

жен уметь понимать речь собеседника, быстро реагировать, а также уметь подавать речевой стимул, чтобы беседа не прерывалась.

Поэтому для формирования и совершенствования навыков устной речи можно использовать лексико-грамматические структуры, которые дают возможность целенаправленно активизировать употребление в речи разговорных клише, комбинировать различные структуры в речи в зависимости от коммуникативной связи. Они позволяют обеспечить достаточно прочные навыки устной речи, на которые можно опираться, чтобы построить неподготовленное монологическое и диалогическое высказывания. Структуры отрабатываются хором или индивидуально, то есть их можно использовать во время организации фронтальной, групповой, парной и индивидуальной форм работы. Необходимо накопить определенный запас коммуникативных единиц, которые впоследствии должны быть реализованы в акте коммуникации.

Накопление такого речевого материала происходит путем овладения готовыми образцами и комбинирования этих образцов, трансформацией, созданием новых единиц по аналогии и т.д.

Для этой цели следует использовать различные речевые упражнения. Упражнения для развития навыков устной речи должны располагаться в определенной последовательности (используем последовательность подачи материала, то есть план). Первым звеном в этой системе является умение обучаемого производить осознанные операции над языковым материалом при наличии внешних опор типа схем (речевые модели, коммуникативные единицы, отобранные для данного этапа обучения английскому языку). Далее необходимо научить производить те же операции без внешних опор. Затем нужно перейти к свертыванию сознательных операций, их автоматизации и осуществлению речевого действия по-операционно «в уме» с выдачей готового высказывания. И, наконец, происходит окончательное свертывание всей «отработанной» части и полностью автоматизируется речь.

Для отработки навыков построения неподготовленного высказывания использовался языковой и речевой материал по следующим темам:

1. Измерительные приборы;
2. Единицы измерения;
3. Электричество;
4. Детекторы;
5. Альтернативные источники энергии;

6. Роботы;
7. Технологии защиты и другие.

Литература

1. Методические рекомендации по подготовке к Международной олимпиаде курсантов образовательных организаций высшего образования по иностранному языку в 2016 г.
2. Бухбиндер, В.А. Устная речь как процесс и как предмет обучения /Очерки методики обучения устной речи на иностранных языках / под ред. В.А. Бухбиндера. – Киев: КГУ, 1980.
3. Сердюк, Е.В. Необходимость обучения основным приемам работы с текстом. – VI-V Всероссийская научно-техническая школа-семинар, Сборник трудов, Краснодар, 2012 – С. 274-276

**О НЕОНАТАЛЬНОМ СКРИНИНГЕ И ЛЕЧЕНИИ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ В УСЛОВИЯХ ДЕТСКОЙ ГОРОДСКОЙ ПОЛИКЛИНИКИ**

Сидельникова Л.В., \*Латышева О.А.  
 МАОУ ВО «Краснодарский муниципальный медицинский институт высшего сестринского образования»  
 Краснодар, Россия  
 \*МБУЗ Детская городская поликлиника №3  
 Краснодар, Россия

Актуальность проблемы. Фенилкетонурия (ФКУ) – редкое наследственное заболевание, возникающее в результате генетического блока, нарушается расщепление пищевого белка в организме ребенка и повышается уровень фенилаланин (ФА) (норма 1,0-2,0мг/дл), что приводит к тяжелому поражению центральной нервной системы в виде умственной отсталости и судорожного синдрома, поражению желудочно-кишечного тракта. При отсутствии адекватного лечения развивается глубокая психическая инвалидность, имбецильность, идиотия.

Цель. Определить возможность успешного предикативного лечения ФКУ у новорожденных после выписки из роддома в условиях детской городской поликлиники.

**Материалы и методы исследования.** МБУЗ ДГП №3 в своей работе по обследованию новорожденных детей на наследственные болезни обмена (НБО), руководствуется приказом Минздравсоцразвития России от 22.03.2006 № 185 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные болезни» [1], приказом Министерства Здравоохранения Краснодарского края №3072 от

23.06.2014г. «О проведении массового обследования детей на наследственные болезни в Краснодарском крае» [2].

Обследование доношенных новорожденных (срок гестации 36 недель и более) проводят в возрасте 4 дней жизни, недоношенных (меньше 36 недель) – в возрасте 7 дней. Обязательным условием точности диагностики является тщательная пропитка кровью пятна на тест-бланке. Образцы крови должны поступать в Кубанскую межрегиональную медико-генетическую консультацию (КММГК) 1 раз в три дня. Повторное обследование детей с высокими результатами скрининга (ретест) проводят в течение 48 часов с момента получения медицинской организацией информации о необходимости повторного обследования. Алгоритм обследования новорожденных на НБО требует верификации диагноза до 14 дня жизни.

Таблица 1  
Обследование новорожденных на НБО в  
МБУЗ ДГП №3

показатель	2013	2014	2015
Всего детей до года	1116	1132	1140
<b>родилось в текущем году</b>	<b>1007</b>	<b>1022</b>	<b>1083</b>
Новорожденных, обследованных на НБО в роддоме	938	941	1011
<b>Новорожденных, обследованных на НБО в поликлинике</b>	<b>69</b>	<b>81</b>	<b>72</b>
- первично	42	40	33
- повторно	27	41	39
- на дому	5	6	6
% охвата	100	100	100

В МБУЗ ДГП №3 за 2013-2015гг (таблица 1) родилось 3112 живых новорожденных, обследовано 3112 (100%), из них первично обследовано 115 детей, повторно 107 [3].

Первичное обследование на ФКУ в условиях детской поликлиники связано с ранней (2-3 сутки) выпиской из роддома. В таких случаях, по спискам, переданным из КММГК, участковая педиатрическая служба проводит организацию забора крови на 4-е сутки, приглашает родителей для проведения скрининга в клиничко-диагностическую лабораторию либо взятие крови проходит на дому.

Повторное обследование детей с высокими результатами скрининга в условиях детской поликлиники проводят в течение 48 часов с момента получения информации о необходимости повторного обследования.

Наличие электронной почты позволяет оперативно получать информацию из КММГК о необходимости срочного повторного обследования детей группы риска по ФКУ.

**Результаты и их обсуждение.** За последние 10 лет 100% охвата неонатальным скринингом выявлено детей в МБУЗ ДГП №3 с диагнозом ФКУ – 2 человека.

Единственным эффективным методом лечения больных ФКУ является специализированная диетотерапия с момента установления диагноза.

Лечебное питание без фенилаланина (ФА) рассчитано на разные возрастные группы. До года используется смеси Афенилак 15, PKU-1, PKU-mix, PKU Anamix, Нутриген и др. Они обеспечивают ребенка всеми необходимыми нутриентами. После года сбалансированная диета требует введения продукта лишнего ФА с большим содержанием белка, обогащённого витаминами и минералами (PKU Prima, P-AM Universal, ФКУ-1, ФКУ-2, Тетрафен и др.)

Клинический пример

Мирра В., родилась 02.10.2015г., масса при рождении 3240, рост 53см, окружность головы 35см, окружность груди 34см, Апгар 8-9 баллов. Ребенок от третьей беременности (1-ые срочные роды, 2 м/а), течение беременности без особенностей. Роды срочные, с помощью Кесарева сечения на 39-40 неделе (смешанное ягодичное предлежание).

Состояние ребенка после рождения удовлетворительное. С первых суток – с ухудшением за счет дыхательных расстройств. На грудном вскармливании

НБО 05.10.2015 и 11.10.2015 – фенилкетонурия.

Ребенок выписан на 13 сутки для дальнейшего наблюдения в детской поликлинике по месту жительства с клиническим диагнозом: врожденная пневмония, транзиторные неврологические дисфункции в виде вегетовисцеральных нарушений. Открытое овальное окно. Фенилкетонурия.

Рекомендации: наблюдение участкового педиатра, невролога, кормление по схеме специализированной смесью: по 80,0 каждые 3 часа,

Участковым врачом поликлиники направлен в МГК.

Состоит на учете в МГК с 13.10.2015г., диагноз: ФКУ, аутосомно-рецессивный тип наследования. ФА крови от 13.10.2015 – 36,6 мг/дл.

Рекомендации:

1. Диетотерапия с резким ограничением естественных белков, заменой их специальными лечебными препаратами.

Потребность в лечебном питании на 2016 год (выписан льготный рецепт):

Афенилак 15 – 400гр в день – 70 банок

Нутриген 30 – 30 банок

2. Контроль за содержанием ФА крови 1 раз в месяц (норма 0,4-6,0 мг/дл)

3. Наблюдение педиатра, гастроэнтеролога 1 раз в месяц

4. Осмотр в МГК 1 раз в месяц

В дальнейшем находилась на диспансерном наблюдении у участкового педиатра, согласно стандарта наблюдения детей с ФКУ. В настоящий момент нервно-психическое и физическое развитие соответствует возрасту. Получает специализированное питание и грудное молоко. Отклонений в развитии не имеет.

Лилия М., родилась 11.08.2009г. от первых срочных родов, масса при рождении 3500, рост 55см, окружность головы 34см, окружность груди 34 см, оценка 7-8 баллов по шкале Апгар.

Выписана из роддома на 5 сутки (16.08.09) с диагнозом здорова, привита БЦЖМ и гепатит В, НСГ и АС без патологии.

НБО 14.08.09 – ФА 19,4 мг/дл – фенилкетонурия.

Состоит на учете в МГК с 25.09.09 с диагнозом ФКУ, аутосомно-рецессивный тип наследования.

Получала специализированное питание Афенилак и Нутриген. С 01.12.09 в связи с непереносимостью лечебного питания (потеря веса) смесь Афенилак заменили на “ХР Аналог LCP” или МДмилФКУ, которые ребенок получает по настоящее время.

В настоящий момент нервно-психическое и физическое развитие соответствует возрасту. Продолжает получать специализированное питание. Отклонений в развитии не имеет. ФА крови находится в пределах нормы.

Анализируя результаты, врач-педиатр, совместно с участковой медицинской сестрой, на основании заключений КММГК, осуществляют программу индивидуальной профилактической корректирующей терапии, диету, дают рекомендации по образу жизни.

Вывод. Раннее выявление больных фенилкетонурией при массовом обследовании новорожденных и раннее начало диетотерапии специализированными продуктами питания приводит к сохранению нормального интел-

лекта и предотвращает развитие умственной отсталости.

Литература:

1. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 22.03.2006 № 185 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания». URL:- 13.04.2016 <http://pravo-med.ru/legislation/fz/3298/>
2. Приказ Министерства Здравоохранения Краснодарского края №3072 от 23.06.2014г. «О проведении массового обследования детей на наследственные болезни в Краснодарском крае». URL:- 13.04.2016 <http://krasnodar.gov.ru/doc/10130>
3. Пояснительная записка к годовому отчету педиатрической службы МБУЗ Детская городская поликлиника № 3 города Краснодара за 2015 год.

#### **О ПЕРСониФИЦИРОВАННОМ ПОДХОДЕ К ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ ДЕТЕЙ С ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ В ДЕТСКОЙ ГОРОДСКОЙ ПОЛИКЛИНИКЕ**

Сидельникова Л.В., Матулевич С.А.

*МАОУ ВПО «Краснодарский муниципальный медицинский институт высшего сестринского образования»*

*Краснодар, Россия*

*Кубанская межрегиональная медико-генетическая консультация (КММГК)*

*Краснодар, Россия*

Актуальность проблемы. Клиническая картина фенилкетонурии (ФКУ): умственная отсталость, нарушение поведения, дефект пигментации, судорожный синдром и дерматиты; связана с нарушением обмена незаменимой аминокислоты фенилаланина, поступающей в организм с белковой пищей.

Частота встречаемости ФКУ существенно колеблется в разных регионах и в разных популяциях: в Турции 1: 4372; в Японии 1:80500. Наибольшая распространенность у европеоидной расы: Ирландия 164500; Югославия 1:7300; Италия 1:12280; Греция 1:18640. В Скандинавском регионе отмечено наиболее низкая встречаемость ФКУ: Финляндии 1:71000; Швеция 1:43230 [1].

Частота встречаемости ФКУ в России в 1985г. 1:7000 [1], в 2015г. 1:7914 [2]; в Краснодарском крае за период 1992-2007гг. 1:8376 (охват скринингом 98% новорожденных) [3]; в 2015 году - 1:7759 [2].