



Четырнадцатилетний модельер

Машу Плаксину спасет хирургическое лечение

У Маши из Тамбова необычная болезнь: ее организм плохо усваивает фосфор. Страдают прежде всего кости. Маша плохо растет — к 14 годам добралась до 138 см. С этим можно жить, хуже другое: все больше искривляются ноги, а следом по цепочке страдает позвоночник — развивается сколиоз. Болезнь врожденная и называется «фосфат-диабет», он же гипофосфатемический рахит. Вылечить нельзя, но можно убрать последствия. Для этого Маше нужно сделать сложную операцию и установить на ноги конструкции, которые помогут бедренным костям распрямиться. Дальше она сможет жить как обычная девочка. Поддерживающей терапии будет достаточно, чтобы ноги больше не искривлялись.

Машу дома почти не застать — после обычной школы она немедленно идет в художественную. Это часов до восьми вечера — живопись, лепка, история искусств. Когда Маша придумала с художественной школой, мама Марина не обрадовалась — сама она совсем из другой сферы, биолог. Но на дочку давить не стала:

— Я только сказала: «Хочешь — ходи, я тебе во всем всегда помогу. Но если на пятом, последнем году решишь бросить — не разрешу».

Поначалу было так: в школу за Машей приходит бабушка, забирает обычный портфель, взамен выдает «творческий» и отводит в художку. А вечером после работы за ней приходит Марина — они с дочкой живут вдвоем.

Сейчас Маша в обе школы ходит сама, а у Марины скепсис сменился интересом. Она, например, всегда думала, что небо синее. Но Маша объяснила: «Ты что, мама. Оно и синее, и розовое, и темное». Марина пригляделась — и правда. Ей нравятся Машины пейзажи, а еще больше модели одежды, которые дочка изобретает.

— Химию она раньше тоже любила, — вздыхает Марина. — но теперь хочет быть модельером. Отправлю вам на WhatsApp ее модели.

Болезнь мешаает учебе: Маше тяжело ходить, она быстро устает. Виновата генетическая поломка. Неправильный ген пока не нашли, но почти наверняка она получила его от мамы: та ростом метр пятьдесят, а ее сестра, Машина тетя, — и вовсе метр сорок. Марине в детстве тоже пришлось лечиться.

— Мне в десять лет ставили аппарат Илизарова на всю длину ноги, сначала на одну, потом на другую, — вспоминает Марина. — Потом несколько месяцев колени разрабатывала, они не сгибались.

Маше диагноз поставили в восемь лет, когда стали заметно искривляться ноги. А что же раньше? Марина давно замечала, что с девочкой что-то не так. Очень медленный рост, странная переваливающаяся походка. Марина водила дочку к врачам в Тамбове. Ее осматривали, назначали стандартные анализы. Травматолог-ортопед поставил на учет — но и все. Ничего не нашли. Фосфат-диабет требует специальных анализов: чтобы его диагностировать, надо вначале его заподозрить.

Когда дочке стало хуже, Марина сама отвезла ее в Институт травматологии и ортопедии в Саратове. Там ортопед, только взглянув на Машу, сразу заподозрил тот самый фосфат-диабет и назначил исследования. Вскоре ей поставили диагноз и посоветовали ехать в московский Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельгитцева.

Там Маше назначили лечение, но время было упущено: одной терапии теперь недостаточно. Девочке удалят



Маша любит учиться, но болезнь мешает учебе: девочке тяжело ходить, она быстро устает
ФОТО НАДЕЖДЫ ХРАМОВОЙ

искривленные участки бедренных костей и на несколько месяцев установят специальное устройство. Медицина шагнула вперед: в ярославской клинике «Константа», с которой давно сотрудничает Русфонд, Маше не просто поставят аппарат Илизарова, а добавят к нему гексаподы — механизмы, которые позволяют очень точно устанавливать взаимное расположение обломков костей. Врач раз в десять-пятнадцать дней подкручивает винты, чтобы таким постепенным воздействием добиться правильного роста костей.

Мама волнуется, но верит, что Маша выдержит испытание. И не изменяет своему методу мягкой поддержки. Не-

давно они с дочкой переехали в маленькую, но двухкомнатную квартиру — Маша уже в том возрасте, когда ей необходимо личное пространство. Теперь она может звать в гости одноклассников.

— У Маши много друзей, особых комплексов будда нет, — говорит Марина. — Или она просто не хочет рассказывать? Не знаю. Она говорила, что любит себя такой, какая есть. Это очень хорошо.

Марина делает все, чтобы дочка была счастлива. Но с операцией ей самой никак не разобраться. По ОМС гексаподы не ставят, все вмешательство обойдется больше чем в миллион рублей. У Марины нет таких денег. Мама с дочкой нужна наша помощь.

Алексей Каменский,
Тамбовская область

КАК ПОМОЧЬ ДЛЯ СПАСЕНИЯ МАШИ ПЛАКСИНОЙ НЕ ХВАТАЕТ 761 086 РУБ.

Травматолог-ортопед ООО «Клиника Константа» Максим Вавилов (Ярославль): «У ребенка гипофосфатемический рахит, вурсная деформация бедренных костей, снижение роста за счет укорочения нижних конечностей по отношению к туловищу. Планируется этапное хирургическое лечение с использованием гексаподов — аппаратов, работающих на основе компьютерной навигации. Основным преимуществом гексаподов является возможность выполнения математически точной коррекции положе-

ния костных фрагментов. Лечение исправит деформацию бедренных костей, нормализует походку, предотвратит дальнейшее искривление позвоночника, избавит Машу от усталости при ходьбе».

Стоимость хирургического лечения 1 082 086 руб. Компания, пожелавшая остаться неизвестной, внесла 300 тыс. руб. Телезрители ГТРК «Тамбов» соберут 21 тыс. руб. Не хватает 761 086 руб.

Дорогие друзья! Если вы решили спасти Машу Плаксину, пусть вас не смущает цена

спасения. Любое ваше пожертвование будет с благодарностью принято. Деньги можно перечислить в Русфонд или на банковский счет мамы Маши — Марины Альбертовны Плаксиной. 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

Национальный РДКМ готов вступить в Федеральный регистр

Открытое письмо руководителю ФМБА России Веронике Скворцовой

Уважаемая Вероника Игоревна!

Русфонд и Национальный регистр доноров костного мозга имени Васи Перевощикова (Национальный РДКМ) вынуждены обратиться к Вам с просьбой вмешаться. Наша дискуссия с Федеральным медико-биологическим агентством (ФМБА) России вокруг проекта Соглашения о передаче обезличенных данных в Федеральный регистр доноров костного мозга застопорилась, если не сказать — зашла в тупик. Суть разногласий, не входя в детали, кроется в формальных обстоятельствах. Главное же состоит в том, что Национальный РДКМ хочет и готов вступить в Федеральный регистр. А Центр стратегического планирования ФМБА (ЦСП) хочет и готов принять нашу базу данных в пользование.

Правила против

Итак, речь идет о передаче Национальным РДКМ в ЦСП обезличенных данных 71 448 доноров: пол донора, возраст и НЛА-фенотип. Эта донорская база в соответствии с Гражданским кодексом РФ (ст. 1334) является интеллектуальной собственностью Национального РДКМ. 1 декабря 2021 года с такими же данными мы вошли в мировой регистр. Это работающая база: только в 2022 году, на 10 октября, мы обеспечили трансплантатами 51 пересадку костного мозга, в том числе четыре за рубежом — по одной в Австралии, Греции и две в Германии. К тому же ныне Национальный РДКМ по заказу клиник нашел, оплатил и ввез 13 трансплантатов из-за рубежа, провел поиск (нашел!) совместимых доноров среди родственников 62 пациентов (осуществлены забор образцов крови и доставка в клинику, оплата типирования, проезда донора к месту забора стволовых клеток и обратно, проживания).

Так вот, спор возникает с преамбулой проекта Соглашения. Версия ФМБА: «В целях создания и развития Федерального регистра... в соответствии с Постановлением Правительства РФ от 12.04.2022 №640 „Об утверждении Правил ведения Федерального регистра...“ стороны договорились осуществить передачу сведений». Мы предлагаем убрать упоминание о постановлении №640: «В целях создания и развития Федерального регистра... развития донорства костного мозга, оценки наличия совместимых доноров для граждан РФ Постановки информации предоставляет в пользование Получателю информации сведения...».

Беда в том, что постановление №640, утвержденное им Правила не регулируют отношения Национального РДКМ с внешним миром. Правила не признают право субъектности этой НКО как поставщика информации в Федеральный регистр. Причина: мы не располагаем перечисленными в Правилах лицензиями, в том числе лицензией на генотипирование доноров. Правила предписывают как единственно возможный следующий порядок создания базы: рекрутинговый центр находит добровольцев, забирает образцы крови и передает

их в типизирующую лабораторию, а та сообщает полученные НЛА-фенотипы в Федеральный регистр.

Национальный РДКМ устроен иначе — это союз государственных, коммерческих структур и НКО с набором необходимых компетенций. Мы выполняем весь комплекс процедур включения донора в регистр. Найди добровольцев, Национальный РДКМ передает образцы биоматериалов подрядчику для получения НЛА-фенотипов, а затем вносит их в свою базу данных.

Восемь месяцев назад при обнародовании проекта Правил мы предложили правку, в том числе добавить в перечень лицензий поставщиков Федерального регистра и нашу «Организация здравоохранения и общественное здоровье». Более того, вице-премьер Татьяна Голикова поручила ФМБА изучить эти предложения и «при необходимости представить в правительство нормативный правовой акт». ФМБА не нашло необходимости.

Вывод: передача нами данных и прием их в Федеральный регистр не укладываются в Правила. Зачем же на них ссылаться?

Рекомендации тоже против

В ФМБА пока думают иначе. В августе агентство распространило методические рекомендации для поставщиков Федерального регистра и теперь утверждает, что Национальный РДКМ вправе поставлять донорские данные в качестве рекрутингового центра.

Описание компетенций такого центра точно совпадает с полномочиями станций переливания крови. Те, не скрывают в ФМБА, станут рекрутерами и поставщиками донорских образцов крови для Федерального регистра.

Между тем Национальный РДКМ не обладает лицензией на забор биообразцов. Образцы крови нам собирают лаборатории компании «Инвитро» по всей стране. А Почта России рассылает (и потом собирает) контейнеры с набором для сбора буккального эпителия — и тоже по всей стране. Но даже соответствующий статус рекрутингового центра, все равно не вправе поставлять НЛА-фенотипы: этой компетенции у рекрутингового центра нет.

То есть обе стороны Соглашения, Национальный РДКМ и ЦСП, хотят и готовы передать-принять донорские данные в Федеральный регистр. Но рекомендации, при всем уважении к документу, против.

Ради чего сыр-бор

Среди отвергнутых наших предложений в проект Соглашения есть пункт о статистике. Хотелось бы знать, сколько в Федеральный регистр за минувший квартал поступило поисковых запросов от клиник? Сколько нашлось совпадений? И сколько из них с нашими донорами? Ответ ФМБА: «На текущий момент реализации такого функционала не предусмотрено требованиями технического задания». Это на текущий. Отчего бы не внести в Соглашение срок «реализации функционала»?

Необременительные, на наш взгляд, ответы на эти вопросы могли бы стать введением в организацию аналитического блока статистики для управления качеством локальных донорских баз и в целом базы Федерального регистра. В этом году заговорили об оптимальном масштабе Федерального регистра (500 тыс. доноров? миллион?) и о правительственной программе достижения запланированной численности со сроками по годам и финансированию. Программы нет. Что же до управления качеством донорской базы, то о нем нет даже разговоров. Не прописаны измерители, нет методики и стандартов.

Чрезвычайно интересные шаги в этом направлении предприняли сотрудники НИИЦ гематологии (Гемцентра). В июле замдиректора Гемцентра и главный внештатный трансфузиолог Минздрава РФ Татьяна Гапонова обнародовала итоги подбора доноров за 2019–2021 годы в локальных базах Минздрава и ФМБА. Получен уникальный сравнительный анализ качества государственных баз.

Жаль, он нерепрезентативен, это результаты лишь одного из десятка центров, практикующих неродственные пересадки. И не учтена статистика поисков в Национальном РДКМ — Гемцентр в те годы не пользовался нашей базой. Но Национальный РДКМ активно востребован другими центрами, и на rusfond.ru мы рядом с таблицей Гемцентра разместили свои результаты за те же годы.

Гемцентр измерил качество баз по четырем показателям: нет связи с донором, донор отказался, медетвод и отвод после дотипирования. Этот анализ показывает, что всем нам есть над чем работать. К примеру, в государственных регистрах на 864 запроса найдено 204 донора (23,6%). В Национальном РДКМ на 207 запросов — 143 донора (69,1%). Еще: медетвод в госрегистрах получили 102 донора (11,8%), а в Национальном РДКМ — 35 (16,9%). Правда, абсолютные противопоказания только у девяти наших доноров (4,3%), а 26 доноров (12,6%) имели временный медетвод. Это важно: временный медетвод не исключает донора из регистра.

Трудно переоценить практическую пользу от такого анализа.

Для управления качеством донорской базы Федеральному регистру потребуются такие наблюдения всех клиник. Никто в стране, кроме ФМБА, не сможет объединить нас ради главной цели — спасения и роста качества жизни наших сограждан.

Уважаемая Вероника Игоревна! Для скорейшего подписания Соглашения о передаче нашей донорской базы данных в Федеральный регистр просим Вас провести очную встречу обеих сторон. Также назрела необходимость создать межведомственную рабочую группу ФМБА по делам Федерального регистра с участием трансплантационных клиник и поставщиков баз данных.

Лев Амбиндер, президент Русфонда, Анна Андришкина, генеральный директор Национального РДКМ

Из свежей почты

Кирюша Яковлев, 5 лет, детский церебральный паралич, эпилепсия, требуется лечение. 182 070 руб.

Внимание! Цена лечения 201 070 руб.

Телезрители ГТРК «Белгород» соберут 19 тыс. руб.

Кирюша родился раньше срока, месяц его выхаживали в больнице. Малыш окреп, начал улыбаться, но немного отставал в развитии. В год ему поставили диагноз ДЦП. А спустя еще год у Кирюши случился первый приступ судорог. Помогли лекарства, которые сын принимает до сих пор. Он уже стоит и шагает у опоры, говорит фразами, поет, запоминает стихи, знает алфавит. Но проблем еще много. Сыну готовы помочь в московском Институте медтехнологий (ИМТ), но оплатить лечение я не в силах. *Лилия Яковлева, Белгородская область*

Невролог ИМТ Елена Малахова (Москва): «Мальчик нуждается в госпитализации для проведения обследования, коррекции противосудорожной терапии и восстановительного лечения».

Вова Петренко, 11 лет, деформация губы и носа, расщелина альвеолярного отростка, сужение верхней челюсти, требуется ортодонтическое лечение. 122 240 руб.

Внимание! Цена лечения 270 240 руб. Компания, пожелавшая остаться неизвестной, внесла 130 тыс. руб. Телезрители ГТРК «Адыгея» соберут 18 тыс. руб.

Вова родился с расщелиной верхней губы, нёба и альвеолярного отростка. Кормили его через зонд, выписали лишь через месяц. В нашем городе специалистов по челюстно-лицевой хирургии нет, и мы возили малыша в Краснодар. Вове было трудно есть и дышать, он начал говорить, но невнятно. В четыре года мы попали в московскую клинику, здесь ему зашили губу и устранили расщелину нёба. Ортодонтическое лечение помог оплатить Русфонд, спасибо всем большое! Но лечение нужно продолжать: верхняя челюсть недоразвита, прикус нарушен. И я опять прошу вашей помощи. *Татьяна Петренко, Адыгея*

Руководитель Центра челюстно-лицевой хирургии Виталий Рогинский (Москва): «Вове требуется ортодонтическое лечение — подготовка к следующему этапу хирургии: костной пластике альвеолярного отростка верхней челюсти».

Сереза Мишин, 4 года, тяжелое генетическое заболевание — первичный иммунодефицит, спасет лекарство. 171 547 руб.

Внимание! Цена лекарства 247 547 руб. Юридические лица благотворительного сервиса Альфа-Банка внесли 50 тыс. руб. Телезрители ГТРК «Пермь» соберут 26 тыс. руб.

Сын с самого рождения часто и тяжело болел. Ему провели генетическое обследование и выявили первичный иммунодефицит — тяжелую болезнь, при которой иммунная система не сопротивляется инфекциям. В августе 2020 года Серезе провели трансплантацию костного мозга, донором стала я. Но трансплантат не прижился, и через год повторил пересадку — уже от Серезиного отца. Она прошла успешно, но после нее у малыша началось тяжелое осложнение. Чтобы защитить сына от инфекций, нужен дорогой препарат. Помогите его купить! *Ирина Демидова, Пермский край*

Аллерголог-иммунолог НИИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева Дарья Юхачева (Москва): «Ввиду высокого риска развития опасных инфекций и осложнений Серезе необходима длительная терапия иммуноглобулином привиджен».

Катя Зырянова, 8 лет, врожденный порок сердца, спасет эндоваскулярная операция. 179 875 руб.

Внимание! Цена операции 351 875 руб. ООО «Вайнстайл» внесло 17 475 руб. Компания, пожелавшая остаться неизвестной, внесла 132 525 тыс. руб.

Телезрители ГТРК «Алтай» соберут 22 тыс. руб.

В месяц у дочки обнаружили дефект межпредсердной перегородки, взяли ее под наблюдение. Катя редко болела, ходила в детсад, занималась танцами и плаванием. А перед поступлением в школу прошла УЗИ сердца, и оказалось, что дефект увеличился. Мы обратились к томским кардиологам, и выяснилось, что сердце работает с перегрузкой и операция нужна в ближайшее время, пока не возникли опасные осложнения. Ее можно провести эндоваскулярно, без вскрытия грудной клетки, но оплата операции нам не по силам. Помогите! *Елена Зырянова, Алтайский край*

Детский кардиолог НИИ кардиологии Виктор Савченко (Томск): «Девочке требуется эндоваскулярное закрытие дефекта межпредсердной перегородки при помощи окклюдера. Это щадящая операция, после нее Катя быстро восстановится».

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

Почта за неделю 14.10.22 – 20.10.22

ПОЛУЧЕНО ПИСЕМ — **76**
ПРИНЯТО В РАБОТУ — **53**
ОТПРАВЛЕНО В МИНЗДРАВ РФ — **2**
ПОЛУЧЕНО ОТВЕТОВ ИЗ МИНЗДРАВА РФ — **0**

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 18,203 млрд руб. В 2022 году (на 20 октября) собрано 1 140 345 295 руб., помощь получили 1087 детей. Русфонд — лауреат национальной премии «Серебряный лучник» за 2000 год, входит в реестр СО 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
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