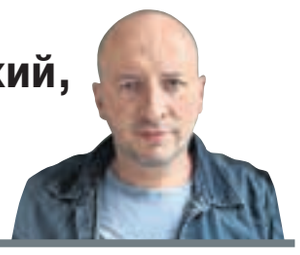
русфонд/www.rusfond.ru

Артем Костюковский,
СПЕЦИАЛЬНЫЙ КОРРЕСПОНДЕНТ РУСФОНДА



Одолеть «мрамор»

Излечима ли неизлечимая болезнь

Русфонд продолжает рассказывать о проблемах чувашских детей, рожденных с мраморной болезнью. Единственный шанс на спасение этих детей — трансплантация костного мозга (ТКМ). Специальный корреспондент Русфонда, пообщавшись с врачами и чиновниками чувашского Минздравсоцразвития, понял, что они об этом не знают.

● *Мраморная болезнь (врожденный семейный остеосклероз, остеопетроз, болезнь Альберс—Шенберга) — редкое наследственное заболевание, проявляющееся диффузным уплотнением костей скелета и ломкостью костей («мраморные» кости). Распространенность в среднем по России такая же, как в остальном мире (один случай на 100–200 тыс. новорожденных), но в Чувашии — один на 3,5–4 тыс. новорожденных. Без пересадки клеток «мраморные» дети доживают в среднем до 2,5–3 лет.*

В прошлом материале («Чувашский мрамор», „Ъ“ от 6 февраля) мы рассказали о мальчиках, которым в израильской клинике Хадасса были проведены ТКМ. По мнению медиков, все прошло удачно. Теперь детям предстоят обследования раз в полгода.

Известно, что ребенок рождается «мраморным», только если оба родителя — носители дефектного гена. Значит, заболевание можно предотвратить. Для этого будущим мамам и папам нужно пройти генетическую диагностику и в случае чего — отказаться от намерения родить заведомо больного ребенка. Отказаться способны не все. Да и обследование проходят едва ли не единицы.

Естественно, многие родители считают, что уж с кем, с кем, а с их ребенком этой беды не случится. Но вот страшный диагноз поставлен — и что дальше? А ничего. Родителям «мраморных» детей никто не говорит, что единственный способ лечения остеопетроза — ТКМ. Родители сами находят информацию об этой процедуре, из интернета и друг от друга узнают о клинике Хадасса, сами собирают деньги через социальные сети. Всё — сами, без какой-либо помощи медиков или министерства.

Главным специалистом в Чувашии по остеопетрозу считается профессор Александр Кириллов. Это заслуженный врач республики, генетик, доктор медицинских наук. Я рассказываю ему о ребятишках, которым были проведены ТКМ в Израиле.

— Да, можно продлить жизнь, улучшить качество жизни,— кивает Кириллов.— Но дети в любом случае погибают. Вы можете привести примеры успешного лечения остеопетроза? Я слежу за научной литературой и могу сказать, что до сих пор заболевание считается летальным. И я очень сомневаюсь, что израильтяне могут похвастаться каким-то конкретным примером излечения мраморной болезни. А пересадка костного мозга при остеопетрозе — пустая и бессмысленная трата денег.

Трудно сказать, какую литературу изучает Кириллов. Но с клиникой Хадасса, где проводят ТКМ чувашским детям, он явно не связывался. И напрасно, узнал бы много нового для себя.

— Остеопетроз неизлечим? — удивляется заведующая отделением детской трансплантологии клиники Хадасса Полина Степенски.— Кто вам такое сказал? Если пересадка проходит удачно, дети выздоравливают! Начиная с 1990-х годов, когда мы начали делать ТКМ по новому протоколу, в нашей клинике провели трансплантации 28 пациентам с этим диагнозом. Умерла только Настя Ильдер, которой не нашли неродственного донора. Вред, который болезнь уже нанесла ребенку, никуда не денется, но сама болезнь после пересадки костного мозга уходит. Поэтому максимально быстро нужно искать донора и проводить эту процедуру. Мутация чувашского гена специфическая, но это ничего не значит. Всех можно вылечить. Проблема детей из Чувашии только в том, что они приезжают к нам уже в запущенном состоянии.

— Выделение квоты на лечение за рубежом не наша компетенция,— говорит замглавы Минздравсоцразвития Чувашии Татьяна Богданова.— Если говорить о ТКМ, мы можем направить только в федеральные медицинские центры. Но многие родители сразу настраиваются на Израиль и возможностями отечественного здравоохранения пользоваться не хотят.

А есть чем пользоваться? Возможны ли подобные трансплантации в российских клиниках? Об этом — в следующих публикациях цикла.

Урок арифметики

Владик Кот ждет операции на позвоночнике

ВАРВАРА ЛОЗЕНКО

Мальчику шесть лет. У него сильное искривление позвоночника. Очень сильное. Он выглядит относительно прямым, потому что внутри спины к его позвоночнику приторочена металлическая конструкция VEPTR, пять лет назад оплаченная читателями Русфонда. Она-то и держит спину ровно. Но она не умеет расти. А Владик растет. За отчетные пять лет конструкцию шесть раз удлиняли, и до четырнадцати Владиковых лет надо будет удлинить еще раз шесть. А деньги, пять лет назад собранные на лечение Владика, кончились.

Я помню Владика. Он был очень веселый пять лет назад, когда я его увидел впервые. За десять минут, пока я расспрашивал маму про особенности его болезни, Владик тогда разлил воду, рассыпал чай, чуть было не проглотил конфету вместе с фантиком. И вытворял это все так обаятельно, что сердиться на него было невозможно, и мы смеялись.

Веселым он и остался, только с поправкой на возраст и опыт человека, которому каждый год вскрывают спину ножом. Он по-прежнему все время бежит куда-то. Он кувыркается, хотя врачи считают, что с этой железякой в спине кувыркаться не то чтобы нельзя, а невозможно. Он вечно запускает мчаться какой-нибудь предмет: машинку, самолет, ракету, скалку, шапку… и ему по-прежнему все на свете нравится.

Ну… почти все. Кроме уколов. Впрочем, против того укола, который делает анестезиолог перед операцией, у Владика нет возражений. Этот предоперационный укол безболезненный. А вот уколы, которые делают после операции в палате, болезненные.

Владик изучил вопрос. Это антибиотики. Антибиотики внутримышечно колоть больно. Поэтому всякий раз перед операцией Владик договаривается с родителями и врачами, что антибиотики ему колоть не будут. Владик же изучил вопрос. Антибиотики бывают же еще в таблетках и в сиропе. Врачи и родители всякий раз вероломно обещают таблетки и сироп, но всякий раз обманывают. Говорят: «Посмотри, как поднялась температура. Сироп не помогает. Придется делать укол».

Другой ребенок на месте Владика обиделся бы смертельно. И Владик бы обиделся. Но не может. По счастливому свойству характера, ему нравятся все эти люди. Мама нравится понятно почему. Папа нравится, потому что бросил ради него работу, чтобы возить в бассейн, в школьную подготовишку и на рыбалку. (Это все далеко, кроме рыбалки, ведь они живут в деревне в Каширском районе, и ради подготовишки и бассейна надо ездить в Зарайск.)

Врачи нравятся. Особенно их инструменты. Из каждой поездки в Новосибирск на очередную операцию Владик привозит целую гору шприцев, катетеров и прочих медицинских приспособлений, предназначения которых я не знаю, а Владик знает.

Он хочет стать врачом. Но чтобы стать врачом (это Владик понимает), надо учиться. А чтобы учиться, надо посидеть на месте хотя бы пять минут. А посидеть на месте Владик не может по тому же свойству характера, что все на свете ему нравится и все на свете надо обязательно немедленно взять и к чему-нибудь употребить.

С этаким свойством характера какими угодно уроками трудно заниматься, особенно арифметикой. Поэтому у Владика 7+6=14. Ну то есть семь операций на позвоночнике ему уже сделали, включая установку железяки и последующие ее наращивания. И еще шесть операций осталось сделать. И когда к семи сделанным операциям прибавятся шесть запланированных, тут-то как раз Владику и будет четырнадцать лет. Вот и выходит, что 7+6=14.

Владик был веселым пять лет назад. Веселым он и остался, только с поправкой на возраст и опыт человека, которому каждый год вскрывают спину ножом

А в четырнадцать лет Владик достаточно вырастет, чтобы железяку из спины вынуть. И врачи вынут из Владика железяку, он будет сам по себе жить с ровной спиной. И без всякой боли, про которую теперь Владик просто не рассказывает никому, но часто испытывает. И тогда он уже совсем хорошо выучит математику и буквы. И станет врачом.

Так Владик думает. Но его обманывают. Не говорят всей правды. На самом деле ему действительно предстоят шесть операций. Только после шестой операции в четырнадцать лет железяку из спины не вынут, а установят взрослую, постоянную, на всю жизнь. И она не то что не будет причинять боли, эта постоянная железяка, но меньше, чем причиняет теперешняя. Потому что Владик Кот растет с железякой внутри, а доктор Владислав Валерьевич Кот не будет расти, а будет морочить головы детям и вероломно обещать им сироп вместо уколов. Железяка в спине не помешает ни врачебной профессии, ни вероломству. С ней, с этой железякой, можно будет жить. Нормальная будет жизнь.

Только до этой жизни еще шесть операций.

Валерий Панюшкин,
Московская область

КАК ПОМОЧЬ | **ДЛЯ СПАСЕНИЯ ВЛАДИКА КОТА НЕ ХВАТАЕТ 508 470 РУБ.**

Заведующий детским отделением АНО «Клиника НИИТО» Михаил Михайловский (Новосибирск): «У Владика сложный прогрессирующий сколиоз на почве множественных аномалий развития позвонков. В 2009 году удалось начать единственно возможное в этой ситуации многоэтапное лечение с помощью инструментария VEPTR. Теперь по мере роста мальчика нужно удлинять конструкцию. Этапные коррекции проводятся до окончательного формирования скелета. Мы уже провели Владику семь этапов. Лечение необходимо продолжать еще в течение шестисеми лет. Это позволит удерживать позвоночник в правильном положении и не допустить тяжелой инвалидности».

Клиника выставила счет за корректирующую операцию на 758 470 руб. Телеканал «360 Подмосковье» соберет 250 тыс. руб. Таким образом, не хватает 508 470 руб.

Дорогие друзья! Если вы решили спасти Владика Кота, пусть вас не смущает цена спасения. Любое ваше пожертвование будет с благодарностью принято. Деньги можно перечислить в Русфонд или на банковский счет мамы Владика — Ольги Викторовны Смирновой. Все необходимые реквизиты есть в Русфонде. Можно воспользоваться и нашей системой электронных платежей, сделав пожертвование с банковской карты или электронной наличностью, в том числе и из-за рубежа *(подробности на rusfond.ru)*.

Экспертная группа Русфонда

Косвенный мозг

«Не знаю, но уверен»

РЕПЛИКА

Взявшись за создание регистра доноров костного мозга, мы заранее знали, что для многих граждан России это тема новая, незнакомая, непривычная. С первых же дней даже пришлось объяснять разницу между костным и спинным мозгом. Акция на «Первом канале» («Отдать себя», „Ъ“ от 16 января), когда нашу программу поддержали больше миллиона человек, показала: если кто-то раньше и не знал значения и специфики этого вида донорства, то понимание и осознание шли стремительно. Правда, столь же стремительно проявили себя и те, кто мало что понял, а то и не хотел понимать.

● *Национальный регистр доноров костного мозга создается с августа 2013 года сотрудниками НИИ им. Р. М. Горбачевой (Санкт-Петербург) на пожертвования читателей „Ъ“ и rusfond.ru.*

Читатели прислали ссылку на страничку известного фотографа и благотворителя в социальной сети. Сам-то он, увидев на «Первом канале» ту нашу акцию, горячо поддержал ее. Но набежали всезнающие активисты и активистки. Одна из них пишет: «Не представляю, чтобы в Германии, Нидерландах или Дании на детей больных собирали, все лечение для детей в „гейропах“ бесплатное и самое лучшее». Но, во-первых, и в «гейропах» не все лечение бесплатно, а кое-где и не самое лучшее. Во-вторых, речь ведь шла не о лечении, а о создании регистра и национальной донорской базы. Так вот, самый большой в Германии и один из крупнейших в мире Регистр имени Стефана Морша — это не государственная, а общественная организация, благотворительный фонд. Регистр Энтони Нолана в Великобритании — тоже. Чешский регистр — тоже. И большинство национальных регистров как в «гейропах», так и в прочих частях света создано общественностью.

Другой комментатор авторитетно заявил: «Национальную базу можно создать на основе Facebook за неделю без копейки денег». Тут уж не выдержал хозяин странички и попенял ему: «Глупости». В ответ комментатор, не смутившись, проявил любознательность: «А в чем суть проблемы? Сколько стоит такая база и зачем ее создавать?» Ему никто не ответил, поэтому возьму эту задачу на себя: типирование (определение генов, отвечающих за тканевую совместимость) одного донора стоит по нынешним ценам порядка 20 тыс. руб. А доноров в регистре нужно иметь десятки, а то и сотни тысяч. И базу, содержащую генотипы и персональные данные доноров, из Facebook не извлечешь: обнародование персональных данных человека без его согласия противозаконно. Ну а зачем такую базу создавать — уж об этом-то, наверное, знают почти все: трансплантация костного мозга от совместимого неродственного донора — спасительное средство при некоторых тяжелейших заболеваниях.

В супермноготиражной газете, на странице ее благотворительного фонда встречаем: «Одновременно начали и поиск донора клеток спинного мозга». И все-таки, даже когда ко всему привыкнем и начнем уверенно различать костный, спинной и головной мозг, мы все равно не будем застрахованы от таких просьб, как в одной социальной сети: «Сестра попала в аварию, требуется 74 тыс. руб. на пересадку косвенного мозга». Но это, скорее всего, уже другая тема: донорство и мошенники. В другой раз расскажу и об этом.

Виктор Костюковский,
специальный корреспондент Русфонда, руководитель программы «Регистр против рака»

Лекарства Савве Васькину оплачены

ИЗ СЕМЕЙНОГО АРХИВА

6 февраля в „Ъ“, в эфире ГТРК «Челябинск» и на rusfond.ru мы рассказали историю шестилетнего Саввы Васькина из Челябинской области («Родина слышит?», Виктор Костюковский). У мальчика тяжелое генетическое заболевание — атипичный гемолитико-уремический синдром. Три года назад Савве пересадили почку от бабушки, прошлым летом почка погибла. Теперь мальчику предстоит новая пересадка почки, от трупного донора. Для предотвращения рецидива и гибели донорского органа необходимы дорогие лекарства. Рады сообщить, что вся сумма (4 250 000 руб.) собрана. Родители Саввы благодарят всех за помощь. Примите и нашу признательность, дорогие друзья!

Всего с 6 февраля 122 970 телезрителей «Первого канала» и ГТРК «Челябинск», читателей rusfond.ru, „Ъ“ и 50 региональных СМИ — партнеров Русфонда исчерпывающе помогли 25 детям на 15 595 035 руб.

полный отчет
rusfond.ru/**sdelano**

Из свежей почты

Слава Стребулевич, 3 года, детский церебральный паралич, требуется лечение. 109 740 руб.
Внимание! Цена лечения 199 740 руб.
Телезрители ГТРК «Дон-ТР» соберут 90 тыс. руб.

Слава родился до срока и три недели дышал через аппарат искусственной вентиляции легких. Выписали с диагнозом «перинатальное поражение центральной нервной системы». В девять месяцев Слава плохо держал голову, мышцы были зажаты спастикой, ноги скрещены. После лечения в областной больнице сын заговорил короткими фразами и начал ходить, но только на цыпочках. Память у Славы хорошая, уже учимся считать. А с физическим развитием беда. Институт медицинских технологий (ИМТ) готов принять нас. Но оплату лечения не осилить. Муж — заводской инженер. *Марина Стребулевич, Ростовская область.*

Невролог ИМТ Елена Малахова (Москва): «Необходима госпитализация для восстановительного лечения. Можно снизить мышечный тонус, увеличить объем и качество движений».

Лиза Белолипецкая, 4 месяца, деформация черепа, требуется лечение специальными шлемами. 85 тыс. руб.
Внимание! Цена лечения 180 тыс. руб. Фонд «Наша инициатива» компании «М.Видео» внесет 60 тыс. руб.
Телезрители ГТРК «Липецк» соберут 35 тыс. руб.

Нейрохирург роддома по результатам УЗИ заподозрил у моей дочки скафоцефалию — раннее заращение шва между теменными костями. Уже через месяц голова Лизы заметно вытянулась, лоб навис, выдался затылок. Специалисты решили, что медлить опасно. В НИИ нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко провели срочную операцию: эндоскопическую реконструкцию костей свода черепа. Когда снимут повязки, надо сразу начать лечение индивидуальными шлемами (ортезами) для придания черепу правильной формы. Операцию провели за государственный счет, а изготовление шлемов платное. Муж недавно получил инвалидность. У нас еще четырехлетний сын. Денег взять негде. Мы в отчаянии! *Екатерина Белолипецкая, Липецкая область.*

Руководитель Центра челюстно-лицевой хирургии Виталий Рогинский (Москва): «После реконструкции костей свода черепа показано ношение краниальных ортезов (шлемов) в течение года. Голова девочки примет анатомически правильную форму».

Лера Сидикова, 10 месяцев, синдактилия (сращение) пальцев левой кисти, требуется лечение. 144 тыс. руб.
Внимание! Цена лечения 204 тыс. руб.
Телезрители ГТРК «Тула» соберут 60 тыс. руб.

У дочки два пальчика на левой руке срослись. В месяц я показала ее местному ортопеду. Он сказал, что ничего делать не нужно. Я повезла малышку в частную клинику. Там сказали, что следует подождать, пока ребенок подрастет. В интернете я прочитала, что эти операции делают в раннем возрасте. Нас готовы прооперировать в ярославской клинике, у них большой опыт проведения подобных операций. Но это платно, а у нас с мужем денег нет. Муж — охранник, зарплата 22 тыс. руб., я до декрета работала учительницей в школе. Лера — крепкая, здоровая девочка, учится ходить, говорить, всем улыбается. Пожалуйста, помогите нам! *Татьяна Сидикова, Тульская область.*

Руководитель ЗАО «Современные медицинские технологии. Клиника "Константа"» Юрий Филимендиков (Ярославль): «Планируется оперативное лечение — разделение пальцев и пластика дефектов кожи. Мы восстановим функции кисти».

Аня Танская, 8 лет, врожденный порок сердца, спасет эндоваскулярная операция. 123 тыс. руб.
Внимание! Цена лечения 253 тыс. руб.
Фонд «Русский дар жизни» (США) внесет 45 тыс. руб.
Телезрители ГТРК «Удмуртия» соберут 85 тыс. руб.

С девяти месяцев Аня на учете в республиканском кардиологическом диспансере, дважды в год проходит обследование. Дефект межпредсердной перегородки так и не закрылся, состояние дочки ухудшается. Нарастает одышка, появилось сильное сердцебиение, синева возле губ. Сейчас Аня во втором классе. Учеба дается ей все хуже: сил не хватает. Все физические нагрузки запрещены, чтобы удержать дочь на месте, мы много читаем. Томские кардиологи согласились провести щадящую операцию. После нее Аня быстро окрепнет, но у нас нет возможности оплатить такое лечение. Я медсестра городской больницы. Муж в ноябре 2014 года попал под сокращение, подрабатывает расчисткой дорог. *Лариса Танская, Удмуртия.*

Ведущий научный сотрудник НИИ кардиологии Евгений Кривощеков (Томск): «Есть признаки легочной гипертензии. Мы эндоваскулярно избавим Аню от порока сердца».

Реквизиты для помощи есть в фонде. Возможны электронные пожертвования (подробности на rusfond.ru).

Почта за неделю 06.02.15—12.02.15

ПОЛУЧЕНО ПРОСЬБ — **57**
ПРИНЯТО В РАБОТУ — **44**
ОТПРАВЛЕНО В МИНЗДРАВ РФ — **13**
ПОЛУЧЕНО ОТВЕТОВ ИЗ МИНЗДРАВА РФ — **7**

все сюжеты
rusfond.ru/**pomogite**; rusfond.ru/**minzdrav**

ДЛЯ ТЕХ, КТО ВПЕРВЫЕ ЗНАКОМИТСЯ С ДЕЯТЕЛЬНОСТЬЮ РУСФОНДА

Русфонд (Российский фонд помощи) создан осенью 1996 года для помощи авторам отчаянных писем в "Ъ". Проверив письма, мы размещаем их в "Ъ", на сайтах rusfond.ru, kommersant.ru, livejournal.com, в эфире «Первого канала», в социальных сетях Facebook, «ВКонтакте» и «Одноклассники», а также в 50 печатных, телевизионных и интернет-СМИ в регионах РФ. Решив помочь, вы получаете у нас реквизиты фонда и дальше действуете сами либо отправляете пожертвования через систему электронных платежей. Возможны переводы с кредитных карт, электронной наличностью и SMS-сообщением, в том числе из-за рубежа (подробности на rusfond.ru). Мы просто помогаем вам помогать. Читателям и телезрителям затея понравилась: всего собрано свыше $183,5 млн. В 2015 году (на 12 февраля) собрано 114 864 354 руб., помощь получили 216 детей. Мы организуем и акции помощи в дни национальных катастроф. Фонд — лауреат национальной премии «Серебряный лучник» за 2000 год. Президент Русфонда — Лев Амбиндер, лауреат премии «Медиаменеджер России» 2014 года в номинации «За социальную ответственность медиабизнеса».

Адрес фонда: 125252, г. Москва, а/я 50;
rusfond.ru; e-mail: rusfond@rusfond.ru.
Телефоны: 8-800-250-75-25 (звонок по России бесплатный, благотворительная линия от МТС), факс (495) 926-35-63 с 10:00 до 20:00.