

Дети с этой болезнью
до последней секунды видят
СМЕРТЬ СВОЕГО ТЕЛА

Им нужны самые дорогие
уколы на планете

САНКТ-ПЕТЕРБУРГ

НОВАЯ
газета

№ 16 (3026) 14.02.2020 г.

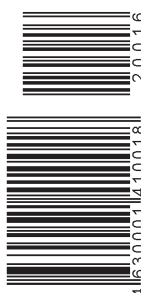
«УКОЛ СОВЕСТИ»

СПЕЦИАЛЬНЫЙ ВЫПУСК

Милана СЕМЕНЬКОВА, 1,5 года,
Калининград.
Диагноз: спинальная мышечная
атрофия (СМА).

«...Мы написали письмо в Минздрав. Получили отписку: в регионе денег нет. Мы запросили в Израиле счет на «Спинразу». Потом узнали, что есть препарат «Золгенсма», укол которого можно сделать до двух лет. Сейчас собираем на «Золгенсму».

Мама Миланы Виктория Семенькова



«УКОЛ СОВЕСТИ»

Дети с этой болезнью до последней секунды видят смерть своего тела. Им нужны самые дорогие уколы на планете



Сначала был текст про девочку Аню. Потом текст про мальчика Тимура. Потом клюшка Харламова, проданная за сто тысяч долларов для спасения мальчика Тимура. Обещание банкира выдать половину из космической суммы в 2,1 миллиона долларов для покупки самого дорогого в мире лекарства. Петиция сотрудников «Новой газеты» с требованием закрепить в Конституции обязанность государства лечить своих граждан от редких и тяжелых заболеваний.

Так аббревиатура СМА (спинальная мышечная атрофия) стала главным словом в «Новой газете». Главным смыслом. И требованием.

Мы не требуем невозможного. Невозможно понять, как в стране, где точно есть деньги, дети — и взрослые — умирают потому, что медицинские чиновники не могут определить «источники финансирования». А все остальные чиновники, по данным главы Счетной палаты Алексея Кудрина, не могут потратить триллион рублей, уже заложенных в бюджет, — им не хватает эффективности.

Так мы подсказем: спасение жизни человека абсолютно и безусловно эффективно.

Возможности федерального бюджета совершенно точно позволяют закупить препараты и обеспечить лечение всех больных СМА. Не надо даже урезать ниши аппетиты

(хотя часто и следовало бы!), достаточно не наращивать бездумно переваливший за триллион профицит.

Кажется, эта логика одерживает верх. Спикер Совета Федерации Валентина Матвиенко предложила переложить на федеральный бюджет расходы по лечению СМА. Депутаты Госдумы даже внесли «на волне общественного интереса» законопроект.

Но эти решения не просто нужно принять. Их нужно принять и исполнить немедленно. Потому что соревнование с болезнью идет на дни и даже часы. Посмотрите на фотографии детей, которые мы собрали в этом номере. Представьте, что таких детей в десятки, а взрослых — в сотни раз больше. И сделайте то, что нужно.

Если вы гражданин, не наделенный властью, требуйте от президента страны, председателя правительства, министров, спикеров и членов обеих палат парламента, судей Конституционного суда, чтобы они спасли детей немедленно.

Если вы президент страны, председатель правительства, министр, спикер или член любой из палат парламента, судья Конституционного суда — примените свою власть и немедленно спасите детей.

Вы точно получите этот номер газеты.

Редакция «Новой»

ВОТ ЧТО МЫ ХОТИМ ВИДЕТЬ В КОНСТИТУЦИИ:

«Государство гарантирует медицинскую помощь, включая обеспечение необходимым оборудованием и препаратами, гражданам, страдающим редкими, тяжелыми, сложными и трудноизлечимыми заболеваниями. Особое внимание государство уделяет больным детям».

Над материалом работали:

Анна Артемьева, Татьяна Брицкая, Никита Гирин, Алексей Душутин, Мария Ефимова, Иван Жилин, Дарья Зеленая, Диана Качалова, Елена Костюченко, Александр Купцов, Александр Лавренов, Елена Лукьянова, Виктория Микиша, Виктория Одиссонова, Нина Петлянова, Сергей Потеряев, Артем Распопов, Серафим Романов, Алексей Тарасов, Наталья Шарапова

Редактор номера: А. Артемьева,
Н. Прусенкова, В. Ярошевский

www.novayagazeta.spb.ru www.novayagazeta.ru

Наш адрес
в интернете:
NovayaGazeta.Ru

**НОВАЯ
ГАЗЕТА**

РЕДАКЦИЯ

Дмитрий МУРАТОВ (главный редактор)
Сергей КОЖУРОВ (директор)

Редакционная коллегия и руководители направлений:

Роман АНИН,
Ольга БОБРОВА (зам главного редактора),
Александра ДЖОРДЖЕВИЧ (отдел расследований),
Руслан ДУБОВ (ответственный секретарь),
Андрей ЗАЯКИН (Дата-отдел),
Александр ЛЕБЕДЕВ (зам главного редактора),
Андрей ЛИПСКИЙ (зам главного редактора),
Лариса МАЛЮКОВА (обозреватель),
Кирилл МАРТЫНОВ (зам главного редактора),
Юлия МИНЕЕВА (редактор службы новостей),
Константин ПОЛЕСКОВ (шеф-редактор WEB-редакции),
Алексей ПОЛУХИН (зам главного редактора),
Надежда ПРУСЕНКОВА (пресс-служба),
Георгий РОЗИНСКИЙ (зам главного редактора),
Юрий РОСТ (обозреватель),
Петр САРУХАНОВ (главный художник),
Сергей СОКОЛОВ (зам главного редактора),
Ольга ТИМОФЕЕВА (редактор отдела культуры),
Виталий ЯРОШЕВСКИЙ (зам главного редактора)

Обозреватели и специальные корреспонденты:

Илья АЗАР, Юрий БАТУРИН,
Борис БРОНШТЕЙН, Дмитрий БЫКОВ,
Борис ВИШНЕВСКИЙ, Александр ГЕНИС,
Ирина ГОРДИЕНКО, Павел ГУТИОНОВ,
Елена ДЬЯКОВА, Вячеслав ИЗМАЙЛОВ,
Павел КАНЬГИН, Денис КОРОТКОВ,
Елена КОСТЮЧЕНКО, Алина КУСТИКОВА,
Юлия ЛАТЫНИНА, Елена МИЛАШИНА,
Владимир МОЗГОВОЙ,
Галина МУРСАЛИЕВА, Ирек МУРТАЗИН,
Леонид НИКИТИНСКИЙ,
Ирина ПЕТРОВСКАЯ,
Алексей ПОЛИКОВСКИЙ,
Вячеслав ПОЛОВИНКО, Юлия ПОЛУХИНА,
Елена РАЧЕВА, Ким СМИРНОВ,
Алексей ТАРАСОВ, Слава ТАРОЩИНА,
Марина ТОКАРЕВА, Ирина ТУМАКОВА,
Павел ФЕЛЬДЕНГАУЭР,
Арнольд ХАЧАТУРОВ,
Вера ЧЕЛИШЕВА, Наталья ЧЕРНОВА,
Ян ШЕНКМАН, Роман ШЛЕЙНОВ

Отдел мультимедиа «Новая студия»:

Анна АРТЕМЬЕВА,
Влад ДОКШИН,
Виктория ОДИССОНОВА

Собственные корреспонденты:

Надежда АНДРЕЕВА (Саратов),
Татьяна БРИЦКАЯ (Мурманск),
Мария ЕПИФАНОВА (страны Балтии
и Северной Европы), Иван ЖИЛИН (Урал),
Сергей ЗОЛОВКИН (Гамбург),
Александр МИНЕЕВ (Брюссель),
Ольга МУСАФИРОВА (Киев),
Александр ПАНОВ (Вашингтон),
Нина ПЕТЛЯНОВА (Санкт-Петербург),
Юрий САФРОНОВ (Париж),
Ирина ХАЛИП (Минск),

Группа выпуска:

Анна ЖАВОРОНКОВА, Алексей КОМАРОВ,
Татьяна ПЛОТНИКОВА (билд-редакторы),
Диана ГРИГОРЬЕВА, Оксана МИСИРОВА,
Надежда ХРАПОВА, Вероника ЦОЦКО
(технические редакторы)

WEB-редакция:

Екатерина БАТАЛОВА,
Антон ВШИВЦЕВ, Мария ЕФИМОВА,
Юлия МИНЕЕВА (заместитель шеф-редактора),
Роман КОРОЛЕВ, Глеб ЛИМАНСКИЙ,
Александра НОВИКОВА,
Анастасия ТОРОП

ДИРЕКЦИЯ

Алексей ПОЛУХИН
(генеральный директор
ЗАО «ИД «Новая газета»),
Владимир ГРИБКОВ
(заместитель генерального
директора),
Владимир ВАНЯЙКИН
(управление делами),
Ирина ДРАНКОВА,
Елена СЕДОВА
(бухгалтерия),
Наталья ЗЫКОВА
(персонал),
Анжелика ПОЛЯКОВА
(реклама),
Ярослав КОЖУРОВ,
Галина КАРАЛАШ,
Екатерина СЕДОВА
(юридическая служба),
Валерий ШИРЯЕВ
(заместитель директора)

Пресс-служба:

Надежда ПРУСЕНКОВА

РЕДАКЦИЯ НОВОЙ ГАЗЕТЫ В СПБ

Учредитель и издатель: ООО «МЕДИА.С-Пб»

СПб., 11-я линия, 66

Главный редактор: Д. Л. КАЧАЛОВА

Адрес редакции и издателя: 199048, Санкт-Петербург,
11-я линия, 66. ООО «Медиа.С-Пб».

Наша группа ВКонтакте: vk.com/noga_spb, тел. 331-71-82

Подписной индекс:

ПР633

Газета зарегистрирована Управлением Федеральной службы по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций по Санкт-Петербургу и Ленинградской области. Свидетельство о регистрации: ПИ № ТУ 78-01130 от 18 мая 2012 г.

Общий тираж — 108 126 экз.

Тираж сертифицирован
Novayagazeta.Ru — 21 500 000 (просмотров
за январь 2020 г.)
Тираж одного номера
в СПб — 2900 экз.

ВРАЧИ БОЯТСЯ ЛЕЧИТЬ

Жизнь и смерть
Захара Рукосуева,
ребенка со слишком
дорогой для России
болезнью

В полдень 30 января в реанимации Красноярской краевой детской больницы умер Захар Рукосуев. Ему было два года и восемь месяцев. В год и четыре месяца у него диагностировали СМА — спинальную мышечную атрофию. Смерть наступила в результате остановки сердца.

Жизнь человеческая — от бирки до бирки. На входе на руку вешают кусок плотной оранжевой клеенки с цифрами и буквами — твоим ростом, весом, полом, ФИО роженицы, акушерки и врача, датой и временем появления на свет. Так рожали в СССР, так рождают в России. Первый клеенчатый документ держится на скрученном бинте.

На выходе у тебя уже есть ФИО — и его пишут на куске такой же оранжевой клеенки. Пишут дату рождения снова, дату поступления в больницу, дату и время смерти, диагноз, домашний адрес.

Цепляют бирку на то, что протянешь. Сначала человек тянет руки, потом протягивает ноги. Но из правил есть исключения. Если умер ребенок, бывает, бирку привязывают не к ноге, а к руке. Как при рождении.

Захару сделали это исключение. Других — хоть исключений, хоть самих правил и законов по отношению к себе — он от мира не дождался.

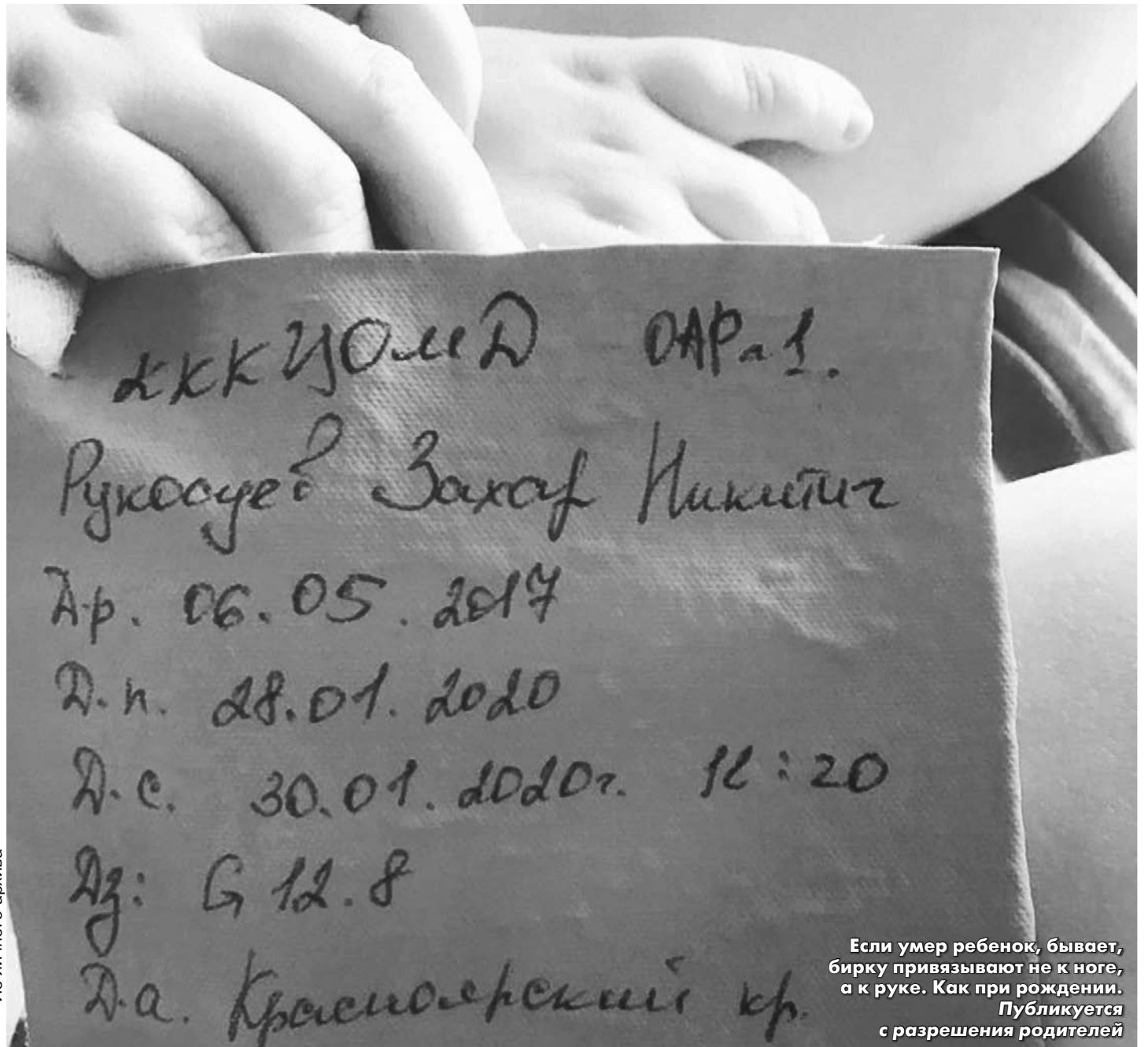
Не скажу, что у Захара остановилось сердце, поскольку у медицинских чиновников, в чьих руках была его жизнь, сердца не было вовсе, это, конечно, не так. Но почему ребенку не дали лекарство, способное замедлить прогрессирование болезни?

12 февраля Никита Рукосуев, отец, вышел с пустой коляской и портретом Захара в одиночный пикет перед зданием краевой администрации в Красноярске. На плакате написано: «Губернатор, кто ответит за смерть моего сына?» У Захара здесь остался старший брат с той же болезнью.

Светлана Рукосуева, мать, — «Новой»: «В семье трое детей. Живем в Богучанах (это север, Нижнее Приангарье. — А. Т.). Захар младший. Эвелине 9 лет — сильная, спортивная, профессионально занимается танцами с трех лет, с первого класса профессиональным волейболом, не болеет СМА. Добрыне 5 лет, у него СМА. Занимается в школе искусств. Мальчики ходят в садик», — мать говорит о них во множественном числе и в настоящем времени.

В своем инстаграме dozazazhizn Светлана выложила документы и дала к ним пояснения:

«В начале ноября 2019 года я, муж и двое наших больных детей, Добрыня и Захар, планово легли в детскую краевую больницу для очередного обследования ребят и назначения им жизненно важного лекарства. «Спинраза», он же «Нусинерсен», на сегодня единственное лекарство в России, способное лечить СМА. Препарат зарегистрировали в РФ 16.08.2019. Дети ждут. Власти тоже чего-то ждут, высжиживают.



Если умер ребенок, бывает, бирку привязывают не к ноге, а к руке. Как при рождении. Публикуется с разрешения родителей

13 ноября состоялась врачебная комиссия (ВК). Участвовало 15 специалистов. Заседание длилось около 20 минут. Переговоры были жаркими, но решение было принято еще до моего приглашения в кабинет. Мне разъяснили, что протокола данного заседания и назначения, сделанного данной ВК, будет недостаточно для получения препарата и лечения моих детей, и нам необходимо в обязательном порядке обследоваться в федцентре, в Институте педиатрии им. академика Вельтищева, для получения назначения дорогостоящего лекарства там. Госпитализацию назначили на 23.06.2020 года.

Мотивировала комиссия это более высокой квалификацией федеральных специалистов. Я долго пыталась объяснить простую вещь: у нас целая зима впереди! Это пневмонии, бронхиты, общее

прогрессирующее обездвиживание. Дети могут просто не пережить зиму. Мышцы истощаются, дети слабеют — вы же сами все видите, мы у вас раз в полгода по целому месяцу находимся уже на протяжении трех лет. Вы же видите, что мы из раза в раз все тяжелее и тяжелее! Нам нельзя так долго ждать лекарства ценою в жизнь! Лекарства, которое наконец появилось!

Впечатление было, что члены ВК как будто запуганы. Не все, некоторым будто пофиг (по-другому не объяснить грубый крик: «Что вам непонятно? Будет определено финансирование — будет лекарство»), но основная масса, а особенно те, кто непосредственно работает с нашими тяжелыми детьми, готовы помогать, готовы сделать все возможное, только им как будто нельзя... Нельзя выписать лекарство без всяких приписок, отсылающих к деньгам. Выписать так, как это положено при лечении, скажем, отита или расстройства желудка. Просто выписать рецепт на существующее лекарство и отпустить ребенка со спокойным сердцем, зная, что он обязательно с этим лекарством пойдет на поправку. Фраза на устах одна: «Слишком дорого». Слишком дорогая доза. Доза ценою в жизнь.

Очень интересна выписка из протокола ВК московской клиники: перенос госпитализации на более ранние сроки

невозможен, так как в планах она на июнь 2020 года. Конечно, это может вызвать недоумение, если не знать, что плановая госпитализация в данный центр или в любой другой совершенно не несет никакой смысловой нагрузки. Дело в том, что по нашему законодательству для назначения лекарства достаточно решения ВК по месту жительства. В нашей стране существует равенство врачей независимо от того, федерального уровня он или обычный сельский доктор. Врач есть врач, его обязанность — лечить. И я иду к целой комиссии, как в моем случае, и не имею права даже задуматься о том, что ВК, исследующая заболевание мое или моего ребенка, может по какой-то нелепой случайности быть неквалифицированной. Я уверена, что все 15 человек, находящиеся в краевой ВК, не просто понимают свое дело, а профессионалы своего дела и досконально разбираются в нем — иначе их бы в комиссию не назначили.

Однако они, что записано в протоколе, подвергают сомнению сами себя и свою квалификацию, указывая, что нам следует обратиться к федеральным врачам для повторного федерального назначения лекарства.

Продолжение материала
Алексея ТАРАСОВА —
СТРАНИЦЫ 4–5 ⇨

« Я ДОЛГО ПЫТАЛАСЬ ОБЪЯСНИТЬ ПРОСТУЮ ВЕЩЬ: ДЕТИ МОГУТ ПРОСТО НЕ ПЕРЕЖИТЬ ЗИМУ — МЫШЦЫ ИСТОЩАЮТСЯ

СТРАНИЦА 3

И для этого нам нужно ждать — с 13 ноября 2019 до 23 июня 2020 года. А для чего вообще создается ВК, если врачи заведомо считают себя некавалифицированными, зачем они подписываются под такими протоколами? Не обесценивает ли это само понятие «врач»?

После прохождения ВК я настаивала, чтобы организовали телемедицину с клиникой Вельтищева — пусть врачи путем дистанционного общения и сбора имеющихся обследований моих детей дадут заключение на их лечение. Как можно скорей. И московская клиника ответила. И ответила так, как, на мой взгляд, должны отвечать настоящие врачи. Посмотрите внимательно, здесь написано: «...интересен седьмой пункт ВК, в котором интересная игра слов». Он действительно очень интересен, он очень обсуждаем, этот седьмой пункт.

И невероятное количество писем и отписок от разных госорганов именно по седьмому пункту: все для того, чтобы не выдавать лекарство.

Мы не можем уйти в себя... Нужно думать о Добрыне. У него настолько слабые мышцы спины, что происходит постепенная, но достаточно быстрая деформация позвоночного столба. А это уже необратимые последствия, это в будущем тело, перекореженное вертикальной размашистой волной.

И это при том, что лекарство есть.

Захар — невероятно жизнерадостный, умный, отзывчивый — полтора года ждал любой помощи, стойко, собрав всю волю и силы в кулак, изо дня в день занимался 2–3 раза в сутки лечебной физкультурой только для того, чтобы его спина, таз и шея могли подольше сохранять вертикальное положение слабеющего на глазах тела.

«Соберите пазл»

Пункт 3 протокола заседания ВК от 13 ноября: «На сегодняшний день единственным препаратом патогенетической терапии СМА 1 и СМА 2 является препарат «Нусинерсен» («Спинраз») <...>, который был зарегистрирован в Госреестре 16.08.2019».

Пункт 6: «Ребенку Рукосуеву З.Н. показано назначение препарата «Нусинерсен» («Спинраз») по жизненным показаниям как единственного препарата патогенетической терапии при СМА».

И далее тот самый пункт 7 с «игрой слов», заинтересовавшей московских врачей: «Препарат «Нусинерсен» («Спинраз») будет применен незамедлительно в условиях стационара КККЦОМД (Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства. — А. Т.), как только будут определены «Порядок оказания медицинской помощи детям с СМА 1-го и 2-го типа препаратом «Нусинерсен» («Спинраз»), проживающим на территории РФ», а также источники финансирования».

Вопрос, собственно, один: это что же такое власть сделала с врачами, чем так запугала (Рукосуева это увидела предельно точно), если они вместо того, чтобы дать ребенку единственное лекарство, рассуждают об источниках финансирования?

«Спинраз» зарегистрирована в США и ЕС в 2016-м. В России одобрена уже полгода как. Дети в России ее не получают и продолжают умирать. В ноябре, по неофициальной статистике, — семеро. 17 декабря — Захар еще жил — чиновница Минздрава России, выступая на профильном комитете Госдумы, отмечала: «Проблема на контроле... запланировано совещание у министра... будет обсуждаться стратегия выхода из ситуации... основная проблема — финансы... готовится законопроект». Страна уходила на праздники, Москву разукрашивали лампочками.

В это же время, 19 декабря, врио начальника Росздравнадзора Г. Петроченков ответил Светлане, что ее письмо с просьбой о лечении ее детей «Спинразой», получено из администрации президента и далее переправляется в правительство Красноярского края для обеспечения Захара и Добрыни

лекарствами в соответствии с рекомендациями врачей. Петроченков сообщил, что первая партия «Спинразы» принята на склад и доступна для отгрузки со склада ООО «Джонсон & Джонсон».

25 декабря директор департамента Минздрава России Е. Максимкина — та самая, что выступала в Госдуме, — пишет Светлане: централизованных закупок «Спинразы» нет, предложений о включении спинразы в ЖНВЛП не поступало, региональным бюджетам предоставляется дотация на выравнивание бюджетной обеспеченности (675 млрд в 2019-м), и на эти деньги регбюджеты вполне могут закупать лекарства.

Накануне смерти Захара, 29 января, министр здравоохранения края Борис Немик пишет Светлане на ее очередное обращение: показания для назначения «Спинразы» у ваших детей есть, но вопрос о назначении «Спинразы» будет решен в процессе госпитализации 23 июня 2020 года в клинику Вельтищева.

Это только часть отписок. Соберите пазл, говорит Светлана.

Собираю. ВК признает, что только «Спинраз» может помочь Захару. И два с половиной месяца ему это лекарство не дают. Если это не преступление властей, то что тогда? Как это квалифицируется, если это не халатность и не оставление в опасности?

В январе, в один день с Захаром, в России умер еще один ребенок с тем же диагнозом.

«Финансовое бремя»

Минздрав Красноярского края на требования матерей начать лечение их детей «Спинразой» отвечает им (уже после смерти Захара): «Спинраз» — один из самых дорогих орфанных препаратов в мире: стоимость на одного пациента в год составит 48 млн руб., при вторичном введении — 20 млн, и такая терапия потребует до конца жизни пациента. При этом продолжается изучение эффективности и переносимости препарата. Он зарегистрирован в России, но в Перечень лекарственных препаратов (ЖНВЛП) и территориальную программу госгарантий не включен, нет клинических рекомендаций по его применению, при том что препарат должен вводиться пациентам только в условиях круглосуточного стационара.

В РФ 42 ребенка в возрасте до двух лет получают инновационное лечение по про-

мы, действующие в России. Например, дорегистрационного доступа к исследуемому препарату «Рисдиплам» (аналог «Нусинерсена», но характеризуется существенным преимуществом — выпускается в виде сиропа). Главным внештатным детским неврологом минздрава края А.В. Носыревым проводится подбор детей для участия в программе. Кроме того, минздравом совместно с представителями законодательной власти обсуждается привлечение к сотрудничеству благотворительных фондов».

Зампредседателя комитета по охране здоровья и социологии красноярского ЗакСа Илья Зайцев — «Новой»: «Накануне поднимал этот вопрос в нашем минздраве. Всю вторую половину прошлого года мы пытались добиться ответа федерального

Краю, если он на это решится, на обеспечение детей «Спинразой» надо потратить треть всех бюджетных средств, что выделены на приобретение всех лекарств для всех категорий».

«Это война»

Красноярский край — модельный для РФ регион, ее уменьшенная 1 к 7 копия, и в России тоже потенциально может уйти треть всего лекарственного бюджета страны на орфанные препараты, если она возьмется закупать их всем, в них нуждающимся, — такова оценка Александра Курмышкина, главы БФ «Доступная медицина» (Санкт-Петербург), невролога, к.м.н., специалиста по редким генетическим заболеваниям (он сейчас участвует и

ВРАЧИ БОЯТСЯ ЛЕЧИТЬ

минздрава: как покупать лекарства, как их применять? Потому что лекарство в России зарегистрировали, а утвердить клинические рекомендации — кому, как и при каких условиях применять — забыли. И это же не просто таблетки, которые дома проглотил, а это препарат, который вводится только в стационарных условиях. А в ОМС такой статьи нет. И конечно, регионы сами потянуть такие расходы не могут.

Но прошлое руководство Минздрава России такие запросы игнорировало. И от региональных депутатов и минздравов, и от депутатов Госдумы. Сам лично 18 октября

в ВК, назначающих «Спинразу», и отстаивает интересы пациентов в судах).

«Да, треть бюджета, но мир как-то эти проблемы решает, — говорит Курмышкин «Новой». — В реальности у нас много богатых, готовых жертвовать на ту же «Спинразу». Есть и другие препараты, пока в РФ незарегистрированные. Надо просто смотреть каждого ребенка, взвешивать все возможности, проводить врачебные консилиумы и, если надо, суды. Что мы и делаем. Компания «Биоген», разработчик «Спинразы», и ее партнер в РФ компания «Янсен» рассчитывали вот только сейчас, в конце января, на регистрацию препарата и заход в Россию — это лучше делать в начале года по разным соображениям (прежде всего, конечно, денежным), и в этом их интересы с Минздравом РФ совпадали. Однако мы начали в прошлом году выигрывать суды, первый — в Тамбове, семь заседаний было еще до регистрации «Спинразы». У нас состоялось семь побед в процессах по спинразе, 9 пациентов ею должны быть обеспечены: кроме Тамбова — в Калуге (дважды), Барнауле, Челябинске, Краснодаре (там взрослый и ребенок). Восьмой суд начал только что в Казани по брату и сестре, перенесен на 28 февраля, всего сейчас у нас — 20 процессов».

Это не к чересчур для нас убийственно-му вопросу, был ли у Захара шанс. Пусть об этом задумываются СК и Генпрокуратура. Но факт: в других регионах препаратом уже лечат. Если наложить карту территориальных госзакупок «Спинразы», она внушительной частью совпадает с выигранными у региональных минздравов судами, обязывающими их обеспечить детей «Спинразой». Препарат закупили/закупают Московская область, Крым, Дагестан, Чувашия, Новосибирская, Рязанская, Калужская, Псковская, Амурская области; сообщают о начале предоставления терапии в Москве, Тюменской и Тамбовской областях, Краснодарском крае. Это пока единичные случаи, но они есть.

Дети, кто родился не там, продолжают умирать. У тех, кто продолжает лишь ждать «Спинразу», по словам Курмышкина, ежедневно гибнет несколько тысяч мото-



ЭТО ПРЕПАРАТ, КОТОРЫЙ ВВОДИТСЯ ТОЛЬКО В СТАЦИОНАРНЫХ УСЛОВИЯХ. А В ОМС ТАКОЙ СТАТЬИ НЕТ. И КОНЕЧНО, РЕГИОНЫ САМИ ПОТЯНУТЬ ТАКИЕ РАСХОДЫ НЕ МОГУТ

грамме «открытого доступа» — фактически производитель предоставил препарат для первого этапа лечения бесплатно. Но когда первый этап терапии будет закончен, встанет вопрос о закупках препарата для продолжения лечения. Поэтому Минздравом России создана рабочая группа для разработки «дорожной карты» для решения вопроса об обеспечении инновационными методами лечения пациентов с СМА. Подобные проблемы решаются путем переговоров госорганов с производителями для снижения финансового бремени при закупках. Например, при заключении долгосрочных контрактов на поставки лекарства его производители могут снизить цену. Минздравом края направлено предложение о возможности включения нозологии «G12.9 Спинальная мышечная атрофия» в программу 14 высокозатратных нозологий.

В Красноярском крае 16 пациентов со СМА. Ведется работа по возможности включения краевых пациентов в програм-

отправил запрос председателю Комитета по охране здоровья Госдумы Морозову. В декабре получил ответ, что от Минздрава России — ничего. Видимо, отвечать нечего. Проще молчать. Единственное, что мы увидели в конце года, — это их предложение родителям собирать деньги через благотворительные фонды. Только где столько фондов найти, чтобы собирать на все самые сложные нозологии? В конце января я обратился уже к новому министру здравоохранения России с тем же письмом, что писал в Госдуму. Вот жду. Только боюсь, что ответа не получу».

К вопросу об источниках финансирования. В лопающемся от денег федбюджете 2020 года на «Спинразу» не заложено ни копейки. Обязанность спущена на регионы. В крае бюджет не профицитный. Из ответа краевой администрации на запрос «Новой»: в 2018 году Красноярский край собрал 642 млрд рублей налогов, 404 млрд из них перечислил в Москву, в бюджет края зачислено 238 млрд.

нейронов. А родители, боясь обострения отношений с врачами, местной властью, всё ждут. Чего?

Можно было бы заподозрить Курмышкина в юридической поддержке «Биогена» и «Янсена» в продвижения их препарата. Но, во-первых, на фоне детских смертей это совершенно неинтересная тема, во-вторых, не мое дело, в-третьих, фонд отчитывается за каждую копейку и источники финансирования прозрачны («Новой» предоставили исчерпывающую информацию: оба эти гиганта отказались помогать БФ «Доступная медицина», хотя БФ делал запрос на грантовое финансирование, «Джонсон & Джонсон» поблагодарил за поддержку пациентов с СМА и сообщил, что запрос отклонен этическим комитетом). И главное и очевидное:

против краевого минздрава с формулировкой «с немедленным исполнением». Суд обязал ведомство безотлагательно начать лечить ее «Спинразой» в связи с угрозой ее жизни — независимо от дальнейших апелляций и кассаций. Прошел месяц. Минздрав даже не объявил аукцион на закупку, не поставил закупку в план-график. Вместо этого девочку пригласили на срочную госпитализацию в Барнаул. Якобы «для выяснения возможности введения препарата». Хотя на суде все было установлено: препарат ввести можно, в России нашлась больница, которая взялась за это технически. Больная справедливо отказалась от госпитализации, потому что единственный повод для нее — введение препарата. А он не закуплен, его даже не собираются закупать. Единственное, для



ВРАЧЕЙ ЗАСТАВЛЯЮТ ПЕРЕПИСЫВАТЬ НАЗНАЧЕНИЯ. МЕНЯТЬ ФОРМУЛИРОВКИ: НЕ ПО «ЖИЗНЕННЫМ ПОКАЗАНИЯМ», А ЛИШЬ «РЕКОМЕНДУЕТСЯ»

есть лазейка — настаивать на повторе ВК, поскольку больная стала взрослой.

Это война, да. Врачей заставляют переписывать назначения. Менять формулировки: не по «жизненным показаниям», а лишь слово «рекомендуется». От врачей много зависит. В Калуге отказный доктор уперся и сразу семерым выписал «Спинразу». И ничего — Калуга не развалилась. Попросят денег у федерального бюджета, и им дадут».

Страх

Мир нами так устроен, что дети с редкими болезнями ему выгодны. Они нужны нам, чтобы не оскотиниться. Но сейчас не про то, это уже для части человечества не актуально или просто непонятно. Сейчас про прогресс — такие дети двигают науку в стремлении им помочь, и про деньги — они дают зарабатывать триллионы представителям во всех отрядах человечества (в том числе российском).

«В высокой стоимости орфанных препаратов есть разумные резоны — надо поддерживать научные исследования, но есть, безусловно, и коррупционная составляющая», — говорит Курмышкин и приводит в пример самый дорогой с 2012-го по 2015-й в мире лекарственный препарат. Российский дистрибьютор накручивал на него еще сто процентов. Год лечения пациента, который обходился в США и ЕС в \$500 тыс., российскому здравоохранению вставал в \$1 млн. «После моего публичного обвинения в сговоре — это на конференции по орфанным болезням в Красноярске — владелец компании-поставщика назвал меня со сцены «предателем». Тем не менее препарат позже внесли в список ЖВНЛП, что запрещает делать такую наценку. К тому времени только суммарная торговая маржа компании составила \$1 млрд».

И что? Не лечить детей, если кто-то зарабатывает на них? Но помимо сумм, парализующих волю провинциальных чиновников, есть еще одна проблема. В Красноярске врачи в частных разговорах говорят, что просто боятся делать спинальную инъекцию, что нужно ехать и обучаться.

Боятся и родители. Светлана Рукосуева сказала «Новой», что с Добрыней очень хотела бы попасть в испытания Рисидиплама (там другой способ приема лекарства). Но препарат пока в РФ не зарегистрирован. А что до перспектив судиться, говорит, что их сразу предупредили: суд отложат на 2–4 месяца. Они продолжают работать с БФ «Семья СМА»: «На сегодня пройдены все возможные инстанции, последняя, от кого ждем ответа, — Генпрокуратура. Я так понимаю, необходимо, чтобы все отписки госорганов были собраны в кучу, а потом уже — в суд».

Отписки действительно собраны.

«Вот еще интересные бумаги расчета стоимости. Это краевая больница. Мне непонятно, почему они считают деньги? Разве они не лечить должны? Я их спрашивала об этом неоднократно, мне отвечали: если мы вам это лекарство назначим, нас обяжут покупать его из своего кармана. У нас нет таких денег. Так мне говорили несколько человек. Общее впечатление — запуганность медиков властями».

Пока Никита Рукосуев стоял в пикете, советник вице-губернатора Красноярского края Андрей Агафонов написал в своем Telegram-канале (публикуем с незначительными сокращениями: «...ребенок, родившийся с СМА, будет болеть, болеть, болеть и в конце концов умрет. <...> Надо понять просто четко, для себя — ребенок

с врожденной патологией такого типа это не чудо жизни, это не мгновенья счастья, это недели и месяцы (а если повезет, то и годы) боли и страданий. Для него и родителей. (Если родители, конечно, нормальные люди.) Трагедии случаются в жизни любого человека, вне зависимости от его моральных заслуг или злодеяний, социального статуса, развитости интеллекта. И когда страдает твой ребенок, будешь винить кого угодно. Это же невыносимая боль. Но если у тебя уже родился ребенок с СМА, и сразу же понятно, что он обречен, как у тебя хоть что-то поднимается завести второго? Отдельный респект пацанам, которые видят в этом повод для пиара».

Этого советнику показалось мало, позже он дополнил: «А вообще прекрасный повод проявить свои лучшие человеческие качества — не уповать на государство, а взять и помочь умирающим детям рублем. У нас столько добрых людей, живо и ярко откликающихся на любую несправедливость, неужели они не соберут каких-то сто миллионов примерно раз в неделю?»

Судить по высказываниям советника, может, и не стоит, не того масштаба фигура. Но вот что в то же время мне написал из тех же стен депутат Илья Зайцев: «Сейчас обсуждали ситуацию с зампредавателя правительства края Алексеем Подкорытовым. Минздрав края готов объявить закупку лекарства по тем пациентам, на кого есть заключение ВК федеральной клиники Вельтищева. Нужно это исключительно в интересах самих детей — лекарство новое. Министерство попытается ускорить получение таких заключений». Принципиально нового, как понимаете, — ничего».

Я спросил Светлану Рукосуеву, что она думает о советах ей советника вице-губернатора Пономаренко: «Когда родился младший, Захар, про Добрыню думали, что он просто, как это бывает у мальчиков, долго не ходит. Не то что диагноза не было, никто вообще под какие-то сомнения или вопросы Добрыню не ставил. Советник перед раздачей советов поинтересовался бы: а в Красноярском крае делают генетические анализы пренатально? Мне стыдно за такую власть. За то, что она такая неграмотная — Агафонов не понимает, что эта болезнь может прийти и в 40 лет, и в 50: советую советнику сдать самому и всей его семье анализы. Вот, кстати, и попробует, что это такое — сделать в Красноярском крае генетический анализ. Для этого нужно очень серьезно заболеть и обосновать свою потребность в нем».

Раз советник вице-губернатора так раскидывается словами, значит, ему позволяют это делать, и это объясняет, почему нашим детям не дают лекарство: ждут, когда мы передохнем».

На бирке, с которой ребенок покидает этот мир, есть еще две надписи, две фамилии. Так же, как было, когда ребенок сюда входил. Фамилии врача и медсестры. Я их не называю, потому что на бирке Захара не они должны быть. Потому что это уже никакие не врач и не медсестра, коли им позволили не лечить, а лишь говорить про деньги.

Алексей ТАРАСОВ,
«Новая», Красноярск

P.S. Возбуждены уголовные дела по факту смерти Захара Рукосуева, краевую власть обязали закупить лекарства для всех больных СМА.

О братике Захара Рукосуева Добрыне —



Захар Рукосуев.
Публикуется с разрешения
родителей

Личный архив семьи

Курмышкин заставляет государство делать ту работу, что прописана в законе. Сам он утверждает, что не предлагает свою помощь первым. Народ сам тянется.

«Все просто. Обращаешься в суд, выигрываешь. Получаешь лечение. Это нормальная практика. Чего ждать? «Хорошими отношениями» у этих властей ничего не добьешься. Они тянут время всеми способами. Никто ничего закупать кому-то по-хорошему не собирается».

В Красноярске (это история другого ребенка, не Рукосуева. — А. Т.) мы подали в суд 20 декабря, это гражданский суд, и это — по жизненным показаниям, это не требует отлагательств, но нам назначают заседание на 28 февраля. Это недопустимо, но это так. Тяжелейший регион, нигде нам не откладывали суд аж на два месяца, даже больше. Максимум на месяц, а чаще — в течение недели решалось.

В Алтайском крае, в Змеиногорске девочка с СМА выиграла 10 января суд

чего требуется эта девочка в больнице сейчас, — чтобы срочно написать решение еще одной ВК: заявить, что препарат ей не нужен, и подать встречный судебный иск.

Минздрав, конечно, имеет на это право, но в краевой больнице нет ни специалистов, ни опыта применения «Спинразы», ни знаний о ней, в чем они признались, когда отказывались проводить ВК. Только ВК, организованная в Москве (я в ней участвовал), заставила их наконец провести свою комиссию, и то лишь под угрозой (с нашей стороны) привлечения СК и предъявления обвинения в халатности.

Теперь они пишут в прокуратуру, обвиняя больницу в неявке на госпитализацию «для введения препарата» и потому они не видят смысла его приобретать».

Но на Алтае хоть используют зацепку: на момент решения суда больной было 17 лет, спустя два дня — 18, и ее пытаются сейчас госпитализировать во взрослую клинику, но формально у минздрава оста-

«ИНОГДА»

Что такое СМА?

— Спинальная мышечная атрофия — генетическое заболевание, поражающее двигательные нейроны спинного мозга, что приводит к отмиранию мышц. Заболевание начинается с ног и доходит до мышц, отвечающих за глотание и дыхание. При этом интеллект больных СМА абсолютно сохранен.

Первопричину такого недуга ученые нашли только в 1995 году. Это ген выживаемости мотонейрона (SMN1), который отвечает за болезнь.

Есть несколько типов СМА — от нулевого до четвертого. При нулевом дети погибают при рождении, четвертый проявляется во взрослом возрасте.

Пациенты с заболеванием первого типа получают диагноз в первые месяцы жизни (симптомы проявляются до полугода). Без лечения эти дети в 85% случаев не доживают до двух лет. Они никогда не сидят сами, не переворачиваются. Есть такое понятие: «окно терапевтических возможностей» — это когда мы можем максимально помочь пациенту. Окно для таких пациентов схлопывается практически моментально. Мы говорим в лучшем случае о нескольких месяцах, когда можем подхватить ребенка, действительно быстро его пролечить и спасти.

Пациенты со СМА второго типа никогда не ходят, но сидят сами. Их заболевание проявляется в возрасте от 6 до 18 месяцев. Эти дети могут дожить до подросткового возраста, иногда даже до 20 лет.

Третий тип СМА называют легким, но я бы остерегалась характеризовать его так. И поделила бы третий тип на подгруппы, которые очень по-разному развиваются. Первая подгруппа получает диагноз от полутора до трех-четырёх лет, то есть пациенты начинают ходить, но стремительно теряют эту возможность. Есть вторая подгруппа: очень долго ходят, но в школьном, подростковом возрасте этот навык утрачивают. Некоторые сохраняют такой навык до взрослого возраста. У нас есть 30-летние пациенты, которые сохранили возможность ходить, но с палочкой.

Лечение СМА

— Мы живем в интересное время. С появлением лечения перспективы больных СМА значительно изменились. То, что раньше считалось совершенно неизлечимым, болезнь, которая прежде даже на фоне всех возможных методов симптоматической коррекции была сильнее и приводила к неуклонному ухудшению состояния наших больных, забирая жизни одну за другой рано или поздно, теперь может получить достойный отпор.

Первый препарат — «Нусинерсен» («Спинраза») появился в декабре 2016 года. В мае 2019 года у нас появляется генная терапия — препарат «Онасемноген абератговец-хюи» («Золгенсма»). На текущий момент он одобрен только FDA (Управление по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов США. — Ред.). В первой половине 2020 года мы ждем решения европейского регулятора — ЕМА (Европейское агентство лекарственных средств), и далее станет понятно, как будет одобряться препарат в других государствах. В России таким регулятором является Министерство здравоохранения, которое одобряет или нет лекарство для применения на территории страны. Есть третий препарат — «Рисдиплам» (у него пока нет торгового названия), — который пока нигде не зарегистрирован, но заявка на регистрацию подана в FDA, и решение этого регулятора ожидается в мае 2020 года. По этому препарату уже провели все клинические исследования. По сообщению компании, в первом квартале 2020 года планируется подать досье в наше Министерство здравоохранения на регистрацию, а сейчас открыта программа дорегистрационного доступа к препарату для больных СМА первого типа.

По факту сегодня мы обладаем тремя лекарствами.

«Спинраза» и «Рисдиплам» работают на уровне гена SMN2, модифицируют возможность увеличить выработку функционального белка с этого гена-дублера. Соответственно, мы можем говорить о том, что с увеличением выработки «хорошего», функционального белка будет стабилизироваться или улучшаться состояние пациента. Эти препараты требуют пожизненного применения и, имея схожий механизм воздействия, отличаются по способу ввода: «Нусинерсен» вводится в спинной мозг, первый год — 6 инъекций, каждый последующий — 3 инъекции, а «Рисдиплам» — это сироп, который нужно пить ежедневно.

О действии препарата «Золгенсма» часто встречается мнение, что эта генная терапия замещает поврежденный ген SMN1, полностью восстанавливая утраченный участок. Но это не так. Терапевтической мишенью здесь действительно является SMN1, но важно понимать: «Золгенсма» ничего не меняет в ДНК, то есть она не заменяет и не вставляет кусочек ДНК, которого нет. Работа генной терапии — это доставка белка SMN1 в клетку с помощью специального вирус-вектора, который, как грузовик в кузове, «провозит» белок и позволяет доставить его в нужное место. Препарат вводится однократно. Так как это вирус, то к нему в организме могут вырабатываться антитела, и второе введение потенциально будет невозможно.

На сегодня препарат «Золгенсма» одобрен только в одной стране мира для применения у детей до двух лет. При этом результаты клинических исследований есть только в группе до шести месяцев. То есть мы не знаем достоверно, как именно препарат действует на пациентов старше шести месяцев, этих данных просто нет. Но это, разумеется, не значит, что больные СМА старше 6 месяцев не могут получить пользу от применения терапии, — мы просто не располагаем данными о том, насколько эффективна терапия будет соответствовать тому, что мы видим по результатам клинических исследований на пациентах более раннего возраста.

В клиническом исследовании START, ставшем одним из основных при одобрении препарата «Золгенсма», участвовало 15 пациентов. Трое из них получали низкую дозу, а 12 — терапевтическую. Из этих 12 два пациента стоят самостоятельно и ходят, 10 или 11 — сидят. Есть пациент, который просто стабилизировался.



НА ВРАЧЕЙ ДАВЯТ МЕСТНЫЕ ОРГАНЫ, И ОНИ НЕ НАЗНАЧАЮТ «СПИНРАЗУ». ЕСЛИ В РЕГИОНЕ БОЛЬШЕ 10 ПАЦИЕНТОВ СО СМА, ЛЕЧЕНИЕ ОБОЙДЕТСЯ В ПОЛМИЛЛИАРДА РУБЛЕЙ

Все эти дети начали получать препарат до 6 месяцев. Если мы посмотрим на график, то те больные, которые начали ходить, оба получили терапию в возрасте до 3 месяцев. Это еще раз подчеркивает то, какой эффект можно получить при раннем начале лечения.

Мы должны понимать, что ожидания от терапии должны быть соразмерны тем возможностям, которые препарат может предоставить. Конечно, понятно, почему, когда мы ищем информацию об эффективности лечения, мы видим только двух ходячих: хочется, чтобы это был именно мой случай. Я не хочу оказаться среди тех, кто сидит, и среди тех, кто просто стабилизировался от этой чудесной терапии. Я хочу оказаться среди тех, кто почти победил. Но нужно иметь силы смотреть в лицо реальности и оценивать возможности и возможный эффект от лечения.

Виктория ОДИССОНОВА — «Новая»



В настоящее время единственным зарегистрированным лекарственным препаратом в России для лечения СМА является «Спинраза», два остальных относятся к категории незарегистрированных лекарственных препаратов.

И если сейчас «Спинразой» по российскому законодательству больных СМА обязаны обеспечивать регионы, то доступ к незарегистрированным средствам более сложен. Сегодня также доступна возможность получения этих лекарств через гуманитарные программы или программы раннего доступа. Эти программы открываются тогда, когда препарат еще

не является лекарственным препаратом должно взять на себя государство. На тот момент эта программа покрыла потребности практически всех российских пациентов со СМА I, подходящих по критериям программы и находящихся в нашем регистре. Уже летом 2020 года этим пациентам нужно будет понимать, каким образом они могут продолжить терапию.

В начале января 2020 года была анонсирована программа дорегистрационного доступа по препарату «Рисдиплам» для пациентов со СМА I без ограничений по возрасту и состоянию. Любая незарегистрированная терапия — это терапия «второго выбора», если в стране есть зарегистрированный препарат. Для того чтобы врач принял решение о применении незарегистрированного лекарственного средства, важно понять, что пациент не может получить пользу, или у него могут развиваться осложнения, или невозможен ввод по каким-то причинам зарегистрированного лечения, — только тогда доктор может порекомендовать применить терапию, не зарегистрированную в стране.

Производитель «Золгенсмы» также анонсировал глобальную программу (программа управляемого доступа): по всему миру он за 2020 год готов предоставить 100 бесплатных доз своего препарата. Планируется распределять препарат по принципу лотереи: по факту на основе счастливого случая определяют, кто из пациентов получит эти дозировки.

Как живут больные СМА в России

— На российских врачей давят местные органы, и врачи не назначают «Спинразу». Как правило, давление оказывается еще на этапе назначения лекарства. Некоторым пациентам все же удается получить назначение. Технология такая: у нас есть 890-е постановление (ФЗ о предоставлении бесплатных лекарств. — Ред.), есть назначение врачебной комиссии. Дальше с

У РЕБЕНКА НЕТ И ДНЯ»

В России больше двух тысяч больных СМА.
Им нужна помощь государства

Спинальная мышечная атрофия — заболевание настолько тяжелое, а его лечение настолько дорогостоящее, что в России пометка: «детей со СМА не берем», — страшное, но обычное условие работы большинства благотворительных организаций. Отечественные фонды, которые занимаются детьми с диагнозом «СМА», можно пересчитать по пальцам одной руки. «Семьи СМА» — один из таких. Фонд работает на всей территории страны с декабря 2015 года. Сотрудники организации помогают детям и взрослым со СМА и другими нервно-мышечными заболеваниями, причем помогают не только пациентам, но, что очень важно, и их семьям. Руководитель фонда Ольга ГЕРМАНЕНКО рассказала «Новой» о специфике этой болезни, об «окне терапевтических возможностей» и о том, как живут в России больные спинальной мышечной атрофией.

этим «набором» идут в минздрав региона. На регион ложится стоимость лекарства. В идеале после заявки министерство закупает препараты на каждого пациента. Но это не работает, если в регионе больше 10 пациентов со СМА. Ежегодное лечение обойдется в полмиллиарда рублей. У нас есть Москва, в которой более 130 пациентов и которая их не лечит. В Московской области — 50 пациентов, и только два из них пролечены. У всех московских пациентов есть документация, позволяющая получить лекарство, но до сих пор Московский департамент кормит нас «завтраками».

Важно, чтобы под СМА был заложен федеральный бюджет, потому что регионы не тянут. Мы хотим, чтобы это заболевание было включено в перечень высокозатратных нозологий, чтобы источником финансирования был определен федеральный бюджет. Нам нужна поддержка.

Как сейчас в России диагностируется СМА?

— Это редкое заболевание, и врачи часто не знают о нем. У педиатра на участке может быть один пациент со СМА за всю его карьеру. Врач просто не видел таких пациентов никогда.

Мы проанализировали ситуацию за четыре года. При СМА I первые симптомы проявляются в возрасте около трех месяцев. Средний возраст постановки диагноза — семь месяцев. То есть в среднем четыре месяца родители бегают по врачам, а ребенку не могут поставить диагноз.

В идеальном мире родителям должны очень подробно объяснить, что это за болезнь, как она будет проявляться, какой прогноз, с чем они столкнутся. Родителей кто-то должен научить обращаться с мешком АМБУ, с респиратором, вентилятором легких, откашливателем... И рассказать, какая есть лекарственная терапия и как ее получить.

Но этого почти никто в России рассказать родителям не может. И они вы-

нуждены выяснять это сами в интернете. Сейчас они обращаются к нам.

Сколько в России больных СМА

— Этого никто точно не знает. Грубо говоря, один из 10 тысяч новорожденных рождается со СМА. По весьма приблизительным подсчетам, в России сейчас должно быть от 2800 до 3500 пациентов со СМА — и взрослых, и детей. 939 человек — в нашем регистре. Это те, о ком я точно знаю, что они живы. Плюс 50–60, которые не заполнили наши анкеты. Остается примерно две тысячи. О них мы ничего не знаем: где они, как живут, как умирают... И есть ли у них хоть какая-то помощь.

Что делает фонд «Семьи СМА»

— Мы не собираем деньги на лекарства, и многим непонятно, чем мы тогда занимаемся.

Так вот, львиная доля работы — это консультирование семей и сопровожде-

ние для реализации прав на получение необходимого оборудования, лекарственной терапии. Это семьи, которым только что поставили диагноз, и они не понимают, что делать. Им сказали «СМА», они залезли в интернет, испугались и живут в полном ужасе, потому что им никто не может ничего объяснить. Мы с этими родителями знакомимся, чтобы рассказать, что они должны научиться делать для своего ребенка. Иногда у нас есть месяц-два, потому что болезнь медленно прогрессирует. А иногда нет и дня. И тогда родитель сегодня должен купить или получить от нас набор безопасности, узнать огромный пласт информации о болезни и научиться ее применять на практике. И все равно родителя должен кто-то этому научить.

Это огромная беда, что родителям некому это рассказать.

Поэтому мы работаем еще и с врачами, мы устраиваем обучающие мероприятия для семей и для медицинских специалистов, приезжаем в регионы и учим врачей, которые хотят нас понять.

Еще один большой блок работы — это то, что мы называем стратегическими инициативами. Это системная работа с огромным количеством задач, которые должны быть решены для того, чтобы в России по-настоящему появилась работающая комплексная система сопровождения детей и взрослых со СМА. В конечном счете задача фонда — добиться того, чтобы каждый больной со СМА в России мог получить всю необходимую помощь как можно раньше и в своем регионе.

Можно ли диагностировать СМА до рождения ребенка?

— Это заболевание наследственное. А значит, если мама и папа — его носители, то вероятность того, что у них родится ребенок со СМА, — 25 процентов.

Можно провериться до беременности. Генетический тест на СМА стоит

6500 рублей, ответ приходит через две недели. Если ты носитель, то хорошо бы проверить своего партнера. Если вы оба носители, то нужно проверить своего будущего ребенка, перед тем как его рожать. Для этого необходима пренатальная генетическая диагностика. Это инвазивная процедура, женщине во время беременности делают прокол живота — как правило, между 10-й и 14-й неделей беременности. Результат получают до 20-й недели, в этом случае есть возможность прервать беременность.

Есть ли способ полностью вылечить СМА?

— Снять диагноз «СМА» невозможно. Хотя вероятность того, чтобы ребенок, который родился со СМА, ходил, жил самостоятельно, окончил школу и вуз, существует. Но только при одном условии: это должно быть пресимптоматическое лечение — до того, как у него начнет отказывать опорно-двигательный аппарат.

Когда дети рождаются, их проверяют на определенные заболевания. У нас скрининг новорожденных есть, но не на СМА. Для СМА в рамках государственной программы скрининга нет.

Лечить пресимптоматически гораздо разумнее и выгоднее для общества, потому что тогда оно получает не беспомощного человека, который требует ухода, чьи родители вынуждены уйти с работы, чтобы ухаживать за ним.

То есть если пациента начали лечить через год после постановки такого диагноза, он может стать лежачим и беспомощным. А если сразу после рождения — он ничем не будет отличаться от остальных людей. Поэтому экономически для государства и общества выгоднее начинать лечить рано.

В США в 2018 году на государственном уровне рекомендовали внести СМА в перечень скринируемых заболеваний — они это будут делать по всей стране. Германия в трех регионах скринирует своих пациентов. Италия — в двух. В Бельгии запущена государственная программа, там выявляют всех пресимптоматически и лечат.

Это значит, что скоро эти страны избавятся от СМА как от проблемы. И это должен быть следующий шаг нашей страны в лечении пациентов со СМА. Сначала мы должны внести СМА в список высокозатратных нозологий и начать лечить всех уже живущих пациентов со СМА из федерального бюджета независимо от возраста и состояния. Следующий шаг — мы должны проводить скрининг всех новорожденных на СМА. Да, это будет стоить денег. Но зато такие больные станут не беспомощными и лежачими, а обычными людьми, которым всего лишь надо лечиться. Это доставляет хлопот не более, чем лечение астмы.

**Дарья ЗЕЛЕНАЯ,
Виктория МИКИША,
«Новая»**

Благотворительный фонд «Семьи СМА»

Если вы или ваш ребенок получил диагноз «СМА», вы можете обратиться в фонд за консультацией и поддержкой.
Сайт: F-SMA.RU
Телефон: 8 495 544-49-09
E-mail: info@f-sma.ru

КАК ПОМОЧЬ

Помочь больным СМА и поддержать системные проекты фонда можно, отправив SMS на номер 3443 со словом «СМА» и с суммой в тексте сообщения (например: СМА 500) и подтвердив перевод.

« ОДИН ИЗ 10 ТЫСЯЧ ДЕТЕЙ РОЖДАЕТСЯ СО СМА. В РОССИИ СЕЙЧАС ДОЛЖНО БЫТЬ ОТ 2800 ДО 3500 ПАЦИЕНТОВ СО СМА

Польша — не самая благополучная страна Европы. К тому же в здравоохранении там, по мнению моих польских друзей-коллег, «полный бардак — не меньше, чем у вас» (ну то есть у нас, в России). Тем не менее у медицинских чиновников этой страны хватило совести и решимости (конечно, не без давления общественности) пойти навстречу сотням больных SMA в Польше и десяткам польских SMA-семей, пытающихся найти спасение от этой страшной болезни за границей.



dpa

И вот уже год люди, страдающие от SMA, получают от государства бесплатно дорожее лекарство «Спинраза» (Spinraza — зарегистрированное торговое название лекарства с международным названием nusinersen). По информации онлайн-портала польского Фонда SMA, практический этап в обеспечении поляков «Спинразой» начался 17 декабря 2018 года, когда министр здравоохранения Польши Лукаш Шиманьский и руководство фирмы Biogen, производящей «Спинразу», договорились, что это лекарство будет охвачено программой госзакупок для лечения всех страдающих от SMA — независимо от формы болезни и возраста больного. Договоренность вскоре была подкреплена соответствующим распоряжением министерства, и с 1 января 2019 года «Спинраза» была внесена в список закупаемых на бюджетные средства лекарств.

Затем запустили программу, в ходе которой в польских воеводствах были заключены контракты между воеводскими отделениями Национального фонда здоровья и примерно полутора десятками клиник на местах.

Затем — обязательная процедура конкурса на доставку лекарства в клиники и другие логистические и организационные действия.

Спустя два-три месяца лекарство добралось до первых больных. Программой были охвачены 579 пациентов — детей и взрослых.

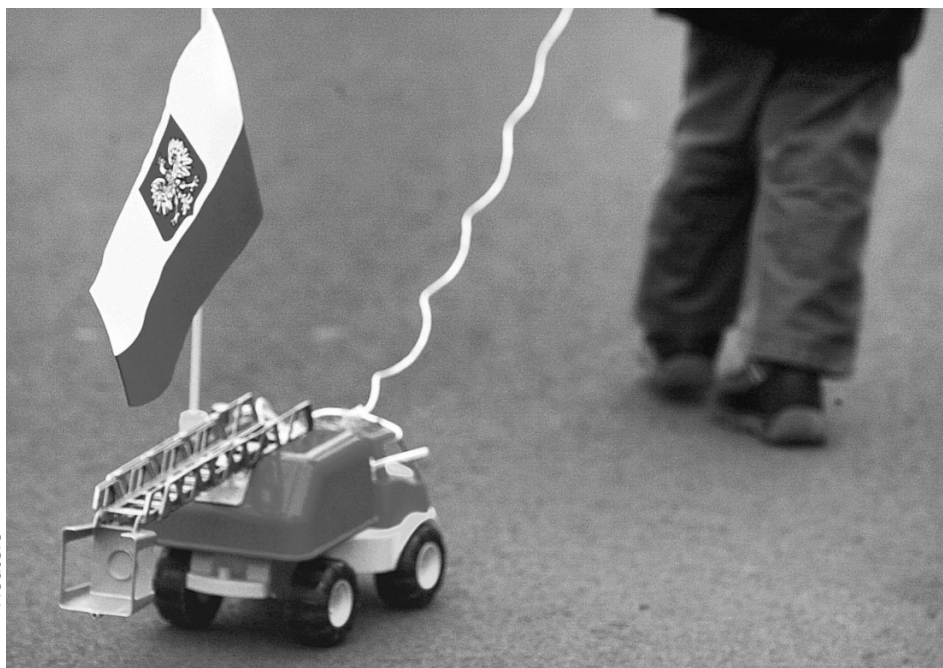
Конечно, не все идет гладко. По данным Фонда SMA, опубликованным в конце нынешнего января, наиболее четко программа работает в отношении детей. У взрослых пациентов есть проблемы с доступом к лечению и темпами подключения к программе — особенно в восточных воеводствах Польши. В некоторых воеводствах либо вообще нет выделенных медцентров для лечения SMA, либо доступ к лечению в медцентрах имеют только дети. Есть проблема с установлением ежегодных лимитов на подключение к программе. Есть и другие жалобы пациентов, которые скрупулезно фиксирует Фонд.

Однако базовые решения приняты, механизм запущен, все остальное можно доделать. Главное, что над больными и членами их семей не висит теперь почти неразрешимая для подавляющего большинства поляков проблема постоянного, отчаянного поиска средств на спасительные инъекции, которые надо делать регулярно. Напомним: один флакон в 5 мл для одной инъекции стоит 82 500 евро.

И что, Польша такая единственная среди наших западных соседей? Я попросил коллегу, собкора «Новой» в

ГОСУДАРСТВО СПОСОБНО ПОМОЧЬ БОЛЬНЫМ SMA

Даже если оно не слишком богато



Reuters

Брюсселе Александра Минеева прояснить этот вопрос, обратившись к источникам Евросоюза. Вот что он «нарыл».

Единой политики ЕС по обеспечению «Спинразой» пока нет. Но на сегодняшний день свыше 58 стран мира либо уже согласились возмещать больным стоимость лекарства (полностью для всех или для некоторых категорий), либо ведут о госзакупках переговоры с производителями.

Сегодня полное гособеспечение «Спинразой» для всех категорий и всех возрастов больных обеспечивают кроме Польши члены ЕС Австрия, Бельгия, Германия, Люксембург, Румыния (тоже, прямо скажем, не из богатых!) и Чехия. Из неевропейцев — Япония.

Часть стран Европы (их 17) возмещают стоимость не всем категориям боль-

ных — в зависимости от типа SMA, возраста пациента или на основании каких-то иных критериев. К этой категории относятся, например, и Франция с Италией, и страны Северной Европы, и некоторые страны Центральной и Южной Европы. Среди неевропейцев в этой же категории — Израиль, Австралия и США.

Россия числится в рядах массивной группы из 30 стран пока лишь «ведущих переговоры». В этой компании, например, страны Балтии, Канада, Южная Корея и богатые нефтяные государства Персидского залива.

А теперь об отношении в Польше и других странах ЕС к американскому генетическому чудо-препарату AVXS-101, или «Золгенсма» (Zolgensma — торговая марка в США препарата с международ-

« ЭТО ЛЕКАРСТВО БУДЕТ ОХВАЧЕНО ПРОГРАММОЙ ГОСЗАКУПОК ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ВСЕХ СТРАДАЮЩИХ ОТ SMA — НЕЗАВИСИМО ОТ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ

ным названием Onasemnogene aberavogec), фирмы-изготовителя AveXis.

Зарегистрировано для применения оно лишь в США. В остальных странах, включая страны ЕС, к нему только присматриваются. В Евросоюзе считают «экспериментальным препаратом» и даже не применяют к нему термин «лекарство». На сегодняшний день в ЕС считают, что пока нет убедительных научных данных о том, что его эффективность при лечении SMA выше, чем у «Спинразы»/«Нусинарсена». Поэтому единственным допущенным для лечения спинальной мышечной атрофии препаратом в странах Евросоюза остается на сегодня только «Спинраза». Но присматриваться к «Золгенсма» не прекращают.

Андрей ЛИПСКИЙ,
«Новая»

ТИМОФЕЙ МОРДАСОВ

1 ГОД 8 МЕСЯЦЕВ
МУРМАНСК
ДИАГНОЗ: СМА I ТИПА

ГОД НАЗАД МЫ БЫЛИ ОБЫЧНОЙ СЕМЬЕЙ, ГДЕ ЕСТЬ ПАПА, МАМА И ЗДОРОВЫЙ МАЛЫШ. МЫ ДЫШАЛИ СЧАСТЬЕМ... СЕЙЧАС НАША ЖИЗНЬ — ЭТО БЕГ С ПРЕПЯТСТВИЯМИ, НО МЫ ПЕРЕЖИВЕМ. ЗАКОНЧИМ ЭСТАФЕТУ БОРЬБЫ С ЧИНОВНИКАМИ, БЮДЖЕТАМИ, ХАЛАТНОСТЬЮ И ОГРОМНЫМИ СБОРАМИ. И ПОСТАВИМ ТИМОШУ НА НОГИ

Анастасия МОРДАСОВА
(мама)

Личный архив семьи

СПРАВКА

- Диагноз СМА I поставлен в возрасте 1 года, сейчас состояние ребенка ухудшается быстро: голову еще держит, но без опоры не сидит, сидит только с круглой спиной. «Спинраза» назначена в январе 2019 года, но закупка препарата региональным минздравом не произведена.
- Семье помогают фонды « Помоги спасти жизнь ребенка» (Мурманск), «Спаси ребенка» (Мурманск), «Семьи СМА».
- Отказы получены от 11 фондов.
- **29 миллионов** рублей собирают на первые 4 укола «Спинразы» в клинике «Шнайдер» (Израиль).



МАША ФЕДОТКИНА

**10 МЕСЯЦЕВ
ВОРОНЕЖ
ДИАГНОЗ: СМА I-II ТИПА**

МЫ ПИСАЛИ ЖАЛОБЫ
В ПРОКУРАТУРУ,
В РОСЗДРАВНАДЗОР,
НО ВСЕ ОДНО И ТО ЖЕ:
ОТКАЗ. ТО ЕСТЬ НЕТ
РЕШЕНИЯ ПО ВАШЕЙ
ПРОБЛЕМЕ. КАК ОНИ
ПИШУТ: «ВАМ РАНЕЕ
СООБЩАЛОСЬ, ПО
ВАШЕЙ ПРОБЛЕМЕ
НЕТ РЕШЕНИЯ». СКОРО
БУДУТ, НАВЕРНОЕ, УЖЕ
ЖИРНЫМИ БУКВАМИ
ВЫДЕЛЯТЬ...

Марина НИКОНОВА
(мама)

Личный архив семьи

СПРАВКА

• «В три месяца Маша не любила на животе лежать, голову плохо держала. — говорит мама Маши Марина. — Мы все думали: это мышцы, гипотонус. Прodelали массажи, электрофорезы, в стационар ходили. Не помогло. Мы легли в больницу, и там тоже ставили уколы, и чисто случайно врач сказал: «Давайте попробуем сделать генетический анализ». Думала, это ошибка, такого быть не может: я здорова, муж здоров, вы что, с ума сошли! Хотела еще повторить копии генов, переделать этот тест. Но врачи сказали: нет, не надо... Начали лекарства добиваться. До сих пор добиваемся, везде отказы».

• Благотворительные фонды отказывают семье в сборе денег на «Спинразу» из-за величины суммы.

• «Русфонд» собрал семье на аппарат для искусственной вентиляции легких и откашливатель. Но пока Маша дышит сама, и мама надеется, что они не понадобятся.

• Нужно **47 миллионов** рублей на первый год лечения «Спинразой». Одна ампула стоит около **7 миллионов**.

Подготовила Елена ЛУКЬЯНОВА

ДИАНА ПАВЛОВА

7 ЛЕТ

МОСКВА

ДИАГНОЗ: СМА I ТИПА

МЫ СТАРАЕМСЯ ВЕСТИ ДОСТАТОЧНО АКТИВНЫЙ ОБРАЗ ЖИЗНИ: ЕЗДИЛИ С ДИАНОЙ ЗА ГРАНИЦУ, НА МОРЕ СТАРАЕМСЯ ВЫВОЗИТЬ КАЖДЫЙ ГОД. НО СЕЙЧАС СТАЛО СЛОЖНЕЕ, ПОТОМУ ЧТО ОНА ФИЗИЧЕСКИ ВЫРОСЛА, ТЯЖЕЛО С НЕЙ КУДА-ТО ВЫЕЗЖАТЬ. СВОИ ЖЕЛАНИЯ МЫ ЗАДВИНУЛИ ДАЛЕКО И НАДОЛГО.

Эльмира Павлова
(мама)

Личный архив семьи

СПРАВКА

- Диагноз был поставлен в 4 месяца. Диана не поднимала ножки и не переворачивалась, и родители решили обратиться к врачу. На прием попасть было сложно, поэтому родители Дианы вызвали скорую. Скорая отвезла Павловых в инфекционную больницу, где невролог, посмотрев Диану, отправил Павловых к генетику.
- Семье помогает благотворительный фонд «Дом с маяком». Деньги на лечение Павловы никогда не собирали.
- Нужно около **48 миллионов** рублей — столько стоит первый год лечения «Спинразой».
- Еще нужно около **24 миллионов** рублей ежегодно, чтобы продолжить лечение препаратом. Лечение это пожизненное.
- Мама, Эльмира Павлова: «В конце прошлого года мы получили от государства аппаратуру необходимую — аппарат для неинвазивной вентиляции легких, откашливатель, кислородный концентратор, аспиратор. Спустя семь лет нам все это дали».

Подготовил Артем РАСПОПОВ



Елена ЛУКЬЯНОВА — «Новая»

РУСЛАН ВАВИЛОВ

9 МЕСЯЦЕВ
САНКТ-ПЕТЕРБУРГ
ДИАГНОЗ: СМА I ТИПА

ДЛЯ КОГО-ТО
156 МЛН РУБЛЕЙ — ЭТО
ОДИН РАЗ СВОЗИТЬ
ЖЕНУ В КУРШЕВЕЛЬ
ИЛИ КУПИТЬ СЕБЕ
НОВЫЕ ЧАСЫ, А МНЕ
ВСЕЙ ЖИЗНИ, ЧТОБЫ
ЗАРАБОТАТЬ СТОЛЬКО,
НЕ ХВАТИТ... ДА И НЕТ
У МЕНЯ ЭТОЙ ЖИЗНИ.
У МЕНЯ ЕСТЬ, МОЖЕТ
БЫТЬ, ДВА ДНЯ,
А МОЖЕТ, ДЕНЬ —
МЫ НЕ
ЗНАЕМ, СКОЛЬКО
ПРОДЕРЖИТСЯ
РУСЛАН

Евгений ВАВИЛОВ
(отец)

СПРАВКА

- Первые отклонения заметили в четыре месяца. Показали ребенка неврологу Консультативно-диагностического центра СПбГПМУ. Специалисты центра направили их к генетикам, и те поставили диагноз.
- Сейчас, в свои 9 месяцев, Руслан не может самостоятельно держать головку. Из-за мышечной атрофии он так и не научился переворачиваться с боку на бок, сидеть, ползать. Самую легкую погремушку он с трудом удерживает в руках несколько секунд.
- За помощью Вавиловы за последние два месяца обращались более чем в 20 фондов. Отказывают по разным причинам: сумма для сбора слишком велика, фондом финансируется лечение только в России и т.д.
- Врачи не дают прогнозов: как долго удастся поддерживать малыша в стабильном состоянии при отсутствии необходимой терапии.
- Собрано около **5 миллионов** рублей. Это чуть более **3%** от требуемой суммы.

Подготовила Нина ПЕТЛЯНОВА

ВЕРА РЕДЬКО

10 МЕСЯЦЕВ
МОСКВА

ДИАГНОЗ: СМА I ТИПА

У НАС ОСТАЛСЯ
БУКВАЛЬНО МЕСЯЦ,
НЕСКОЛЬКО НЕДЕЛЬ,
ЧТОБЫ ЗАПРЫГНУТЬ
В ЭТОТ УХОДЯЩИЙ
ПОЕЗД, — ЕСЛИ
КТО-ТО СОГЛАСИЛСЯ
БЫ ОПЛАТИТЬ
ДЛЯ НАС ПРЕПАРАТ
«ЗОЛГЕНСМА».

Яков РЕДЬКО
(папа)

Личный архив семьи



СПРАВКА

- В полгода Вера перестала шевелить ногами, поднимать голову. Месяц пролежала в детской неврологии. Диагноз поставили в 8 месяцев в НИИ педиатрии после генетического теста.
- Вера попала в программу компании Biogen. Благодаря уколам «Спинразы» начались изменения в лучшую сторону. Вера дольше держит голову, поднимает руки.
- Симптоматическое лечение девочки полностью обеспечивает фонд «Дом с маяком». Семье также помогает фонд «Семьи СМА».
- Родители Веры срочно ищут **150 миллионов** рублей на препарат «Золгенсма».



САША НИКИТИН

5 ЛЕТ

МОСКВА

ДИАГНОЗ: СМА II ТИПА

ДЛЯ ТОГО ЧТОБЫ САША ПОЛНОСТЬЮ ВЫЗДОРОВЕЛ, НИЧЕГО НЕЛЬЗЯ СДЕЛАТЬ. ТАКОЙ ТЕРАПИИ ПОКА НЕ ПРИДУМАЛИ. НО МОЖНО СДЕЛАТЬ ОЧЕНЬ МНОГОЕ ДЛЯ ТОГО, ЧТОБЫ ОН ПРОЖИЛ ДОЛГУЮ И СЧАСТЛИВУЮ ЖИЗНЬ, ЧТОБЫ ОН ИМЕЛ ВОЗМОЖНОСТЬ УЧИТЬСЯ, РАБОТАТЬ, НЕ ИСПЫТЫВАЯ БОЛИ.

Мария НИКИТИНА
(мама)

Личный архив семьи

СПРАВКА

• «При рождении у Саши никаких признаков заболевания не было, он развивался как обычный ребенок. Но он не начал садиться, с трудом ползал. Врачи говорили: «Да, ребеночек вялый, но все дети разные, может, он просто ленится, может, он просто тяжеленький». И назначали нам какие-то массажики, — говорит мама Саши Мария. — Диагноз спинальная мышечная атрофия поставили в год и три месяца».

• У Саши СМА II типа — он может сам сидеть, правда не очень уверенно. Он передвигается в инвалидной коляске, он может есть, книжки может читать, играть

в игрушки, любит рисовать. Дышит он сам, но ему нужна аппаратура — он пользуется откашливателем. Делает ежедневную гимнастику, занимается в бассейне, путешествует.

• Семье помогает благотворительный фонд «Дом с маяком» и «Семьи СМА».

• Нужен препарат «Спинраза» — его стоимость на первый год лечения примерно **48 миллионов** рублей, а на все последующие годы — примерно **24 миллиона** рублей.

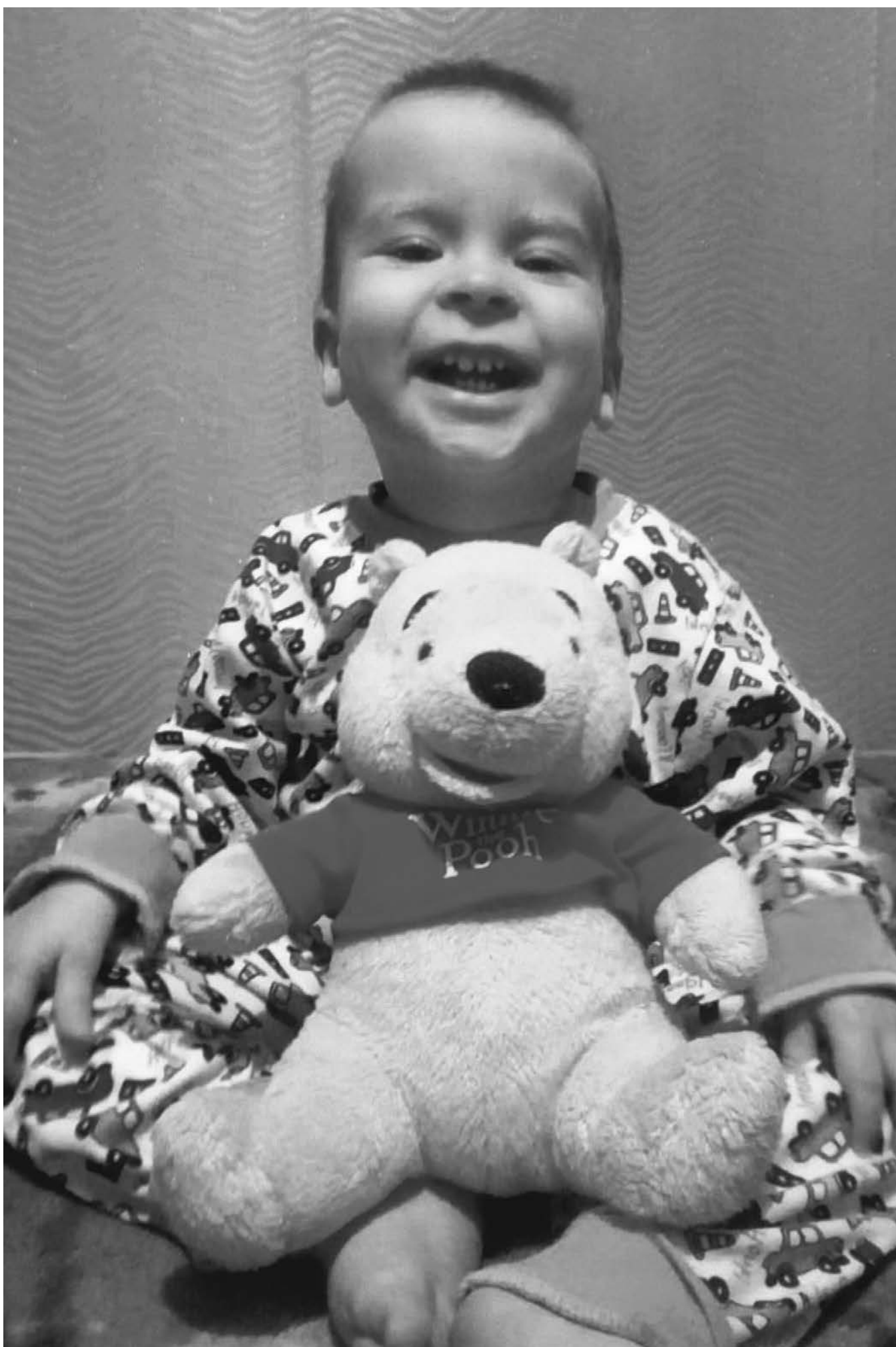
Подготовил Артем РАСПОПОВ

ЗАХАР МУДРУК

3 ГОДА
МУРМАНСК
ДИАГНОЗ: СМА II ТИПА

НУЖНО ВСЕМ
НУЖДАЮЩИМСЯ
ДЕТЯМ НЕМЕДЛЕННО
НАЗНАЧИТЬ
И ЗАКУПИТЬ
«СПИНРАЗУ»

Анна МУДРУК
(мама)



Личный архив семьи

СПРАВКА

- Диагноз СМА установили в 9 месяцев. Препарат не назначен. Ожидают назначения не раньше августа. Голову совсем не держит, в руках может удерживать небольшие предметы, руку вверх поднять не может. Не разгибаются коленочки.
- С фондами не работают.
- Ждут назначения и саму «Спинразу». Еще нужна реабилитация.

• «Мы никогда не ходим в гости и не принимаем гостей, потому что боимся инфекции: у меня никогда не будет денег, чтобы купить откашливатель, — говорит мама Захара Анна. — Я одна воспитываю сына, и когда ему поставили диагноз, пришлось уволиться. Теперь мы живем только на пособие».



ДОБРЫНЯ РУКОСУЕВ

5 ЛЕТ
СЕЛО БОГУЧАНЫ,
КРАСНОЯРСКИЙ КРАЙ
ДИАГНОЗ: СМА II ТИПА

СОВЕРШЕННО НЕ
ПРЕДСТАВЛЯЕМ, КАК
И КАКИЕ ФОНДЫ
МОГУТ ВЗЯТЬ НАС
НА ПОЖИЗНЕННОЕ
ОБЕСПЕЧЕНИЕ
МНОГОМИЛЛИОННЫМИ
ИНЪЕКЦИЯМИ
РАЗ В КВАРТАЛ.
МОЖЕТ БЫТЬ,
ПОДСКАЖЕТЕ ТАКИЕ?
ИЛИ ПОЗНАКОМИТЕ?
МОЖЕТ БЫТЬ,
СУЩЕСТВУЮТ ТАКИЕ
ВОЛШЕБНИКИ?

Никита РУКОСУЕВ
(папа)

Личный архив семьи

СПРАВКА

- Диагноз поставлен в возрасте трех лет: генетический анализ подтвердил поломку гена SMN1.
- Семье помогает фонд «Семьи СМА».
- Деньги не собирают.
- Нужен препарат «Спинраза», это ориентировочно **6–8 МИЛЛИОНОВ** рублей за одну инъекцию, в первый год — 6 раз, далее — 4 раза в год пожизненно.

• Брат Добрыни Захар умер 30 января. У мальчика был такой же диагноз — СМА II типа.

• «Деткам часто нужно менять положение и растирать тело — им некомфортно в одном положении, из-за постоянной слабости они практически не могут перевернуться самостоятельно, одеяло им кажется тяжелым, — говорит мама Добрыни Светлана. — Однажды летом я так устала от недосыпов и измотанной ночи, что решила на следующую ночь скринить время на часах при каждой ночной просьбе Добрыни и Захара. Получилось 23 раза с часу ночи до 7.45 утра. 23!!!»

АЛИСА ОВЕЧКИНА

**2 МЕСЯЦА.
САНКТ-ПЕТЕРБУРГ.
ДИАГНОЗ: СМА I ТИПА.**

МНЕ ТАК ХОЧЕТСЯ
ПРОСНУТЬСЯ...
И ЖИТЬ КАК
ВСЕ СЕМЬИ
СО ЗДОРОВЫМИ
ДЕТЬМИ — КУШАТЬ,
ИГРАТЬ И РАСТИ.
НО НАМ НАДО ПРОЙТИ
ЧЕРЕЗ ВСЕ, ЧТОБЫ
ПОБЕДИТЬ БОЛЕЗНЬ
И РАДОВАТЬ ВАС ВСЕХ
СВОИМИ УСПЕХАМИ
И УЛЫБКОЙ.

Татьяна ОВЕЧКИНА
(мама)



Алексей ДУШУТИН — специально для «Новой»

СПРАВКА

- Диагноз поставили в конце декабря 2019 года после генетического теста.
- Врачи рекомендовали Овечкиным обратиться в профильные фонды, которые могли бы помочь с получением препарата «Спинраза». Знакомые рассказали о возможности достать этот препарат через квоту от Комитета по здравоохранению.
- Государственные службы находились на каникулах. Единственной, кто ответил в начале января, оказалась израильская клиника — там Овечкиным предложили курс из шести инъекций «Спинразы» стоимостью **576 тысяч** евро.
- «Совсем недавно поступила информация, что закупка «Спинразы» от государства будет не раньше апреля, — говорит папа Юрий Овечкин. — А нам она уже в марте ничем не поможет».
- Овечкины сами начали сбор средств в интернете. По их словам, деньги поступают плохо: большой радостью стали однократные переводы в **100, 50 и 30 тысяч** рублей, в основном же пользователи «ВКонтакте» жертвуют по несколько сотен рублей. «Мы рады каждому рублю, ведь люди тратят не столько деньги, сколько личное время», — говорят родители.

Подготовила Елена ЛУКЬЯНОВА



Личный архив семьи

АРНЕЛЛА ПЕРСАЕВА

1 ГОД 7 МЕСЯЦЕВ
ВЛАДИКАВКАЗ
ДИАГНОЗ: СМА II ТИПА

ЕСЛИ ГОСУДАРСТВО
ЗАРЕГИСТРИРУЕТ
ПРЕПАРАТ
«ЗОЛГЕНСМА» И БУДЕТ
ЛЕЧИТЬ НАС ИМ, ТО
ЭТО БУДЕТ ОГРОМНАЯ
ПОМОЩЬ ДЛЯ
МАЛЕНЬКИХ ДЕТОК.
ПРОСТО ЛЕЧИТЬ —
НИЧЕГО БОЛЬШЕ МЫ
НЕ ХОТИМ. КАЖДЫЙ
ДЕНЬ У НАС НА СЧЕТУ.
МЫ КАК БУДТО В
КАКОМ-ТО КОШМАРЕ
НАХОДИМСЯ —
ПОСТОЯННО ХОДИМ
И ПРОСИМ ПОМОЩИ.

Диана БАСИЕВА
(мама)

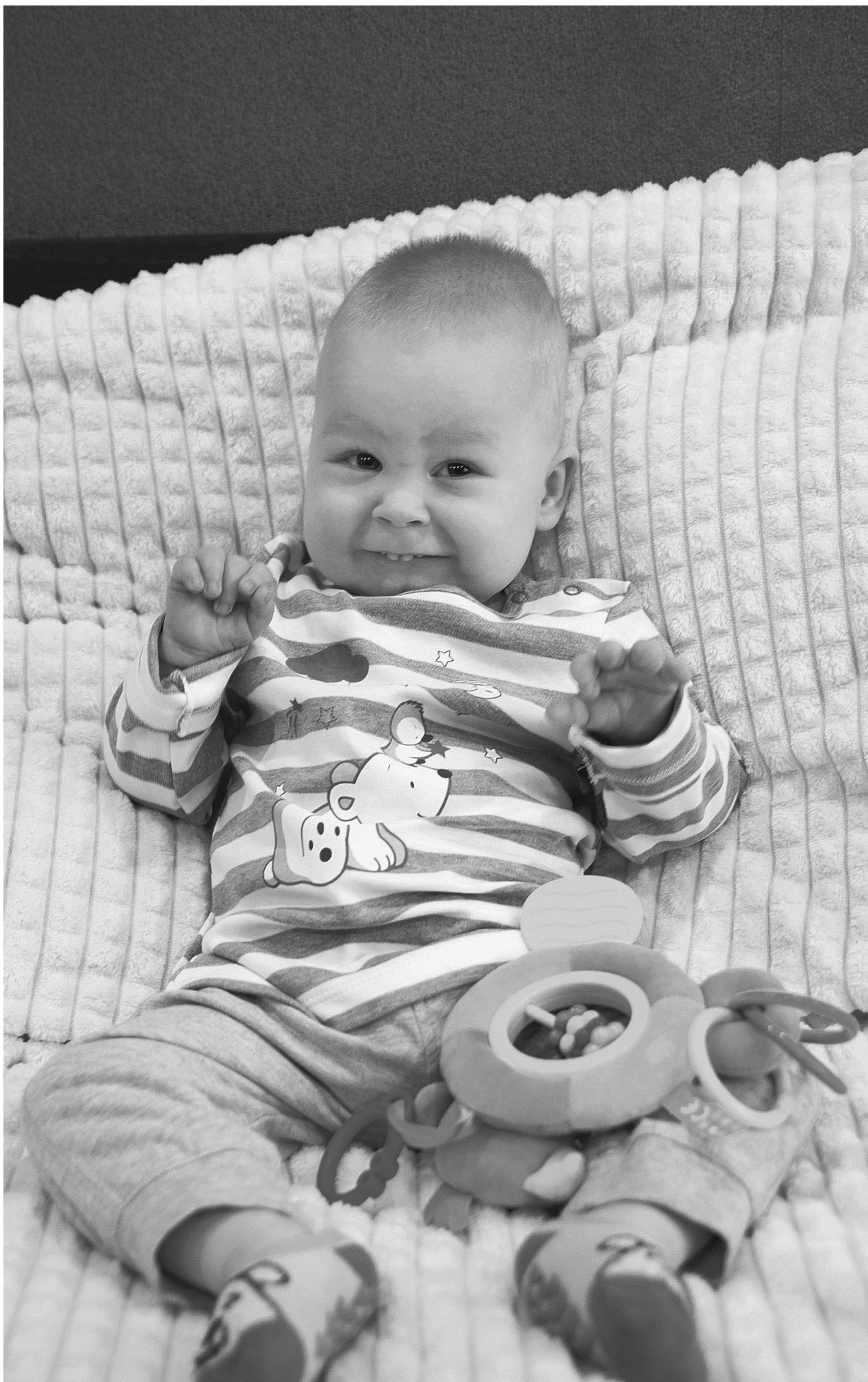
СПРАВКА

- Мама Диана заметила, что Арнелла не поднимается на ножки. Врачи говорили: «Оставьте ребенка в покое, все дети развиваются по-разному». В конце концов семья обратилась в Республиканскую клиническую больницу имени Н.А. Семашко в Симферополе. Диагноз поставлен в 1 год 6 месяцев.
- 6 января семья Арнеллы начала в соцсетях сбор на лечение препаратом «Золгенсма» в Национальной детской больнице города Колумбус (США). На данный момент собрано

7 из 150 миллионов рублей.

У Дианы есть еще четыре месяца, чтобы получить лечение этим препаратом.

- Если Арнелла не успеет получить «Золгенсму», ей потребуется «Спинраза». Первый год лечения «Спинразой» стоит около **48 миллионов** рублей (6 уколов), последующие годы — около **24 миллионов** (4 укола ежегодно всю жизнь).



Личный архив семьи

МИХАИЛ ЖУКОВ

1 ГОД 4 МЕСЯЦА
МУРМАНСК
ДИАГНОЗ: СМА I ТИПА

ГОСУДАРСТВО
ДОЛЖНО КАК
МОЖНО СКОРЕЕ
ЗАРЕГИСТРИРОВАТЬ
«ЗОЛГЕНСМУ»,
ЧТОБЫ ДЕТИ МОГЛИ
ПОЛУЧАТЬ ЕГО
ЗА СЧЕТ
ФЕДЕРАЛЬНОГО
БЮДЖЕТА. У НАС НЕ
ТАКАЯ БЕДНАЯ СТРАНА,
ЧТОБ НЕ ЛЕЧИТЬ
СВОИХ ДЕТЕЙ.

Андрей ЖУКОВ (папа)

СПРАВКА

- Диагноз поставлен в 8 месяцев.
- Назначена «Спинраза», ребенок направлен от областного минздрава в Центр здоровья детей, получил годовую квоту по программе раннего доступа, получил 4 инъекции, улучшений не наступило. Голову не держит.
- Работают с фондом «Семьи СМА».
- В декабре открыт сбор на препарат «Золгенсма». Нужно **154 миллиона** рублей. Собрано около **14 миллионов** рублей.
- Андрей Жуков (папа Миши): «Принять решение и объявить сбор денег было очень тяжело. Никогда даже в долг не просил. Собрали семейный совет. И решили, что мы ничего не требуем, а просто даем людям возможность сделать доброе дело. И добрых людей рядом оказалось очень много».

Подготовила Татьяна БРИЦКАЯ



АРТЕМ МАРТЫНОВ

1 ГОД 7 МЕСЯЦЕВ
ВОРОНЕЖ
ДИАГНОЗ:
СМА I-II ТИПА

КОГДА ТВОЙ РЕБЕНОК ПРИ СМЕРТИ — ВСЕ ПО-ДРУГОМУ СТАНОВИТСЯ. ЕЩЕ И С МУЖЕМ МЫ РАЗВЕЛИСЬ. МОЙ ДЕНЬ СЕЙЧАС — ЭТО ТЕЛЕФОННЫЕ РАЗГОВОРЫ, ФЛЕШМОБЫ, РЕКЛАМА. ЕЗЖУ ПО ПАРТИЯМ, ПЫТАЮСЬ ПОДКЛЮЧИТЬ НАШУ АДМИНИСТРАЦИЮ. Я РЕБЕНКУ НЕ УДЕЛЯЮ СТОЛЬКО ВРЕМЕНИ, СКОЛЬКО ДОЛЖНА.

Екатерина МАРТЫНОВА
(мама)

Личный архив семьи

СПРАВКА

- Диагноз был поставлен в возрасте 11 месяцев. Заподозрили раньше, но подтвердили диагноз только в 11 месяцев при помощи ДНК-теста.
- Состоит в программе раннего доступа по «Спинразе» — Артем попал в список 42 детей, которым производитель лекарства бесплатно предоставляет год лечения, поэтому сейчас у Артема не прогрессирует заболевание. Но в мае — последний укол, и после этого регион отказывается выделять деньги на лечение «Спинразой».
- Семье помогает благотворительный фонд «Вера в детство». Также Мартыновы ведут сбор в личных соцсетях.
- Собрано порядка **6 миллионов** рублей.
- Собирают на препарат «Золгенсма». У Артема есть еще 4 месяца, чтобы сделать этот укол.
- Нужно около **150 миллионов** рублей на препарат «Золгенсма».

Подготовил Артем РАСПОПОВ

ВАРЯ РОСТОВА

**10 МЕСЯЦЕВ
ГЕОРГИЕВСК,
СТАВРОПОЛЬСКИЙ КРАЙ
ДИАГНОЗ: СМА I ТИПА**

ВАРЯ ОЧЕНЬ ЛЮБОЗНАТЕЛЬНАЯ. ЛЮБИТ СМОТРЕТЬ В ЗЕРКАЛО. ВСЕМ УЛЫБАЕТСЯ. РАНЬШЕ ОНА МОГЛА ПОДНИМАТЬ РУЧКИ ВВЕРХ, МЫ ВЕШАЛИ НАД НЕЙ ИГРУШКИ, И ОНА БРАЛА ИХ. СЕЙЧАС ОНА ИХ НЕ ПОДНИМАЕТ, НО ХОЧЕТ ИХ ПОДНЯТЬ, ЭТО ВИДНО. НАБЛЮДАТЬ КАЖДЫЙ ДЕНЬ, КАК МЕДЛЕННО УГАСАЕТ ТВОЙ РЕБЕНОК, ОЧЕНЬ ТЯЖЕЛО

Анастасия РОСТОВА
(мама)

Личный архив семьи

СПРАВКА

- Диагноз поставлен в 6,5 месяцев. Варя не держит голову, не сидит, не переворачивается. Только чуть-чуть двигаются ручки. При этом в эмоциональном плане она развивается соответствующим своему возрасту.
- С семьей Вари работают государственный Фонд поддержки населения и фонд «Помогать легко».
- Варя не успела попасть в программу расширенного доступа компании Biogen, производителя препарата «Спинраза».

• Сейчас семья собирает **150 миллионов** рублей на препарат «Золгенсма». Собрано **9,5 миллиона**.

• «Я не думаю, что выйду когда-нибудь на работу, — говорит мама Вари Анастасия. — Муж сейчас тоже практически не работает, потому что я сижу с ребенком, а он занимается организационными вопросами, документами».



Личный архив семьи

ЕГОР ЗАЙЦЕВ

**13 С ПОЛОВИНОЙ ЛЕТ
НЕДАВНО ПЕРЕЕХАЛИ
В МОСКВУ ИЗ ХАБАРОВСКА
ДИАГНОЗ: СМА III ТИПА**

МЫ СТАРАЕМСЯ ЖИТЬ МАКСИМАЛЬНО КОМФОРТНО. ПОКАЗАТЬ ЕМУ МОРЕ, КУПИТЬ ЕМУ СКУТЕР, А НЕ КОЛЯСКУ. ЖИТЬ НА ПОЛНУЮ КАТУШКУ. ПЕРВОКЛАШКИ ВЫХОДЯТ ВПЕРВЫЕ НА ЛИНЕЙКУ В ШКОЛЕ, И ЕГОР ВЫЕЗЖАЕТ — ОНИ СТОЛБЕНЕЮТ, КИДАЮТСЯ К РОДИТЕЛЯМ: «Я ТОЖЕ ТАКУЮ ХОЧУ».

Виктория ЗАЙЦЕВА
(мама)

СПРАВКА

- Диагноз поставили в 2 года. «Был абсолютно здоровый пухленький ребенок, бегал-прыгал, лазил по горкам, шалил, — вспоминает мама Виктория. — За две недели он потерял треть своего веса, одни косточки остались, и практически перестал ходить». Сейчас Егор передвигается на электроколяске. Сам сидит, дома ходит «своими ногами», кричит: «Я сам!»
- «Никакие фонды нас не берут, — говорит Виктория Зайцева. — Если бы мы были на аппарате искусственного дыхания, и все было бы печально и

ужасно, может быть, какие-то фонды, хосписы взялись бы за нас».

- «Любые деньги, какие есть, найдем куда потратить. Нам здорово помогало, когда мы приезжали в Турцию и Егор из моря не вылезал. Напрыгаться на волнах с утра до ночи — это очень хорошо сказывалось. Он становился гораздо крепче. Но это приличные суммы. Корсет — **100 тысяч** рублей. Скутер или коляска — от **150 тысяч** рублей до бесконечности. Ортопедическая обувь — **5 тысяч** минимум в сезон».

Прости меня, мой сын!
Прости, что не смогу тебя ни защитить,
ни спрятать от этой беды... Не лечит
мамино объятие, и подуть на коленку (локоть,
пальчик) не поможет. Даже 100 тысяч подорож-
ников и 500 миллионов тонн малинового
варенья не лечат твою болезнь.
Как же невыносимо тяжело понимать,
что я бессильна что-то изменить, а надежда
губительна.
Чиновники тоже люди, они просто
делают (в этом случае бездействуют)
то, что велит им «начальство». У них
есть дети, их нужно кормить-учить-
лечить...
Ты такой красивый, умный, любимый...
Даже если я выйду на Красную площадь
и в огромный рупор буду кричать, просить
о помощи и справедливости, самое большее
это я получу — 15 суток за нарушение
общественного порядка...
Ты уже совсем взрослый. Я понимаю,
как тебе хочется не быть особым!

Выйти из школы вместе с остальными
мальчишками и брести болтая о всякой ерунде,
специально не замечая девочек.
Прогулять пару уроков или...
Жду тебя после уроков, вываливают
подростки, взъерошенные, громкие, длин-
ные. Расходятся компашками... один
из них так похож на тебя, нескладный,
длинный... с таким же разворотом
плеч, профилем... руки...
Как мне хочется, чтобы это был
ты, такой стремительный и ломкий,
может через год или два, неся
куда-то сломя голову на своих
длинных ногах...
И самое важное, что это возможно,
пока еще не поздно, если...
Если начать лечение сейчас, сегодня,
а лучше вчера, если ~~функционеры~~
функционеры от Минздрава изволят
выполнить свой долг и закупить
единственное лекарство от СМА!
Если мое государство начнет
спасать своих граждан, а не просто
ждать, пока оно само рассосется.
Когда моей стране станет важен каждый!



Запись от 11 февраля 2020 года
из личного дневника Виктории ЗАЙЦЕВОЙ

Прости меня, мой сын!
Прости, что не смогу тебя ни защитить,
ни спрятать от этой беды... Не лечит
мамино объятие, и подуть на коленку
(локоть, пальчик) не поможет.
Даже 100 тысяч подорожников и
500 миллионов тонн малинового
варенья не лечат твою болезнь.
Как же невыносимо тяжело понимать,
что я бессильна что-то изменить, а
надежда губительна.

Чиновники тоже люди, они просто
делают (в этом случае бездействуют)
то, что велит им «начальство». У них есть
дети, их нужно кормить-учить-лечить...
Ты такой красивый, умный, любимый...
Даже если я выйду на Красную площадь
и в огромный рупор буду кричать,
просить о помощи и справедливости,
самое большее, что я получу, — 15 суток
за нарушение общественного порядка...
Ты уже совсем взрослый. Я понимаю,
как тебе хочется не быть особым!
Выйти из школы вместе с остальными
мальчишками и брести, болтая о
всякой ерунде, специально не замечая
девочек. Прогулять пару уроков или...
Жду тебя после уроков, вываливают
подростки, взъерошенные, громкие,
длинные. Расходятся компашками...

один из них так похож на тебя,
нескладный, длинный... с таким же
разворотом плеч, профилем... руки...
Как мне хочется, чтобы это был ты,
такой стремительный и ломкий, может,
через год или два неся куда-то сломя
голову на своих длинных ногах...
И самое важное, что это возможно,
пока еще не поздно, если...
Если начать лечение сейчас, сегодня,
а лучше вчера, если функционеры
от Минздрава изволят выполнить
свой долг и закупить единственное
лекарство от СМА!
Если мое государство начнет спасать
своих граждан, а не просто ждать, пока
оно само рассосется.
Когда моей стране станет важен
каждый!

МЫ ОСТАВИЛИ ЭТУ ПОЛОСУ ПУСТОЙ.

В РОССИИ СОТНИ ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ
СО СТРАШНЫМ ДИАГНОЗОМ: СМА, —
ИСТОРИИ КОТОРЫХ МЫ НЕ УСПЕЛИ РАССКАЗАТЬ.
И В ДЕСЯТКИ РАЗ БОЛЬШЕ ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ
С ДРУГИМИ РЕДКИМИ И ТЯЖЕЛЫМИ БОЛЕЗНЯМИ.

ГОСУДАРСТВО ОБЯЗАНО
ГАРАНТИРОВАТЬ
ЛЕЧЕНИЕ КАЖДОМУ

