

НАО

в вопросах и ответах

Дорогие читатели!

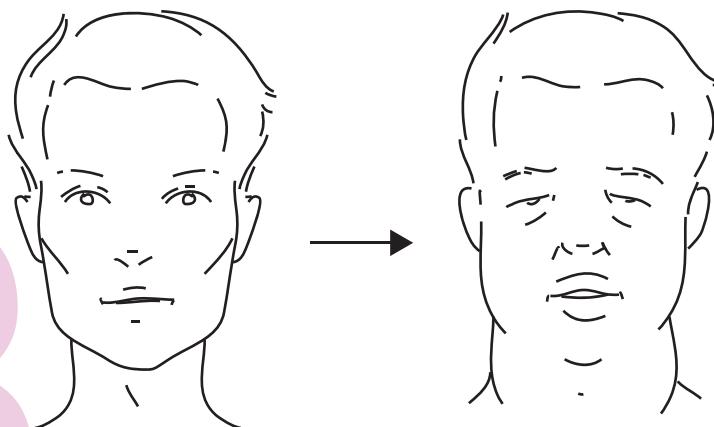
В этом издании вы найдете информацию о специфике диагностики, лечения и жизни с наследственным ангиоотёком. Наличие максимально полных знаний у пациента с нарушением иммунитета или у его близких – ключ к полной и качественной жизни. Какая же информация это должна быть? В первую очередь – медицинская, которая бы смогла дать представление о механизме заболевания, о его генетическом характере, о тех нарушениях, которые произошли в работе систем организма, о схеме лечения и о прогнозе течения. Второй важный блок – информация о правах пациентов. Адекватная и своевременная терапия может сделать жизнь пациента практически неотличимой от жизни здорового человека, но для обеспечения себя этой терапией пациенту бывает необходимо приложить усилия и заявить о своих правах на нее. Совершенно точно, что грамотно составленные документы и соблюдение процедуры помогают решить эту задачу. Итак, медицинская часть расскажет о заболевании и лечении, юридическая – о том, как это лечение получить, а третья часть, написанная психологами, расскажет об опыте тех людей, кто уже разобрался в том, где заканчивается влияние заболевания и начинается жизнь, и о том психологическом влиянии нарушений иммунитета, с которым сталкиваются и дети, и их родители, и взрослые пациенты.

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИООТЁК С ДЕФИЦИТОМ ИНГИБИТОРА С1-ЭСТЕРАЗЫ

ПРО ОТЁКИ И АНГИООТЁКИ

Отёк – это избыточное накопление жидкости в органах и тканях человека. Отёки могут быть ограниченными или общими и возникают вследствие различных причин (в том числе задержки жидкости из-за заболеваний почек, сердца и др.). **Ангиоотёк** – ограниченный отёк, обусловленный локальным выходом жидкости из сосудистого русла в межклеточное пространство кожи, подкожной клетчатки, слизистых оболочек. Ангиоотёки имеют свои характерные черты в зависимости от медиаторов (активных веществ, вызывающих повышение проницаемости сосудов): они могут быть быстро или медленно нарастающими, могут сопровождаться зудом или нет, могут быть обычной окраски или красными, сопровождаться или не сопровождаться крапивницей и др. Но ангиоотёки всегда можно увидеть (это не просто ощущения), ангиоотёки делятся от нескольких часов до нескольких суток и проходят бесследно. Иногда отёки могут пропадать и появляться снова.

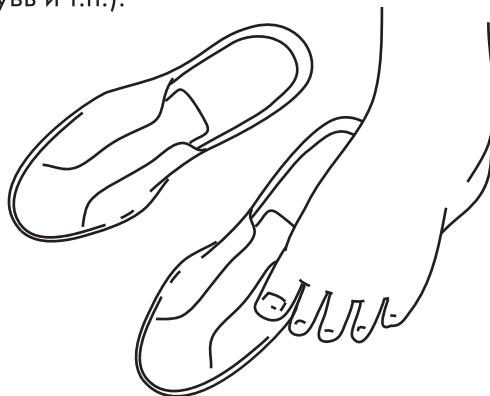
3



НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИООТЁК С 1-ЭСТЕРАЗЫ

ПРО НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИООТЁК (НАО)

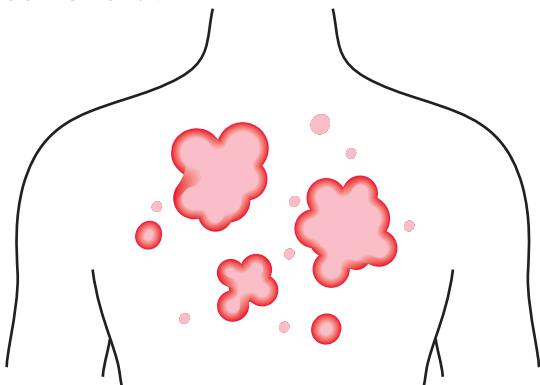
Наследственный ангиотёк (НАО) – это очень редкое заболевание (орфанное). Основными клиническими проявлениями которого являются ангиотеки различной локализации. Отёки могут возникать в любой части тела: руки и ноги (периферические отёки), в области головы и шеи, в животе (в таком случае отек возникает в стенке кишечника), половых органов и др. Несмотря на то, что отёки конечностей не несут угрозу жизни, они значительно снижают ее качество, так как отёки конечностей ограничивают функциональную активность (для пациента становится невозможным выполнение самых обычных ежедневных действий – застегнуть пуговицу, держать ручку, надеть обувь и т.п.).



Отёки в области головы и шеи несут не только косметический дефект (многие пациенты стесняются своего вида и в дни отёков ведут замкнутый образ жизни), но и представляют серьезную опасность. Отёк в области лица и шеи (язык, голосовые связки, гортань) может привести к развитию угрожающего жизни состояния, связанного с невозможностью поступления воздуха – удушьем. Для многих больных характерны приступы НАО, связанные с отёком стенки кишечника (абдоминальные атаки) – в этом случае возникают боли в животе, которые могут иметь различную интенсивность (от легкого дискомфорта до острой нестерпимой боли), сопровождающейся тошнотой, рвотой, жидким стулом. В связи с тем, что во время такой

атаки из кровеносного русла в брюшную полость и полость малого таза может выходить достаточно большой объем жидкости, такие состояния зачастую сопровождаются резкой слабостью. Боли в животе могут быть настолько интенсивными, что при отсутствии установленного диагноза НАО, такие состояния часто расцениваются как острое хирургическое заболевание, следствием чего являются неоправданные хирургические вмешательства (операции). По данным ультразвукового исследования брюшной полости часто обнаруживается жидкость (асцит), которая после купирования атаки исчезает.

Чаще всего отёки возникают непредсказуемо, однако у некоторых пациентов бывают симптомы, предшествующие развитию отёков. Эти симптомы называются предвестниками. В качестве предвестников могут выступать головная боль, звон в ушах, ощущение тревоги, тошнота. Особым вариантом предвестников является маргинальная эритема – покраснение кожных покровов, напоминающие кружевные узоры. Нередко этот симптом ошибочно расценивается врачами и пациентами как крапивница, однако в отличие от крапивницы, высыпания при маргинальной эритеме не зудят и не возвышаются над поверхностью кожи.



КОГДА ПОЯВЛЯЮТСЯ СИМПТОМЫ?

В большинстве случаев первые симптомы НАО появляются до 30 лет (у 45,2% пациентов в возрасте до 10 лет, у 37% пациентов до 20 лет, у 12,3% пациентов до 30 лет, у 4,1% пациентов до 40 лет и у 1,4% после 40 лет). Нередко дебют симптомов возникает в период полового

созревания. Иногда первыми симптомами являются отёки кишечника (без видимых периферических отёков), тогда заподозрить наличие НАО у пациента бывает достаточно сложно. У каждого пациента заболевание протекает индивидуально (частота, интенсивность и локализация отёков могут очень отличаться даже в рамках одной семьи). Кроме того, течение заболевания может меняться и у одного и того же человека на протяжении жизни – от ежедневных атак до многолетней ремиссии.

НАО – СЕМЕЙНАЯ ИСТОРИЯ

НАО называется наследственным ангиоотёком, так как в его основе лежит поломка в гене SERPING1, которая передается по наследству. Наследование происходит по аутосомно-доминантному типу, то есть заболевание передается от родителей детям любого пола с вероятностью, близкой к 50%. Поэтому в семье пациента с НАО, как правило, присутствуют родственники с аналогичными симптомами, у которых при обследовании подтверждается НАО. Однако ребёнок с НАО может родиться и у здоровых родителей, когда мутация (поломка в гене) происходит случайным образом (*de novo*). В этом случае пациент становится первым в семье носителем бракованного гена, который он дальше передаст своим потомкам.

К ЧЕМУ ПРИВОДИТ ПОЛОМКА В ГЕНЕ?

В результате повреждения гена SERPING1 нарушается производство важного фермента ингибитора C1-эстеразы (C1-ингибитора), снижается его количество и/или его качество – функциональная активность. C1-ингибитор выполняет множество функций, в его отсутствии (или снижении активности) запускается сложная цепочка процессов, приводящая к повышенному образованию вещества брадикинин. Накопление брадикинина приводит к повышению проницаемости стенки сосудов, выходу из сосудистого русла жидкости в окружающие ткани и развитию отека. Кроме того, брадикинин может оказывать раздражающее действие на нервные окончания, вызывая ощущение боли.

ПРО ПРОВОЦИРУЮЩИЕ ФАКТОРЫ

Отёки у пациентов с НАО могут возникать и без видимых причин, однако хорошо известны многие провоцирующие факторы (триггеры):

1. Механическая травма – укол, удар, длительное сдавление приводит к развитию отёка. Особенно опасны механические воздействия в области головы и шеи (в том числе стоматологические процедуры (в первую очередь – укол в десну препаратов местной анестезии и удаление зубов, эндоскопические исследования и др.), так как могут вызвать отёк в области дыхательных путей, угрожающий жизни пациента. Часто развитие отёка после стоматологических процедур ошибочно принимают за лекарственную аллергию на местные анестетики, для пациента с НАО причиной развития отёка является не лекарственная реакция, а сам факт укола.



2. Стress/эмоциональное напряжение
3. Острые инфекции/обострение хронических заболеваний
4. Укусы насекомых
5. Ряд продуктов питания (острое, пищевые добавки, алкоголь)
6. Приём некоторых препаратов – некоторые средства, снижаю-

щие артериальной давление (ингибиторы АПФ или антагонисты рецепторов ангиотензина II); препараты, используемые для контрацепции и заместительной гормонотерапии у женщин, содержащие эстрогены (женские половые гормоны). Приём этих препаратов категорически запрещён, так как многократно увеличивает риск развития отёка, представляющего угрозу жизни.

ПРО ДИАГНОСТИКУ

Выявление снижения количества или функциональной активности С1-ингибитора является основанием для постановки диагноза. Для того, чтобы исключить случайные ошибки, изменения должны быть подтверждены повторным тестом. При снижении количества С1-ингибитора и его активности – выставляют диагноз НАО I типа (встречается гораздо чаще – 85% случаев), при нормальном количестве С1-ингибитора, но резко сниженной его активности, выставляют диагноз НАО II типа (около 15% случаев). Диагностически значимым является такое снижение С1-ингибитора, когда его количество составляет менее 30% от нижней границы нормы и/или снижение функциональной активности более, чем на 50% от нижней границы референсных значений.

ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Проведение генетического обследования не является обязательным для постановки диагноза НАО, но желательно, так как выявление причинно-значимой мутации позволяет обследовать родственников с целью выявления заболевания на доклиническом этапе (то есть когда симптомы еще не проявились). Большое значение генетическое обследование приобретает при обследовании детей раннего возраста, когда оценка количества и функциональной активности С1-ингибитора неинформативна.

Результаты генетического обследования необходимы также для проведения пренатальной (до родов) и предимплантационной диагностики (в случае решения проведения экстракорпорального оплодотворения (ЭКО) для выбора здоровых эмбрионов).



Генетическое обследование может быть полезно в сложных случаях, когда клиническая картина и данные истории заболевания не совпадают с данными лабораторного обследования.

ПРО ЛЕЧЕНИЕ

Лечение НАО основывается на 3-х составляющих: купирование атак (то есть лечение уже развившегося отёка), долгосрочная профилактика (это те препараты, которые пациент получает регулярно, чтобы отёки не возникали) и краткосрочная профилактика (лекарства, назначенные перед событием, которое может спровоцировать развитие отёка, в том числе хирургические вмешательства).

Наиболее эффективными средствами для **купирования острой атаки/отёка** являются Икатибант в виде шприц-ручки, предназначенный для подкожного введения лекарства) и концентрат С1-ингибитора (в данном случае недостающий/неактивный С1-ингибитор замещается донорским). Концентрат С1-ингибитора вводится внутривенно. В случае их отсутствия единственным препаратом для купирования жизнеугрожающей атаки является свежезамороженная плазма. Плазма не может быть рассмотрена как эквивалент указанным препаратам, так как имеет гораздо более низкую эффективность, может являться источником инфекций, передающихся через препараты крови, введение плазмы имеет множество побочных эффектов. Однако, несмотря на все эти недостатки, при недоступности Икатибанта и концентрата С1- ингибитора, плазма является единственным средством, способным предотвратить смерть пациента при отёке дыхательных путей. Использование системных глюокортико-стероидов и антигистаминных средств, имеющих хорошую эффективность у пациентов с другими видами ангиоотёков (например, аллергическими), в данном случае неэффективны.

Важно начинать лечение как можно раньше, поэтому препараты для купирования жизнеугрожающих и тяжелых отёков должны быть всегда в доступе у пациента. Позднее введение может привести к снижению эффективности терапии и развитию смертельного исхода. Неотложная терапия НАО проводится без отмены препара-

тов для долгосрочной профилактики (базисной терапии).

Пациент и его родственники/родители должны помнить, что время от момента начала затрудненного дыхания до возникновения смертельного удушья непредсказуемо. Поэтому при отсутствии препаратов для купирования симптомов в доступе у пациента, при неэффективности проводимой терапии (отёк продолжает нарастать, несмотря на введение лекарств), пациент должен быть максимально быстро доставлен в лечебное учреждение.

Долгосрочная профилактика обычно назначается пациентам с частыми и/или очень болезненными приступами или с высоким риском развития отёка дыхательных путей.

В качестве препаратов долгосрочной профилактики используют – аттенуированные андрогены (даназол), антифибринолитики (транексамовую кислоту), концентрат С1-ингибитора, полученный из донорской крови (в качестве долгосрочной профилактики может быть назначен по решению врачебной комиссии).

Выбор препарата, режима введения и дозы осуществляется строго индивидуально аллергологом-иммунологом с учетом тяжести течения заболевания, влияния его на качество жизни, сопутствующей патологии, социальной активности/профессии, возраста, пола и многих других факторов.

Краткосрочная профилактика назначается перед планирующимися медицинскими вмешательствами (эндоскопические исследования, операции, стоматологические процедуры, в том числе малая хирургия), которые могут спровоцировать развитие жизнеугрожающей атаки. Препаратором выбора в качестве краткосрочной профилактики является ингибитор С1-эстеразы, имеющий высокую эффективность и безопасность. Его необходимо ввести за 1-6 часов до процедуры. При отсутствии ингибитора С1-эстеразы в срочных случаях вводят свежезамороженную плазму, при плановых вмешательствах используют аттенуированные андрогены (назначая терапию за 5-7 дней до планируемого вмешательства и 3-4 дня после).

Если пациент исходно получал терапию андрогенами, то дозу увеличивают в 2 раза в те же сроки с последующей отменой (в первом случае) или возвращением к исходной (во втором).

Ни один из перечисленных методов не дает 100% защиты от развития жизнеугрожающего отёка во время хирургического вмешательства/эндоскопической процедуры, поэтому на время проведения манипуляции в доступе должны быть средства для купирования отёка (на 2 возможные атаки) (см. раздел купирование атаки).

Краткосрочная профилактика может быть назначена не только перед медицинскими процедурами, но и накануне бытовых событий, которые могут повлечь за собой развитие отёка: стрессовые ситуации (экзамены, переезд, путешествие), физические нагрузки и др.

КАК ЖИТЬ С НАО?

НАО – это заболевание, оказывающее огромное влияние и на жизнь самого пациента, и на жизнь его семьи. На первый взгляд может показаться, что запретов и ограничений слишком много и нормальная жизнь невозможна. К счастью, это не так. Конечно, НАО – это такое заболевание, которое требует кооперации и большого труда от пациента и врача, и иногда некоторых ограничений, но чаще всего нет необходимости отказываться от любимой работы, увлечений или мечты.

Можно ли заниматься спортом? Спорт (особенно игровые виды спорта или различные виды борьбы), к сожалению, относятся к сильным провоцирующим факторам. «Большой спорт» для пациента с НАО не желателен. Однако, правильно подобранная терапия может позволить даже активную спортивную деятельность. Предпочтительно выбрать не травмоопасный вид спорта и внимательно отнестись к выбору одежды и обуви.

Можно ли путешествовать? Можно и нужно. Необходимо продолжать принимать назначенную терапию для долгосрочной профилактики, а при себе иметь препараты для купирования отёка. Также лучше обсудить с врачом планирующуюся поездку, при необходимости, врач назначит дополнительную терапию.

Важно иметь при себе медицинскую документацию с информацией о заболевании. В связи с тем, что осведомленность врачей о редкой патологии (в том числе НАО) низкая, Вам может быть не оказана адекватная по скорости и объему медицинская помощь при отсутствии данных документов.

Можно ли работать? Правильно подобранная терапия должна позволить Вам работать в той профессии, которую Вы любите. В редких случаях, если работа связана с тяжелым физическим трудом или высоким эмоциональным напряжением, возможно, придется сменить сферу деятельности.

Каков прогноз по беременности и родам? Беременность по-разному влияет на течение НАО (чаще отмечается усиление симптомов, в ряде случаев влияние отсутствует, иногда наступает ремиссия). Препаратором выбора для лечения НАО во время беременности является концентрат С1-ингибитора, который безопасен и для мамы, и для ребенка, у некоторых пациенток хороший эффект отмечается при использовании транексамовой кислоты. Даназол противопоказан во время беременности и грудного вскармливания. Для минимизации рисков для матери и плода необходимо совместное ведение беременности аллергологом-иммунологом и акушером-гинекологом.

Можно ли самостоятельно корректировать терапию? Пациент/родственники/родители должны быть обучены оказанию экстренной помощи пациенту с НАО (в том числе технике введения препаратов для купирования приступов). Выбор и коррекцию долгосрочной профилактики целесообразно доверить лечащему врачу. Отсутствие проявлений заболевания на фоне терапии не должны становиться поводом для самостоятельного снижения дозы препарата или его отмены, так это может вызвать тяжелую потенциально жизнеугрожающую атаку и ухудшение течения заболевания.

Как еще можно улучшить состояние? НАО очень сильно влияет на жизнь пациента. Тревога за себя и за своих близких, неудовлетворенность ограниченностью возможностей еще больше ухудшают ее качество. В случае появления таких симптомов

не следует пренебрегать помощью психолога/психотерапевта. Грамотный подбор терапии позволит значительно улучшить не только эмоциональное состояние, но течение НАО (так как стресс является мощным провоцирующим фактором).

ПРОГНОЗ

Пациенты с НАО при адекватной терапии имеют благоприятный прогноз общепопуляционную продолжительность жизни. Иногда с возрастом заболевание приобретает более благоприятное течение (особенно у женщин после наступления менопаузы, так как женские половые гормоны – эстрогены – являются провоцирующим фактором).

Отсутствие у пациента препаратов для купирования жизнеугрожающих атак и пренебрежение к краткосрочной профилактике могут привести к гибели пациента в любом возрасте.

3

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИООТЁК С НОРМАЛЬНЫМ УРОВНЕМ ИНГИБИТОРА С1-ЭСТЕРАЗЫ

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИООТЁК С НОРМАЛЬНЫМ УРОВНЕМ ИНГИБИТОРА С1-ЭСТЕРАЗЫ

Существует особый вид НАО без дефицита С1-ингибитора – показатели количества и функциональной активности С1-ингибитора находятся в пределах нормы при типичных клинических проявлениях, характерных для НАО. Этот тип заболевания встречается гораздо реже, истинная его распространенность неизвестна. Чаще всего НАО без дефицита С1 ингибитора развивается из-за дефекта в гене, кодирующем XII фактор свертывания крови (FXII), плазминогена и ангиопоэтина. Подтверждение НАО с нормальным уровнем С1-ингибитора возможно исключительно с помощью генетического обследования.

В связи с редкостью данной патологии единого мнения по принципам терапии данной формы НАО на сегодняшний день нет.

ЧТО ДЕЛАТЬ ПОСЛЕ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА ИЛИ В СЛУЧАЕ НАРУШЕНИЯ ПРАВ?

Получить бесплатные лекарства бывает очень не просто. Но важно знать, что даже если вам отказали в льготах, это еще не значит, что они вам не положены. Нужно просто соблюсти определенные формальности, чтобы их добиться.

Итак, вам или вашему ребёнку поставили диагноз Наследственный ангионевротический отёк и назначили дорогостоящую терапию. Первым шагом должно стать посещение вашего лечащего врача и предъявление ему выписки с рекомендациями из федерального или регионального медицинского учреждения. Если врач в ответ не выписал рецепт на лекарство или направление на инъекцию, следуйте следующим советам.

1. Составьте и подайте заявление на имя главврача с просьбой провести врачебную комиссию, организовать лечение и обязать врача выписать рецепт или выдать направление. Укажите ваши ФИО, дату рождения, телефон, e-mail, диагноз, цель терапии, номер и дату выписки, на основании которой рекомендовано лечение, а также сам препарат с дозировкой и длительностью терапии. Сошлитесь на приказ Минздравсоцразвития РФ от 5 мая 2012 года № 502н и на статью 12 ФЗ «О порядке рассмотрения обращений граждан РФ» от 02.05.2006 № 59-ФЗ, согласно которой ответ вам должен прийти в течение 30 дней.

2. Проследите, чтобы решение врачебной комиссии было занесено в специальный журнал, а протокол – вклеен в вашу медицинскую карту. Так он попадёт к вашему врачу.

3. Если препарат отсутствует в аптеке или рецепт отказываются принимать, составьте обращение в региональное министерство здравоохранения. Обеспечить граждан, имеющих право на льготное лекарственное обеспечение – его обязанность.

4. Нужно помнить, что не только отказ, но и задержка выдачи

препаратах является нарушением законных прав пациентов, и мы всегда рекомендуем в таких ситуациях обращаться в компетентные органы.

5. В случае продолжающихся нарушений законных прав пациентов необходимо обратиться в контролирующие органы – прокуратура и Росздравнадзор субъекта Российской Федерации. Важно помнить, что устные обещания, к сожалению, ни к чему не обязывают полномочных лиц, и только письменные документы являются подтверждением тех или иных действий. Обращения необходимо подавать в двух экземплярах – один экземпляр и копии подтверждающих документов вы оставляете в уполномоченном органе, и на втором ставится дата приёма обращения, должность специалиста и подпись. Экземпляр с визой остаётся у вас. Государственное учреждение не имеет права не принять обращение граждан или не ответить на него по существу.

Для получения лекарств бесплатно есть следующие основания:

1. по статье 16 Федерального закона от 21.11.2011г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» к полномочиям субъектов РФ отнесено обеспечение граждан лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни гражданина или инвалидности.
2. по Федеральному закону №178-ФЗ при наличии инвалидности;
3. по программе улучшения обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения (Постановление Правительства РФ от 30 июля 1994г. №890).

Постановлением Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. № 403 «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими

щими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента» установлен перечень таких заболеваний, куда входит диагноз Дефект в системе комплемента по коду МКБ-10 D84.1. Это же Постановление устанавливает правила ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями. Федеральный регистр является федеральной информационной системой, включающей региональные сегменты. Ведение регионального сегмента осуществляется региональным министерством здравоохранения субъекта Российской Федерации.

Постановлением Правительства Российской Федерации от 29.03. 2018 г. № 339 в Правила признания лица инвалидом был включён перечень заболеваний, дефектов, необратимых морфологических изменений, нарушений функций органов и систем организма, при которых группа инвалидности (для детей – категория «ребёнок-инвалид») устанавливается бессрочно (для детей – до достижения гражданином возраста 18 лет) при первичном освидетельствовании. В него вошли в том числе отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм, с тяжелым течением, рецидивирующими инфекционными осложнениями, тяжелыми синдромами иммунной дисрегуляции, требующие постоянной (пожизненной) заместительной и (или) иммуномодулирующей терапии.

Благотворительные средства незаменимы для обеспечения больных необходимым лекарством в срочном порядке, но благотворительные фонды при всем желании не смогут заменить собой социальную поддержку государства в пожизненной перспективе. Поэтому каждое обращение в Фонд требует системной работы по обжалованию отказов и нарушению прав пациентов. Всё это время рядом с пациентом или его законным представителем должны быть профессиональные помощники, которые окажут юридическую поддержку и внушат уверенность в результате. Вы можете обратиться за помощью к юристам Благотворительного Фонда «ПОДСОЛНУХ», которые дадут правовое заключение и при необходимости помогут составить грамотное обращение в государственные органы.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПСИХОЛОГА

Вместе с постановкой диагноза ребёнку или взрослому, изменения приходят в жизнь всех близких пациента. С одной стороны, нужно выстроить систему, в которую будет включен процесс терапии, регулярные госпитализации и диагностические процедуры, назначенные врачами. С другой стороны, после постановки диагноза перед семьёй пациента встает важная задача – научиться жить с заболеванием полной, качественной жизнью, в которой терапия – всего лишь одно из условий, позволяющее заниматься своими делами, интересоваться, развиваться, находить друзей, учиться, работать, отдыхать и быть просто человеком, ребёнком или взрослым. Такой процесс выстраивания образа жизни, в котором влияние заболевания сводится к минимуму, называется «реабилитация» (если раньше что-то работало, потом это что-то перестало работать, и надо сделать, чтобы всё было как раньше) или «абилитация» (если что-то изначально работало неправильно, и надо научиться получать максимум от того, что есть). К сожалению, чаще всего в рамках лечения все останавливаются только на физической стороне реабилитации, если таковая требуется. В то время, как для НАО очень важную роль играет психологическая сторона заболевания. Чаще всего люди с заболеванием или их близкие говорят:

- о серьезном стрессе, связанном с постановкой пожизненного диагноза;
- о частой эмоциональной и физической усталости;
- о боязни за здоровье вообще или страхе перед первым жизнеугрожающим состоянием;
- о боязни повторения отёка гортани;
- о сложностях в обсуждении заболевания с близкими, особенно, когда говорить приходится с ребёнком;

- о непонимании того, как и какую информацию о заболевании нужно давать на работе, в школе, детском саду;
- об отсутствии доступной информации о заболевании, информационном вакууме, в котором самому приходится по крупицам разбираться в том, что же не так;
- о необходимости быть готовым самостоятельно оказать себе первую помощь, поскольку далеко не все врачи знают о НАО и методах купирования отёков;
- о серьезном стрессе из-за излишних медицинских манипуляций и даже хирургических вмешательств, которые переживают пациенты до постановки верного диагноза.

Что же делать, если вы чувствуете, что факторы влияния заболевания из этого списка имеют отношение и к вам?

Во-первых, нужно помнить, что ни вам, ни вашим близким не обязательно разбираться с этим в одиночку. Иногда в процессе реабилитации может понадобиться взгляд со стороны или же поддержка, которую можно получить от психолога. Для этого потребуется активность самого пациента, поскольку психологические сложности гораздо менее очевидны посторонним, чем физические симптомы НАО, и рассказать о них должен сам пациент. Вы можете обратиться за помощью к психологам Благотворительного Фонда «ПОДСОЛНУХ», либо уточнить у врача, поставившего вам или вашему ребёнку диагноз, есть ли в его лечебном учреждении психологическая служба, либо же самостоятельно найти клинического психолога, которому вы будете доверять. Психолог, занимающийся реабилитацией, сможет вместе с вами разобраться в том, какое реальное влияние болезнь оказывает на вашу жизнь, расскажет о том, как можно его минимизировать и поможет это непосредственно сделать. Как уже отмечалось ранее, стресс может быть одним из факторов, провоцирующих приступ заболевания, и последовательная работа с психологом-психотерапевтом сможет помочь минимизировать количество стресса, получаемого независимо от заболевания. Ряд пациентов с НАО также отмечают, что суще-

ственного улучшения качества жизни им удалось добиться после совместной консультации иммунолога и психиатра, которые смогли грамотно подобрать адекватную противотревожную терапию.

Во-вторых, конечно же важно получить максимально полную и понятную информацию о заболевании и схеме лечения. Это нужно для того, чтобы а) самому понять, что ждет впереди, чего стоит бояться, а чего бояться точно не стоит и конечно же быть готовым оказать себе помощь до приема врачом-специалистом. Лучше заранее потренироваться в использовании шприц-ручки с помощью специальных учебных наборов, поскольку в ситуации жизнеугрожающего отека нужно будет всё делать достаточно быстро и, главное, правильно; б) иметь возможность говорить о заболевании. Если с пунктом «а» всё понятно (информация помогает лечиться и строить планы на жизнь), то с пунктом «б» не всё так просто. Ну а вообще, для чего нужно говорить о заболевании хотя бы с близкими? Как это делать? Может быть проще ни о чём не говорить и ждать, пока, например, ребенок вырастет и сам всё поймет? Давайте разберемся.

1. Говорить о заболевании с близкими **необходимо** хотя бы потому, что понимание ситуации пугает гораздо меньше, чем просто знание о чём-то «плохом», что происходит с пациентом. Особенно это касается детей. Названное, озвученное и понятое заболевание перестает быть какой-то непонятной частью жизни, которая может внезапно без причины уложить человека на больничную койку. В первую очередь это актуально для тех детей, которые регулярно получают терапию в условиях стационара или проходят медицинские процедуры. То же касается и близких взрослого пациента. Знание о регулярности лечения, о его схеме, об особенностях здоровья помогают им выстраивать свои планы и давать адекватную поддержку. Помимо этого, нельзя забывать о генетическом характере заболевания: зная о специфике НАО, родственники смогут при необходимости пройти диагностику или учитывать возможность генетического нарушения при планировании рождения детей. А еще в случае необходимости именно близкие могут

оказаться теми людьми, которые помогут экстренно принять лекарство и добраться до стационара

2. Говорить нужно, но как это делать? Здесь, к сожалению или к счастью, нет универсального ответа. Что точно важно – разобраться хотя бы на каком-то уровне самому, чтобы не вводить других в заблуждение. Если что-то непонятно, то можно попросить близкого человека, которому нужна информация, вместе сходить на консультацию ко врачу и задать необходимые вопросы. Чем раньше начинается разговор с ребёнком о его заболевании, тем проще будет его понять. Важно найти доступные для ребенка слова, которые смогут на его уровне дать необходимую информацию. Необходимо также учитывать, что до дебюта заболевания такой разговор для ребенка может быть не очень интересно и адекватно его ситуации. Можно и нужно обсуждать, как ребенок себя чувствует после медицинских процедур, давая тем самым понять, что он не одинок в своих переживаниях. Здорово общаться с другими семьями со схожими проблемами, показывая ребёнку, что есть и другие люди, живущие в похожей ситуации. Универсального рецепта, как уже было сказано, нет, но важно говорить о болезни честно и доступно, чтобы не запутывать ребенка еще больше.

3. Можно ли просто подождать, пока ребенок сам всё поймет? И сколько ждать? Нет, просто подождать нельзя, поскольку знания о заболевании должны быть адекватными и правильными. Иначе ребёнок-пациент рискует так ничего и не понять, а потом, будучи уже взрослым пациентом, столкнуться со всеми сложностями разом, когда родители уже не смогут присутствовать при госпитализации и разбираться придется быстро и самому. Плюс к этому, возможные изменения внешности во время отека могут болезненно восприниматься ребёнком, особенно в подростковом возрасте.

В-третьих, важно общаться с другими пациентами со схожими нарушениями иммунитета. Для детей это возможность побывать среди тех, кто всё также понимает про болезненные медицинские процедуры и неприятные симптомы, найти что-то общее с другими и поделиться своими чувствами по этому поводу. Для взрослых

общение с другими пациентами – отличная возможность для обмена опытом и просто дружеской поддержки. Именно в общении можно выяснить, какие профессии лучше сочетаются с особенностями здоровья и потребностью в регулярных медицинских процедурах, узнать о важных законодательных изменениях или просто о способах минимизировать бремя заболевания. Родители могут обменяться важной информацией, которую нигде больше и не найти: интересными играми или книжками, которые стоит иметь в виду при длительных госпитализациях, творческими и развивающими упражнениями и т.д.

В-четвертых, необходимо помнить, что болезнь и ее лечение может забирать много сил. И очень важно найти, что будет помогать восстанавливать эти силы. Всё очень индивидуально. Здесь может помочь любимое дело, наличие крепких отношений с другими людьми, прогулка, возможность посмотреть фильм или послушать музыку, интересная, вдохновляющая работа, всё, что угодно, что «подпитывает» человека. Нужно только обязательно найти минуту и подумать, что будет вас поддерживать, а потом обязательно находить время на то, чтобы эту поддержку получить.

Общайтесь, делитесь опытом, собирайте максимум информации о заболевании, и помните, что поддержка от других людей и понимание собственных ресурсов – это важно. Всё получится!

Благотворительный Фонд помощи детям и взрослым с нарушениями иммунитета «ПОДСОЛНУХ» основан в 2006 году.

«ПОДСОЛНУХ» – первая и единственная организация, которая занимается проблемой первичного иммунодефицита в России системно.

Фонд обеспечивает жизненно необходимым дорогостоящим лечением пациентов, страдающих опасными для жизни заболеваниями иммунной системы, оказывает правовую и психологическую поддержку подопечным, поддерживает программы по повышению осведомленности в области иммунных заболеваний.

Фонд сотрудничает с ведущими экспертами в области иммунологии, педиатрии и ревматологии и с профильными медицинскими учреждениями по всей стране. Команда Фонда проводит «Пациентские школы», реализует программы психологической поддержки взрослых и детей, создан и развивается Пациентский комитет.

ОСНОВНЫЕ ПРОЕКТЫ:



«ДОСТУПНОЕ ЛЕЧЕНИЕ» – обеспечение лекарственным препаратами, оплата медицинских услуг и транспортных расходов



«ПРАВОВОЙ ИММУНИТЕТ» – системная защита прав пациентов, юридическая и правовая помощь, развитие юридической грамотности семей



«ЯРКИЙ МИР» – развитие, социализация, психологическая поддержка и творческое развитие детей в клиниках



«ИНФОРМАЦИОННЫЙ ПРОЕКТ» – освещение проблематики о первичном иммунодефиците, акции и мероприятия



«СОЦИАЛЬНЫЙ ПРОЕКТ» – оказание помощи подопечным в трудной жизненной ситуации

Учредители Фонда - кинорежиссер и продюсер Тимур Бекмамбетов и художник, продюсер Варя Авдюшко.

Фонд придерживается правил строгой отчетности перед благотворителями и регулярно проходит аудиторскую проверку.

fondpodsolnuh.ru +7 (495) 767-73-38 fond@fondpodsolnuh.ru



**ФОНД
ПРЕЗИДЕНТСКИХ
ГРАНТОВ**