

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].

В России массовое обследование новорожденных на ФКУ начало проводиться с 1985г., в Краснодарском крае с 1987г.[4].

Выявление заболевания ФКУ на доклинической стадии и раннее начало специализированного лечения – единственная реальная возможность предупреждения тяжелых последствий наследственного генетического дефекта

Цель. Определить эффективность массового неонатального скрининга на ФКУ, раннего начала специфического лечения и диспансерного наблюдения детей с ФКУ на этапе детской городской поликлиники.

Материалы и методы исследования. По данным Кубанской межрегиональной медико-генетической консультации (КММГК) [2], в г.Краснодаре в 2015 году живых новорожденных 18298, обследовано 18127 (99,1%), выявлено 3 больных ФКУ, один из них с декабря 2015 года наблюдается в МБУЗ ДГП №3. Кроме того, с 2009 года в МБУЗ ДГП №3 на постоянном диспансерном наблюдении с диагнозом ФКУ находится еще один ребенок.

МБУЗ ДГП №3 в своей работе по обследованию новорожденных детей на НБО руководствуется приказом Минздравсоцразвития России от 22.03.2006 № 185 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные болезни» [5], Приказом Министерства Здравоохранения Краснодарского края №3072 от 23.06.2014г. «О проведении массового обследования детей на наследственные болезни в Краснодарском крае» [6].

Проведение неонатального скрининга на ФКУ основано на определении количественного содержания фенилаланина в сухом пятне крови на специальной фильтровальной бумаге (тест-бланке). Эти исследования проводят в КММГК, куда направляются образцы крови новорожденных. Расширенный неонатальный скрининг проводится одновременно на фенилкетонурию, врожденный гипотиреоз, адреногенитальный синдром, галактоземию, муковисцидоз.

В МБУЗ ДГП №3 в 2015 году 1083 живых новорожденных, обследовано 1083 (100%), из них первично обследовано 33 ребенка, повторно 39 [7].

Первичное обследование на ФКУ в условиях детской поликлиники связано с ранней (2-3 сутки) выпиской из роддома. В таких случаях, согласно списков, переданных из КММГК, участковая педиатрическая служба проводит организацию забора крови

на 4-е сутки, приглашает родителей для проведения скрининга в клинко-диагностическую лабораторию либо взятие крови проходит на дому.

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

Благодаря наличию электронной почты руководство МБУЗ ДГП №3 оперативно получает из КММГК информацию о необходимости срочного повторного обследования детей группы риска по ФКУ.

Результаты и их обсуждение. *Фенилкетонурия* (ФКУ) – наследственное нарушение обмена аминокислоты фенилаланин (ФА), поступающей в организм человека с белковой пищей. В результате генетического блока нарушается расщепление пищевого белка в организме ребенка и повышается уровень ФА, что приводит к тяжелому поражению центральной нервной системы в виде умственной отсталости и судорожного синдрома, поражению ЖКТ.

Признаки заболевания появляются уже на первом месяце жизни ребенка. Нередко дети имеют характерный внешний вид – светлокожие с голубыми глазами. У них часто отмечается развитие кожных заболеваний, таких как экзема, дерматиты. Кожа склонна к чрезмерной травматизации. Отмечается сонливость, вялость, плаксивость, повышенная раздражительность. Дети резко отстают в умственном и нервно-психическом развитии. Если болезнь прогрессирует, то возможно развитие эпилептиформных припадков – поклоны, кивки, вздрагивания развернутого судорожного или бессудорожного типа. Возможно появление кратковременного отключения сознания. Для ребенка характерна определенная поза – поджатые ноги и согнутые руки («поза портного») из-за гипертонуса определенных групп мышц. Могут появляться гиперкинезы, атаксия, тремор рук, парезы центрального типа. Появляется своеобразный мышинный запах мочи и пота. При отсутствии адекватного лечения развивается глубокая психическая инвалидность.

С момента установления диагноза до 14 дней жизни в условиях КММГК ребенок переводится на новое питание с резким ограничением белков животного происхождения и заменой их лечебными продуктами питания, лишенными фенилаланина, при регулярном контрольном определении уровня

ФА в крови продолжается диетотерапия под систематическим контролем участкового педиатра и врача-генетика.

Так как фенилаланин является незаменимой аминокислотой, потребность в ней должна быть удовлетворена для обеспечения нормального роста и развития ребенка. В период интенсивного роста и развития ребенка поступление белка в организм должно быть достаточным. Дефицит его незамедлительно отразится на процессе формирования всех органов и систем. Поэтому нельзя полностью исключить из рациона новорожденного материнское молоко. Для коррекции питания детям даются белковые гидролизаты, лишенные фенилаланина, но содержащие все другие необходимые аминокислоты. Дети, страдающие ФКУ, лечебным питанием долж-

ны обеспечиваться за счет финансовых средств на осуществление государственных полномочий по предоставлению отдельным категориям населения мер социальной поддержки в бесплатном и льготном обеспечении лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения.

Каждый пациент – уникальная комбинация наследственных факторов и приобретенных качеств в специфических условиях жизни, поэтому оправдан персонализированный подход к диспансеризации детей с ФКУ в условиях детской городской поликлиники.

В МБУЗ ДГП №3 наблюдение за детьми с ФКУ осуществляется в соответствии со стандартом.

Таблица 1

**Стандарт наблюдения за ребенком с ФКУ**

	До года	1-5 лет	Старше 5 лет
Педиатр	Ежемесячно	Каждые 3 мес.	Каждые 6 мес.
Соматометрия	Ежемесячно	Каждые 3 мес.	Каждые 6 мес.
Невропатолог	Каждые 3 мес.	Ежегодно	Ежегодно
Окулист	Ежегодно	Ежегодно	Ежегодно
Генетик	Ежемесячно	Каждые 3 мес.	Каждые 6 мес.
Гематолог	По показаниям		
Гастроэнтеролог	По показаниям		
Анализ крови на ФА	1 раз в месяц	1 раз в месяц	Каждые 3 месяца
Гемоглобин	1 раз в месяц	Каждые 3 месяца	Каждые 6 месяцев
ЭЭГ	Каждые 2 года		
Общий белок сыворотки крови	По показаниям		

Дети с фенилкетонурией относятся к первой и второй группам риска по возможности развития поствакцинальных осложнений. Вакцинацию полиомиелита допустимо проводить по календарю. Остальные профилактические прививки проводятся с разрешения невролога после 1 года.

В МБУЗ ДГП №3 под диспансерным наблюдением с 2009 по 2015гг находятся 2 детей с диагнозом ФКУ. В настоящий момент их нервно-психическое и физическое развитие соответствует возрасту. Продолжают получать специализированное питание. ФА крови находится в пределах нормы.

**Выводы.** Важная роль по выхаживанию, наблюдению детей с ФКУ отводится детской городской поликлинике. Именно здесь необходим персонализированный подход к каждому ребенку с ФКУ, строгое соблюдение

стандарта диспансеризации, точное выполнение рекомендаций и назначений – только так дети с наследственными болезнями обмена будут расти полноценными членами общества.

**Литература:**

1. Наследственные болезни: национальное руководство/под ред. Бочкова, Н.П., Гинтера, Е.К./глава 32. Матулевич, С.А. Голихина, Т.А. Неонатальный скрининг на наследственные болезни/М.:ГЭОТАР-Медиа, 2012.-С. 861-866
2. Неонатология: национальное руководство/под ред.Н.Н. Володина.-М.:ГЭОТАР-Медиа, 2007.-848с.- (серия «Национальное руководство»)
3. Письмо Министерства здравоохранения Краснодарского края от 12.02.2016 №48-1541/16-04-32 «Анализ работы медицинских

- организаций по проведению неонатального скрининга в Краснодарском крае за 2015 год».
4. Матулевич, С.А.. Массовый скрининг новорожденных на НБО как часть системы медико-генетической помощи населению. // Матулевич, С.А. /Автореф. Дис.... д-ра мед. наук. -М.: 2009.-С.9-13.
5. 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/>
6. 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>
7. Пояснительная записка к годовому отчету педиатрической службы МБУЗ Детская городская поликлиника № 3 города Краснодара за 2015 год.

## СОКРАЩЕНИЯ СЛОВ КАК ТЕНДЕНЦИЯ СОВРЕМЕННОГО ОБЩЕСТВА

Скатеренко А.Е.

*МАОУ ВО «Краснодарский муниципальный  
медицинский институт высшего  
сестринского образования»  
Краснодар, Россия*

В современном мире все куда-то торопятся, общение по СМС и с помощью интернета вошло в наш повседневный «рацион» уже очень давно. Планшеты, телефоны, разнообразные социальные сети заменили нам живое общение. Человек все время стремится сделать свою жизнь проще и легче, совмещая множество дел: работу, учёбу, отдых и т.д. Чем именно обусловлено такое общение? - Быстро, продуктивно, удобно, но не всегда понятно. Социальные сети экономят нам время и средства. Переписка с помощью сообщений дает возможность поддерживать связь в любое время: на работе, учебе, на совещаниях и планерках, когда нет возможности позвонить. Сообщение – это современный способ коммуникации, но принес ли он пользу нашему обществу?

Цель нашего исследования - установить причину употребления сокращений среди молодежи в СМС и интернет переписке, а также определить уровень понимания часто употребляемых сокращений.

В соответствии с поставленной целью необходимо выполнить следующие задачи:

Изучить и систематизировать информацию по теме сокращения (дать определение понятию сокращение)

Рассмотреть наиболее популярные сокращения в русском языке в интернет пространстве

Определить уровень понимания употребляемых сокращений

Провести социологический опрос среди учащихся нашего института

Установить причину частого употребления сокращений

Поставленные задачи решались с использованием различных методов научного исследования, основными из которых являются следующие:

Методы теоретического исследования

Сравнительно-сопоставительный метод

Описательный

Социологический опрос (анкетирование)

Объектом исследования являются сокращения русского языка в СМС и интернет пространстве.

Предметом исследования является общение между молодежью в интернет пространстве.

Актуальность нашей темы обусловлена стремительным распространением новейших способов коммуникаций. Например, среди подрастающего поколения распространено общение через WhatsApp, Viber, Vk, Facebook, Twitter и так далее.

Рассматривая сокращения слов как тенденцию современного общества, необходимо учитывать особенности общения по смс и в интернет переписках. Отличительной чертой такого общения является краткость и сжатость передаваемой информации. Сокращения слов - это пропуск отдельных букв и слогов в слове, а иногда изъятие значительной части слова кроме отдельных букв. В нашей работе мы рассматриваем сокращения как укороченный вариант слова, чаще всего преобразованный в аббревиатуру.

Согласно толковому словарю русского языка аббревиатура - это существительное, образованное из усеченных отрезков слов, входящих в синонимичное словосочетание, при этом опорный компонент может быть целым, не усеченным словом.

А. А. Ионина предлагает следующую классификацию образования сокращений:

Одна буква или цифра заменяет целое слово или слог, например: 4ас (час); 4то (что); о5 (опять), 7я (семья)