



**Наталья Волкова,**  
КОРРЕСПОНДЕНТ  
РУСФОНДА



## Неуценные люди

Взрослые с редкими заболеваниями идут за лекарством в суд

**В России сейчас известно о 46 пациентах, живущих с болезнью Помпе. Половина из них — взрослые, люди старше 18 лет. Данил Сизов из Орла совершеннолетия достиг 31 августа 2022 года — и в тот же день потерял доступ к необходимым ему лекарствам. История Данила типична и в очередной раз показывает: систему нужно менять.**

Болезнь Помпе — наследственное орфанное заболевание, при котором организм человека испытывает дефицит фермента альфа-глюкозидазы. Без лечения нехватка эта приводит к необратимому поражению мышечной ткани, даже у хорошо чувствующих себя пациентов в любой момент может остановиться сердце.

Чтобы состояние пациента не ухудшалось, нужно регулярное введение препарата майозайм. Цена одного флакона колеблется от 50 тыс. до 70 тыс. руб. До за рассчитывается по весу больного, поэтому одним флаконом врачи, как правило, не обходятся: Данилу Сизову нужно около 30 флаконов каждые две недели.

Данил родился в Орле, с четырех лет занимался карате и не болел ничем, кроме простуд. Но однажды, когда ему было десять, мальчик внезапно ощутил боль в животе. Болезнь Помпе у Данила предположил невролог из НИИЦ здоровья детей в Москве, куда Сизовы отправились после череды безрезультатных обследований в Орле. Генетические анализы подтвердили диагноз.

Это случилось в 2017 году — тогда Департамент здравоохранения Орловской области без возражений взялся обеспечивать Данила необходимым лекарством. В 2021 году мальчик перешел под опеку фонда «Круг добра», где оставался до своего совершеннолетия.

— За полгода до Даниного 18-летия мы стали писать в наш департамент, в нашу поликлинику: оповещали, что скоро сыну нужно будет лекарство, что лечение нельзя прерывать, — рассказывает Екатерина Сизова, мама Данила. — Но нам отказали.

В одном из ответов департамент выражает надежду, что Данил до 19 лет будет получать лекарство за счет фонда «Круг добра». Однако в фонде настройка нового формата работы еще не окончена, и Данил, первокурсник Московского авиационного института, с сентября остался без лечения. В октябре прошел суд, который встал на сторону юноши и обязал орловский депздрав обеспечить пациента препаратом, но ведомство делать этого не спешит. Если Данил и сумеет снова стать подопечным «Круга добра», то всего на год — и в сентябре 2023-го опять останется без лечения.

— Людям с болезнью Помпе приходится судиться за лекарства почти всегда, — говорит Елена Хвостикова, руководитель АНО «Центр помощи пациентам „Геном“».

Хвостикова называет ситуацию юноши типичной для пациентов, чьи редкие заболевания не включены в госпрограммы федерального и регионального обеспечения препаратами для лечения орфаных заболеваний. Болезнь Помпе как раз из таких: в 2012 году, когда правительство утверждало перечень редких заболеваний, для болезни Помпе еще не было зарегистрировано патогенетического лечения. С 2012 года эффективное лечение появилось еще для 44 орфаных заболеваний, но перечень не обновлялся.

«Внеперечневые» пациенты имеют право бесплатно получить от региона препараты по постановлению Правительства РФ №890 от 1994 года. Но постановление содержит критерий, по которому Данил не проходит: у пациента должна быть вторая группа инвалидности. У юноши — только третья. Пока его состояние значительно и необратимо не ухудшится, Данилу не положены лекарства, защищающие от этого самого ухудшения.

— Чтобы в будущем избежать такого, система лекарственного обеспечения орфаных пациентов нуждается в изменениях, — считает Елена Хвостикова. — Для начала необходимо посчитать и учесть всех редких пациентов, чьи болезни не входят в перечень 2012 года. Мы до сих пор не знаем, сколько их всего, каковы должны быть финансовые затраты на их лечение. Подсчет, ведение единого регистра могут помочь регионам ориентироваться. В идеале же необходимо федеральное финансирование для всех редких пациентов.

## Коле Измайлову оплачены подбор и активация донора



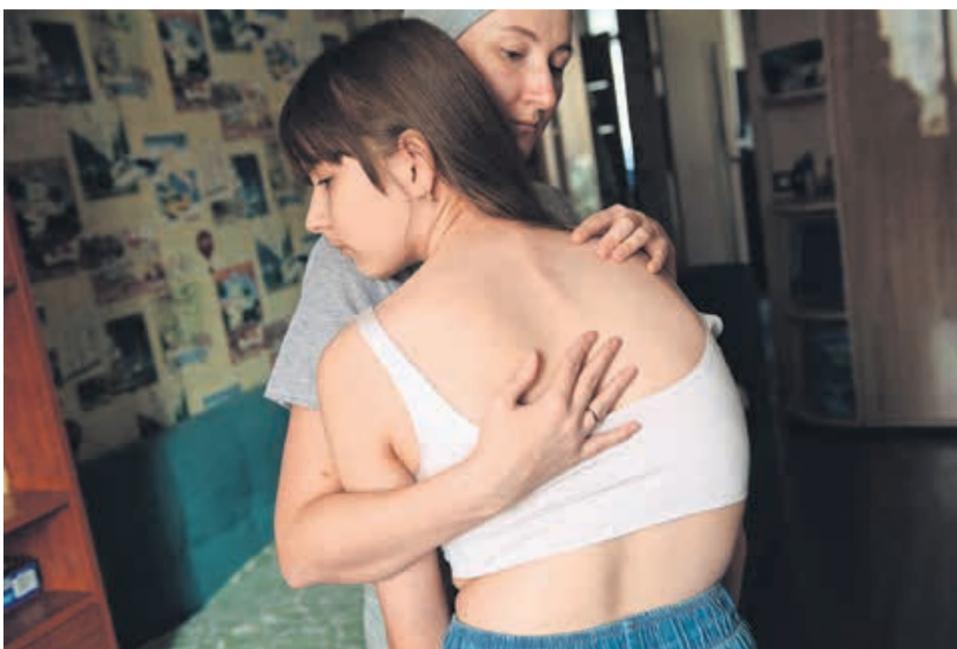
17 февраля на rusfond.ru, в „Б“ и в эфире ГТРК «Красноярск» мы рассказали историю годовалого Коли Измайлова из Красноярского края («Коля и его картинки», Артем Костюковский). У мальчика первичный иммунодефицит, синдром Вискотта — Олдрича: ребенок может погибнуть от кровотечения, есть высокий риск развития онкогематологического заболевания. Чтобы спасти Колю, надо провести пересадку костного мозга от неродственного донора. Но его подбор и активацию, а также доставку трансплантата государство не оплачивает. Рады сообщить: вся необходимая сумма (996 325 руб.) собрана. Мама Коли благодарит всех за помощь. Примите и нашу признательность, дорогие друзья.

Всего с 17 февраля 15 237 читателей rusfond.ru, „Б“, телезрителей программы «Вести-Москва», ГТРК «Красноярск», «Самара», «Удмуртия», «Тула», а также 137 региональных СМИ — партнеров Русфонда исчерпывающе помогли 10 детям на 10 190 334 руб.

**полный отчет**  
rusfond.ru/sdelano

## Квест для Вики

12-летнюю девочку спасет операция на позвоночнике



Вике мучает постоянная боль, усталость, одышка. Но ради предстоящей операции она готова все преодолеть. ФОТО НАДЕЖДЫ ХРАМОВОЙ

**Вика Смирнова живет в Перми с мамой, папой и младшим братом. У девочки тяжелый грудной сколиоз, перекошены плечи и таз, растет горб. Не помогли ни массаж, ни лечебная физкультура, ни плавание, ни жесткий корсет. Искривление усиливается и уже достигло 4-й, самой тяжелой степени. Вике больно стоять и сидеть, от хвосты она быстро устаёт и задыхается. Девочке требуется срочная операция с использованием современной технологии VBT (Vertebral Body Tethering). Вот только на операцию нужно больше миллиона рублей, у Смирновых таких денег нет.**

Двести метров от дома до школы и обратно Вика проходит вместе с папой — он ее провожает и встречает, несет рюкзак, который самой Вике поднимать нельзя. И уроки в школе сильно утомляют девочку: больно сидеть шесть часов подряд, хочется прилечь и дать отдых спине.

— Как только Вика приходит домой, она сразу же ложится, — рассказывает Анастасия, мама девочки. — И долго-долго лежит, пока боль не утихнет.

Вика родилась здоровой, практически не болела, с трех лет ходила в детский сад. А в пятилетнем возрасте на плановом медицинском осмотре у нее выявили нарушение осанки. Рентгеновский снимок показал начальную стадию сколиоза. Вике назначили лечебную физкультуру, массаж, занятия в бассейне и рекомендовали по пять часов в день носить полужесткий корсет.

Вика выполняла все рекомендации, делала специальные упражнения, добросовестно носила неудобный корсет, ходила на массаж и в бассейн, где с удовольствием плавала. А еще записалась в кружок гимнастики «Фламинго» — с разрешения лечащего врача.

Тогда родителям и даже врачам казалось, что искривление не такое уж серьезное, что постепенно все удастся исправить без хирургического вмешательства.

— Когда началась пандемия, Вика сидела дома, училась дистанционно, как и многие школьники, — рассказывает Анастасия. — Бассейн закрылся, за-

нятия в кружке «Фламинго» тоже отменили. И в прошлом году дочка сильно выросла. Может, все вместе это повлияло — стало причиной такого стремительного ухудшения?

Сейчас искривление спины стало заметным настолько, что Вике приходится носить свободную одежду на несколько размеров больше, чтобы скрыть свой недуг от посторонних глаз. Девочка очень переживает из-за внешнего вида, замкнулась, не выходит гулять с друзьями. К тому же ее мучает постоянная боль, усталость, одышка, которая появляется даже после небольших физических усилий.

При этом Вика отлично учится, особенно ей дается математика — она одна из лучших учениц в классе. И с увлечением рисует. Изображает на белой бумаге необычных девочек — круглые лица с острыми подбородками и большими искривляющимися глазами, роскошные развевающиеся волосы, как у рекламных моделей. Любимые персонажи Вики — героини аниме, японских мультфильмов. Но особенно ей нравится девочка из компьютерной игры, способная находить общий язык с духами. Смешливая, непоседливая и яркая, как экзотическая птица, с огромными глазами, в которых на месте зрачков сверкают цветочки.

### КАК ПОМОЧЬ

**ДЛЯ СПАСЕНИЯ ВИКИ СМИРНОВОЙ НЕ ХВАТАЕТ 730 428 РУБ.**

**Заведующий отделением патологии позвоночника НИИЦ травматологии и ортопедии имени Н.Н. Приорова Сергей Колесов (Москва):** «У Вики идиопатический грудной сколиоз 4-й степени. Консервативное лечение не помогает, деформация позвоночника быстро прогрессирует, девочка страдает от боли в спине и одышки. С течением времени будет нарастать сердечно-легочная недостаточность, болевой синдром усилится. Устранить искривление позвоночника и предотвратить осложнения поможет операция с использованием новой щадящей технологии VBT. Она позволяет корректировать деформацию в процессе роста костей, сохраняя подвижность позвоночника. После периода восстановления Вика сможет жить активной жизнью без особых ограничений».

Стоимость операции 1 264 428 руб. Компания, пожелавшая остаться неназванной, внесла 478 854 руб. Сеть минимаркетов Parle Market — еще 21 146 руб. Телезрители ГТРК «Пермь» собрали 34 тыс. руб. Не хватает 730 428 руб.

Дорогие друзья! Если вы решили спасти Вике Смирнову, пусть вас не смущает цена спасения. Любое ваше пожертвование будет с благодарностью принято. Деньги можно перечислить в Русфонд или на банковский счет мамы Вики — Анастасии Андреевны Смирновой. 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**

## Знак конечности

Клиника «Константа» вместе с Русфондом помогли почти 2 тыс. детей с проблемами рук и ног

**Основатель ярославской клиники «Константа» Юрий Филимендику-ву 24 февраля исполняется 50. ООО «Клиника Константа» — наш давний партнер, мы сотрудничаем 17 лет. Все началось с метода Понсети — самого передового на сегодня способа исправления врожденной косолапости. Потом добавились другие ортопедические операции и лечение так называемого акушерского паралича, когда из-за осложнений при родах одна ручка у ребенка почти не работает. Но у создателя «Константы» есть и другие важные проекты.**

У Юрия Филимендикова была быстрая карьера. Через год после ординатуры он уже заведовал травматикой при Клинической больнице скорой медицинской помощи имени Н.В. Соловьева в Ярославле. Еще через пару лет стал замом главного врача той же больницы. И одновременно делал собственные проекты.

— В принципе я не собирался переходить от лечения к организации медицины, — говорит Филимендику. — Много оперировал, защитил в 2000 году диссертацию на хирургическую тему. Но я активный человек. «Константа» ведь не первый мой бизнес. Началось с ветеринарии. Мы организовали ветеринарную клинику в бывшем бомбоубежище

на территории больницы. Клиника и сейчас существует, но я ею уже не занимаюсь.

Затем Филимендику с друзьями создали человеческую поликлинику. «Это не очень мое, я мечтал о хирургической клинике» — так доктор объясняет свою дальнейшую эволюцию. «Константа» появилась в середине 2000-х годов, для нее арендовали первый этаж все той же Соловьевской больницы. Начинали с того, чего у арендодателя не было, — с варикозов.

Сотрудничество с Русфондом родилось из лечения косолапости. Хирург Максим Вавилов привез в Россию метод Понсети — мы много о нем писали. Он лечил детей в «Константе» и, вместе с Филимендикувым, знакомил с методом коллег. Сейчас Русфонд вместе с «Константой» организует такое лечение уже в десятке регионов. Есть и клиники, которые освоили метод самостоятельно.

«Константа» работает с самыми разными аномалиями конечностей: укорочением, ложными суставами, сращением пальцев. Но акушерский паралич — особая история, неврологическая. Иногда при тяжелых родах у ребенка повреждается плечевое нервно-сплетение. Там есть нервы, которые идут к руке. Чтобы их восстановить, нужна целая серия сложных операций, на которые Русфонд тоже собирает средства. Нача-

ло этому направлению положил микрохирург Михаил Новиков.

Пару лет назад Филимендикув занялся новым важным проектом: открыл центр инклюзивного спорта «Полет». Это не просто спортивный центр для детей с ограниченными возможностями. Это восстановление через спорт.

— Идея в том, чтобы убрать медицинский аспект. Дети не лечатся, а играют и тренируются, — объясняет Филимендикув. — Реабилитация через игру гораздо эффективнее: дети на фоне эмоций лучше двигаются.

Влияние игр на реабилитацию — научно доказанный факт. Особенно когда это постоянные занятия, а не разовая акция. Есть целые исследования, какой спорт с какими нарушениями лучше сочетается, как переделывать правила для детей-инвалидов — например, в футболе на костылях касание мяча косяком приравнивается к игре рукой.

Пока главный успех ярославской спортивной инклюзии — создание местной команды по следж-хоккею. Так называется хоккей на санках для людей с проблемами нижних конечностей. Ребята активно тренируются и готовятся к играм с командами из других регионов, говорит Филимендикув.

**Алексей Каменский,**  
специальный корреспондент  
Русфонда

## Из свежей почты

**Алеша Доценко, 13 лет, детский церебральный паралич, требуется лечение. 144 295 руб.**  
**Внимание!** Цена лечения 241 295 руб. Компания, пожелавшая остаться неназванной, внесла 80 тыс. руб. Телезрители ГТРК «Кабардино-Балкария» соберут 17 тыс. руб.

На 27-й неделе беременности я случайно упала, началось кровотечение. Врачи провели экстренное кесарево. Сын не дышал, его выхаживали несколько недель. При выписке сказали, что Алеша перенес нейтроинфекцию. Дома сын хорошо набирал вес, но отставал в развитии. В год врачи поставили диагноз ДЦП. Благодаря упорной реабилитации со временем Алеша стал подвижнее, начал вставать у опоры, сидеть с поддержкой, передвигаться на коленях. Но до сих пор не стоит и не ходит сам, не говорит. Помогите пройти лечение в Институте медтехнологий (ИМТ) в Москве! Ирина Доценко, Кабардино-Балкария. Невролог ИМТ Елена Малахова (Москва): «Необходимо скорректировать тонус мышц, увеличить двигательную активность, развить моторику и речь».

**Абдурахман Идрисов, 8 месяцев, деформация черепа, требуется лечение специальными шлемами. 154 320 руб.**  
**Внимание!** Цена лечения 202 320 руб. Компания, пожелавшая остаться неназванной, внесла 30 тыс. руб. Телезрители ГТРК «Грозный» соберут 18 тыс. руб.

В роддоме сына признали здоровым, но меня беспокоила форма его головы: затылок был словно вытнут. Затем и лоб стал выступать вперед. Оказалось, что у Абдурахмана раньше времени сросся шов между теменными костями — из-за этого мозг не сможет развиваться. В Москве по госзаказу провели реконструкцию черепа. Теперь необходимо с помощью специальных шлемов корректировать направление роста костей. Но нам такое лечение не оплатить. Рукьят Митаева, Чеченская Республика. Руководитель Центра челюстно-лицевой хирургии Виталий Рогинский (Москва): «В течение года потребуются два-три шлема-ортеза. Череп приобретет строго рассчитанную форму».

**Миша Шилин, 17 лет, острый лимфобластный лейкоз, спасет трансплантация костного мозга (ТКМ), требуется подбор и активация родственного донора. 182 388 руб.**  
**Внимание!** Цена подбора и активации донора 355 388 руб. Компания, пожелавшая остаться неназванной, внесла 150 тыс. руб. Телезрители ГТРК «Смоленск» соберут 23 тыс. руб.

На новогодних праздниках у Миши поднялась температура, заболел левый бок. Врач назначил анализ крови, в нем обнаружили опухолевые клетки. Тогда сыну срочно сделали пункцию костного мозга, по результатам которой выявили рак крови. Мише начали проводить химиотерапию, но только его не обойти — требуется ТКМ. Чтобы понять, кто из нас с мужем лучше подходит как донор, нужно пройти генетическое типирование. Но государство не оплачивает расходы на подбор и активацию донора, а в семье таких денег просто нет. Екатерина Михалкова, Смоленская область. Трансфузиолог НИИЦ онкологии имени Н.Н. Блохина Нара Степанян (Москва): «Мише нужна ТКМ от родственного донора. Его подбором и активацией занимается Национальный регистр доноров костного мозга имени Васи Перевощикова».

**Ваня Конохов, 11 лет, врожденный порок сердца, нарушение ритма сердца, требуется замена электрокардиостимулятора (ЭКС). 158 488 руб.**

**Внимание!** Цена замены ЭКС 639 488 руб. Компания, пожелавшая остаться неназванной, внесла 460 тыс. руб. Телезрители ГТРК «Алтай» соберут 21 тыс. руб.

На седьмой день жизни у Вани выявили дефект межпредсердной перегородки. Сын плохо набирал вес, при небольших нагрузках появлялась одышка. В девять месяцев его прооперировали в Томском НИИ кардиологии, но одышка сохранялась. А вскоре случилось нарушение сердечного ритма: Ваня посинел, потерял сознание. В феврале 2013 года врачи выявили атриовентрикулярную блокаду сердца. Надо было ставить ЭКС, тогда оплатить операцию помогла краевая администрация. Через пять лет благодаря Русфонду Ваня установил новый, двухкамерный ЭКС. Спасибо! Но на последнем обследовании выяснилось, что заряд батареи прибора на исходе, его надо срочно заменить. Оксана Степаненкова, Алтайский край. Детский кардиолог НИИ кардиологии Виктория Савченко (Томск): «Учитывая разряд батареи и нарушение работы функции электродов, рекомендована замена двухкамерного ЭКС и эпикардальных электродов».

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

**Почта за неделю 17.02.23 — 22.02.23**

получено писем — **49**  
принято в работу — **27**  
отправлено в Минздрав РФ — **1**  
получено ответов из Минздрава РФ — **5**

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

## О РУСФОНДЕ

Русфонд (Российский фонд помощи) создан осенью 1996 года для помощи авторам отчаянных писем в „Б“. Проверив письма, мы размещаем их в „Б“, на сайтах rusfond.ru, kommersant.ru, в эфире телеканала «Россия 1» и радио «Вера», в социальных сетях, а также в 139 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 18,784 млрд руб. В 2023 году (на 21 февраля) собрано 203 227 802 руб., помощь получили 134 ребенка. Русфонд — лауреат национальной премии «Серебряный лучник» за 2000 год, входит в реестр СО НКО — исполнителей общественно полезных услуг. В январе 2022 года Русфонд выиграл президентский грант на организацию поиска доноров костного мозга для 200 больных, в декабре — грант в конкурсе «Москва — добрый город» на привлечение москвичей в Национальный РДКМ. В январе 2023 года — президентский грант на включение в Национальный РДКМ 15 тыс. добровольцев. Президент Русфонда Лев Амбиндер — лауреат Государственной премии РФ. Адрес фонда: 125315, г. Москва, а/я 110; rusfond.ru; e-mail: rusfond@rusfond.ru. Приложения 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