

Дети, которые спешат жить

В преддверии I Европейской недели ознакомления с муковисцидозом

Хрупкого светловолосого мальчика Леню за большим столом почти не видно, он напряженно держит мамину руку и не очень хочет общаться. У мальчика муковисцидоз. Когда выясняется, что Лене уже 15, не удается сдержать возглас удивления, ведь выглядит он самое большее лет на 11-12. Но даже этот возраст – уже победа, многие дети с таким заболеванием, как у Лени, умирают гораздо раньше. С 9 по 15 ноября 2009 г. Европейская ассоциация по муковисцидозу и ассоциация пациентов из 33 европейских стран организуют I Европейскую неделю ознакомления с муковисцидозом. Цель мероприятия – обеспечение более долгой и качественной жизни пациентов с данной патологией.

Муковисцидоз – тяжелое наследственное заболевание, в основе которого лежит поражение экзокринных желез и повышенная вязкость секретов, что приводит к поражению легких, поджелудочной железы и кишечника; реже страдают печень и почки. Развитие болезни связано с мутацией гена, расположенного на 7 хромосоме. Носителем поврежденного гена является каждый 30-й европеец, таким образом, муковисцидоз – это самое распространенное наследственное заболевание. Тем не менее о нем почти ничего не известно не только широким слоям населения, но и врачам.

У ребенка, появившегося на свет с муковисцидозом, симптомы заболевания проявляются с первых дней жизни. Чаше всего встречается смешанная форма заболевания, при которой поражаются как респираторная система, так и желудочно-кишечный тракт. В легких из-за вязкого, часто гнойного секрета (мокроты), трудноотделяемого и скапливающегося в бронхах, развиваются воспалительные процессы – повторные бронхиты и пневмонии с постепенным формированием хронического бронхолегочного процесса. У детей отмечаются постоянный раздражающий (иногда коклюшеподобный) кашель, одышка. Из-за недостатка ферментов поджелудочной железы плохо переваривается пища, поэтому больные муковисцидозом, несмотря на повышенный аппетит, отстают в весе; у них обильный, жирный, зловонный стул, бывает выпадение прямой кишки. Из-за застоя желчи у некоторых детей развивается цирроз печени, в желчном пузыре могут сформироваться камни. Мамы отмечают, что кожа малыша имеет соленый привкус, что связано с повышенной потерей с потом натрия и хлора.

Несмотря на то что в развитых странах пациенты, получающие адекватное лечение, достигают возраста 40 и более лет и могут вести полноценную жизнь, в нашей стране

сталкиваются со многими трудностями, в том числе в вопросах улучшения качества жизни и ее продления.

В Украине проблемой муковисцидоза занимаются только мамы больных детей. Маленькие пациенты фактически предоставлены сами себе. Компания «Солвей» совместно с ООО «Фармаско» пытаются помочь этим детям: организуют круглые столы с врачами-педиатрами, гастроэнтерологами и генетиками, распространяют печатные материалы в поликлиниках и роддомах, ведь женщины, у которых рождаются дети с муковисцидозом, как правило, ничего не знают об этом заболевании. Директор представительства компании «Солвей Фарма» в Украине, врач-гастроэнтеролог, кандидат медицинских наук, магистр бизнес-администрирования Светлана Васильевна Скопиченко рассказала о деятельности компании в этом направлении.

– Муковисцидоз – это тяжелейшее наследственное заболевание. У детей с муковисцидозом нарушается усвоение пищи, вследствие чего наступает алиментарная дистрофия и очень быстро присоединяется инфекция. Кроме того, в легких и бронхах скапливается вязкая мокрота, требующая постоянного разжижения. Если ребенок не получает адекватного лечения, он умирает. Поэтому жизненно важно выявить заболевание как можно раньше, еще в роддоме. Врач должен грамотно поставить диагноз и назначить лечение: в первую очередь **Креон**, который нужно принимать с каждым приемом пищи пожизненно, а также ряд антибактериальных препаратов, витаминов, специальную диету. В среднем на лечение одного ребенка с муковисцидозом уходит порядка 5 тыс. гривен в месяц. Мамы больных детей не получают никакой государственной помощи в обеспечении нужными медикаментами, поскольку не существует государственной программы по муковисцидозу. В настоящее время нет постановления Кабинета Министров, согласно которому родителям бесплатно выдавали бы нужные лекарства, как это происходит, например, с больными сахарным диабетом. Родителям детей, страдающих муковисцидозом, помощь выделяется только из местных бюджетов, а как показывает практика, это всего лишь небольшая часть от необходимого.

Мы писали открытые письма Президенту и в Кабинет Министров Украины с просьбой о помощи, однако ответа не получили. В связи с этим возникла необходимость в создании Всеукраинской ассоциации по муковисцидозу, чтобы от ее имени взаимодействовать с европейскими ассоциациями (а они готовы сотрудничать и оказывать посильную помощь); собирать средства для покупки лекарств тем семьям, которые самостоятельно не могут обеспечивать необходимое лечение своим детям; и самое главное – иметь возможность направлять официальные ходатайства о создании государственной программы по муковисцидозу. Самым сложным было составить реестр всех

детей с муковисцидозом. К сожалению, детки зачастую умирают еще до того, как мы успеваем внести их в реестр. На сегодняшний день мы зарегистрировали 555 больных детей, однако есть новые данные о еще нескольких малышах. Мы стараемся оказывать этим детям посильную помощь, выделяем им бесплатно жизненно необходимый **Креон**, однако этого очень мало, чтобы маленькие пациенты могли жить, – нужна систематическая государственная поддержка и забота.

В преддверии I Европейской недели ознакомления с муковисцидозом компания «Солвей» организовала пресс-конференцию с участием мам детей, больных муковисцидозом. Одна из них, **Оксана Бойчук**, посвятила себя лечению сына – 15-летнего Димы. В мае она оставила работу и объехала все регионы, чтобы встретиться с родителями больных муковисцидозом детей, поделиться с ними знаниями об этом заболевании и обсудить возможность создания ассоциации. Компания «Солвей» предоставила Оксане возможность работать над этим проектом в головном офисе, выделила компьютер и обеспечила доступ в Интернет.

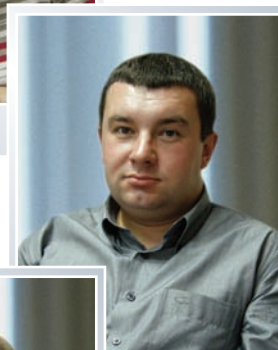
– С тех пор как сыну установили диагноз муковисцидоза и было назначено лечение, я каждый день слежу за тем, чтобы не была пропущена ни одна ингаляция, ни один прием лекарства, потому что от точности выполнения рекомендаций специалиста зависит, сколько проживет мой ребенок. На сегодняшний день мой сын полностью компенсирован, он учится в школе, занимается кунг-фу, спортивными танцами. Однако мне страшно, потому что скоро ему исполнится 18 лет, и он будет лишен даже той минимальной помощи, которую оказывают детям с данной патологией, а во «взрослых» больницах в таких случаях, как правило, задают вопрос и сами же на него отвечают: «У вас муковисцидоз и вы дожили до 18 лет? Такого не бывает!». Между тем в европейских странах больные муковисцидозом, получающие адекватное лечение, доживают до 40 лет и больше, работают, заводят семьи, словом, живут полноценной жизнью. Поэтому в сложившейся ситуации вопрос первостепенной важности – создание Всеукраинской ассоциации по муковисцидозу. В Украине не так много врачей занимаются этой проблемой. В первую очередь, это главный внештатный специалист МЗ Украины по специальности «Генетика медицинская», профессор Наталья Григорьевна Горовенко, составившая Диме программу лечения; это Людмила Иосифовна Бовер, у которой мы наблюдаемся все эти годы. Тревожит тот факт, что многие родители детей, больных муковисцидозом, не осознают необходимость систематического лечения ребенка. Ассоциация должна стать организацией, куда мама ребенка с муковисцидозом может обратиться за информацией и поддержкой.

Ирину Леонидовну Вайцехович, маму Лени, основательницу компании «Фармаско» Николай Вадимович Скопиченко отыскал за день до пресс-конференции и пригласил в офис, где женщине бесплатно вручили 50 упаковок **Креона**. У Лени тяжелая форма муковисцидоза, и ему нужно принимать 1 упаковку **Креона** в день, не считая множества других лекарств. Таким образом, подаренного препарата ему хватит всего лишь на 50 дополнительных дней жизни, а дальше мама снова вынуждена будет искать возможность спасти жизнь своего ребенка.

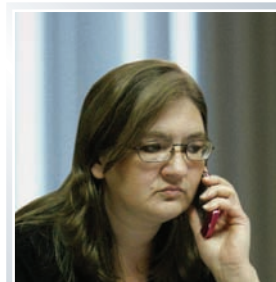
– Диагноз муковисцидоза Лене поставили еще в роддоме, у него три дня не отходил



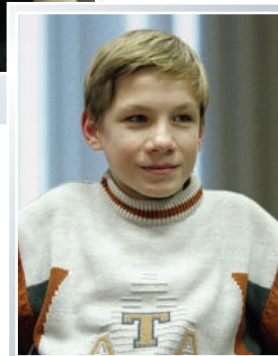
С.В. Скопиченко



Н.В. Скопиченко



Оксана Бойчук



Леня Вайцехович

меконий, что является классическим симптомом, и нас направили на консультацию к генетику. Кроме того, сын родился с множеством сопутствующих патологий: у него был сложный порок сердца, киста яичка, расхождение прямых мышц живота. Он не имеет возможности заниматься спортом. Ему нужна специальная диета, включающая дорогостоящие продукты. До того, как появился **Креон**, Леня вынужден был принимать панкреатин целыми горстями. В **Креоне** содержится фермент, помогающий расщеплять мокроту, в результате чего уменьшается потребность в антибиотиках.

Я готова сделать все от меня зависящее, чтобы Ассоциация муковисцидоза была создана, потому что появление такой организации позволит решить большое количество проблем, с которыми я сейчас сталкиваюсь каждый день.

Сегодня в Европе более 40 тыс. детей и взрослых больны муковисцидозом. В зависимости от того, гражданами какой страны они являются, некоторые доживают до 40-50 лет, другие, не получая должного лечения, умирают в пятилетнем возрасте. Общие усилия больных муковисцидозом, их семей, ассоциаций и медицинских работников помогут улучшить доступ к необходимому лечению. I Европейская неделя ознакомления с муковисцидозом призвана привлечь внимание европейских структур и национальных властей к проблеме обеспечения пациентов с данной патологией надлежащим лечением, что позволит повысить их качество жизни и увеличить ее продолжительность. Встреча с членами Европейского парламента и Комитета запланирована в Брюсселе на 11 ноября.

Детальную информацию о муковисцидозе, а также об участии в I Европейской неделе ознакомления с муковисцидозом можно получить на сайте www.cfweek.eu либо в головном офисе компании «Солвей Фарма».

Подготовила **Татьяна Спринсян**

3



больные муковисцидозом часто умирают еще в детском возрасте.

Ранняя диагностика, регулярные обследования у специалистов, надлежащая гигиена и правильное базовое лечение ранних симптомов могут сберечь и продлить жизнь таким пациентам, а также сохранить значительные средства, требующиеся для лечения осложнений. Однако даже в развитых странах, в которых лечению муковисцидоза уделяется должное внимание со стороны государства и общественных организаций, люди, страдающие этим заболеванием, до сих пор

сталкиваются со многими трудностями, в том числе в вопросах улучшения качества жизни и ее продления.