



**Валерий Панюшкин,**  
главный редактор  
РУСФОНДА



## Глобулинов нет

Дети с первичным иммунодефицитом не получают лекарства

О дефиците иммуноглобулинов, препаратов, необходимых для лечения многих тяжелых болезней крови, врачи говорили уже давно. Но проблема казалась теоретической. С поставками наблюдались перебои, но ни врачи, ни активисты пациентских организаций не могли назвать конкретного ребенка, для которого вот прямо сейчас нет спасительного лекарства. Теперь счет таких маленьких пациентов идет на сотни. Среди подопечных Русфонда детей, не получающих иммуноглобулин ввиду его отсутствия на рынке, двое. У взрослых ситуация хуже. Фонд «Подсолнух» зарегистрировал 63 обращения с просьбой купить иммуноглобулин. Другие пациентские и благотворительные организации, имеющие отношение к гематологии, тоже постоянно получают просьбы приобрести иммуноглобулин.

Дефицит иммуноглобулинов развивался примерно так, как эпидемия коронавируса. Поначалу, не находя достаточного понимания в обществе, были тревогу врачи, но год спустя беда пришла в каждый дом. Точно так же год назад фразу «иммуноглобулинов нет» можно было услышать лишь от гематологов, но теперь беда пришла в каждый фонд, помогающий людям с болезнями крови, и в каждую семью, где есть пациент с первичным иммунодефицитом, или перенесший трансплантацию костного мозга, или страдающий одним из многочисленных аутоиммунных заболеваний.

Эпидемия коронавируса и дефицит иммуноглобулинов связаны непосредственно. Иммуноглобулины делаются из человеческой крови. Во время эпидемии доноров стало меньше, а потребность в иммуноглобулинах возросла, потому что они используются и при лечении пациентов с COVID-19. Дефицит во всем мире, но в России особенно.

В условиях дефицита проявилось все несовершенство протекционистских мер, которые приняло российское государство, чтобы способствовать успеху отечественных фармкомпаний.

Во-первых, закупочные цены на жизненно важные препараты, к которым относятся иммуноглобулины, зафиксированы в рублях. Когда в условиях дефицита иммуноглобулины во всем мире дорожают, иностранные компании (кроме китайских) уже не могут этим фиксированным ценам соответствовать. Президент фонда «Подсолнух» Ирина Бакрадзе считает, что для преодоления дефицита следует немедленно отпустить закупочные цены, чтобы иностранные производители вернулись на российский рынок.

Во-вторых, мешают и другие протекционистские меры. Правило «третьей лишней» (исключение из тендера третьего игрока, если есть двое) почти наверняка отстраняет от торгов иностранные компании. Необходимость покупать отечественные препараты, даже если они на 20% дороже импортных, практически не оставляет импортным производителям шанса. Заместитель директора НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева Алексей Масчан считает, что хотя бы на время кризиса протекционистские меры следует отменить.

Отечественные иммуноглобулины существуют, но, по словам профессора Масчана, мощности российского производства хватает, чтобы покрыть едва ли десятую часть потребности. К тому же отечественные иммуноглобулины многим пациентам противопоказаны, поскольку не очищены от некоторых вирусов и вызывают аллергические реакции.

Исчезают иммуноглобулины постепенно. Сначала врачи заменяют их пациентам с аутоиммунными заболеваниями на другие, хоть и токсичные, но действенные. Это практически незаметно, многие больные даже не понимают, что получают не лучшее лекарство, а то, которое есть в наличии. Но пациентам, перенесшим трансплантацию костного мозга, и пациентам с первичным иммунодефицитом иммуноглобулин ничем не заменишь. Врачи меняют импортный препарат на отечественный, обращаясь в фонды. Если лекарства нет даже для больных с иммунодефицитом, это катастрофа. Из подопечных Русфонда иммуноглобулин не получают 13-летняя Рузиля Валиева из Татарстана и 12-летний Ролан Багаев из Башкортостана. Их конкретные проблемы могут быть на короткое время решены благотворительными сборами. Но глобально победить дефицит способно только государство.

## Еву Витман ждут в подмосковной клинике в сентябре



6 августа на rusfond.ru, в «Б» и в эфире ГТРК «Красноярск» мы рассказали историю 16-летней Евы Витман из Красноярского края («Край бездны», Светлана Иванова). Девочка получила тяжелые травмы в результате падения с большой вы-

соты, долго находилась в коме, перенесла ряд сложных операций. Сейчас нижняя часть тела у Евы парализована, передвигается она только в коляске. Требуется длительная реабилитация под контролем бригады специалистов, которые помогут Еве обрести подвижность и самостоятельность, окажут серьезную психологическую поддержку. Рады сообщить: вся необходимая сумма (1 106 000 руб.) собрана. Татьяна, мама Евы, благодарит всех за помощь. Примите и нашу признательность, дорогие друзья.

Всего с 6 августа 31 967 читателей rusfond.ru, «Б», телезрителей программы «Вести-Москва», ГТРК «Красноярск», «Оренбург», «Брянск», «Ставрополье», а также 139 региональных СМИ — партнеров Русфонда исчерпывающе помогли 19 детям на 23 772 506 руб.

полный отчет  
rusfond.ru/sdelano

## У Егора все серьезно

Семилетнего мальчика спасет срочная операция



Егор Лихвинчук живет с мамой, бабушкой и дедушкой в городе Северске Томской области. У него прогрессирующий правосторонний шейно-грудной сколиоз 4-й степени на фоне детского церебрального паралича. Егору нужна операция — ее готовы сделать в Новосибирском научно-исследовательском институте травматологии и ортопедии (Новосибирском НИИТО) имени Я.Л. Цивьяна. Мальчику имплантируют специальную «растущую» металлоконструкцию, которая исправит деформацию позвоночника, не даст сколиозу развиваться и предотвратит ухудшение работы сердечно-сосудистой системы и других органов. Но стоит эта операция дорого, семья Егора без нашей поддержки не справится.

Егор никогда не капризничает. Родные — мама Ольга и бабушка Мария Иосифовна — характеризуют его так: «Он у нас серьезный и спокойный мальчик». Когда Егору что-то не нравится, он просто разворачивается и уходит, прячется, никак иначе своего отношения к происходящему не выражая. Хотя, может быть, если бы Егор говорил, он и вел бы себя по-другому — так же, как ведут себя семилетки, которые уже достаточно выросли, чтобы не плакать по любому поводу, но еще малы для детской серьезности. Проверить эту теорию пока не удается — семья ждет, когда мальчик начнет произносить слова. Сейчас Егору даются только звуки.

— Сын занимается с логопедом, дефектологом, но пока результатов нет, — рассказывает его мама. — Хотя мы, конечно, понимаем Егора и без слов.

Ольга почти всегда рядом с сыном: она работает в специализированном детском саду, куда Егор ходит с трех лет, — ее взяли сюда сопровождающим для него же. Ведь мама знает своего сына лучше всех. Знает, как в восхищении раскрываются его голубые глаза, когда он смотрит на птиц в небе или на верблюда в зоопарке, на качающиеся сосны в парке. Знает, как долго Егор может задумываться, когда слушает истории из детских книжек. Знает, как пристально он следит за игрой футбольной команды по телевизору.

## Вирусы помогают, бюрократия тормозит

Как в Казани разрабатывают лекарство от СМА и не только

Генетик Альберт Ризванов работал в Университете Невады в Рино, в середине 2000-х вернулся в родную Казань. В США, объясняет он, была чистая наука, а здесь он занятился переносом новых технологий в практическую медицину. Ризванов рассказал Русфонду, как возглавляемый им Научно-клинический центр прецизионной и регенеративной медицины Казанского (Приволжского) федерального университета разрабатывает лекарство — конюргента золгенсмы, препараты от болезни Тея — Сакса, лейкодистрофии и других наследственных заболеваний. И о том, что разработкам мешает.

Золгенсма, самое дорогое в мире лекарство, основано на генной терапии. Научно-клинический центр, рассказал Ризванов, разрабатывает свой вариант лекарства от спинальной мышечной атрофии (СМА), а также целую линейку препаратов, основанных на этой же технологии.

— Суть генной терапии проста. У больного есть ген с вредной мутацией, чтобы его вылечить, нужно доставить в клетки хороший вариант гена. А ген с мутацией часто можно вообще не трогать — он просто не работает и никому не мешает. В случае СМА и золгенсмы все именно так. Клетки организма должны получить в дополнение к бракован-

ру, сидя рядом с дедушкой. Знает, как радуется, когда купается в прозрачной теплой воде. А еще она знает, как хотелось бы ему потянуться, расправить искривленные сколиозом плечи и спину, распрямить шею...

Когда Егор родился, беды никто не ждал. Беременность у Ольги прошла без осложнений, роды состоялись в срок. Однако через несколько месяцев у мальчика обнаружилась диафрагмальная грыжа, которую пришлось исправлять с помощью операции. Потом Ольга стала замечать, что сын плохо держит голову, не сидит сам. Врачи поставили диагноз: детский церебральный паралич. Началась настоящая битва за развитие ребенка: сначала Егор научился сидеть, потом стал вставать, а в три года наконец сделал первый шаг.

Сейчас мальчик физически развит на свои семь лет, однако внешне по-прежнему отличается от сверстников. Еще несколько лет назад родные Егора заметили, что одно его плечо выше другого. Ортопед диагностировал деформацию позвоночника, назначил лечение — массаж, лечебную физкультуру, корсет. Через год диагноз изменился: сколиоз 2-й степени. Заболевание прогрессирует, несмотря на неукоснительное выполнение всех врачебных рекомендаций. Итог — 4-я степень сколиоза: у Егора появился горб, который уже заметен даже невооруженным глазом.

### КАК ПОМОЧЬ

ДЛЯ СПАСЕНИЯ ЕГОРА ЛИХВИНЧУКА НЕ ХВАТАЕТ 727 943 РУБ.

Травмотолог-ортопед Новосибирского НИИТО имени Я.Л. Цивьяна Василий Суздаль (Новосибирск): «На фоне ДЦП сколиоз у Егора быстро прогрессирует. В течение трех лет мальчик проходит регулярные курсы консервативного лечения, в том числе носит специальный корсет. Несмотря на это, сейчас сколиотическая деформация позвоночника достигла тяжелой 4-й степени. Егору требуется многоэтапное хирургическое лечение. Сначала мы установим специальную «растущую» конструкцию, которая крепится к ребрам и позвоночнику и позволяет ему развиваться правильно. В дальнейшем будем проводить операции по ее коррекции».

Стоимость операции 853 943 руб. Компания, пожелавшая остаться неназванной, внесла 100 тыс. руб. Телезрители ГТРК «Томск» соберут 26 тыс. руб. Не хватает 727 943 руб.

Дорогие друзья! Если вы решили спасти Егора Лихвинчука, пусть вас не смущает цена спасения. Любое ваше пожертвование будет с благодарностью принято. Деньги можно перечислить в Русфонд или на банковский счет мамы Егора — Ольги Константиновны Зезюкевич. 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

У Егора появился горб, который уже заметен даже невооруженным глазом  
ФОТО НАДЕЖДЫ ХРАМОВОЙ

Почему мальчик заболел, когда и почему все пошло не так? Бабушка Егора задается этими вопросами постоянно и не может сдержать слез:

— На внука так много всего сразу свалилось, и ДЦП, и сколиоз — кажется, это слишком серьезно для одного маленького человека.

Егору тяжело даются любые движения — он явственно огорчается, когда снова и снова понимает, что не может выпрямиться самостоятельно.

— По утрам Егор поболее себя чувствует, а после обеда видно, что уже устал, — говорит Мария Иосифовна. — Ложится на пол, на ковер, и отдыхает. Так и играет своими машинками — лежа.

Мама, бабушка и дедушка Егора верят, что в жизни их серьезного мальчика после операции в Новосибирском НИИТО произойдут значительные перемены к лучшему.

— Вдруг Егор заговорит? — надеется Ольга. — Думаю, сейчас сыну очень мешает искривление шеи и позвоночника — тяжело с головой набор производить.

Давайте поможем Егору — серьезные изменения без нашей поддержки не произойдут.

Наталья Волкова,  
Томская область

## Из свежей почты

Руслан Эльберг, 12 лет, органическое поражение центральной нервной системы, требуется курсовое лечение. 178 421 руб. Внимание! Цена лечения 197 421 руб.

Телезрители ГТРК «Алтай» соберут 19 тыс. руб.

Сын родился в тяжелом состоянии, перенес гипоксию, от недостатка кислорода серьезно пострадал головной мозг. Руслан отстаивал в развитии, первые шаги сделал лишь в год и два месяца, до девяти лет себя не обслуживал. Благодаря Русфонду мы попали в Институт медтехнологий (ИМТ, Москва). Лечение помогает: сын учится на дому, стал спокойнее и самостоятельнее. Но на улице приходится держать его за руку, он чувствует себя неуверенно и до сих пор не говорит. Нужно лечиться дальше, и я опять прошу вашей помощи! Ляззат Алипаева, Алтайский край

Невролог ИМТ Ольга Рымарева (Москва): «Лечение надо продолжить — помочь мальчику развить речь, сформировать активный словарный запас, повысить концентрацию внимания».

Доминик Лосев, 4 месяца, деформация черепа, требуется лечение специальными шлемами-ортезами. 176 498 руб.

Внимание! Цена лечения 197 498 руб.

Телезрители ГТРК «Самара» соберут 21 тыс. руб.

У сына при рождении голова была странной формы — вытянута вверх, а лоб и затылок непропорционально большие. Меня это беспокоило, и я обратилась к неврологу, Доминика обследовали, и оказалось, что теменные кости срослись преждевременно, череп растет неправильно и со временем начнет сдавливать мозг. Из-за этого может пострадать умственное развитие, слух и зрение. Сына прооперировали — устранили деформацию, теперь ему нужно будет около года носить ортопедические шлемы. Их изготовление стоит дорого, а у нас нет таких денег. Помогите! Ксения Лосева, Самарская область

Руководитель Центра челюстно-лицевой хирургии Виталий Рогинский (Москва): «Доминику требуется поддерживающая коррекция формы черепа при помощи шлемов-ортезов. Они обеспечат анатомически правильное формирование головы».

Марк Повага, 6 месяцев, лимфедема — генетическое заболевание лимфатической системы, спасет комплексная терапия с использованием лечебного компрессионного трикотажа. 225 258 руб.

Внимание! Цена лечения 497 258 руб. Компания, пожелавшая остаться неназванной, внесла 250 тыс. руб.

Телезрители ГТРК «Брянск» соберут 22 тыс. руб.

Когда Марку было три месяца, у него сильно отекала правая ножка. Врач предположил врожденную лимфедему, посоветовал делать массаж, а когда ребенок начнет ходить, подобрать компрессионный трикотаж. После курса массажа отек голени уменьшился, но переместился на бедро. Я срочно начала искать специалистов и узнала про лимфолога Айгиза Фейсханова, который работает в Научно-клиническом центре Казанского университета, где успешно лечат лимфедему. Нашел в Казани на лечение, на него вся надежда, но мы не в силах оплатить счет клиники. Помогите, пожалуйста! Ольга Повага, Брянская область

Заведующий Центром лимфологии Научно-клинического центра прецизионной и регенеративной медицины Казанского (Приволжского) федерального университета Айгиз Фейсханов (Казань): «Мы разработали для Марка диагностическую программу, на ее основе выстроим тактику комплексной противоотечной терапии. Это позволит снизить выраженность симптомов, предотвратить дальнейшее развитие болезни».

Маша Кирина, 3 года, врожденный порок сердца, спасет эндоваскулярная операция. 226 625 руб.

Внимание! Цена операции 345 625 руб. Компания, пожелавшая остаться неназванной, внесла 100 тыс. руб.

Телезрители ГТРК «Иртыш» соберут 19 тыс. руб.

В месяце у дочки обнаружили открытое овальное окно в сердце и взяли под наблюдение. Маша росла подвижной, редко болела, во только при плаче у нее бледнела кожа вокруг рта. В два с половиной года ей поставили диагноз: врожденный порок сердца, дефект межпредсердной перегородки. Недавнее обследование показало, что дефект уже не закрывается, необходима операция. Специалисты Томского НИИ кардиологии готовы провести эту операцию щадяще, без вскрытия грудной клетки. Но оплатить ее мы должны сами. У нас такая возможность нет. Просим вашей поддержки! Елена Кирина, Омская область

Детский кардиолог НИИ кардиологии Виктор Савченко (Томск): «Девочке требуется эндоваскулярное закрытие дефекта с использованием окклюдера. После щадящей операции Маша быстро восстановится и окрепнет».

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

Почта за неделю 6.08.21 – 12.08.21

получено писем — 64  
принято в работу — 35  
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 141 печатном, телевизионном 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 16,371 млрд руб. В 2021 году (на 12 августа) собрано 872 381 498 руб., помощь получили 909 детей. Русфонд — лауреат национальной премии «Серебряный лучник» за 2000 год, входит в реестр НКО — исполнителей общественно полезных услуг. В 2020 году Русфонд получил грант Фонда Владимира Потанина, а также президентские гранты на издание журнала Кровь5 и развитие Национального РДКМ. 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

весь сюжет  
rusfond.ru/issues/878