

RARUS

РЕДКИЕ
БОЛЕЗНИ
В РОССИИ



ОРФАННЫЕ
ЗАБОЛЕВАНИЯ
ЛЕГОЧНОЙ
СИСТЕМЫ

№25

РЕДКОЕ ЛЕКАРСТВО СДЕЛАЮТ В ВАШЕЙ АПТЕКЕ > 14

ВПЕРВЫЕ В РОССИИ ПАЦИЕНТЫ ЗАПУСКАЮТ

РАЗРАБОТКУ ОРФАННОГО ПРЕПАРАТА > 26

РЫБАК ИЗ ЧЕРНОГОРИИ ЛЕЧИТ МОРСКИМИ ЕЖАМИ > 78

СОЦИАЛЬНЫЙ ПРОЕКТ
ВСЕРОССИЙСКОГО ОБЩЕСТВА
РЕДКИХ (ОРФАННЫХ)
ЗАБОЛЕВАНИЙ



РЕДКАЯ ГАЛЕРЕЯ

УЛЫБНИСЬ, ЖИЗНЬ ПРЕКРАСНА! СТР. 6

КОГДА МАША ПРОХОДИЛА ЛЕЧЕНИЕ В СТОЛИЧНОЙ БОЛЬНИЦЕ, ОНА СПРОСИЛА: «А ПОЧЕМУ В МОСКВЕ ЛЮДИ ТАКИЕ ГРУСТНЫЕ?» МАМА ОПЕШИЛА: «НУ ОСЕНЬ ПАСМУРНАЯ, ВОТ ЛЮДИ ОТ ЭТОГО ХМУРЫЕ». МАША ПОДУМАЛА И ПРИДУМАЛА: ОНА БУДЕТ СОБИРАТЬ ОСЕННИЕ ЛИСТЬЯ И ДАРИТЬ ИХ ГРУСТНЫМ МОСКВИЧАМ. В ПАРКЕ ОНА ВРУЧАЛА КРАСИВЫЙ ЛИСТ И ГОВОРИЛА: «УЛЫБНИСЬ, ЖИЗНЬ ПРЕКРАСНА!»

БОЛЬШЕ ЧЕМ ЖУРНАЛ – ЗДЕСЬ ЖИВЕТ БУДУЩЕЕ

ДОРОГИЕ ДРУЗЬЯ!

Вы держите в руках юбилейный номер журнала – № 25! Это уже целая четверть журнального века и более 10 лет нашей работы.

В 2012 году, вскоре после того, когда государство официально утвердило первый перечень орфанных заболеваний и их лечению был дан зеленый свет, мы поняли, что пациентам и врачам крайне нужна качественная и полезная информация о том, как выявлять и лечить болезни, многие из которых долгое время являлись загадкой. Мы начали расшифровывать этот «секретный код» – так родился журнал.

Сегодня наш «RARUS. Редкие болезни в России» стал единственным общественно-политическим журналом орфанной отрасли, более того – крупным, ярким, масштабным. Теперь это не только информация о группах заболеваний, но и рассказ о самом новом, что происходит в отрасли в России и за рубежом, мнения ведущих экспертов и все самое горячее и острое! Мы ставим животрепещущие вопросы, занимаемся аналитикой и проработкой предложений для регуляторов, находим интересные данные и, конечно, приоткрываем дверь в дом «редких»



ИРИНА МЯСНИКОВА

ПРЕДСЕДАТЕЛЬ ПРАВЛЕНИЯ
ВСЕРОССИЙСКОГО ОБЩЕСТВА РЕДКИХ
(ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ (ВООЗ),
ЧЛЕН ПОПЕЧИТЕЛЬСКОГО СОВЕТА
ФОНДА «КРУГ ДОБРА»

семей. Очень ценен каждый такой опыт: какие чувства там живут? какой этический опыт рождается? как наши активные семьи и сообщества превращаются в социальных предпринимателей?

Каждый выпуск стал для нас больше, чем наспех написанные строчки, – больше, чем журнал. Это исследования, инициативы, стартапы, нестандартные решения и яркие личности – все то, что меняет жизнь к лучшему. На наших страницах начинается будущее.

Мы учимся быть не только журналом, но и рабочим инструментом в руках руководителя пациентского сообщества, предпринимателя, министра,



ЕКАТЕРИНА ЗАХАРОВА

РУКОВОДИТЕЛЬ ЭКСПЕРТНОГО СОВЕТА ВООЗ,
МЕДИЦИНСКИЙ ГЕНЕТИК, Д.М.Н.

депутата, руководителя медицинского направления, главного врача, руководителя университета или лаборатории. Вместе мы делаем отрасль сильнее. Неудивительно, что наши журналы – частые гости в Госдуме, министерствах, ведущих учреждениях, клиниках, регионах, университетах.

Уникальным опытом стал наш специальный проект «Пациентский дозор». Это исследование самых острых болей, которое проводится с помощью семей, экспертов, журналистов. Итогом становится пакет предложений для работы федеральных и региональных органов власти, пациентских организаций.

К юбилею мы подготовили для вас подарок – журнал обновился. Мы благодарим медиакоманду «Редкое Агентство», с которой идем в ногу уже много лет. В ней собрались опытные специалисты, которые вместе с нами преодолевают все крутые горки, делают журнал профессиональным и красивым.

Дорогие наши семьи и партнеры! Желаем всем вам долгой жизни и бодрости духа на каждый ее год! Наши двери всегда открыты.

Ваши Ирина, Екатерина

КАРТА НОМЕРА

1 ЗАГЛАВНОЕ
**БОЛЬШЕ ЧЕМ ЖУРНАЛ –
ЗДЕСЬ ЖИВЕТ БУДУЩЕЕ**

4 ГОРЯЧО!
**ПОСЛЕ 18 МАМА СТРОГО
ЗАПРЕЩАЕТСЯ?**
Неля Погосян, заместитель председателя правления Всероссийского общества редких (орфанных) заболеваний

5 ОЙ, БОЛИТ
УТРЕННИЙ ОБХОД. № 1
Соцсети

6 ЛЮДИ ОСОБОГО НАЗНАЧЕНИЯ
УЛЫБНИСЬ, ЖИЗНЬ ПРЕКРАСНА!
Маша жалеет грустных людей, а мама любит Машу

14 ПЕРЕМЕНЫ К ЛУЧШЕМУ
**ЛЕКАРСТВО ШАГОВОЙ
ДОСТУПНОСТИ**

АЛЕКСЕЙ АЛЕХИН

ПРЕЗИДЕНТ ФАРМАЦЕВТИЧЕСКОЙ КОМПАНИИ
«АЛТАЙВИТАМИНЫ»

АПТЕЧНЫЙ ПРЕПАРАТ НЕ НУЖНО РЕГИСТРИРОВАТЬ КАК ГОТОВУЮ ФОРМУ, И ЭТО СОКРАЩАЕТ СРОК ДОСТУПА ПАЦИЕНТА К ЛЕКАРСТВУ. ГЛАВНОЕ, ЧТОБЫ ВСЕ НЕОБХОДИМЫЕ СУБСТАНЦИИ БЫЛИ ВКЛЮЧЕНЫ В РЕЕСТР ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ

ЕКАТЕРИНА ЗАХАРОВА

ЗАВЕДУЮЩАЯ ЛАБОРАТОРИЕЙ НАСЛЕДСТВЕННЫХ БОЛЕЗНЕЙ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОГО НАУЧНОГО ЦЕНТРА, Д.М.Н.

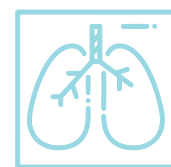
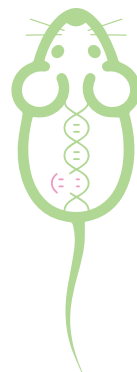
МОЖНО ПЕРЕВЕСТИ МЕДИЦИНСКУЮ ПОМОЩЬ ВЗРОСЛЫМ ОРФАННЫМ ПАЦИЕНТАМ В ВОЗРАСТЕ ДО 21 ГОДА В ДЕТСКОЕ ЗВЕНО, ПОСКОЛЬКУ ИМЕННО ПЕДИАТРЫ ЛУЧШЕ ЗНАЮТ ЭТИ ПАТОЛОГИИ И «РЕДКИХ» ПАЦИЕНТОВ. ТАКОЙ ОПЫТ УЖЕ ЕСТЬ В ОНКОЛОГИИ И ОНКОГЕМАТОЛОГИИ

20 ОСТРЫЕ БОЛИ
ХОЧУ ОСТАТЬСЯ БОЛЬШИМ

22 МАРШРУТИЗАЦИЯ
ПРЕДЪЯВИТЕ ПАСПОРТ!
Морозовская больница в Москве разрабатывает паспорт офанного пациента



26 СОЦИАЛЬНЫЕ ТЕХНОЛОГИИ
**МЫШКА БЕЖАЛА,
ХВОСТИКОМ МАХНУЛА**
Кирилл Байбарин,
президент «Чтобы видеть!»



**МЕДИЦИНСКАЯ КАРТА:
РЕДКИЕ БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ**

32 ЭКСПЕРТЫ
МЕЖДУ ДВУМЯ ВДОХАМИ

Станислав Красовский,
с.н.с. лаборатории муковисцидоза
ФГБУ «НИИ пульмонологии», врач-
пульмонолог московской городской
клинической больницы № 57
им. Д. Д. Плетнева, к.м.н.



38 БОЛЕЗНЕННЫЙ ОПЫТ
СУД ПРОПИСАЛ

Ирина Левченко, мама двух взрослых пациентов с муковисцидозом

44 РЕДКАЯ АКАДЕМИЯ
ГИБКОЕ ЛОМАЕТСЯ

Поражения соединительной ткани опасны, но болезнь может оказаться «невидимкой»

48 ЗАЖИВЕМ ПО-НОВОМУ
**ПРИЯТНО ПОЗНАКОМИТЬСЯ...
С САМИМ СОБОЙ**

ГУЛЬФИЯ КАСИМОВА

ПСИХОЛОГ, БИЗНЕС-ТРЕНЕР, КОУЧ МЕЖДУНАРОДНОЙ ФЕДЕРАЦИИ КОУЧИНГА (ICF)

ЗДОРОВЫЕ ОТНОШЕНИЯ МЕЖДУ МАМОЙ И ПАПОЙ ВАЖНЫ КАК ДЛЯ РЕБЕНКА, ТАК И ДЛЯ НИХ САМИХ. А ЕСЛИ В СЕМЬЕ ЕСТЬ ДРУГИЕ ДЕТИ, НЕОБХОДИМО, ЧТОБЫ И ИМ УДЕЛЯЛОСЬ ДОСТАТОЧНО ВНИМАНИЯ И ЛЮБВИ

54 ДОБРЫЙ БИЗНЕС
**МЫ ПРИХОДИМ ТУДА,
ГДЕ ТЯЖКО**

Юлия Соловьева-Волынская,
автор идеи, сестра милосердия
Свято-Димитриевского
сестричества, Москва



58 РЕСУРСЫ
**ЛЕЧЕБНАЯ СИЛА
ПЕЧАТНОГО СЛОВА**

Елена Завьялова, «Редкое Агентство»

61 ПАЦИЕНТСКИЙ ДОЗОР
ОДНА ДОМА

Полевое исследование жизни семей с тяжелыми пациентами

76 ДУШЕВНЫЕ СИЛЫ
СВЕТ И ТЕНЬ В ОКОШКЕ

Эмма Захидова, клинический психолог фонда «АиФ. Доброе сердце»

78 ОПЫТ ПЕРЕМЕН
ПАПА, МАМА, САША И МОРЕ

Переезд с паллиативным ребенком



ПОСЛЕ 18 МАМА СТРОГО ЗАПРЕЩАЕТСЯ?

ГОРЯЧО



НЕЛЯ ПОГОСЯН

ЗАМЕСТИТЕЛЬ ПРЕДСЕДАТЕЛЯ ПРАВЛЕНИЯ ВСЕРОССИЙСКОГО ОБЩЕСТВА РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ, МАМА ПАЦИЕНТА С БОЛЕЗНЬЮ ГОШЕ III ТИПА

Горький парадокс взрослых инвалидов с тяжелыми болезнями: с наступлением совершеннолетия некоторые так и не обретают самостоятельности.. Особенно тяжело в больнице. Часто они не могут даже сказать, что им нужно, а это чревато.

В первую очередь в такой ситуации оказываются взрослые пациенты, у которых поражены нервно-мышечная система, опорно-двигательный аппарат, люди с ментальными нарушениями. Да и любые колясочники, лежачие. Пока они дети, маме в больнице предоставят койку, предусмотрят питание. А после восемнадцати... стульчик рядом.

На своем опыте наша семья знает: вызвав бригаду скорой помощи, чтобы перевезти инвалида первой группы в стационар, мы уже вынуждены вступить в диалог с медицинскими работниками и объяснять, что ребенок должен быть госпитализирован не в любую больницу.

Хотя в федеральном законе предусмотрено сопровождение взрослых пациентов в стационаре, на практике это часто не работает. Иногда идут на встречу, но приходится договариваться с администрацией больницы «в ручном режиме». А ведь для таких больных совершеннолетие ничего не меняет: они по-прежнему не способны к самостоятельности, не могут обслуживать себя, контролировать прием лекарств, рацион питания и даже сказать, что нужно.

Возьмем пациента со спинальной мышечной атрофией. Разве у больницы есть возможность дать ему специально подготовленную медсестру для индивидуального ухода? Даже если

ЕСЛИ БОЛЬНИЦА НЕ МОЖЕТ ВЫДЕЛИТЬ ПОДГОТОВЛЕННУЮ МЕДСЕСТРУ, НУЖНО СОЗДАТЬ УСЛОВИЯ ДЛЯ СОПРОВОЖДАЮЩИХ ИЗ СЕМЬИ

посчастливится и такая рядом будет, все равно никто лучше человека из семьи не знает особенностей болезни, терапии, режима жизни. Не существует и гарантий, что самая опытная, со спецподготовкой старательная медсестра успеет сделать все необходимое по уходу, ведь медицинский персонал перегружен или его не хватает.

Зачастую в больнице нет достойных условий даже для пациента. Общая палата на нескольких больных, общий санузел часто не приспособлены под нужды колясочника. Для сопровождающего не предусмотрено койко-место, не говоря о питании.

Нужно заставить заработать закон не на бумаге, а в жизни. Создавать условия для них: оборудование для инвалидов, приспособленную среду, возможность отдельной палаты. А если больница не может выделить подготовленную медсестру, нужно создать условия для сопровождающих из семьи. Мама станет лучшей помощницей, разгрузит персонал больницы, взяв на себя часть тяжелых обязанностей.

В Москве комфортные места в клиниках начали появляться. В регионах же, как правило, родители в больницах находятся в очень тяжелых условиях или пациент остается один. Это не только негуманно, но и может обернуться бедой.

ТЕКСТ: РИММА ШЕВЧЕНКО

ИЗУЧЕНИЕ МНЕНИЙ ПАЦИЕНТОВ В СОЦИАЛЬНЫХ СЕТЯХ СТАНОВИТСЯ В СИСТЕМАХ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ВО ВСЕМ МИРЕ ОДНИМ ИЗ КЛЮЧЕВЫХ ИНСТРУМЕНТОВ ПРИНЯТИЯ РЕШЕНИЙ. МЫ РЕШИЛИ НЕ ОТСТАВАТЬ ОТ ЖИЗНИ И ПУБЛИКУЕМ ПЕРВУЮ ПАЦИЕНТСКУЮ «СТЕНГАЗЕТУ»: О ЧЕМ ДУМАЮТ И ПИШУТ НАШИ ЛЮДИ В СОЦИАЛЬНЫХ СЕТЯХ? НАДЕЕМСЯ НА ПОНИМАНИЕ

УТРЕННИЙ ОБХОД № 1

В ПОИСКАХ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

ПОКА ЧАСТО ПАЦИЕНТ ОЧЕНЬ ЗАВИСИТ ОТ ЧЕЛОВЕЧЕСКОГО ФАКТОРА: ПОПАЛ К ХОРОШЕМУ ВРАЧУ – ПОВЕЗЛО, В ДРУГИХ СЛУЧАЯХ НЕ ПОВЕЗЛО.

ПАЦИЕНТ СТРАДАЕТ ОТ ВСЕГО – ОТ ОТСУТСТВИЯ КР, ОТ ОШИБОК В КР, ОТ НЕЖЕЛАНИЯ ВРАЧА ЧИТАТЬ КР.

А У НАС, НАОБОРОТ, НЕТ КР! ГЛАВВРАЧ СКАЗАЛ: НЕТ КР, НЕТ ОБСЛЕДОВАНИЙ!



ЗАГАДАЙ ЛЕКАРСТВО

ВОТ ЧТО ПОКАЗАЛ ПРЕДНОВОГОДНИЙ ОПРОС УЧАСТНИКОВ НАШЕГО КАНАЛА ПО ТЕРАПИЯМ

57% БОЛЬШЕ ВСЕГО МЕЧТАЮТ О СОЗДАНИИ ПРЕПАРАТА ОТ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

35% МЕЧТАЮТ, ЧТОБЫ БЫЛА РЕШЕНА ПРОБЛЕМА ВЗРОСЛЫХ ОРФАННЫХ ПАЦИЕНТОВ, ЧТОБЫ ФИНАНСИРОВАНИЕ ИХ ТЕРАПИИ ШЛО ИЗ ФЕДЕРАЛЬНЫХ ПРОГРАММ, БЮДЖЕТОВ.

32% ЖДУТ, ЧТО БУДУТ ДОСТУПНЫ И РОССИЙСКИЕ, И ЗАРУБЕЖНЫЕ ПРЕПАРАТЫ.

3% МЕНЬШЕ ВОЛНУЕТ ПОВЫШЕНИЕ ЦЕН НА ЛЕКАРСТВО. ГЛАВНОЕ – ЧТОБЫ ОНИ БЫЛИ. ВТОРОЕ ГЛАВНОЕ – ЕСЛИ ОНИ СЛИШКОМ ДОРОГИ, ОЖИДАЕТСЯ, ЧТО ГОСУДАРСТВО ОТЛАДИТ СИСТЕМУ ОБЕСПЕЧЕНИЯ ИМИ.

КОГДА МАМА СОВСЕМ ОДНА, НЕ ДАЙ БОГ ЕЙ САМОЙ СЕРЬЕЗНО ЗАБОЛЕТЬ. ЭТО САМЫЙ БОЛЬШОЙ СТРАХ

НЕТ ДАЖЕ МЕТОДИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ!

НАШЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, МИОТУБУЛЯРНАЯ МИОПАТИЯ, В НАСТОЯЩИЙ МОМЕНТ НАСЧИТЫВАЕТ 15 ПАЦИЕНТОВ (РЕЕСТР ВЕДЕМ САМИ, РОДИТЕЛИ). НЕТ ЛЕЧЕНИЯ – НЕТ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ. НЕТ ДАЖЕ МЕТОДИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ! ЗАИНТЕРЕСУЙТЕСЬ УЖЕ НАМИ, ПОЖАЛУЙСТА.

В САНАТОРИИ НЕ БЕРУТ

С ЭТИМИ САНАТОРИЯМИ НАДО ПРЯМО КОМИССИЮ СОЗЫВАТЬ, И КАЖДОГО РЕБЕНКА ОТДЕЛЬНО ОСМАТРИВАТЬ. МАША НИКОГДА НЕ БЫЛА В САНАТОРИЯХ, А ОЧЕНЬ ХОЧЕТ. ЕСЛИ БЫ МОЖНО БЫЛО МНЕ С НЕЙ, ТО И СЕЙЧАС ОНА ВПОЛНЕ МОЖЕТ С ДЕТЬМИ ОЗДОРОВЛИВАТЬСЯ. В ШКОЛУ ЖЕ ОНА ХОДИТ... НОЧЬЮ Я БЫ ЗА НЕЙ ПОСМОТРЕЛА... ТОЛЬКО ИЗ-ЗА ДИАГНОЗА ВСЕГДА БЫЛ ОТКАЗ ПО САНАТОРИЮ. И ТАК МНОГИЕ ДЕТКИ СТРАДАЮТ.

ЗА АНАЛИЗЫ ПЛАТИМ – ТАК ДЕШЕВЛЕ

ЕСЛИ МОЕМУ РЕБЕНКУ РАЗРЕШАТ СДАВАТЬ ЖИЗНЕННО НЕОБХОДИМЫЙ АНАЛИЗ ТОЛЬКО СТОЛЬКО, СКОЛЬКО В КР, МЫ НЕ СМОЖЕМ НАХОДИТЬСЯ ДОМА. ЗАТО БУДУТ БЕСКОНЕЧНЫЕ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ, А ВЕДЬ ДЕШЕВЛЕ ОПЛАТИТЬ 1 ТЫС.РУБ. ЗА НАШ АНАЛИЗ, ЧЕМ ОПЛАЧИВАТЬ РЕАНИМАЦИЮ ИЛИ ДАЖЕ ПАЛАТУ МОЕМУ РЕБЕНКУ. ВОТ ТАКОЕ РАСХОЖДЕНИЕ С ЖИЗНЬЮ...

РЕАЛИИ ЖИЗНИ С ПАЦИЕНТОМ В ДЕРЕВНЕ

МОСКВИЧИ ВООБЩЕ САМЫЕ НИЩИЕ ЛЮДИ, ИМ НУЖНО ПОМОГАТЬ.... В ДЕРЕВНЯХ ДАЖЕ НЕ ВСЕ ПОСОБИЯ ПОЛУЧАЮТ, ТОЛЬКО ТЕ, КТО РЕАЛЬНО РАБОТАЕТ В ГОРОДЕ, БРОСАЯ ДЕТЕЙ, ИЛИ ТОТ, КТО НЕ БОИТСЯ КУПИТЬ СПРАВКУ О ЗАРПЛАТЕ.

ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ОРФАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ



РЕДКИЕ МЕТКИ



МАШЕ ВСЕГДА НУЖЕН
«КИСЛОРОД», НО БОЛЬШЕ
ВСЕГО ЕЙ НРАВИТСЯ
УТЕШАТЬ ГРУСТНЫХ
ЛЮДЕЙ

УЛЫБНИСЬ, ЖИЗНЬ ПРЕКРАСНА!

МАШЕ БЫЛО ПОЛТОРА ГОДА, КОГДА ЕЙ СДЕЛАЛИ ТЯЖЕЛУЮ ОПЕРАЦИЮ. ПОСЛЕ РЕАНИМАЦИИ ОНА БЫЛА БЛЕДНАЯ, КАК ПРИЗРАК. НО, КОГДА НАЧАЛА ПЕРЕДВИГАТЬСЯ ПО КОРИДОРУ БОЛЬНИЦЫ, КРОХА ОБНИМАЛА ЗА НОГИ ВЗРОСЛЫХ ЛЮДЕЙ, КОТОРЫЕ ГРУСТИЛИ. ТАК У МАШИ ОБНАРУЖИЛСЯ ДАР – РАДОВАТЬ И СОГРЕВАТЬ. КАК БУДТО ВНУТРИ У НЕЕ РАБОТАЕТ БАТАРЕЙКА ЛЮБВИ, КОТОРАЯ НИКОГДА НЕ РАЗРЯЖАЕТСЯ. В БОЛЬНИЦЕ ЕЕ НАЗВАЛИ «ТЕРАПЕВТ ХОРОШЕГО НАСТРОЕНИЯ», И В СВОИ 11 ЛЕТ ОНА УЖЕ ВОЛОНТЕР.

ОБНИМАЛА ЗА НОГИ ПЛАЧУЩИХ

Маша родилась в деревне Поляна (Республика Марий Эл). За 11 лет своей жизни прошла несколько серьезных операций. Согласитесь, у нас сложился стереотип: вокруг человека со сложной болезнью должен крутиться весь мир. А у Маши все наоборот, и ей самой хочется, чтобы всем вокруг было хорошо.

— Когда ей был годик с небольшим, мы проходили сложную операцию по коррекции расщелины неба, — вспоминает Ольга. — Когда Машу перевели наконец из реанимации в обычную палату, я с ней выходила гулять в больничный коридор.

Она была еще такая слабенькая, бледненькая от больших кровопотерь — прямо приведение! Но, когда она встречала в коридоре плачущих детей или их родителей, старалась обнять их за ноги.

Люди были так удивлены такому проявлению и так радовались — доброта и ласка всем приятны. А по-другому Маша еще не могла выражать свои эмо-

ции. Даже в пять лет в ее словарном запасе было всего 15–20 слов, к шести — несколько коротких фраз, и те давались с трудом. Но мне всегда казалось, что уже тогда наша Маша многие вещи понимает как будто лучше и глубже даже взрослых. Она — особенная.

СОБИРАЛА И ДАРИЛА ОСЕННИЕ ЛИСТЬЯ САМЫМ ГРУСТНЫМ МОСКВИЧАМ

— Как-то осенью мы были на очередном лечении в Москве, — рассказывает мама. — И однажды Манюня спросила меня: «Мама, а почему в Москве все люди грустные?»

Я опешила и говорю ей: мол, осень пасмурная и дождливая, вот люди от этого хмурые и тоскливые. Тогда Маша подумала и решила, что будет собирать красивые листья, чтобы дарить их всем, кто грустный, — может, так они пободрятся. При этом Маша придумала: вручая каждому грустному осенний лист, она будет говорить: «Улыбнись, жизнь прекрасна!» Так и сделала.

ХОРОШЕЕ НАСТРОЕНИЕ ПРИШЛО!

Маша с мамой много путешествовала по больницам разных городов, и везде девочка становилась звездочкой. Например, в Центре оториноларингологии (ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии») студентки-практикантки распечатали Маше бейджик «терапевт хорошего настроения, Манюня Солнечная», а в Институте сурдологии охранники всегда при появлении Маши говорили: «О, хорошее настроение пришло, теперь день будет удачный!»

УСТРОИЛА ПАЛАТЫ-ЧИТАЛЬНИ

Хотя некоторые доктора прочли Маше тотальную глухонемому, произошло маловероятное: длительные курсы терапии сработали, и девочка начала говорить, учиться читать.

Ее лучшей подружкой стала книжка, которая всегда была с собой. Своей небывалой радостью Маша, конечно, снова делилась с другими. Она подходила к детям в больнице и пыталась им читать. Хотя чтение выходило странное «ля-ля-ля, ага?», Манюня делала это так уверенно и громко, так улыбалась и смеялась... Она вопросительно смотрела на других детей в ожидании реакции. И ей так искренне радовались и улыбались в ответ.

МНЕ ВСЕГДА КАЗАЛОСЬ, ЧТО НАША МАША МНОГИЕ ВЕЩИ ПОНИМАЕТ КАК БУДТО ЛУЧШЕ И ГЛУБЖЕ ДАЖЕ ВЗРОСЛЫХ. ОНА — ОСОБЕННАЯ

ПРИГЛАШАЕМ НА КИНОСЕАНС!

Воспроизводить текст вслух Маше было сложно, но она не отчаивалась, а придумывала все новые штуки, часто собирала детей вокруг себя. Однажды сказала маме, что было бы здорово привезти из дома проектор в больницу.

Мама ее поддержала и подсказала, что может быть интересно детям. Вместе с Машей они ходили по больнице и приглашали маленьких пациентов на киносеансы. Сама Манюня из-за глухоты быстро теряла интерес к мультфильмам, но ей нравилось, что ребята вокруг улыбаются. Она же просто сидела, наблюдала за ними и смеялась вместе с детьми.



ШЕСТЬ ЛЕТ МАМА «СТОРОЖИТ» ПО НОЧАМ МАШИНО ДЫХАНИЕ

НИФ-НИФ, НАФ-НАФ, НУФ-НУФ, ВИННИ ПУХ ПРОТИВ СТРАХА

Чуть позже, когда речь окрепла и девочка уже уверенно читала, она решила читать веселые истории для самых маленьких и пугливых деток. Читала про трех поросят, Винни Пуха и его друзей.

— Книжки были для меня такие толстенные, — вспоминает Маша и показывает большим и указательным пальцами толщину тома «Войны и мира», — но я все равно их читала. Мне хотелось, чтобы другим было не страшно,



СИНДРОМ МАРШАЛЛА — ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, СВЯЗАННОЕ С НЕСОСТОЯТЕЛЬНОСТЬЮ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ. ВПЕРВЫЕ ОПИСАНО В 1958 ГОДУ. ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ НЕДОРАЗВИТОСТЬЮ СРЕДНЕЙ ЧАСТИ ЛИЦА, РАСЩЕЛИНОЙ НЕБА, ГЛАЗНЫМИ АНОМАЛИЯМИ, НЕЙРОСЕНСОРНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ, НАРУШЕНИЕМ РОСТА



ДЕВИЗОМ СЕМЬИ СТАЛА ПЕРВАЯ МАШИНА ФРАЗА — «УЛЫБНИСЬ, ЖИЗНЬ ПРЕКРАСНА!». ВЕДЬ ЕСЛИ ДЛЯ МАШИ ЖИЗНЬ ПРЕКРАСНА, ТО КАК МЫ МОЖЕМ ПЕЧАЛИТЬСЯ?



"МАМА, А ПОЧЕМУ ЛЮДИ
В МОСКВЕ ГРУСТНЫЕ?"

ЧТОБЫ УТЕШИТЬ
ПЕЧАЛЬНЫХ МОСКВИЧЕЙ,
ДЕВОЧКА СТАЛА ДАРИТЬ
ИМ КРАСИВЫЕ
ОСЕННИЕ ЛИСТЬЯ

чтобы они улыбались, ведь улыбка может изменить настроение. Дети обо мне знали, и некоторые даже сами приходили и просили почитать.

Постепенно Маша становилась маленькой знаменитостью уже в любом лечебном учреждении, где появлялась. Ее узнавали родители других детей, дарили игрушки, приносили детское питание.

— Однажды нам пришлось все подарки отправлять домой почтой, — вспоминает Ольга. — Их оказалось так много, что увезти все было невозможно. И это еще с учетом, что несколько коробок подарков мы раздали деткам из детского дома.

АГАТ СТАЛ ДРУГОМ, НЯНЬКОЙ И ЛЕКАРЕМ

Может показаться, что у Манюни все легко и прекрасно, будто болезнь ей совершенно не мешает. В действительности девочка живет с непростым заболеванием, и многое ей трудно. Просто родители везде стремились и стремятся создать для дочки комфортные условия. Так, однажды они решили, что дочке нужна специальная собака. После обучения она бы помогала девочке и присматривала за ней, а сама Маша приучалась бы к самостоятельности и ответственности.

— Я много читала об исследованиях в этой области, — рассказывает мама, — о взаимодействии детей с трудными диагнозами, как у Маши, с животными. Правильно обученная и чуткая собака сможет улавливать перемены в настроении и дыхании. А для нас это очень важно, потому что Маша не расстается с аппаратом для измерения сатурации и кислородным баллоном.

И вот нашелся Агат — компаньон и друг Маши, пес породы бриар. Машу с Агатом отправили в районный клуб кинологов «Друг», где четвероногих друзей обучают по программе канистерапии для помощи больным людям.



дети-инвалиды. Я сказала маме, что, если мне все помогают, я тоже хочу помогать! Хочу быть волонтером».

Ольга понимала, что это огромная ответственность и целое испытание, ведь Маша плохо переносит дорогу. Но мама подумала о нескончаемом желании дочки помогать другим, о ее стойком характере, о том, что Маша в душе герой.

— Я воспитываю всех своих детей, а их у меня семь человек, по принципу, что учиться нужно на своих ошибках, а не на моих, — рассказывает Ольга. — Да, я всегда рядом с ними и всегда поддержу, но при этом говорю: твоя жизнь — твоя ответственность. Маше я сказала, что ей придется заниматься с собакой, убирать за ней, кормить, гулять. Маша сказала, что готова. И я пошла собирать сумку.

Пока мы разговариваем с Ольгой, Маша подзывает Агата и начинает показывать, какие команды знает пес: сидеть, лежать, кружиться. Агат невероятно лохматый, как рок-звезда 1980-х, но прилежный и дружелюбный, выполняет все Машины команды.

И Я ПОШЛА СОБИРАТЬ СУМКУ

С появлением Агата у Маши возникла новая идея: «Однажды руководитель школы кинологов предложила нам посетить интернат, где воспитываются

в доме внимания хватает для всех — для детей, двух кошек, пса Агата, а еще для кролика и шиншиллы





МАНЮНЕ НЕЛЕГКО ПРЕОДОЛЕТЬ БОЛЬШОЕ РАССТОЯНИЕ, НО У НЕЕ НАХОДЯТСЯ СИЛЫ ПОМОЧЬ МАЛЬЧИКУ НА ИНВАЛИДНОЙ КОЛЯСКЕ. МАМЕ ЖЕ ИНОГДА ПРИХОДИТСЯ БИТЬСЯ ЗА ЛЕЧЕНИЕ, НО, КАК БЫ НИ УСТАЛА, НОЧЬЮ ОНА ОБЯЗАТЕЛЬНО БУДЕТ «СТОРОЖИТЬ» МАШИН СОН

МЫ С АГАТОМ ХОДИМ ПАРОЙ

Так в жизни Маши открылась новая страница: девочка с диагнозом сама стала волонтером канистерапии. С клубом побывала на фестивале по аутизму, ездила в интернат для детей с особенностями развития, встречалась с детьми в клубе.

— Один мальчик, который приходил к нам в клуб, боялся всех собак, а Агат ему сразу понравился, — рассказала Маша. — Хотя этот мальчик сначала и кричал: «Смотрите, чудовище!» — но все равно бежал обнимать Агата и ходил с ним на прогулки.

С Агатом жизнь всегда превращается в увлекательный спектакль.

— Мне нравится играть в парикмахерскую, когда другие дети заплетают Агату косички, — объясняет Маша. — А на Новый год мы устраиваем костюмированные представления, и Агат всегда выступает в роли зайчика.

Сейчас Маша и ее семья переехали в город Новочебоксарск, здесь еще пока мало кто знает об удивительной девочке-волонтере. Но Маша не ждет приглашений — она сама приходит на детские площадки и показывает, что умеет ее лохматый Агат. Дети с родителями собираются посмотреть и познакомиться поближе и договариваются с Машей и ее мамой о новых встречах с собакой. Несколько раз на встречи уже привозили мальчика на инвалидной коляске. Маша улыбка и огромное желание всех вокруг сделать счастливыми — загадочный движок, который заводит всех вокруг.

МАМА

Уже шесть лет мама девочки не спит каждую ночь — караулит Машу. Бойтся проспать остановку дыхания. У Маши выявили синдром обструктивного апноэ сна из-за состояния, при котором

временно спадают мягкие ткани верхних дыхательных путей, дыхание может быть перекрыто и остановиться...

А утром, после бессонной ночи, маме снова хлопотать, торопиться по делам, заботиться о каждом своем ребенке... Ночью снова не спать. День за днем, шесть лет. Такова сила преданности мамы своему ребенку.

Девизом всей семьи стала самая первая Машина фраза «Улыбнись, жизнь прекрасна!» Те самые слова, с которыми когда-то в Москве маленькая Маша дарила самые красивые осенние листья здоровым, сытым, выспавшимся, но отчего-то грустным людям...

ТЕКСТ: ЯНА ПОЛИЕВА
ФОТО: ВАЛЕРИЙ ПАНФИЛОВ

ЛЕКАРСТВО ШАГОВОЙ ДОСТУПНОСТИ

ПЕРЕМЕНЫ К ЛУЧШЕМУ



В РОССИИ ВОЗРОЖДАЮТ
ПРОИЗВОДСТВЕННЫЕ
АПТЕКИ. ЧЕГО ЖДАТЬ
ОТ НИХ ПАЦИЕНТАМ
С ОРФАННЫМИ
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ?

НОВОЕ В ОТРАСЛИ



АЛЕКСЕЙ АЛЕХИН

ПРЕЗИДЕНТ
ФАРМАЦЕВТИЧЕСКОЙ
КОМПАНИИ «АЛТАЙВИТАМИНЫ»

ЧТО ТАКОЕ ПРОИЗВОДСТВЕННАЯ АПТЕКА? ЕСЛИ ПРОСТО, В ТАКОЙ ВАМ СДЕЛАЮТ ЛЕКАРСТВО ПО РЕЦЕПТУ ВРАЧА. ЭКСПЕРТЫ ПРЕДРЕКАЮТ, ЧТО ПОЛЬЗУ ОТ ИЗГОТОВЛЕНИЯ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ В АПТЕКАХ ПОЛУЧАТ И ПАЦИЕНТЫ С РЕДКИМИ ГЕНЕТИЧЕСКИМИ БОЛЕЗНЯМИ. ПРОГНОЗИРУЕТСЯ, ЧТО ПРОМЫШЛЕННЫЕ АПТЕКИ СМОГУТ НИВЕЛИРОВАТЬ ДЕФИЦИТ ЛЕКАРСТВ ПО НЕКОТОРЫМ ПОЗИЦИЯМ. КРОМЕ ТОГО, ПРЕПАРАТЫ БУДУТ ДЕЛАТЬСЯ БЫСТРЕЕ И ОКАЖУТСЯ ДЕШЕВЛЕ. НО С КАКИМИ ВОПРОСАМИ НУЖНО СПРАВИТЬСЯ?

КАКИЕ ВЫГОДЫ ПРОИЗВОДСТВЕННЫХ АПТЕК ОЧЕВИДНЫ УЖЕ СЕГОДНЯ? КАК МОГЛА БЫ РАБОТАТЬ ЭТА СИСТЕМА И ЧТО ПОКА НЕ ТАК? ВМЕСТЕ С ЭКСПЕРТАМИ ИЩЕМ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ

НАМ НУЖНО ДЕЛАТЬ СВОЕ. ЭТО И БЫСТРЕЕ, И ДЕШЕВЛЕ

Алексей Викторович, чем будут полезны производственные аптеки орфанным пациентам? Не устарела ли идея в наше время высоких технологий?

Сегодня роль производственных аптек не столь велика, поскольку около 30 лет назад, когда открылись границы, аптечные организации заполнили готовыми фабричными препаратами промышленного производства и широкого ассортимента на все случаи жизни. В то же время врачи и пациенты стали замечать, что некоторые наименования препаратов исчезли: промышленность перестала их выпускать по причине нерентабельности.

Сегодня роль производственных аптек вновь обретает смысл, в особенности когда массовый выпуск лекарств невозможен либо нецелесообразен.

Сейчас один из глобальных трендов – создание персонализированной медицины. Вписывается ли модель производственных аптек в такую идею?

Безусловно, в целом терапия становится все более таргетной – более точно настроенной. Были в мире и прецеденты создания в довольно быстрые сроки препарата для одного единственного пациента. В целом производственные аптеки – это возможность создания индивидуальной терапии для каждого пациента.

Всем известны проблемы с дефицитом лекарств и субстанций по орфанным заболеваниям. По силам ли производственным аптекам задача импортозамещения препаратов?

Даже до санкций и появления коронавируса производственные аптеки помогали справиться с дефицитом. Был случай, когда московская аптека смогла изготовить непатентованный препарат «Азатиоприн» для пациентов, страдающих язвенным колитом и волчанкой. На тот момент фабричная форма не была доступна, а потребность никуда не исчезла, так что при условии наличия сырья и при должных условиях производства в производственных аптеках можно изготовить практически любое лекарство.

Почему аптечное производство может оказаться более рентабельным?

Если количество нуждающихся в препарате пациентов низкое, то себестоимость его в массовом производстве получается крайне высокой. Разработка препарата, клинические и доклинические исследования, экспертиза, регистрация – все это требует немало времени и средств.

А как у аптечных препаратов?

Отличие аптечного препарата от промышленного в том, что его не надо регистрировать как готовую форму. Это существенно сокращает срок доступа пациента к лекарству. Главное, чтобы все субстанции, из которых оно сделано, были включены в реестр лекарственных средств.

ПРАКТИЧЕСКИ ВСЕ КРУПНЫЕ ФАРМАЦЕВТИЧЕСКИЕ ПРЕДПРИЯТИЯ НАЧИНАЛИ СО СМЕШИВАНИЯ КОМПОНЕНТОВ В АПТЕКАХ. ВСЕ АПТЕКИ ПРОШЛОГО, ПО СУТИ, МОЖНО НАЗВАТЬ ПРОИЗВОДСТВЕННЫМИ

Льготное лекарственное обеспечение для орфанных пациентов возможно?

Для государства нет запретов на обеспечение льготными препаратами пациентов с редкими заболеваниями. Никаких препятствий для закупок препаратов в производственных аптеках нет. Это точно такие же лекарства.

Более того, согласно законодательству, индивидуальное изготовление лекарственных средств в аптеке не является нарушением патента. Чтобы такие препараты были доступны, правительственных решений не требуется. Поэтому я вижу у производственных аптек большое будущее именно за счет индивидуального подхода и доступности лекарств для пациентов.

ПРЕИМУЩЕСТВА АПТЕЧНОГО ПРОИЗВОДСТВА



СРОКИ ИЗГОТОВЛЕНИЯ МЕНЬШЕ, НЕ НУЖДАЕТСЯ В РЕГИСТРАЦИИ



ПРОИЗВОДСТВО ДЕШЕВЛЕ ФАБРИЧНОГО



ИНДИВИДУАЛЬНОЕ ПРОИЗВОДСТВО НЕ НАРУШАЕТ ПАТЕНТА



ДОСТУПНОСТЬ ЛЕКАРСТВА ДЛЯ ПАЦИЕНТА

ИНДИВИДУАЛЬНЫЙ ПОДХОД БЫЛ УПУЩЕН

Какие сложности сегодня можно ожидать в процессе перезапуска производственных аптек?

Главным препятствием является отсутствие необходимых субстанций. Единственное, что сложно в аптечных условиях, – гормоны, антибиотики и вакцины: для этого необходимы особые условия. Тем не менее существуют внутрибольничные аптеки, которые делают инфузионные растворы по индивидуальным рецептам.

Достаточно ли в стране квалифицированных кадров для таких аптек?

Пока нет. И этот вопрос требует отдельного внимания и решения со стороны как федерального Минздрава, так и организаций, которые хотят развивать это направление. Многие были упущены, в том числе образование врачей, которые не понимают, как выписывать подобные лекарственные препараты.

Школа, практика, индивидуальный подход к пациенту из-за чрезмерной зарегулированности в здравоохранении были сведены на нет. Большинство врачей не выходит за стандарты и клинические рекомендации. Возможно, это связано с опаской, с ответственностью доктора при назначении терапии. Когда есть ссылка на стандарт, ответственность врача за назначение препарата автоматически снимается. А когда лечение выходит за рамки стандартов, требуется консилиум. И в этом я вижу камень преткновения.

О какие еще препятствия может споткнуться эта идея?

Большинство российских производственных аптек стоит на балансе региональных минздравов. Модернизация, обновление фондов и оборудования требуют инвестиций из бюджета, что в приоритете далеко не во всех регионах. Там, где есть хорошая фармацевтическая школа и преемственность, цепочка сохранилась. Без современных технологий и оборудования совершить качественный прорыв нереально.

Сможет ли пациент из одного региона заказать лекарство в другом?

Это тоже вопрос. Возможно ли будет пациенту, скажем из Брянской области или другого региона, получить препарат, изготовленный в Москве? Ведь льгота на оплату такого препарата – региональная и распространяется только на территории, где проживает пациент. Такая ситуация в принципе несправедлива, не говоря о том, что это нарушение конституционных прав граждан.

ВАЖНЫ ВСЕ ГРАНИ – ОТ ФИНАНСОВ ДО СУБСТАНЦИЙ

Для пациентов будут выгодны скорость и дешевизна?

Если речь идет о том, чтобы дозировать курс лечения или изготовление лекарства, которое содержит сразу несколько необходимых веществ, то да. Тогда не нужно уже покупать несколько разных упаковок. Также становятся доступными детские формы препаратов.

В МОСКВЕ В СИТУАЦИИ ДЕФИЦИТА УЖЕ БЫЛИ ПРЕЦЕДЕНТЫ ИЗГОТОВЛЕНИЯ ОСТРО НЕОБХОДИМЫХ ПРЕПАРАТОВ

Какова рентабельность таких аптек?

Рентабельность зависит от стоимости сырья, изготовления и платежеспособности пациента. Но и государство тоже может закупать редкие препараты. Есть пример, когда в детском паллиативе ОМС покрыло расходы на экстремальное производство. Но это пример единичный. Государство пока не готово расширить эту практику на амбулаторное лечение.

Какие законодательные вопросы стоят на пути производственных аптек?

Есть два основных вопроса, которые требуют дополнительных решений со стороны регулятора. Первое – ответственность врача за назначение индивидуальных препаратов. Тут им надо разъяснять, почему они имеют право на назначение таких препаратов.

Второе – фармацевтические субстанции. Мы должны либо завозить их и включать в госреестр. Либо же производить их самостоятельно. И для этого у правительства есть соответствующие экономические рычаги.

Можем мы такое производить?

Да, уже имеются примеры производства у нас субстанций, в том числе и для орфанных заболеваний. Например, у нас производится субстанция бензоата натрия, хотя в России как готовый препарат он не зарегистрирован. В нескольких городах аптеки практикуют изготовление этого препарата по назначению врача, и сегодня он доступен в разных формах – в виде суппозитория, сиропа, порошка.



в цене редкого препарата очень высока. Разработка лекарства для миллионов пациентов несет такие же затраты, что и единичные экземпляры для сотни больных редкими заболеваниями. И производственные аптеки – лучший выход для орфанных пациентов, которые находятся на содержании региона.

Можете привести примеры положительных практик?

Здесь есть гениальные в своей простоте решения: возьмем такое вещество, как амброксол, которое массово применяют от обычного кашля. Но в другой концентрации оно эффективно для лечения болезни Гоше. И в такой дозировке амброксол может сделать только производственная аптека, так как в массовом производстве ее нет.

Или взять использование другой лекарственной формы. Например, обезболивающее нельзя принять внутрь из-за проблем с желудочно-кишечным трактом, но можно применять наружно. Здесь приходит на помощь аптека, которая выпускает препарат в виде мази.

Если речь будет идти о производстве более сложных препаратов, чем микстура, как будут решаться вопросы апробации этих лекарств, их легитимности?

Они легитимны. Такие препараты должны находиться в реестре фармацевтических субстанций. Все индивидуальные рецепты с особой концентрацией и дозировкой утверждаются врачебными комиссиями и заключением экспертизы провизора.

ЧЕГО ЖДАТЬ ПАЦИЕНТАМ

Насколько реально возмещение импортных препаратов для редких пациентов?

Отчасти да, реально. И пациенты очень ждут своих препаратов. Я знаю, что семьи с редкими генетическими заболеваниями очень внимательно следят за новинками фармацевтического рынка, которые проходят клинические исследования в США или Европе.

Но ведь по большинству орфанных болезней разработки препаратов пока не ведутся, а пациенты очень ждут...

Чтобы преодолеть эти и санкционные барьеры, нам нужно делать свое. Это и быстрее, и дешевле, потому что доля средств, выделенных на клинические исследования и логистику,



01.10.2023

В РОССИИ ВСТУПИЛ В СИЛУ ФЕДЕРАЛЬНЫЙ ЗАКОН, РЕГУЛИРУЮЩИЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ ПРОИЗВОДСТВЕННЫХ АПТЕК

ТЕКСТ: ОЛЕГ СТАРУХИН



ЕКАТЕРИНА ЗАХАРОВА

ЗАВЕДУЮЩАЯ ЛАБОРАТОРИЕЙ НАСЛЕДСТВЕННЫХ БОЛЕЗНЕЙ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ ФГБНУ «МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ИМ. Н. П. БОЧКОВА», Д.М.Н.

УЖЕ МОЖНО ИЗГОТАВЛИВАТЬ ПРОСТЫЕ, НО НЕОБХОДИМЫЕ ЛЕКАРСТВА

Дело в том, что существуют препараты, которые несложны в изготовлении, но могут помочь пациентам с редкими заболеваниями. А изготовить их возможно в производственных аптеках, тем более что с советских времен в рецептурных аптеках многое поменялось. Появились более точные весы, изменились стандарты чистоты... Сегодня в производственных аптеках уже возможно изготавливать простые, но необходимые для лечения орфанных болезней лекарства.

Возьмем, например, заболевания новорожденных с нарушением цикла мочевины. При этих патологиях в организме повышается содержание такого токсичного вещества, как аммоний. Для его выведения нужен весьма простой в приготовлении бензоат натрия, который можно давать и ребенку. И оказалось, что изготовить его возможно силами производственных аптек. Прецедент уже создан: впервые такое лекарство приготовили в столичной аптечной сети, а сегодня бензоат натрия делают и региональные аптеки.

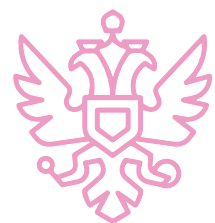
ПРЕПАРАТ ДЛЯ ОДНОГО ЧЕЛОВЕКА НИ ОДНА ФАРМКОМПАНИЯ РАЗРАБАТЫВАТЬ НЕ БУДЕТ, А ВОТ ПРОИЗВОДСТВЕННЫМ АПТЕКАМ ТАКИЕ ПЕРСОНАЛИЗИРОВАННЫЕ ЛЕКАРСТВА ПО СИЛАМ

Есть примеры производства и других препаратов в лабораторных условиях.

Или другой пример на будущее. Для некоторых наследственных заболеваний, чтобы исправить «вредную» мутацию в гене, нужно синтезировать олигонуклеотиды – фрагмент ДНК определенной последовательности. И больше никому в мире эти олигонуклеотиды не нужны. Мы прекрасно понимаем, что для одного человека ни одна фармкомпания отдельный препарат разрабатывать не будет. А вот производственным аптекам такие персонализированные лекарства вполне по силам. В изготовлении таких препаратов нет никаких правовых нарушений, поскольку они делаются не для продажи, а для индивидуального лечения.

Если продолжить ряд, кому могло бы существенно помочь производство в аптеках, то это лечение таких заболеваний, как редкие формы эпилепсии, цистиноз, нарушение обмена органических кислот и многих других.

Важны такие аптеки и для приготовления детских доз препаратов. Педиатрические дозировки могут значительно отличаться от взрослых, и приходится, например, таблетку на восемь частей делить, а аптека может сделать такой препарат в необходимой дозе и удобной для ребенка форме (сироп, порошок).



СЕГОДНЯ ФАРМИНДУСТРИЯ И ЗДРАВООХРАНЕНИЕ В РОССИИ МЕНЯЮТСЯ. САМО ВРЕМЯ ДИКТУЕТ УСКОРЕНИЕ МНОГИХ ПРОЦЕССОВ.

ПРОИЗВОДСТВЕННЫЕ АПТЕКИ – ИЗ ЧИСЛА НОВЫХ МОДЕЛЕЙ РАЗВИТИЯ. ОДНАКО ЭКСПЕРТНОЕ СООБЩЕСТВО ЖДЕТ РЕШЕНИЯ РЯДА ВОПРОСОВ. ЧТОБЫ РЕГИОНАЛЬНЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ И ИНФРАСТРУКТУРА ХОТЕЛИ, МОГЛИ И ДОТЯГИВАЛИСЬ ДО ТАКОЙ ПРАКТИКИ. ЧТОБЫ СООТВЕТСТВУЮЩИЕ СПЕЦИАЛИСТЫ БЫЛИ, А ВРАЧИ УМЕЛИ И НЕ БОЯЛИСЬ ВЫПИСЫВАТЬ ПЕРСОНАЛЬНЫЕ РЕЦЕПТЫ. ЧТОБЫ РЕШИЛИСЬ ВОПРОСЫ ПО СУБСТАНЦИЯМ

Конечно, у родителей и врачей возникает вопрос: безопасно ли будет аптечное производство? Безусловно, вся медицина строится на постулате «не навреди», поэтому к аптекам, которые займутся производством лекарств, должны предъявляться особо строгие требования по точности оборудования, безопасности и санитарии.



ИРИНА МЯСНИКОВА

ПРЕДСЕДАТЕЛЬ ПРАВЛЕНИЯ ВСЕРОССИЙСКОГО ОБЩЕСТВА РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ, ЧЛЕН ПОПЕЧИТЕЛЬСКОГО СОВЕТА ФОНДА «КРУГ ДОБРА»

В ПЛЮСЕ БУДУТ И АПТЕКИ, И ПАЦИЕНТЫ, И ВРАЧИ, И ГОСУДАРСТВО

Проблема сегодня в том, что далеко не все орфанные препараты зарегистрированы в России, а отсутствие редких лекарств зачастую приводит к ужасным последствиям для орфанного больного. При этом некоторые из препаратов просты в изготовлении, иногда нужное вещество может содержаться даже в обычных поливитаминах.

Мы неоднократно обращались в фармкомпанию восполнить эти пробелы, однако не получали ответа. Это объяснимо, ведь иногда таких пациентов в стране не более пары десятков и выпускать для них небольшие партии нерентабельно. В подобных случаях производственные аптеки хороший инструмент – для закрывания части таких дефицитов.

Но для решения проблемы нужны изменения в законодательных актах по льготному лекарственному обеспечению, чтобы пациенты такие препараты получали бесплатно, а врачи имели право их назначать. Причем такие лекарства должны быть доступны не только детям, но и взрослым.



АПТЕКАРЬ ПЬЕТРО ЛОНГИ, XVIII ВЕК

РЕЦЕПТУРНЫЕ ПРЕПАРАТЫ ДОЛЖНЫ НАХОДИТЬСЯ В РЕЕСТРЕ ФАРМАЦЕВТИЧЕСКИХ СУБСТАНЦИЙ

Конечно, мы находимся в начале пути, но уже понятно, что эта услуга будет очень востребована, поскольку выявляемость редких заболеваний увеличивается и реестр редких болезней будет только расширяться. Уже сейчас очевидно, что количество пациентов, которым требуется индивидуальное лечение, растет с каждым годом.

Производственных орфанных аптек нужно минимум по одной в каждом регионе. В принципе для 30–40 пациен-

тов достаточно произвести препарат в одной аптеке, но тогда это нужно дополнить отладкой дистрибуции и логистики.

Я считаю, что производство лекарств по индивидуальной рецептуре нужно встроить в систему льготного лекарственного обеспечения и ОМС. Такие препараты должны быть доступными, как и другие лекарства. Чтобы система заработала, надо объединить и скоординировать возможности назначать, производить и получать лекарства для редких заболеваний. В плюсе будут все – и аптеки, и пациенты, и врачи, и государство.

ХОЧУ ОСТАТЬСЯ БОЛЬШИМ

ЭКСПЕРТНОЕ СООБЩЕСТВО ПРЕДЛАГАЕТ ИДЕИ, КАК ЭТОГО ДОБИТЬСЯ



ЕКАТЕРИНА ЗАХАРОВА

ЗАВЕДУЮЩАЯ ЛАБОРАТОРИЕЙ НАСЛЕДСТВЕННЫХ БОЛЕЗНЕЙ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ ФГБНУ «МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ИМ. Н. С. БОЧКОВА», Д. М. Н.

мышечная атрофия, миопатии, муковисцидоз и миелофиброз, недостаточность альфа-1 антитрипсина и дефицит лизосомной кислой липазы, болезни Фабри, Гоше и Помпе – это далеко не полный перечень тех заболеваний, которые могут проявляться во взрослом возрасте. Наконец, в связи с более широким применением технологий секвенирования нового поколения появляется все больше данных о формах редких болезней, которые проявляются уже в зрелом возрасте – так детские, казалось бы, болезни взрослеют.

ПОМОЩЬ ЗАДЕРЖИВАЕТСЯ

К сожалению, система помощи таким пациентам не успевает за статистикой. Известно, что для финансирования терапии уже многих редких заболеваний существует фонд «Круг добра», который был создан в 2021 году указом президента РФ. Но это решение до 18 лет. Удалось добиться, что подопечным фонда лонгируется финанси-

ОСТРЫЕ БОЛИ

рование до 19 лет – на переходный, «буферный», год. Далее обеспечение за счет фонда прекращается, и ситуация с лекарственным обеспечением таких пациентов осложняется: многие из них остаются за бортом федеральных государственных программ. Тогда надежда получить препарат существует, только если пациент имеет инвалидность или проживает в финансово благополучном городе. Добавим к этому проблемы с организацией медицинской и социальной помощи и пробелы в маршрутизации взрослых пациентов в регионах.

Для детей-инвалидов в рамках постановления правительства РФ от 09.04.2015 года № 333 «Об утверждении Правил формирования перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов» в регионах также производится закупка лечебного питания, а для взрослых пациентов такая возможность существует далеко не всегда.

А ЕСЛИ ОСТАТЬСЯ В ДЕТСТВЕ?

Для решения этих острейших проблем, которые касаются большой группы пациентов, необходимо определить источник финансирования для каждого из орфанных заболеваний, создать стратегию развития медицинских организаций, оказывающих помощь пациентам с редкими болезнями в регионах.

Одним из первых шагов может стать продолжение лечения пациен-

УСТАНОВЛЕНО, ЧТО ПО НЕКОТОРЫМ ТЯЖЕЛЫМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ ВЫЖИВАЕМОСТЬ В ВОЗРАСТЕ 15–21 ГОДА ПРИ УСЛОВИИ ЛЕЧЕНИЯ В ДЕТСКОМ ЗВЕНЕ БОЛЕЕ ВЫСОКАЯ

тов фонда «Круг добра» до 21 года. Второе – перевести оказание медицинской помощи по орфанным заболеваниям до 21 года в детское звено, поскольку именно педиатры лучше знают эти патологии и «редких» пациентов. Добавим, что в России уже есть опыт эффективного и успешного продолжения лечения пациентов с онкологическими и онкогематологическими заболеваниями в детском звене, то есть в той медицинской организации, которая оказывала им медицинскую помощь до совершеннолетия.

Постепенное повышение возраста опекаемых фондом «Круг добра», развитие инструментов для оценки технологий здравоохранения, интеграция финансирования с государственными программами позволят в дальнейшем создать единую систему лекарственного обеспечения пациентов с тяжелыми, жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями на основе фонда «Круг добра».

ОСТАНОВКА ДВИЖЕНИЯ КРИТИЧНА И НЕЭФФЕКТИВНА

Безусловно, кардинальными решениями были бы создание дополнительного фонда именно для помощи взрослым пациентам или перевод всех тех, кому оказывает помощь фонд «Круг добра», в одну из региональных или федеральных программ. Однако для такого

шага необходимо провести довольно точный финансовый расчет, чтобы понимать, сколько средств необходимо для реализации такой программы.

В этой истории важную роль могли бы играть регистры редких заболеваний. Именно они способны стать источником информации о пациентах в разных регионах России, но пока нет законодательной базы, которая поддерживала бы создание таких регистров и регламентировала бы их работу. Заметим, что отдельные регистры по редкими болезням ведутся, но это даже не медицинские регистры, а учетные данные о пациентах. Так что полного понимания по числу пациентов с орфанными и другими жизнеугрожающими заболеваниями в России пока нет.

И в целом вопрос доступности терапии для взрослых пациентов с редкими болезнями пока открыт. Но все понимают, что средства, вложенные в лечение детей, которые становятся взрослыми, будут потрачены неэффективно, если в детстве лечение остановится.



ОТКУДА БЕРУТСЯ ВЗРОСЛЫЕ

Из хороших новостей: взрослые пациенты – это действительно подростки, которые преодолели границу 18 лет. Более чем в 80% случаев редкие болезни проявляются в детском возрасте, но благодаря современной медицине многие из детей переходят во взрослый возраст.

Растет эта группа и по другим причинам. Существуют орфанные болезни, которые возникают только на втором-третьем десятилетии жизни. Идиопатический легочный фиброз и легочная артериальная гипертензия, спинальная

КТО ТАКИЕ ВЗРОСЛЫЕ? ЧТО ЗА ВОПРОС! КОНЕЧНО ЖЕ, ВЗРОСЛЫЕ – ЭТО ВЫРОСШИЕ ДЕТИ. НО ЕСЛИ МЫ БУДЕМ ГОВОРИТЬ О ПАЦИЕНТАХ С ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ТО ТАК И НЕ ТАК. В ПОСЛЕДНИЕ ГОДЫ ЭТА КАТЕГОРИЯ ПАЦИЕНТОВ УВЕЛИЧИВАЕТСЯ ПО РАЗНЫМ ПРИЧИНАМ



ПРЕДЪЯВИТЕ ПАСПОРТ!

МАРШРУТИЗАЦИЯ

ОРФАННОЕ «УДОСТОВЕРЕНИЕ» ПОМОЖЕТ В ЭКСТРЕННОЙ СИТУАЦИИ

Такого документа особенно ждут пациенты с редкими заболеваниями, ведь об орфанных болезнях врачи клиник знают меньше. При каждой болезни и у конкретного пациента возможны ограничения, специфика медицинского сопровождения. Не зная об этом, доктор, тем более в экстренной ситуации, рискует ошибиться.

Прецеденты создания «паспорта пациента» уже есть, например в Германии. Были попытки создания паспортов по отдельным заболеваниям в России: при поддержке медицинских экспертов создавался паспорт по ангионевротическому отеку. Но до сих пор такие документы имеют статус по сути общественной инициативы в отличие, например, от клинических рекомендаций, которые утверждаются в федеральном Минздраве. Однако клиническими рекомендациями врачу в экстренной ситуации пользоваться практически невозможно. Они к тому же носят общий характер, а у пациента, возможно, протекание заболевания специфическое.

В МОРОЗОВСКОЙ ДЕТСКОЙ ГОРОДСКОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ БОЛЬНИЦЕ СОЗДАЮТ ОРФАННЫЙ ПАСПОРТ ПАЦИЕНТА. ПОКА ОН КАСАЕТСЯ ОДНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ, НО МЕДИЦИНСКИЕ ЭКСПЕРТЫ СЧИТАЮТ, ЧТО ТАКИЕ ДОКУМЕНТЫ ДОЛЖНЫ ПОЯВИТЬСЯ И ПО ДРУГИМ БОЛЕЗНЯМ, СВЯЗАННЫМ С ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИМИ СОСТОЯНИЯМИ. ЭТО ПОМОЖЕТ ВРАЧУ В ЭКСТРЕННОЙ СИТУАЦИИ ПРИНЯТЬ ВЕРНОЕ РЕШЕНИЕ



НИНА КРАСНОЩЕКОВА

ЗАВЕДУЮЩАЯ ОТДЕЛЕНИЕМ
НАСЛЕДСТВЕННЫХ НАРУШЕНИЙ ОБМЕНА
ВЕЩЕСТВ МОРОЗОВСКОЙ ДЕТСКОЙ
ГОРОДСКОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ БОЛЬНИЦЫ
ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ МОСКВЫ



ОРФАННЫЙ ПАСПОРТ ОСОБЕННО НУЖЕН ПАЦИЕНТАМ, У КОТОРЫХ ВОЗМОЖНЫ КРИЗИСНЫЕ СОСТОЯНИЯ. В ЭКСТРЕМАЛЬНОЙ СИТУАЦИИ ВРАЧУ НЕКОГДА САДИТЬСЯ ЗА ОБЪЕМНЫЙ МНОГОСТРАНИЧНЫЙ ДОКУМЕНТ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ – ИНОГДА ВСЕ РЕШАЮТ МИНУТЫ

Идею разработки орфанного паспорта продвигают специалисты отделения наследственных нарушений обмена веществ и медико-генетического отделения Морозовской детской городской клинической больницы. Поясним, что, хотя статус клиники городской (она находится в ведомстве департамента здравоохранения Москвы), это отделение, специализирующееся на орфанных заболеваниях, имеет практику работы с различными редкими болезнями и работает с пациентами из разных регионов России.

Нина Александровна, что мог бы содержать такой паспорт?

Основную информацию о заболевании и сведения о пациенте. Там же мы предполагаем ссылку и QR-код

на клинические рекомендации, чтобы медицинский работник мог максимально быстро погрузиться в информацию о пациенте и заболевании.

В то же время мы понимаем, что клинические рекомендации объемны, содержат очень много информации и в ситуации, особенно оперативной, быстро врачу сориентироваться может оказаться сложно. Так что еще одним важным блоком информации в паспорте будут указания по лабораторным показателям, которые необходимо экстренно проконтролировать у пациента. Третье – возможные варианты неотложной терапии, в том числе инфузионной. Это особенно актуально для врачей, если орфанный пациент находится на интенсивной терапии в условиях реанимации.

При некоторых заболеваниях жизненно необходимо знать особенности питания, так что в паспорте будут и такие данные. В документ необходимо внести контакты профильных специалистов, которые занимаются этой группой пациентов, и/или медицинского учреждения, где конкретный пациент постоянно наблюдается и получает базовую терапию. С такими специалистами врачи, куда поступил пациент, могут связаться, чтобы согласовать тактику обследования или терапии.

Чем и когда поможет такой документ?

В первую очередь медицинским работникам на этапе оказания экстренной медицинской помощи, но не только – он поможет при любой первичной медико-санитарной помощи. Скажем, пациент

может попасть в больницу с острым состоянием, и нет времени перевозить его в ту клинику, где он наблюдается по основному заболеванию. Или госпитализация возникла на фоне не основного, а другого заболевания. В обоих случаях паспорт поможет врачу, которому предстоит работать с таким пациентом, быстро получить информацию о заболевании, понимать, какие у пациента есть показания к той или иной терапии, своевременно предпринять необходимые действия, минимизировать риски ухудшения состояния.

Что касается самого пациента и его семьи, то документ позволит им чувствовать себя увереннее и при госпитализации, и в обычной жизни, за пределами больницы. При экстренной госпитализации или госпитализации по другой болезни маме не нужно будет на пальцах объяснять, что за редкая болезнь у ее ребенка.

В детском саду, школе, отправляясь гулять во двор, в путешествии ребенок может постоянно иметь в кармане или у родителей в паспорте небольшую памятку, которая станет его «охранной грамотой». Даже если врач сразу не разберется в особенностях состояния больного, он будет иметь контакты генетика или другого ведущего врача для консультации. Это крайне важно особенно для редких заболеваний.

Создание орфанного паспорта поможет всем пациентам?

Это пилотный проект, мы готовим паспорт по заболеванию «метилмалоновая и пропионовая ацидемия». Но есть группы пациентов с другими нарушениями обмена аминокислот, которые тоже могут протекать с кризисами, поэтому в планах создавать паспорта и для них. Пока мы думаем создавать такие документы для заболеваний, по

которым существуют клинические рекомендации, для пациентов, которые проходят в нашей больнице базовую терапию или диетотерапию, так что первые паспорта появятся в Москве.

Мы понимаем, что в таком документе нуждаются пациенты с другими нозологиями, из других регионов. Будем готовы поделиться своим опытом. Конечно, потребуются время и организационные усилия, чтобы согласовать паспорт в другом субъекте РФ, потому что там могут быть особенности оказания медицинской помощи, что нужно учитывать. Пункт о паспорте пациента можно внести и в клинические рекомендации. Это потребует согласования с организаторами здравоохранения. Мы надеемся, что, пройдя пилотную стадию, такие паспорта смогут получить пациенты во всех регионах.

ТЕКСТ: РИММА ШЕВЧЕНКО

МОРОЗОВСКАЯ БОЛЬНИЦА – ЗДЕСЬ ЖИВУТ И НОВЫЕ ГУМАНИТАРНЫЕ ТРАДИЦИИ. НАПРИМЕР, КАЖДЫЙ ГОД К ДЕТЯМ-ПАЦИЕНТАМ СПУСКАЮТСЯ С НЕБА ДЕДЫ МОРОЗЫ И СНЕГУРОЧКИ С ПОЗДРАВЛЕНИЯМИ. ТАК СТОЛИЧНЫЕ ВОЛОНТЕРЫ-АЛЬПИНИСТЫ ДАРЯТ ДЕТЯМ ВЕСЕЛОЕ НАСТРОЕНИЕ



МЫШКА ХВОСТИКОМ МАХНУЛА

В РОССИИ СЕМЬИ ПАЦИЕНТОВ НАЧАЛИ СОБИРАТЬ СРЕДСТВА, ЧТОБЫ УСКОРИТЬ РАЗРАБОТКУ ГЕННОЙ ТЕРАПИИ

ОБЩЕСТВЕННОЕ ОБЪЕДИНЕНИЕ «ЧТОБЫ ВИДЕТЬ!» ПРОВЕЛО ПЕРЕГОВОРЫ С УЧЕНЫМИ И ОРГАНИЗОВАЛО ПАЦИЕНТСКИЙ ФАНДРАЙЗИНГ, ЧТОБЫ КУПИТЬ ОСОБЫХ МЫШЕК ДЛЯ ИССЛЕДОВАНИЙ И УСКОРИТЬ РАЗРАБОТКУ ГЕННОГО ПРЕПАРАТА ПО ЛЕЧЕНИЮ РЕДКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕТЧАТКИ – БОЛЕЗНИ ШТАРГАРДА. ДЛЯ ЗАРУБЕЖЬЯ ТАКАЯ МОДЕЛЬ НЕ В НОВИНКУ, НО В РОССИИ ЭТО ПЕРВЫЕ ОПЫТЫ. RARUS ВЫЯСНИЛ ДЕТАЛИ

БУДЕМ ЧЕСТНЫ: ДЛЯ БОЛЬШИНСТВА ОРФАННЫХ ПАЦИЕНТОВ ГЕННЫЙ ПРЕПАРАТ НЕ ПРОСМАТРИВАЕТСЯ ДАЖЕ НА ГОРИЗОНТЕ, ВЕДЬ РЕДКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ И СОСТОЯНИЙ ВЫЯВЛЕНО ОКОЛО 5 ТЫСЯЧ, А ИЗОБРЕТЕНИЕ ТОЛЬКО ОДНОГО ИННОВАЦИОННОГО ЛЕКАРСТВА ЗАНИМАЕТ МНОГО ЛЕТ И ТРЕБУЕТ МИЛЛИАРДНЫХ ИНВЕСТИЦИЙ. СЕМЬЕ ОСТАЕТСЯ МОЛЧА СХОДИТЬ С УМА ОТ ПРИБЛИЖЕНИЯ РОКОВЫХ ОБСТОЯТЕЛЬСТВ. В ПАЦИЕНТСКОМ СООБЩЕСТВЕ «ЧТОБЫ ВИДЕТЬ!» РЕШИЛИ ПОЙТИ ДРУГИМ ПУТЕМ

НЕ ПРОСТАЯ, А ЗОЛОТАЯ

В августе 2023 года организация «Чтобы видеть!» объявила сбор на закупку генно-модифицированных мышек, чтобы ученые из лаборатории молекулярной вирусологии Сеченовского университета, Первого Московского государственного университета им. И. М. Сеченова быстрее провели очередную стадию доклинических исследований, на которой будет проверяться гипотеза.

Теперь для более строгих доказательств ученым нужна мышка, да не простая, а золотая. Таких мышек выводят специальные лаборатории: у животного будет та же генная поломка, что и у человека, для которого изобретается препарат. Одна мышка, включая все сборы и перевозку, обходится примерно в 500 тысяч рублей.

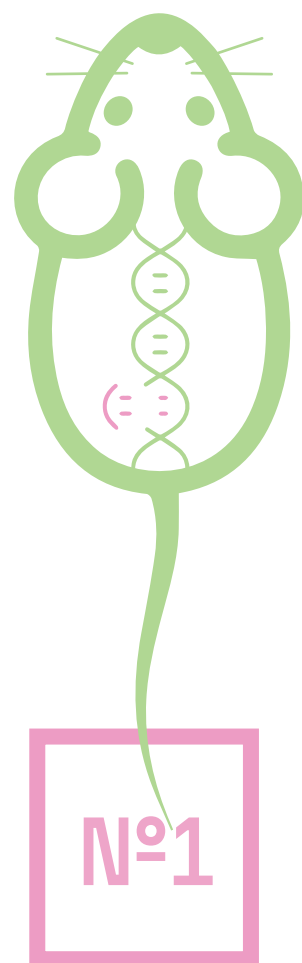
Семьи пациентов и их знакомые откликнулись на просьбу «Чтобы видеть!»: уже через три месяца необходимые суммы были собраны. Теперь средства передаются в лабораторию.

СЧАСТЬЕ ОТМЕНЯЕТСЯ?

Часто у чуда имеется горький привкус. Так произошло и в семье Кирилла Байбарина, который сегодня возглавляет созданную им межрегиональную общественную организацию «Чтобы видеть!».

Когда его сыну Максиму было 10 лет, в семье обратили внимание, что ребенок держит книжку у носа. Поначалу подозревали сильную близорукость, но у офтальмолога долго не могли подобрать очки. Сам Кирилл Байбарин – врач, кандидат медицинских наук, успешный и сильный человек, но диагноз «болезнь Штаргардта» поначалу подкосил и его.

– Я вышел из кабинета, заглянул в интернет, прочитал про возможную слепоту, и что-то внутри рухнуло – мгновенно обвалился мой миф, что в жизни есть некое естественное доброе течение событий: вот Макс вырастет и... Картинка мгновенно исчезла, и первая мысль была – «счастья больше не будет».

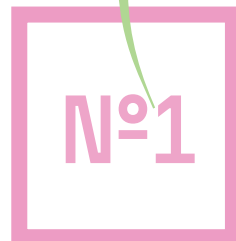


СОБРАТЬСЯ С СИЛАМИ

Сначала искали информацию о болезни. Сделали сайт для пациентов с редкими дистрофиями сетчатки, выпустили брошюру, журнал. Объехали зарубежные профильные конференции: оказалось, в других странах такие пациенты куда жизнерадостнее. Они интегрированы в общество, пользуются специальным современным оборудованием, чтобы учиться, работать, заниматься спортом, быть самостоятельными дома, на улице, в музее, кафе.

Папа узнал о том, каким оборудованием могут пользоваться пациенты с редкими патологиями сетчатки, которое помогает таким пациентам учиться не в специальной, а обычной школе, вузе. Кроме того, учили правильно организовать пространство дома, пользоваться гаджетами, получить денежную компенсацию за приобретение видеомонитора. Но все это не решало главного вопроса: болезнь продолжает развиваться, нужен препарат.

КАК ТЕРЯЕТ ЗРЕНИЕ ЧЕЛОВЕК С БОЛЕЗНЬЮ ШТАРГАРДТА
НАРУШАЕТСЯ ЦЕНТРАЛЬНОЕ ЗРЕНИЕ. ИЗОБРАЖЕНИЕ ПЕРЕД ГЛАЗАМИ РАЗМЫТО, МОЖЕТ БЫТЬ ВОЛНИСТЫМ. МОГУТ ВОЗНИКАТЬ СЛЕПЫЕ ЗОНЫ, КОГДА ЧАСТЬ КАРТИНКИ НЕВИДИМА. ЗРЕНИЕ РАЗРУШАЕТСЯ ИЗ-ЗА ГИБЕЛИ ФОТОРЕЦЕПТОРНЫХ КЛЕТОК В МАКУЛЕ – ЦЕНТРАЛЬНОЙ ЧАСТИ СЕТЧАТКИ



– Как медицинский специалист я прекрасно понимал, что до наших заболеваний разработчики дойдут нескоро, – вспоминает Кирилл Байбарин. – Сегодня два самых перспективных направления для разработки инновационных терапий – это онкология и редкие заболевания. Пока онкология с точки зрения государства и фармкомпаний важнее, особенно для государства. Рак является второй по частоте причиной смертности. А редкие заболевания, особенно болезни сетчатки, ведь они угрожают зрению, но не жизни. И когда до нас очередь дойдет?



ПОИСК ПАРТНЕРА

– Конечно, мы понимали, что ни в одной стране мира министерства лекарств не придумывают, а занимаются этим фармацевтические компании, – говорит Кирилл Байбарин. – Однако, чтобы фармкомпания включилась в финансово емкую историю, ей нужна гипотеза будущего препарата. Мы выяснили, что гипотезы новых технологий лечения могут разрабатываться в лабораториях, научных университетах. И в России такие организации начали появляться, в этом нам и видится вклад государства в инновации – в создание и поддержку инфраструктуры для науки и технологий.

Начали наводить справки, устанавливать контакты – и нашли. Сначала отправились в Сочи, в одну из лабораторий на базе образовательного центра «Сириус», а затем в Москве провели переговоры в лаборатории молекулярной вирусологии Сеченовки:

– Конечно, это очень кропотливая работа – поиск возможного разработчика, выход на контакты с ним. Надо и далее выстраивать отношения с университетами, чтобы не только пациенты хотели появления нового препарата, но и у лаборатории это появилось в планах, а не на словах.



ПЕРЕСТАНЬТЕ БЫТЬ СТАТИСТИКОЙ

По убеждению руководителей «Чтобы видеть!», для успеха начинания любой пациентской группе важно «перестать быть статистикой», а нужно выйти на живые контакты с разработчиками.

– Такой эмоциональный контакт, когда ученые видят конкретных людей с заболеванием, очень важен. Возникают сочувствие и понимание, для кого они будут работать. Такие контакты увеличивают шансы, что просьба перерастет в план исследований.

Сегодня доклинические исследования продолжаются в лаборатории молекулярной вирусологии Сеченовского университета:

– Для нас плюс, что лаборатория обеспечена всем необходимым – оборудованием, реагентами, и болезнь Штаргардта входит в зону ее научных интересов. Уже разработана модель препарата, синтезирована нужная ДНК. Теперь нужно продолжить доклинические исследования – посмотреть, как это будет работать на живом организме.

Вот тут роль первой скрипки и начинают играть мышки. Мышь тоже может страдать болезнью Штаргардта, поэтому при доклинических исследованиях может использоваться в качестве модели. Мышками и решили помочь в «Чтобы видеть!». К тому же по условиям договора в дальнейшем мышки становятся дешевле, потому что есть право первых закупленных мышек размножать.



ВСТРЕЧАЛИ ТРУДНЫЕ ВОПРОСЫ

Сбор средств для помощи научным разработкам – это открытие не России. Похожие истории были за рубежом. Но там для общества подобные кампании не в новинку. В России это первые шаги, поэтому были и страстные сторонники сборов, и недоверие.



ВАРВАРА ШИБАНОВА

ИСПОЛНИТЕЛЬНЫЙ ДИРЕКТОР
«ЧТОБЫ ВИДЕТЬ!»



— Некоторые говорили: а почему я должен собирать на разработку лекарства — пусть государство дает деньги ученым! Я начинала объяснять, что существуют правила формирования бюджетов. Что лаборатория имеет утвержденную программу исследований, в которой приоритетами могут быть, например, онкология, миопатия Дюшенна, смертельно опасные заболевания — те, где трагедия. Объясняла, что мы помогаем, чтобы у исследователей было больше возможностей уделить внимание нам. Что если мы не успеем помочь взрослым пациентам, то хотя бы сохраним зрение детям.

А некоторым оказалось жаль мышку, над которой будут проводить эксперименты. Варвара Шибанова вспоминает без улыбки: «Объясняли и про мышек, что ничего страшного с ними не случится: их не станут препарировать, а будут кормить, поить, лечить, развлекать, и мышь проживет всю свою счастливую мышиную жизнь. Да чтобы все так жили!»



ПОДГОТОВИЛИ ГАЙДЛАЙН ДЛЯ ФАНДРАЙЗЕРА

Активисты поняли: чтобы сбор получился, к фандрайзингу нужно подготовиться.

— Не скрою: были и очень негативные реплики, безрезультатные звонки, — вспоминает Кирилл Байбарин. — Но трудных вопросов не нужно бояться, разобраться — это абсолютно нормальная реакция человека. Надо научиться подобрать правильные слова для ответов, а для этого разобраться в этом самому. Я проштудировал зарубежные



брошюры по похожим кампаниям, чтобы изучить их наработки, — напрямую скопировать их опыт невозможно, но многие подходы полезны. Ответ на вопрос, почему разработкой занимаются ученые, а деньги собирают пациенты, мы искали и нашли вместе с лабораторией.

Итогом стало два интервью в прямом эфире социальной сети с руководителем лаборатории, которая занимается исследованиями. Интервью остались в открытом доступе — в социальной сети, на сайте. После сделали еще гайд для фандрайзеров — набор типичных вопросов и ответов на них.



УЧИМСЯ ДЕЙСТВОВАТЬ ВМЕСТЕ

Среди активных фандрайзеров оказались родители детей-пациентов и пациенты-взрослые. Кирилл Байбарин вспоминает: «Мы старались использовать теплые контакты — знакомым не звонили. Я набирал телефон тех, кто, предполагал, в принципе может помочь».

Варвара Шибанова дополняет: «Активно использовали социальные сети, мессенджеры, было очень много репостов. Трудно сказать, сколько человек участвовало в сборе, потому что некоторые могли ничего не написать в мессенджере, но молча перечислить сумму. В сборе участвовала практически каждая семья пациентов, человек сто. Некоторые пациенты и семьи просили о помощи своих друзей. Некоторые переводили не по одному разу. Кто-то перечислял «хвостик» с карты — остаток средств до круглой суммы.



ДЕЛАЕМ ВСЕ ПО ЗАКОНУ

Все должно быть законно. В организации «Чтобы видеть!» поддержка развития генной терапии является одной из уставных задач. А технически задача решалась через систему быстрых платежей. Желающий поддержать проект мог отправлять средства любым удобным способом — со счета, банковской карты, через СМС. Как бы ни была произведена оплата, она фиксируется и отражается на общем счетчике. На сайте видна каждая пожертвованная сумма. Что касается взаимодействия с университетом, с ним общественная организация заключила договор о сотрудничестве.



ПОВЕРЬТЕ В СЕБЯ

В случае успешности гипотезы и завершения доклинических исследований ученые смогут предлагать ее в разработку уже фармацевтическим компаниям. Сегодня в России, по неофициальным оценкам, существует порядка пяти организаций, которые способны заниматься разработкой терапий такого уровня.

ЕЩЕ ИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ОПЫТ

«Я идеей изобретения препаратов просто одержима, — рассказывает Варвара Шибанова, сама пациент. — Уже пять лет к ней иду и счастлива, что постепенно наши мечты начинают обретать очертания. С каждым следующим шагом опыта



ЧТОБЫ ВИДЕТЬ!

МОО «ЧТОБЫ ВИДЕТЬ!» СОЗДАНА В 2016 ГОДУ ДЛЯ ПОМОЩИ ДЕТЯМ И ВЗРОСЛЫМ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СЕТЧАТКИ, КОТОРЫЕ ПРИВОДЯТ К СИЛЬНОМУ УХУДШЕНИЮ ЗРЕНИЯ. СЛАБОВИДЕНИЕ — ЭТО НЕ ПРОСТО СНИЖЕНИЕ ОСТРОТЫ ЗРЕНИЯ, В ТЕЧЕНИЕ НЕСКОЛЬКИХ ЛЕТ ТАКИЕ БОЛЕЗНИ МОГУТ ПРИВЕСТИ ПОЧТИ К ПОЛНОЙ ПОТЕРЕ ЗРЕНИЯ.

будет больше, и такие проекты станет делать проще. А это значит, что одни сохранят зрение, а другим удастся сберечь хотя бы его остатки. Это лучше, чем темнота».

Мечтают пациенты о российском препарате еще и потому, что некоторые импортные генные лекарства достигают космических ценников, семьям их не оплатить, да и не любой бюджет это потянет. Кроме того, некоторым пациентам удастся спасти зрение, возможно, уже во время клинических испытаний — такие случаи в медицинской практике были.

«История оживила организацию, сблизила людей, — говорит Кирилл Байбарин. — Это видно по приросту подписчиков в социальных сетях, по комментариям, скорости сбора. У людей появились надежда и вера в то, что ты сам можешь что-то изменить. Быть может, это самое главное — поверить в себя, и тогда выход найдется».

В завершение добавим. Мы далеки от мысли, что за год или два можно запустить в России широкомасштабные разработки инновационных препаратов. Но важно, что сегодня апробируются самые разные модели стимулирования этих процессов. Пациентский фандрайзинг — только одна модель. К другим можно отнести грантовую поддержку разработчиков, в том числе молодых ученых. Свою лепту могут вложить инициативы крупных компаний, регионов. Например, в конце 2023 года в мэрии Москвы заявили о готовности предоставлять свои площадки для клинических исследований новых лекарственных препаратов, и в 2024 году такая поддержка станет постоянной.

Мы ожидаем, что разные инициативы будут сложены в пазл — модель системной помощи пациентам, чтобы найти самый быстрый путь для начала разработки терапии тяжелой болезни. И мы точно знаем, что хороших решений становится больше там, где вместе собираются добрые.

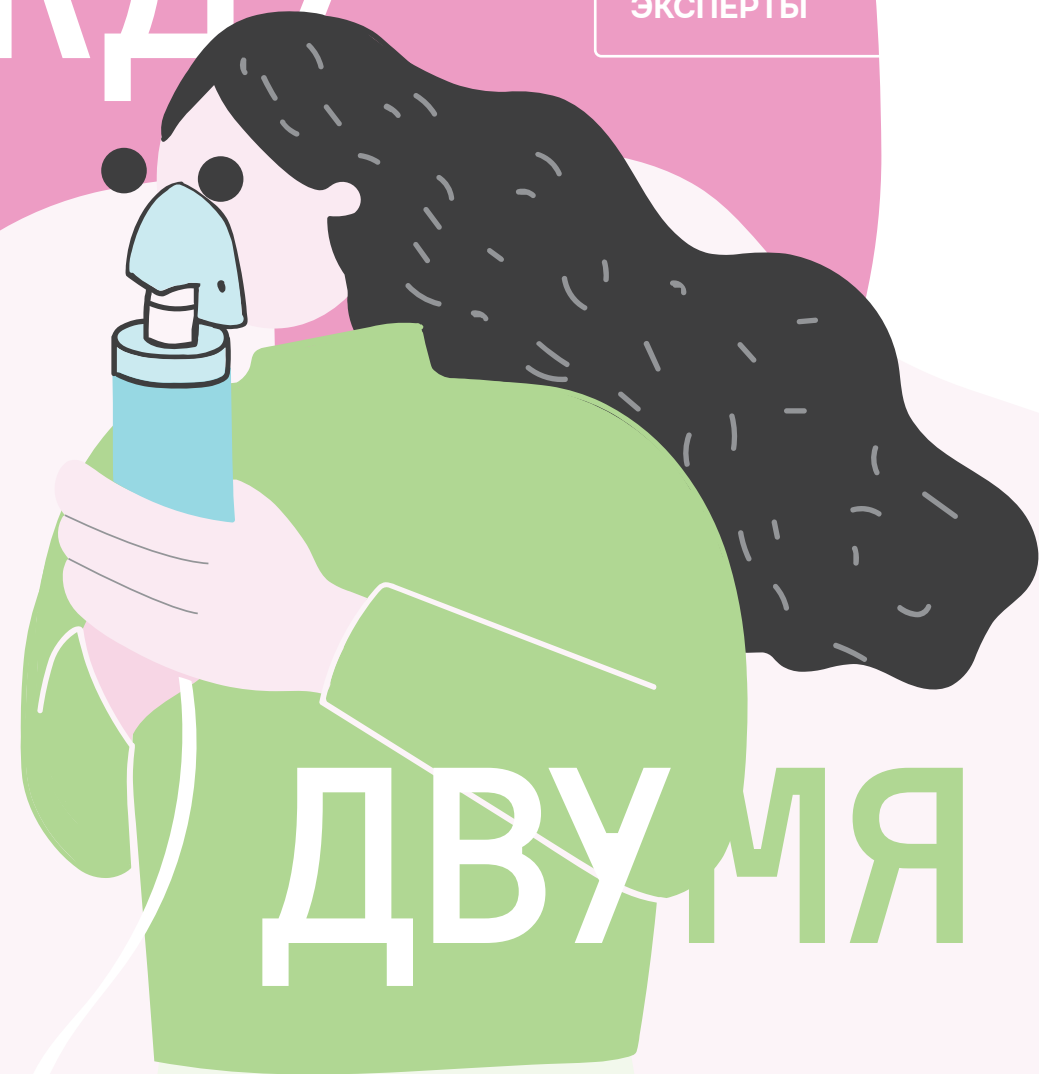
ТЕКСТ: ЕЛЕНА ЗАВЬЯЛОВА

5000

СТОЛЬКО РЕДКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ И СОСТОЯНИЙ
НАСЧИТЫВАЕТСЯ СЕГОДНЯ В МИРЕ. ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ
ТЕРАПИЯ, КОТОРАЯ ВЛИЯЕТ НА ПРИЧИНУ БОЛЕЗНИ,
ИЗОБРЕТЕНА ПОКА ПРИМЕРНО ДЛЯ 5–10% ПАТОЛОГИЙ

МЕЖДУ

ЭКСПЕРТЫ



ДВУМЯ

ТЕМА
НОМЕРА

ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ
ЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

**ЭФФЕКТИВНЫЕ
ПРЕПАРАТЫ ДОЛЖНЫ
ПРИЙТИ К ПАЦИЕНТАМ
НЕ ПОСЛЕ, А ДО**

ВДОХАМИ

КТО-ТО СКАЗАЛ, ЧТО ЖИЗНЬ – ЭТО ВРЕМЯ МЕЖДУ ДВУМЯ ВДОХАМИ. ДЛЯ ТЕХ, КТО ЖИВЕТ С МУКОВИСЦИДОЗОМ, ОНО ОСОБЕННО ЦЕННО. ВНИМАНИЕ К СОСТОЯНИЮ ЛЕГКИХ ДЛЯ НИХ НЕ ОГРАНИЧИВАЕТСЯ ВРЕМЕНЕМ, КОГДА ХВОРАЮТ ПРОСТУДОЙ, А НА ВСЮ ЖИЗНЬ. ЧТО МЕНЯЕТСЯ В ВЕДЕНИИ ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ? КАКИЕ ВОПРОСЫ ВСЕ ЕЩЕ ОСТРЫ В РОССИИ? НА ЧТО НАДЕЮТСЯ ПАЦИЕНТЫ?



СТАНИСЛАВ КРАСОВСКИЙ

СТАРШИЙ НАУЧНЫЙ СОТРУДНИК
ЛАБОРАТОРИИ МУКОВИСЦИДОЗА
ФГБУ «НИИ ПУЛЬМОНОЛОГИИ» ФМБА РОССИИ,
ВРАЧ-ПУЛЬМОНОЛОГ МОСКОВСКОЙ
ГОРОДСКОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ БОЛЬНИЦЫ № 57
ИМЕНИ Д. Д. ПЛЕТНЕВА, К.М.Н.

КАЖДЫЙ ГОД ДОБАВЛЯЕТ ПО ГОДУ

Станислав Александрович, как бы вы в целом оценили систему помощи «взрослому» муковисцидозу?

Лечения муковисцидоза после 18 лет не так благополучно, как до 18 лет. Это не связано с тем, что взрослые врачи плохие, просто прежде это заболевание было детским, и педиатрам оно хорошо знакомо. Детские центры муковисцидоза, научные школы начали формироваться 30 лет назад и накопили большой опыт. А взрослый муковисцидоз и по сей день в некоторых регионах – это казуистически редкие пациенты.

Но все же медицина и фармацевтика не стоят на месте. Какова ситуация по муковисцидозу в России сегодня?

Благодаря успехам в лечении продолжительность жизни у людей с этим заболеванием увеличивается – с каждым годом примерно на год. За десятилетие с 2010 по 2020 год повысилась до 46 лет. Сам факт, что взрослых пациентов становится больше, говорит сам за себя: если 30 лет назад в России насчитывалось два-три десятка взрослых пациентов с муковисцидозом, то сейчас их 1500 человек.

Это примерно 30% всех больных муковисцидозом в нашей стране. Другими словами, почти каждый третий пациент перешагнул за 18 лет.

Муковисцидоз одним из первых попал в обязательный скрининг, который проводится всем новорожденным. Это принесло результат?

Неонатальный скрининг проводится с 2006 года, и он, безусловно, улучшил диагностику. Сейчас более 80% диагнозов в год ставится благодаря неонатальному скринингу. Плюс ранняя постановка диагноза является профилактикой сложного течения болезни, а значит, и улучшает прогноз жизни.

Большие надежды пациенты связывают с появившимися препаратами нового поколения. Можно теперь выдохнуть «все, болезнь излечима»?

Как и большинство генетических заболеваний, муковисцидоз пока окончательно не лечится. Взрослый возраст у пациента с муковисцидозом сопряжен с прогрессированием заболевания, нарастанием осложнений. Однако современные таргетные препараты показали себя очень хорошо, и это дает надежду, что со временем муковисцидоз будет полностью излечим.

КУДА ПОЙТИ ЛЕЧИТЬСЯ

Что наиболее опасно при муковисцидозе?

Самым опасным осложнением является дыхательная недостаточность, когда у легких уже совсем нет резерва функционировать. Бывают и такие осложнения, которые хотя возникают редко, но крайне опасны, – легочное кровотечение или пневмоторакс (скопление воздуха в плевральной полости, ведущее к спадению ткани легкого).

Сколько пациентов наблюдается в вашей клинике и кто в нее может попасть?

Наша больница (московская городская клиническая больница имени Д. Д. Плетнева. – Ред.) де-факто является центром лечения муковисцидоза федерального уровня. Соответственно, на учете у нас находится много пациентов – почти 800. Не все они, конечно, появляются здесь часто, но все же каждый год мы наблюдаем примерно 500 взрослых пациентов. Это очень много.

Существуют ли критерии, когда нужно ехать именно к вам?
Жесткой маршрутизации пациентов не существует, и пациент может выбирать – наблюдаться ему только по месту жительства или ездить в ведущую клинику в Москву.

Третий вариант – наблюдаться и там, и там. С моей точки зрения, лучше сбалансированный подход – наблюдаться в своем регионе и в ведущем московском медицинском центре. Все же на местах пока недостаточно опыта ведения таких пациентов, чтобы справиться без помощи столицы.

С другой стороны, если наблюдаться только в федеральном центре, это чревато тем, что в случае осложнений человек попадает в местную клинику, где его ни разу не видели, там, что называется, не знают, за что хвататься и что с таким пациентом делать. Поэтому важно, чтобы местные врачи тоже знали вас.

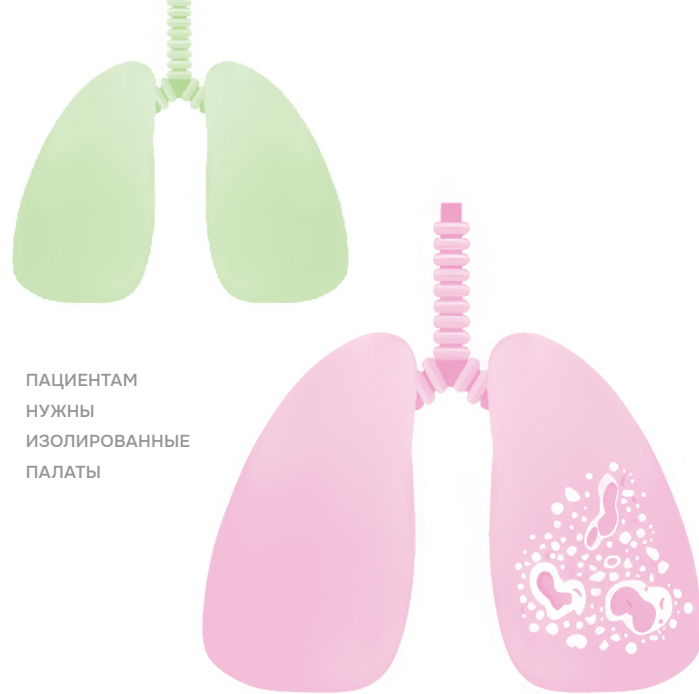
«ЗЛАЯ» ИНФЕКЦИЯ ВЫТЕСНЯЕТ «ДОБРУЮ»

Известно, что пациентам с муковисцидозом не рекомендуется контактировать. С появлением новых терапий этот подход изменяется?

По-прежнему важно это простое, но золотое правило: нельзя контактировать друг с другом, потому что может произойти передача патогенов – микрофлоры, которая живет в легких. К сожалению, самая «злая» инфекция вытесняет самую «добрую» и вызывает более тяжелый патологический процесс. Перекрестное инфицирование – это просто бич, пациенты могут друг друга заражать и тем самым ухудшать друг другу здоровье.

Как решается вопрос сегрегации, чтобы люди, страдающие муковисцидозом, не встречались друг с другом в медицинском учреждении?

Сегрегация – это одна из важнейших организационных стратегий ведения пациентов с муковисцидозом. К сожалению, пока в России мало оборудованных отделений, которые могут наблюдать достаточное количество больных муковисцидозом и при этом обеспечить режим сегрегации, чтобы пациенты избегали риска перекрестного инфицирования патогенами. Сейчас в Москве для взрослых пациентов с муковисцидозом существует 25 коек в нашей больнице и еще 15–20 коек в Институте пульмонологии (ФГБУ «Научно-исследовательский институт пульмонологии ФМБА России»).



ПАЦИЕНТАМ
нужны
изолированные
палаты

Можно дефицит восполнить местами в регионах?

Койки там и сейчас есть, но ведь потребность в них для взрослых растет. Раньше хватало одной-двух изолированных палат, а сейчас необходимо, чтобы в одном отделении было как минимум несколько палат для госпитализации сразу нескольких пациентов. Пока эта проблема не очень решается, но задачи поставлены.

ХОРОШИЙ ВРАЧ, ЛУЧШАЯ ТЕРАПИЯ, ПОСЛУШНЫЙ ПАЦИЕНТ

Если говорить о терапии, что бы вы назвали главным для взрослого пациента?

Все важно – наличие препарата, самодисциплина, хороший врач рядом. Но как бы тщательно ни наблюдали больного в хорошем медицинском центре, как бы правильно и вовремя ни назначали современную терапию, но если человек сам не будет комплаентен (привержен терапии), если закроется и не будет коммуницировать с врачом, то все может пойти насмарку.

И, конечно, качество лекарственной терапии является краеугольным камнем. Очень важна ее доступность, особенно в последнее время, когда появилась пусть и дорогая, но очень эффективная терапия.

У пациентов с уст не сходят таргетные препараты, и инновационная терапия ими приравнивается чуть ли не к чуду. Действительно эффект так высок?

Вообще, таргетная терапия – это принципиально новое направление, эталон эффективности в лечении муковисцидоза. При постоянном приеме этих лекарственных средств заболевание действительно отступает. А если начать лечение муковисцидоза в детстве, то болезнь не прогрессирует. Эта терапия подходит практически всем больным – 90%. Кроме того, сейчас разрабатываются уже новые препараты, но пока до практики они не дошли.

НЕ СКАЗАЛИ НЕТ И НЕ СКАЗАЛИ ДА

Доступна ли эта терапия взрослым пациентам?

Пока, по оценкам, получают ее не все – 15–20% взрослых пациентов. Дети и подростки до 19 лет обеспечиваются почти все через фонд «Круг добра». А вот у взрослых пациентов такого ресурса нет, потому что они находятся в рамках региональных бюджетов. Пока таргетная терапия доступна для наиболее тяжелых больных – тех, кто наблюдается в федеральных центрах, и, как это часто бывает, лучше обстоят дела у активных, пробивных пациентов.

Но ведь существует федеральная программа ВЗН («Высокозатратные нозологии»), которая подразумевает федеральное финансирование, и муковисцидоз в нее включен.

По муковисцидозу программа работает пока только по одному препарату – это хороший ингалятор «Дорназа альфа». Но надо, чтобы там были и таргетные препараты.

Какова цена вопроса?

Эта таргетная терапия очень дорогая – на одного пациента примерно 25–30 миллионов рублей в год. Конечно, для самого пациента сумма неподъемная! А для бюджета, даже регионального, вроде бы не очень большая. Но, если на территории несколько пациентов, это уже существенная нагрузка. Зависимый от региона взрослый пациент, к сожалению, пока не имеет гарантий оплаты препарата. Но все же количество больных, кто принимает таргетную терапию, постепенно растет.

Существуют ли дженерики у этой таргетной терапии, возможно более дешевые?

Есть неплохие дженерики. У меня как врача имеется небольшой опыт по работе с двумя из них. Могу сказать, что они показывают высокую эффективность и хорошую переносимость.

И все же многие пациенты хотят получить оригинальный препарат. Какие существуют возможности?

Можно получить этот препарат с помощью процедуры федерального консилиума, например. Но для этого нужно наблюдаться в Москве в Центре муковисцидоза. В приоритете те пациенты, которые у нас уже наблюдаются.

Не все это понимают. Бывает, что пишут из региона: «Проведите для меня федеральный консилиум». Отвечаем: «Приезжайте, врачи должны видеть пациента». И получаем: «Я не могу». Но со стороны пациента и его семьи важно проявить целеустремленность и понимание механизма получения, подтвердить желание активностью со своей стороны. Пациентов отчасти можно понять. Болезнь и так отнимает у семьи много сил и средств... Конечно, по всем должна быть программа федерального финансирования, тем более сейчас, когда появились такие эффективные препараты.

Пока же вопросы есть. И это, конечно, бьет по всем, не только по пациентам. Сводит насмарку возможное лечение, а кто-то должен делать бесконечные объяснения, почему лекарство есть, но получить его нельзя.



**ОБРАТИТЕ ВНИМАНИЕ
НА СИМПТОМЫ**



**НЕВЫСОКИЙ РОСТ,
ОТСТАВАНИЕ В ФИЗИЧЕСКОМ
РАЗВИТИИ**



**ДЛИТЕЛЬНЫЙ КАШЕЛЬ
С МОКРОТОЙ, ТЯЖЕЛЫЕ
БРОНХИТЫ И ПНЕВМОНИИ
С ЗАТЯЖНЫМ ЛЕЧЕНИЕМ**



«СОЛЕННЫЙ» ВКУС КОЖИ



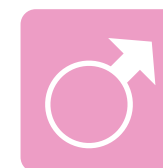
**ПОРАЖЕНИЕ
ОКОЛОНОСОВЫХ ПАЗУХ,
ПОЛИПЫ НОСА**



**СТРАДАЕТ ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ
ЖЕЛЕЗА, КИШЕЧНЫЙ
СИНДРОМ**



**ВОЗМОЖНЫ
ОСЛОЖНЕНИЯ – ЦИРОЗ
ПЕЧЕНИ И ДИАБЕТ**



**БЕСПЛОДИЕ
У МУЖЧИН**

1 : 10 000

**ЧАСТОТА СРЕДИ
НОВОРЖДЕННЫХ В РОССИИ**



ЕДИНСТВЕННЫЙ КРИТЕРИЙ ЛЕЧЕНИЯ – ОНО ДОЛЖНО БЫТЬ ЭФФЕКТИВНЫМ

ВОЗМОЖНО, НО ИНОГДА СЛИШКОМ ПОЗДНО

Для пациентов с муковисцидозом важнейшей частью терапии является лечебное питание. Идут большие энергопотери, нужно набирать вес. Как обстоит дело со специализированными продуктами лечебного питания?

Тут у взрослых пациентов имеется колоссальная проблема. По закону питанием за счет федерального бюджета обеспечиваются опять же только дети. Есть прорехи в законодательстве, поэтому лечебное питание стало ответственностью регионов, а там все по-разному.

Трансплантация легких – единственный выход?

С появлением современной таргетной терапии появился шанс уменьшить потребность в таких операциях. Но иногда возникает ситуация, когда резервы организма исчерпываются, формируется дыхательная недостаточность.

Какие противопоказания к трансплантации?

В каждом конкретном случае нужно консультироваться с трансплантологами. В целом же противопоказания к трансплантации у наших пациентов – различные тяжелые инфекции, «сепация» (*Burkholderia cenocepacia* – группа бакте-

рий, устойчивых к разным антибиотикам), курение. И, конечно, препятствует отсутствие контакта пациента с врачами. Ситуации «уже слишком поздно» имеют место.

Можно опоздать на операционный стол?

Конечно, важно не тянуть до последнего дня. Я много раз сталкивался со случаями, когда приходилось убеждать пациента, уговаривать. При этом я понимал, что важные для операции силы и время уходят... Но иногда люди думают, что если решиться на трансплантацию в последний момент, то можно успеть: завтра все организуют, донорские легкие быстро найдутся... Нет, это не так, тем более в России, где по-прежнему проблемы с донорскими органами.

НА ВИРАЖАХ ИСТОРИИ

Как пациенты перенесли коронавирус?

Пандемия сыграла и негативную, и положительную роль. Негатив заключается в том, что система здравоохранения в тот период решала совершенно новые и неотложные задачи, и не все пациенты смогли адаптироваться к лечению в сложных условиях.

ОГРАНИЧЕНИЯ, САНКЦИИ – ВСЕ ЭТО ВЛИЯЕТ. ДЛЯ НЕКОТОРЫХ ЗАПАДНЫХ ФАРМКОМПАНИЙ РОССИЙСКИЙ РЫНОК СТАЛ НЕДОСТУПЕН, ПРИОРИТЕТ ОТДАЕТСЯ ОТЕЧЕСТВЕННЫМ ПРЕПАРАТАМ, ТАК ЧТО ПОТЕРИ ЕСТЬ. НУЖНО, ЧТОБЫ НОВЫЕ ЭФФЕКТИВНЫЕ ПРЕПАРАТЫ ИМЕЛИ ВОЗМОЖНОСТЬ ПРИХОДИТЬ К ПАЦИЕНТАМ, И СТАРЫЕ, ПРОВЕРЕННЫЕ НЕ ИСЧЕЗАЛИ. ДВЕРЬ ДЛЯ ПОМОЩИ ДОЛЖНА БЫТЬ ОТКРЫТА. ЭТО ОТВЕТСТВЕННОСТЬ ТЕХ, КТО СТОИТ ПО ОБЕ ЕЕ СТОРОНЫ

В то же время пандемия заострила внимание на важных вещах. Например, что телемедицина, которую мы активно применяем при ведении наших «легочников», актуальна и для других сложных ситуаций. Опыт ведения наших пациентов показал пульмонологическому сообществу и то, как важно заниматься профилактикой, говорить о рисках, угрозе перекрестного инфицирования.

Что касается пациентов с муковисцидозом, то большинство действительно не сильно пострадало. Думаю, в значительной мере потому, что к пандемии они пришли уже с пониманием правильного поведения по легким – как избегать опасных ситуаций, как поддерживать здоровое состояние, что нужно делать дома.

Есть мнение, что больные муковисцидозом лучше адаптированы к коронавирусу. Это так?

Да, бродил такой миф. Думаю, он держится на том, что у них защитная система организма работает в гипериммунном режиме, поэтому якобы инфекция «не хватает» пациента. Но никаких официальных подтверждений этому нет. Да и подверженность коронавирусной инфекции зависит от многих факторов: в откашливании у больного чуть-чуть вирусов или много? какова патогенность вируса? каково исходное состояние пациента и его бронхолегочной системы? Нет, никому коронавируса не надо, и больным муковисцидозом тем более.

ПОКА МЫ ПО МНОГИМ ВОПРОСАМ В РОЛИ ДОГОНЯЮЩИХ

События последних лет, санкции, повлияли на качество терапии пациентов?

К сожалению, ограничения, санкции – все это влияет. Например, для некоторых западных фармкомпаний российский рынок стал недоступен, приоритет отдается отечественным препаратам, так что потери есть.

Речь не только о тех препаратах, которые в других странах уже зарегистрированы и имеют клиническую практику. Нужно, чтобы и новые эффективные препараты, которые вышли или вот-вот выйдут на рынок, имели возможность приходить к российским пациентам и чтобы хорошие старые не исчезали. Дверь для помощи человеку должна быть открыта, это ответственность тех, кто стоит по обе ее стороны.

Как можно оценить успехи по работе с муковисцидозом России и развитых зарубежных стран?

Пока мы по многим вопросам в роли догоняющих, повторяем успехи, которые есть в других странах. Все открытия в лечении муковисцидоза – это прежде всего заслуги европейской медицины. Как врач я мечтаю, чтобы все пациенты могли получать терапию самым эффективным мировым препаратом или хотя бы качественным дженериком.

ПЕРЕХОДИМ ОТ ВОПРОСОВ К ЗАДАЧАМ

Мы понимаем парадигму лечения и двигаемся вперед. Десять лет назад в России началась программа по трансплантации легких. Открылось крупное отделение для оказания специализированной помощи в больнице имени Плетнева. И еще важное достижение – открытие еще одного специализированного отделения в НИИ пульмонологии. В обеих клиниках достаточно условий для ведения этих пациентов. Современная таргетная терапия – это пусть не все просто с ее получением, но все же она пришла в Россию.

В целом глобальных, неразрешимых проблем по этой группе пациентов в России нет. Но имеются вопросы локальные: например, индукторы (расходные материалы для проведения потного теста) стали дефицитными. Но, если честно, в новых реалиях я ожидал больших проблем.

ТЕКСТ: ТАМАРА АМЕЛИНА

СУД

ПРОШИСАЛ

БОЛЕЗННЫЙ ОПЫТ



ИРИНА ЛЕВЧЕНКО

МАМА ДВУХ ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ, СТАВРОПОЛЬ

БЛИЗКО, ДА ДАЛЕКО

Многие семьи пациентов с муковисцидозом возлагают надежды на получение появляющихся инновационных препаратов. Например, в России дети и подростки до 19 лет имеют право получить таргетный препарат через фонд «Круг добра». Однако взрослые не имеют гарантий федерального финансирования, а в регионах вопросы решаются по-разному, не всегда местные бюджеты готовы оплатить лечение. Между тем годовой курс терапии только вышеупомянутым препаратом составляет 30 млн рублей на одного пациента.

ПОМОГИТЕ МОЕЙ ДОЧКЕ ЖИТЬ

– У нас в семье два пациента с муковисцидозом: Антону 25 лет, Маше 18.

В апреле 2022 года Маша начала принимать инновационный таргетный препарат через фонд «Круг добра», тогда ей было 17 лет. Принимала семь месяцев. Скажу, что до этого функция легких у нее была 57%, притом что показатель функции внешнего дыхания

«ЖЕЛ» (жизненная емкость легких) в норме должен составлять более 90%. Дочка дышала короткими вдохами, воздуха не хватало, на четвертый этаж подниматься было тяжело. Благодаря терапии функция легких поднялась до 94%, то есть практически как у здорового человека. Но, когда Маше исполнилось 18 лет, обеспечение лекарствами закончилось. Мама стучалась во все двери, писала губернатору: «Прошу вас выделить дополнительное финансирование, помогите моей дочке жить».

По словам Ирины Левченко, чиновники все спустили на уровень Минздрава. Там ответили, что да, мол, собирайте документы, мы вас обеспечим терапией, но, пока суть да дело, подспели законодательные изменения.

УКАЗ ЕСТЬ – МУЧЕНИЯ ПРОДОЛЖАЮТСЯ

К счастью, «Круг добра» получил право финансировать терапию своим подопечным на «буферный» год – от 18 лет до 19 лет. Указ-то был принят, а по бумагам (юридически или бюрократически) не продумано. В итоге указ президент подписал в декабре 2022 года, а мы препарат получили вновь только в конце августа 2023 года. У Маши был перерыв почти восемь месяцев из-за этой бюрократии: то не такой консилиум, то еще какие-то ошибки, то пока закупка, пока договор...

ТОЛЬКО ПРОЙДЯ
ЧЕРЕЗ МЫТАРСТВА,
ВЗРОСЛЫЕ ПАЦИЕНТЫ
ПОЛУЧАЮТ ШАНС
НА ИННОВАЦИОННЫЙ
ПРЕПАРАТ

СЕГОДНЯ В РОССИИ В ОТЛИЧИЕ ОТ СИТУАЦИИ 30 И ДАЖЕ 10 ЛЕТ НАЗАД ЧИСЛО ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ УВЕЛИЧИЛОСЬ. ПРОГРЕСС ГОВОРИТ САМ ЗА СЕБЯ: БОЛЕЗНЬ УЧАТСЯ ЛЕЧИТЬ, НО, ПОЛУЧИВ ДЕ-ЮРЕ ВОЗМОЖНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ СОВРЕМЕННОЙ ТЕРАПИЕЙ, ПО ФАКТУ ВЗРОСЛЫЕ ПАЦИЕНТЫ НЕРЕДКО ОКАЗЫВАЮТСЯ ЕЕ ЛИШЕНЫ. ВОТ ЧТО РАССКАЗАЛА МАМА ДВУХ ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

ПОКА ПРОХОДИЛИ БЮРОКРАТИЧЕСКИЕ ПРЕПОНЫ, СОСТОЯНИЕ МАШИ УХУДИЛОСЬ: ФУНКЦИЯ ЛЕГКИХ УПАЛА ДО 60%



А ведь она уже получала через фонд терапию. Почему бы документально это оперативно не продлить? Но оказалось, что нужно было все делать снова, по сути заново подавать заявку, вновь она должна была быть одобрена, нужно снова пройти консилиум врачей... В итоге «прицепились» к двум малейшим ошибкам, хотя это, по-моему, и не ошибки были, а просто такая форма консилиума. Пришлось переделывать.

Без терапии у Маши наступило ухудшение, к августу функция легких вновь упала до 60%, появился кашель.

Сколько слез я пролила, когда мне сказали, что у обоих детей муковисцидоз, будут маленького роста, серенького цвета, а живут с болезнью недолго



АНТОН ЗА «КРУГОМ»

— У Маши форма муковисцидоза более легочная, а у Антона кишечная. Хотя и есть инфекция в легких, он считается более сохранным. Но проблем все равно хватает. Когда Антону установили диагноз, ему дали III группу инвалидности, и это стало препятствием в получении лекарств.

Семья преодолела много сложностей, чтобы добиться базовой ферментативной терапии. А ингаляционные антибиотики, так как у него в легких патогенная флора, удалось получить только через три года. Более того, в России антибиотики без проблем выдают только детям, а взрослым полагаются один из двух необходимых.

— Антон не попал в «Круг добра» по возрасту, — рассказывает мама. — Но тоже на ингаляциях. У него похуже с поджелудочной железой, и он принимает специальные ферменты. Сыну будем просить проведение федерального консилиума врачей и тоже через суд требовать таргетную терапию.

МЫ ПРОБИЛИ ЭТУ СТЕНУ

— Сейчас в Ставропольском крае 20 взрослых с муковисцидозом и примерно 60 детей. Часть детей получает корректоры (таргетные препараты. — Ред.) от фонда «Круг добра» через краевую детскую больницу. Здесь наши

слова благодарности заведующей отделением пульмонологии Ениной Елене Александровне: она контролирует, чтобы все дети были обеспечены терапией вовремя, проводит обследование динамики пациентов, отправляет пациентов к генетику.

Четыре взрослых пациента получают таргетную терапию по решениям суда. У нас уже есть опыт ведения таких дел, есть юристы, которые помогают по ним. Две 30-летние пациентки были очень тяжелые, кислородозависимые, а после начала таргетной терапии они сошли с кислорода, то есть обходятся без кислородного концентратора, дышат самостоятельно.

Конечно, хочется надеяться, что государство внесет такие эффективные препараты в список жизненно важных и будет обеспечивать нас без судов. А что происходит с пациентами после современной таргетной терапии, просто сказка. Могу сказать по своей Маше: аппетит у нее стал лучше, вес набрала, выросла за этот год. Энергии прибавилось — просто другой человек! И не было никаких обострений за эти полтора года.

НЕ ПО СУДУ, А ПО ЗАКОНУ

— Конечно, переживаем за будущее Маши, ведь мы с трудом пробили стену бюрократии, чтобы продолжать получать препарат до 19 лет. Дальше путь, как и у сына, только через суд.

Притом что таргетная терапия эффективна, пациенты вынуждены бороться за право лечиться. В этом случае препарат зарегистрирован в России, но пока не внесен в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных средств (ЖНВЛП), на которые выделяются федеральные деньги.

ЖИВИ, НЕ КАШЛЯЙ, НЕ ПРОСИ

МЕЖРЕГИОНАЛЬНАЯ ОБЩЕСТВЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ «ПОМОЩЬ БОЛЬНЫМ МУКОВИСЦИДОЗОМ» ПРОВЕЛА ОПРОС РЕГИОНАЛЬНЫХ РУКОВОДИТЕЛЕЙ И АКТИВИСТОВ ПАЦИЕНТСКИХ ОРГАНИЗАЦИЙ ПО МУКОВИСЦИДОЗУ О ДОСТУПНОСТИ ИННОВАЦИОННОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ (МВ) ПО МЕСТУ ЖИТЕЛЬСТВА

Исследование показало, что с терапией взрослых пациентов дела обстоят намного хуже. 78,3% респондентов отрицательно ответили на вопрос о наличии в регионе центра лечения муковисцидоза, у 69,6% нет возможности госпитализироваться в специализированные отделения. На отсутствие отдельных палат для взрослых указала треть опрошенных. Отсутствие диспансерного динамического наблюдения у 76,3% респондентов.

БАЗОВАЯ ТЕРАПИЯ

ДОСТУПНЫ ЛИ ДЛЯ ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ В ВАШЕМ РЕГИОНЕ БАЗОВЫЕ ПРЕПАРАТЫ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ МВ? МУКОЛИТИКИ (ДОРНАЗА АЛЬФА, АСС И ДР.)

30,7%

ФЕРМЕНТЫ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

28,0%

АНТИБИОТИКИ (ВНУТРИВЕННЫЕ, ПЕРОРАЛЬНЫЕ И ИНГАЛЯЦИОННЫЕ)

24,0%

ГЕПАТОПРОТЕКТОРЫ

17,3%

ОБЕСПЕЧИВАЮТСЯ ЛИ ВЗРОСЛЫЕ ПАЦИЕНТЫ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫМИ ПРОДУКТАМИ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ В СТАЦИОНАРЕ ПО МЕСТУ ЖИТЕЛЬСТВА И АМБУЛАТОРНО?

⊗ - 77,3%

⊙ - 22,7%

2023

год

ИНФРАСТРУКТУРА

ЕСТЬ ЛИ В ВАШЕМ РЕГИОНЕ ЦЕНТР МУКОВИСЦИДОЗА С ЗАКРЕПЛЕННЫМИ СПЕЦИАЛИСТАМИ, СО СТАЦИОНАРОМ И АМБУЛАТОРНЫМИ ПРИЕМАМИ ДЛЯ ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ

⊗ - 78,3%

⊙ - 21,7%

ЕСТЬ ЛИ В РЕГИОНЕ ВОЗМОЖНОСТЬ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ В СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЕ ОТДЕЛЕНИЕ ИЛИ НА СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЕ КОЙКИ ДЛЯ ВЗРОСЛЫХ С МВ?

⊗ - 69,6%

⊙ - 30,4%

МОНИТОРИНГ

ОРГАНИЗОВАНО ЛИ ДИСПАНСЕРНОЕ ДИНАМИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ МВ? ДЛЯ ВЗРОСЛЫХ

⊗ - 76,2%

⊙ - 23,8%

ОБОРУДОВАНИЕ

ОБЕСПЕЧИВАЮТСЯ ЛИ ПАЦИЕНТЫ БЕСПЛАТНО ИНГАЛЯТОРАМИ (ДЛЯ ЛЕГКИХ И НОСА) ЗА СЧЕТ РЕГИОНАЛЬНЫХ БЮДЖЕТОВ?

⊗ - 79,2%

⊙ - 20,8%

949

ПАЦИЕНТОВ

24

РОССИЙСКИХ РЕГИОНА

Кричащая ситуация с получением взрослыми пациентами в регионах инновационной терапии. «Очень все сложно у взрослых. В связи с ковидами и финансами врачи не могут ничего сделать».

«У меня только одни замечания, так как очень трудно бороться за лекарственное обеспечение, результатов очень мало. Про МВ то ли делают вид, что не знают особо, то ли действительно мало что знают». Вопросы решаются индивидуально. Кто-то получает всю необходимую терапию, кто-то нет. По поводу таргетных препаратов нет полной информации, т.к. это касается персональных данных, которые нам не предоставляют.

«Одному пациенту по врачебной комиссии положен по жизненным показаниям «Пульмозим», препарат с 2023 года отсутствует. Питание высококалорийное отсутствует как для детей, так и для взрослых».

ТЕКСТ: ОЛЕГ СТАРУХИН



МАМА АНТОНА И МАШИ ТЕПЕРЬ ПОМОГАЕТ НЕ ТОЛЬКО СВОИМ ДЕТЯМ, НО И ДРУГИМ ПАЦИЕНТАМ СТАВРОПОЛЬСКОГО КРАЯ



ИСТОРИЯ АНТОНА: РОДИЛСЯ ЗДОРОВЕНЬКИЙ, ПУХЛЕНЬКИЙ

Антон родился здоровенький, пухленький – весил почти 4 кг. На пятом месяце ввела ему прикорм, и с тех пор началось: рвота, диарея... Восемь месяцев мы провели в больницах... Муковисцидоз заподозрили в отделении пульмонологии краевой больницы. К тому времени сын в свои восемь месяцев весил всего 5 кг, лежал, как лягушонок, – тонкие ручки, большой живот. И не двигался.

Все же мы благополучно пошли в детский сад, школу. Антон занимался футболом, выдерживал по пять тренировок в неделю, учился в музыкальной школе – словом, жил так, как обычный ребенок. Но проблемы с животом продолжались. Позже появился кашель. Но врачи считали, что аллергический.

ИСТОРИЯ МАШИ: ВСЕ ПОВТОРИЛОСЬ, КАК ПОД КОПИРКУ

Маша родилась позже, и все повторилось, как под копирку. Несколько лет назад мы поехали на море, и там дети раскашлялись. Сделали снимки, рентгены показывают бронхиты и пневмонии... Маше сделали КТ, было похоже на муковисцидоз, и диагноз подтвердился. Антон был уже взрослым – он сам предложил сдать те же анализы. Так после долгих лет мы узнали настоящий диагноз.

ДОБИВАТЬСЯ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ ДЛЯ СЫНА БУДУТ ЧЕРЕЗ СУД

Из-за высокой цены пациентам после 18 лет оплатить такую терапию невозможно. Можно ожидать некоторой поддержки от фондов, но это разовые ситуации, ведь цена высока, а пациентов – не один. Между тем муковисцидоз – прогрессирующая болезнь, останавливать лечение нельзя, потому что это грозит тяжелыми отклонениями в работе легких, и однажды они могут стать необратимы, увы.

– Нашим повзрослевшим детям обязательно нужны и лекарства, и специальное питание. Кроме того, много сил в семьях каждый день уходит на то, чтобы следить за хрупким здоровьем детей, помогать им, даже когда им 18 лет и больше. А ходить по судам забирает много времени и сил. Мы очень надеемся на помощь и справедливость – от государства и закона, а не по суду.

Я ПОДУМАЛА, ЧТО У МОИХ ДЕТЕЙ НЕТ БУДУЩЕГО, НАРЕВЕЛАСЬ

Ирина Левченко теперь является региональным представителем пациентской организации «Помощь больным муковисцидозом Ставропольского края». Будучи сама мамой пациентов, она, конечно, очень хорошо понимает все вопросы и чувства.

– Сколько слез я пролила, когда мне сказали, что у обоих детей муковисцидоз, что будут они маленького роста, серенького цвета, а живут с этой болезнью недолго. А прогноз... Помню строку из интернета, которая буквально ударила меня, – «потенциально летальный диагноз»... Была, как в прострации, не понимала, что значат анализы, что такое федеральный бюджет, региональный. Я тогда думала, что у моих детей нет будущего, наревелась...

Но, после того как детям был установлен правильный диагноз и они попали на лечение в федеральные клиники, дело пошло на лад. Получили правильную поддерживающую терапию и в Москве, и в Ставрополе. А мама начала обретать опыт поддержки таких пациентов, знает права и законы. Прошли и широкую судебную практику. «Теперь уже многому научилась».

ДОЧКА + СЫНОЧЕК

– Антон и Маша не сдаются. Антон выучился на повара, работает технологом. Маша всегда любила печь торты и сейчас работает в очень хорошей кондитерской в центре Ставрополя. Параллельно учится, оканчивает колледж на отделении дизайна. А еще в жизнь обоих повзрослевших детей пришла любовь. Продолжение следует?

ТЕКСТ: ТАМАРА АМЕЛИНА.



ГИБКОЕ ЛЮМАЕТСЯ

ПОРАЖЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ ОПАСНЫ, НО БОЛЕЗНЬ
МОЖЕТ ОКАЗАТЬСЯ «НЕВИДИМКОЙ»

СТИМУЛОМ К СОЗДАНИЮ ЭТОЙ СТАТЬИ СТАЛО ПИСЬМО ГРУППЫ ПАЦИЕНТОВ, КОТОРЫЕ ОБЪЕДИНЕНЫ В СООБЩЕСТВО «ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ». ОНИ ЧАСТО ОСТАЮТСЯ НЕВИДИМКАМИ ДЛЯ СИСТЕМЫ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ. ДЛЯ ЭТОЙ ГРУППЫ БОЛЕЗНЕЙ НЕТ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ, НЕТ ЦЕНТРОВ ПО ДИАГНОСТИКЕ

НЕ ВСЕГДА ТОЧНЫЙ ДИАГНОЗ, ДОРОГИЕ
ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ТЕСТЫ, ПРОБЛЕМА С ПОЛУЧЕНИЕМ
ИНВАЛИДНОСТИ, ОСОБЕННО У ВЗРОСЛЫХ, –
ВОТ ДАЛЕКО НЕ ПОЛНЫЙ ПЕРЕЧЕНЬ ПРОБЛЕМ

ЕСЛИ ГРАНИЦЫ НЕНАДЕЖНЫ

Патология структурного материала, соединительной ткани, будет сказываться на работе практически всех систем организма. Это может проявляться в различных симптомах, затрагивающих разные органы.

Гибкость суставов, вплоть до спонтанных вывихов; увеличенная растяжимость кожи вплоть до разрывов, проблемы с сердечно-сосудистой системой вплоть до разрыва аорты, до инфарктов, инсультов и внезапной сердечной смерти; хрупкость костей вплоть до переломов. Плохое зрение, зубы, осанка, пищеварение, разрывы внутренних органов, проблемы при беременности, хронические мышечные и суставные боли – это далеко не полный перечень симптомов, с которыми сталкиваются люди с наследственными нарушениями соединительной ткани.

МУТАЦИЯ ВЛИЯЕТ НА СТРУКТУРУ

Причины. Группа болезней связана с мутациями в генах, отвечающих за развитие белков внеклеточного матрикса. Это проявляется нарушением структуры и функции соединительной ткани. Самыми известными среди синдромов дисплазии соединительной ткани являются **синдром Марфана**, обусловленный патологией фибриллина, и многочисленные варианты **синдрома**

Элерса – Данлоса, проявляющегося патологией коллагена. Однако существует еще множество других более редких наследственных заболеваний соединительной ткани.

СИНДРОМ МАРФАНА

Клинические проявления синдрома Марфана иногда выявляются уже у плода по результатам УЗИ, а иногда ставится только во взрослом возрасте.

Пациенты с **синдромом Марфана** имеют внешние особенности – высокий рост за счет длинных конечностей, длинные тонкие пальцы, деформацию грудины. Основными проявлениями, которые позволяют поставить диагноз синдрома Марфана, являются изменения со стороны сердечно-сосудистой системы – расширение корня аорты и легочной артерии, пролапс митрального клапана, формирование расслоения и аневризмы аорты.

Специфическими проявлениями являются изменения – вывих хрусталика и увеличение переднезаднего размера глазного яблока, которое приводит к миопии. Еще диагностическим признаком является расширение твердой мозговой оболочки спинного мозга в пояснично-крестцовом отделе. Описаны развитие спонтанного пневмоторакса на фоне расширенных альвеол и обструктивное апноэ во сне, которое связывают со слабостью соединительной ткани глотки.



НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ С ПОРАЖЕНИЕМ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

– БОЛЬШАЯ ГРУППА ЗАБОЛЕВАНИЙ, КОТОРЫЕ ОБУСЛОВЛЕННЫ МУТАЦИЯМИ В ГЕНАХ, ОТВЕЧАЮЩИХ ЗА РАЗВИТИЕ БЕЛКОВ ВНЕКЛЕТОЧНОГО МАТРИКСА. РЕЗУЛЬТАТОМ СТАНОВЯТСЯ НАРУШЕНИЯ СТРУКТУРЫ И ФУНКЦИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ, КОТОРЫЕ МОГУТ ПРОЯВЛЯТЬСЯ САМЫМИ РАЗНЫМИ СОСТОЯНИЯМИ

Ранняя диагностика синдрома Марфана крайне важна, поскольку в наше время назначение препаратов может замедлить прогрессию сердечно-сосудистых изменений, отсрочить и сделать плановым хирургическое лечение на аорте. Знание диагноза также позволит выбрать правильный образ жизни для пациента, исключить травматичные виды спорта и поднятие тяжестей, что в свою очередь поможет избежать опасных осложнений.

СИНДРОМ ЭЛЕРСА – ДАНЛОСА

Варианты дисплазии соединительной ткани – под этим термином объединено более 10 вариантов заболевания – как очень редких, так и довольно распространенных.

Триада симптомов – повышенная гипермобильность суставов, повышенная растяжимость кожи и хрупкость тканей. Кроме того, при каждом типе есть свои дополнительные проявления.

ВОПРОСЫ

Отсутствие возможности генетического тестирования и широкий спектр жалоб пациента делают диагностику сложной. В 2017 году обновились критерии диагностики синдрома Элерса – Данлоса. Для каждого варианта заболевания выделены большие и малые критерии постановки диагноза, что помогает практикующим врачам.

НУЖНЫ ПРОФИЛЬНЫЕ ЦЕНТРЫ

Пациентское сообщество больных и их родителей давно ставит вопрос о создании центров, на базе которых многопрофильная команда врачей будет не только проводить диагностику, но и осуществлять лечение и наблюдение. С учетом редкого характера этой патологии, разнообразия клинической картины и при этом важности раннего выявления болезней такие центры не только помогут пациентам, уже имеющим проблемы, но и станут основой для разработки новых подходов к терапии.



КАШЛЯ КРОВЬЮ, ПРИШЛА НА ФИНИШ. СДАЛА!

Юлия Турова, Красноярск

«Автор этих строк “выиграл” в генетической лотерее синдром Марфана. И хотя внешность была просто как из учебника, задумалась я, что со мной что-то не так, будучи только студенткой биофака. Когда лектор упомянул в качестве симптомов рост, худобу, проблемы со зрением и гениальность, аудитория засмеялась, показывая на меня пальцем. Я была отличницей. Меня вызвали к доске и проверили на гипермобильность. “И этот тест она сдала “на отлично!” – хихикнули с галерки.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ЭЛЕРСА – ДАНЛОСА

ДЛЯ ГИПЕРМОБИЛЬНОГО ТИПА СИНДРОМА ЭЛЕРСА – ДАНЛОСА ПРЕДЛОЖЕНО 3 ГЛАВНЫХ КРИТЕРИЯ, ИХ СОЧЕТАНИЕ ПОЗВОЛЯЕТ ПОСТАВИТЬ ДИАГНОЗ

1

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ГИПЕРМОБИЛЬНОСТИ СУСТАВОВ

ОЦЕНКА ПРОВОДИТСЯ ПО ШКАЛЕ БЕЙТОНА С ОБЯЗАТЕЛЬНЫМ ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ГОНИОМЕТРА, ГИПЕРМОБИЛЬНОСТЬ УСТАНОВЛИВАЕТСЯ ПРИ НАЛИЧИИ 5 БАЛЛОВ И ВЫШЕ (БЫЛО ПРЕДЛОЖЕНО УВЕЛИЧИТЬ ПОРОГ ДЛЯ ДЕТЕЙ ДО 6 БАЛЛОВ И СНИЗИТЬ ДЛЯ ЛЮДЕЙ СТАРШЕ 50 ЛЕТ ДО 4 БАЛЛОВ).

ШКАЛА БЕЙТОНА

КАЖДЫЙ СУСТАВ ИЗМЕРЯЕТСЯ ГОНИОМЕТРОМ, И КАЖДАЯ СТОРОНА ОЦЕНИВАЕТСЯ ОТДЕЛЬНО. МАКСИМАЛЬНЫЙ ОБЩИЙ БАЛЛ – 9.

1. ЛАДОНЬ И ПРЕДПЛЕЧЬЕ ЛЕЖАТ НА ПЛОСКОЙ ПОВЕРХНОСТИ, А ЛОКОТЬ СОГНУТ НА 90°
ЕСЛИ ПЯСТНО-ФАЛАНГОВЫЙ СУСТАВ ПЯТОГО ПАЛЬЦА МОЖЕТ БЫТЬ ПЕРЕРАЗОГНУТ БОЛЕЕ ЧЕМ НА 90° ПО ОТНОШЕНИЮ К ТЫЛЬНОЙ СТОРОНЕ КИСТИ, ЕГО СЧИТАЮТ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ И ОЦЕНИВАЮТ В 1 БАЛЛ.

2. РУКИ ВЫТЯНУТЫ ВПЕРЕД И КИСТЬ ПРОНИРОВАНА
ЕСЛИ БОЛЬШОЙ ПАЛЕЦ МОЖЕТ КОСНУТЬСЯ ПРЕДПЛЕЧЬЯ, ЭТО СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ РЕЗУЛЬТАТОМ И ОЦЕНИВАЕТСЯ В 1 БАЛЛ.

3. РУКИ ВЫТЯНУТЫ В СТОРОНЫ
ЕСЛИ ЛОКОТЬ РАЗГИБАЕТСЯ БОЛЕЕ ЧЕМ НА 10°, ЭТО СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ РЕЗУЛЬТАТОМ И ОЦЕНИВАЕТСЯ В 1 БАЛЛ.

4. ПОЛОЖЕНИЕ СТОЯ
ЕСЛИ КОЛЕНИ РАЗГИБАЮТСЯ БОЛЕЕ ЧЕМ НА 10°, ЭТО СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ И ОЦЕНИВАЕТСЯ В 1 БАЛЛ.

5. КОЛЕНИ И СТУПНИ ВЫПРЯМЛЕННЫ
ЕСЛИ ПРИ ЭТОМ ПАЦИЕНТ МОЖЕТ НАКЛОНИТЬСЯ ВПЕРЕД И ПОЛОЖИТЬ ЛАДОНИ ОБЕИХ РУК НА ПОЛ ПРЯМО ПЕРЕД СТУПНЯМИ, ЭТО СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ РЕЗУЛЬТАТОМ И ОЦЕНИВАЕТСЯ В 1 БАЛЛ.



2

КРИТЕРИЙ СЧИТАЕТСЯ ДИАГНОСТИЧЕСКИМ, ЕСЛИ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМИ БУДУТ ДВА И БОЛЕЕ ИЗ ТРЕХ НИЖЕПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ГРУПП ПРИЗНАКОВ

ГРУППА I СИСТЕМНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА

СИНДРОМ СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ПРИ НАЛИЧИИ 5 И БОЛЕЕ ПУНКТОВ

1. НЕОБЫЧАЙНО МЯГКАЯ ИЛИ БАРХАТИСТАЯ КОЖА
2. ГИПЕРРАСТЯЖИМОСТЬ КОЖИ
3. НЕОБЪЯСНИМЫЕ СТРИИ (БЕЗ ЗНАЧИТЕЛЬНОГО УВЕЛИЧЕНИЯ ИЛИ ПОТЕРИ ВЕСА)
4. ДВУСТОРОННИЕ ПЬЕЗОГЕННЫЕ ПАПУЛЫ ПЯТКИ
5. РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ ИЛИ МНОЖЕСТВЕННЫЕ ГРЫЖИ (НАПРИМЕР, ПУПОЧНАЯ ИЛИ ПАХОВАЯ)
6. НАЛИЧИЕ КАК МИНИМУМ ДВУХ АТРОФИЧЕСКИХ РУБЦОВ НА КОЖЕ
7. ОПУЩЕНИЕ ИЛИ ВЫПАДЕНИЕ ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА (У ДЕТЕЙ, МУЖЧИН ИЛИ НЕРОЖАВШИХ ЖЕНЩИН) ПРИ ОТСУТСТВИИ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ОЖИРЕНИЯ ИЛИ ДРУГИХ ИЗВЕСТНЫХ ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ)
8. СКУЧЕННОСТЬ ЗУБОВ, ВЫСОКОЕ НЕБО
9. АРАХНОДАКТИЛИЯ
10. ОТНОШЕНИЕ РАЗМАХА РУК К ВЫСОТЕ $\geq 1,05$
11. ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА ПО ДАННЫМ ЭХОКАРДИОГРАФИИ
12. ДИЛАТАЦИЯ КОРНЯ АОРТЫ (Z-КРИТЕРИЙ – $>>2$)

ГРУППА II НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНАМНЕЗ

СИНДРОМ СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ПРИ НАЛИЧИИ ОДНОГО И БОЛЕЕ РОДСТВЕННИКОВ ПЕРВОЙ СТЕПЕНИ РОДСТВА С ДИАГНОЗОМ «ГИПЕРМОБИЛЬНЫЙ ТИП СИНДРОМА ЭЛЕРСА – ДАНЛОСА».

ГРУППА III СКЕЛЕТНО-МЫШЕЧНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ

СИНДРОМ СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ПРИ НАЛИЧИИ ОДНОГО ИЛИ БОЛЕЕ СЛЕДУЮЩИХ ОСЛОЖНЕНИЙ

1. СКЕЛЕТНО-МЫШЕЧНЫЕ БОЛИ В ДВУХ ИЛИ БОЛЕЕ КОНЕЧНОСТЯХ, ПОВТОРЯЮЩИЕСЯ ЕЖЕДНЕВНО В ТЕЧЕНИЕ КАК МИНИМУМ 3 МЕС.
2. ХРОНИЧЕСКАЯ РАСПРОСТРАНЕННАЯ БОЛЬ В ТЕЧЕНИЕ ≥ 3 МЕСЯЦЕВ
3. РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ ВЫВИХИ СУСТАВОВ (3 И БОЛЕЕ АТРАВМАТИЧЕСКИХ ВЫВИХА В ОДНОМ СУСТАВЕ ИЛИ ДВА И БОЛЕЕ АТРАВМАТИЧЕСКИХ ВЫВИХА В ДВУХ РАЗНЫХ СУСТАВАХ, ВОЗНИКШИЕ В РАЗНОЕ ВРЕМЯ)
4. МЕДИЦИНСКОЕ ПОДТВЕРЖДЕНИЕ НЕСТАБИЛЬНОСТИ СУСТАВОВ В ДВУХ И БОЛЕЕ МЕСТАХ, НЕ СВЯЗАННОЕ С ТРАВМОЙ

ДОЛЖНЫ БЫТЬ ИСКЛЮЧЕНЫ ДРУГИЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ И ПРИОБРЕТЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

АУТОИММУННЫЕ, РЕВМАТОЛОГИЧЕСКИЕ (НАПРИМЕР, ВОЛЧАНКА, РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ), ЗАБОЛЕВАНИЯ, КОТОРЫЕ МОГУТ ВКЛЮЧАТЬ ГИПЕРМОБИЛЬНОСТЬ СУСТАВОВ ВСЛЕДСТВИЕ ГИПОТОНИИ И/ИЛИ СЛАБОСТИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (НАПРИМЕР, МИОПАТИЧЕСКИЙ ТИП СИНДРОМА ЭЛЕРСА – ДАНЛОСА, МИОПАТИЯ БЕТЛЕМА), ДРУГИЕ ВИДЫ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (НАПРИМЕР, СИНДРОМ ЛОЙСА – ДИТЦА, СИНДРОМ МАРФАНА) И СКЕЛЕТНЫЕ ДИСПЛАЗИИ.

ПАЦИЕНТАМ НУЖЕН ПРОФИЛЬНЫЙ ЦЕНТР ДЛЯ УСТАНОВКИ ДИАГНОЗА И ГРАМОТНОЙ ТЕРАПИИ

А потом я словила пневмоторакс, сдавая нормативы по бегу на 2 км. Кашляя кровью и задыхаясь, пришла на финиш. Сдала! Меня волновало только это... Но что волновало врача студенческой поликлиники, к которой я пришла с жалобами на боль, кровохарканье и странные звуки в грудной клетке?! Мне не только больничные не дали, даже рентген не сделали. И позже мне приходилось не раз сталкиваться с врачебным непониманием.

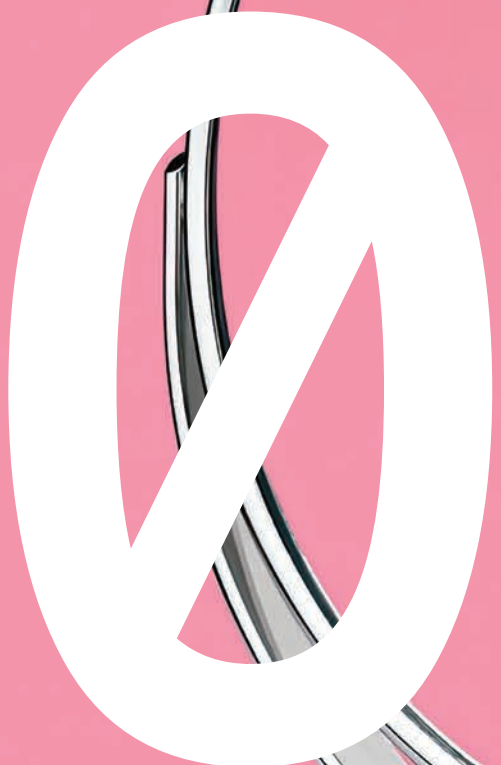
Мне повезло: я живу в крупном городе. Лечить и диагностировать тут умеют. Диагноз был поставлен врачом клиники Красноярского медуниверситета буквально на пороге. Но, чтобы подтвердить его, потребовались дополнительные средства.

– Нам нужно, чтобы были место, где есть все специалисты, знакомые с проблемой, лабораторная и лучевая диагностика, генетическое подтверждение. Такие центры крайне необходимы для наработки опыта терапии, методов реабилитации больных с ДСТ, для масштабирования опыта в регионы. Многопрофильная команда специалистов способна собрать все сведения воедино и определить маршрутную карту пациентов.

Сравните стоимость ежегодного контроля и плановой замены аорты с торакальным доступом – с затратами при остром расслоении аорты, осложнениями. Добавьте время реабилитации и инвалидность*.

* В СТАТЬЕ ИСПОЛЬЗОВАНЫ ДАННЫЕ МЕДИЦИНСКИХ ИСТОЧНИКОВ И ИНФОРМАЦИОННЫЕ МАТЕРИАЛЫ, ПРЕДОСТАВЛЕННЫЕ ПАЦИЕНТСКОЙ ГРУППОЙ «ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ».

ПРИЯТНО ПОЗНАКОМИТЬСЯ... С САМИМ СОБОЙ



НОВАЯ ЖИЗНЬ

ПСИХОЛОГИЧЕСКИХ СТЕРЕОТИПОВ,
КОТОРЫЕ СЕМЬЕ МОЖНО
И НУЖНО ПРЕОДОЛЕТЬ

СООБЩЕСТВО

ВМЕСТЕ С РЕДКОЙ БОЛЕЗНЬЮ В СЕМЬЮ ПРИХОДИТ НЕОБХОДИМОСТЬ
ОБРЕСТИ ПСИХОЛОГИЧЕСКУЮ УСТОЙЧИВОСТЬ ПОСЛЕ СТРЕССА. ТОЛЬКО ТАК
МОЖНО ВЫДЕРЖАТЬ ЭТОТ ДЛИННЫЙ И НЕПРОСТОЙ МАРАФОН – ВЫРАСТИТЬ
РЕБЕНКА, ПОДАРИТЬ ЕМУ НОВУЮ НОРМАЛЬНУЮ СУДЬБУ, СОХРАНИТЬ
ЗДОРОВЫЕ ОТНОШЕНИЯ В СЕМЬЕ, ДА И САМИМ РОДИТЕЛЯМ СНОВА
НАУЧИТЬСЯ БЫТЬ СЧАСТЛИВЫМИ



ГУЛЬФИЯ КАСИМОВА

ПСИХОЛОГ, БИЗНЕС-ТРЕНЕР, КОУЧ
МЕЖДУНАРОДНОЙ ФЕДЕРАЦИИ
КОУЧИНГА (ICF)

- КАК ПРИНЯТЬ ДИАГНОЗ И НЕ РАЗРУШИТЬСЯ?
- ЧТО ПОМОЖЕТ НЕ ВЫГОРЕТЬ И БЫТЬ В РЕСУРСЕ?
- МОГУТ ЛИ ОТНОШЕНИЯ В СЕМЬЕ СТАТЬ ЛУЧШЕ?
- ЭТИЧНО ЛИ ДЕЛАТЬ КАРЬЕРУ?
- КОГДА СКАЗАТЬ РЕБЕНКУ О БОЛЕЗНИ?

СТРЕСС И УСТАЛОСТЬ,
ВЫГОРАНИЕ, РАЗЛАД В СЕМЬЕ,
НЕУДАЧИ НА РАБОТЕ – ВОТ
ЛИШЬ МАЛАЯ ТОЛИКА ПРОБЛЕМ,
ЧЕРЕЗ КОТОРЫЕ ПРИХОДИТСЯ
ПРОХОДИТЬ «РЕДКИМ» СЕМЬЯМ.
ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО
ПО ФЕНИЛКЕТОНУРИИ
(ФКУ) ИНИЦИИРОВАЛО
И РЕАЛИЗОВАЛО СПЕЦИАЛЬНЫЙ
ПРОЕКТ «ЗНАКОМСТВО
С СОБОЙ». СЕМЬЯМ ДЕТЕЙ
С ФКУ И ВЗРОСЛЫМ ПАЦИЕНТАМ
ПСИХОЛОГ И ОБЩЕСТВЕННИКИ
ОКАЗАЛИ ПСИХОЛОГИЧЕСКУЮ
ПОМОЩЬ

Название проекта «Знакомство с собой» отражает его суть: папы и мамы при помощи специалистов знакомятся с собой в качестве родителей, буквально заново узнают, как они выполняют эту роль, в чем их сила, в чем нужно измениться. Они могут прокачать навыки воспитания детей, привития им правильного пищевого поведения вместе с единомышленниками.

Мы выявили основные вопросы, которые волнуют семьи, и готовы поделиться с читателями журнала ответами на них. С какими стереотипами мы можем, сами того не замечая, жить? И как их преодолеть?

НЕ МОЖЕТ БЫТЬ! ЭТО ОШИБКА!

Родители, которые приходили на сессии, находились на разных этапах принятия заболевания, хотя у некоторых диагноз ребенку поставлен давно.

Все они проходят классические этапы горевания и проживания утраты. Первоначально это шок и отрицание, когда все перепроверяют, сдают анализы.

Потом идет торг и мысль: «Может быть, ошиблись?» Затем приходят гнев и поиск виноватого. После этих периодов наступает важный этап в принятии диагноза – депрессия.

НОВАЯ ЖИЗНЬ



МАТЛЮБА ХАКИМОВА

ПРЕДСЕДАТЕЛЬ ВСЕРОССИЙСКОГО ОБЩЕСТВА ПО ФЕНИЛКЕТОНУРИИ

Многие папы и мамы больных фенилкетонурией (ФКУ) остро нуждаются в психологической поддержке и помощи, что подтвердили итоги опросов 300 семей. По результатам этого исследования выяснилось, что 41% родителей детей с ФКУ испытывает тревожность, а у 65% опрошенных выявлена низкая способность подстраиваться под изменения. После этого мы поняли, что проект «Знакомство с собой» будет актуальным и востребованным». Надеемся, что наш опыт пригодится и другим пациентским организациям – будем рады им поделиться!



ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ПО ФЕНИЛКЕТОНУРИИ (ВОФ) создано в 2021 году. Все активисты – родители детей с фенилкетонурией (ФКУ), которые знают о проблемах таких пациентов не понаслышке. До создания Всероссийской организации лидеры пациентского сообщества имели большой общественный опыт работы в разных регионах страны. ВОФ стремится повысить качество жизни людей с ФКУ по всей стране. Сегодня организация помогает пациентам и их родителям уже более чем в 50 регионах России.



ТЕПЕРЬ – ОДНА ПЕЧАЛЬ

Когда мама или папа долго пребывают в глубокой печали, то не могут быть эффективными в помощи больному.

Воспитывая ребенка с редким заболеванием, при котором применяется эффективная терапия (например, пациента с фенилкетонурией), не забывайте, что он полноценный член общества, имеет возможность получить в жизни все, что имеет его здоровый ровесник.

Непринятие диагноза, кстати, транслируется и детям. В ходе консультаций я увидела, что в семьях, где родители приняли болезнь и научились с ней жить, маленькие пациенты не стесняются и не скрывают свое заболевание, понимают, что это их особенность. В такой обстановке ребенок не чувствует себя ущербным, а это самое важное для лечения.

НУЖНО БОРОТЬСЯ

Это может прозвучать парадоксально, но принятие диагноза заключается в том, что родитель и/или пациент перестают «бороться» с болезнью.

Есть заблуждение, которое я услышала от одного из родных пациента, что если он смирится, то опустит руки. На самом деле если родитель принял и осознал факт заболевания, то он начинает действовать и делает все возможное, чтобы ребенок рос полноценным, здоровым, при этом сам родитель реализовался в профессии и семейных отношениях.



С ЛЮБОВЬЮ И КАРЬЕРОЙ ПОКОНЧЕНО

Когда роль родителя становится главенствующей, это, с одной стороны, мобилизует, но с другой – через какое-то время наступают усталость и выгорание. Очень часто после рождения ребенка с заболеванием родители отодвигают собственную жизнь на задний план и превращаются исключительно в маму и папу больного. От этого страдают и другие пласты связей, например супружеские отношения или профессиональная карьера.

НИКАКИХ РАДОСТЕЙ

Очень важно, чтобы жизнь отцов и матерей не вращалась исключительно вокруг ребенка, ведь здоровье, счастье и ресурсы нужны и самим родителям для самих себя.

Бывает, что на консультацию родители приходили с другим запросом, но неожиданно всплывало, что тема выгорания их тоже сильно волнует, что они боятся и переживают за сохранение семейной атмосферы. Но ведь здоровые отношения между мамой и папой важны как для ребенка, так и для них самих. А если в семье есть другие дети, необходимо, чтобы и им уделялось достаточно внимания и любви.

ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ (ФКУ) – ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, В ОСНОВЕ КОТОРОГО ЛЕЖИТ ВРОЖДЕННОЕ НАРУШЕНИЕ МЕТАБОЛИЗМА АМИНОКИСЛОТ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩЕЕСЯ ПОВЫШЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ФЕНИЛАЛАНИНА В КРОВИ. БЕЗ ЛЕЧЕНИЯ, ВАЖНЕЙШЕЙ ЧАСТЬЮ КОТОРОГО ЯВЛЯЕТСЯ БЕЗБЕЛКОВАЯ ДИЕТА, ПАЦИЕНТЫ МОГУТ ПОЛУЧИТЬ ТЯЖЕЛЫЕ НЕОБРАТИМЫЕ МЕНТАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ. ЧТОБЫ СЦЕНАРИЙ ЖИЗНИ СЛОЖИЛСЯ БЛАГОПОЛУЧНО, РОДИТЕЛЯМ И САМИМ ПАЦИЕНТАМ ЕЖЕДНЕВНО ВСЮ ЖИЗНЬ НУЖНО ПРИКЛАДЫВАТЬ УСИЛИЯ К СОБЛЮДЕНИЮ РЕЖИМА ПИТАНИЯ. ЭТО НЕПРОСТО И ТРЕБУЕТ ПСИХОЛОГИЧЕСКОЙ ГОТОВНОСТИ.

О ДИАГНОЗЕ НЕ ГОВОРИТЬ

Ребенку, когда он начинает понимать обращенную к нему речь, уже надо объяснять, почему, например, ему запрещено есть определенные продукты, а другим детям можно.

Но рассказывать надо на его уровне, учитывая возраст, а в 5 или 7 лет может быть поздно. Когда родители доходчиво аргументируют, выстраивают культуру питания, соблюдают диету и всей семьей включаются в процесс, то у ребенка возникает меньше психологических проблем, и он лучше с ними справляется.



ОН ЕЩЕ ТАКОЙ МАЛЕНЬКИЙ!

Не откладывайте «трудные разговоры» на потом. Часто родители думают: вот исполнится ребенку 15–20 лет, он вдруг повзрослеет, все осознает и всему научится.

Нет, так не будет, если вы сегодня не приучаете ребенка к самостоятельности и не адаптируете к принятию диагноза. Больной не должен чувствовать себя жертвой.



КОЕ О ЧЕМ ЛУЧШЕ ПОМОЛЧАТЬ

Если о вам о чем-то трудно говорить или вы считаете, что еще рано это делать, это может говорить о том, что какие-то вопросы остались у вас самих.

По моим наблюдениям, родители, которые сами до конца не приняли диагноз, не говорят о нем и ребенку. Но спросите себя: до какого времени вы будете скрывать правду? Это может подорвать доверие между вами и ребенком, и ваши сын или дочь потом не будут верить вам, обвинят, что вы его или ее обманывали.

НО ВЕДЬ ОН НЕ ТАКОЙ!

Если вы хотите успешно социализировать ребенка, чтобы он понимал, что с ним происходит, не фантазировал и не тонул в собственных страхах и неуверенности, объясните ему все с раннего возраста.

Ребенок, которому все запрещают, а он не понимает, почему это происходит, начинает сравнивать себя с другими детьми. И это может оказаться травматичным. Нам, взрослым, кажется, что если ты уникальный, единственный в своем роде, то это здорово, а маленькому пациенту это не нужно: он хочет быть таким, как все.



БОЛЕЗНИ И ДОМА ХВАТАЕТ –

Посещайте мероприятия, которые проводит пациентское сообщество в вашем регионе. Там наши особенные дети смогут познакомиться с другими такими же детьми и понять, что они не одиноки.

КОММЕНТАРИИ РОДИТЕЛЕЙ И ПАЦИЕНТОВ О ПРОЕКТЕ

Анна Прилепина
председатель оренбургского областного регионального отделения ВОФ

У меня два сына с фенилкетонурией, и до участия в проекте «Знакомство с собой» я считала, что наша семья вполне справляется с проблемами. Но во время личной консультации психолог рассказала, как заикленность на болезни влияет на возможность детей достигать поставленных целей и справляться со стрессом. Мне стало понятно, что можно сделать для создания позитивного настроя и получения удовлетворения от профессии, не допуская при этом выгорания.

Екатерина Маслова
член правления новосибирского РО ВОФ

Я – взрослый пациент. Если бы такие проекты были в моем детстве, это помогло быстрее принять диагноз и не стесняться друзей и знакомых.

Родители мою болезнь никогда не скрывали и трагедии большой из нее не делали. У них был правильный подход, они говорили, что фенилкетонурия – это просто другой образ жизни.

Благодаря практикумам проекта я еще раз поняла, как ценно волонтерство, которым я занимаюсь, и готова с новыми силами помогать семьям пациентов, которым нужна поддержка.

ТЕКСТ: КАМИЛЛА ВОРОНИНА.



ПРОЕКТ «ЗНАКОМСТВО С СОБОЙ» СЫГРАЛ ВАЖНЕЙШУЮ РОЛЬ В ТОМ, КАК СОЗДАВАТЬ ПОЗИТИВНУЮ СРЕДУ В «ЗОНЕ БЕДСТВИЯ» – В ЗОНЕ БОЛЕЗНИ. ПРЕЖДЕ ВСЕГО ОЧЕНЬ ВАЖНО НАСТРОИТЬ РОДИТЕЛЕЙ, ЧТОБЫ ОНИ БЫЛИ СПОСОБНЫ НА ДЛИННУЮ ДИСТАНЦИЮ БЕЗ ВЫГОРАНИЯ, БЕЗ СОЗДАНИЯ НАПРЯЖЕННОЙ СИТУАЦИИ В СЕМЬЕ

МЫ ПРИХОДИМ ТУДА, ГДЕ ТЯЖКО

АКТИВНЫЕ ЛЮДИ

СЕСТРА МИЛОСЕРДИЯ ЮЛИЯ СОЛОВЬЕВА-ВОЛЫНСКАЯ ПРИДУМАЛА, КАК СДЕЛАТЬ УДОБНЫЕ СКОЛЬЗЯЩИЕ ПРОСТЫНИ ДЛЯ ПЕРЕДВИЖЕНИЯ ЛЕЖАЧИХ ПАЦИЕНТОВ. ТОЧНЕЕ СКАЗАТЬ – ДОБРЫЕ ПРОСТЫНИ: ОНИ ПОМОГАЮТ И СЕСТРАМ МИЛОСЕРДИЯ, И СЕМЬЯМ ПАЦИЕНТОВ, И САМИМ БОЛЬНЫМ ЛЮДЯМ ЛЕГЧЕ СПРАВЛЯТЬСЯ С ТЯЖЕЛЫМИ НАГРУЗКАМИ. СЕГОДНЯ К ДЕЛУ ПОДКЛЮЧИЛАСЬ УЖЕ ВСЯ ЮЛИНА СЕМЬЯ

ВЛЕВО, ВПРАВО, ВВЕРХ, ВНИЗ

Сегодня в России, по оценкам экспертов, порядка 5 миллионов лежачих больных. Любая семья, которой хотя бы раз в жизни приходилось столкнуться с тяжелым пациентом, знает не понаслышке, сколько трудностей нужно преодолеть: накормить, приподнять, передвинуть. А если вес велик? И так изо дня в день, не по одному разу.

– Скользящие простыни – это неотъемлемая часть в ежедневном уходе за лежачими больными, – объясняет Юлия. – Работа с такими простынями

основана на принципе скольжения «лед-коньки». Например, если нужно передвинуть человека, под него кладут два куска такой ткани и тянут за верхнюю в нужную сторону.

ЛЕГКО ДЕЛАТЬ ТЯЖЕЛОЕ

Скользкая простынь, которую делают Юля и ее семья, напоминает обыкновенную постельную принадлежность. Но только на первый взгляд. Удивительно, как много дел может проделать эта почти невесомая вещь с помощью умелых рук сестер и ухаживающих.

– Все ее возможности раскрываются в уходе за лежачими тяжелобольными: она создана специально для перемещения таких людей, – рассказывает Юлия, – делает передвижение безболезненным для больного и помогает при самых разных задачах – переодеть пациента, переместить его в постели или с постели на каталку.

Секрет заключается в том, что простынь сделана из легко скользящего, но прочного нейлона с силиконовым покрытием. Кроме того, Юлия придумала обрабатывать край высокой температурой – такой край не причиняет боли пациенту.



ЮЛИЯ СОЛОВЬЕВА-ВОЛЫНСКАЯ

АВТОР ИДЕИ, СЕСТРА МИЛОСЕРДИЯ СВЯТО-ДИМИТРИЕВСКОГО СЕСТРИЧЕСТВА (МОСКВА)

ПО ОБЪЯВЛЕНИЮ НА СТОЛБЕ

А началось все вроде бы случайно: однажды Юлия увидела на столбе объявление, в котором девушек приглашали в училище сестер милосердия.

– Я по образованию инженер-геофизик, но помощь другим – это мое, меня так мама воспитала. Я пошла на собеседование. Пока ждала встречи в коридоре училища, смотрела фильм о сестрах. В нем все девушки были такие красивые, добрые и самоотверженные, что Юле очень захотелось стать частью этой команды. Так Юля попала в Свято-Димитриевское сестричество, которое обосновалось на Ленинском проспекте в Москве.

5 000 000

ЛЕЖАЧИХ БОЛЬНЫХ – ЭТО МИЛЛИОНЫ ПЕРЕДВИЖЕНИЙ, В КОТОРЫХ НУЖДАЮТСЯ ПАЦИЕНТЫ КАЖДЫЙ ДЕНЬ

ИДЕЯ СТАЛА ДЕЛОМ ВСЕЙ СЕМЬИ: МАМА И ДОЧЬ ШЬЮТ, МУЖ СЛЕДИТ ЗА ОБОРУДОВАНИЕМ, ЗЯТЬ ПОМОГАЕТ С ТРАНСПОРТИРОВКОЙ

ВСЕ НАЧИНАЕТСЯ С ВОПРОСА

— Сначала я была сестрой по уходу, — вспоминает она. — А затем занималась тем, что связано со снабжением сестер всем необходимым для работы.

С помощью коллег и своего опыта Юлия поняла, в чем очень нуждаются лежащие больные и те, кто за ними ухаживает. Тяжелого пациента нужно каждый день двигать. По оценкам, среди 5 миллионов российских лежачих примерно 3,5 миллиона — пожилые люди. Малоподвижные уже в силу возраста, не только болезни. Попробуйте умножить это число на количество необходимых ухаживающих передвижений каждый день! Получатся тонны тяжелых манипуляций...

— Одна из наших сестер взяла на себя обязанность находить средства, покупать и обшивать ткань для простыней, — вспоминает Юлия. — Простыни, которые можно было купить на рынке,



скользящие простыни — гениально простое и полезное приспособление, которое экономит силы и время сестер, а для пациента передвижение оказывается безболезненным

не очень удобны для ухода. Они с лямками, обшитыми краями и решают лишь малую часть задач сестры по уходу. Например, существовавшими на рынке простынями нельзя работать с теми пациентами, которых трудно переворачивать из-за большого веса — их было просто невозможно подsunуть под человека. Простыни, которые мы изготавливаем, решают эту задачу легко.

МУЖ ПРИДУМАЛ И ИЗГОТОВИЛ СТАНОК

А сначала Юлии пришла в голову идея, как можно упростить обработку краев и одновременно улучшить качество. На помощь пришел муж: он придумал и изготовил станок, который горячим способом обрезает ткань. Край остается тонким и безопасным. Так рождались скользящие простыни «Ладушка». А Юля, сама того не желая, вдруг стала известным человеком. «Теперь я регулярно получаю обратную связь о работе с нашими простынями, они не вызывают вопросов даже у самых опытных сестер», — рассказывает она. За «Ладушкой» обращаются уже не только родственники пациентов, но и сестричества из других регионов России.

В дело вовлечена уже вся Юлина семья. Сама Юля и одна из ее дочерей изготавливают простыни, обрезая края на станке. Вторая дочь и зять помогают с транспортировкой. Муж поддерживает станок в рабочем состоянии.

Поняли, что таких простыней должно быть больше. Вместе посчитали свои силы: уже сегодня они могут сделать 1000 простыней за месяц. «Мы готовы помогать хоть всей России, ведь где тяжело, там и появляются наши сестры», — говорит Юлия.

ТЕКСТ: ЯНА ПОЛИЕВА.

* ПУБЛИКАЦИЯ НЕ ЯВЛЯЕТСЯ РЕКЛАМОЙ



ПРАВИЛЬНО И БЕЗОПАСНО

ЧТОБЫ ПОЛЬЗОВАТЬСЯ СКОльзяЩИМИ ПРОСТЫНЯМИ ПРИ УХОДЕ ЗА ЛЕЖАЧИМИ ПАЦИЕНТАМИ, НУЖНО ЗНАТЬ ПРАВИЛА И ОБЛАДАТЬ СНОРОВОККОЙ. НА БАЗЕ БОЛЬНИЦЫ СВЯТИТЕЛЯ АЛЕКСИЯ В МОСКВЕ СЕСТРЫ МИЛОСЕРДИЯ ОРГАНИЗОВАЛИ ОБУЧЕНИЕ ВОЛОНТЕРОВ И СЕСТРИЧЕСТВ РАЗНЫХ РЕГИОНОВ РОССИИ

1. НЕ ИСПОЛЬЗУЙТЕ СКОльзяЩУЮ ПРОСТЫНЬ В КАЧЕСТВЕ ПОСТЕЛЬНОГО БЕЛЬЯ
Простынь изготовлена из специального материала, который плохо пропускает воздух — могут возникнуть проблемы с кожей.

2. БУДЬТЕ ОСТОРОЖНЫ ПЕРЕД ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ПРОСТЫНИ
Убедитесь, что с другой стороны кровати есть ограждения или стоит второй человек, который страхует лежачего больного.

3. БУДЬТЕ ВНИМАТЕЛЬНЫ!
НЕ НАСТУПАЙТЕ НА ПРОСТЫНИ. ЧТОБЫ НЕ РИСКОВАТЬ — НЕ ПОСКОльзяЗНУТЬСЯ И НЕ УПАСТЬ.

4. ОТКРЫТЫЙ ОГОНЬ ВБЛИЗИ
Простыни опасны. Ткань быстро тлеет от огня и прилипает к коже, что может вызвать ожог.

5. ПРОЙДИТЕ ОБУЧЕНИЕ
Это позволит вам обрести устойчивые навыки по работе со скользящей простынейю.

ХОРОШИХ ЛЮДЕЙ ДОЛЖНО БЫТЬ МНОГО

В РОССИИ ПОЯВЛЯЕТСЯ ВСЕ БОЛЬШЕ ИНИЦИАТИВ ДЛЯ ОСОБЫХ СЕМЕЙ. ЧАСТО ИХ АВТОРАМИ И УЧАСТНИКАМИ ЯВЛЯЮТСЯ СЕМЬИ С ПАЦИЕНТАМИ. ЗНАКОМИМ ВАС С НЕКОТОРЫМИ ПРОЕКТАМИ, ЧТОБЫ ЭТОТ ОПЫТ ВАС ВОДОХНОВИЛ, А МОЖЕТ БЫТЬ, И ПРИГОДИЛСЯ

Инклюзивное кафе «Разные зерна» | г. Москва

Молодые взрослые с ментальными особенностями развития могут найти работу и друзей

«Вместе весело шагать» | г. Москва

Комплексная инклюзивная программа реабилитации

Центр здоровья и социальной адаптации «6-е чувство» | г. Москва

Массажный салон, в котором работают люди с инвалидностью по зрению

Артель блаженных | г. Москва

Ремесленная мастерская по обучению и трудоустройству людей с инвалидностью

Служба заботы фонда «Дедморозим» | г. Пермь

Помогает семьям с детьми с тяжелыми неизлечимыми заболеваниями найти специализированную няню

Valencia Project

| г. Кудрово, Ленинградская обл.
Бренд одежды для людей с сахарным диабетом

Социальная няня | г. Вологда

Социальный проект помощи семьям с детьми с ОВЗ и семьям, находящимся в трудной жизненной ситуации

Душевные мастерские «Хобби-Дом» | г. Хабаровск

Для детей и подростков в трудной жизненной ситуации, приемных семей и одиноких родителей

«Коточердак» | г. Новый Уренгой, Ямало-Ненецкий АО

Инклюзивные мастерские и кафе для досуга и деятельности людей с ОВЗ, детей и подростков в трудной жизненной ситуации и людей старшего возраста

Центр развития речи LogoLab

| г. Мурманск
Для детей, которые имеют речевые и психоречевые нарушения

Инклюзивные мастерские

«Дом мастеров» | г. Екатеринбург
Занимаются социальной и трудовой адаптацией, реабилитацией людей с ментальными нарушениями

Инклюзивная булочная «Пышки от Маришки»

| г. Череповец, Вологодская обл.
В ней будут работать и социализироваться люди с ментальными нарушениями

Инклюзивная игровая комната «МалышариУм»

| г. Клин, Московская обл.
Создана для решения проблемы ограниченных социальных контактов детей с ОВЗ

Дом счастья | г. Оренбург

Инклюзивный центр развития и творчества для молодых взрослых с расстройствами аутистического спектра и другими ментальными особенностями

«ЛогоИгры» | г. Оренбург

Приложения для детей и подростков с нарушениями речевого развития

Проект «Методическая копилка» | г. Ульяновск

Помогает взрослым, перенесшим инсульт, восстановить память с помощью ментальной математики, а детям с ОВЗ облегчить изучение математики

«Спортивная траектория»

| г. Ярославль
Организация зимних и летних спортивных занятий для людей с инвалидностью

#ПОМОЩЬ ЕСТЬ



Фонд Потанина и ИТАР-ТАСС опубликовали интерактивную онлайн-карту некоммерческих организаций, которые помогают тем, кому трудно.

#

По хештегу **#редкиеболезни** можно найти организации для орфанных пациентов. Хотя список, на наш взгляд, не полон, но для начала это помощь.

ЛЕЧЕБНАЯ СИЛА ПЕЧАТНОГО СЛОВА

ЧТО ПРОИСХОДИТ НА «КУХНЕ», ГДЕ ГОТОВЯТСЯ
СПЕЦИАЛЬНЫЕ ИЗДАНИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТА И ВРАЧА

РЕСУРСЫ

В 2023 году
ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО
РЕДКИХ (ОРФАННЫХ)
ЗАБОЛЕВАНИЙ (ВООЗ)
ВМЕСТЕ С ПАРТНЕРАМИ
ВЫПУСТИЛО В СВЕТ
НЕСКОЛЬКО БРОШЮР
ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ, КОТОРЫЕ
ЖИВУТ СО СЛОЖНЫМИ
ГЕНЕТИЧЕСКИМИ
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ.
КАЖДАЯ ТАКАЯ БРОШЮРА –
СОБЫТИЕ НЕ ТОЛЬКО
В ПАЦИЕНТСКОМ СООБЩЕСТВЕ.
ОНА ПОПАДАЕТ И В КАБИНЕТЫ
ВРАЧЕЙ, УЧЕБНЫЕ АУДИТОРИИ.
ЕЕ УНОСЯТ С СОБОЙ
УЧАСТНИКИ МЕДИЦИНСКИХ
И ПАЦИЕНТСКИХ
КОНФЕРЕНЦИЙ



ЕКАТЕРИНА ЗАХАРОВА

РУКОВОДИТЕЛЬ ЭКСПЕРТНОГО
СОВЕТА ВООЗ, Д.М.Н.

Проект «Библиотечка Академии редких болезней: от А до Я» в минувшем году пополнился выпусками «Гипофосфатазия», «Дефицит лизосомной кислой липазы», «Гипофосфатемический рахит», «Аутосомно-воспалительные заболевания», «Идиопатический фиброз», «Болезнь Гоше».

Брошюры ВООЗ стали одними из самых качественных медиапродуктов. Каждым выпуском занимается большая профессиональная команда.



Держать высокую планку качества – это то, что очень нужно для пациента, диагноста, врача, ведь от точности информации может зависеть длительность диагностики и то, насколько верно действуют семья и доктор. К тому же информация в научном мире, в практической медицине постоянно обновляется, и очень важно вовремя поймать новые подходы, отделить полезное от сомнительного.

Мы приветствуем пациентские сообщества, которые ищут сведения о своем заболевании и его терапии и реабилитации. Активисты помогают нам обратить внимание на вопросы, которые волнуют семьи и пациентов. И важнейшим партнером является медицинский эксперт. Как правило, он не просто врач с научной степенью, а тот, кто специализируется на этой группе заболеваний, следит за свежими научными публикациями.

Есть еще одна важная позиция – объективность. «Кривая» информация, половина правды – это не только неэтично, но даже опасно для состояния пациента. Например, в случае, если он возьмет на вооружение то, что еще не прошло достаточную проверку.



ЕЛЕНА ЗАВЬЯЛОВА

РУКОВОДИТЕЛЬ МЕДИАГРУППЫ
«РЕДКОЕ АГЕНТСТВО»



Что отличает качественную брошюру от обычной? Аналитический подход, при котором работа не сводится к тому, чтобы «залить» в верстальную программу любой текст. Вместе с экспертами, понимая задачу издания, мы подбираем инструменты: какой будет структура текста, какие нужно сделать акценты, как поддержать пациента эмоционально, какая информация полезна врачам. Щепетильно работаем над текстом: он должен быть понятным, логичным, все должно быть точно, как в аптеке.

По-своему подаем медицинскую информацию. Наш подход – визуальный материал не может шокировать, но должен донести медицинские специальные данные. При этом профессионально, понятно, красиво и этично. У нас всегда много новых решений, медиапродуктов «с нуля», потому что у команды есть стремление задать новые стандарты медицинских медиа в России.



СОВРЕМЕННЫЕ ПОТРЕБИТЕЛИ ГОРАЗДО ЧАЩЕ ЧИТАЮТ
ЭЛЕКТРОННУЮ ПРОДУКЦИЮ, ОДНАКО БОЛЬШЕ ДОВЕРЯЮТ ПЕЧАТНЫМ
МЕДИАПРОДУКТАМ, ТАКОВЫ ДАННЫЕ СПЕЦИАЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ
ЧИТАТЕЛЬСКОГО ПОВЕДЕНИЯ



В КРАТЧАЙШИЕ СРОКИ БЫЛО ПОДГОТОВЛЕНО ИЗДАНИЕ ДЛЯ МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОГО НАУЧНОГО ЦЕНТРА (МОСКВА), В КОТОРОМ ОБЪЕДИНЕН СТРОГИЙ НАУЧНЫЙ МАТЕРИАЛ С ПРОСТОЙ И ЯРКОЙ ЕГО ПОДАЧЕЙ

ДЕЛАЕМ «БИБЛИЮ» ДЛЯ ПАЦИЕНТА



ШАГ 1. РАБОТА С ИДЕЕЙ

ПАЦИЕНТСКАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ, ПАРТНЕРЫ, МЕДИЦИНСКИЕ ЭКСПЕРТЫ ОБСУЖДАЮТ ТЕМУ ИЗДАНИЯ, ЕГО ЦЕЛИ И АУДИТОРИЮ.

ШАГ 2. ПОДГОТОВКА КОНТЕНТА

ОПРЕДЕЛЯЮТСЯ МЕДИЦИНСКИЙ ЭКСПЕРТ/ГРУППА ЭКСПЕРТОВ ДЛЯ ПОДГОТОВКИ И ЭКСПЕРТИЗЫ ТЕКСТА. ОН БУДЕТ СОГЛАСОВАН СО ВСЕМИ СТОРОНАМИ – ИССЛЕДОВАТЕЛЯМИ, ПРОФИЛЬНЫМИ ОРГАНИЗАЦИЯМИ, ПАЦИЕНТСКИМ СООБЩЕСТВОМ.

ШАГ 3. РАБОТА РЕДАКТОРА

ТЕКСТ СТРУКТУРИРУЕТСЯ, АДАПТИРУЕТСЯ ПОД СУЩЕСТВУЮЩИЙ ДИЗАЙН-МАКЕТ (ВТОРОЙ ВАРИАНТ: ИЗГОТОВЛИВАЕТСЯ ОРИГИНАЛЬНАЯ ДИЗАЙН-КОНЦЕПЦИЯ). ФОРМИРУЕТСЯ АРХИТЕКТУРА СМЫСЛОВЫХ АКЦЕНТОВ, ГОТОВЯТСЯ ДАННЫЕ ДЛЯ ИНФОГРАФИКИ И ВИЗУАЛЬНЫЙ МАТЕРИАЛ.

ШАГ 4. ДИЗАЙН И ВЕРСТКА

РАБОТА ДИЗАЙНЕРА НАЧИНАЕТСЯ С АНАЛИЗА КОНТЕНТА И АРХИТЕКТУРЫ КЛЮЧЕВЫХ ПОСЛАНИЙ. ЗАДАЧИ ПЕРЕВОДЯТСЯ В МАКЕТ: ВЕРСТКА И ДИЗАЙН, ИНФОГРАФИКА И ДР.

ШАГ 5. ЧИСТКА И СОГЛАСОВАНИЯ

МАКЕТЫ ПРОХОДЯТ РЕДАКТУРУ, КОРРЕКТУРУ, СОГЛАСОВАНИЯ.

ШАГ 6. ГОТОВИМСЯ К ПЕЧАТИ

ПРОВЕРЯЕТСЯ И ОБРАБАТЫВАЕТСЯ КАЖДОЕ ИЗОБРАЖЕНИЕ, «УСТОЙЧИВОСТЬ» МАКЕТА, ДЕЛАЕТСЯ ПРЕПРЕСС (ЭЛЕКТРОННЫЙ ФАЙЛ ДЛЯ ТИПОГРАФИИ). ПРОХОДЯТ КОНСУЛЬТАЦИИ С ПЕЧАТНЫМ ЦЕХОМ.

ШАГ 7. В ПЕЧАТЬ И В СВЕТ!

ТИПОГРАФИЯ ПРОВЕРЯЕТ ТЕХНИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ, ИЗГОТОВЛИВАЮТСЯ ПЕЧАТНЫЕ ФОРМЫ. И НАКОНЕЦ НАЧИНАЕТ РАБОТАТЬ ПЕЧАТНЫЙ СТАНОК.

ШАГ 8. РАСПРОСТРАНЕНИЕ

БЛАГОДАря АКТИВУ ВООЗ, БРОШЮРА ПОПАДАЕТ В СЕМЬИ ПАЦИЕНТОВ, НА КОНФЕРЕНЦИИ, В ОРГАНЫ ВЛАСТИ. ВАЖНО, ЧТОБЫ ПРОДУКТ ПОПАЛ В РУКИ ТЕМ, КОМУ ОН НУЖЕН И ПОЛЕЗЕН.

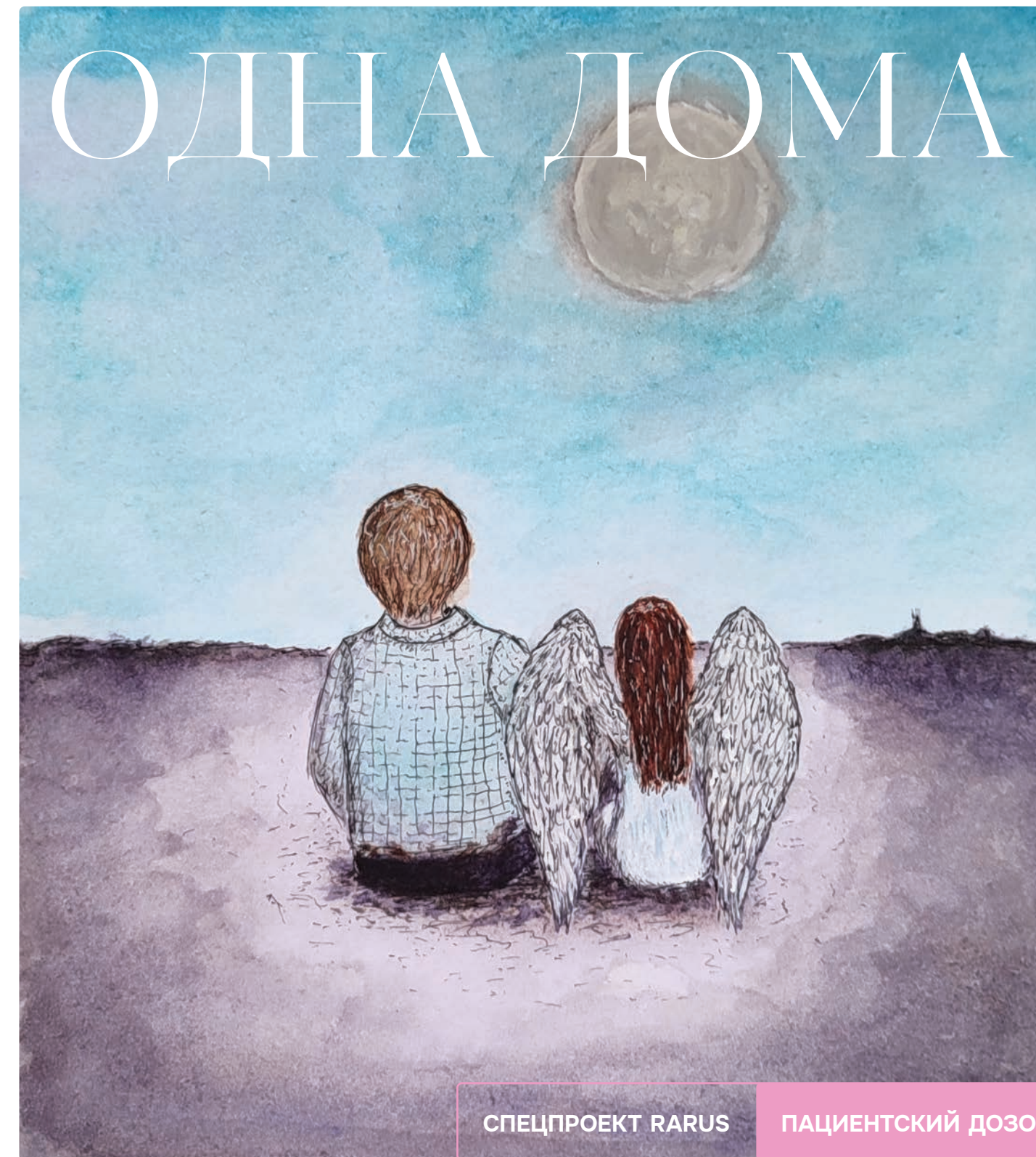


РИСУНОК КАМИЛЛЫ ВОРОНИНОЙ, МАМЫ ПАЦИЕНТА

СПЕЦПРОЕКТ RARUS

ПАЦИЕНТСКИЙ ДОЗОР

ОДНАЖДЫ ДИАГНОЗ ОДНИМ УДАРОМ ВДРЕБЕЗГИ РАЗБИВАЕТ ПЛАНЫ И МЕЧТЫ. И ВОТ ОНА ОДНА В ЧЕТЫРЕХ СТЕНАХ С ТЯЖЕЛОБОЛЬНЫМ РЕБЕНКОМ. С БЕЗНАДЕГОЙ, МАЛОДЕНЕЖЬЕМ, РАВНОДУШИЕМ. СО СТРАХОМ ПОТЕРИ САМОГО ДОРОГОГО. ОНА СОПРОТИВЛЯЕТСЯ. ОДИН ТЯЖЕЛЫЙ ДЕНЬ СЛИПАЕТСЯ СО СЛЕДУЮЩИМ, НЕДЕЛИ – С МЕСЯЦАМИ, ГОДЫ – С ДЕСЯТИЛЕТИЯМИ. ПРОПАСТЬ. ЧТО ДЕЛАТЬ?

ТЯЖЕЛО ПОДНИМАТЬ РЕБЕНКА. НО МЫ НЕ СДАЕМСЯ



ДИАГНОЗ «МЕТИЛМАЛОНОВАЯ АЦИДУРИЯ» НАСТЕ ПОСТАВИЛИ СЛИШКОМ ПОЗДНО. СЕЙЧАС ДЕВОЧКЕ СЕМЬ ЛЕТ, У НЕЕ МЕНТАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ, БОЛЬНЫЕ СЕРДЦЕ, ПЕЧЕНЬ, ПОЧКИ. ИЗ-ЗА СИНДРОМА ДЦП НЕ МОЖЕТ САМА ПЕРЕДВИГАТЬСЯ И СИДЕТЬ БЕЗ ПОДДЕРЖКИ.



СВЕТЛАНА ФИЛЬЧЕВА

МАМА АНАСТАСИИ ИЗ ТВЕРИ

Есть сама Настя тоже не может: девочке поставили гастростому (приспособление для питания). Безбелковая диета и готовые аминокислотные смеси для коррекции протеинового обмена – единственный способ поддерживать жизненные функции ребенка. И такое питание – круглосуточная забота Светланы: измельченную в блендере пищу Настя должна принимать каждые четыре часа, даже ночью. Плюс к этому девочке нужно постоянно давать пить.

Жесткий режим питания осложняется тем, что поесть Насте нужно обязательно. И это нелегко для мамы. Сама девочка может съесть ложечку, а от остального отказаться. Здоровым скажут: «Ну доешь попозже». Но при таком диагнозе это недопустимо: чтобы жить, нужно есть строго по часам и обязательно принимать определенное количество пищи.

Чтобы заработать, папа, водитель-дальнобойщик, надолго уезжает. Жизнь Насти в руках мамы. Девочка-колясочница не может самостоятельно ходить в туалет, не может попроситься туда. Готовка, кормление 24/7, гигиена, стирка – так круглые сутки. «Съездить в больницу, прогуляться до магазина или аптеки стало для меня отдыхом», – говорит Светлана.

К счастью, квартиру без лифта на четвертом этаже удалось поменять на первый этаж. Но пандуса нет.

– Эти семь лет меня вымотали. Сама не понимаю, где беру силы. Их хватает только на дочку, на себя уже нет, даже чтобы сходить к врачу.

Поняв, что находится на пределе, она обращалась в региональную службу социальной защиты, но безрезультатно: «Помощь предусмотрена только для взрослых, для лежачих бабушек.



Можно взять няню платно, у меня есть пара контактов, но пока не звонила, потому что пригласить сиделку на постоянной основе средств нет. А чтобы кто-то посидел раз в месяц за 300 рублей за час, это проблемы не решит».

Бойтся мама оставить девочку и на неподготовленную сиделку, потому что у Насти есть риск кризов. Это состояние может возникнуть на фоне инфекции, стресса, даже положительного – с рвотой, потерей сознания, остановкой дыхания. Если не принять меры, через два часа после первой рвоты ребенка может не стать. Задача Светланы – вовремя купировать кризы.

Девочка сильно отстает в развитии, в свои 7 лет говорить и объясняться даже жестами не может, но мама по звукам и слогам угадывает ее мысли и эмоции. Светлана надеется, что дочь все же сможет начать обучение в коррекционной школе, потому что девочке нравится узнавать новое.

– У нее целая комната развивающих игрушек. Но почти все мои силы уходят на поддержание ее жизни. А от хронического отсутствия сна мозг у меня как будто в отключке, с трудом воспринимаю даже новую информацию. Мечтаю, чтобы на помощь мог прийти человек, на которого можно положиться, и хотя бы добежать до магазина или просто выспаться.



ДОЧКЕ ПОЛИНЕ ЗА ВЕСЬ ДЕНЬ СИЛ ХВАТАЕТ НЕМНОГО ПОСТОЯТЬ ИЛИ СДЕЛАТЬ НЕСКОЛЬКО ШАГОВ ОКОЛО ОПОРЫ. ПОЛИНЕ 8 ЛЕТ, У НЕЕ МИАСТЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ТИП 10, БОЛЕЗНЬ ПРОГРЕССИРУЕТ. ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НЕТ, А СИМПТОМАТИЧЕСКОЕ РАДИКАЛЬНО НЕ ПОМОГАЕТ.

Болезнь проявляется мышечной слабостью во всем теле, которая к вечеру нарастает. В основном передвигается ползком, сидя или в инвалидной коляске, и то на небольшие расстояния. Мышцы не слушаются, резко слабеют, что чревато травмами. Любое заболевание опасно, поскольку утяжеляет основное, а принимать много лекарств нельзя. Поскольку силы не хватает, чтобы полноценно откашливаться, часто развиваются пневмонии. Мама собирает средства, чтобы купить специальный прибор – медицинский откашливатель.

Папа всю неделю работает, а рассчитывать на помощь старших родственников не приходится: живут далеко и уже в возрасте. Так что Марине нужно успевать везде – посменно работать, заниматься домом и учебой дочери, возить ее на обследования и в больницы на госпитализацию. Много сил отнимают даже простые гигиенические процедуры. Маме самой нужно поднять дочку, переместить в ванную и проделать тот же путь обратно.

Эмоционально не легче. «Полина пытается получить поблажки из-за своего заболевания, а не получая, начинает капризничать», – рассказывает мама. А еще приходится защищаться от реакций окружающих. Здоровые дети могут прямо спросить: «Почему не ходит?», «Почему в коляске – она что, маленькая?» Взрослые пытаются «помочь» советами – «вам бы массаж поделать».

А как везти ребенка в школу? Помогает няня, она же ассистент девочки в школе. Но за это родителям прихо-



МАРИНА ТИМОФЕЕВА

МАМА ПОЛИНЫ ИЗ Г. МЫТИЩИ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

СОЦИАЛЬНЫМ РАБОТНИКАМ ЕХАТЬ К НАМ НЕУДОБНО

дится платить, потому что социальные службы до семьи не доезжают, семья живет в новом районе, в отдалении от Мытищ. По той же причине недоступны дополнительные занятия, кружки. «Если бы к детям-инвалидам приезжали домой, было бы здорово», — мечтает Марина. Еще мечтает, чтобы с ребенком занимался приходящий психолог — персонально и вместе с родителями.

За дверями дома новый виток мытарств: не хватает парковок. Места для инвалидов — это отдельная боль: их зачастую занимают здоровые автолюбители. Неправильно устроены уклоны для съезда колясок, почти во всех магазинах нет приспособлений для маломобильных граждан. А еще люди как будто первый раз слышат, что инвалиды имеют право обслуживаться вне очереди и в магазине, и в поликлинике. Почему-то об этом забывает даже медицинский персонал. Детские площадки тоже не приспособлены: кроме качелей других развлечений для таких детей там нет. Зимой из-за снега проблемы только усугубляются. Но в поликлинике могут и умолчать о том, что к колясочнику для забора анализов и некоторых манипуляций должны выезжать на дом.

ДЕТСКИЕ ПЛОЩАДКИ НЕ ПРИСПОСОБЛЕНЫ, ЗИМОЙ ИЗ-ЗА СНЕГА ТЯЖЕЛО

И вечный бой, и постоянная физическая нагрузка, и отрицательные эмоции, и расходы, и неудобства... А еще жизнь в постоянной неопределенности. Остро не хватает информации о заболевании: что ждет дочь и всю семью? чем можно и нужно помочь? где это взять? «Нам нужен обмен информацией по вопросам реабилитации, по нюансам пособий или получению технических средств реабилитации от государства».



НЕТ ВРЕМЕНИ НА ПЕРЕДЫШКУ ДРУГ ОТ ДРУГА



УЖЕ 12 ЛЕТ КАЖДЫЙ ДЕНЬ МАМА РЯДОМ С ДОЧЕРЬЮ ОЛЬГЕЙ ИЗ-ЗА ПРОБЛЕМ ОТ ОСНОВНОГО ТЯЖЕЛОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ SPINA BIFIDA. ПЕРЕДЫШКИ У МАМЫ И САМОЙ ДЕВОЧКИ СЛУЧАЮТСЯ РЕДКО: ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ПРИСТУП МОЖЕТ ВОЗНИКНУТЬ ДАЖЕ КАК РЕАКЦИЯ НА ПОГОДУ.

Из-за частых суставных болей ребенок нуждается в массаже и ЛФК. Из-за арефлекторного (нечувствительного) мочеточника восемь раз в день ей проводится катетеризация. А эпилептические приступы при смене погоды, времен года, бессонные ночи от физической боли в суставах — и здесь мама каждый раз рядом. Еще мама полностью контролирует лечебное питание. У девочки повышенная восприимчивость даже к обычным продуктам, что может привести к тяжелой аллергической реакции, анафилактическому шоку.

Но, несмотря на сложности, мама и дочка стараются не сидеть дома. К счастью, болезнь не отразилась на ментальном состоянии, и девочка успешно учится в школе, у нее есть друзья, она занимается плаванием, а раньше занималась бочче (спортивные игры с шарами), парабадминтоном, стрельбой из лука для лиц с поражением опорно-двигательного аппарата. Еще она маленькая актриса в социальном проекте «Театр равных», где большой дружной компанией снимают школьные истории в стиле «Ералаш».

Ситуация может показаться благой, но нужно понимать, что такая активность лежит на маминых плечах: каждый день она вывозит дочь на коляске, сажает в свой автомобиль, чтобы привезти девочку в коррекционную школу. Через пять часов занятий снова в дорогу — теперь уже домой. Плюс походы по врачам, на обследования, реабилитационные процедуры. Конечно, мама и дочь всегда вместе, но именно это порой угнетает ребенка. «Сложность в том, что Оля лишена самостоятельности. Я, как маяк, всегда и везде указываю путь. Самое сложное в нашей жизни, что нет возможности получить передышку друг от друга».

Оля признана паллиативным ребенком, но в стационар, который мог бы



АЙСЛУ ПЛЕТ

МАМА ОЛИ ИЗ НИЖНЕВАРТОВСКА, ФЕДЕРАЛЬНЫЙ КОНСУЛЬТАНТ ВСЕРОССИЙСКОЙ ОРГАНИЗАЦИИ РОДИТЕЛЕЙ ДЕТЕЙ-ИНВАЛИДОВ (ВОРДИ)

НАУЧИЛАСЬ НЫТЬ, ПРОСИТЬ И ВОЕВАТЬ



ОЛЬГА КНЯЗЕВА

МАМА МАРИИ ИЗ НОВОЧЕБОКСАРСКА ЧУВАШСКОЙ РЕСПУБЛИКИ



МАШЕ 11 ЛЕТ, И У НЕЕ УЖЕ 26 ДИАГНОЗОВ, ОДИН ИЗ КОТОРЫХ — СИНДРОМ МАРШАЛЛА. НОЧЬЮ У ДЕВОЧКИ ВОЗНИКАЮТ РИСКИ ГИПОКСИИ: МОЖЕТ БЫТЬ ДО 15 ГИПОКСИЙ И ДО 6 ОСТАНОВОК ДЫХАНИЯ, ПОЭТОМУ ВОТ УЖЕ НЕСКОЛЬКО ЛЕТ МАМА ПО НОЧАМ НЕ СПИТ.

По словам Ольги, три года назад дочь стала «терять» кислород и днем, поэтому следить за ее состоянием теперь нужно круглосуточно. «Она у нас, как спящая красавица, просто отключается: если не дать вовремя кислород, погибнет». Чтобы поймать жизнь Маши и вернуть ее девочке, нужны, по выражению мамы, финансы и стойкость.

стать такой передышкой, ее не берут: не тот статус. «Да и сама боюсь оставить ее в незнакомом месте, с чужими людьми», — говорит мама. Страх доверить ребенка посторонним людям не дает возможности отдохнуть самой маме. По словам Айслу Плет, департамент социального развития ХМАО — Югры не слишком-то развивает направление помощи паллиативным детям, нет у государственных ведомств и услуг по предоставлению няни, а найти в городе хорошую няню самостоятельно — огромная проблема.

Для детей со **spina bifida** в стране есть проблема с техническими средствами реабилитации: не все коляски подходят, так как нарушения спинного мозга приводят к тяжелому сколиозу. В итоге семье приходится на собственные средства покупать дорогие корсеты Шено для лечения Олиного позвоночника.

С 2020 года Айслу Плет вступила в члены ВОРДИ, стала изучать направление «паллиатив» — круг общения расширился. Осенью 2022 года ее назначили федеральным консультантом ВОРДИ. В распорядке дня, предельно занятого заботами о больной дочери, нашлось время для других родителей с паллиативными или орфанными заболеваниями, ведь многие остро нуждаются в консультациях по сопровождению пациентов и решению проблем семей.

— Занимаюсь этим в часы, когда ребенка нет дома, когда она в школе, — рассказывает Айслу. — Работа с обращениями помогает мне психологически, просто окрыляет возможность что-то изменить к лучшему.



СЕМЬЕ ПРИШЛОСЬ ОСТАВИТЬ ДОМ И ПЕРЕБРАТЬСЯ В ГОРОД, ПОТОМУ ЧТО СКОРАЯ ПОМОЩЬ В ДЕРЕВНЮ МОГЛА ЕХАТЬ 12 ЧАСОВ. НО НЯНЮ ДЛЯ ДЕВОЧКИ С УГРОЗОЙ ОСТАНОВКИ ДЫХАНИЯ НЕ УДАЕТСЯ НАЙТИ И В НОВОЧЕБОКСАРСКЕ

Из-за того, что кислород не поступает должным образом, развилась вторичная эпилепсия. Папа не выдержал, ушел из семьи. К социальным службам или сервисам по найму сиделок Ольга не прибегала, потому что до недавнего времени жили в деревне, где этого просто нет.

— В нашу глухую деревню в Марий Эл скорая помощь из города может добираться 12 часов. После переезда в Новочебоксарск няню найти тоже не удалось, отказываются, потому что боятся взять ответственность за Машу. Без помощи детей я бы не выжила, — говорит Ольга.

Режим жизни — постоянный жесткий недосып вперемешку с работой, хрониче-

ская усталость, и каждый день риск приступа, вечная тревога. «Об этом не хочется даже думать: ухудшения происходят неожиданно и резко. А я однажды могу банально уснуть ночью, ведь дежурю уже пять лет, с 2018 года, боюсь проспать Машу. Две остановки сердца уже были».

Нет худа без добра. За время ночных дежурств у постели дочери Ольга освоила компьютер, вникла в юридические вопросы. А еще, улыбается, «научилась ныть, просить, требовать, воевать». «Поймала дзен и меньше обращаю внимания, где и как спать, что есть... Самое главное было — принять своего ребенка таким, какой он есть, перестать винить себя».



КАМИЛЛА ВОРОНИНА

МАМА АРТЕМА ИЗ УФЫ



ТАКИМ ПАЦИЕНТАМ ЛЕЧЕНИЕ НУЖНО НЕМЕДЛЕННО, С ПЕРВОГО ДНЯ РОЖДЕНИЯ, НО ДИАГНОЗ «ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ» ПОСТАВИЛИ В ТРИ ГОДА, КОГДА ИЗМЕНЕНИЯ СТАЛИ НЕОБРАТИМЫ. ТОЛЬКО ТОГДА СЕМЬЯ УЗНАЛА, С ЧЕМ БОРОЛАСЬ ВСЕ ЭТО ВРЕМЯ И ПОЧЕМУ ПОСТОЯННО ПРОИГРЫВАЛА.

У Темы были тяжелая форма эпилепсии — синдром Веста, сильное отставание в развитии, аутизм. Сейчас ему 12 лет, но он по-прежнему не говорит и плохо понимает обращенную речь, не обслуживает сам себя. Если изначально я планировала вернуться в журналистику и продолжить работу на радио, то к моменту установки диагноза стало ясно: этого не случится.

Я уволилась и погрузилась в заботу о сыне, параллельно пыталась пережить. Мой прежний мир с постоянными поездками, командировками и общением с разными людьми сузился до четырех стен, с периодическими вылазками на улицу или в поликлинику. Не на год, два или три, а на всю жизнь.

Очнулась только через несколько лет, когда состояние сына стало немного лучше, а мое, наоборот, — полная апатия. Трудно было выполнять даже

60 МИНУТ НА СЧАСТЛИВУЮ МАМУ

обычные вещи, не хотелось просыпаться, слушать музыку, даже голову мыть порой себе заставляла.

Были и сеансы психотерапии, и медикаментозное лечение, но меня не покидала мысль, что таблетками я обманываю сама себя. Да, в самый тяжелый период они, возможно, необходимы, но надо разбираться в том, что внутри, и быть, а не казаться. В голове мелькали мысли, что я не живу для себя, что я просто приложение, обслуживающий персонал. Но я ругала себя за мысли, что хочу хотя бы иногда жить своей жизнью. А потом стала искать пути, как совместить то и другое — заботу и свои желания.

Сначала был бег. Возможно, и от себя. Но я увлеклась им, хотя в школе у меня было освобождение от физкультуры. Пробегки дали мне толчок, опору и уверенность, что я могу преодолевать препятствия. Муж работал, обеспечивал семью, и в этот период очень помогали мама и бабушка — хотя бы два раза в неделю на час отпускать меня побегать. Позже я начала рисовать, хотя никогда этому не училась. Творила по ночам, иногда в ущерб сну, но получала гораздо больше — удовольствие от того, что я создаю.

Следующим шагом было возвращение в профессию — благо интернет сделал эту работу доступнее. Стала сотрудничать с коллегами, публиковаться в журналах и электронных СМИ.

И, главное, я вернула себе то, чем занимаюсь, сколько себя помню, — стихи, прозу и театр. В рамках лаборатории драматургов написала монопьесу «Мама рядом», в которой рассказала о самых непростых временах в жиз-



ни особенной мамы. Отчасти это был и мой личный опыт. Было удивительно, когда после читки пьесы многие говорили мне или писали в соцсетях, что им близка моя история и у них такие мысли. Нашла близкое мне по духу пространство — театральный женский клуб «Новая Каренина». Мы поставили удивительный спектакль-вербатим «К тебе» — по реальным историям из жизни участниц.

Очень люблю еврейскую притчу, как мама, запираясь одна в комнате, пила чай со сладкой булочкой. «Мама, что ты делаешь? А как же мы?» — возмущенно кричали дети. «Ша, дети! — ответила она. — Я делаю вам счастливую маму!»

БУДУТ КОСЫЕ ВЗГЛЯДЫ НА ДЕТСКИХ ПЛОЩАДКАХ ИЗ-ЗА НЕОБЫЧНОГО ПОВЕДЕНИЯ. БУДЕТ БЕСПОКОЙНЫЙ ЧУТКИЙ СОН, ЧТОБЫ «ПОЙМАТЬ» ОЧЕРЕДНОЙ ПРИСТУП ЭПИЛЕПСИИ...



НЕЛЯ ПОГОСЯН

МАМА АРТЕМА ИЗ МОСКВЫ,
ЗАМЕСТИТЕЛЬ ПРЕДСЕДАТЕЛЯ
ПРАВЛЕНИЯ ВООЗ

ВСЕМ, ЧТО У НАС ЕСТЬ, МЫ ОБЯЗАНЫ АРТЕМУ



СЫН С ДЕТСТВА СТРАДАЕТ БОЛЕЗНЬЮ ГОШЕ III ТИПА С ПРОГРЕССИРУЮЩИМ ТЕЧЕНИЕМ. СЕЙЧАС ЕМУ 19 ЛЕТ, И 19 ЛЕТ СЕМЬЯ ЖИВЕТ РЯДОМ С БОЛЕЗНЬЮ АРТЕМА.

— Заботиться о ребенке с заболеванием, где есть неврологические, опорно-двигательные и ментальные нарушения, тяжело и физически, и эмоционально. Он не может самостоятельно передвигаться и обслуживать себя.

К счастью, я не осталась один на один с такой ситуацией. У нас заботливый папа, помогают бабушка и другие родные мне люди. Но часто мамы остаются одни, полностью посвящают себя тяжелым детям, лишаются возможности работать, реализовать в профессии. Не могут позволить себе даже отдохнуть! В итоге выгорают, начинают чувствовать себя жертвами, «ущербными».

Нельзя замыкаться, нужно найти в себе силы переключиться. Я, например, не сижу в офисе, но успеваю совмещать заботу о ребенке с общественной работой, ведь даже из дома я могу помочь другой маме с проблемой. Поддерживаю тех, кто только узнал о диагнозе, и психологически,

и подсказками, к какому врачу обратиться, куда идти за помощью. Такая деятельность помогает и тебе самой: ты чувствуешь себя нужной.

Благодаря общественной работе у меня появилась возможность бывать в других регионах, общаться и дружить с другими семьями, познакомиться с лучшими медицинскими экспертами, организаторами здравоохранения. Мы с мужем часто говорим, что всем, что у нас есть в жизни, мы обязаны Артему. Ведь Бог, дав нам такого ребенка, дал и силы для него, мы чувствуем эту поддержку свыше. Хочу пожелать всем родителям научиться принимать ситуацию и жить с ней, ни в коем случае не отчаиваться.

ЧАСТО ТЯЖЕЛАЯ ЖИЗНЕННАЯ СИТУАЦИЯ ПОМОГАЕТ НАЙТИ НОВЫЙ ПУТЬ – СВОЙ СОБСТВЕННЫЙ. И НАЧАТЬ ПОМОГАТЬ ДРУГИМ, КАК САМОМУ СЕБЕ. ИСТОРИИ О ТЕХ, КТО ОБРЕЛ В БЕДЕ СИЛУ И ДАЕТ СЕМЬЯМ С ТЯЖЕЛО БОЛЬНЫМ РЕБЕНКОМ ШАНС НАЧАТЬ ЖИТЬ СНОВА

ПАПА ОСОБОЙ ДОЧКИ ГОТОВ ПОМОЧЬ 600 СЕМЬЯМ

ОН СОЗДАЛ СЕРВИС КАЧЕСТВЕННЫХ НЯНЬ. ЧТО УДАЛОСЬ СДЕЛАТЬ И С КАКИМИ ВОПРОСАМИ СТОЛКНУЛСЯ НА ПУТИ РОЖДЕНИЯ СЕРВИСА, В КОТОРОМ НУЖДАЮТСЯ ТЫСЯЧИ РОССИЙСКИХ СЕМЕЙ?

Как родителю особого ребенка мне была нужна няня, и я начал ее искать. И понял: это сделать сложно. Когда из детского хосписа к моей дочери стала приходить няня и я увидел, что есть обученные люди, то подумал, что хорошо, если бы существовал сервис, который поможет и другим семьям, потому что этих других у нас сотни тысяч.

Позже, прочитав книгу «Открывая организации будущего», познакомился с крупной голландской компанией Buurtzorg, которая смогла все это сделать эффективно. Рассказал о своей идее Маше Субанте, основателю благотворительного фонда «Клуб добряков», коллегам по фонду. В Голландии мы посмотрели, как работает Buurtzorg, и после зарегистрировали в России сервис нянь особого назначения, набрали первых пять нянь.

РОДИТЕЛИ ОСОБОГО НАЗНАЧЕНИЯ



ЕВГЕНИЙ ГЛАГОЛЕВ

ПАПА ОСОБОЙ ДОЧКИ, ДИРЕКТОР
И СОСНОВАТЕЛЬ СЕРВИСА
«НЯНИ ОСОБОГО НАЗНАЧЕНИЯ»



Наши услуги – это уход за ребенком. Обучением занимается Алина Княженцева из «Клуба добряков». В детском хосписе «Дом с маяком» она имела опыт организации работы нянь. А поскольку мы сами – родители особых детей и понимали их потребности, это помогло составить план обучения нянь базовым навыкам: непосредственно уход за ребенком, кормление, правильное размещение, если у ребенка существует проблема с положением тела.

Наша «няня особого назначения» – коммерческая услуга, но существуют фонды, которые оплачивают затраты тем, кому сложно найти средства. Пока это 15–20 таких семей. Сейчас мы бы хотели грамотно выстроить бизнес-модель и масштабировать ее, поскольку бизнес, в том числе социальный, – это метрики, цифры, эффективность, и, если ее нет, цифры плавают и страдают, ты работаешь в убыток. Работаем над тем, чтобы быть эффективными операционно, и после будем расти и развиваться в других городах.

Наша цель – создать такой сервис в каждом городе-миллионнике. Пока он работает в трех – в Москве, Санкт-Петербурге и Набережных Челнах.

Если говорить о развитии в целом, важнейшим вопросом является качество нянь. Знаю, что существует государственный пилотный проект, где семьям с особыми детьми предоставляют няню на один-два раза в месяц на несколько часов, но специалисты там не обученные и не способны работать с детьми с разными диагнозами.

Второе. Не любой специалист даже с опытом может в принципе работать с необходимым качеством. К сожалению, мы обнаружили, что специалисты,

ИДЕАЛЬНАЯ НЯНЯ –
ЭТО ТА, КОТОРАЯ ХОЧЕТ РАБОТАТЬ С ТАКИМ РЕБЕНКОМ, ПОНИМАЕТ ЕГО, ВИДИТ В РЕБЕНКЕ ЧЕЛОВЕКА И СЛЫШИТ РОДИТЕЛЕЙ, ЧЕГО ОНИ ХОТЯТ. НЯНЯ РАЗВИВАЕТСЯ САМА, ПОСЕЩАЕТ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ТРЕНИНГИ. НЕ РАСКИСАЕТ, ЕСЛИ У ЕЕ ПОДОПЕЧНОГО ЧТО-ТО НЕ ПОЛУЧАЕТСЯ. И ОНА СПОСОБНА ПЕРЕДАВАТЬ ОПЫТ ДРУГИМ

которые оказывают подобные услуги и были социальными работниками, не всегда пригодны для того уровня сервиса, какого мы добиваемся, эта категория оказалась менее обучаемая. Однажды мы обучили группу социальных работников из одного регионального города, но никто из них не прошел учебу хорошо и не вышел на работу.

Хотим дать качественную высоко востребованную услугу. Так мы хотим помочь и семье, и государству – частично заместить его в этой сфере. В детском хосписе, услугой которого мы пользовались, было 60–70 нянь – у нас уже в два раза больше и есть возможность организовать работу так, чтобы каждый год более 600 семей пользовались нашим сервисом в трех городах. Мы столкнулись с тем, что, к сожалению, нет возможности собрать несколько миллионов рублей в месяц, чтобы помогать семьям оплачивать эту помощь.

«НЯНЯ ОСОБОГО НАЗНАЧЕНИЯ» ОБУЧЕНА ВСЕМ БАЗОВЫМ НАВЫКАМ УХОДА ЗА РЕБЕНКОМ С ТЯЖЕЛЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ – ОТ КОРМЛЕНИЯ ДО ПОЛЬЗОВАНИЯ ОБОРУДОВАНИЕМ. НО ПОКА ГОСУДАРСТВО ТАКУЮ НЯНЮ НЕ ОБЕСПЕЧИВАЕТ

МЫ ТОЛЬКО СЛЕГКА ПОШАТНУЛИ ЭТУ ГЛЫБУ, НО НЕ РАЗБИЛИ

ЧЕТЫРЕ ГОДА НАШ ФОНД ПОДДЕРЖИВАЕТ СЕМЬИ, КОТОРЫЕ НУЖДАЮТСЯ В НЯНЕ ДЛЯ КРАТКОВРЕМЕННОГО ПРЕБЫВАНИЯ. СТАЛИ ПРЕДОСТАВЛЯТЬ НЯНЮ И В ПАЛЛИАТИВНОЕ ОТДЕЛЕНИЕ САМАРСКОЙ ОБЛАСТНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ БОЛЬНИЦЫ ИМ. В. Д. СЕРЕДАВИНА ДЛЯ ТЕХ РОДИТЕЛЕЙ, КОТОРЫЕ ВЫНУЖДЕНЫ ЖИТЬ В БОЛЬНИЦЕ МЕСЯЦАМИ.

Чтобы таких нянь становилось больше, мы сделали многое для их обучения. Записали видеоуроки, опубликовали брошюру «Юрик с кнопочкой», ведь обязанности няни особенного ребенка гораздо шире: кормление/прием лекарственных препаратов, правильное положение тела, прогулки, ингаляции/санирование, рисование в нетрадиционных техниках, игры и чтение – все с учетом возможностей ребенка.

Когда няню нашли и обучили, она приглашается в семью познакомиться с мамой, ребенком, наладить контакт. Конечно, главным ее соратником и учителем становится сама мама, которая подскажет и поможет адаптироваться к новым обязанностям.

После заключения договора няня выходит в семью на восемь часов в неделю. Это время, режим работы, распределяется по договоренности. Если семье требуется больше времени для социальной передышки, то это уже личная договоренность с няней и материальная ответственность семьи. Есть в практике фонда опыт, когда одинокой маме с двумя детьми, один



ОЛЬГА ШЕЛЕСТ

ИСПОЛНИТЕЛЬНЫЙ ДИРЕКТОР
БЛАГОТВОРИТЕЛЬНОГО ФОНДА ЕВИТА,
Г. САМАРА

из которых – паллиативный, пришлось лечь в больницу. Мы помогли определить ребенка в паллиативное отделение, где он круглосуточно находился под присмотром няни и санитарных работников отделения.

Для развития такой помощи нужно взаимодействовать и с государственными, муниципальными, социальными службами. Мы готовы помогать им с обучением, но ждем встречный интерес – стремление овладевать новыми навыками, вносить коррективы в протоколы и нормативно-правовые акты, которые десятилетиями не адаптировались под семьи с паллиативными детьми и тяжело больными инвалидами в целом. Мы только слегка пошатнули эту глыбу, но не разбили ее.

ЖДЕМ ОТ СОЦИАЛЬНЫХ РАБОТНИКОВ ГОТОВНОСТИ РАЗВИВАТЬСЯ, А ОТ НОРМАТИВНО-ПРАВОВЫХ АКТОВ – АДАПТАЦИИ ПОД СЕМЬИ С ТЯЖЕЛЫМИ ДЕТЬМИ



ЮЛИЯ БОБРОВА

ДЕТСКИЙ ХОСПИС, БАРНАУЛ

Например, у нас есть семья, в которой мама не может пойти в больницу для процедуры химиотерапии, поскольку оставить ребенка не с кем, и мы стараемся заместить ее на время ее собственного лечения. Есть семьи с самыми тяжелыми детьми, от которых нельзя отойти ни днем, ни ночью, а мамы с ними в одиночку. Таким помогает группа волонтеров-студентов медицинского колледжа.

Вот такую небольшую альтернативу мы создали. На будущее хочется, чтобы часть услуг и манипуляций по уходу за такими детьми была признана органами социальной защиты, например кормление через зонд, гастростоме, чистка трахеостомы. Пока они признаются как медицинские, социальные работники их выполнять не имеют права, хотя по факту многие мамы делают это дома сами. Мы хотим, чтобы организации социальной защиты предоставляли услуги семьям с паллиативными детьми и социальные работники приходили хотя бы три раза в неделю на пару часов. Сейчас же волонтеры – это самая большая поддержка для нас.

В АЛТАЙСКОМ КРАЕ ЗАРЕГИСТРИРОВАНО ПОРЯДКА 300 ПАЛЛИАТИВНЫХ ДЕТЕЙ, НО ИХ В 2 РАЗА БОЛЬШЕ. НЕ ВСЕ ХОТЯТ ПРИЗНАВАТЬ СВОЕГО РЕБЕНКА НУЖДАЮЩИМСЯ В ПОМОЩИ



ЕСТЬ ОПЫТ

В США няня семье при наличии в ней пациента с заболеванием не предоставляется автоматически. Возможность ее предоставления и то, какое количество часов будет работать няня, часто зависят от того, какую медицинскую страховку оплатит семья и что она может себе позволить на эту страховку. Поэтому нередки случаи, когда сама семья оплачивает услуги няни. Но в некоторых штатах США действуют программы, по которым родителям могут оплачивать уход за детьми, уязвимыми с медицинской точки зрения. Однако такая помощь может варьироваться от штата к штату.

Мы не сидим сложа руки. Собираем подписи и пишем заявление от общественности Алтайского края в интересах таких тяжелых детей. Если получится добиться изменений, то те же органы социальной защиты получили бы специалистов, которые обучены манипуляциям и готовы оставаться с детьми, чтобы дать родителям передышку, помочь, дать возможность сделать что-то вне дома.

Шаг за шагом мы прокладываем и второй путь – занимаемся организацией хосписа для детей и взрослых. Надеемся, он будет предоставлять различные услуги – выездной паллиативной службы, консультации узких специалистов, организовывать стационар дневной и с круглосуточным пребыванием, услуги лаборатории, обследований, реабилитации и абилитации. Все, чего очень ждут семьи. Сейчас организуем привлечение средств для приобретения подходящего здания.

МАМЫ ПРЕДЛАГАЮТ

НАШИМ ДЕТЯМ ТРЕБУЮТСЯ ПРОФЕССИОНАЛЫ
СВЕТЛАНА ФИЛЬЧЕВА

Нашим семьям очень нужны от государства специально обученные и хорошо подготовленные специалисты, которые понимали бы специфику сопровождения таких детей и могли заниматься ими, развивали бы их. Это не только профессиональные сиделки, но и дефектологи.

ЖДЕМ ВЫЕЗДНЫЕ БРИГАДЫ ПО ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ
АЙСЛУ ПЛЕТ

Мы надеемся, что в каждом регионе будут развиваться хосписы и другие социальные и медицинские сервисы и услуги. Например, семьям было бы легче справляться с проблемами, если были бы доступны узкие медицинские специалисты, такие как диетолог или специалист по настройке аппаратуры для домашней реанимации.

Острейшим вопросом для семей, у которых дома находится тяжелый пациент, являются выездные бригады по паллиативной помощи. Во многих

регионах их просто нет. Для родителей пациентов, нуждающихся в паллиативной помощи 24/7, это острейшая потребность. Я знаю ситуацию в одном регионе, когда, чтобы заменить трахеостому или гастростому трудно транспортабельному пациенту, необходимо везти его 600 км до ближайшей клиники! Родителей не обучают медицинским процедурам по замене стом и правильному введению специализированного лечебного питания.

Но есть в нашем регионе и хорошие новости. Ждем, что скоро в реабилитационном центре «Таукси» в Нижневартовске появится комплекс реабилитационных услуг для города и соседних муниципалитетов и не нужно будет ехать далеко от дома за реабилитацией. Там, кроме того, появятся условия для большей независимости, своевременного образования, развития и даже, возможно, трудоустройства. Разрабатывается в его рамках и программа «передышки»: дети с паллиативным статусом смогут находиться там в дневном стационаре или долговременно, чтобы у мам была возможность отдохнуть.

Нужны психологи, в том числе и медицинские, ведь тяжелые болезни еще и прогрессируют, и родитель и пациент каждый день в течение многих лет испытывают сильнейшие нагрузки.

НУЖНА ИНФОРМАЦИЯ ПО РЕАБИЛИТАЦИИ И БЕСПЛАТНЫМ УСЛУГАМ
МАРИНА ТИМОФЕЕВА

Нам остро нужна информация о заболевании, его терапии и современных методиках лечения и реабилитации, какие у нас есть льготы, как можно получить хорошие ТСР от государства. Хотелось бы видеть расширенный список реабилитационных центров с краткой информацией об их профиле деятельности, особенностях и сроках реабилитации, необходимых для поступления анализах. А пока мы собираем это с миру по нитке сами или же едем за лечением или реабилитацией вслепую.

И еще родители таких пациентов не должны терять веру в себя. Даже в нашем положении мы можем помогать другому, будь то детский дом, собачий приют или пенсионер в магазине. Тем самым мы показываем нашим детям, что они тоже сильные, помогая другим, они станут увереннее в себе.

МНОГОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ КОМПЛЕКСЫ МОГУТ ПОМОГАТЬ С РЕАБИЛИТАЦИЕЙ, «ПЕРЕДЫШКОЙ» И ДАЖЕ СТАТЬ ЦЕНТРАМИ ОБУЧЕНИЯ И ПРОФОРИЕНТАЦИИ ДЛЯ ОСОБЫХ ДЕТЕЙ

НАДО, ЧТОБЫ МЫ НЕ ЖИЛИ В СОСТОЯНИИ ПОСТОЯННОЙ ВОЙНЫ

ОЛЬГА КНЯЗЕВА

Мы постоянно сталкиваемся с вопросами, где что выбить, как получить медицинскую помощь, тот же «кислород», аппарат неинвазивной вентиляции легких. Жизненно необходимое оборудование для наших детей должно быть доступным и бесплатным.

Перемещать наших детей нам тяжело. Автобусов с низким полом почти во всех населенных пунктах, где мы были, мало или нет совсем, так что до республиканской больницы приходится ехать на такси. В школе пользоваться инвалидной коляской не запрещено, но в зданиях из-за узких лестничных пролетов, отсутствия пандусов, узких проемов дверей в столовую или туалет делать это невозможно, и родители вынуждены переносить их на руках.

При этом не очень-то и хотят брать инвалида в школу. Был случай, когда нам говорили, что от нас много проблем. В этом году Маша пошла в пятый класс, и это у нас уже третья школа.

МЫ НЕ ОЛОВЯННЫЕ СОЛДАТИКИ — МЫ ЖИВЫЕ

КАМИЛЛА ВОРОНИНА

Нам, родителям, нужно и самим взять себя в руки — взять ответственность не только за ребенка, но и за свои здоровье и жизнь. Долгое время я считала себя незаменимым стойким оловянным солдатиком, который не имеет права на ошибку, слабость, негативные эмоции.

Но эта идеальная картинка очень обманчива, она разрушает изнутри. Мы разные, мы живые, и мы не можем 24/7 быть погруженными только в ребенка, иначе мы в нем растворимся и будет неоткуда брать силы. Всегда должно быть время на себя: чашка кофе на балконе рано утром, пробежка в парке наедине с собой, путешествие на пару часов на природу. Все идет в копилку личного человеческого счастья и душевного равновесия, и наши дети это очень хорошо чувствуют.

МАМА НЕ ДОЛЖНА ЧУВСТВОВАТЬ СЕБЯ БРОШЕННОЙ В БЕДЕ НЕЛЯ ПОГОСЯН

Трудно полагаться только на свои силы. Мы в Москве являемся подопечными хосписа «Дом с маяком», который может прислать бесплатно няню. Есть возможность разместить нашего сына с паллиативным статусом в стационарном отделении хосписа: условия там как дома, можно положиться на прекрасно обученный персонал, навещать ребенка. В других регионах родители могут только мечтать о таких службах.

Важна и финансовая составляющая. Бывает, что служба есть, но услуги ее недешевы, а семье, часто неполной, тяжелы такие расходы. Первой и главной опорой должны стать государственные организации. Именно государство должно позаботиться о социальной помощи такой семье или делегировать часть функций специальным НКО, финансировать такую помощь.

Примеры есть. В России запущена программа гериатрической помощи для одиноких престарелых людей. Работники из социальной защиты приходят к пенсионерам, инвалидам, покупают лекарства, продукты, помогают с уборкой. Такую помощь очень ждут и семьи с тяжелобольными детьми.

Такой персонал должен быть хорошо обучен, чтобы мама спокойно могла довериться ему. Остро востребованы не просто сиделки, а люди со специальной подготовкой, которые не боятся оставаться с таким ребенком, умеют делать перевязки, знают, как пользоваться оборудованием — кислородным аппаратом, гастростомой. Имеют опыт работы с лежачими пациентами, могут сменить подгузники, поднять, повернуть, посадить, покормить. Конечно, лучше мамы о ребенке никто не позаботится, но ей нужно время, чтобы восстанавливать силы и поддерживать настроение, когда, кажется, просто покидают силы и не остается надежды.

НЯНИ ДОЛЖНЫ ВИДЕТЬ НЕ БОЛЕЗНЬ, А РЕБЕНКА

МАРИЯ КАЛИНИНА

Семьи пациентов с жизнеугрожающими заболеваниями очень ждут, что во всех регионах будут созданы структуры с ухаживающим персоналом. Создавать такой сервис, с нашей точки зрения, возможно в тесном взаимодействии государства и организаций, которые уже профессионально занимаются или готовы заниматься этой деятельностью. Конечно, нужно чтобы помощь няни приходила не только в большие города, но в районные центры, отдаленные поселения и деревни. Часто это не просто потребность, а то, что жизненно необходимо. Как и няня для ребенка-инвалида, это должен быть не только специально обученный специалист, которому родитель может доверить свое дитя, но и человек, который видит в ребенке ребенка, а не его болезнь.

ТЕКСТЫ: РИММА ШЕВЧЕНКО,
МАРИЯ КАЛИНИНА, ЕЛЕНА ЗАВЬЯЛОВА

ПОДВЕДЕМ ИТОГ

Региону нужны многофункциональные хосписы с узкими и доступными каждой семье специалистами, набором реабилитационных услуг, возможностью оставить ребенка на передышку. Пациенты очень ждут выездных бригад паллиативной помощи. Это жизненно необходимо!

А еще все ждут «нянь особого назначения» — и дома, и в больнице:

- специально обученных, которые умеют и любят работать с такими пациентами;
- бесплатных для семьи;
- юридически защищенных — статус услуги амбулаторному пациенту должен быть таким, чтобы ее имели право оказывать социальные работники, приходящие няни, волонтеры;
- НКО готовы заместить часть нянь, но государственно-частное партнерство нуждается в помощи.

Детям нужны онлайн- и приходящие дефектологи, психологи и другие специалисты по развитию.

Необходима проработка маршрутизации ТСП — на каких условиях все необходимое оборудование, в том числе дорогостоящее, станет доступно семье.

Родители ожидают обучения пользованию оборудованием и манипуляциям, необходимыми пациенту.

Требуются специалисты по обслуживанию домашнего медицинского оборудования.

Семьи нуждаются в специалистах по развитию, дефектологах и психологах.

Приспособленная среда должна наконец стать таковой: нужны инвентаризация каждого дома, где живет инвалид, каждого маршрута, оптимизация среды в общественном транспорте, магазинах, школах.

Жизнь в селе не должна стать приговором, необходимы маршрутизация таких удаленных пациентов и помощь их родителям.

Информация о медицинских и реабилитационных услугах, юридическая помощь должны стать открыты, ясны и доступны каждой семье.

Детские площадки сделать добрее к детям-инвалидам, чтобы и для особого ребенка там были развлечения, ведь он не может вскарабкаться на горку, например, и ему остается только плакать и завидовать здоровым детям.

Правила уважительного отношения к семье с тяжелым ребенком нужно соблюдать всем. Необходимо без требований высылать на дом тяжелому пациенту машину для забора анализов, пропускать семью с инвалидом вне очереди — в поликлинике, магазине.

Нам всем нужно стать добрее.



ПАЦИЕНТСКИЙ ДОЗОР № 4: «ОДНА ДОМА»

Это специальный проект журнала «RARUS. Редкие болезни в России». С помощью семей пациентов и журналистов мы проводим полевое исследование самых острых граней. В социальных сетях мы предлагаем семьям принять участие в проекте: собираются самые реальные, не паркетные истории. Мы находим инициативные команды, которые меняют ситуацию. Вместе мы стучимся в ваши сердца, чтобы вдохновить сообщество, организаторов здравоохранения и социальные службы сделать сегодня шаг в справедливое завтра.

КОМАНДА ПРОЕКТА

ЕЛЕНА ЗАВЬЯЛОВА

автор идеи, куратор проекта, «Редкое Агентство»

МАРИЯ КАЛИНИНА

координатор проекта, мама «редкого» мальчика, юрист

ПАЦИЕНТЫ И ИХ РОДИТЕЛИ,

ЖУРНАЛИСТЫ — участники и реализаторы полевых исследований

СВЕТ И ТЕНЬ В ОКОШКЕ

ОТСУТСТВИЕ ПОДДЕРЖКИ И САМОПОДДЕРЖКИ
МОЖЕТ БЫТЬ ТРАВМАТИЧНО



ЭММА ЗАХИДОВА

клинический психолог
ФОНДА «АиФ. ДОБРОЕ СЕРДЦЕ»



ХОЧЕТСЯ СПРЯТАТЬСЯ ОТ ВСЕХ

Жизнь семьи меняется кардинально. И нет понимания, как жить дальше. Это может приводить к взаимным обвинениям, поиску «виноватого», агрессии, невозможности услышать друг друга и, как следствие, к уходу из семьи одного из супругов. Отсутствие поддержки в такой ситуации может быть травматично. Оставшись одна, женщина чувствует себя бесконечно одинокой, брошенной, у нее может стремительно падать самооценка, возникает недоверие к окружающим. Если самые близкие люди не смогли понять, поддержать, то чего можно ждать от малознакомых?

Возникает социальная дезадаптация, пропадает желание общаться с другими, хочется спрятаться от всех, отгородиться. Мне вспоминается случай, когда мама на протяжении длительного времени не выходила из квартиры с ребенком днем и гуляла с ним только поздним вечером, боясь осуждения со стороны соседей.

СИНДРОМ «24/7»

Часто мамы испытывают перманентное чувство тревоги. Много переживаний и страхов, в том числе за будущее ребенка. Периодически возникает мысль: «А что с ним будет, когда меня не станет?» Оставшись без поддержки, мама полностью берет на себя ответственность за уход за ребенком, его лечение, развитие, защиту от окружающих.

Мама, дети которых страдают тяжелыми заболеваниями, часто рассказывают, что испытывают постоянное беспокойство и потребность отслеживать их состояние 24/7 и даже ночью прислушиваются к дыханию ребенка. Это дает временное ощущение контроля и безопасности.

Жизнь начинает восприниматься как постоянная борьба, на которую не хватает сил. А отсутствие поддержки не дает возможности выделить время для себя и наедине с собой, восстановить ресурсы. Это негативно сказывается на физическом и душевном самочувствии и способно приводить к тяжелым депрессивным состояниям. Не может это не отражаться и на ребенке.

СИМБИОЗ С РЕБЕНКОМ И ЕГО ПОСЛЕДСТВИЯ

Если мы говорим о ребенке с ограниченными возможностями, то часто возникают симбиотические отношения между ним и мамой, особенно если речь идет об одинокой маме и в семье нет других детей. Мама как бы сливается с ребенком. Это позволяет очень тонко чувствовать его состояние и потребности. Удивительно наблюдать, как мамы детей, у которых, например, отсутствует речь, выстраивают с ними невербальную коммуникацию, понимая всё без слов.

С другой стороны, такие мамы на фоне перманентного чувства тревоги за ребенка склонны к гиперопеке. Ребенок становится единственным смыслом жизни, возникает потребность полностью защитить и оградить его от всего — от обязанностей и проблем. Это не дает ему проявлять самостоятельность хотя бы в доступном объеме — принимать решения, выстраивать отношения с другими людьми, что негативно сказывается на развитии ребенка.



ОБЩЕНИЕ С ДРУГИМИ СЕМЬЯМИ ПОМОГАЕТ ПРИНЯТЬ ДИАГНОЗ И ЛУЧШЕ АДАПТИРОВАТЬСЯ К ЖИЗНИ С БОЛЕЗНЬЮ

ПОБУДЬТЕ С НЕЙ РЯДОМ

Очень важно не оставлять маму один на один с ситуацией. Но травма или болезнь ребенка могут стать стрессом и для знакомых, друзей семьи. Многие не понимают, как вести себя, о чем можно говорить, а о чем нет. Из-за страха сделать что-то не так друзья и знакомые начинают избегать встреч. Но очень важно не дистанцироваться в такой ситуации. Если сложно говорить о происходящем, можно дать понять, что вы рядом.

Большой опорой может стать общение с мамами, которые находятся в такой же ситуации. Это позволяет справиться с чувством одиночества, обмениваться опытом, делиться переживаниями и получать поддержку.

ТРЕВОГОЙ МОЖНО УПРАВЛЯТЬ

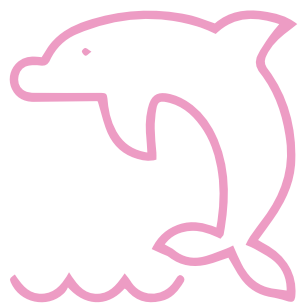
Мамам зачастую требуется поддержка психолога. Встреча с ним дает возможность, не опасаясь непонимания и осуждения, рассказать о том, что беспокоит, поделиться чувствами, выговориться. Психолог поможет взглянуть на ситуацию под другим углом, разобраться в собственных желаниях и потребностях, научит справляться с тревогой и другими непростыми эмоциями. Это позволит почувствовать себя увереннее, а значит, улучшить качество жизни — и свое, и ребенка.

10

СЕССИЙ
С ПСИХОЛОГОМ
БЕСПЛАТНО
| ОНЛАЙН

ТАКУЮ ПОМОЩЬ
РОДИТЕЛЯМ ОСОБЫХ
ДЕТЕЙ ОКАЗЫВАЕТ ФОНД
«АиФ.ДОБРОЕ СЕРДЦЕ»
DOBROE@AIF.RU





**АНИСА
НИКОЛАЕВА**

МАМА САШИ,
СООРГАНИЗАТОР
СООБЩЕСТВА СЕМЕЙ С ДЕТЬМИ,
БОЛЬНЫМИ ЛЕЙКОДИСТРОФИЕЙ



ПАПА, МАМА, САША И МОРЕ

ОПЫТ ПЕРЕМЕН



КАЖДЫЙ МЕЧТАЕТ ИЗМЕНИТЬ ЖИЗНЬ К ЛУЧШЕМУ, НО У ВСЕХ ЕСТЬ «ОТЯГЧАЮЩИЕ ОБСТОЯТЕЛЬСТВА», КОТОРЫЕ УДЕРЖИВАЮТ. И ВСЕ ЖЕ 8 МАРТА 2022 ГОДА МЫ СЕЛИ В САМОЛЕТ И ПЕРЕЕХАЛИ С ПАЛЛИАТИВНЫМ РЕБЕНКОМ ЖИТЬ В ЧЕРНОГОРИЮ НА МОРЕ. КОНЕЧНО, БЫЛИ СТРАХИ. ПОДЕЛЮСЬ ОПЫТА, КАК МЫ ИХ ПРЕОДОЛЕВАЛИ

№1

В НЕИЗВЕСТНОСТЬ С ПАЛЛИАТИВНЫМ РЕБЕНКОМ

У нашей младшей дочки метахроматическая лейкодистрофия. Болезнь стартовала в два года. К восьми годам Саша не держит спину, с трудом удерживает голову.

Поздней осенью и зимой на улицу мы практически не выходили. Силы у Саши кончались, уже пока мы одевались, и мне катить инвалидную коляску по заснеженным улицам тяжело. Выходить из дома часто не позволяло и плохое самочувствие дочки – приступы дистонии и частые рвоты. Накормить и напоить в таком состоянии ее тоже было сложно, и мы всерьез задумались о гастростоме.

Саша постоянно плакала или в лучшем случае лежала с отрешенным взглядом. Речь практически ушла, осталось три слова – «папа», «мама», «море». Каждый вечер после работы папа рисовал с ней море, и только тогда Санька радовала нас улыбкой.

№2

ПОТЕРЯТЬ НАЛАЖЕННЫЙ БЫТ

Годы болезни выстроили наш режим: реабилитация, терапия, близость врачей на пожарный случай. И я очень боялась остаться с ребенком на руках без поддержки врачей и физиотерапевтов.

Муж настаивал, что нужно поддерживать любое Сашино желание жить: хочет на море – значит, надо ехать. Так однажды мы из заснеженной Казани полетели в теплую Черногорию...

Со дня приезда мы стали гулять по 3–5 часов в день, сидели у моря, валялись на песке, трогали камни, нюхали цветы, ...и Санька стала оживать.



МУЖ НАСТАИВАЛ, ЧТО НУЖНО ПОДДЕРЖИВАТЬ ЛЮБОЕ САШИНО ЖЕЛАНИЕ ЖИТЬ

ПОСРЕДИ ЗАНЯТИЯ
С ИРИНОЙ ТИКОЦКОЙ САНЬКА
ДРОЖАЩЕЙ РУКОЙ ВЫТЯНУЛА
СО СТОЛА ДВЕ КАРТОЧКИ
С СИМВОЛАМИ «Я»
И «РАДОСТНЫЙ»



Про реабилитацию

Адаптироваться на новом месте помог опыт ковидного года, когда я стала заниматься с Сашей сама. Реабилитация перешла в онлайн-формат руками мамы, под контролем терапевта. Меня вдохновило обучение у Татьяны Карловой в «Школе мягкой реабилитации» [@dr.karlova](#).

Хотя еще долго не приходило доверие к себе, боялась неправильно оценить состояние дочки, недоработать или перегрузить занятием. Но с переездом на юг оказалось, что чувствуешь себя немного в отпуске. А когда занимаешься на террасе с видом на море, рука так и тянется включить музыку. Так рутинная зарядка превратилась в веселье и танцы. Сашка стала чаще улыбаться, а я перестала бояться заглянуть в ее грустные глаза и ждать стона.

Мы учимся общаться без слов

У ребенка появилась куча желаний: приготовить сегодня салат, а завтра пиццу... Сейчас купаться, а потом рисовать... Купить платье, а не комбинезон, в который я всегда ее по привычке одевала. Белое платье, золотые туфли и красный лак для ногтей...

Сашкина инициативность побудила меня на поиск школы альтернативных коммуникаций, и Татьяна посоветовала социальную школу «Каритас» [caritas-edu.ru](#). Посреди занятия с Ириной Тикоцкой Санька дрожащей рукой вытянула со стола две карточки с символами «я» и «радостный». Так мы снова учимся понимать нашу девочку.



СОЦИАЛЬНАЯ
ШКОЛА
«КАРИТАС»



СИДЕЛИ У МОРЯ,
ВАЛЯЛИСЬ НА ПЕСКЕ,
НА ТРАВЕ, ТРОГАЛИ
КАМНИ, НЮХАЛИ ЦВЕТЫ,
... И ПОСТЕПЕННО САНЬКА
СТАЛА ОЖИВАТЬ



СО СЛОЖНОСТЯМИ С ГЛОТАНИЕМ, КОТОРЫЕ НЕИЗБЕЖНЫ ПРИ САШИНОМ ДИАГНОЗЕ, НАМ ПОМОГАЮТ СПРАВИТЬСЯ ЗАНЯТИЯ С АППАРАТОМ «НЕЙРОПОРТ»

Про питание

Когда еще дома Саша не ела, мы пробовали разные диеты, убирали глютен, добавляли белковые смеси. Но все изменения неизменно приводили к рвоте и отказу от пищи. А тут я расслабилась и стала просто готовить то, что хочется.

В Черногории небогатый выбор, но очень вкусные и качественные местные продукты: мясо, молодой сыр, рыба, оливковое масло и горный мед, зелень и фрукты. Теперь Саша гораздо реже смотрит на еду с усталостью и отвращением, чаще пробует новое, особенно когда вокруг нее едят с аппетитом. Ест все – рыбу, мясо, овощи, фрукты. Пасту, конечно, и пиццу, бабушкин борщ больше всего, как все дети.

Отдельная проблема – обеспечить достаточное количество питья. С ужасом вспоминаю, как выпаивали дочку из шприца и считали миллилитры. Тут может запросто выдуть пол-литра воды с гранатовым или лимонным сиропом.



Про медицину

В нашем городке с населением около 50 тысяч человек уровень медицины сопоставим с городами российской глубинки. Большой плюс – есть больница с детским стационаром и реанимацией. Прокапать ребенка по назначениям врачей на дом приходит медсестра, и нет необходимости ложиться в стационар. За высокотехнологичной помощью, например МРТ, нужно ехать в другой город – благо страна маленькая, и дорога занимает 40 минут.

МНЕНИЕ О МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЯХ, СЕРВИСАХ И КЛИНИКАХ, УПОМЯНУТЫХ В ДАННОЙ ПУБЛИКАЦИИ, ЯВЛЯЕТСЯ ЛИЧНЫМ МНЕНИЕМ АВТОРА ПУБЛИКАЦИИ И НЕ ЯВЛЯЕТСЯ РЕКЛАМОЙ.



Спасибо всем нашим докторам

К сожалению, далеко не все нужные препараты есть в местных аптеках. Спасают близость других стран и добрые соседи, готовые привезти Саше лекарства, например которых нет в стране. Взаимопомощь и взаимовыручка – большое дело.

Что касается врачебной поддержки, нам посчастливилось встретить отзывчивых докторов в местной поликлинике. Нет, они не специалисты в лейкодистрофиях, но с готовностью прислушиваются к мнению наших российских и израильских врачей, которые ведут Сашу со времен трансплантации костного мозга. Саша прошла ее в 2018 году. Спасибо всем нашим докторам – они всегда откликаются, когда нужно проконсультироваться.



ПОТЕРЯТЬ ПРИВЫЧНЫЙ КРУГ

Мои давнишние знакомые меня спрашивали: как местные относятся к девочке на коляске? За полтора года я перестала задумываться об особенном отношении. Улыбаются, бывает, неожиданно целуют и угощают. Открытость, жизнелюбие и любовь к детям присущи, наверное, любой южной стране. Первое время меня шокировала такая отзывчивость. Например, когда начальница городского отделения соцзащиты на приеме, увидя коляску, приняла нас без очереди. А поняв, что проблема с оформлением медицинской страховки в ошибке системы налоговой службы, сама покатила коляску в налоговую

А ЕЩЕ ПРОИСХОДЯТ ЧУДЕСА. УСЛЫШАВ О ПОЛЬЗЕ МОРСКИХ ЕЖЕЙ ПРИ ДИАГНОЗЕ САШИ, РЫБАК С МЕСТНОГО РЫНКА СТАЛ СОВЕРШЕННО БЕСПЛАТНО ЛОВИТЬ И ПРИВОЗИТЬ ЕЖЕЙ



и там вместе с инспектором звонила в Фонд медицинского страхования. Медицинскую книжку (аналог нашего полиса медицинского страхования) выдали на утро следующего дня.

Про медицину

Вне туристического сезона, когда нет пробок на дорогах, мы ездим в «развивашку для особняков». Соцзащита предлагает посещать школу с тьютором, но я боюсь перегрузить Саньку. Кстати, о финансовом аспекте: образование и медицина бесплатны при проживании по рабочей визе. Пенсия по инвалидности для Саши и меня составляет €560.

Находясь в замкнутом пространстве рядом с тяжелобольным ребенком, чувствуешь свою зависимость от ближнего круга. Но стоит только вылезти из панциря, сменить обстоятельства и внешний серый фон на цветной, открываешь силу и возможности в себе.



БОЛЬШОЙ ПЛЮС ДЛЯ РЕАБИЛИТАЦИИ – ЭТО ВОДА: МОРЕ, БАССЕЙН. ОНИ УВЕЛИЧИВАЮТ ДИАПАЗОН ДВИЖЕНИЙ И ВАРИАТИВНОСТЬ УПРАЖНЕНИЙ. УКРЕПЛЯЮТ ТЕЛО И ДАРЯТ ПОЗИТИВНЫЕ ЭМОЦИИ

СТАЛА ПРОСТО ГОТОВИТЬ ТО, ЧТО ХОЧЕТСЯ. ТЕПЕРЬ САША ГОРАЗДО РЕЖЕ СМОТРИТ НА ЕДУ С УСТАЛОСТЬЮ И ОТВРАЩЕНИЕМ, ЧАЩЕ ПРОБУЕТ НОВОЕ. ЕСТ ВСЕ – РЫБУ, МЯСО, ОВОЩИ, ФРУКТЫ



Я ОЧЕНЬ ПЕРЕЖИВАЛА: В ЛЕЖАЧЕМ СОСТОЯНИИ МЫ ЛЕТЕЛИ ВПЕРВЫЕ. В САМОЛЕТЕ ВЫРУЧИЛО КРЕСЛО SPECIAL TOMATO



ОПЫТ ПЕРЕМЕН



ХОЧЕТСЯ ПРИЗНАТЬСЯ
В ЛЮБВИ И ВОСХИЩЕНИИ
ПРОФЕССИОНАЛИЗМУ
НАШИХ МЕДИЦИНСКИХ
ГЕНЕТИКОВ, ДОКТОРОВ



мы ждем с надеждой
положительных
результатов исследований
и ученых Казанского
Федерального
университета под
руководством Альберта
Ризванова



№4

ВИНА ЗА БОЛЕЗНЬ

Здесь свой стиль жизни, свои традиции – и мы им учимся. Стали чаще улыбаться – хлебосольным соседям, приветливым прохожим, солнцу, горам и морю. Ушло переживание постоянного груза горя и вины за болезнь родного ребенка.

Тут я смогла бегать на море купаться с утра, пока Сашка спит. Кроме того, вынуждена отключаться от проблем, когда учу язык. Это позволило мне понять, что у меня самой есть желания – получить профессию реабилитолога, заниматься своим здоровьем.

Переезд на море, к сожалению, не позволяет уехать от болезни. Но он стал для нас сдвигом парадигмы. Показал, что болеющий ребенок и его семья могут быть счастливы, могут, безусловно, вместе радоваться жизни сегодня. И это дает вдохновение хотеть и строить свое завтра.

89

ЗАБОЛЕВАНИЙ

С ЯНВАРЯ
2024 ГОДА УСКОРИТСЯ
ВЫДЕЛЕНИЕ ЛЕКАРСТВ
ИЗ РЕЗЕРВНОГО ФОНДА

ЗАЯВКА ФОРМИРУЕТСЯ ЗА ДЕНЬ,
ЕСЛИ ЕСТЬ ЗАКЛЮЧЕНИЕ ВРАЧЕБНОЙ
КОМИССИИ ИЛИ КОНСИЛИУМА ВРАЧЕЙ
ФЕДЕРАЛЬНЫХ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ
МЕДЦЕНТРОВ. ПОСЛЕ ЛЕКАРСТВО ДОЛЖНО
БЫТЬ ВЫДЕЛЕНО НЕЗАМЕДЛИТЕЛЬНО.
ПРАВИЛА ПРИНЯТЫ НА УРОВНЕ
ФЕДЕРАЛЬНОГО ПРАВИТЕЛЬСТВА

210 млрд

НА ТАКУЮ СУММУ
ЗАКЛЮЧЕНЫ **КОНТРАКТЫ**
И **ДОГОВОРЫ**



ГОДА
ФОНДУ



«КРУГ ДОБРА»
ОБЕСПЕЧИВАЕТ
ПРЕПАРАТАМИ ДЕТЕЙ
И ПОДРОСТКОВ
С ОРФАННЫМИ
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ
И ДРУГИМИ ОПАСНЫМИ
БОЛЕЗНЯМИ

> 23
425*

ДЕТЕЙ, КОТОРЫМ
ПОМОЩЬ ОКАЗАНА
ИЛИ БУДЕТ ОКАЗАНА
НА ОСНОВАНИИ
ОДОБРЕННЫХ ЗАЯВОК

* ДАННЫЕ НА КОНЕЦ 2023 ГОДА





ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ

- ПРЕОДОЛЕВАЕМ БАРЬЕРЫ В ДИАГНОСТИКЕ, ЛЕЧЕНИИ, РЕАБИЛИТАЦИИ
- КОНСУЛЬТИРУЕМ ПО ПОЛУЧЕНИЮ ТЕРАПИИ И СОЦИАЛЬНОЙ ПОМОЩИ
- СОТРУДНИЧАЕМ С ВЕДУЩИМИ ЭКСПЕРТАМИ
- ПРЕДСТАВЛЯЕМ ИНТЕРЕСЫ В ОРГАНАХ ВЛАСТИ

АКАДЕМИЯ РЕДКИХ БОЛЕЗНЕЙ

- ШКОЛЫ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ
- ПРАВО ВРАЧА
- СЕМИНАРЫ
И МАСТЕР-КЛАССЫ

RARUS MEDIA

- ЖУРНАЛ «RARUS.
РЕДКИЕ БОЛЕЗНИ В РОССИИ»
- БРОШЮРЫ,
БУКЛЕТЫ, ЛИСТОВКИ,
ЦИФРОВЫЕ МЕДИА
- ЭКСПЕРТНЫЕ МЕДИА,
СПЕЦПРОЕКТЫ

РОССИИ НУЖЕН
КАЖДЫЙ!



ГОРЯЧАЯ ЛИНИЯ
+ 7 800 201 06 01



RARUS

РЕДКИЕ
БОЛЕЗНИ
В РОССИИ

ИЗДАЕТСЯ С 2012 ГОДА

ПЕРВОЕ ОБЩЕСТВЕННОЕ ИЗДАНИЕ ОБ ОРФАННОЙ
ОТРАСЛИ, ПРИ ЭКСПЕРТНОЙ ПОДДЕРЖКЕ
МЕДИЦИНСКИХ ГЕНЕТИКОВ И ОРГАНИЗАТОРОВ
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

→ ЗАБОЛЕВАНИЯ, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ,
РЕАБИЛИТАЦИЯ
→ АНАЛИТИКА, ПОЛЕВЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ
→ ИННОВАЦИИ

ЖУРНАЛ БЕСПЛАТНО РАСПРОСТРАНЯЕТСЯ
В ПАЦИЕНТСКИХ ОРГАНИЗАЦИЯХ РОССИИ,
НАУЧНЫХ И МЕДИЦИНСКИХ ОРГАНИЗАЦИЯХ И ВУЗАХ,
В РЕГИОНАЛЬНЫХ И ФЕДЕРАЛЬНЫХ ОРГАНАХ ВЛАСТИ



РЕДАКЦИЯ БЛАГОДАРИТ ВСЕ СЕМЬИ, МЕДИЦИНСКИХ
ЭКСПЕРТОВ И ЖУРНАЛИСТОВ, КОТОРЫЕ ВМЕСТЕ
С НАМИ ДЕЛАЮТ ЭТОТ ЖУРНАЛ



Всероссийское
общество
орфанных
заболеваний

КОМАНДА ВЫПУСКА

Екатерина Захарова, д.м.н.

куратор проекта

Ирина Мясникова,

председатель правления ВООЗ

главный редактор

Неля Погосян, заместитель

председателя правления ВООЗ

координатор

Елена Завьялова,

руководитель «Редкое Агентство»

шеф-редактор

Андрей Кутын, арт-директор

дизайн

Ирина Чепелкина,

редактор-корректор



РЕДКОЕ АГЕНТСТВО

«Редкое Агентство»

Управляющий медиапартнер

Разработка, дизайн и выпуск под ключ
экспертных, медицинских медиа

Учредитель и издатель

**Всероссийское общество
редких (орфанных) заболеваний**

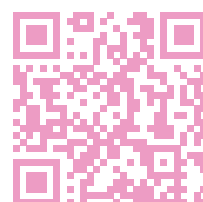
**Сотрудничество с журналом и реклама,
выпуск другой медиапродукции**

Москва, ул. Б. Андроньевская, д. 17, комн. 514/3

www.rare-diseases.ru

8-800-201-06-01

vooz@bk.ru



SwiXX BioPharma

Modern Medicines for All

Инновационные методы лечения Пациентоориентированный подход Команда высокопрофессиональных специалистов

Свикс Биофарма - фармацевтическая компания, представляющая портфель транснациональных корпораций по производству биофармацевтических, безрецептурных препаратов и изделий медицинского назначения, заменяя их филиалы или отдельные бизнес-подразделения на рынках, где они не ведут деловую активность. Наша преданная своему делу команда специалистов стремится обеспечить доступ пациентов к необходимым им современным лекарственным препаратам, которые производят наши партнеры. Свикс Биофарма стратегически фокусируется на 4 терапевтических областях, предлагая инновационные методы лечения редких, онкологических и гематологических заболеваний, специализированной помощи и вакцинах.

ООО «СВИКС ХЭЛСКЕА», МЕЖДУНАРОДНАЯ ГРУППА КОМПАНИЙ СВИКС БИОФАРМА
105 064, г. Москва, Земляной вал, д. 9
Тел.: +7 495 229 06 61
Электронная почта: russia.info@swixxbiopharma.com

БИБЛИОТЕЧКА «АКАДЕМИЯ РЕДКИХ БОЛЕЗНЕЙ: ОТ А ДО Я»



Информация от экспертов для жизни и здоровья

- орфанные заболевания
- секреты наследственности
- диагностика
- терапия
- социальная помощь
- опыт пациентов и их семей