

Переломный момент

Арину Шнякову спасет сложная операция

Одиннадцатилетняя Арина живет в деревне Кичайкинской Архангельской области. С самого рождения ее мучает тяжелая и страшная в своем острове болезни — несовершенный остеогенез. Таких детей еще называют «стеклянными» или «хрустальными» — у них чрезвычайно хрупкие кости, которые ломаются даже от неосторожного движения. Арина перенесла уже несколько операций. Впереди еще две — самые, пожалуй, сложные, но способные вернуть девочку к нормальной жизни. Одновременно их провести невозможно. В первую очередь надо спасти сильно деформированное правое бедро.

Деревня Кичайкинская находится недалеко от Красноборска, в екатерининское время — города, а ныне большого села. Чуть дальше — Северная Двина, которую сейчас упорно пытаются скватать льдом начавшаяся зима.

Вот и дом Шняковых. Небедный, еще не достроенный, но свой, с огороδικом. Вокруг пейзажи Русского Севера — простор, который хочется объехать, постичь. Не верится, что здесь живет девочка, для которой каждый шаг — это подвиг и в то же время риск на многие недели оказаться прикованной к постели.

— Арина родилась вся переломанная, ноги у нее были деформированы, — рассказывает ее мама Светлана. — Из роддома нас перевезли в детскую больницу в Архангельске, там поставили диагноз «несовершенный остеогенез» — повышенная ломкость костей. Сказали, что не лечится. Когда Арине был всего месяц, ей оформили инвалидность.

Только сослезлись родовые переломы, как произошли новые — обеих рук. Два года паузы, показало, что болезнь отступила, — и снова. Ноги, плечи...

— Нам с мужем было тогда чуть-чуть за двадцать, жили очень скромно, у родственников не было возможности нас поддерживать, — продолжает Светлана. — Денег порой не хватало даже на памперсы. Когда Арине было три года, нам рассказали про московскую клинику, в которой успешно помогают детям с этой болезнью.

В клинике Глобал Медикал Систем (GMS Clinic, Москва) Арина прошла уже 21 курс лечения. С 2013 года деньги на их оплату собирал Русфонд.

— До начала лечения рост дочки был всего 63 сантиметра, — вспоминает Светлана. — Лечение и специальные упражнения помогли: Арина окрепла, научилась переворачиваться со спины на живот и обратно, вставать на ноги, ходить с поддержкой. Переломы стали случаться реже — примерно раз в два года. Но затем, когда Арина стала активнее двигаться, они снова участились. Особенно пострадали ноги — четыре перелома в 2014 и 2015 годах.

Кости срастались плохо, Арине все время было больно. От долгого нахождения в гипсе она прибавила в весе. Появилась



После тщательных обследований врачи решили установить в бедро Арины специальные раздвижные штифты. ФОТО НАДЕЖДЫ ХРАМОВОЙ

выраженная деформация бедер. Ходить девочка уже не могла. Кровать, коляска...

В феврале 2016-го Арине сделали операцию на левом бедре. С помощью титановых эластичных стержней деформация была исправлена, и девочка, хотя и с под-

держкой за обе руки, начала передвигаться, даже подниматься по лестнице.

— Коляску использовали только на дальние расстояния, — рассказывает Светлана. — Чтобы добраться до художественной школы, например, которая находится в Красноборске. Доезжали на коляске, а за сотню метров Арина вставала и шла со мной за руку. Коляску она не любит — стесняется. И своей походкой тоже. Если кто-нибудь стоит в коридо-

ре, дочка, бывает, упрется в стену и говорит: не пойду. Она уже взрослая, все понимает... Стараемся приходить и на уроки, и на занятия в художке раньше всех. На бегающих детей Арина смотрит с грустью.

Планировалось поставить такие же стержни и в правое бедро. Но из-за увеличившейся нагрузки и разницы в длине ног стержни в левом бедре стали смещаться, и их пришлось удалить.

После тщательных обследований врачи решили установить в бедро Арины специальные раздвижные штифты. Эта сложная операция не может быть проведена сразу на обеих ногах. Сейчас нужно спасти правую: деформация бедра близка к критической.

Есть большая вероятность, что в результате девочка начнет ходить самостоятельно.

Операция не только сложная, но и дорогая. Родители не могут собрать такую сумму. Артем, папа Арины, — водитель на скорой, зарплата у него невелика. Светлана раньше работала в детском саду, но теперь все время с дочкой.

Вы, дорогие читатели Русфонда, уже не раз помогали девочке. Помогите снова, друзья?

Роман Сенчин,
Архангельская область

КАК ПОМОЧЬ ДЛЯ СПАСЕНИЯ АРИНЫ ШНЯКОВОЙ НЕ ХВАТАЕТ 870 ТЫС. РУБ.

Педиатр отделения врожденных патологий клиники Глобал Медикал Систем (GMS Clinic, Москва) Федор Катасонов: «Арину мы лечим давно — удалось укрепить кости девочки и поставить ее на ноги. Но из-за частых переломов образовались сильные деформации бедер. Титановые штифты, установленные в левое бедро, не выдержали увеличившейся нагрузки. Их пришлось удалить. Сейчас у девочки выраженная деформация правой бедренной кости. Необходимо устранить деформацию и зафиксировать кость с помощью телескопического штифта. Такой штифт способен выдерживать большую нагрузку. Надеемся, что впоследствии девочка начнет ходить самостоятельно».

Стоимость операции 1 302 000 руб. Компания LVMH Perfumes & Cosmetics (Россия) внесет

140 тыс. руб. Компания, пожелавшая остаться неназванной, — 200 тыс. руб., телезрители ГТРК «Поморье» соберут 92 тыс. руб. Не хватает 870 тыс. руб.

Дорогие друзья! Если вы решили спасти Арину Шнякову, пусть вас не смущает цена спасения. Любое ваше пожертвование будет с благодарностью принято. Деньги можно перечислить в Русфонд или на банковский счет мамы Арины — Светланы Борисовны Шняковой. 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

Программа-максимум. Или минимум?

О состоянии и перспективах Национального регистра доноров костного мозга России

РУСФОНД.РЕГИСТР

Дорогие друзья! В этом году в делах Национального регистра доноров костного мозга имени Васи Перевощикова (РДКМ) произошло несколько событий, которые вывели Русфонд на распутие. Настала пора определиться, каким путем впрдье строить регистр. Путей два. Мы назвали их Программой-максимум и Программой-минимум. Первая предполагает ускоренный рост Национального регистра в 2018–2022 годах до 300 тыс. доноров. Вторая не меняет темп роста, но вдвое сокращает затраты. Не исключены и промежуточные версии. О вариантах развития, о нашей оценке сложившейся ситуации — этот доклад.

Справка Русфонда. Что такое типирование доноров костного мозга? Определение их фенотипов. Главный партнер Русфонда — НИИ имени П.М. Горбачевой Петербургского медицинского университета имени академика И.П. Павлова (20 тыс. доноров) — определяет фенотип по пяти генам, Кировский научно-производственный центр «Росплазма» (34 тыс. доноров) — по четырем.

Последние события минувшей осени: лаборатория Института фундаментальной медицины и биологии Казанского (Приволжского) федерального университета (КФУ) — наш новый партнер — успешно прошла контроль качества типирования доноров по технологии NGS, над внедрением которой Русфонд работал весь этот год. Как и планировалось, цена типирования в КФУ снижена вдвое по сравнению с ценой ныне принятой технологии в стране и в НИИ имени Горбачевой. А если сравнить с регистрами некоторых других учреждений, то цена упала четверо-впятеро.

Казалось бы, очевидно: следует перевести все регистры страны на новую технологию. Она дает наилучшее качество, более высокую скорость и минимальные затраты. Но не все так просто. Перевод, на наш взгляд, потребует нового подхода ко всей организации Национального регистра.

Справка Русфонда. Лечение лейкозов в РФ при помощи трансплантации костного мозга (ТКМ) началось еще в XX веке. Русфонд в 1998 году впервые оплатил покупку за рубежом трансплантата для ребенка. Родственные пересадки стволовых клеток от родителей и братьев-сестер стали будничными. Но многим пациентам родня не ходит в доноры. Спасает неродственная ТКМ. Первая донорская база для ТКМ появилась в 80-е годы в США. Сейчас в мире 30 млн доноров. В большинстве стран НКО создают регистры. Две трети мировой базы находятся в США (13,5 млн) и ФРГ (7,5 млн доноров).

В России регистры появляются с 2004 года — их теперь 14. В инициативном порядке их создают федеральные и областные медучреждения на внебюджетные деньги в приспосабливаемых для этого клинических лабораториях. Это крохотные регистры, в них от нескольких сотен до нескольких тысяч доноров. Исключение — регистры НИИ имени Горбачевой и «Росплазмы». Петербуржцы при поддержке Русфонда типировали до 8 тыс. добровольцев в год. «Росплазма», единственная в стране имеющая госфинансирование регистра, сейчас типировала не более 3 тыс. человек в год. Русфонд кроме НИИ имени Горбачевой поддерживал еще семь регистров. Суммарно в них 28 тыс. доноров. Национальный же регистр сегодня (с учетом казахстанской базы из 4310 доноров) — это 78 024 донора.

В июне прошлого года мы случайно узнали, что у давнего немецкого партнера Русфонда — Фонда Морша — цена типирования одного донора составляет €40, включая €25 на реагенты. Нам до сих пор реагенты обходились по 14 тыс. руб. на одно типирование. И мы гордились: цена была самой низкой в России...

Мы отправились в Германию, побывали в нескольких регистрах, в том числе в ZKRD — центральном регистре ФРГ. В Германии 26 локальных регистров плюс ZKRD. Эти независимые и самодостаточные НКО образуют крупнейшую национальную донорскую базу Европы. Немцы уже шесть лет применяют технологию

NGS (аппараты MiSeq американской компании Illumina). Мы съездили и в Испанию (290 тыс. доноров). Там технология NGS внедрена два года назад, локальные регистры содержат государство, но центральный регистр REDMO — у благотворительного фонда Хосе Каррераса.

В обеих странах центральный регистр не имеет лабораторий, не рекрутирует добровольцев и не хранит их персональные данные. Это дело локальных регистров. ZKRD и REDMO — менеджские НКО, независимые от клиник и локальных регистров держатели национальных баз фенотипов. Сюда обращаются клиники их стран и мира в поисках доноров для своих пациентов. Отсюда идут заказы в локальные регистры их стран на забор костного мозга. Именно здесь связывают в единые цепочки клиники, локальные регистры и страховые компании (оплата трансплантации), обеспечивая курьерскую доставку трансплантата. Такая система устраняет проблему конфликта интересов. Национальный РДКМ готов принять на себя эти функции в РФ.

Кстати, в Испании реагенты на одно типирование обходятся втрое дороже, чем в ФРГ, — в €74.

Справка Русфонда. Какова годовая потребность России в неродственных донорах? Есть несколько экспертных заключений, их выводы сильно разнятся. Наиболее объективным представляется анализ директора НИИЦ гематологии Валерия Сааченко. Основываясь на данных ФРГ (2340 неродственных ТКМ в 2016 году), Валерий Григорьевич делает вывод: нам требуется до 4200 таких ТКМ в год. В 2016 году в РФ выполнено около 300 неродственных ТКМ. Наш втрое дешевле. Проблема не только в малости Национального РДКМ и нехватке клиник. В ФРГ за все платят страховщики. У нас трансплантаты детям покупают Русфонд и «Подари жизнь». Взрослым помогает фонд «АдВита» и некоторые другие, но их пожертвованый недостаточно: взрослых больше, чем детей.

Еще раз: сегодня регистры в России, кроме «Росплазмы», создаются при медучреждениях в их лабораториях. Такие регистры второстепенны для создателей, на первом месте у них клиника. Это две различные специфики. В клинику все подчинено лечению пациента, в регистре, где пациента нет вовсе, — серийному производству, чем и является типирование доноров.

Мы в Русфонде полагаем, что внедрение технологии NGS возможно в отдельных лабораториях. Считаем, что регистры должны стать юридически самостоятельными предприятиями. Самая удобная форма — НКО. К примеру, соучредителями НКО «Петербургский регистр» могли бы стать Медуниверситет имени академика Павлова сего НИИ имени Горбачевой и Русфонд с Национальным РДКМ. Университет обеспечит помещение и персонал, Русфонд — оборудование и финансирование. MiSeq способен в год обрабатывать 15 тыс. образцов крови. Кроме Петербурга и Казани такие аппараты мы готовы установить в лабораториях регистров, которые можно создать совместно с московским НИИЦ гематологии и Кировским НИИ гематологии и переливания крови. Так в ближайшие пять лет, установив пять-шесть аппаратов MiSeq и доведя типирование до 50 тыс. человек в год, мы вместе с миллионными телезрителями и читателями „Ъ“ разовьем базу до 300 тыс. доноров. Русфонд увеличит за пятилетку ежегодные вложения с нынешних 150 млн до 350 млн руб.

Это и есть наша Программа-максимум. С Программой-минимум все проще. Все остается как есть. В Казани университетский MiSeq способен типировать для Русфонда до 10–12 тыс. доноров в год. Этого достаточно для обработки пробирок с образцами крови традиционных 7–8 тыс. доноров от НИИ имени Горбачевой и семи остальных локальных регистров. Обойдется вдвое дешевле, чем теперь.

Лев Амбиндер, президент Русфонда; **Анна Андрюшкина,** генеральный директор Национального РДКМ; **Виктор Костоковский,** руководитель программы «Русфонд.Регистр»

Из свежей почты

Сима Горшкова, 10 лет, рубцовая деформация губы и носа, недоразвитие челюстей, небо-гло-точная недостаточность, требуется операция и логопедическое лечение. 157 тыс. руб.

Внимание! Цена лечения 496 тыс. руб. Одна московская компания внесет 200 тыс. руб. Общество помощи русским детям (США) — 100 тыс. руб. Телезрители ГТРК «Чувашия» соберут 39 тыс. руб.

Сима родилась с расщелиной верхней губы, нёба и альвеолярного отростка. В народе это называют заячьей губой и волчьей пастью. Губу дочке зашили лишь в семь месяцев, но дальнейшее лечение все откладывали, и мы повезли Симу в Москву. Здесь ей сделали несколько операций. Последняя прошла неудачно. С помощью Русфонда нам удалось начать лечение в Центре челюстно-лицевой хирургии (Москва). Сейчас Симе нужна повторная пластика альвеолярного отростка и устранение дефектов речи, но оплатить все это мы не можем. Я работаю учительницей, муж вышел на пенсию. Юлия Горшкова, Чувашия. Руководитель Центра челюстно-лицевой хирургии Виталий Рогинский (Москва): «Девочке необходима операция — костная пластика верхней челюсти. Также требуется продолжение логопедического лечения в условиях стационара».

Тигран Азатян, 10 лет, сахарный диабет 1-го типа, требуются расходные материалы к инсулиновой помпе. 100 675 руб.

Внимание! Цена расходных материалов 133 675 руб. Телезрители ГТРК «Мурман» соберут 33 тыс. руб.

В начале 2015 года Тиграну установили инсулиновую помпу. Спасибо добрым людям, которые помогли собрать деньги! Состояние сына намного улучшилось. Раньше нам не удавалось справиться со скачками сахара, у Тиграна начинались тяжелые осложнения — только благодаря помпе удалось их остановить. Но расходные материалы к помпе заканчиваются, а у нас нет возможности их покупать. Муж остался без работы, моей зарплаты на все не хватает. А у нас еще трехлетний сын. Пожалуйста, помогите. Екатерина Азатян, Мурманская область

Главный областной детский эндокринолог Татьяна Махова (Мурманск): «Тиграну необходимо продолжить помповую инсулинотерапию. Это единственная возможность компенсировать заболевание и предотвратить осложнения».

Света Федорова, 7 лет, ювенильный ревматоидный артрит, требуется лекарство. 355 427 руб.

Внимание! Цена лекарства 402 427 руб. Телезрители ГТРК «Славя» соберут 47 тыс. руб.

В два года у дочки опухло колено, в областной больнице ей поставили диагноз «реактивный артрит». Лечение не помогло. Света похудела, перестала расти, с трудом передвигалась. В три года в тяжелом состоянии ее госпитализировали в клинику в Санкт-Петербурге. Диагноз заменили на «ювенильный ревматоидный артрит». Стали вводить препарат энбрел. И на следующий же день боли ушли, дочь повеселела, начала ходить, бегать. Врачи сказали, что препарат надо вводить раз в неделю. До апреля 2017 года его нам выдавали бесплатно, потом начались перебои. Сами купить дорогое лекарство мы не можем. Помогите! Тамара Федорова, Новгородская область. Ревматолог Государственного педиатрического медицинского университета Вера Масалова (Санкт-Петербург): «Энбрел — единственное эффективное средство лечения для девочки, отмене и замене не подлечит. Иначе болезнь вернется в тяжелой форме».

Амина Мингазова, 3 года, врожденный порок сердца, спасет эндоваскулярная операция. 234 641 руб.

Внимание! Цена операции 267 641 руб. Телезрители ГТРК «Марий Эл» соберут 33 тыс. руб.

Дочка родилась много раньше срока, весила всего 890 граммов. Ее долго выхаживали в больнице. После обследования у Амины обнаружили врожденный порок сердца — открытый артериальный проток. Поначалу надеялись, что проток закроется. Амина росла, набирала вес, ее состояние было стабильным, опасений не внушало. Но недавно лечащий врач отметил, что размер протока увеличивается, и направил нас к кардиохирургу. Тот сказал, что дефект уже не закроется, надо оперировать. Наш семейный доход — 25 тыс. руб., оплатить операцию не можем. Динара Мингазова, Республика Марий Эл. Заведующий отделением рентгеноэндоваскулярной диагностики и лечения Детской республиканской клинической больницы Айдар Хамидуллин (Казань): «Амине требуется срочная операция — эндоваскулярное закрытие открытого артериального протока. Это позволит предотвратить развитие сердечной и легочной недостаточности».

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

Почта за неделю 24.11.17 – 30.11.17

ПОЛУЧЕНО ПРОСЬБЫ — **47**
ПРИНЯТО В РАБОТУ — **41**
ОТПРАВЛЕНО В МИНЗДРАВ РФ — **6**
ПОЛУЧЕНО ОТВЕТОВ ИЗ МИНЗДРАВА РФ — **1**

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 «Первого канала» и радио «Коммерсантъ FM», в социальных сетях Facebook, «ВКонтакте» и «Одноклассники», а также в 174 печатных, телевизионных и интернет-СМИ в регионах РФ. Решив помочь, вы получаете у нас реквизиты фонда и дальше действуете сами. Возможны переводы с кредитных карт, электронной наличностью и SMS-сообщением (короткие номера 5541 ДОБРО, 5542 ДЕТИ, 5542 ДОНОР), в том числе из-за рубежа (подробности на rusfond.ru). Мы просто помогаем вам помогать. Всего собрано свыше 10,623 млрд руб. В 2017 году (на 30 ноября) собрано 1 553 411 603 руб., помощь получили 2361 ребенок, протипировано 9172 потенциального донора костного мозга для Национального регистра. Мы организуем и акции помощи в дни национальных катастроф. Русфонд — лауреат национальной премии «Серебряный лучник» за 2000 год.

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), факс (495) 926-35-63 с 10:00 до 20:00