**Вопросы к экзамену по госпитальной педиатрии. 5 курс**

1. Наследственные апластические анемии, классификация. Анемия Фанкони, особенности клиники. Лечение. Диагноз. Дифференциальный диагноз. Лечение.

2. Гиперфенилаланинемия (фенилкетонурия), патогенез. Клинические проявления в зависимости от сроков установления диагноза. Лечение. Исход.

3.Гемоглобинопатии.Талассемия. Определение, этиология, патогенез, классификация, клиника в зависимости от формы заболевания. Диагноз, дифференциальный диагноз. Лечение, неотложная помощь во время гемолитического криза. Прогноз.

4. Наследственные нарушения обмена углеводов. Болезнь Гирке. Патогенез, клиника, дифференциальный диагноз. Современные подходы к терапии. Течение, исходы, прогноз

5. Кардиомиопатии у детей. Определение, виды кардиомиопатий. Патогенез, классификация. Клинические особенности гипертрофической кардиомиопатии. Диагноз, дифференциальный диагноз. Лечение, исход.

6. В12- дефицитная анемия, этиология, патогенез, клиника, лечение, профилактика.

7. Первичные иммунодефициты. Классификация. Болезнь Вискотта- Олдрича.Патогенез, клиника , диагностика. Современные направления в лечении. Прогноз

8. Болезнь Гоше. Этиология, патогенез, клиника, диагностика. Дифференциальный диагноз. Современные методы терапии. Течение, исход.

 9. Системные васкулиты. Определение, классификация. Узелковый полиартериит. Этиология, патогенез, полиморфизм клинических проявлений. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз. Лечение, прогноз.

10. Дыхательная недостаточность. Причины, классификация, патогенез, клиника. Методы исследования функции внешнего дыхания. Лечение. 11.Синдром сердечной недостаточности. Определение, причины, первичные и вторичные механизмы адаптации. Классификация. Клинические проявления лево- и правожелудочковой недостаточности. Лечение

12. Фосфат - диабет. Патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз. Лечение, исход.

13. Наследственный нефрит (синдром Альпорта) Определение, особенности наследования. Клиника, диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Исходы.

14. Хроническая болезнь почек, Определение, причины, патогенез, стадии. Клиническая картина в зависимости от стадии. Диагностика. Лечение

15.Диабетическая эмбриофетопатия. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Неотложная помощь гипогликемии. Профилактика. Исходы.

16. Гельминтозы Энтеробиоз, распространенность, клиника, диагностика, лечение, профилактика

17. Дерматомиозит. Классификация. Клинические особенности. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз.

18. Синдром вегетативной дисфункции. Причины, классификация, клинические проявления, диагноз, дифференциальный диагноз, лечение, профилактика.

19. Гипертермический синдром. Этиология, патогенез, клиника, дифференциальный диагноз «белой» и «розовой» лихорадки. Неотложная помощь

20. Тубулоинтерстициальный нефрит. Определение, классификация, особенности патогенеза, клиническая картина в зависимости от формы ТИН, диагностика, лечение, прогноз.

21. Нефротический синдром. Этиология, патогенез, классификация, клиника, дифференциальный диагноз, лечение, исходы

22. Пороки развития бронхолегочной системы. Этиология. Классификация. Клиника в зависимости от вида порока. Диагноз, дифференциальный диагноз. Течение, лечение, исходы.

23. Врожденный гипотиреоз. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Неонатальный скрининг. Дифференциальный диагноз. Лечение. Исходы.

24. Патологические желтухи с повышенным содержанием непрямого билирубина в плазме, связанные с повышенным гемолизом эритроцитов. Причины. Клиническая картина. Дифференциальный диагноз. Изоиммунная гемолитическая анемия (ГБН). Формы. Осложнения. Терапия непрямой гипербилирубинемии.

25. Патологические желтухи с повышенным содержанием непрямого билирубина в плазме, связанные с нарушением конъюгации билирубина. Наследственные гипербилирубинемии (синдром Криглера-Наджара, Люцея-Дрискола). Причины. Клиническая картина. Дифференциальный диагноз.Терапия непрямой гипербилирубинемии.

26. Анемии недоношенных детей. Этиология. Патогенез. Ранняя и поздняя анемии. Клинические проявления. Диагностика. Лечение.

27. Недоношенные дети. Дифференцированные программы выхаживания в зависимости от гестационного возраста. Особенности психофизического развития и заболеваемости, вскармливания. Оценка зрелости. Прогноз.

28. Инфекционно-воспалительные заболевания новорожденных. Представление о системной воспалительной реакции организма. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика сепсиса. Дифференциальный диагноз. Осложнения. Лечение.

29. Врожденная гиперплазия коры надпочечников. Классификация. Этиология. Патогенез различных форм. Клинические проявления простой и сольтеряющей формы. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Неотложная помощь.

30.Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функции ЦНС. Клинические проявления ядерной желтухи, фетального алкогольного синдрома. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Исходы.

31. Болезнь Кавасаки. Этиология, патогенез, клиника. Диагноз и дифференциальный диагноз с кавасакиподобным синдромом. Лечение, исход.

32. Первичные иммунодефициты. Классификация. Болезнь Луи - Бар. Патогенез, клиника , диагностика. Современные направления в лечении. Прогноз

33. Системная склеродермия. Патогенез, клинические проявления, ведущие синдромы. Диагностические критерии. Течение, лечение, прогноз

34. Первичные иммунодефицитные состояния. Классификация. Селективный дефицит IgA Патогенез, клиника, диагностика. Современные направления в лечении. Прогноз