

Архив дел

Информация о деятельности Благотворительного фонда «Острова» в 2021 году.

1. Шопеновская премия. В марте подведены итоги конкурса творческих и профессиональных достижений людей с муковисцидозом. По итогам конкурса лауреатами в номинации «Люди с МВ» стали 19 человек. В номинации «Журналисты» - 1 человек. В номинации «Неравнодушные» –1 человек. Также в рамках специальной номинации «Студенты» в течение года фонд продолжает поддерживать 10 молодых людей с муковисцидозом, являющихся студентами высших учебных заведений РФ. **15 декабря 2021** года открыт [прием заявок](#) на конкурс «Шопеновская премия 2021».

2. Помощь регионам. С декабря 2020 года в Свердловской области реализуется проект по телереабилитации для пациентов с муковисцидозом. В марте кабинет был оборудован компьютерами и планшетами для дистанционных занятий с кинезитерапевтом и консультаций психолога и логопеда. Проект реализуется на базе новой телереабилитационной платформы, предоставленной Министерством здравоохранения. В апреле 2021 года при поддержке благотворительного фонда «Острова» и компании «Генериум» в Волгоградской Клинической больнице скорой медицинской помощи №7 появился спирометр экспертного класса, укомплектованный одноразовыми бактериально-вирусными фильтрами. Теперь врачи пульмонологического отделения и функциональной диагностики могут применять в своей работе такой метод качественной и количественной оценки функции легких как спирометрия (метод исследования функции внешнего дыхания, включающий в себя измерения показателей дыхания). Этот метод исследования крайне важен для глубокого понимания физиологии легких, оценки влияния болезни на легочную функцию и оценки прогноза заболевания. В целях налаживания тесных связей с пациентским сообществом **22-23 апреля Правительством Хабаровского края** была организована делегационная поездка в Хабаровск для директора ассоциации «Организация помощи больным муковисцидозом» Зайцевой Юлии Анатольевны и врача-пульмонолога, к.м.н., старшего научного сотрудника лаборатории муковисцидоза ФГБУ НИИ пульмонологии Красовского Станислава Александровича ([Подробнее](#)). По итогам двухдневных мероприятий было принято решение по созданию действующей рабочей группы по муковисцидозу, в которую войдут специалисты Минздрава и других органов исполнительной власти, а также представитель от местного пациентского сообщества. Экспертная группа разработает программу помощи больным муковисцидозом по различным направлениям.

3. Кинезитерапия. С 5 по 17 апреля на базе Детской городской больницы Святой Ольги прошел курс [«Актуальные проблемы физической реабилитации. Кинезитерапия при хронических заболеваниях легких»](#). При поддержке БФ «Острова» в обучении приняло участие 7 специалистов разного профиля (педиатры, пульмонологи, старшие медсестры и врачи ЛФК) из Москвы, Новосибирска, Екатеринбурга, Читы и Кемерово. Все участники получили сертификаты и удостоверения государственного образца о прохождении обучения по направлению кинезитерапии. Специалисты данного набора активно работают с пациентами с муковисцидозом и смогут применить полученные знания и навыки в повседневной профессиональной деятельности в своем медицинском учреждении. **С 7 по 12 июня** года на базе Университета - СПб ГБУЗ "Детская больница Святой Ольги" (городской детский центр муковисцидоза) состоялся очередной курс [«Актуальные проблемы физической реабилитации. Кинезитерапия при хронических заболеваниях легких»](#). Всего участвовало 6 специалистов, работающих с пациентами с муковисцидозом, из разных регионов России. В Петербург на обучение приехали педиатры и специалисты по лечебной физкультуре из Грозного, Уфы и Иваново. **13 июля** в п. Приобье в филиале Октябрьской районной больницы, Приобской участковой больнице, [открылся кабинет кинезитерапии](#), четвертый в ХМАО-Югре. БФ «Острова» оказал поддержку в оснащении кабинета кинезитерапии, а также помог пройти обучение специалисту из Приобской участковой больницы Флегентову А.Н. **В декабре** на базе ФБГОУ ВО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П. Павлова – СПб ГБУЗ «Детская больница Святой Ольги» (городской детский центр муковисцидоза) было проведено сразу два обучающих цикла [«Актуальные проблемы физической реабилитации. Кинезитерапия при хронических заболеваниях легких»](#) 72 часа – с 6 по 18 декабря и 36 часов – с 20 по 25 декабря

4. Повышение квалификации врачей. С 25 по 30 января на базе Казанской государственной медицинской академии (КГМА) прошел обучающий курс [«Актуальные вопросы патологии носа и околоносовых пазух с элементами эндоскопической риносинусхирургии»](#). В рамках программы повышения квалификации на данную практику был отправлен врач-оториноларинголог Детской городской больницы Святой Ольги Мехралиев Вагиф Хагани оглы (г. Санкт-Петербург). Руководство курсом осуществлял один из ведущих ринологов России, заведующий отделением отоларингологии КГМА, профессор Красножен Владимир Николаевич. Профессор также курировал непосредственно практику доктора Мехралиева. Программа курса включала в себя темы, начиная от анатомии носа и околоносовых пазух, заканчивая показаниями к

эндоскопическим операциям, а также определением тактики операции и ведения пациентов в послеоперационный период. На курсе был продемонстрирован ряд эндоскопических операций, в том числе эндоскопическое вскрытие гайморовых, решетчатых и клиновидных пазух. Полученные знания доктор Мехралиев будет применять в дальнейшем при лечении и консультировании детей с муковисцидозом. **7-18 марта в Москве** прошло [обучение по работе с приборами, имеющими функцию перкуSSIONера и откашливателя](#). Знакомиться с аппаратными методами удаления мокроты у сложных пациентов (муковисцидоз, спинальная амиотрофия) отправились врачи СПб ГБУЗ ДГБ Св.Ольги Орлов А.В. (зав. 3 отделением), Матвеев В.С. (врач ЛФК) и Бочищева М.Ю. (анестезиолог-реаниматолог). По окончании образовательного курса врачам были вручены сертификаты от Ассоциации респираторной медицины. **29 марта** при поддержке фонда четверо специалистов, работающих с детьми с МВ, **приняли участие в онлайн-семинаре «Показатели результатов паллиативной помощи: актуальные подходы и новые направления в оценке»**(Palliative care Outcome Scale Workshop 2021: Current Concepts and New Directions in Measurement), организованном Институтом Сисли Сондерс, Лондон, Великобритания, на базе Королевского колледжа Лондона. В семинаре участвовали: Полевиченко Е.В., главный внештатный детский специалист паллиативной помощи, профессор кафедры онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета РНИМУ имени Н.И. Пирогова, член Правления Ассоциации профессиональных участников хосписной помощи; Каширская Н.Ю.–профессор, главный научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им академика Н.П Бочкова» Минобрнауки России. Савва Н.Н., главный врач Елизаветинского детского хосписа, директор по научно-методической работе БФ «Детский паллиатив», доцент РНИМУ им. Пирогова. Черневич В.П. врач-педиатр Морозовской детской городской клинической больницы, младший научный сотрудник НЦЗД. **С 7 по 11 июня** в Самаре на базе микробиологического отдела Клинико-диагностической лаборатории Клиник ФГБУЗ СамГМУ прошло тематическое усовершенствование [«Микробиологические аспекты лабораторной диагностики возбудителей бактериальных инфекций при муковисцидозе»](#). При поддержке бф «Острова» обучение прошли четверо специалистов из разных регионов России(г. Комсомольск-на-Амуре, г. Ижевск, г. Воронеж, г. Волгоград). **С 6 по 10 декабря** в Москве на базе Национального медицинского исследовательского центра здоровья детей прошёл курс повышения квалификации [«Питание детей с муковисцидозом»](#). При поддержке фонда в нём приняли участие 14 врачей из 12 городов России.

5. Поддержка научно-исследовательских проектов. В марте на базе ФГБНУ «Научно-исследовательский институт пульмонологии» ФМБА России при поддержке фонда был начат проект «Фенотипическая оценка поражения органов-мишеней при муковисцидозе». Проведена работа по оценке гено-фенотипических связей при муковисцидозе и роли генотипа в общем прогнозе заболевания. **В течение года продолжается** реализация научного проекта «Скрининг распространенности колонизации и инфицированности нетуберкулезными микобактериями пациентов с муковисцидозом в РФ». Проект реализуется исследовательским коллективом на базе микробиологического отдела КДЛ клиник ФГБОУ ВО СамГМУ МЗ РФ под руководством Лямина А.В., врача-бактериолога 1 категории, к.м.н., доцента кафедры общей и клинической микробиологии, иммунологии и аллергологии. Задача проекта - разработка питательной среды и алгоритма микробиологического исследования на НТМБ клинического материала от пациентов с МВ для скрининга распространённости колонизации и инфицирования НТМБ в РФ.

В феврале был открыт конкурс научно-исследовательских публикаций за 2019-2020 гг., посвященных различным аспектам диагностики и лечения муковисцидоза в рамках программы «Наука». В мае были подведены итоги конкурса. Лауреатами конкурса стали 10 человек: 4 автора диссертаций и 6 авторов научных статей. В качестве поощрений лауреатам были предложены на выбор варианты компенсации расходов на участие в профессиональных конференциях по муковисцидозу или членство в профессиональных научных сообществах в России и за рубежом. **В ноябре 2021 года** при поддержке БФ «Острова» в ФГБНУ «МГНЦ» началась реализация научно-исследовательского проекта «Комплексная оценка функционирования хлорного и альтернативных каналов при муковисцидозе для разработки новых подходов к терапии и оценки эффективности CFTR модуляторов на примере носителей генотипа F508del в гомозиготном состоянии».

6. Трансплантация легких. В 2021 г. участниками программы «Трансплантация» являются 16 человек, ожидающих операцию по пересадке легких, 3 человека, которых Фонд поддерживает после операции, а также 2 пациента, ожидающие ретрансплантацию легких. Фонд продолжает помогать в оплате жилья в Москве для пациента из г. Казани. Фонд также оказывает поддержку 9 пациентам с муковисцидозом, которые не состоят в листе ожидания трансплантации, но которым необходимо высококалорийное лечебное питание ввиду их критического состояния. **В 2021 году успешно были проведены 4 операции по трансплантации легких у пациентов с муковисцидозом.**

7. Конференции. 9-10 апреля в Санкт-Петербурге состоялась X Северо-Западная научно-практическая конференция по муковисцидозу с международным участием «Антимикробная терапия при муковисцидозе: микробиологические аспекты» при участии комитета по работе с клиницистами «Федерации лабораторной медицины» и Ассоциации «Организация помощи больным муковисцидозом». В рамках конференции обсуждались особенности микробиологической диагностики, были разобраны сложные проблемы, возникающие при определении чувствительности ведущих патогенов при муковисцидозе. Мероприятие было призвано повысить информированность клинических микробиологов об особенностях микробиологической диагностики, терапии и профилактики муковисцидоза, а также познакомить с новыми методами диагностики в клинической микробиологии.

20 -21 мая состоялся XV Национальный конгресс «Инновационные методы диагностики и терапии муковисцидоза. Прорыв в будущее» с международным участием, посвященный памяти профессора Н.И. Капранова. Организаторами конгресса были Министерство здравоохранения Российской Федерации, Общероссийская общественная организация «Российское общество медицинских генетиков», ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» при информационной поддержке журнала «Пульмонология» и Благотворительного фонда «Острова» БФ «Острова» стал первой организацией, награжденной почетным знаком Общероссийской общественной организации «Российское общество медицинских генетиков» имени профессора Н.И. Капранова. Торжественное вручение состоялось 21 мая 2021 года на заключительном мероприятии XV Национального конгресса «Инновационные методы диагностики и терапии муковисцидоза. Прорыв в будущее» в г. Суздаль. Почетный знак имени профессора Н.И. Капранова был учрежден в 2021 году как общественная награда в целях поощрения за большой вклад в научные исследования муковисцидоза, достижения в организации и осуществлении медицинской помощи пациентам в Российской Федерации. Присуждение знака будет проводиться один раз в два года. Им будут награждаться научные, медицинские и общественные организации, а также российские и зарубежные ученые и врачи.

15-16 октября 2021 при поддержке БФ «Острова» состоялась [XII Всероссийская конференция пациентских организаций по муковисцидозу.](#)

25 октября 2021 года в Санкт-Петербурге на базе Научно-исследовательского института акушерства, гинекологии и репродуктологии имени Д.О.

Отта состоялся [семинар, посвящённый преконцепционному скринингу](#) – генетическому обследованию лиц на этапах планирования семьи и рождения здорового ребенка.

2-3 ноября 2021 состоялась [VII Ежегодная конференция с международным участием «Развитие паллиативной помощи взрослым и детям»](#), организованная Ассоциацией хосписной помощи. Впервые в рамках данной конференции был организован симпозиум, посвященный вопросам помощи пациентам с муковисцидозом: «Муковисцидоз– границы возможного». Он состоялся 2 ноября.

8. Издание информационных материалов. В январе и июле 2021 года фонд безвозмездно передал книги и брошюры, изданные в 2019 и 2020 гг. пациентским сообществам в 17 регионах страны, а также в Республику Азербайджан.

В июле при поддержке БФ «Острова» был напечатан Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации за 2019 год и разослан региональным специалистам, участвовавшим в его составлении. **В ноябре 2021** года БФ «Острова» издал брошюру [«Модели оказания паллиативной помощи при муковисцидозе»](#), которая представляет собой перевод клинических рекомендаций Фонда муковисцидоза (США), опубликованных в 2021 году в периодическом издании «Journal of palliative medicine». **В ноябре 2021** года благотворительный фонд «Острова» [опубликовал](#) перевод книги Европейского общества муковисцидоза (European Cystic Fibrosis Society, ECFS) [«Муковисцидоз в первые годы жизни»](#) (2018). Книга готовится к изданию в феврале 2022 года.

В 2021 году фонд продолжает организовывать вебинары по различным аспектам муковисцидоза. Мероприятия проводятся совместно с Общероссийской общественной организацией «Российское общество медицинских генетиков», ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», Общероссийской общественной организацией «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом» и ГБУЗ МО «ДКМЦМО», при поддержке компании «Генериум» и компании «Нестле».

Записи вебинаров, предназначенных только для медицинских специалистов, можно получить, отправив запрос на почту фонда. Записи всех открытых вебинаров доступны на Youtube канале фонда:

30 января [«Вакцинация от COVID 19. Междисциплинарный взгляд на проблему»](#)

19 февраля [«Особенности нутритивной поддержки детей с муковисцидозом, нуждающихся в интенсивном питании»](#)

26 февраля [«Антибиотикорезистентность или от чего зависит эффективность антибактериальной терапии?»](#)

15 марта Совещание экспертов клинических рекомендаций с представителями центров муковисцидоза Российской Федерации по таргетной терапии

24 марта «Создание базы данных «Регистр пациентов с муковисцидозом в Российской Федерации»

21 апреля [«Синегнойная инфекция. Нерешенные вопросы. Есть ли выход?»](#)

14 июля [«Помощь благотворительных фондов пациентам, ожидающим трансплантацию легких. Социальные и организационные аспекты»](#)

21 июля «Создание базы данных «Регистр пациентов с муковисцидозом в Российской Федерации»

27 августа «Таргетная терапия при муковисцидозе. Ожидания и проблемы»

13 сентября Всероссийское совещание-вебинар «Подготовка к обеспечению детей с муковисцидозом таргетными препаратами и старт терапии»

29 сентября «Обеспечение детей с муковисцидозом таргетными препаратами»

8 октября продолжение вебинара от 29 сентября

22 октября «Регистр пациентов с муковисцидозом. Оценка эффективности таргетной терапии»

3 ноября «Старт таргетной терапии при муковисцидозе Российской Федерации»

15 декабря «Таргетная терапия муковисцидоза в клинической практике»

9. Адресная помощь регионам. С начала года фонд обеспечил кислородными концентраторами 4 пациентов с МВ из регионов РФ, которым необходима поддерживающая кислородная терапия.

10. Помощь в СПб и ЛО. С начала года фонд обеспечил кислородными концентраторами 3 пациентов из Петербурга, которым необходима поддерживающая кислородная терапия.

11. Решение общероссийских проблем оказания помощи пациентам. [18 февраля 2021 г.](#) состоялось заседание Межведомственной рабочей группы при Министерстве здравоохранения Российской Федерации по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с кистозным фиброзом (муковисцидозом). С января по май сообщество

докторов и пациентов, при участии единомышленников, СМИ и блогеров вели работу для содействия включения заболевания “муковисцидоз” в список помощи Фонда поддержки детей с тяжелыми хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями «Круг добра». Информацию о ходе кампании можно посмотреть на специальном сайте <https://mv-v-krug-dobra.ru/>. 15 мая было объявлено, что фонд «Круг добра» будет закупать препараты для детей; на приобретение препаратов планируется выделять порядка 4,5 млрд рублей ежегодно, что позволит обеспечить лечением около 400 пациентов. Это порядка 15 % всех нуждающихся в терапии пациентов. Работа по расширению списка препаратов и списка пациентов будет продолжаться. 26 августа на [заседании экспертного совета фонда «Круг добра»](#) было принято решение о расширении категорий больных с муковисцидозом, которые смогут получать препарат «Оркамби». Теперь препарат стал доступен примерно для 600 детей с 2 до 8 лет. Стоимость лечения на год составит около 6,28 млрд рублей. **В декабре 2021** года подписано распоряжение Правительства о включении в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (ЖНВЛП) препарата Оркамби (Orkambi) для лечения муковисцидоза у пациентов в возрасте 6 лет и старше, гомозиготных по мутации F508del в гене CFTR. Теперь у препарата будет фиксированная стоимость.