**Лев Амбиндер,**
ПРЕЗИДЕНТ РУСФОНДА,
ЧЛЕН СОВЕТА ПРИ ПРЕЗИДЕНТЕ РФ
ПО РАЗВИТИЮ ГРАЖДАНСКОГО ОБЩЕСТВА
И ПРАВАМ ЧЕЛОВЕКА (СПЧ),
ЧЛЕН СОВЕТА ПРИ ПРАВИТЕЛЬСТВЕ РФ
ПО ВОПРОСАМ ПОПЕЧИТЕЛЬСТВА
В СОЦИАЛЬНОЙ СФЕРЕ

# Первый блин

## Киров определит интеграцию Национального РДКМ?

**ФМБА — Русфонд. Хроники. В начале этой недели в ФМБА России нам сообщили, что письмо Русфонда, еще 18 апреля отправленное агентству электронной почтой, «не зарегистрировано, так как не найдено». Речь о письме руководителю агентства Веронике Скворцовой с нашими вопросами в связи с утверждением Правительством РФ Правил ведения Федерального регистра доноров костного мозга, составленных в ФМБА. Правила рассматривают лишь государственные учреждения в качестве поставщиков и пользователей информации главного регистра страны. А наш Национальный регистр доноров костного мозга имени Васи Перевощикова (Национальный РДКМ) — некоммерческий («Дежавю-2», см. „Ъ“ от 22 апреля). И что теперь?**

Неловкость вышла с этим письмом Веронике Скворцовой, бывает. Мы отправили обращение на официальный адрес агентства, а когда через неделю справились о его судьбе и номере регистрации, выяснилось, что в управлении делами и кадров Федерального медико-биологического агентства (ФМБА) оно не значилось. Мы заслали снова, но уже на адрес специалиста по документальному обеспечению. И вот письмо зарегистрировано и отписано в управление службы крови. Об этом казусе с пропажей можно было бы и не вспоминать, но мы в Русфонде и Национальном РДКМ пока понятия не имеем, к кому конкретно в ФМБА обращаться с вопросами о сотрудничестве с Федеральным регистром.

Первое и главное: нет проблемы в судьбе базы доноров Национального РДКМ — а это свыше 63 тыс. добровольцев,— они войдут в Федеральный регистр. А вот дальше — туман. На каких условиях состоится передача этой базы? И останется ли Национальный РДКМ ее оператором в качестве подрядчика Федерального регистра? Сейчас он наращивает свою базу наиболее эффективно в стране. И сохранит ли свою деятельность наша медицинская дирекция в качестве его пользователя? Сейчас она организует максимально оперативный поиск доноров, забор костного мозга и доставку отечественных и импортных трансплантатов в клиники РФ. И сохранится ли крупнейшая в стране рекрутинговая структура Национального РДКМ? Сейчас она обеспечивает до 25 тыс. добровольцев в год с помощью государственных, коммерческих и некоммерческих организаций, впервые вступление в регистр возможно для любого россиянина вне зависимости от места жительства. Мы построили первую специализированную NGS-лабораторию для генотипирования добровольцев. 25 тыс. новых доноров в год — не предел. Просто на большее пока не было денег все четыре года существования Национального РДКМ. Мы строим на пожертвования, этот ресурс ограничен и нестабилен для поточного строительства.

Так вот, на вопросы Русфонда управление службы крови ФМБА запросило позицию Кировского НИИ гематологии и переливания крови, и — «можно рассчитывать на ответ в середине мая». Кировский НИИ единственный в стране строит регистр доноров костного мозга на средства госбюджета. Киров строит его с 2009 года, по данным сайта НИИ, в нем 58 631 донор. Это крупнейший среди 14 регистров госучреждений.

Директор Кировского НИИ Игорь Парамонов в 2020 году предложил нам «в качестве возможной формы сотрудничества безвозмездно передать базу данных на баланс» своего НИИ. Потому что, утверждал директор, «все, связанное с генотипом человека, относится к сфере государственного регулирования». Кто бы спорил! Но кировчанин сделал и второй вывод: генотипированием вправе заниматься только госучреждения.

Возможно, взгляд Игоря Владимировича на место НКО в этом виде донорства сейчас поменялся. Правда, с Минздравом РФ мы еще в 2018 году успешно решили проблему. Мы спросили: есть ли право на генетические исследования у компании «Инвитро» с тысячами ее лабораторий, имеют ли такое право частные клиники, включая онкологические? Ответ: имеют и активно им пользуются! Отчего же у НКО этого права нет?

Надо признать, сотрудничали мы с Минздравом РФ не вполне напрямую. С 2018 года мы инициировали 24 крупные дискуссии о праве и месте НКО в развитии донорства костного мозга: в Минздраве, в Общественной палате РФ, в СПЧ, в Совете при Правительстве РФ по вопросам попечительства в социальной сфере, в Администрации президента и на встречах членов СПЧ с Президентом РФ. Причем 10 из 24 дискуссий прошли в Минздраве — после указаний сверху. И Межведомственную рабочую группу (МРГ), заседания которой инициировали мы, Минздрав создал по поручению Президента РФ и под контролем вице-премьера Татьяны Голиковой. При невысокой эффективности МРГ многое все ж таки удалось. Национальный РДКМ сегодня крупнейший в РФ, он включен во всемирную 39-миллионную донорскую сеть.

Теперь ведение Федерального регистра передано в ФМБА. Хочется верить, что нам не придется начинать заново дискуссии о равных правах НКО среди хозяйствующих субъектов отечественного здравоохранения.

Что ж, подождем середины мая.

# Пастельный режим

## Тринадцатилетнюю Надю из Калининграда спасет пересадка костного мозга

**Первый раз в больнице Надя провела девять месяцев, и болезнь как будто отступила. Но осенью прошлого года лейкоз вернулся**
ФОТО НАДЕЖДЫ ХРАМОВОЙ

**Если сложить все время, что Надя Санычева провела в больнице с августа 2019-го, получится целый год. Результат — выставка нарисованных за это время карандашных и пастельных работ в больничном фойе. А вот с лечением пока обстоит хуже. У Нади рак крови — лейкоз. Химиотерапия принесла ремиссию, но болезнь вернулась, и теперь девочке нужна трансплантация костного мозга. Донором станет сестра или мама. Чтобы выбрать между ними, нужны анализы, а государство их не оплачивает — так же как и препараты, которые необходимы Наде после пересадки.**

Наташа, мама Нади,— учительница начальной школы. Но в классах, где учатся сама Надя и ее сестра Маша, которая на два года старше, она никогда не преподавала.

— Маме лучше не брать класс с собственными детьми, они неловко себя будут чувствовать. Да, наверно, и она тоже,— объясняет Наташа.

Так что классной руководительницей у обеих девочек была другая учительница. А она очень любила танцы и всех детей приглашала заниматься в свой театральный кружок. Надя с Машей увлеклись спортивными бальными танцами.

Это была весна 2019 года. Но с диагнозом местные врачи разобрались не сразу, для его уточнения Наташе пришлось самой везти анализ в московский Национальный медицинский исследовательский центр (НМИЦ) детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева. К августу стало окончательно понятно, что у Нади очень опасная болезнь — острый лимфобластный лейкоз. Их с матерью положили в детскую больницу в Калининграде — как оказалось, надолго.

Наде сделали три курса химиотерапии — это непростое испытание, особенно тяжело она перенесла первый. Но вообще в больнице было хорошо, рассказывает Наташа. Каждый день к дочке приходили заниматься просто замечательные, на ее профессиональный взгляд, учителя. А по пятницам одна из мам устраивала разминку под музыку, по мере сил участвовали все — и дети, и другие мамы. Приходили волонтеры из фонда «Верю в чудо» (кстати, этот фонд, самый известный в Калининградской области, много помогает нам в привлечении доноров в регистр костного мозга). Ну и сестры, конечно, тоже все время Надю навещали.

А потом началась пандемия. Детям раздали планшеты для онлайн-занятий, все визиты запретили. Надя с мамой развлекались как могли: играли в настольные игры, лепили фигурки из пластилина и снимали мультик. Но главное — рисование. Оно и раньше было Надиным увлечением: все детство она что-то мастерила, лепила, рисовала, выцарапывала, ходила в кружок, потом в художественную школу. Первый раз в больнице Надя провела девять месяцев, и болезнь как будто отступила. Но осенью прошлого года лейкоз вернулся. С декабря девочке провели уже пять курсов химии — на этот раз в Москве, в НМИЦ онкологии имени Н.Н. Блохина. Достигли ремиссии, но врачи считают, что без трансплантации костного мозга не обойтись.

Лучшими родственными донорами могут стать родные братья и сестры. Но не всегда, вероятность полного совпадения их генов тканевой совместимости — 25%. А в Надином случае шансы есть только у Маши: вторая сестра не проходит по медицинским показаниям. Если Маша не подойдет, донором станет мама.

Маше и Наташе нужно провести генетический анализ, чтобы понять, чей костный мозг лучше подойдет для пересадки. Эти процедуры государство не оплачивает. А еще после трансплантации Наде будут нужны противоинфекционные препараты: пока донорский костный мозг не приживется, для нее любая инфекция будет смертельно опасна. С препаратами та же история: в НМИЦ Блохина их нет. А операция намечена на май — без помощи благотворителей младшей из трех сестер никак не обойтись.

**Алексей Каменский,**
Калининградская область

КАК ПОМОЧЬ

**ДЛЯ СПАСЕНИЯ НАДИ САНЫЧЕВОЙ НЕ ХВАТАЕТ 899 117 РУБ.**

**Трансфузиолог НМИЦ онкологии имени Н.Н. Блохина Нара Степанян (Москва):** «Учитывая диагноз и тяжелое течение болезни, Наде по жизненным показаниям необходима трансплантация костного мозга. Мы планируем провести ее от родственного донора. Подбором и активацией родственного донора занимается Национальный регистр доноров костного мозга имени Васи Перевощикова. В период после пересадки для защиты от тяжелых осложнений девочке понадобятся противогрибковый препарат вифенд и противовирусный препарат фоскавир. Фоскавир не зарегистрирован в России, но разрешен к применению, требуется его ввоз из-за границы. Данных лекарств в отделении нет».

Стоимость лекарств, подбора и активации донора 923 117 руб. Телезрители ГТРК «Калининград» соберут 24 тыс. руб. Не хватает 899 117 руб.

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

**Экспертная группа Русфонда**

# Дважды в одну воронку

## Виноваты ли родители, если у них несколько детей с одинаковой наследственной болезнью

**Русфонд не раз сталкивался с такой ситуацией. Собираем деньги на ребенка с тяжелым генетическим заболеванием, а через несколько лет та же семья снова обращается за помощью: теперь это его маленький брат или сестра, причем родившиеся уже во время лечения старшего. На первый взгляд это может показаться ужасающей родительской беспечностью. На дворе XXI век: известно и что такое наследственные болезни, и как их избежать.**

Статистики на эту тему, видимо, нет. Но с помощью представителей Русфонда в регионах я легко набрал десяток примеров. А дальше по цепочке — те родители знают своих товарищей по несчастью и так далее.

«Я знакома с несколькими семьями, где у двоих детей врожденная мышечная дистрофия, как у нас. А в одной семье таких даже трое, девочки-погодки»,— говорит Альбина Мулихина из Свердловской области, мама Василисы и Кирилла. Это тяжелая болезнь. Часто такие дети — лежачие. Василиса благодаря героическим усилиям родителей научилась ходить. Но старший, Кирилл, умер.

В одной башкирской семье — двое детей с буллезным эпидермолизом. А еще есть семьи с несовершенным остеогенезом, муковисцидозом, первичным иммунодефицитом, талассемией…

Генетические болезни устроены по-разному, но, если крайне упростить, обычно так. У каждого из родителей есть «больные» гены и парные им здоровые. Если ребенку от обоих достались «больные», болезнь проявится. Вероятность такого события — 25%. Явно не стоит полагаться на случай.

Раньше, опять же если упрощать, был всего один способ: матери, которой случилось опять забеременеть, где-то на 12-й неделе делали биопсию плода и, если что, предлагали аборт. Но ведь там 10-сантиметровый человечек, который уже шевелит ручками и ножками. Сейчас есть щадящий вариант — ЭКО с генетическим анализом эмбриона. Но это в теории. А что в жизни?

Во-первых, тормозит диагностика. Часто у мамы больного ребенка рождается следующий, когда первому еще не поставили диагноз. «В семье с тремя дочками родители просто не успели понять, что происходит»,— говорит Мулихина.

Бывает хуже: я знаю семью, где талассемию дочки определили посмертно, диагностировав у ее младшего брата. Диагностики приходится ждать, куда-то за ней ехать, собирать деньги. А у родителей на руках больной ребенок.

Во-вторых, не хватает медицинской культуры и взаимопонимания врачей и пациентов, которое могло бы компенсировать недостаток знаний. Мама детей-«бабочек», например, знала про ЭКО, но подруга ее убедила «не связываться, потому что там гормоны колют». Мать двух детей с первичным иммунодефицитом однажды поделилась с Русфондом: их с мужем проверили, генетических поломок не нашли, «а болезнь передалась от более дальних предков». На всякий случай: гены напрямую от бабушек-дедушек к внукам не переходят.

«Мы информируем родителей детей с несовершенным остеогенезом о рисках»,— говорит Наталия Белова. Я поговорил с одной из мам, у которой уже двое «хрустальных» детей: судя по ее рассказу, в момент, когда она получала информацию, она была просто не в том состоянии, чтобы как следует все понять.

Просто легкомыслие тоже бывает, вот один из вариантов: «Ребеночек должен был родиться в конце декабря, мы решили, это время чудес, все будет хорошо». Но такие случаи — редкость.

**Алексей Каменский,**
специальный корреспондент Русфонда

**весь сюжет**
rusfond.ru/issues/**944**

## Из свежей почты

**Тимур Захаров, 7 лет, детский церебральный паралич, требуется лечение. 175 070 руб.**
*Внимание! Цена лечения 201 070 руб.*
*Телезрители ГТРК «Волга» соберут 26 тыс. руб.*

Когда сыну был месяц, он вдруг сильно побледнел, температура упала до 35, и выросла шишка на голове. У малыша обнаружили большую гематому и прооперировали, чудом спасли. Но Тимур совсем не развивался. Несмотря на лечение, он до сих пор не ползает, не ходит и почти не говорит, левая рука скована спастикой. Я очень надеюсь на специалистов московского Института медтехнологий (ИМТ), но счет мне не оплатить. Я одна воспитываю двоих сыновей, живем на пенсию и пособие по уходу. *Диана Захарова, Ульяновская область*

**Невролог ИМТ Елена Малахова (Москва):** «Мальчик нуждается в восстановительном лечении. Требуется коррекция тонуса мышц, увеличение объема движений, восполнение отсутствующих навыков, развитие речи».

**Рома Тамаровский, 5 лет, врожденный гиперинсулинизм, требуется лекарство на год. 148 547 руб.**
*Внимание! Цена лекарства 170 547 руб.*
*Телезрители ГТРК «Белгород» соберут 22 тыс. руб.*

С полутора лет у Ромы стал резко снижаться уровень сахара. Несколько раз мы лежали в больнице — состояние сына ухудшалось, он слабел, терял сознание. После генетического обследования Роме поставили диагноз «гиперинсулинизм» — из-за избытка инсулина страдает головной мозг. Врачи назначили сыну препарат прогликем. Вы помогли нам купить его, и теперь Рома хорошо себя чувствует, уровень сахара в норме. Но лекарство заканчивается, а приобрести его мы не можем. Пожалуйста, помогите! *Надежда Тамаровская, Белгородская область*

**Заведующая отделением НМИЦ эндокринологии Мария Меликян (Москва):** «Для нормализации уровня сахара ребенку необходим постоянный прием препарата прогликем».

**Люба Ротарь, 14 лет, несовершенный остеогенез, требуется курсовое лечение. 171 236 руб.**
*Внимание! Цена лечения 547 236 руб. Компания LVMH Perfumes & Cosmetics (Seldico Russia) внесла 150 тыс. руб. Компании, пожелавшие остаться неназванными, внесли 150 тыс. руб. ГБУ «Мосгоргеотрест» — 50 тыс. руб. Телезрители ГТРК «Ивтелерадио» соберут 26 тыс. руб.*

Дочка родилась с переломами ног и рук, в три года ей поставили диагноз «несовершенный остеогенез» и назначили лечение. Люба окрепла, смогла сидеть, встала и сделала первые шаги. Но как только начала активно двигаться, пошли переломы бедер и голеней, затем — сложный перелом плеча. Дочка прошла длительное курсовое лечение, перенесла девять операций. Сейчас ей необходимо продолжить лечение. Мы вынуждены вновь обратиться к вам за помощью. *Алла Ротарь, Ивановская область*

**Педиатр Центра врожденной патологии клиники Глобал Медикал Систем (GMS Clinic, Москва) Татьяна Хасянова:** «Девочка перенесла несколько десятков переломов, ряд операций, 25 курсов терапии. Для сохранения результатов необходимо продолжать медикаментозное лечение и реабилитацию».

**Лера Цветова, 1 год, Spina bifida — врожденный порок развития спинного мозга, требуется комплексное обследование и план лечения. 225 600 руб.**
*Внимание! Цена обследования 675 600 руб. Группа компаний «О'КЕЙ» внесла 150 тыс. руб. ГБУ «Мосгоргеотрест» — 50 тыс. руб. Телезрители программы «Вести-Москва» соберут 250 тыс. руб.*

У Леры выявили грыжу спинного мозга еще до ее рождения. На третий день жизни дочку прооперировали — грыжу иссекли. Операция прошла неудачно, шов до сих пор не заживает. И еще у Леры всего одна почка, которая часто воспаляется. Развивается малышка с отставанием, пока не сидит, не ползает. Мы узнали, что в клинике Глобал Медикал Систем существует программа «Русфонд.Spina bifida» — детям с этим заболеванием в течение года проводят комплексную диагностику и разрабатывают план лечения. Нас готовы включить в эту программу, но только платно. Мы молодая семья, денег у нас нет. Помогите! *Мария Цветова, Московская область*

**Педиатр Центра врожденной патологии клиники Глобал Медикал Систем (GMS Clinic, Москва) Эмилия Гаврилова:** «У девочки врожденный порок развития спинного мозга — Spina bifida. Есть серьезные проблемы по урологии и ортопедии. Мы готовы провести Лере комплексное обследование и составить план лечения, определить то, что требуется в первую очередь».

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

**Почта за неделю** 22.04.22–28.04.22

ПОЛУЧЕНО ПИСЕМ — **84**
ПРИНЯТО В РАБОТУ — **60**
ОТПРАВЛЕНО В МИНЗДРАВ РФ — **4**
ПОЛУЧЕНО ОТВЕТОВ ИЗ МИНЗДРАВА РФ — **4**

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

## О РУСФОНДЕ

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, в эфире телеканала «Россия 1» и радио «Вера», в социальных сетях, а также в 155 печатных, телевизионных и интернет-СМИ. Возможны переводы с банковских карт, электронной наличностью и SMS-сообщением, в том числе из-за рубежа (подробности на rusfond.ru). Мы просто помогаем вам помогать. Всего собрано свыше 17,581 млрд руб. В 2022 году (на 28 апреля) собрано 518 995 504 руб., помощь получили 364 ребенка. Русфонд — лауреат национальной премии «Серебряный лучник» за 2000 год, входит в реестр НКО — исполнителей общественно полезных услуг. В декабре 2021 года Русфонд получил грант в конкурсе «Москва — добрый город» на привлечение москвичей в Национальный РДКМ, а в январе 2022 года выиграл президентский грант на организацию поиска доноров костного мозга для 200 больных. Президент Русфонда Лев Амбиндер — лауреат Государственной премии РФ.

**Адрес фонда: 125315, г. Москва, а/я 110;**
**rusfond.ru; e-mail: rusfond@rusfond.ru**
**Приложение для айфона и андроида rusfond.ru/app**
**Телефон: 8-800-250-75-25 (звонок по России бесплатный), 8 (495) 926-35-63 с 10:00 до 20:00**