



ФОНД
ДЕТИ-БАБОЧКИ

ИЮНЬ, 2021

ДАИДЖЕСТ/DIGEST

БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЙ
ФОНД «ДЕТИ-БАБОЧКИ»



ДОРОГИЕ ДРУЗЬЯ!

Комментарий руководителя направления «Медицина» Анастасии Сабитовой:

Третий номер нашего ежемесячного дайджеста мы решили посвятить ихтиозу. В 2020 году фонд начал оказывать людям-рыбкам системную помощь. Сегодня мы поддерживаем 228 подопечных с ихтиозом и продолжаем разыскивать пациентов с этим генетическим заболеванием по всей стране. Наша цель – сделать так, чтобы они получали всю необходимую помощь и жили полноценно.

Почему помимо буллезного эпидермолиза (БЭ) мы стали заниматься еще и ихтиозом? Дело в том, что все годы, на протяжении которых мы помогали детям с БЭ, рождались и малыши с ихтиозом. Это происходило в роддомах прямо на наших глазах, и мы не могли отказать в помощи «рыбкам» и их родителям.

Сначала мы вели таких детей в течение первого года жизни, но потом поняли, что ими нужно заниматься так же системно, как и «бабочками». Тем более что проблемы с диагностикой, лечением, реабилитацией и уходом у людей с этим заболеванием такие же, как у пациентов с БЭ – сложно получить грамотную медицинскую помощь, некуда обратиться в период обострения, часто невозможно найти средства на нужное количество уходовых препаратов, неоткуда ждать психологическую поддержку.

До недавнего времени пациенты с ихтиозом оставались со своими сложностями один на один. Сегодня команда фонда старается, чтобы для этих больных настали качественно другие времена – чтобы каждый из них мог поддерживать здоровье в любой точке России и не стеснялся своего состояния – спокойно работал, учился, путешествовал, развивался. Поэтому мы не только обучаем врачей, но и стараемся рассказывать об этом заболевании как можно большему количеству людей – что оно не заразно, может возникнуть у кого угодно и пока не лечится.

Таким пациентам можно помочь одним только фактом принятия их состояния, корректного и спокойного отношения к их диагнозу. Поверьте, уже в этом случае жизнь многих людей с ихтиозом изменится к лучшему.

В этом выпуске мы приготовили для вас истории наших подопечных детей с ихтиозом, рассказ о причинах и проявлениях заболевания и о том, как мы помогаем таким больным. В общем сегодня ихтиоз – это про полноценную жизнь без боли и ограничений.

Приятного и полезного чтения! ■

ИВАН
ЧЕЛНОВ

8 лет, г.
Нижневартовск,
диагноз: ихтиоз
простой



«РЫБКА» НА СЕВЕРЕ

ТОЛЬКО НЕ ЭТО

Первые три месяца после рождения Вани Оксана по несколько раз в день с волнением осматривала сына с ног до головы. Мама надеялась, что его кожа так и останется здоровой и чистой. Но когда Ване было три месяца случилось то, что Оксана хотела бы навсегда оставить в прошлом своей семьи: на коже малыша начали появляться сухие шелушащиеся участки.

Оксане сразу стало ясно — у Вани ихтиоз. Точно такое же генетическое заболевание кожи у дедушки, дяди, двоюродного и родного брата Оксаны. Она с ранних лет видела, сколько сложностей создавала для них эта болезнь и каких усилий стоил уход за кожей: «Я хорошо помню, какой сухой была кожа у дедушки, она постоянно «сыпалась», и он мазал ее кремами и мазями, чтобы шелушения и дискомфорта было меньше».

Оксана знала — риск, что у Вани тоже будет ихтиоз, есть, однако надеялась, что генетическая поломка не пройдет через поколения и Ваня будет здоров. Однако сын стал еще одним мужчиной-рыбкой в их семье. Моральная готовность к тому, что это может случиться

с Ваней, помогла Оксане более-менее безболезненно принять ситуацию и сразу же начать правильно ухаживать за кожей. По опыту родственников мама уже знала, что самое главное — это постоянно поддерживать его кожу увлажненной. Понимая, что теперь заболевание есть и уже никуда не денется, Оксана и Ваня стали привыкать жить с этим диагнозом.

Ихтиоз — это генетическое заболевание кожи, которое выражается сильной сухостью, шелушением и зудом кожи. Кожа напоминает рыбу чешую, поэтому таких больных называют «рыбками». У ихтиоза много типов, у Вани — самый несложный — вульгарный, или простой. При нем кожа постоянно сохнет, покрывается беловатыми чешуйками и сильно чешется. Вылечить ихтиоз полностью сегодня нельзя, ведь причина болезни в генетической поломке. Сложности ихтиозу добавляет и то, что заболевание редкое — в городе, где живут Оксана с Ваней, таких случаев всего два. Поэтому врачи редко встречают его на практике и не всегда могут сразу «распознать» ребенка-рыбку. Так сначала вышло и с Ваней.

Врачи-педиатры, которым Оксана первым делом показала Ваню, не спешили ставить диагноз



и посоветовали не паниковать — мол, ничего страшного, может еще и пройдет. Тогда Оксана обратилась к более узким специалистам в КВД и услышала точный и уже, к сожалению, знакомый диагноз — тот самый, который навсегда.

НЕВЫНОСИМЫЙ ХОЛОД

Жизнь любого человека с ихтиозом — это постоянный поиск ответа на вопрос «Что еще можно сделать для кожи, чтобы стало легче?». В случае с ихтиозом больным часто помогает сам климат — когда

он мягкий, влажный, а, значит, комфортный и приятный коже.

Когда Оксана была в возрасте Вани, семья жила в Казахстане. Оксана с удовольствием вспоминает то время — и приятный климат, и прекрасную чистую природу. «В нашей местности были озера с лечебными грязями — мы с родственниками постоянно выезжали на природу, мазались этими грязями, и моему двоюродному брату становилось легче, обострение проходило», — рассказывает Оксана.

Когда Оксане было 10 лет, семья переехала на север. Ваня родился уже здесь — в холодном и сухом климате, который плохо сказывался на состоянии его кожи. Особенно тяжело становилось зимой — кожа сохла на глазах, иногда даже трескалась, ребенок мучился от постоянного зуда и боли. «Больше всего мне не нравится чесаться. Поэтому я люблю лето. Летом мне хорошо», — говорит сам Ваня. Но до лета на севере далеко и долго, поэтому ребенка приходилось мазать, мазать и еще раз мазать увлажняющими кремами и при первой возможности организовывать душ. По мере роста Вани стали возникать и другие проблемы — в школе дети обращали

внимание на его кожу, спрашивали что с ним. Сын терялся и начинал стесняться своего состояния, а мама искала слова, чтобы объяснить — он такой же как все, только кожа у него немного другая.

Кроме того, мама постоянно старалась делать так, чтобы ее «рыбка» проводил как можно больше времени в тепле, на море, — там, где кожа на глазах становится чище и здоровее, а ребенок перестает чесаться. Последний год, по словам Оксаны, состоял из разездов. Три летних месяца они с сыном провели в Крыму, а потом заведующая местной поликлиники рассказала Оксане о фонде «Дети-бабочки», и они с Ваней начали новый качественный путь к здоровью.

«РЫБКА» ЕДЕТ К «БАБОЧКАМ»

«Заведующая дала мне контакты фонда, и я написала туда письмо. С нами связались и пригласили в Москву. Ваня прошел обследование, в том числе сдал наконец генетический анализ, и получил лечебно-оздоровительные процедуры, после которых ему стало намного лучше», — рассказывает Оксана. Кроме того, врачи фонда скорректировали уход за кожей Вани и дали Оксане ряд новых рекомендаций.

Весной фонд отправил Ваню на реабилитацию в Сочи, в санаторий «Авангард». И мама, и сын вспоминают эту поездку с улыбками. Ваня — потому что познакомился с другими «бабочками» и «рыбками», побывал в парке аттракционов и один раз даже искупался в своем любимом море, успев изумить всех нырянием, за что получил прозвище «дельфинчик». Оксана — потому что встретила родителей со схожими проблемами.

Теперь мы знаем, что не одни. Ваня с гордостью говорит, что он «рыбка» — не только потому, что хорошо плавает, но и потому что перестал стесняться своей кожи.

«Большое спасибо фонду за всю помощь. Теперь мы знаем, что не одни. Ваня с гордостью говорит, что он «рыбка» — не только потому, что хорошо плавает, но и потому что перестал стесняться своей кожи. — говорит мама. — Это была чудесная поездка, в которой все было отлично и пошло на пользу Ване — и процедуры, и общение, и анимация».

ПРОСТО КОЖНЫЕ ТРУДНОСТИ

Фонд и дальше будет помогать Оксане и Ване спокойно «плыть» по жизни — семья получает адресную помощь — увлажняющие мази, кремы, масла — все, что нужно Ване для того, чтобы быть максимально здоровым и заниматься любимыми делами — ходить на тренировки по боксу, мастерить из лего, играть в компьютерные игры.

«Я не считаю Ваню особенным ребенком, — говорит Оксана. Он такой же как все дети — учится, играет, не очень любит делать уроки и строит необычные планы. Сейчас, например, решил, что станет массажистом и уедет работать в Китай, — рассказывает Оксана. — Он у меня очень чуткий и внимательный — любит животных и к людям относится с добротой, поэтому такая профессия бы ему точно подошла».

Оксана не скрывает, — она переживает за сына и его будущее. Бывает, накатывают мысли, как сложится его жизнь, ведь люди по-разному реагируют на его кожу. Кто-то вообще считает, что она просто грязная: «Особенно такое бывает зимой, смотришь на мучение ребенка и возникает страх — что же будет дальше — он же растёт, будет



красивым парнем и с такой кожей. Но мы стараемся жить на позитиве и справляться со всеми кожными трудностями, тем более теперь с нами фонд. — продолжает Оксана. — Очень хочу, чтобы сын вырос сильным, мужественным, благородным, здоровым и огромным как шкаф и мог защитить себя, меня и всех, кому потребуется помощь».

Оксана очень хочет верить, что ихтиоз скоро научатся излечивать полностью, и в их семье это заболевание останется только в архиве семейных фотографий. И что детей будут называть «рыбками» только потому, что они плавают и ныряют как дельфины. ■

Ольга Бедарева, фонд «Дети-бабочки»

ЕЖЕМЕСЯЧНЫЙ ОТЧЕТ В ЦИФРАХ

май, 2021

ПОДОПЕЧНЫЕ

Зарегистрировано

16 новых
подопечных

2 посылки
отправлены
в рамках
программы
«Помощь отказным
детям»

7 детей-
рыбок получили
стоматологическую
помощь

1 консультация
проведена
в рамках оказания
онкологической
помощи

4 ребят получили
помощь по
программе
«Эрготерапия»

20 детей прошли
госпитализацию
в Национальном
медицинском
исследовательском
центре здоровья детей



**ИЛЬЯ
КАРАСЁВ**
7 лет, г. Челябинск,
диагноз:
врожденный ихтиоз
неуточненный



8 «бабочек»
и «рыбок»
получили помощь
по программе
«Реабилитация»

Врачи фонда создали собственную программу реабилитации, цель которой — поддержать здоровье детей, улучшить состояние их кожи, предотвратить рецидивы и замедлить прогрессирование заболеваний. В рамках этой программы с подопечными фонда также работают психологи и педагоги, которые помогают ребятам адаптироваться к нормальной жизни в обществе. Реабилитация детей с ихтиозом проводится на базе детского санатория

«Поляны» в Подмоскowie. Для улучшения физического и психологического состояния здоровья детям проводят ЛФК с инструктором, сухие углекислые ванны, «соляную пещеру», водные процедуры со специальными средствами, аэроионотерапию, процедуры в кедровой бочке, БОС-терапию, психотерапевтические занятия в нейросенсорной комнате, коррекционно-развивающую песочную терапию и т.д. Больше о программе можно прочитать [здесь](#).



Проведено **444** (191 очная и 253 онлайн) консультации в рамках программы «Патронаж и медицинское сопровождение»



5 взрослых «бабочек» прошли госпитализацию во Всероссийском центре экстренной и радиационной медицины имени А.М. Никифоров

У **14** детей и взрослых взят биоматериал для генетической диагностики



**ЯНА
ФЕДОСОВА**
6 лет, Иркутская
область,
диагноз:
ламеллярный
ихтиоз

АДРЕСНАЯ ПОМОЩЬ

52 подопечных получили адресную помощь от фонда
Из них:

11 взрослых получили медикаменты и бинты

ВАРВАРА ПОТЕРЯЕВА

2 года, Пермский край, диагноз: дистрофический буллезный эпидермолиз



ВРАЧИ

45 врачей оказали помощь

в **21** регионе

6 семинаров проведено

для **134** слушателей в разных регионах России



В мае врачи нашего фонда провели **4** лекции по ихтиозу для врачей стран СНГ. Они были посвящены разбору конкретных случаев из медицинской практики, а также вопросам клинического разнообразия врожденного ихтиоза. Кроме этого в 2 лекциях врачей были рассмотрены особенности общения с пациентами, страдающими буллезным эпидермолизом.



ЛОГИСТИКА



141 коробка с бинтами и медикаментами

681 кг помощи для подопечных фонда



ОСНОВНЫЕ ПУБЛИКАЦИИ О ФОНДЕ В СМИ

май, 2021

АРСЕНИЙ ПИРОГОВ

6 лет, г. Санкт-Петербург, диагноз: врожденный ихтиоз неуточненный



В мае прошел Международный месяц осведомленности об ихтиозе. «РБК» опубликовали обширный материал об ихтиозе от нашего ведущего дерматолога Маргариты Гехт. В статье просто и понятно изложено все, что нужно сегодня знать об этом заболевании.

«Фонтанка» опубликовала интервью мамы нашего подопечного «рыбки» Арсения Пирогова. Арсению 6 лет, и он вместе со своей семьей живет в Санкт-Петербурге. Наталья рассказала о сложностях, с которыми сталкивается сын из-за особенностей здоровья, и о том, как им начал помогать фонд «Дети-бабочки».

Фонд «Дети-бабочки»

Дерматолог фонда «Дети-бабочки» и спикер Онлайн-академии проблем кожи Skill for Skin Ольга Орлова написала материал про ихтиоз для профессионального медицинского портала «Врачи РФ». В статье эксперт подробно описала клинический случай эпидермолитического ихтиоза из практики врачей нашего фонда.

«Костя понимает, что у него такие особенности кожи. Он, конечно, стесняется, комплексует».

Зинаида Семенова, мама мальчика-рыбки Кости из Архангельской области, дала интервью местной газете. Она рассказала, как неожиданно болезнь пришла в их семью, о жизни ее сына с ихтиозом и помощи фонда, которую уже удалось получить.

В преддверии лета Маргарита Гехт, ведущий врач-дерматолог фонда, в своей постоянной колонке для «РБК» поделилась полезной информацией о средствах защиты от солнца. Обязательно прочитайте этот материал, чтобы ваша кожа была здоровой и красивой год.

июнь



32 упоминания фонда «Дети-бабочки» в СМИ

12 публикаций в поддержку месяца ихтиоза

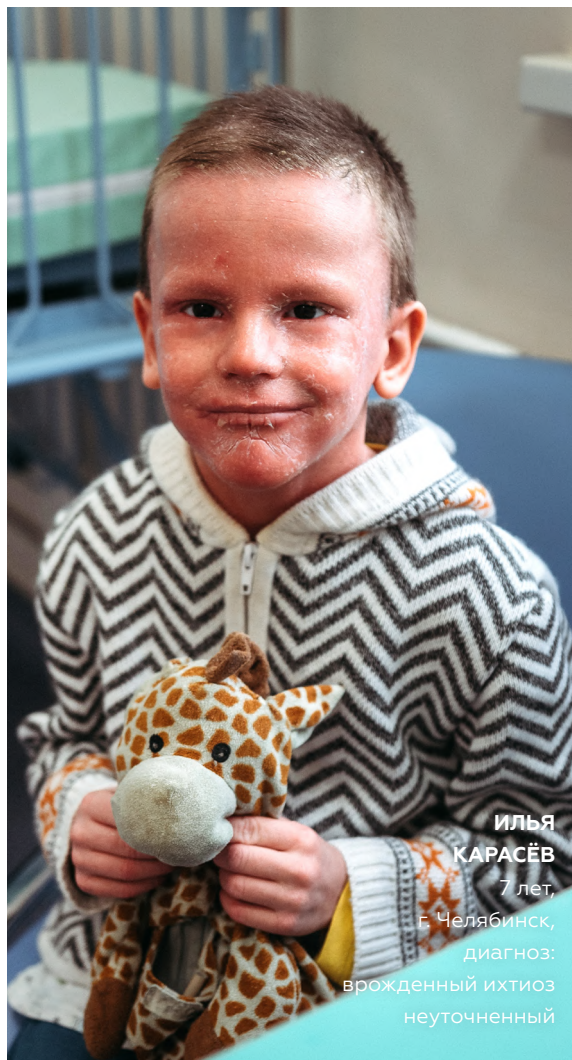
3 интервью с нашими подопечными

3 медицинских статьи от экспертов фонда



6 858 805
человек — общий охват упоминаний о фонде в СМИ

9 ФАКТОВ ОБ ИХТИОЗЕ, КОТОРЫЕ НУЖНО ЗНАТЬ ВСЕМ



ИЛЬЯ
КАРАСЁВ
7 лет,
г. Челябинск,
диагноз:
врожденный ихтиоз
неуточненный

Ихтиоз — редкое генетическое заболевание кожи. По медицинской статистике, оно встречается у одного из 300 000 новорожденных. Поэтому многие люди до сих пор либо ничего не знают об этом заболевании, либо слышали о нем совсем мало. По этой же причине болезнь окутана мифами и заблуждениями. Например, что ихтиоз заразен, возникает из-за неправильного питания или некачественного ухода за кожей.

Мы собрали для вас подборку важных фактов об ихтиозе. Конечно, в реальности их не девять, а намного больше. Но даже эти знания помогут понять суть, причины заболевания и проблемы таких пациентов. Чем больше людей знает об ихтиозе — тем лояльнее отношение общества к «рыбкам», и тем комфортнее их жизнь.

ФАКТ 1. Ихтиоз — не одно, а группа заболеваний

Ихтиоз представляет собой разнообразную группу генетических заболеваний. Признаки ихтиоза могут возникать

как при рождении, так в раннем детском возрасте.

Из-за того, что заболевание редкое, в медицинских институтах ему часто не уделяется достаточного внимания. Из-за этого бывают случаи, когда врачи не сразу «узнают» ихтиоз на практике и не могут подобрать правильную терапию.

ФАКТ 2. При ихтиозе нарушается процесс ороговения кожи

Простыми словами, процесс «ороговения» — это образование на поверхности кожи особого рогового вещества клетками кожи, которые называются кератиноцитами. Кератиноциты — это основные клетки верхнего слоя кожи эпидермиса. В процессе деления и развития эти клетки вырабатывают специальные компоненты — белки (кератин, филаггрин и другие) — именно они и составляют основу рогового вещества. Главная задача этих белков — защита кожи от любых видов воздействия. Они играют роль своеобразных «кирпичиков» для формирования кожи, а роль «цемента» для связывания этих «кирпичиков» между собой выполняет межклеточное вещество, содержащее особые липиды.

ФАКТ 3. Ихтиоз возникает из-за генетической поломки

Главная и единственная причина возникновения ихтиоза — это генетическая поломка, обусловленная определенным типом наследования.

Ни инфекция, ни сниженный иммунитет, ни гормональный дисбаланс, ни какие-либо другие факторы причинам ихтиоза не являются.

На сегодняшний день ученые идентифицировали уже 50 генов, из-за мутации которых возникает та или иная степень дефекта кожи.

ФАКТ 4. Существует более 20 подтипов ихтиоза

Сегодня весь ихтиоз подразделяют на две большие группы: синдромальный и несиндромальный. В каждой из групп, в свою очередь, существует более 10 подтипов заболевания.

При несиндромальном ихтиозе заболевание проявляется исключительно на коже. У синдромальной группы ихтиоза кожа является дополнительным маркером заболевания, а первичный очаг поражения находится в других органах и системах.

К внекожным поражениям, к которым приводит врожденный ихтиоз средней и тяжелой степени тяжести, относятся:

- офтальмологические осложнения;
- осложнения со стороны ЛОР-органов;
- частые бактериальные и вирусные инфекции;
- недостаточность роста;
- поражение органов ЖКТ;
- поражения органов сердечно-сосудистой



- системы;
- дефицит витамина D и других нутриентов;
- аномалии волос и ногтей.

ФАКТ 5. Существует 3 основных типа наследования ихтиозов

При доминантном типе наследования генетическая мутация передается от родителя, уже имеющего проявления ихтиоза, ребенку.

Существует также рецессивный тип наследования. В этом случае у родителей нет проявлений ихтиоза, однако они являются носителями дефектного гена, который переходит к ребенку.

При X-сцепленном типе наследования носителем дефектного гена является мать. Она передает его своим детям. При этом у сыновей ихтиоз проявится в полном объеме, а дочери будут здоровы, но являться носителями мутации.

ФАКТ 6. У ихтиоза широкая симптоматика

Основными клиническими проявлениями, присущими каждой группе и типам ихтиоза, являются:

- ксероз, или сухость кожи;
- трещины;
- фолликулярный гиперкератоз, или «гусиная кожа»;
- шелушение (мелко-, средне- и крупнопластинчатое);

- коллоидная пленка (1 месяц жизни);
- корки.

Общими моментами также являются:

- ухудшение в весенне-летний период;
- нарушение терморегуляции;
- постоянная температура в диапазоне 37-37,5С;
- зуд;
- боль;
- жжение.

Различные типы ихтиоза отличаются друг от друга по степени выраженности этих проявлений.

К дополнительным клиническим проявлениям относят:

- эритродермию, или генерализованное покраснение кожи;
- пузыри;
- эрозии.

ФАКТ 7. Сегодня ихтиоз вылечить нельзя

Ихтиоз — болезнь на всю жизнь. Наука пока не может полностью излечить это заболевание.

Жить с ихтиозом непросто, но при правильно подобранной терапии состояние кожи постепенно улучшается — уменьшается сухость, шелушение, краснота — и больной входит в ремиссию. Верно и обратное — если лечить ихтиоз неправильно, то пациент будет чувствовать себя хуже, начнутся

обострения и болезнь будет прогрессировать.

ФАКТ 8. Точное количество больных ихтиозом в России сегодня не известно

На данный момент в России нет точной научной статистики по детям, больным ихтиозом. Трудности подсчета объясняются, в том числе тем, что при легких формах ихтиоза, например, вульгарном (простом) пациенты просто считают, что у них сухая кожа, и не обращаются к врачу.

Согласно литературным данным, распространенность несиндромального ихтиоза составляет 1: 200 000-300 000 случаев. Синдромальный ихтиоз встречается реже — 1: 200 000 случаев.

ФАКТ 9. Любая форма ихтиоза требует мультидисциплинарного подхода

Это значит, что больной ихтиозом должен наблюдаться не у одного врача, а у целой команды специалистов — дерматолога, нутрициолога, педиатра, отоларинголога, гастроэнтеролога и других. Многим «рыбкам» также постоянно требуется психологическая поддержка и помощь социальных работников.

В этом случае пациенты не только хорошо себя чувствуют, но и верят в себя, свои силы, учатся, работают, развиваются и создают семьи. ■

«КОРОБКА ЖИЗНИ»: в чем сходства и отличия адресной помощи при БЭ и ихтиозе



**ЯНА
ВОРОТНИКОВА**
5 лет, г. Липецк,
диагноз:
дистрофический
буллезный
эпидермолиз

При ихтиозе, как и при буллезном эпидермолизе (БЭ), очень важно каждый день правильно ухаживать за кожей. Для этого при обоих заболеваниях нужны специальные перевязочные и уходовые средства.

К сожалению, пока еще не во всех регионах России больные обеспечиваются ими за счет местных бюджетов. Там, где такой помощи от государства «бабочкам» и «рыбкам» пока не оказывается, им помогает наш фонд — формирует и отправляет специальные коробки адресной помощи. Каждая из них собирается индивидуально под контролем наших врачей. В результате подопечные фонда могут правильно заботиться о коже и хорошо себя чувствовать.

Однако несмотря на то, что и БЭ и ихтиоз имеют кожные проявления, принципиально эти заболевания — разные. Поэтому принципы ухода за кожей и медикаменты здесь также отличаются.

Давайте заглянем внутрь каждой «коробки жизни» и рассмотрим ее содержимое. ■

Коробка для «бабочки»



Что в коробке:

Губчатые и сетчатые покрытия, специальные бинты и салфетки, бесспиртовые антисептики, крема для заживления кожи.

Как работают медикаменты:

Перевязочные материалы играют роль «второй кожи». Они уменьшают боль, облегчают движения, ускоряют заживление ран и препятствуют их инфицированию. Наружные препараты играют дополнительную роль и помогают основным «героям» — повязкам.

Как часто нужно их использовать:

Ежедневно или через день.

* Необходимый набор средств для каждой «бабочки» и «рыбки» варьируется в зависимости от формы заболевания

Коробка для «рыбки»



Что в коробке:

Увлажняющие масла, крема, гели, мази, эмульсии и лосьоны.

Как работают медикаменты:

Средства восполняют, наполняют, питают и восстанавливают поврежденный кожный барьер, устраняют сухость, шелушение, корки и трещины.

Как часто нужно их использовать:

Ежедневно, в идеале — наносить каждые 3 часа.



ВМЕСТЕ МЫ ПОМОГАЕМ ДЕТЯМ-БАБОЧКАМ И ДЕТЯМ-РЫБКАМ ЖИТЬ ПОЛНОЦЕННОЙ ЖИЗНЬЮ

www.deti-bela.ru
+7 (495) 410-48-88
info@deti-bela.ru

