

В Главное Управление Министерства Юстиции РФ по г. Москве  
от Благотворительного фонда помощи детям,  
страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз «БЭЛА. Дети-бабочки»  
(Благотворительный фонд «БЭЛА. Дети-бабочки»)  
ИНН 7718002430 КПП 770101001 ОГРН 1117799003794  
Адрес: 105062, г. Москва, Фурманский переулок,  
дом 3, помещение I, комната 1  
Контакты: 8 (495) 410-48-88 finans@deti-bela.ru

г. Москва, «30» марта 2021 года

### **Отчет благотворительной организации за 2020 год**

Благотворительный фонд «БЭЛА. Дети-бабочки» (далее – Фонд) является благотворительной организацией и осуществляет свою деятельность в соответствии с законом «О благотворительной деятельности и добровольчестве (волонтерстве)» от 11.08.1995 № 135-ФЗ.

#### **1. В 2020 году Фонд осуществлял следующую финансово-хозяйственную деятельность:**

- привлечение благотворительных пожертвований, грантов и иной благотворительной помощи на реализацию уставных целей Фонда от физических и юридических лиц;
- привлечение по договорам гражданско-правового характера специалистов, в том числе медицинских специалистов, волонтеров;
- оказание безвозмездной благотворительной помощи и поддержки лицам (гражданам Российской Федерации, лицам без гражданства, иностранным гражданам), страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, являющимся подопечными Фонда (далее – Подопечные), их семьям и законным представителям, а также некоммерческим организациям, оказывающим помощь таким лицам (включая медицинскую помощь), в том числе передача пожертвований в денежной и натуральной форме, оплата товаров, работ, услуг;
- оказание помощи Подопечным в организации прохождения диагностики, лечения, обследований, получения иных медицинских услуг, в том числе оплата услуг медицинских организаций, оплата проезда в места получения Подопечными медицинской помощи и обратно, покупка и передача подопечным проездных документов;
- содействие Подопечным, их семьям, а также организациям, чья деятельность направлена на достижение целей Фонда, в приобретении медицинских изделий, материалов, препаратов, медицинского и иного оборудования для оказания помощи, лечения, реабилитации и социальной адаптации Подопечных, в том числе покупка таких материалов и препаратов и передача их Подопечным в виде пожертвований в натуральной форме;
- организация медико-социальной помощи по уходу за Подопечными в медицинских учреждениях и на дому, оказание патронажных услуг силами привлеченных Фондом медицинских специалистов, в том

числе оплата проезда медицинских специалистов к месту оказания патронажной помощи и обратно, покупка и передача проездных документов и оплата услуг проживания медицинским специалистам в местах оказания помощи;

- организация психологической поддержки и помощи Подопечным, их семьям, представителям и опекунам, в том числе оплата услуг психологической помощи;

- содействие в оказании первой патронажной и психологической помощи родителям новорожденных детей с диагнозом буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза с целью уменьшения количества «отказных» детей силами привлеченных Фондом по специалистам;

- организация и содействие в организации оздоровительного отдыха и санаторно-курортного лечения Подопечных, в том числе оплата услуг санаторно-курортного лечения, оплата проезда Подопечных и их сопровождающих к местам получения такой помощи и обратно, покупка и передача Подопечным и их сопровождающим проездных документов;

- подготовка и выпуск буклетов, брошюр и другой печатной продукции по теме медико-социального сопровождения Подопечных, в том числе оплата услуг сторонних организаций по изготовлению полиграфической продукции;

- организация конференций, семинаров и иных мероприятий, направленных на повышение уровня знаний и обмена опытом медицинских специалистов из Российской Федерации (далее - РФ) и стран СНГ в области медицинской помощи, лечения, обследования, реабилитации, паллиативной помощи лицам с диагнозом буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, в том числе, оплата услуг специалистов и организаций, оказывающих услуги по проведению информационной части семинаров, оплата аренды помещений и оборудования для проведения таких мероприятий, оплата проживания и проезда специалистов (физических лиц, оказывающих такие услуги) в места проведения семинаров и обратно, закупка и передача проездных документов;

- расходы на служебные командировки и деловые поездки, в том числе расходы на проезд и проживание, суточные;

- организация сбора и доставки благотворительной помощи нуждающимся, в том числе оплата услуг по сборке и доставке благотворительной помощи;

- организация информационно-справочной поддержки Подопечных привлеченными медицинскими специалистами по телефону и электронной почте, в том числе оплата услуг таких специалистов;

- организация мероприятий по социальной реабилитации и адаптации Подопечных, в том числе оплата товаров, работ, услуг сторонних организаций и физических лиц, связанных с организацией таких мероприятий (аренда помещений, оплата проживания и проезда к местам проведения таких мероприятий и обратно, покупка и передача проездных документов, оплата услуг по проведению развлекательной и развивающей программ для Подопечных, оплата аренды оборудования для проведения таких мероприятий, оплата полиграфии, канцелярских товаров и иных материалов для организации мероприятий);

- осуществление приносящей доход деятельности постольку, поскольку такая деятельность служит достижению целей Фонда и соответствует указанным целям.

**Всего в 2020 году использовано средств (в тыс.руб.) – 267 877, из них:**

Расходы на целевые мероприятия – 224 864, в том числе:

- социальная и благотворительная помощь – 171 184,
- проведение конференций, семинаров и т.п. – 2 206,
- иные целевые мероприятия – 51 474,

Расходы на содержание аппарата управления – 30 844, в том числе:

- расходы, связанные с оплатой труда (включая начисления) – 17 559,
- расходы на служебные командировки и деловые поездки – 2 259,
- содержание помещений, зданий и иного имущества – 1 963,
- ремонт основных средств и иного имущества – 222,
- прочие расходы на содержание аппарата управления – 8 840,

Прочие расходы – 12 169.

**2. Высшим органом управления Фонда, согласно Уставу, является - Совет Фонда.**

**3. Персональный состав высшего органа управления (Совета Фонда):**

- Куратова Елена Александровна, Председатель Фонда, член Совета Фонда (Протокол от 17.03.2017 г.);
- Сабитова Анастасия Анатольевна, член Совета Фонда (Протокол от 19.07.2019 г.);
- Склеймина Анастасия Валериевна, член Совета Фонда (Протокол от \_\_\_\_\_ г.).

**4. Перечень, состав и содержание благотворительных программ Фонда:**

**Благотворительная программа помощи лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза.**

1. Общие положения

1.1. Благотворительная программа помощи лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза (далее – Программа) Благотворительного фонда помощи детям, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз «БЭЛА. Дети-бабочки» (далее – Фонд) разработана в соответствии с требованиями и положениями законодательных нормативных правовых актов Российской Федерации и внутренних документов Фонда:

- Конституция Российской Федерации,
- Гражданский кодекс Российской Федерации,
- Федеральный закон «О некоммерческих организациях» от 12.01.1996 № 7-ФЗ,
- Федеральный закон «О благотворительной деятельности и добровольчестве (волонтерстве)» от 11.08.1995 № 135-ФЗ,
- Устав Фонда.

1.2. Программа представляет собой комплекс мероприятий, направленных на решение конкретных задач, соответствующих уставным целям Фонда.

1.3. Программа утверждается решением высшего органа управления Фонда – Советом Фонда.

- 1.4. Совет Фонда вправе вносить изменения в Программу Фонда в любое время по мере необходимости.
2. Миссия Программы и ожидаемый эффект от реализации Программы.
  - 2.1. Программа направлена на оказание помощи лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, являющимся подопечными Фонда (далее - Подопечные), а также на создание и реализацию инфраструктурных проектов, реализация которых способствует эффективности деятельности Фонда и иных некоммерческих организаций, занятых в благотворительном секторе проблемами вышеуказанных лиц.
3. Принципы реализации Программы.
  - 3.1. Законность – в процессе реализации Программы Фонд действует в соответствии с требованиями норм международного права и законодательства Российской Федерации.
  - 3.2. Прозрачность – Фонд публикует на своем сайте отчеты об использовании пожертвований, отчеты о деятельности Фонда, а также результаты ежегодного независимого аудита Фонда.
  - 3.3. Ответственность – Фонд несет ответственность за качество оказываемой помощи, за исполнение своих обязательств.
4. Сроки реализации Программы.
  - 4.1. Срок реализации Программы не ограничен. Программа является долгосрочной и реализуется до достижения поставленных целей.
  - 4.2. Дата начала реализации Программы – «01» января 2020 года.
  - 4.3. Реализация Программы может быть прекращена досрочно принятием Советом Фонда новой благотворительной программы и её утверждением.
5. География Программы.
  - 5.1. Программа реализуется на территории Российской Федерации и стран СНГ.
6. Цель и задачи Программы.
  - 6.1. Основными целями Программы являются формирование имущества на основе добровольных пожертвований от юридических и физических лиц, и в результате осуществления иной не запрещенной законом деятельности, а также использование данного имущества для осуществления благотворительной деятельности, направленной на:
    - оказание помощи и содействия лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза;
    - социальную поддержку и защиту лиц, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, а также их семей и представителей;
    - содействие защите материнства, детства и отцовства;
    - содействие деятельности в сфере охраны здоровья лиц, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза;
    - социокультурную реабилитацию и абилитацию лиц, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза;
    - содействие деятельности в сфере образования и науки по вопросам изучения, исследования, диагностики и разработки методов лечения буллезного эпидермолиза и различных форм ихтиоза;
    - привлечение внимания общественности, в том числе через средства массовой информации, к вопросам лечения и социальной поддержки больных, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза;
    - содействие добровольческой (волонтерской) деятельности, вовлечение широкого круга физических и юридических лиц в благотворительную деятельность.

- 6.2. Оказание благотворительной помощи в денежной или натуральной форме физическим лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами

ихтиоза, и (или) некоммерческим организациям, занятым проблемами таких лиц, может осуществляться, в частности, путем предоставления пожертвований, оказания консультаций и иными не запрещенными действующим законодательством способами.

### 6.3. К основным задачам Программы относятся:

- привлечение благотворительных пожертвований, грантов и иной благотворительной помощи на реализацию уставных целей Фонда;
- проведение кампаний по привлечению благотворителей и добровольцев, включая организацию развлекательных, культурных, спортивных и иных массовых мероприятий, проведение кампаний по сбору пожертвований;
- использование имущества и пожертвований, поступивших от благотворителей, в соответствии с их пожеланиями;
- осуществление пожертвований, предоставление грантов и содействие иными, не запрещенными действующим законодательством способами, организациям, чья деятельность направлена на достижение целей Фонда;
- организация, поддержка и реализация мероприятий, направленных на оказание помощи в связи с диагностикой, лечением, реабилитацией, абилитацией и социальной адаптацией лиц, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза;
- оказание безвозмездной благотворительной помощи и поддержки в любой форме, в том числе финансовой, лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, их семьям, а также некоммерческим организациям, оказывающим помощь таким лицам, включая организацию медико-социального сопровождения и ухода за Подопечными в медицинских учреждениях и на дому, в том числе помощь в:
  - оказании первой патронажной и психологической помощи родителям новорожденных детей, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, с целью уменьшения количества «отказных» детей;
  - организации медико-социальной помощи, оказания патронажных услуг своими силами или силами привлеченных Фондом специалистов;
  - обучении Подопечных правилам самообслуживания и организация социальных мероприятий, направленных на обмен опытом по уходу и правилам обслуживания больных;
  - организации и проведении диагностики и лечения;
  - приобретении и предоставлении медикаментов и медицинских изделий, медицинского и иного оборудования для оказания помощи, лечения, реабилитации, абилитации и социальной адаптации Подопечных;
  - организации оказания медицинской паллиативной помощи;
  - организации психологической поддержки и помощи Подопечным, их семьям и опекунам, семьям, пережившим утрату;
  - организация и содействие по организации оздоровительного отдыха и санаторно-курортного лечения;
- оказание информационно-справочной поддержки и содействие в оказании бесплатной юридической помощи Подопечными их законным представителям по вопросам инвалидности, социальной защиты, медико-социальной экспертизы, реабилитации и абилитации;
- привлечение и обучение волонтеров работе с Подопечными, координация работы волонтеров;
- распространение информации о заболевании в медицинских учреждениях и средствах массовой информации, в том числе:
  - подготовка и выпуск буклетов, брошюр и другой печатной продукции по вопросам медико-социального сопровождения лиц, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза;

- организация конференций, семинаров, тренингов, круглых столов и иных мероприятий и участие в таких мероприятиях;
- содействие деятельности в сфере образования и науки, в том числе содействие созданию научно-исследовательских учреждений и образовательных центров, организация проведения научно-практических конференций;
- информационная и организационная поддержка, в том числе финансирование, научных, прикладных, генетических и иных исследований, способствующих достижению целей деятельности Фонда;
- оказание помощи образовательным, культурным, оздоровительным учреждениям и учреждениям сферы культуры и искусства в вопросах организации социальной поддержки и адаптации лиц, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза;
- участие или организация различных мероприятий, направленных на развитие международного сотрудничества в области благотворительности, здравоохранения и социальной поддержки лиц, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, создание благоприятных условий для ведения благотворительной деятельности, продвижение и пропаганду идей благотворительности.

## 7. Участники Программы.

- 7.1. Участниками Программы являются граждане и юридические лица, осуществляющие благотворительную и иную добровольческую деятельность в целях реализации Программы, граждане и юридические лица, в интересах которых осуществляется благотворительная деятельность в целях реализации Программы, граждане и юридические лица, оказывающие услуги, выполняющие работы.
- 7.2. В ходе реализации Программы участники Программы выступают в качестве благотворителей, благополучателей, добровольцев, исполнителей услуг, работ.
- 7.3. Фонд является организатором, координатором и исполнителем Программы, осуществляющим общее руководство реализацией Программы и обеспечивающим взаимодействие участников Программы и ее реализацию.
- 7.4. В ходе реализации Программы, выступая как в качестве благополучателя, так и в качестве благотворителя, Фонд:
  - определяет общие принципы, единые правила, порядок и условия реализации Программы;
  - осуществляет общее руководство реализацией Программы;
  - обеспечивает реализацию Программы посредством получения и передачи пожертвований и иной помощи;
  - координирует деятельность участников Программы;
  - осуществляет контроль за реализацией Программы.
- 7.5. Благотворителями в рамках Программы могут быть физические лица и юридические лица, разделяющие цели Программы и участвующие в ее реализации в порядке и на условиях, определенных Программой.
- 7.6. Благотворители могут оказывать поддержку настоящей Программы путем: бескорыстной (безвозмездной или на льготных условиях) передачи гражданам или юридическим лицам имущества, в том числе денежных средств, бескорыстному выполнению работ, предоставлению услуг, оказанию иной поддержки и помощи.
- 7.7. Информация о намерении заключить договор пожертвования может быть направлена по электронной почте [info@deti-bela.ru](mailto:info@deti-bela.ru).
- 7.8. Пожертвование может быть осуществлено любым из способов, указанных на странице сайта Фонда <https://www.deti-bela.ru/help/donation>.
- 7.9. Благополучателями в рамках Программы выступают:

- лица, страдающие заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, а также их семьи и законные представители (Подопечные Фонда);
- некоммерческие организации и медицинские учреждения и организации, оказывающие помощь и поддержку лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза.

#### 7.9.1. Помощь Подопечным Фонда.

- Для получения помощи Подопечный и/или его законный представитель (родитель, усыновитель, опекун) направляет на адрес электронной почты [info@deti-bela.ru](mailto:info@deti-bela.ru) письмо, содержащее описание ситуации, в которой оказался Подопечный, а также указание на вид помощи, в которой он нуждается.
- Решение об оказании помощи принимается Фондом с учетом всех обстоятельств, которые Фонд сочтет важными для конкретного случая, в том числе исходя из рекомендаций медицинских специалистов, и в случае представления в Фонд документов, подтверждающих наличие у Подопечного заболевания буллезный эпидермолиз или ихтиоз, а также иных документов и сведений, необходимых для оказания благотворительной помощи.
- Фонд может отказать в оказании помощи, учитывая обстоятельства конкретной ситуации обстоятельства, связанные с обеспеченностью финансовыми возможностями.
- Документы для принятия решения о предоставлении благотворительной помощи могут направляться в Фонд в отсканированном виде по электронной почте, по почте России или курьерской службой по адресу места нахождения Фонда, либо лично по предварительной договоренности с представителями Фонда.

#### 7.9.2. Помощь некоммерческим организациям и медицинским учреждениям и организациям, оказывающим помощь и поддержку лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза.

- Фонд вправе оказывать благотворительную помощь занятым в благотворительной деятельности некоммерческим организациям, уставные цели которых совпадают с уставными целями Фонда, а также медицинским учреждениям и организациям, оказывающим услуги и помощь лицам с диагнозом буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза.
- Такие организации вправе обратиться в Фонд, направив информацию по электронной почте [info@deti-bela.ru](mailto:info@deti-bela.ru), с предложением совместного осуществления благотворительной деятельности с описанием своей деятельности, реализуемой благотворительной программы, перечнем реализуемых мероприятий в сфере помощи лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза.
- Фонд принимает решение об оказании благотворительной помощи таким некоммерческим организациям исходя из конкретной ситуации и финансовой возможности. Фонд вправе отказать в оказании благотворительной помощи организациям, обратившимся в Фонд за благотворительной помощью.

#### 7.10. Добровольцами (волонтерами) в рамках Программы являются физические лица, осуществляющие благотворительную деятельность в форме безвозмездного выполнения работ, оказания услуг.

- Для участия в работе Фонда в качестве добровольца лицо направляет в Фонд информацию о себе и выражает свое намерение принять участие в благотворительной деятельности Фонда.
- Указанную информацию, а также идеи по организации добровольческой деятельности для Фонда или предложения по её оптимизации, можно сообщить по электронной почте [volontery@deti-bela.ru](mailto:volontery@deti-bela.ru).

- Условия участия добровольца в благотворительной деятельности Фонда могут быть закреплены в гражданско-правовом договоре, который заключается между Фондом и добровольцем и предметом которого являются безвозмездное выполнение добровольцем работ и (или) оказание услуг в рамках благотворительной деятельности Фонда.

8. Направления реализации Программы (проекты и мероприятия, направленные на реализацию Программы).

8.1. В целях реализации Программы осуществляется комплекс мероприятий по указанным в данном разделе Программы направлениям. Мероприятия по всем направлениям осуществляются постоянно в ходе осуществления Фондом своей деятельности по мере необходимости в проведении соответствующих мероприятий и по мере сбора средств, требуемых для проведения соответствующих мероприятий.

8.2. Направление «**Госпитализация и лечение**» предусматривает организацию комплексного обследования, диагностики и необходимого симптоматического лечения лиц, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, на базе медицинских учреждений, а также обеспечение наблюдения и лечения у специалистов различного профиля (хирурги, стоматологи, гастроэнтерологи, педиатры, онкологи, офтальмологи, гематологи, психологи, диетологи и иные специалисты).

Для Фонда важно, чтобы все лица, страдающие заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, могли получать своевременную медицинскую консультативную помощь специалистов.

- Основные правила участия:
  - Для участия в данной программе Подопечному (его законному представителю) необходимо заполнить от руки заявление и направить скан-копию по e-mail: [аксуа@deti-bela.ru](mailto:аксуа@deti-bela.ru) или [info@deti-bela.ru](mailto:info@deti-bela.ru).
  - Госпитализация в специализированные стационарные медицинские учреждения предоставляется Подопечным и их сопровождающим, которые оказывают всю круглосуточную помощь такому Подопечному (осуществляют перевязки, организуют питание и прочее).
  - Данный проект рассчитан только на проведение плановой госпитализации Подопечных. Фонд оставляет за собой право определять график поступления Подопечных в специализированные стационарные медицинские учреждения, исходя из тяжести заболевания Подопечного и загруженности такого учреждения. Новорожденные Подопечные Фонда имеют приоритет по госпитализации.
  - По согласованию с лечащим врачом Подопечного могут посещать привлеченные Фондом медицинские специалисты (в том числе, врачи-дерматологи и патронажная сестра).
  - По условиям Программы Фонд берет на себя расходы по оплате:
    - проезда в место госпитализации/лечения и обратно Подопечному и одному сопровождающему (если участвуют два Подопечных из одной семьи, то количество сопровождающих их лиц может быть два человека);
    - трансфера из аэропорта или ж/д вокзала до места госпитализации/лечения и обратно;
    - ряда исследований и манипуляций, определённых лечащим врачом (услуги медицинского учреждения);
    - иные дополнительные расходы на усмотрение Фонда.
  - По условиям Программы Фонд может безвозмездно передавать Подопечному перевязочные средства и иные медицинские изделия и препараты на период госпитализации/лечения.
  - По условиям Программы Фонд не оплачивает:



- питание сопровождающего Подопечного лица;
- любые другие товары или медицинские препараты, не назначенные лечащим врачом, в том числе не сертифицированные на территории РФ и стран СНГ;
- проезд, проживание, питание и иные расходы другим членам семьи (помимо одного сопровождающего), прибывшим с Подопечным на период госпитализации/лечения.
- Подопечный (его законный представитель) должен не позднее 1 (одного) месяца после поездки предоставить Фонду оригиналы посадочных талонов на самолет или билетов на поезд в направлении туда и обратно.

8.3. Направление **«Реабилитация»** предусматривает организацию и проведение мероприятий, направленных на поддержание общего состояния здоровья лиц, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, улучшение состояния их кожи, предотвращение рецидивов и замедление прогрессирования заболевания, а также социальную и психологическую адаптацию (организация санаторно-курортного лечения Подопечных Фонда).

В рамках программы организуется санаторно-курортное лечение Подопечных Фонда, с различными формами заболеваний.

- Реабилитация включает в себя следующие медицинские процедуры:
  - Терапевтические процедуры для улучшения общего состояния здоровья и состояния кожи: лечебная физкультура с инструктором, «сухая» углекислая ванна, галотерапия, аэроионотерапия, кедротерапия, поляризованный свет, ванны с использованием специальных лечебных средств, магнитотерапия, детензор-терапия, фангопарафин на кисти, ингаляции, бассейн, иные процедуры, предлагаемые санаторно-курортным учреждением.
  - Для улучшения психоэмоционального состояния:
    - консультации психолога;
    - психотерапевтические занятия в нейросенсорной комнате или коррекционно-развивающая песочная терапия;
    - БОС-терапия – лечение, корректирующее психоэмоциональное состояние с использованием биологической обратной связи;
    - аппаратно-программный комплекс коррекции психоэмоционального состояния.
  - Досуговые мероприятия: мастер-классы, кружки, развивающие занятия с детьми, экскурсии, показы фильмов, дискотека, музыкальная программа, игровая комната и библиотека.
  - Продолжительность лечения от 14 до 18 дней (сроки реабилитации определяются Фондом совместно с привлеченными медицинскими специалистами, а также рекомендациями лечащего врача).
- Основные правила участия:
  - Принимают участие Подопечные, прошедшие обследование и лечение в специализированных стационарных учреждениях здравоохранения.
  - Принимает участие Подопечный и один сопровождающий (при условии, что сопровождающий оказывает всю круглосуточную помощь Подопечному, в том числе осуществляет перевязки, организует питание и прочее). Если участвуют 2 (два) Подопечных из одной семьи, то количество сопровождающих их лиц может быть 2 (два) человека.
  - Все необходимые перевязочные средства и медицинские материалы и препараты семья берет с собой из расчета нахождения в санатории от 14 до 18 дней. Медикаменты и перевязочные средства в рамках данного направления Фондом не предоставляются, либо предоставляются на усмотрение Фонда.

- За 2 (две) недели до даты заезда в санаторий, семье необходимо собрать необходимые документы и анализы, позволяющие пройти санаторно-курортное лечение (санаторно-курортная карта).
- Для участия в проектах направления «Реабилитация» Подопечным (их законным представителям) необходимо заполнить от руки заявление и направить скан по e-mail: [аксуа@deti-bela.ru](mailto:аксуа@deti-bela.ru) или [info@deti-bela.ru](mailto:info@deti-bela.ru).
- Количество мест на участие в проектах направления «Реабилитация» ограничено и зависит от загруженности санатория.
- Расходы Фонда по Программе включают в себя:
  - оплату проезда до санатория и обратно,
  - транспортные расходы на проезд от аэропорта и ж/д вокзала до санатория и обратно,
  - оплату проживания Подопечного и одного сопровождающего в санатории,
  - оплату услуг санаторно-курортного лечения Подопечного,
  - специализированное питание для Подопечного,
  - иные дополнительные расходы на усмотрение Фонда.

8.4. Направление «Адресная помощь» предусматривает организацию и проведение мероприятий, направленных на обеспечение Подопечных Фонда перевязочными и уходовыми средствами, медицинскими изделиями, материалами и препаратами, необходимыми для ухода за Подопечным.

Сумма адресной помощи зависит от формы заболевания Подопечного и пожеланий благотворителей.

- Основные правила участия:
  - Очередность получения данной помощи выстраивается в зависимости:
    - от необходимости Подопечного в данных медицинских средствах;
    - от пожеланий благотворителей;
    - от даты и объема полученной Подопечным адресной помощи в предшествующем году.
  - Для получения адресной помощи Подопечному (его законному представителю) необходимо заполнить от руки Заявление и направить скан-копию по e-mail адресу: [аксуа@deti-bela.ru](mailto:аксуа@deti-bela.ru) или [info@deti-bela.ru](mailto:info@deti-bela.ru).
  - При рассмотрении и определении участников принимается во внимание:
    - социально-бытовые условия жизни Подопечного;
    - тяжесть течения заболевания;
    - частота и объем участия в предшествующем году;
    - письменное разрешение семьи на размещение истории и фотографии Подопечного в СМИ;
    - наличие/отсутствие постоянной государственной поддержки Подопечного.
  - Частота участия одного Подопечного в сборе адресной помощи в течение года ограничена и составляет не более двух раз в год.
  - Фонд оставляет за собой право определять инструмент для сбора помощи, площадку и период сбора помощи, а также, в отдельных случаях, изменять частоту участия Подопечных исходя из рекомендаций медицинских специалистов и наличия в большей степени нуждающихся в такой помощи Подопечных.
  - Собранная сумма может быть потрачена только на предмет сбора помощи.
  - Фонд организует закупку и отправку Подопечному перевязочных материалов, медицинских изделий, препаратов и иных медицинских средств.
  - Фонд не оплачивает и не предоставляет медицинские средства, не сертифицированные на территории РФ и стран СНГ.
  - За собранные на публичных площадках средства Фонд предоставляет благотворителям отчеты об их расходовании и фотографии, подтверждающие получение помощи

Подопечным, для этого Подопечный или его законный представитель должен не позднее трех дней после получения адресной помощи передать оригиналы подписанного акта приемки такой помощи, фотографии Подопечного на фоне медицинских средств, краткую благодарность для благотворителя.

8.5. Направление «**Патронаж**» предусматривает посещение Подопечных на дому и в медицинских учреждениях привлеченными Фондом медицинскими специалистами, организацию и проведение мероприятий, направленных на обучение правильному уходу за кожей Подопечных с целью предотвращения ухудшения состояния и недопущения осложнений, а также консультирование Подопечных (их представителей) по телефону и электронной почте.

Патронажное посещение является обязательным условием для участия Подопечного в иных направлениях и проектах Фонда. В патронажную группу входят: врач-дерматолог и/или медицинская патронажная сестра, а также при необходимости иные специалисты.

- Основной целью направления является:
  - знакомство с Подопечным и его семьёй, сбор необходимой информации для оказания помощи;
  - понимание объективного состояния Подопечного, осмотр и оценка состояния Подопечного;
  - консультирование законных представителей Подопечного о правилах и способах ухода за кожей Подопечного, при необходимости коррекция методики ухода;
  - консультирование по способам бытового обращения с Подопечным, по вопросам выбора одежды и обуви, гигиенических процедур и средств по уходу и т.д.;
  - ознакомление новых Подопечных (их законных представителей) с современными перевязочными средствами, средствами ухода, медицинскими препаратами, методами и правилами ухода за Подопечными;
  - психологическая поддержка семьи Подопечного;
  - получение представления об условиях жизни, состоянии здоровья Подопечного, необходимое для понимания объективных причин для срочной госпитализации или повторного сбора финансовой помощи Фондом и т.п.
- Основные правила:
  - Патронажная группа в течение 1 года выезжает с визитом к Подопечным, у которых еще не проводился патронаж, а также к новорожденным детям, проживающим на территории РФ и стран СНГ.
  - Патронажная группа выезжает к Подопечным, у которых ранее осуществлялся патронаж, по медицинским показаниям, при состояниях, которые требуют медицинской консультации, помощи и т.п.
  - Время визита к Подопечным заранее согласовывается с семьей или с несколькими семьями, проживающими в одном городе.
  - При получении информации о новорожденном ребенке, патронажная группа связывается с отделением медицинского учреждения, где находится ребенок, взаимодействует с медицинскими специалистами данного учреждения, обсуждает вопросы лечения и ухода, консультирует родителей и, при необходимости, выезжает по месту пребывания новорожденного.
  - Если во время приезда патронажной группы Подопечный или его семья отказались принимать группу без наличия уважительной причины, то это расценивается как отказ от патронажа и, как следствие, невозможность участия Подопечного в программах, направлениях и проектах Фонда.

- В случае отказа самого Подопечного или его семьи от патронажного посещения, Фонд не гарантирует Подопечному продолжение участия в проектах Фонда.
- При проведении патронажа Фонд оплачивает:
  - проезд патронажной группы к месту проведения патронажа и обратно;
  - при необходимости проживание и питание патронажной группы в месте проведения патронажа, если поездка составляет более одного дня.

8.6. Направление **«Помощь детям-бабочкам в детских домах»** предусматривает организацию и проведение мероприятий, направленных на поиск детей, страдающих заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, оставшихся без родителей и проживающих в детских домах, и на оказание таким детям медицинской и материальной помощи, а также содействие в поиске приемных родителей.

В рамках данного направления Фонд закупает и передает в детские дома медицинские средства, средства ухода, материалы и препараты, перевязочные средства, в качестве пожертвований в натуральной форме.

8.7. Направление **«Генетическое обследование»** предусматривает организацию проведения для Подопечных ДНК-диагностики, которая позволяет определить тип/форму заболевания для подготовки прогноза течения заболевания, составления плана лечения и реабилитации, участия в экспериментальном лечении.

Фонд оплачивает всю стоимость генетического обследования лицу, страдающему заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, а также, при необходимости, членам его семьи (родителям). Для генетического анализа используется современный метод диагностики (секвенирование нового поколения или NGS), который позволяет исследовать большое количество генов одновременно и не требует предварительного проведения биопсии кожи. А также позволяет получить первичные данные последовательности ДНК Подопечного в виде специального электронного файла, который можно хранить всю жизнь и использовать при необходимости. Эти данные необходимы для научных разработок с целью выявления и изучения методов лечения буллезного эпидермолиза и различных форм ихтиоза, повышения эффективности таких методов.

Генетический анализ позволит каждому Подопечному и его семье:

- подтвердить диагноз;
- определить риски повторного появления в семье лица, страдающего заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза;
- планировать рождение здорового ребенка.

По результатам генетического обследования семьям Подопечных проводится медико-генетическое консультирование привлеченным Фондом медицинским специалистом (врачом-генетиком) или медицинской организацией, в ходе которого может возникнуть необходимость дополнительного обследования Подопечного и его родителей. Необходимость обследования членов семьи Подопечного оговаривается индивидуально исходя из рекомендаций медицинских специалистов, привлеченных Фондом.

Генетический анализ не меняется в течение жизни, однако, тем Подопечным, которым ранее был проведен генетический анализ, он проводится повторно с применением новых методов для получения и хранения генетических данных в электронном виде.

Очередность участия в мероприятиях направления «Генетическое обследование» определяется индивидуально исходя из медицинских рекомендаций. Со всеми Подопечными заранее согласовываются даты и место обследования, определяются сроки

готовности генетического анализа и последующего медико-генетического консультирования привлеченными Фондом медицинскими специалистами.

В расходы Фонда входят:

- оплата услуг лабораторий;
- оплата услуг медицинских организаций, проводящих генетические обследования;
- оплата проезда и проживания Подопечных и их законных представителей в месте проведения генетического обследования;
- оплата услуг привлеченных медицинских специалистов;
- иные дополнительные расходы на усмотрение Фонда.

Направление «Генетическое обследование» предусматривает также проведение научно-исследовательских работ по созданию технологии «ДНК-чип» для оптимизации протокола диагностики лиц страдающих буллезным эпидермолизом и различными формами ихтиоза и включает:

- определение списка вариантов генов для дифференцированной диагностики буллезного эпидермолиза, ихтиоза;
- подготовку сравнительного аналитического отчета о существующих технологиях проведения ДНК-диагностики и выборе оптимального способа;
- подготовку технического задания для проведения диагностического скрининга буллезного эпидермолиза и ихтиоза в формате дизайна ДНК-чипа или панели генов;
- проведение в дальнейшем генетических обследований для Подопечных фонда, которые позволяют определить тип заболевания для определения прогноза течения заболевания, составления плана лечения и реабилитации, участия в экспериментальном лечении, а также прогноза дальнейшего деторождения в семье.

#### **8.8. Направление «Информационно-образовательная программа для врачей и среднего медперсонала по оказанию эффективной и квалифицированной помощи лицам, страдающим буллезным эпидермолизом и различными формами ихтиоза»**

Предусматривает организацию и проведение мероприятий, направленных на повышение уровня знаний специалистов, которые проводят диагностику, лечение и оказывают помощь лицам с заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза, основываясь на разработках современной медицины, как российской, так и с учетом ведущих мировых практик.

Направление представляет собой ряд информационно-образовательных мероприятий, организованных для повышения уровня знаний медицинских специалистов о буллезном эпидермолизе и различных формах ихтиоза и включает в себя:

- Семинары, на которых рассматриваются следующие вопросы: основные понятия, классификация типов буллезного эпидермолиза и форм ихтиоза, новейшие способы диагностики указанных заболеваний, методы терапии, основы ухода и реабилитации Подопечных. В ходе обучения разбираются отдельные клинические случаи, демонстрируются последние мировые разработки в области терапии. Семинары предназначены для врачей (дерматологов, ожоговых хирургов, неонатологов, педиатров) и среднего медперсонала (медсестер хирургических, педиатрических, дерматологических профилей) и иных медицинских специалистов.
- Видео-семинары проводятся на сайте по адресу <http://www.dermatology.ru>, или на иных платформах. На видео-семинаре рассматриваются следующие аспекты ведения Подопечных: современные методы диагностики и терапии, принципы повседневного ухода, реабилитация в условиях санатория, диетология, особенности ведения новорожденных и детей разных возрастных групп, основы проведения реанимационных мероприятий.

- Выступления на кафедрах дерматовенерологии научного студенческого общества медицинских вузов России. Будущим медицинским специалистам обозначаются основные проблемы, с которыми сталкиваются врачи при ведении Подопечных, показаны возможности их решения.

**Цели направления:**

- Информирование медицинского сообщества о методах диагностики буллезного эпидермолиза и различных форм ихтиоза, возможностях лечения и современных способах ухода за лицами с данными заболеваниями, об использовании новейших медицинских препаратов и перевязочных средств.
- Информирование студентов медицинских вузов о новейших исследованиях в области редкого гена дерматоза буллезного эпидермолиза.

**Задачи направления:**

- Поиск в РФ врачей и среднего медперсонала, заинтересованных в получении знаний о буллезном эпидермолизе и ихтиозе и повышении квалификации.
- Проведение дерматологических семинаров в различных городах РФ.
- Проведение педиатрических семинаров в городах РФ.
- Проведение видео-семинаров.
- Проведение кружков на кафедрах дерматовенерологии СНО медицинских вузов.
- Обеспечение информационными и методологическими материалами о буллезном эпидермолизе и различных формах ихтиоза участников семинаров и кружков.
- Последующее взаимодействие с региональными органами здравоохранения и медицинскими специалистами, посетившими семинары.

**В рамках направления Фонд оплачивает:**

- услуги привлеченных медицинских специалистов, участвующих в проведении семинаров;
- проезд и проживание таких специалистов в местах проведения семинаров;
- материалы, необходимые для проведения семинаров (полиграфическая продукция, канцелярские товары и т.п.);
- аренду помещений и оборудования, необходимого для проведения семинаров;
- иные расходы по организации семинаров.

**8.9. Направление «Академия проблем кожи» (Онлайн-академия) предусматривает создание и реализацию**

комплексной информационно - образовательной программы дистанционного обучения для врачей, среднего медицинского персонала, пациентов и членов их семей с целью оказания эффективной и квалифицированной помощи больным генными дерматозами.

**Цели направления:**

- создание образовательной web-платформы по адресу <https://skillforskin.ru/> и специализированных образовательных онлайн курсов для медицинских специалистов и пациентов, посвященных проблемам заболеваний кожи (более 15 курсов);
- создание системы онлайн оценки и контроля полученных знаний на основе специально разработанных тестов и контрольно-проверочных заданий.

**Задачи направления:**

- создание и оцифровка учебных программ специализированных курсов для медицинских специалистов, пациентов и членов их семей;
- подготовка комплекта учебных материалов для медицинских специалистов, пациентов и членов их семей ;
- создание и настройка web-платформы для проведения онлайн-обучения;
- размещение учебных курсов и сопроводительного контента на web-платформе.

В подготовке программ для курсов примут участие привлеченные Фондом эксперты, в том числе в области дерматологии, гастроэнтерологии, педиатрии, онкологии, реабилитологии, а также сотрудники Фонда, дизайнеры, технические эксперты в области дистанционного образования.

Каждый слушатель получит возможность сохранить методические материалы, чек-листы, инструкции, гайдлайны и другие пособия, в которых будет содержаться информация для дальнейшего самостоятельного изучения и повторения пройденного материала.

В рамках направления Фонд оплачивает следующие расходы:

- Вознаграждения медицинским специалистам - авторам курсов и услуги методистов по оказанию экспертам методической помощи при разработке программ;
- Услуги по созданию видео-контента, видеосъемке и монтажу учебных онлайн-курсов;
- Услуги куратора по организационным вопросам обучения в онлайн-академии;
- Услуги по созданию информационно-графических материалов, сопровождающих учебный процесс;
- Услуги по техническому сопровождению размещения учебного видео-контента на web-платформе ;
- Размещение учебных курсов и сопроводительного контента;
- Услуги по созданию, настройке, модификации и сопровождению web-платформы для осуществления онлайн-обучения;
- Услуги по упаковке онлайн курсов в формат SCORM.

8.10. Направление **«Стоматологическая помощь»** предусматривает организацию стоматологического лечения Подопечных, в том числе с целью профилактики осложнений в пищеварительной системе и инфицирования слизистых оболочек; организацию и проведение мероприятий, направленных на повышение уровня знаний российских врачей-стоматологов о методах лечения и обезболивания для пациентов с диагнозом буллезный эпидермолиз и ихтиоз, а также консультирование Подопечных о методах ухода за полостью рта.

Основные правила участия в направлении:

- Максимальный размер помощи составляет не более 30 000 рублей в год (суммарно или поэтапно в течение года) на каждого Подопечного, либо иная сумма на усмотрение Фонда в соответствии с рекомендациями медицинских специалистов.
- Стоматологические услуги могут быть оказаны как в стоматологических клиниках, сотрудничающих с Фондом («Центральный научно-исследовательский Институт стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» (ЦНИИС) г. Москва, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей г. Москва), так и в других стоматологических клиниках, в том числе по месту проживания Подопечных.
- Стоматологическое лечение может проходить в любой клинике РФ.

8.11. Направление **«Психологическая помощь»** предусматривает организацию и проведение мероприятий, направленных на оказание психологической помощи Подопечным Фонда и членам их семей. Помощь оказывается привлеченными Фондом специалистами и организациями.

Основные правила участия в направлении:

- Подопечным необходимо заполнить заявку на консультацию психолога;
- Скачать программу Skype (консультации проходят он-лайн через Skype);
- При первичном общении с психологом Подопечные должны совместно с ним составить индивидуальный график будущих консультаций;
- В месяц один Подопечный может получить не более 4 консультации психолога;

- Вся информация, предоставленная психологу, не подлежит разглашению третьим лицам и является конфиденциальной;
- Фонд взаимодействует только с теми специализированными службами психологической помощи, с которыми у Фонда заключен договор. Услуги иных сторонних специалистов-психологов и организаций не оплачиваются.

8.12. Направление «Онкология» ставит своей целью разработать и реализовать на практике систему предупреждения и лечения онкологических заболеваний у Подопечных с буллезным эпидермолизом и ихтиозом.

Основные задачи направления:

- Организовать систему предупреждения возникновения и своевременной диагностики (скрининга) онкологических заболеваний у Подопечных с буллезным эпидермолизом и ихтиозом.
- Организовать систему лечения Подопечных, имеющих онкологические заболевания.
- Подготовить систему ухода, медицинского и психологического сопровождения Подопечных, имеющих онкологические заболевания.

В ходе реализации мероприятий направления эксперты проводят скрининг Подопечных группы риска на базе клиник-партнеров Фонда, а при возможности – в региональных учреждениях. Определяются индивидуальные схемы лечения и сопровождения Подопечных, объем необходимых лечебных препаратов и медицинских изделий. Разрабатывается маршрутизация Подопечных для проведения лечения (в клиниках-партнерах и в регионах) и разрабатываются рекомендации по организации паллиативной помощи Подопечным с онкологическими заболеваниями.

В рамках направления Фонд оплачивает следующие расходы:

- проезд в место госпитализации/лечения/обследования и обратно Подопечному и одному сопровождающему;
- проезд от аэропорта или ж/д вокзала до места госпитализации/лечения/обследования и обратно;
- медицинские услуги (исследования и манипуляции, определенные лечащим врачом);
- специализированные обследования, химиотерапию и привлечение узкопрофильных специалистов.

8.13. Направление «Создание Регистра больных буллезным эпидермолизом РФ - многогранной системы взаимодействия между пациентом и государством» представляет собой сбор, обобщение и анализ клинических сведений и данных, полученных в результате массового генетического обследования популяции больных буллезным эпидермолизом и различными формами ихтиоза с целью создания Регистра больных буллезным эпидермолизом РФ (далее -Регистр), как многогранной системы взаимодействия между пациентом и государством.

**Блок I. Проведение генетического обследования.**

- Проведение генетического обследования и медико-генетическое консультирование пациентов с буллезным эпидермолизом и ихтиозом.
- Проведение молекулярно-генетической диагностики для Подопечных методом полноэкзомного секвенирования ДНК и последующее медико-генетическое консультирование пациентов и/или их представителей.

**Блок II. Создание и применение Регистра.**

- Проведение совместной работы врачей-экспертов, привлеченных Фондом, по сбору и обобщению клинических характеристик течения заболевания у пациентов с буллезным эпидермолизом и ихтиозом в разные периоды наблюдения; по



- определению системы расчетов потребностей в перевязочных средствах в зависимости от типа заболевания и тяжести кожных проявлений; по определению критериев необходимости проведения хирургического лечения.
- Разработка программного комплекса информационной системы Регистра больных БЭ на основе технического задания, как базы унифицированных данных для решения задач здравоохранения и использования данных в научных целях. Подобного рода система создана впервые в РФ и дает возможность обобщить и систематизировать максимально полно клиническую и генетическую информацию о пациентах с буллезным эпидермолизом и ихтиозом.
  - Введение готовой версии Регистра и обучение специалистов Фонда его использованию.
  - Поэтапное предоставление доступа главным внештатным дерматовенерологам каждого субъекта РФ к Регистру (аналитическим данным пациентов конкретного региона без указания персональных данных) и их дистанционное обучение.

### **Блок III. Информационно-образовательная поддержка Регистра.**

- Информационное сопровождение программы Регистр крупнейшими российскими СМИ с акцентом на освещение значимости генетического исследования и его роли для разработки радикальных методов лечения, о значении создания Регистра как системы взаимодействия между пациентом и государством, в том числе презентация программы в формате дискуссии с участием представителей Фонда и врачей-экспертов в области буллезного эпидермолиза и ихтиоза.
- Представление результатов программы на крупнейших медицинских и научно-практических конференциях.
- Проведение видео-семинаров на тему: «Результаты генетического обследования пациентов с БЭ».
- Проведение семинаров в г. Москве и г. Санкт-Петербурге для общероссийских некоммерческих организаций, занимающихся помощью лицам с редкими заболеваниями, с целью предоставления алгоритма по организации и систематизации генетических исследований, созданию Регистра пациентов и механизма взаимодействия некоммерческих организаций с органами здравоохранения.
- Медицинская конференция в г. Москва для врачей из ФО России, наблюдающих пациентов с буллезным эпидермолизом и ихтиозом. Подведение итогов генетического обследования российских пациентов с буллезным эпидермолизом и ихтиозом и анализа данных Регистра.

### **Блок IV. Мобильное приложение к программе Регистр.**

Медицинские специалисты, привлеченные Фондом, регулярно осуществляют визиты к Подопечным, в том числе в места с низким качеством интернета, где они не имеют возможности оперативного доступа к полной версии Регистра. Для решения этой проблемы было разработано мобильное веб-приложение, которое устанавливается на мобильные устройства с операционной системой Android и обменивается информацией с Регистром.

С помощью приложения можно посмотреть данные Подопечных, оставить комментарии для пользователей Регистра, узнать график посещения Подопечных, а также оперативно внести сведения по итогам медицинского осмотра. Для внесения результатов физикального осмотра в приложении используется 3D-модель человека. Все это позволяет быстро и в удобной форме фиксировать информацию о состоянии Подопечных прямо с места патронажа из любого местоположения.

8.14. Направление «**Организация медицинской и социальной помощи лицам - гражданам стран СНГ, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза**». Основной целью направления является организация медицинской и социальной помощи лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза из стран СНГ (далее – лиц с БЭ/ихтиозом) на основе взаимодействия с профильными некоммерческими организациями, органами государственной власти, учреждениями здравоохранения и благотворительными организациями Российской Федерации (РФ) и стран СНГ (далее - СНГ).

Задачи направления:

- Оказание безвозмездной помощи и поддержки в любой форме, в том числе финансовой, лицам больным БЭ/ихтиозом и их семьям, а также некоммерческим организациям и учреждениям, оказывающим помощь таким больным, включая организацию медико-социального сопровождения больных по уходу за больными в медицинских учреждениях и на дому.
- Распространение информации о заболевании в медицинских учреждениях и средствах массовой информации.
- Информационная и организационная поддержка, в том числе финансирование, научных, прикладных, генетических и иных исследований, способствующих достижению целей деятельности Фонда.
- Оказание помощи образовательным, культурным, оздоровительным учреждениям и учреждениям сферы культуры и искусства СНГ в вопросах организации социальной поддержки и адаптации лиц с БЭ/ихтиозом.
- Участие или организация различных мероприятий, направленных на развитие международного сотрудничества в области благотворительности, здравоохранения и социальной поддержки больных БЭ/ихтиозом, создание благоприятных условий для ведения благотворительной деятельности, продвижение и пропаганду идей благотворительности.

Целевые группы:

- лица, страдающие заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза из стран СНГ;
- врачи и иные медицинские специалисты профильных и смежных специальностей из Российской Федерации и стран СНГ;
- профильные государственные учреждения здравоохранения Российской Федерации и стран СНГ;
- профильные органы государственной власти Российской Федерации и стран СНГ.

В целях реализации помощи лицам с БЭ/ихтиозом из стран СНГ осуществляется комплекс мероприятий по следующим направлениям: «Госпитализация и лечение», «Реабилитация», «Адресная помощь», «Патронаж», «Стоматологическая помощь», «Психологическая помощь», «Генетическое обследование», «Информационно-образовательная программа для врачей и среднего медперсонала», иным направлениям Фонда.

8.15. Направление “Международный конгресс DEBRA 2021”.

В 2019 году Фонд на конкурсной основе завоевал право организовать международный медицинский конгресс DEBRA 2021 в Москве ([debracongress2021.ru](http://debracongress2021.ru)), аргументированно доказав международному сообществу, что является самой перспективной площадкой для проведения Конгресса такого уровня в РФ.

Ежегодно это знаковое мероприятие проходит в одной из 50 стран-участниц Ассоциации DEBRA International, которая более 40 лет помогает людям с буллезным эпидермолизом (далее

– БЭ) по всему миру, продвигая передовые методы лечения и координируя научные исследования.

Главная цель Конгресса - стать проводником качественных изменений в жизни больных БЭ. Конгресс охватывает все области работы с больными БЭ: от медицинской до социальной. В связи с пандемией COVID-19 принято решение провести Конгресс в безопасном онлайн-формате, благодаря чему это будет первое поистине пациентское мероприятие для более чем 10 000 участников по всему миру. Выступления докладчиков в режиме онлайн будут дополнены переводом на 12 языков. Участие в Конгрессе для всех пациентов будет бесплатным. В Москву приедут мировые спикеры для записи докладов в режиме онлайн или предзаписи своих выступлений в студии Duo Screen, чтобы гарантировать качество видеоряда и звуковой дорожки, а также непрерывность трансляции.

Конгресс будет состоять из 3 блоков, посвященных актуальному срезу в области разработок радикальной терапии БЭ от ведущих научных групп, обмену опытом помощи пациентам с БЭ в рамках работы НКО в разных странах, социальным аспектам жизни больных с БЭ. Участники смогут в прямом эфире задать вопрос спикеру на своем языке и получить ответ в режиме онлайн. Все материалы Конгресса будут доступны участникам в записи в течение месяца после проведения мероприятия.

В расходы Фонда по данному направлению входят расходы по подготовке, организации и проведению Конгресса, включая оплату труда специалистов, повышение квалификации специалистов для участия в Конгрессе, аренду помещений, оборудования, оплата услуг организаций и лиц, выполняющих работы и оказывающих услуги в рамках организации Конгресса, оплата канцтоваров и полиграфии, оплата услуг освещения Конгресса в СМИ и иные дополнительные расходы по организации Конгресса.

9. Механизм реализации Программы помощи лицам, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза.
  - 9.1. Источниками финансирования Программы являются пожертвования, гранты и иные поступления, разрешенные действующим законодательством.
  - 9.2. Расходы на финансирование мероприятий Программы определяются сметой. Смета утверждается ежегодно.
10. Организация управления Программой и контроль за ходом ее реализации.
  - 10.1. Программа утверждается Советом Фонда. Общий надзор за реализацией Программы осуществляет Попечительский совет.
  - 10.2. Сведения о ходе выполнения Программы предоставляются членам Попечительского совета Фонда.
  - 10.3. Результаты выполнения Программы утверждаются Советом Фонда.
  - 10.4. Отчет о ходе реализации Программы ежегодно направляется в Министерство юстиции Российской Федерации и размещается на сайте Фонда.

## **5. Содержание и результат деятельности благотворительной организации за отчетный период:**

### **Направление «Госпитализация и лечение».**

Болезнь сказывается на многих внутренних системах организма Подопечных, поэтому они нуждаются в комплексном подходе к лечению. Такое лечение Подопечные до 18 лет получают в Москве в НМИЦ Здоровья детей, в единственном в России медицинском отделении для детей с БЭ, открытом в 2015 г. Помимо терапевтического лечения наши Подопечные получают оперативное лечение. В НМИЦ Здоровья детей Подопечным проводят операции по нескольким направлениям (разделение пальцев на руках; установка гастростомы; дилатация пищевода; операция по удалению

грыжи; операции на трахейных путях). Всего за 2020 год 134 Подопечных получили лечение в НМИЦ Здоровья детей.

В ФГБУ ВЦЭРМ им. А.М. Никифорова МЧС России в г. Санкт-Петербурге взрослые Подопечные фонда проходят комплексное обследование и необходимое симптоматическое лечение. Болезнь сказывается на многих внутренних системах организма, поэтому Подопечные нуждаются в мультидисциплинарном подходе к лечению: в активном динамическом наблюдении и лечении не только у врачей-дерматологов, но и у других специалистов, таких как хирурги, стоматологи, гастроэнтерологи, педиатры, онкологи, офтальмологи, гематологи, психологи, диетологи. Всего в 2020 году 28 взрослых Подопечных Фонда прошли обследование и лечение.

#### **Направление «Реабилитация».**

Санаторно-курортное лечение - это уникальная программа, разработанная привлеченными Фондом медицинскими специалистами для поддержания общего состояния здоровья Подопечных. Направление учитывает особенности кожи и здоровья каждого Подопечного. Процедуры и их длительность подбираются индивидуально.

Реабилитационная терапия проводится с целью поддержания общего состояния здоровья Подопечных. Подопечные приезжают на реабилитацию в санатории на базе ФГБУ «Детский медицинский центр» УПД РФ в г. Юрмала (санаторий «Янтарный берег»), Московскую область (детский оздоровительный центр «Поляны») и г. Сочи (санаторий «Авангард»). Также Подопечные социализируются и находят новых друзей в лагере «Детская Республика Поленово». Всего в 2020 году в мероприятиях направления приняло участие 85 Подопечных.

Эрготерапия — это современное направление реабилитации, улучшающее качество бытовой жизни людей, которые из-за болезни могут потерять способность двигаться, координировать движения и заниматься привычными делами. С помощью эрготерапии Подопечные учатся выполнять повседневные дела, (например, одеваться, раздеваться, мыться, принимать пищу и т.д.), участвовать в продуктивной деятельности — играть, учиться, осваивать хобби, и таким образом достигать максимальной независимости во всех аспектах повседневной жизни. Это сложный комплекс реабилитационных мероприятий, который помогает Подопечным восстановить повседневную деятельность с учетом имеющихся у них физических ограничений. Подопечные проходят эрготерапию на очных занятиях и онлайн. Количество занятий указывается в разделе Направление «Патронаж».

#### **Направление «Патронаж»**

Специалисты, привлеченные Фондом, - ведущие специалисты по БЭ в России, с определённой периодичностью навещают Подопечных по месту их жительства и в медицинских учреждениях, чтобы осмотреть их, оценить состояние здоровья, скорректировать лечение. В экстренных случаях, а также к новым Подопечным и новорожденным «бабочкам» выезд осуществляется вне очереди. Патронажная медсестра обучает родителей, как правильно ухаживать за Подопечным и как жить с этим диагнозом. В остальных случаях медицинские специалисты, привлеченные Фондом, проводят круглосуточные онлайн-консультации по вопросам обследования, лечения и ухода за Подопечными. Всего за 2020 год осуществлено 1338 выездов к Подопечным и 2188 онлайн-консультаций.

#### **Направления «Адресная помощь», «Помощь детям-бабочкам в детских домах».**

Фонд закупает для Подопечных медицинские материалы, изделия и препараты, формирует для каждого перечень требуемых препаратов и перевязочных средств на основании показаний и

рекомендаций медицинских специалистов, который определяется индивидуально в каждом случае, организует сбор и адресную доставку таких медицинских средств Подопечным. Всего в 2020 году 454 Подопечных получили помощь в виде медицинских средств и 2 Подопечных в детских домах получили медицинскую помощь.

**Направление «Информационно-образовательная программа для врачей и среднего медперсонала по оказанию эффективной и квалифицированной помощи больным буллезным эпидермолизом и различными формами ихтиоза».**

Главная задача Фонда – создание в России и в странах СНГ системы оказания квалифицированной медицинской помощи лицам, страдающим буллезным эпидермолизом и различными формами ихтиоза. Медицинские эксперты, привлеченные Фондом, проводят семинары и рассказывают о том, как распознать заболевания буллезный эпидермолиз и ихтиоз, какие медицинские изделия, материалы и препараты использовать, как делать перевязки, как следить за состоянием Подопечного. Всего за 2020 год 2923 медицинских специалиста получили необходимые знания и навыки на проведенных Фондом семинарах, проведено 23 семинара.

**Направление «Академия проблем кожи» (Онлайн-академия)** предусматривает создание и реализацию комплексной информационно - образовательной программы дистанционного обучения для врачей, среднего медицинского персонала, пациентов и членов их семей с целью оказания эффективной и квалифицированной помощи больным генными дерматозами.

Была создана образовательная web-платформа по адресу <https://skillforskin.ru/>. Создано 17 специализированных образовательных онлайн курсов для медицинских специалистов и пациентов, посвященных проблемам заболеваний кожи.

У каждого слушателя есть возможность сохранить методические материалы, чек-листы, инструкции, гайдлайны и другие пособия, в которых содержится информация для дальнейшего самостоятельного изучения и повторения пройденного материала.

В рамках направления Фонд осуществил следующие расходы:

- вознаграждения медицинским специалистам - авторам курсов и услуги методистов по оказанию экспертам методической помощи при разработке программ;
- услуги по созданию видео-контента, видеосъемке и монтажу учебных онлайн-курсов;
- услуги куратора по организационным вопросам обучения в онлайн-академии;
- услуги по созданию информационно-графических материалов, сопровождающих учебный процесс;
- услуги по техническому сопровождению размещения учебного видео-контента на web-платформе, размещение учебных курсов и сопроводительного контента;
- услуги по созданию, настройке, модификации и сопровождению web-платформы для осуществления онлайн-обучения;
- услуги по упаковке онлайн курсов в формат SCORM.

**Направление «Стоматологическая помощь».**

В рамках направления Подопечные Фонда проходят стоматологическое лечение у ведущих специалистов НМИЦ Здоровья детей и Центрального научно-исследовательского института стоматологии и челюстно-лицевой хирургии в Москве. Также Фонд оказывает финансовую поддержку Подопечным для лечения в региональных стоматологических клиниках. Всего в 2020 году стоматологическую помощь получили 117 Подопечных.

**Направление «Психологическая помощь».**

Работа с опытными квалифицированными психологами помогает нашим Подопечным и их родным пережить трудные моменты, найти решение проблемы или изменить отношение к сложившейся ситуации, ослабить внутреннее эмоциональное напряжение, вернуть уверенность в своих силах, наладить взаимоотношения друг с другом и окружающими людьми. Всего в 2020 году было проведено 301 консультация.

#### **Направление «Создание Регистра больных буллезным эпидермолизом РФ - многогранной системы взаимодействия между пациентом и государством».**

Проводится сбор, обобщение и анализ клинических сведений и данных, полученных в результате массового генетического обследования популяции больных буллезным эпидермолизом и ихтиозом с целью создания Регистра, как многогранной системы взаимодействия между пациентом и государством. В рамках данного направления Фонд проводит для Подопечных ДНК-диагностику, которая позволяет определить у Подопечного тип и форму буллезного эпидермолиза и ихтиоза. В настоящее время диагноз больным поставлен клинически, а тип заболевания становится очевидным только со временем, в течение первых лет жизни ребёнка. Всего в 2020 году получено 276 образцов биологического материала для проведения генетической диагностики.

Привлеченные Фондом медицинские специалисты проводят совместную работу по сбору и обобщению клинических характеристик течения заболевания у Подопечных с буллезным эпидермолизом и ихтиозом в разные периоды наблюдения; по определению системы расчетов потребностей в перевязочных средствах в зависимости от типа буллезного эпидермолиза, формы ихтиоза и тяжести кожных проявлений; по определению критериев необходимости проведения хирургического лечения.

Проводится разработка программного комплекса информационной системы на основе технического задания, как базы унифицированных данных для решения задач здравоохранения и использования данных в научных целях. Подобного рода система создана впервые в РФ и дает возможность обобщить и систематизировать максимально полно клиническую и генетическую информацию о пациентах с буллезным эпидермолизом и ихтиозом.

Проводится разработка мобильного приложения для программы Регистр, которое устанавливается на Android-смартфоны и обменивается информацией с Регистром. С помощью приложения можно посмотреть данные Подопечных, оставить комментарии для пользователей Регистра, фиксировать график посещения Подопечных, а также оперативно внести сведения по итогам медицинского осмотра. Для внесения результатов физикального осмотра в приложении используется 3D-модель человека. Все это позволяет быстро и в удобной форме фиксировать информацию о состоянии Подопечных прямо с места патронажа из любого местоположения.

#### **Направление «Онкология».**

Проблема развития онкологии у пациента с буллезным эпидермолизом и ихтиозом стоит чрезвычайно остро. Предупреждение возникновения онкологических заболеваний и их раннее выявление у больных буллезным эпидермолизом и ихтиозом позволит повысить продолжительность и улучшить качество жизни пациентов. В 2020 году помощь по направлению «Онкология» была оказана 3 Подопечным в ФГБУ ВЦЭРМ им. А.М. Никифорова МЧС России в г. Санкт-Петербурге.

#### **Направление «Организация медицинской и социальной помощи лицам - гражданам стран СНГ, страдающим заболеванием буллезный эпидермолиз и различными формами ихтиоза».**

На регулярной основе Подопечные из СНГ (Республики Узбекистан, Таджикистан, Казахстан, Азербайджан) проходят лечение на базе российских клиник в России (НМИЦ Здоровья детей в г. Москве и ФГБУ ВЦЭРМ им. А.М. Никифорова МЧС России в г. Санкт-Петербурге).

Результаты работы направления в 2020 году:

- госпитализировано 20 детей и 9 взрослых Подопечных;
- оказана Адресная помощь 488 Подопечным;
- проведен очный патронаж 407 Подопечных и 2200 онлайн-консультаций;
- получено 225 образцов биологического материала для проведения генетических исследований;
- проведено 328 психологических консультаций Подопечных;
- проведено 59 юридических консультаций подопечных;
- отправлено 11,475 тонн перевязочных материалов в Республики Узбекистан и Таджикистан;
- проведены 50 обучающих семинаров для 548 медицинских специалистов.

Сведения о нарушениях, выявленных в результате проверок, проведенных налоговыми органами, отсутствуют.

Председатель Фонда



Е.А. Куратова