



ИРИНА
МАРТЬЯНОВА

ДОЧЬ
НЕ ПО
КАРМАНУ

Ирина Мартьянова

Дочь не по карману

http://www.litres.ru/pages/biblio_book/?art=69809806

SelfPub; 2023

Аннотация

Ирина – маркетолог в международной компании, и привыкла жить по плану. Образование, карьера, дом, замужество, долгожданный сын – всё получается благодаря чётко поставленным целям. Но после рождения дочери при трагических обстоятельствах в жизни героини начинается череда странных событий. Внезапный смертельный диагноз рушит планы и мечты – у малышки обнаружена мутация. Панацеи нет. Есть только надежда на чудо, вера в добро и безграничная материнская любовь. Жизнь толкает Ирину в безвыходный квест. Получится ли у неё не сойти с ума, преодолеть препятствия и вырвать ребёнка из лап генетического монстра, который пожирает изнутри крохотный организм? Хватит ли сил достигнуть главную цель жизни и снова стать счастливой?

Содержание

Посвящение	6
Радуга	9
Золото предков	12
Поцелуй смерти	17
Кто виноват?	23
Палата номер 306	30
Совпадение?	36
Dr.Banderos	41
Если бы	45
Воскресение	50
Мама	55
Цель вижу	60
Она	67
Ты мне друг, но я тебе враг	73
Даня-красавчик	77
СуперБен	82
Маски-шоу	87
Встаньте дети, встаньте в Круг	92
По закону Евы	96
Новогодний сюрприз	104
Не рассказывай мне сказки	109
Операция	112
Семь	116

Выше судьбы не прыгнешь?	125
Не последняя	129
Добро пожаловать, или Равнодушным вход воспрещён	131
Под музыку Шопена	139

Ирина Мартьянова

Дочь не по карману

Вы не обязаны читать эту историю.

Но она может случиться с каждым, в чьей семье когда-нибудь родится ребёнок.

С вами, вашими детьми, братьями, сёстрами, племянниками, внуками, друзьями или соседями.

И поверьте, никто из вас не будет готов к этому испытанию.

Посвящение

Когда у меня родятся дети, я не буду кормить их кашей.

Я буду каждый день ходить с ними в зоопарк и покупать им мороженое.

Злата, 6 лет.

Я посвящаю эту книгу моей дочери Злате, родившейся с редким заболеванием – муковисцидоз¹. С её появлением моя реальность стала в сто крат сложнее и в миллион раз счастливее.

Я посвящаю эту книгу маме, которая согревала моё застывшее от горя сердце в период принятия диагноза ребенка, помогала своей добротой и верой надеяться на чудо.

Я посвящаю эту книгу всем пациентам с муковисцидозом и другими неизлечимыми заболеваниями. Они – борцы за каждый вдох и выдох, за каждую секунду жизни.

Я посвящаю эту книгу матерям особенных детей, да простят меня мужчины. Я никогда не была отцом и не переживала того, что чувствуют папы «особенных». Хотя, возмож-

¹ Генетическое, мультисистемное, опасное для жизни заболевание, характеризующееся поражением экзокринных желез, а также жизненно важных органов и систем: дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, поджелудочной железы, печени, слюнных и потовых желез, репродуктивной системы. Прим. автора.

но, им будет интересно прочесть мои мысли.

Я посвящаю эту книгу женщинам, которые родили детей-инвалидов и не справились с ответственностью, отказались от этой, как многие считают, непосильной ноши. Я их не понимаю, но не в праве судить.

Я посвящаю эту книгу больным муковисцидозом и другими неизлечимыми заболеваниями, кого с нами больше нет. Они боролись за жизнь, но коварный противник оказался сильнее. Вечная им память.

Я посвящаю эту книгу родителям пациентов, которых забрали болезни. Обнимаю всем сердцем и разделяю их скорбь.

Я посвящаю эту книгу учёным, которые разрабатывают формулы и создают препараты для исправления генетических поломок, лечения онкологии и других жизнеугрожающих заболеваний. На них в ожидании чуда смотрят пациентские сообщества.

Я посвящаю эту книгу врачам и медицинским сёстрам. Благородный труд и человечность людей в белых халатах не дают погаснуть огоньку материнской надежды.

Я посвящаю эту книгу руководителям и сотрудникам благотворительных фондов, волонтерам и всем неравнодушным к человеческой беде. Их терпимость, доброта и посильный вклад в благое дело спасают самых безнадежных.

Я посвящаю эту книгу диванным критикам, раздающим советы: «Не продлевайте муки детей! Дайте этим несчаст-

ным спокойно умереть!». Но, к сожалению, они вряд ли её прочтут...

Радуга

*Случаются и в жизни чудеса,
И добрые волшебники приходят.
Кончается когда-нибудь гроза,
И радуга на небесах восходит.
Яромила Солнце*

30.09.2016

– Свобода! – ликовала моя душа.

Я мчалась по Загородному шоссе, как по взлётной полосе.

В сумке лежал новенький паспорт, в животе порхали гигантские махаоны, в крови кипел адреналин. С заветным документом я неслась в новую жизнь. Мой старый был настолько потрёпан, что в МФЦ его уже не принимали, а в последний раз и вовсе пригрозили штрафом за порчу.

Теперь всё идеально.

Новая фотография. Здесь мне уже не двадцать пять, а тридцать пять, и я не блондинка, а брюнетка.

Новый адрес на странице с пропиской. Все предыдущие места жительства – в прошлом.

Новое семейное положение. Вернее, его отсутствие. Чистый лист.

Много раз приходилось краснеть и объясняться, мол, штамп-то есть, а мужа давно нет, и предъявлять свидетель-

ство о его смерти.

Неловко, даже как-то стыдно...

Теперь точно всё.

– Девочки, я свободна! – строчила на ходу сообщение подружкам в чат и замерла, подняв глаза на лобовое стекло. Успела лишь рот открыть.

Боже...

Громадной аркой впереди раскинулась радуга. Яркая, сочная, нарисованная свежей густой акварелью. Непрерывный поток машин въезжал в семицветный портал и исчезал за горизонтом. Поспешила включить камеру, чтобы заснять чудо и отправить сообщение подругам, на секунду замешкалась в телефоне и...

Удар, лязг, треск, скрежет железа о железо. Рикошет. Ещё удар, и мой новенький седан развернуло поперёк дороги. Жёсткая посадка. Пар повалил из-под капота, стекло растрескалось. Подушки безопасности почему-то не сработали...

В голове помутнело, ноги отяжелели. Я сидела парализованная шоком и боялась смотреть по сторонам. А зрелище ужасало.

На полном ходу мой хёнде въехал во впереди стоящую машину и отлетел к боковой. Я сотворила ужасную аварию! Ворона, идиотка, дура!

Из разбитых машин повыходили водители. Возмущённо разглядывали свои покорёженные жестянки, качали голова-

ми и показывали в мою сторону.

Неравнодушный мужчина остановился у обочины, подошёл и молча подал мне через опущенное стекло бутылку с водой. Вытянув шею, заглянул в салон, увидел мой сороканедельный живот и закричал в толпу:

– Скорую, срочно! Она беременная!

Золото предков

*– Что у тебя там?! – Золото, бриллианты!
цитата из к/ф «Бриллиантовая рука»*

В том, что родится дочь, не сомневалась ни секунды. Её хотели и ждали все.

У меня уже был сын от первого брака, у мужа – двое. Он даже мысли не допускал, что у нас родится кто-то кроме девочки. Так же как мой первый муж когда-то и думать не желал, что у нас родится кто-то кроме мальчика. Каждый из них мечтал о своём, а я «сбывала» их мечты. Да и сама привыкла рассчитывать на максимум и срывать только джекпот. Давно решила – второй родится дочка. И точка.

Всё получилось, как загадала.

На очередном скрининге врач озвучила: «пол женский».

Цель поставлена и достигнута – done²

Я лежала на кушетке, улыбалась и представляла нашу принцессу: карие глаза, весёлые конопушки и непременно рыжие волосы. Нет, даже не рыжие, а золотые. По-другому и быть не могло – у её отца светлая веснушчатая кожа и львиная грива, отливающая медью. И сыновья его золотые. «Антошки, Антошки, пойдём копать картошку». Я и сама в дет-

² С англ. Done – «сделано». Прим. автора

стве походила на Пеппи и ревела, разглядывая в зеркале свой в весенних пятнышках нос. Никуда не денешься – генетика. Ге-не-ти-ка.

Какое имя можно было подарить этой девочке? Ничего более подходящего, чем Злата, не приходило на ум. С древнегреческого «хриса» – «золотая», «золотко», «золото». Черты характера владелицы этого имени впечатляли: не подетски серьёзная, правдивая, рассудительная. Уважает себя и окружающих, не боится косых взглядов и равнодушна к мнению толпы. Однозначно, у нас будет Злата!

Мудрая мама покачала головой и отрезвила:

– Сложное выбрала имя. Говорят, как ребёнка наречёшь, так и обречёшь. Может, лучше Машенькой, в честь бабушки?

– Нет-нет-нет. Будет так, как решила. Не обсуждается. Я редко слушала маму, а она так часто оказывалась права. Ведь просила же не смотреть в телефон за рулём и следить за дорогой. А я не слушала...

– Что ж вы так неосторожно, женщина? Внимательнее надо быть, – сокрушался фельдшер, накладывая на моё плечо манжету тонометра. – На таком сроке уже на пассажирском ездят. Хорошо, что подушки не сработали, а то раздавило бы ваш живот. Обменная карта с собой?

Спустя четыре месяца с этим же фельдшером снова помчим с мигалками, только уже не в роддом.

Приёмное отделение. Палата. Родзал.

– Как назовёте? – акушер по привычке отвлекал разговорами от зверских схваток.

– З-з-златой, – стуча зубами от страха и боли, проныла я. – Золотая должна быть, рыжая, как папа. У них в семье все р-р-рыжие. Мммм... мамочка, как же б-больно...

– Нет, не будет золотая, – констатировал врач откуда-то между моих ног. – Голова пошла. Черноволосая.

– Будет... иыыыы, – стиснув зубы и тужась из последних сил, упрямо выдавила я из себя и почувствовала, как что-то мокрое и горячее выскользнуло на кушетку. Уставшее от боли тело наполнилось лёгкостью и свободой.

Лязг инструментов. Крик, похожий на писк котёнка. Голос неонатолога:

– Первое октября. Один час сорок пять минут. Три килограмма триста грамм. Пятьдесят два сантиметра. Девочка.

Я услышала крик. Первый крик своего ребёнка! С Павликом всё прошло по-другому. Не знаю, кричал ли он вообще...

Лёжа под капельницей с малышкой на груди, я повернулась к прикроватной тумбочке и потянулась к телефону. Не достала. Позвала медсестру. Сорок восемь пропущенных ругались: «Ответь!». Трубку сняли после первого гудка.

– Мама, мамочка! Ну всё, у нас родилась Злата!

Три часа фантастического сна. Каталка. Лифт.

Палата. Пелёнки. Первое молоко.

День первый. Второй. Третий.

– Давно у нас не рождались такие здоровые дети, – удивлённо поджал губы доктор, обследуя малышку на аппарате УЗИ в день выписки. В его глазах азартно сверкали огоньки-бриллианты. Врач искренне ликовал.

Меня захлестнула лавина гордости.

У всех родившихся в этот день младенцев выявили какие-то патологии: у одной малышки зашкаливал билирубин и ей понадобилось переливание крови, у второй в голове скопилась жидкость, у третьего обнаружили что-то непонятное с почками, четвёртая родилась недоношенной, и их с мамочкой не отпускали домой, пока там на радостях «гудел» молодой папаша.

А моя была абсолютно здорова.

У Павлика проблемы начались с самого рождения и продолжают до сих пор: обвитие пуповиной, гипоксия³, синдром дефицита внимания и гиперактивность, плохая память, трудности с учёбой. А Злата родилась идеально здоровой. Никогда прежде я так не восхищалась своим ребёнком.

За дочь меня распирало от гордости. Хотелось открыть окно и прокричать об этом всему миру. Жаль, октябрь. Было прохладно. Знала ли я тогда, что гордыня – самый страшный

³ Гипоксия, или кислородное голодание – пониженное содержание кислорода в организме или отдельных органах и тканях. Гипоксия возникает при недостатке кислорода во вдыхаемом организмом воздухе, крови (гипоксемия) или тканях (при нарушениях тканевого дыхания). Прим. автора.

смертный грех, и наказывают за него изгнанием из Рая? Не знала. Несмотря на свежие швы, адский лактостаз⁴ и разбитый автомобиль, я задыхалась от счастья.

Выписка. Цветы. Объятия.

Умиление. Поздравления. Фотосъёмка.

Двухметровый папа бережно держал малышку огромными ладонями-колыбелями, разглядывал своё сокровище и ронял слёзы. Как он ждал эту девочку.

Семилетний Павлик отогнул кружева одеялка и, стоя на цыпочках, заглянул в сморщенное красное личико.

– Мам, как ты сказала её назовёшь? Кажется, что-то блестящее. Золотинка?

⁴ Застой молока в протоках молочных желез, одно из осложнений грудного вскармливания. Прим. автора.

Поцелуй смерти

Рассыпалась соль – к чему примета?

09.11.2016

– Алло, Ирина Викторовна?

– Д-да, я...

– Врач Широкина, медико-генетическая экспертиза. Ваш ребёнок находится в группе риска по муковисцидозу.

– Муко... Что-о? – не сдержала раздражения в трубку.

– Муковисцидоз, – терпеливо повторила собеседница. – Генетическое заболевание. Вам нужно приехать к нам завтра и сделать потовый тест⁵

– Какой ещё тест? Хорошо, будем...

– Швыряю трубку, перевожу взгляд на сладко спящую Зо-

⁵ Исследование, при котором измеряется концентрация соли в поте. Соль состоит из натрия и хлора (хлорид натрия). Для потового теста, прежде всего, важно измерение количества хлора (в «миллиэквивалентах на литр» = мЭкв/л (mEq/l)). При тесте измеряется также уровень натрия, концентрация которого приблизительно соответствует концентрации хлора. Концентрация хлора, превышающая определённый порог (60 мЭкв/л хлора после 6 месяцев и 50 мЭкв/л в первые месяцы жизни) типична для муковисцидоза. Значения хлора ниже 40 мЭкв/л (30 – в первые месяцы жизни) исключают наличие заболевания, за редчайшим исключением. При положительном результате потовой пробы (хлориды > 60 ммоль/л при классическом методе Гибсона – Кука и/или проводимость > 80 ммоль/л NaCl) диагноз подтверждается. Прим. автора.

лотинку и на ватных ногах-подушках спускаюсь в кухню. В груди тревожной птахой бьётся сердце.

– Какой муко..., чёрт его дери, ...цидоз? Да идите вы все!

Вспоминаю, что слышала это некрасивое сложное слово однажды по телевизору. Резануло слух, и сразу забыла. Тогда показали плачущую маму с бледным худеньким мальчиком на руках, объявили срочный сбор на дорогостоящее лекарство, и я перевела несколько сотен. Мне всегда казалось, что мои небольшие деньги могут сыграть большую роль и спасти кому-то жизнь. А ещё была уверена, что такая беда никогда меня не коснётся.

Дрожащими руками ввожу в поисковик непонятный термин, по диагонали пробегаю глазами по строчкам и, зависнув, сажусь мимо стула.

Матерь Божья...

...Муковисцидоз – самое распространённое заболевание среди генетических...

...происходит от латинских слов «mucus» (слизь) и «viscidus» (вязкий)...

...фиброзный кистоз...

...поломанный ген...

...мутация...

...болезнь белой расы...

...густая, пластелинообразная мокрота...

...поражается весь организм, но большие всего страдают дыхательная и пищеварительная системы...

...неизлечимое...

...дорогостоящее...

...не переваривается пища...

...постоянный кашель...

...деформируются фаланги пальцев по типу барабанных палочек...

...ногти в виде часовых стёкол...

...инвалидность...

...частота болезни в России – 1:10000 новорождённых...

...подавляющее большинство больных умирает в детском возрасте... умирает... в детском возрасте... умирает... в детском воз...

Не может быть. Этого просто не может быть. Со мной ничего подобного не должно произойти. Руки вновь потянулись к всезнающему помощнику:

...бледность кожных покровов...

...раздутый «лягушачий» живот...

...ярко выраженный сосудистый рисунок...

...вялость...

...зловонный жирный стул...

...главный признак заболевания – повышенная солённость тела...

Чёрт. Чёрт. Чёрт!!!

Смотрю на время. Сколько она уже спит? Больше трёх часов. Перескакивая по две ступени сразу, вбегаю на второй этаж и распахиваю в детской шторы. Спит. Не дожидаясь,

когда откроет глаза, тормошу и распеленовываю свою сонную красавицу.

Грустное осеннее солнце рентгеном просветило крошечное тельце. Присмотрелась и ахнула... Гигантский живот исчерчен голограммой капиллярной сетки. Непропорционально выглядят тонюсенькие ручки и ножки. Бледная кожа поражает прозрачностью.

Поднесла к носу подгузник. Фууу!

Куда я смотрела? Слепла от счастья.

Так, что ещё? Облизываю пересохшие губы, зажмуриваюсь и целую малышку в лоб.

Жизнь мгновением проносится в голове. Счастливые кадры, которые минуту назад надёжно хранились в памяти, в секунду истлевают и развеиваются пеплом. Всё, что раньше казалось страшным и непоправимым, вмиг становится глупым и ничтожным. Горько-солёная.

Судорожно целую щёки, руки, ноги, животик, облизываю ладошки и пяточки. Злата вся нечеловечески солёная. Всё понятно без всякой потовой пробы. Тревожная птаха в агонии бьётся в груди и рвётся на волю, подбираясь к горлу. Позже я прочту где-то притчу: «В старину считалось, что солёный ребёнок наказан сатаной и должен умереть...»

– Мама, мамочка! – захлёбываясь слезами и задыхаясь в трубку, сбивчиво передаю разговор с генетиком.

Слова поддержки, сказанные человеком, подарившим мне жизнь, навсегда станут мантрой-заклинанием:

– У нашей Златы обязательно всё будет хорошо. Вот увидишь. Человеческий фактор никто не отменял.

Ночь душит, давит бетонной плитой. Только бы дождаться утра и не свихнуться от безысходности...

10.11.2016

Генетическая лаборатория встретила тишиной обшарпанного коридора и любопытными взглядами парочки с беременяшкой. Ребята ждали своей очереди, обнимались и перешёптывались. Мысленно пожелала их будущему малышу здоровья. Хотя, признаюсь, далось мне это непросто.

Лаборант объяснил технологию потовой пробы, наложил на предплечье Золотинки аппарат и сказал ждать. Полчаса показались мне вечностью. Разглядывая хрустальные пальчики дочери, с ужасом представляла, как они превращаются в уродливые барабанные палочки с толстыми часовыми стеклами вместо ногтей, и отказывалась верить в происходящее. Где-то в глубине души тлел уголёк надежды, что это какой-то глюк, злая шутка, страшный сон. Но интуиция и факты упрямо шептали: ошибки быть не может, слишком много совпадений.

– Ожидайте, вас пригласят.

Я представляла генетика высоким сутулым ботаном в очках в толстой оправе, но нас позвала милая маленькая блондинка. Запинаясь, она озвучила результат теста: 123 миллимоль на литр (ммоль/л) при норме 40. Извиняющимся голо-

сом, будто она виновата в случившемся, вынесла заключение: муковисцидоз подтверждён. Сомнений быть не может. Врач опустила глаза и нервно переложила с места на место стопку бумаг на столе.

В ушах больно зазвенело. Никогда не думала, что такой красивый добрый человек однажды скажет мне такие страшные слова.

Муж бережно прижимал к себе малышку мощными руками, словно пытался в камуфляже своей военной формы укрыть от беды. Огромный сильный мужчина смотрел на своё сокровище и снова плакал. Но это уже были слёзы безутешного горя, а не радости.

Парочка с беременяшкой сочувствующими взглядами проводила нас по коридору в обратный путь. Наверно, они слышали, как я кричала и билась в истерике.

Двери Рая с грохотом захлопнулись за нами.

Впереди, по прогнозам, нас ждал Ад длиной в жизнь...

Кто виноват?

– Я приучила себя смотреть вперёд и ни о чём не сожалеть.

«Загадочная история Бенджамина Баттона»

11.11.2016

Здравствуй, дневник.

Давно хотела начать делиться с тобой своей жизнью, но повода не было. Теперь он появился. Неожиданный, ужасный повод.

Почему всё это произошло с Золотинкой? Постараюсь разобраться... нужно время. Не претендую на точность, могу перепутать факты, цифры и термины. Расскажу, как поняла, своими словами. Хотя, чёрт возьми, я отказываюсь понимать и принимать происходящее. Отказываюсь!!!

Я думала, что всё самое страшное со мной уже случилось. Когда маму сбила машина и она неделю пролежала без сознания. Когда родился обвитый пуповиной, удушанный Павлик. Когда умер первый муж и я везла его тело по Шёлковому пути из Узбекистана в Россию в рефрижераторе в 40-градусную жару.

Казалось бы, куда больше горя на одну человеко-единицу? Но нет, Ирина. Судьба подкинула тебе новый квест, из ко-

того, похоже, выхода нет. Получи, распишись.

У нашей Золотинки муковисцидоз, или кистозный фиброз – смертельное генетическое заболевание. Оно поражает органы человека с самого рождения. Страдают все железы внутренней секреции, особенно поджелудочная. Слизь в организме больных МВ вязкая, пластилинообразная. Лёгкие забиваются густой мокротой и перестают нормально работать. Развиваются опасные инфекции, которые сложно и дорого лечить. Пациенты с муковисцидозом – кандидаты на трансплантацию лёгких, сердца, печени, почек.

Заболевание проявляется по-разному и зависит от степени тяжести мутаций гена. Если мутации «мягкие», муковисцидоз проявляется позднее, в 6-10 лет.

Но чаще сразу после рождения, и это считается «тяжёлой» формой болезни. У Златы именно такая, «тяжёлая» мутация F508del, плюс ещё одна, которую пока не определили.

Люди, больные этим страшным заболеванием, чаще всего бледные и худые. Пища почти не усваивается, им приходится всю жизнь принимать пищеварительные ферменты. В тяжёлых случаях устанавливают гастростому, через которую поступает высококалорийное питание, чтобы человек хоть немного прибавлял в весе.

Жить с МВ – бороться за каждый вдох и выдох. Постоянно пить лекарства и терпеть бесконечные процедуры, без выходных и праздников. Чтобы эвакуировать из лёгких гу-

стю мокроту, приходится делать ингаляции и дыхательные упражнения – кинезитерапию ⁶. Важно как можно больше двигаться, прыгать, бегать, заниматься спортом, преодолевая себя. Дети с таким заболеванием – настоящие герои. Большая часть их детства проходит в больнице. Они умные, не по годам взрослые и талантливые.

Эти пациенты вынуждены избегать скопления людей и закрытых душных помещений, должны носить маски, чтобы не заразиться от окружающих. Быт для них обязан сохраняться стерильным. Им угрожают микробы, грибок, плесень, стационары и поликлиники. Весь мир превращается в источник опасности, и это не преувеличение. Любая инфекция может закончиться больницей. Лечиться приходится настолько дорогими препаратами, что становится страшно, как жить дальше. Нуждаешься в сильных антибиотиках – выложи больше трёхсот тысяч рублей, специпитание стоит пятьдесят тысяч в месяц, дренажный виброржиглет – без малого миллион. У людей нет выбора, они обращаются в благотворительные фонды, пишут просьбы о помощи куда только могут. А драгоценное время теряется. Сокращается жизнь. И что им делать, что?!

Раньше эта болезнь считалась детской, редко кто доживал до совершеннолетия. Сейчас в России научились лечить

⁶ Кинезитерапия – реабилитационная методика с использованием механизмов регуляции движения и активного участия больного. Прим. автора.

*МВ и медиана выживаемости*⁷ *подросла. И всё же больные продолжают уходить в мир иной молодыми, совсем юными, даже младенцами, не дождавшись пересадки органов или вовремя не получив жизненно необходимый дорогостоящий антибиотик.*

Где-то увидела статью, что в мире разработали инновационный препарат – корректор, излечивающий МВ, и запустили клинические испытания. Когда это чудо медицины появится в России и станет ли нам доступным – неизвестно. Подождём.

Так кто же виноват? Почему так происходит?

Некоторые наследственные болезни передаются только по женской или только по мужской линии. В нашем случае виноваты оба родителя. Вполне здоровые, они носят дефектный ген и не догадываются об этом до тех пор, пока у них не рождается ребёнок. Нет смысла тыкать друг в друга пальцем и искать причину в плохой наследственности, сглазе и фамильных тайнах. Не нужно бежать к гадалкам и повитухам, чтобы сняли порчу и отшептали. Бесполезно. Даже мне, скептику до мозга костей, приходила в голову мысль к ним обратиться. Да я что угодно бы сделала: сносила бы тысячу пар деревянных бабмаков, спустилась бы в Кольскую сверхглубокую, поднялась бы босая на Эверест.

⁷ По данным Регистра больных муковисцидозом за 2018 год, в России средний возраст смерти пациентов составил $22,6 \pm 9,9$ года, медиана возраста смерти – 23,0 (14,4) года. Минимальный возраст смерти – 0,21 лет, максимальный – 49,6 лет. Прим. автора.

Что угодно, только отведите беду!

Но нет. Генетическая поломка происходит в момент зачатия и после исправить ничего уже нельзя.

Поэтому в первые десять дней после рождения малышам делают неонатальный скрининг – берут из пяточки кровь, чтобы узнать о наследственных заболеваниях, если они есть. Одно из них – муковисцидоз. Пишу только про него, подробности остальных не изучала.

После скрининга возможны 3 варианта развития событий:

Ребёнок здоров (даже не носитель гена MB) – вероятность 25%

Ребёнок – здоровый носитель гена MB, как и его родители – вероятность 50%

Ребёнок болен – вероятность 25%

В первых двух случаях человек живет полноценно.

В третьем – в неравной борьбе всегда побеждает болезнь.

За красивыми круглыми цифрами кроются литры выпланных слёз матерей, а самое страшное – часы, дни и годы страданий людей, захлёбывающихся собственной мокротой и умирающих от удушья.

По статистике, на планете 275 млн. носителей гена MB, в России – 5 млн. В мире 85 тыс. больных муковисцидозом, в России – 4 тысячи. Из 10 тысяч новорождённых у нас в стране один рождается больным MB. Моей Золотинке не повезло. Из 10 тысяч малышей поломанный ген достался

именно ей. У неё самая тяжёлая мутация.

Чёрт.

Конечно, просится риторическое «За что?»

За что моему ребёнку досталась смертельная болезнь? За какие грехи нам предстоит всю жизнь нести этот крест? На эти вопросы не найти ответа ни в одном поисковике.

Последний, самый мучительный факт. Оказывается, существует генетический тест. Он выявляет у родителей риск передачи наследственных заболеваний будущим детям. Я могла заранее позаботиться о здоровье своего ребёнка! Но даже не догадывалась, что оставлю дочери такое дорогое «наследство».

Увы... Что сделано, то сделано.

Вкратце это всё, что я выяснила про своего врага. Да, муковисцидоз стал моим невидимым врагом, и я объявляю ему войну. Пока не знаю, как и когда, но я осилю эту схватку. Вот окрепну и сдюжусь, чего бы мне это ни стоило. Сначала приласкаю и приручу слизистую гадину, пожирающую изнутри мою девочку. Потом подкрадусь, придушу и растопчу. Клянусь.

Пишу эти строки, а слёзы капаят на страницы и оставляют чернильные разводы. Мне очень-очень больно. И страшно. В мою душу плеснули бензина и бросили горящую спичку. Этот пожар не потушить ни уговорами, ни успокоительным, ни временем.

Моя дочь – мутант. Золотая девочка, о которой мы все так мечтали, едва успев родиться, уже умирает...

Палата номер 306

прикройте форточку в палате

гагарин может улететь

я не шучу он между прочим

уже поехали сказал

Михаил Гаевский

(орфография и пунктуация автора сохранены)

15.11.2016

– Доктор, скажите, в вашей практике встречались такие дети? Что с ними? – с надеждой заглядываю в глаза участкового педиатра.

– Знаете, не хочу вас расстраивать... – окатывает докторица из ушата хладнокровия и, не поднимая глаз, пододвигает к краю стола направление в стационар.

Чёрт!

Лучше бы не спрашивала.

Можно ли убить словом? Легко.

Мой с таким трудом поднятый боевой дух пикирует в пол и разбивается. Вдребезги.

Стоп. А кодекс врачебной этики: раздел два, пункт семь? Разве доктор не обязан сохранять деликатность и осторожность в высказываниях? Разве он имеет право лишать веры даже самых безнадёжных пациентов?

Шмыгнув носом, смахиваю со стола справку: «Благодарю», – и выхожу из кабинета.

– Господи, а как же я? – мысленно жалею себя и трясусь от подступающих рыданий, глядя на дорогу через запотевшее стекло такси. – Получается, моя жизнь закончилась? Идеальный мир, который с любовью строила кирпичик за кирпичиком, камушек за камушком, песчинка за песчинкой тридцать пять лет, больше мне не принадлежит? Моя реальность теперь – ребёнок-инвалид, больницы, война с Минздравом за лекарства, страх инфицирования какой-нибудь смертельной заразой и ожидание... конца? Мои планы, карьера, мечты – всё летит к чертям?

– Девушка, не плачьте так, всё будет хорошо, – улыбается таксист, глядя в зеркало заднего вида.

– Да, всё будет хорошо, – смахиваю слёзы и натягиваю на лицо смайлик. – Или не будет...

Больница. Приёмный покой. Очередь из мам с детьми от младенцев до подростков. Температуруют, кашляют и чихают. С нашим диагнозом принимают без очереди.

Документы, анкеты, информированное согласие. Заполняю, отвечаю, подписываю. Дежурный врач взвешивает Злату. Оказывается, после рождения она набрала всего двести пятьдесят граммов. Помню, Павлик в первые месяцы стабильно прибавлял по килограмму.

Осматривает. Холодный металл фонендоскопа скользит по узенькой грудной клетке Золотинки. Спешу скорее завер-

нуть в одеяло крошечное голое тельце. Доктор останавливает сосредоточенным взглядом: хрипы. Рентген показывает роскошную двустороннюю пневмонию. Уже...

Моя девочка... Тебе всего месяц, а столько всего навалилось. – Прижимаю к сердцу медленно дышащий кулёк и вдыхаю усыпляюще-сладкий запах. Тревожная птаха, просыпаясь, расправляет крылья и норовит вырваться наружу.

Пульмонология. Отделение раннего детства забито под завязку. Нам в самый конец. Шурша пакетами, двигаюсь по длинной кишке коридора и озираюсь на открытые двери палат. Вот малыш спит под капельницей, вот ещё трое. Четверо хнычут под масками в ингалятории. Помятая мамочка со спутанными волосами и кричащим карапузом под мышкой выходит из процедуры, а следующая, такая же – заходит.

Вот и наше пристанище – отдельная палата номер 306 для пациентов с муковисцидозом. По-местному – бокс. Чтобы «особенные» не подхватили инфекцию от других деток в отделении, их изолируют. Здесь.

Соседняя дверь – зал для занятий кинезитерапией с табличкой в виде бронхиального дерева и надписью: «Кабинет открыт при поддержке Благотворительного Фонда “Острова”». Эта небольшая комната с зеркалами и тренажёрами станет нашим островком надежды. Здесь Золотинка научится прыгать на батуте, кувыркаться и задувать свечи.

Укладываю в казённую кроватку уставшую кроху. Сво-рачивается клубочком и засыпает – понравилось новое ме-

сто. Сама сажусь, осматриваюсь. Разноцветная детская мебель, постель в медвежатах и зайчиках, салатные жалюзи на огромном окне. Чисто, симпатично, даже уютно. Возвращаясь сюда во второй, пятый, десятый раз за год, взглядом хозяйки не раз потом отмечу обновки, перестановки.

Клонит в сон. Сидя на скрипучей продавленной койке, утыкаюсь в подушку, и как Алиса в Зазеркалье, проваливаюсь в кроличью нору, в лабиринт полудрёмы. Лечу долго, медленно, кувыркаясь, отталкиваясь от холодных липких стен тёмного тоннеля.

Будит тихий женский голос:

– Мамочка, просыпайтесь, – рука в белом халате касается плеча, – разворачивайте вашу красавицу.

Уверенными, но осторожными движениями доктор долго и внимательно ощупывает кряхтящую Золотинку. Расспрашивает про родственников и детей, про наследственность, кто чем болел, от чего умер. Рассказывает об особенностях заболевания, как с этим живут, чем лечатся.

– Самый тяжёлый – первый год жизни, когда ребёнок много спит и мало двигается. Дальше будет легче. Важно строго выполнять назначения врачей, принимать лекарства, вовремя делать ингаляции, массаж и кинезитерапию. От того, насколько добросовестно будете соблюдать рекомендации, зависит качество жизни ребёнка. У нас много детишек, которые уже ходят в садики и в школы, старшие учатся в техникумах и ВУЗах. Они настоящие герои, сильные и смелые.

Да, заболевание тяжёлое, да, неизлечимое. Но с этим можно жить полноценно и долго.

Встречаемся с доктором взглядами. Молча пожимает плечами: ничего не поделаешь, что сделано, то сделано.

– Мама, мамочка! – тараторю в трубку, едва закроется дверь. – Врач сказала, что Золотинка будет жить долго!

Вывод дня: один человек в белом халате сегодня отнял у меня надежду, другой её вернул. Что ж, неплохо, остаюсь при своих.

Дни тянутся расплавленной жвачкой. Конвейер стационара работает как часы: обходы, уколы, капельницы, забор крови, биоматериалов, УЗИ, ЭКГ, ингаляции, физиотерапия, гимнастика, массаж. Золотинка стойко терпит болезненные процедуры, покрхтывает под ловкими руками массажистки и с любопытством задирает головку на лечебной гимнастике. Ей всего месяц, а она уже держит голову! У Павлика это случилось намного позже, почти в полгода.

Я тоже времени зря не теряю.

В сладкие часы затишья, когда отделение засыпает, погружаюсь в дневник. С каждой написанной строчкой моя выгоревшая дотла душа потихоньку обрастает свежей плотью, в венах оттаивает застывшая от страха кровь, отупевший от горя мозг вновь обретает способность разумно мыслить и даже строить планы. Не зря говорят, что писательство – бесплатная психотерапия.

Случаются и моменты слабости, когда ласковый голос ма-

мы в трубке успокаивает, а во мне что-то надламывается. Слезами, что я выплакала в этом боксе в первый год жизни Златы, можно омыть все его стены, пол и потолок. Наверное, поэтому здесь так чисто – столько материнских слёз проливается в этой палате...

Но мантра-заклинание возвращает в реальность: «У нашей Златы обязательно всё будет хорошо. Вот увидишь. Человеческий фактор никто не отменял».

И я беру в руки свою крошечку, сажусь с ней на огромный гимнастический мяч и, прыгая изо всех сил, приговариваю: – Дыши, Золотинка, дыши!

Совпадение?

– Я не верю в совпадения.

– И я тоже. Вот совпадение-то, а?

Джаспер Ффорде, «Дело Джен, или Эйра немилосердия»

Врач знала, о чём говорила – первый год оказался тяжёлым. Золотая мечта родить дочь превратилась в чёрно-белый кошмар. Девочка действительно родилась драгоценная, а я «Кошчем над этим Златом чахла». Мысли чёрными тучами плыли по сознанию:

– Не забыла ли вовремя дать лекарство?

– Достаточно ли с ней попрыгала?

– Не пропустила ли ингаляцию?

– Хорошо ли сделала дренаж? Может, ещё?

И самая мрачная, грозовая:

– Не подхватила ли она какую-нибудь гадость, безобидную для здорового человека и губительную для её лёгких?

Я стала бояться гнилых овощей и фруктов, сырости и плесени. Драила дом с хлоркой и каждый день обрабатывала поверхности антисептиком. Дезинфицировала и стерилизовала вместе с масками и небулайзерами всё, к чему прикасалась Золотинка: соски, бутылочки, игрушки. Сходила с ума

от мысли об инфекциях, капельницах, больницах.

С малейшими тревожными признаками нас направляли в стационар. Участковый педиатр осторожничала, быстро нас туда выпроваживала, и её можно было понять. Кто возьмёт на себя ответственность? Наша «больничная» сумка с вещами и тапками всегда была наготове и ждала очередного путешествия.

20.02.2017

– Почему отказываешься ехать в больницу? Ты понимаешь, что у ребёнка тяжёлое дыхание? Вам нельзя оставаться дома, – настаивала докторица.

Меня раздирали сомнения: она снова перестраховывается или всё действительно так серьёзно? Но написать расписку и остаться дома не рискнула.

– Господи, ну сколько можно? Мы же только оттуда вернулись, – я обречённо буркнула и вызвала такси.

Зимой мы четырежды оказывались в знакомом приёмном покое. Февраль захлестнул волной гриппа и ОРВИ, пациенты в коридоре набились как кильки в трюме. Совесть не позволила попроситься без очереди, мы всё-таки уже «большие», как-никак, пятый месяц. Тут совсем крохи собрались, им надо попасть быстрее. Настроилась ждать, не торопилась. Спряталась в уголке подальше от кашляющих и чихающих, агукала с малышкой и разглядывала её лицо. Злата смотрела так, будто хотела что-то сказать, но не могла. Меня это на-

сторожило. Что именно произошло, я не понимала, но тревожная птаха в груди снова неприятно заворошилась. Нос, носогубный треугольник, губы, подбородок дочери на моих глазах посерели, посинели, почернели...

– А чего мы такие некрасивые? – присмотрелась дежурный врач, резко схватила Золотинку и выбежала с ней из кабинета. – Кислород, быстрее!

Бестолковым взглядом я проводила исчезающий в темноте коридора белый халат, и наконец до меня дошло... Если бы докторица не настояла, если бы я отказалась ехать, Злата бы дома... умерла! Я чуть не угробила ребёнка! Безмозглая овца!

Скорая с сиреной и мигалками мчала нас по встречной в реанимацию. Фельдшер держал над малышкой кислородную маску и устало качался в такт движению реанимобиля.

Прищурилась. Где я видела этого человека? Память закрипела ржавыми шестерёнками. Ну, конечно. Это тот самый фельдшер той самой скорой помощи, которая приехала за мной после аварии. Ну надо же, какое совпадение.

– Как там моя доча? – услышала любимый низкий голос в мессенджере. Он каждый день звучал в сообщениях. – Как спала, как кушала? Скучаю по вам, мои женщины.

– В реанимации твоя доча, обструктивный бронхит, – наговорила я ответ, захлёбываясь слезами. – Ещё немного, и... опоздали бы.

– Ириш, позже напишу, у нас тут опять начинается, не

могу гово... – голосовое оборвалось на полуслове.

Бои за Пальмиру гремели третий месяц. Мир с ужасом наблюдал, как террористы безжалостно уничтожают античные музеи, храмы, гробницы, построенные больше трёх тысяч лет назад. Варвары растаскивали и разрушали всё самое древнее и ценное. Награбленный антиквариат и фрагменты мозаики контрабандой переправляли на Запад через Турцию, Ливан, Саудовскую Аравию и Катар. Памятник Всемирного наследия ЮНЕСКО превратился в руины: от взрыва рухнула часть древнеримского амфитеатра, исчезли с лица земли Триумфальная арка и колонны Тетрапилона. Игилловцы заявили, что превратят Пальмиру в пыль, если войска Сирийской Арабской армии подойдут к стенам осаждённого города.

Несмотря на угрозы, операции продолжались. С середины января началось широкое контрнаступление по всей линии фронта. Сирийскую армию поддерживали союзники, «Охотники на ИГИЛ» и Вооружённые силы РФ. Войска медленно двигались к главной цели – нефтяным и газовым полям Хайян. Контроль над этими месторождениями лишал террористов главного источника финансирования – доходов от контрабанды нефти и газа.

Военные один за другим освобождали города, селения и стратегические объекты, зачищали мелкие и крупные террористические группировки. Боевики огрызались страшно, подрывали «шахид-мобили» и газовые скважины. Но сирий-

ская армия вовремя получила подкрепление и уверенно продвинулась вглубь пустыни. До Пальмиры осталось чуть меньше двадцати километров.

Двадцатого февраля проправительственные силы заняли Маджбаль, Ар-Рамл и ещё несколько важных объектов. В этот же день колонну Сирийской Арабской армии с военнослужащими РФ, переправлявшихся из Тияса к Хомсу, подорвали радиоуправляемым зарядом. От взрыва погибло четверо российских офицеров.

«Груз 200» напомнил большую посылку «Почты России». Только не подписали: «кому» и «от кого». В ней навсегда уснул двухметровый человек в парадной форме, скрестив на груди холодные ладони-колыбели. Рыжая чёлка выбивалась языками пламени из-под фуражки. Веснушки-Антошки рассыпались золотым бисером по бледному лицу.

Горестный крик матери-старушки разрезал морозную тишину:

– Какой короткий отпуск, сынок!

Dr.Banderos

Чтоб смеяться, надо мало...

Просто свободно дышать.

Лучия-Светлана

На страничку Антона на сайте ВКонтакте наткнулась случайно (нет). Теперь всё, что касалось дыхания, липучкой притягивало моё внимание. Видео @Dr.Banderos под хештегом #Антондыши зацепило и не отпускало до последней секунды. Доктором он назвался, потому что по профессии был медиком, биохимиком. Слайд за слайдом сменялись фотографии высокого худощавого мужчины с таким же, как у Золотинки, диагнозом. Ролик призывал помочь собрать средства, чтобы арендовать квартиру в Москве. Человек нуждался в трансплантации лёгких. Сколько времени ждать – неизвестно.

Клик: Антон К., Владивосток. Прокрутила ленту. Прочла шуточный комментарий под нешуточной фотографией парня с кислородной канюлей в носу, утыканного приборами и дренажными трубками.

«Ч/б селфи, как в кино у Тарантино, чтобы жизни не нагонять.»

Ну и чё!.. Не успел я свалить в Европу с шенгеном, как

*меня вчера под утро без ножа застрелил очередной пневмоторакс*⁸. *Теперь я похож на вольнку! Посты с опозданием, так как был занят: много интервью и мероприятий навалилось. Справляюсь!*

Но это было вчера. Сейчас снова в палате, перевозжу дыхание. Берегите себя. Цените каждый день жизни!»

Запустила в волосы пятерню, минуту подумала и решилась:

«Антон, здравствуйте...»

Он рассказал свою историю. Что в детстве часто болел бронхитами, что диагноз поставили поздно, в девять лет, что в этом возрасте их бросил отец. Как его мама работала, чтобы прокормить сына: уходила, когда спал, и приходила, когда спал. Пришлось рано стать самостоятельным. Пока Антону не понадобилась пересадка лёгких, лишь единицы знали о его диагнозе. Скрывал, не хотел вызывать жалость.

Антон: Я с детства протестовал против того, что говорили врачи. Первый раз о том, что умру ребенком, я лично услышал в 9 лет. Не умер. В 14 – не умер. «Не доживет до 18...» – дожил и пошёл в спорт, вопреки запретам. Мне всю жизнь говорили, что я скоро умру. Причём, опирались на какие-то факты, статистику, исследования. Но я считал, что не этим

⁸ От (греч. *pnéuma* —воздух, *thorax* – грудная клетка) – скопление газа в плевральной полости, ведущее к спадению ткани легкого, смещению средостения в здоровую сторону, сдавлению кровеносных сосудов средостения, опущению купола диафрагмы, что, в конечном итоге вызывает расстройство функции дыхания и кровообращения. Прим. автора.

умникам решать, когда мне умирать. Сейчас настал момент, когда ресурс моего организма на пределе, и мне нужны новые лёгкие. Жалею, что бросил спорт. Ещё лет десять пробежал бы бодрячком. Вот дождусь операции, восстановлюсь и обязательно вернусь к тренировкам! А сейчас даже погулять не могу, ползком передвигаюсь по палате.

Я: Антон, мы будем за тебя держать кулачки. Уверена, всё получится как надо.

АНТОН: Спасибо. А ты не отчаивайся. И не делай из ребёнка тепличное растение. Диагноз лишь немного меняет образ жизни. Дай ей почувствовать самостоятельность. Я знаю ребят с МВ, за которых всё делали близкие, пылинки сдували. Итог у них печальный.

Я: Держись!

АНТОН: И вы держитесь. Тем более вы живёте близко к столице. Меня стали правильно лечить в 23 года, когда приехал сюда в первый раз. Сейчас врачи набрались опыта. И ещё, запомни: источник здоровья при МВ – спорт и активный образ жизни. Бегать, прыгать, кувыркаться, заставлять лёгкие максимально работать.

Мы переписывались нечасто. Я спрашивала, Антон отвечал. Поддерживала, он благодарил. Молчала, и он молчал.

Майские в 2017 году выдались жаркими. Народ дождался тепла и, как обычно, собрался за город на пикники. Мы с Золотинкой, по нашей традиции – в больницу. Жара застала врасплох. Малышка внезапно перестала есть, а самое страш-

ное – пить. Я оказалась не готова к такому повороту событий.
– Синдром Псевдо-Барттера⁹, – констатировала врач, осматривая Золотинку, сохнувшую на глазах. – Стремительно теряются электролиты. Срочно отпаивайте, или заберём в ПИТ¹⁰ под капельницу.

Золотинка упрямо вертела головой и сжимала губы, пока я неистово вливала ей в рот из шприца противный солевой раствор. Моя взяла. Отпоила. Спасительная жидкость запустила маленький обезвоженный организм, и сердечко забилося быстрее. В этот раз спасла ребёнка от реанимации.

Я: Антон, привет. Давно не пишешь, как ты?

Тишина длилась день, два, три.

Я: Антон? Антон?!

Антон не стало пятого июня 2017 года. Ему было тридцать три. Он не дождался пересадки лёгких, а его мама не дождалась сына в родной Владивосток.

Соцсети по-прежнему хранят нашу переписку и его фотографии с остроумными комментариями. А я храню память о нём и часто перечитываю его последнее сообщение: *«Думай о хорошем и запускай эти мысли в небо...»*

⁹ Тяжелое осложнение муковисцидоза, которое может развиваться у больных в экстремальных погодных условиях при несоблюдении рекомендаций по дополнительному обеспечению солями натрия и хлора и коррекции водной нагрузки. Прим. автора.

¹⁰ Палата интенсивной терапии. Прим. автора.

Если бы

*«Если бы» – кто придумал эту дурную фразу?
Сколько пустого звука в этой приставке «бы».*

*Если бы я умела все замечать и сразу,
Я бы не упустила знаков своей судьбы.*

*Если бы грело солнце, я бы надела платье!
Жёлтое! Нет!*

С цветами цвета морской волны.

*Я бы тебе сказала «прыгай в мои объятия,
И ни о чём не думай»*

(Сколько там до весны?)

*Если бы мне было пятнадцать, я бы не стригла
косы,*

Не говорила б маме «хватит меня учить!»

Если бы мне ответы, да на твои вопросы,

Вряд ли бы между нами так натянулась нить.

Если бы рядом море, горы, и детский хохот,

Если б мы сами – дети!

в лужи б, да в сапоги!

Сразу бы стало ясно «где – хорошо, где – плохо»

... Что если б мы умели не сочинять стихи...

*«Если бы» что за глупость? Где в этой фразе
сила?*

А на душе обида, острая как стрела.

Если бы я умела, я бы тебя простила.

Всё бы тебе простила,

если бы я могла.

Ах Астахова

10.06.2017

Здравствуй, дневник.

За последний месяц произошло столько событий, что писать не успевала.

А я обещала тебе, помню.

Пока Золотинка спит, черкну несколько строк.

Во-первых, из-за глупости и упрямства я чуть не погубила дочь. Моя крошечка провела без меня в реанимации неделю. Целых семь суток не держала её на руках, не слышала её дыхания, не кормила грудью, не нюхала её волосы, не целовала солёный лобик. Никогда себе этого не прощу. Никогда.

Во-вторых, я похоронила второго мужа. Теперь дважды вдова. Кормить, воспитывать, учить и лечить детей придётся самой. Рассчитывать не на кого. Конечно, мне не привыкать, но теперь добавятся больницы, комиссии, обивание порогов в борьбе за лекарства. А у меня всего две руки, две ноги и одна голова. Как всё смочь и успеть?

В-третьих, заметила череду странных совпадений.

Авария в день родов. Бог хотел забрать у меня ребёнка ещё тогда?

Один и тот же фельдшер встретился дважды. В городе что, единственный экипаж скорой помощи?

Смерти мужей. Оба умерли в сорок лет. Оба – в 40-градусную жару. Опять совпадение?

Не могу объяснить, но в этом есть что-то общее. Пона-

блюдаю ещё. Возможно, выведу закономерность и постараюсь извлечь пользу. Или хотя бы урок.

В-четвёртых, где брать средства?!

Лечение муковисцидоза стоит неподъёмно дорого. Своими силами не обойтись и на государство не облопотиться. Вижу в сети бесконечные сборы на антибиотики, виброжислеты, откашливатели, кислородные концентраторы, высококалорийное питание, дорогие расходники. Да почему всё так дорого? Суммы астрономические: 300 тыс., 500, 800. Больные, особенно взрослые, вынуждены обращаться за помощью к обществу и ждать, когда для них соберут деньги. Иногда ждать месяцами. Во многих странах такие пациенты получают необходимое лечение от государства, имеют достойные пенсии и возможность работать, заниматься спортом и жить долго и полноценно.

Но я живу в России. Мне тоже придётся п р о с и т ь ?

Я привыкла помогать, а не нуждаться. Догонять, а не ждать. На все свои нужды и хотелки всегда находила деньги. Имела финансовую подушку безопасности. Теперь предстоят расходы, которые я не смогу даже предвидеть, а уж тем более оплатить.

Мозги набекрень...

Почему судьба выкручивает руки? За какие промахи наказывает безвыходным положением? Знает, падлюка, что просить о помощи для меня пытка?

И в-пятых. Я стала чаще оглядываться назад и задумы-

ваться.

Если бы знала о болезни и о том, что могу встретить мужчину с таким же поломанным геном, как у меня,пустила бы вообще кого-то в свою жизнь?

Если бы знала, что могу родить ребёнка со смертельным заболеванием, стала бы я мечтать о дочери? Или остановилась бы на одном сыне и посвятила бы себя только ему?

Если бы знала, что ношу под сердцем человечка, заранее обреченного на неравную борьбу за своё место на этой земле и мучительную смерть, стала бы вынашивать беременность? Или всё-таки?..

Если бы в аварии сработали подушки безопасности и малышка погибла, не успев родиться, как сложилось бы дальше?

Если бы я выбирала: отказаться от ребёнка с таким страшным диагнозом и жить привычной, комфортной, спланированной жизнью, или нести этот крест до конца – что решила бы?

Бы, бы, бы, бы, бы...

Ответить пока не могу. Я всего лишь человек. С недостатками, слабостями и амбициями. Бить себя в грудь и кричать: «Смогла бы! Всё равно бы выбрала этот путь!» – не стану, скажу честно. Ноша тяжела. Но и признавать, что умыла бы руки, тоже не буду. Не робкого я десятка. Пусть эти вопросы пока останутся открытыми.

Ну вот, Золотинка проснулась. Нам надо дышать, пры-

*гать, делать массаж, пить лекарства, кушать, играть.
Убегаю.*

До встречи, дневник.

Воскресение

*Я не знаю, что будет завтра.
Мое дело быть счастливой сегодня.
Сидней Смит*

03.09.2017

– Свобода! – пела моя душа.

Я мчалась по Загородному шоссе, как по взлётной полосе.

В сумочке лежал с любовью приготовленный мамой обед.

Лёгкие наполнялись свежим сентябрьским воздухом, в голове тетрисом громоздились планы.

На новеньком мини-кроссовере я торопилась в новую жизнь.

«Старая», побитая и согнутая судьбой Ира осталась в том покорёженном седане.

За рулём сидела новая женщина с расправленными крыльями: за год похорошела, похудела и изрядно поумнела.

Впереди ждала любимая работа, родной коллектив, новые проекты, встречи, достижения. Жизнь постепенно налаживалась.

К нам на время переехала мама. Павлик пошёл в первый класс. Я потихоньку заткнула финансовые дыры и, та-дам! – поменяла машину.

Новенькая, беленькая, с высоким клиренсом, всегда хотела именно такую.

На семейном совете решили: чтобы не сойти с ума от подгузников, сцеживаний и ингаляций, я должна выйти на работу.

Да, решение нестандартное.

Да, машина в кредит – не самая необходимая в моём положении покупка.

Да, Золотинке не исполнилось и года.

Да, другие мамы специально уходили в декрет, чтобы посвятить время своим первоклашкам, а я, наоборот, в такой ответственный момент переобулась из домашних тапочек в бизнес-шпильки.

Да, рвала шаблоны. Нуждалась в этом. Работа всегда меня спасала, а автомобиль был личным психотерапевтом. Заработать и рассчитаюсь. Я так решила.

Плавно нажала узкой кожаной «лодочкой» на педаль тормоза. Ни с чем не сравнить это удовольствие – прощупывать новизну колодок и прислушиваться к тихому шуршанию шин по асфальту.

О, знакомый светофор. Стоит, как ни в чём не бывало. Шумно вздохнула, шугнула прочь неприятные воспоминания и заглянула в зеркало заднего вида. На меня смотрела вполне молодая, но уже умудрённая опытом женщина. Узкое лицо, выглаженные утюжком волосы, сдержанный макияж: только тон, тушь и помада; едва заметные «гусиные лапки»

в уголках глаз, строгая белая рубашка, брошь-сова на воротнике. Такая Ира мне нравилась!

Боковым зрением заметила любопытный взгляд водителя справа, плавно отпустила тормоз и резво исчезла из поля зрения. Без остановок, на все зелёные, катила до офиса.

Коллектив встретил радушно. Чай-кофе-печеньки, отдельный кабинет в просторном open-space¹¹, новые лица, традиционная понедельничная планёрка. Кайф. С головой нырнула в новости компании. Дух захватило от планов! Сколько всего изменилось, а меня не было всего-то год.

Время за работой пролетело кометой. Ровно в тринадцать нольноль пунктуальные коллеги позвали обедать.

Завибрировал мобильник. Участковая докторица. Видимо, приехала на патронаж и застала маму вместо меня. В груди забились тревожная птаха. Давно не вспоминала о тебе, голуба. Что случилось?

– Слушаю...

– У *тебя* такой больной ребёнок, а *ты* вышла на работу?

Головой думаешь, что делаешь?

Молоко хлынуло к груди и просочилось сквозь рубашку. Стоп. Так больше продолжаться не могло. Я год жила в страхе, когда она появлялась. Земля уплывала из-под ног в ожидании ситуации – «сейчас где-то рванёт». Сколько мож-

¹¹ (От англ. Open plan office) – вариант планировки офисного помещения, при котором характерными чертами являются большое количество свободного пространства. Прим. автора.

но? Кто дал ей право со мной так разговаривать? Задержалась невидящим взглядом на экране ноутбука и вдруг разревелась. В отражении заметила, что под глазами расплылись симметричные чёрные круги. Коллеги косились, перешёптывались. Отвела взгляд, неудобно.

Так. Спокойно. Вытирай слёзы-сопли, Ира, – сказала себе. – Не знаешь, что делать – шагай вперёд. Хотя, нет. Кажется, знаю.

30.09.2017

Золотинка пошла. Даже нет, не так. Вприпрыжку побежала! Сильные, чуть кривоватые ножки уверенно потопали по стерильно-выдраенному с доместосом полу.

«Школу молодого бойца» – год ежедневных прыжков на фитболе, гимнастики, массажей – моя девочка закончила на отлично. Злата оказалась ребенком с недетской силой воли, с мальчишеской смелостью, с ловким телом и не свойственной такой крохе сообразительностью.

Малышка прыжком перемахнула в настоящую, правильную жизнь годовасиков. Без ежемесячных больниц, многочасовых капельниц и болезненных анализов. Страшный первый год, как страшный сон в душную ночь, вместе с последним сентябрьским днём остался в прошлом. Вырвался листком из календаря и улетел в осеннее небо. Вместе с ним осталась в прошлом чересчур беспокойная докторица.

По моему заявлению нас перевели на другой участок.

Да, где-то далеко, через полгода или год, нас ждала следующая госпитализация, капельницы и анализы. Но дышать всё равно стало легче, глубже, шире.

У Золотинки появилась куча дел. Неспеша гулять на коляске с бабушкой, с любопытством вертеть головой по сторонам, кататься на качелях-каруселях. И самое любимое – лазить по лестницам и сеткам-паутинам, висеть на турнике и раскачиваться на канате. Вот чем должны заниматься настоящие девчонки. А ковыряться лопаткой в песочнице – скучное занятие, не стоящее драгоценного времени.

Соседские мамочки диву давались, как такая кроха может быть настолько сильной и бесстрашной. Степенные карапузы показывали пальцем на висящую вниз головой девочку и обсуждали её на своём тарабарском. Мальчишки постарше звали малявкой и не брали играть в футбол. Хитрая Золотинка быстро сообразила, как попасть в команду, и ждала момента, когда кто-нибудь пропустит пас. Теряя панамку, она неслась за мячом и уверенно отправляла крошечной ножкой гол точно в ворота противника. Рыжую девочку на площадке запомнили, полюбили и зауважали. Гордость за дочь тоненькой струйкой текла по венам, но я контролировала концентрацию счастья в крови и вовремя перекрывала кран. Жизнь научила не радоваться раньше времени.

Мама

Мамы всегда приходят на помощь.

Даже когда их нет рядом.

Эльчин Сафарли

«Туда без обратно»

30.09.2018

– Я больше не позвоню. С тобой стало невозможно разговаривать, – затих в трубке обиженный голос и разговор прервался.

Ну вот. Поговорили.

Как же стыдно за выпущенное сгоряча пламя неосторожных слов. За вспыльчивость и небрежность к самому хрупкому созданию в моей Вселенной – к тебе, мама. Уши, щёки горели огнём... Позорница. Сколько раз давала себе обещание – сдержаннее и внимательнее относиться к родителям. И столько же раз его нарушала. Потом мучилась и совестью пристыженная лезла с никому ненужными извинениями. Ненавидела себя за это.

Мам, ты мой ангел-хранитель. Посланник Бога с чуть выцветшими от слёз и бессонных ночей глазами. С глубокими морщинками на лице – отпечатком бесконечных суточных дежурств. С руками, истерзанными артритом и иссушенными

ми резиновыми перчатками. Медицинская сестра гинекологического отделения с сорокалетним стажем, которая сохранила и прервала тысячи беременностей, перелила сотни литров плазмы, сделала миллионы инъекций. Уставший ангел в белом халате, забрызганном кровью.

Ты никогда не сидишь без дела. Ставишь тесто, шьёшь, убираешь, моешь, гладишь. Каждому находишь доброе слово и отдаёшь щедрую порцию заботы. Не требуешь отдачи. Тебе просто хорошо наедине с собою. А когда вся семья в сборе, ты летаешь. В ней твоё счастье.

Я должна молиться за тебя на коленях перед иконой.

За то, что ты есть.

Что подарила мне жизнь, дала образование, приучила к труду и дисциплине.

Что не шадила в минуты слабости, а ведь девочек принято жалеть.

Что научила не останавливаться перед трудностями и доводить начатое до конца.

Что сохранила семью, и у нас всегда был папа.

Что жила не для себя, а для нас. Теперь и для внуков, хотя говорят, так неправильно.

За мудрое молчание, когда я не в состоянии слушать.

За нужные слова в моменты, когда неоткуда ждать поддержки, хоть в петлю лезь.

За бескорыстную помощь, когда стыдно просить.

За протянутую руку, когда висишь над пропастью и об-

стоятельства тянут в бездну.

Должна, но не молюсь. За это тоже стыдно.

Ты всегда поддерживала мои самые сумасшедшие идеи. Чутко реагировала на просьбы, давала советы, а потом сама за ними же обращалась. И я была счастлива устроить совместный «мозговой штурм».

Ты – лучшая мама. Ты больше всех ждала нашу девочку. К трём внукам судьба одарила тебя отрадой – внученькой.

Когда меня контузило страшным диагнозом Золотинки, именно ты оказала мне «первую медицинскую помощь» и реанимировала нужными в тот момент словами. Ты сказала главное: «У нашей Златы всё будет хорошо. Вот увидишь. Человеческий фактор никто не отменял». Ты всеми силами своего израненного сердца верила в чудо, когда мы отчаивались. Искала и находила хоть маленький плюстик в любом жирном минусе. В моменты бессилия и апатии безжалостно меня тормозила: «Вставай, собирайся и делай». В минуты, когда паника захлёстывала, предвещая беду, успокаивала меня добрым словом. Денно и ночью ты молилась за нас, в первую очередь за Злату. Когда я попросила переехать к нам на время, собралась без лишних вопросов.

Ты гуляла с внучкой на детской площадке в часы родительского променада. Терпеливо ждала, когда Злата-егоза облазит все лестницы и турники, обкатает все горки с качелями, обойдёт и измерит все лужи. Ты уходила за километр от дома, подальше от людских глаз, и часами катала по сте-

пи коляску со спящей Золотинкой, захлёбываясь слезами и чёрными мыслями: «Вот уйти бы за горизонт, забрать с собой эту боль, освободить дочь от непосильной ноши».

Но горизонт бесконечен, а сон годовалого ребёнка недолог. Приходилось возвращаться в реальность. И снова по кругу. Делала процедуры. Готовила исключительно домашние каши, супчики и пюрешки. Пела колыбельные и рассказывала старые, ни в одной книжке не написанные, сказки. Ты играла роль не только безгранично любящей бабушки, но и заботливой няни, опытного врача, ловкой массажистки, энергичного инструктора ЛФК. Ты просто с ней играла – в кулюкушки, в «козу рогатую», в «последнюю ложечку за маму». Золотинке всегда было с тобой весело, вкусно, уютно.

Ты заботилась о ней, как никто другой. Мама, благодарю тебя. Благодарю!

Знаю, ты готова отдать свои лёгкие, сердце, печень, почки, всю свою плоть и кровь. Лишиться всего до последней клеточки, до капли, лишь бы наша девочка жила и дышала.

Диагноз Златы стал нашим общим врагом. Но, в отличие от неопытной меня, ты выбрала мудрую тактику. Я откровенно ненавижу этого всепоглощающего слизистого монстра. Только ненависть плохой помощник. В отчаянных попытках победить непобедимое я поскальзывалась, теряла равновесие и больно падала. Коварный противник не прощал ошибок и нападал с пушей агрессией. Так получилось в феврале. Тогда у Золотинки возникла обструкция. Потом в мае нача-

лось обезвоживание.

Ты же с муковисцидозом подружилась. Обернула борьбу в игру, так ведь интересней. У тебя дышать – значит играть в слонёнка. Принимать лекарства – пить волшебный эликсир. Делать гимнастику – быть олимпийской чемпионкой. Ну, а чтобы прыгать на мячике, не нужно придумывать игру – это же и так весело.

Ты – лучшая бабушка.

– Алло, мам. Ты это... прости, пожалуйста. Мне так стыдно за свои слова, правда. Прости, прости, прости.

Пауза.

– Дочь, конечно, с радостью. Я же сама тебя учила не бояться просить прощения, если чувствуешь, что виновата. И обязательно, несмотря ни на что, прощать...

Цель вижу

*Сконцентрируйся только на цели.
Путь к ней найдёт тебя сам.*

20.11.2018

– Хочу, сама не знаю чего. Так, по-твоему?

– Получается, так, – чешет лысину и разводит руками Володя. – У тебя задача со всеми неизвестными. Здесь бесчисленное множество решений.

Именно он, лысый Вовка, мой начальник, сенсей и просто лучший друг, научил меня ставить цели по SMART¹², разбивать их на задачи, затем – на действия, и добиваться своего. Неважно, в какой сфере: в работе, в деньгах или в отношениях. Он утверждал, что SMART везде работает одинаково. Володя никогда не принимал отговорку – «не получается». Значит, цель сформулирована неверно и надо найти ошибку.

– Давай ещё раз, – Вова ставит чашку в кофемашину и нажимает кнопку «Крепкий». – Что ты хочешь?

– Я хочу вылечить ребёнка... от неизлечимой болезни...

– Ты понимаешь, что это невозможно? – повышает он го-

¹² Мнемоническая аббревиатура, используемая в менеджменте и проектном управлении для определения целей и постановки задач. Метод SMART разделяет любую задачу на: конкретную, измеримую, достижимую, значимую и ограниченную по времени. Прим. автора.

лос, пе-рекрикивая кофемолку.

– Понимаю. Но ты же сам всегда говорил, что нет ничего невозможного. Просто цели неправильно ставим. Говорил?

– Было дело... – машина стихает и пускает из холдера густую ароматную струйку. – Недостижима твоя цель. Извини, я ошибся. Чудес не бывает. Не всё возможно, даже если очень сильно захотеть.

Даже Володька, человек с тугим портфелем опыта и знаний, не видит выхода из моей ситуации. Вылечить муковисцидоз по всем законам логики и планирования не выходит.

Чёрта с два. Не верю. Формулирую цель ещё раз.

S – Specific. Конкретная. Что именно я хочу сделать? Вылечить Злату, исправить генетическую поломку. Точнее не скажешь.

M – Measurable. Измеримая. Как я пойму, что достигла цели? Когда её лёгкие, поджелудочная и щитовидная железа, печень, почки заработают, как у здорового человека, и тело станет нормально-солёным. Лизну и пойму.

A – Attainable. Достижимая. Сколько бы я не пыталась, всё тщетно. Могу поддерживать состояние ребёнка, но избавиться от проблемы не получится. Вот! В этом месте сбойт! Может быть, дело не во мне?

Возможно, этот пункт зависит от кого-то ещё?

R – Relevant. Согласованная. Я действительно этого хочу? Абсолютно. Заветней этого желания нет ничего.

T – Time Bound. Ограниченная во времени. Когда я пла-

нирую достичь цели? Хотела ещё вчера...

Чёрт. Всего один пункт не зависит от меня напрямую.

И что делать, наблюдать, как ненасытный слизистый монстр пожирает органы моей дочери? Ждать, когда её поставят в лист ожидания на трансплантацию, которой она, как многие пациенты, может не дожидаться?

Базовой терапии, которую Золотинка получает, недостаточно. Скорость, с которой её лёгкие забиваются липкой густой мокротой, в десятки раз превосходит скорость, с которой мы её оттуда эвакуируем. Риск, что она подхватит смертельную сепатию¹³ или другую опасную инфекцию, в сотни, в тысячи раз превышает мою осторожность. Невидимый враг всегда опережает на шаг.

Не согласна!

Мне нужна *правильная* цель.

Я привыкла планировать и достигать. Устранять причину на берегу, а не дожидаться, когда накроет волной последствий. Всё, что у меня было хорошего, я получила благодаря целеполаганию. Даже золотую дочь спланировала. Мне повезло, хорошие попались учителя – спрашивали строго, потому и выросла отличницей-перфекционисткой.

– Давай, Ира, шевели извилинами. Решение прячется где-то рядом, – снова твержу себе. – Как всегда говорит мама? Человеческий фактор никто не отменял. Человеческий фак-

¹³ Палочковидная бактерия, устойчивая ко многим антибиотикам. Прим. автора.

тор...

26.11.2018

Ровно в девять утра я стояла у дверей Национального Медицинского Исследовательского Центра Здоровья Детей. В самом сердце Москвы на Ломоносовском проспекте началась двухдневная Всероссийская конференция. На повестке дня «Решение актуальных проблем пациентов с муковисцидозом в России: В эпицентре – родитель». Встреча проходила в рамках Европейской недели осведомлённости¹⁴ об этом редком заболевании.

Профессора, доктора наук, ведущие специалисты, представители благотворительного фонда «Острова», региональных общественных организаций, министерств и ведомств, родители – собрались в конференц-зале обсудить проблемы, объединившие четыре тысячи российских пациентов, среди которых была моя девочка.

Спикеры один за другим сменяли друг друга. Называли тяжёлые на слух термины. Озвучивали страшные цифры. Демонстрировали на экране непостижимые человеческому и невыносимые материнскому взгляду слайды.

Я отказывалась это знать.

Будущее Золотинки – это постоянные анализы, посевы,

¹⁴ 21 ноября ежегодно отмечается Европейский день муковисцидоза (European Cystic Fibrosis Awareness Day, ECFAD). С 2009 года проводится Европейская неделя муковисцидоза, приуроченная к Европейскому дню муковисцидоза. Прим. автора.

ингаляции, антибиотики, гимнастика, кинезитерапия, дезинфекция. Безнадёга. Где-то там, в тумане будущего, непонятно, далекого или близкого – мою дочь всё равно, потирая лапы, поджидает трансплантация.

Я возвращалась в гостиницу, с трудом переваривая увиденное и услышанное. Сидела в полупустом вагоне метро и, откинув тяжёлую голову на спинку сиденья, наблюдала за пассажирами. Вместе со мной ехало человек сорок. Возможно, кто-то из них так же, как и я, являлся носителем поломанного гена. Кто именно? Парень лет двадцати в наушниках? Девчушка с розовыми волосами и пирсингом в носу? Женщина в кашемировом пальто и элегантной шляпе? Или мужчина со спутанной седой бородой, уткнувшийся в книжку?

Динамик объявил «Площадь Революции», и парень в наушниках выскользнул из вагона. Повезло, скорее всего, не он. Счастливчик.

27.11.2018

Второй день конференции начался бодрее. Представители рассказывали о планах, мировых и отечественных разработках, осторожничали, озвучивая перспективы. Мой распухший за сутки мозг едва поспевал принимать и перерабатывать гигабайты информации, но когда слух зафиксировал знакомое маркетинговое «таргет»¹⁵, в сознании что-то щёлк-

¹⁵ С английского – «цель», «мишень». Прим. автора.

нуло. Я изо всех сил напрягла внимание. Так, с этого момента поподробнее...

Оказывается, с 2016 года в мировой практике лечения муковисцидоза появилась таргетная терапия, которая действует напрямую на дефектный ген. В год, когда родились Золотинка и её диагноз, муковисцидоз научились лечить! Не бороться с последствиями, а устранять причину. Именно в этот год! Опять совпадение?

Хотя больных подводит всего один ген, вариантов его поломки множество. Учёные насчитали больше двух тысяч мутаций. Одни встречаются часто, другие единичны. Для определённых групп разработали, протестировали и зарегистрировали уникальные препараты: «Калидеко», «Оркамби», «Симдеко» и «Трикафта». Их разрешено принимать пациентам с двенадцати лет. Препараты стоят огромных денег. Цена годового комплекта терапии «Оркамби» – 270 тысяч долларов, «Симдеко» – 292 тысячи долларов, «Калидеко», «Трикафта» – 311 тысяч долларов.

Муковисцидоз нельзя излечить. Но его можно сдерживать и даже остановить, если пожизненно принимать подходящие генетические корректоры.

Лысый, ты был прав! У моей задачи действительно бесчисленное множество решений, и одно из них нашлось. Правда, решение это мне, как и остальным российским семьям с МВ-пациентами, было не по карману. Но об этом я решила подумать «завтра».

А в тот день я чётко увидела цель. Отыскала недостающее звено моей цепочки планирования. Получается, не всё зависело от меня, но это неважно – мировое медицинское сообщество теперь было со мной заодно. Оставалось только ждать и беречь органы Золотинки до того момента, когда ей исполнится двенадцать и она получит долгожданную таргетную терапию. Я была уверена, что учёные, врачи, фармкомпании, благотворительные фонды обязательно договорятся. Человеческий фактор никто не отменял...

Тем временем конференция продолжалась, и на трибуну взошла *она*...

Она

Однажды вздохнёшь, перестав постоянно стараться.

Лучия-Светлана

28.11.2018

– Слово предоставляется Ксении С.

Гул в зале мгновенно затих. Внимание аудитории устремилось в центр трибуны, где скромно сидела маленькая хрупкая девочка. Из-за огромного стола её едва удалось разглядеть. После выступлений габаритных седых профессоров Ксюша казалась Дюймовочкой, случайно залетевшей на ласточке в окно. Началась закрытая пресс-конференция.

У меня не укладывалось в голове, насколько уникальный человек сидит передо мной.

Ксения родилась в 1991 году в Германии. Её папа служил капитаном автомобильных войск в военном городке в Берлине. Сразу после рождения у девочки развился мекониальный илеус¹⁶ и на пятые сутки ей сделали сложнейшую опе-

¹⁶ Мекониальный илеус – патологическое состояние в педиатрии и неонатологии, возникающее на фоне муковисцидоза и проявляющееся обтурацией дистальных отделов тонкого кишечника уплотнённым первородным калом. Заболеваемость составляет порядка 1:2000, страдают 10-20% детей с муковисцидозом. Данная патология является причиной более чем 30% всех кишечных непро-

рацию на кишечнике. Малышка выжила. Тогда же ей установили непонятный диагноз, о котором Ксюшина мама никогда не слышала – муковисцидоз.

Первые два года девочка благополучно получала драгоценное лечение. В 1993 году, когда советские войска покидали прекратившую своё существование ГДР, семья военного с двухлетней Ксюшей вернулась на родину, в новую страну, в Россию, на Дальний Восток. Начались не самые лёгкие будни пациента с муковисцидозом: перебои с препаратами, проблемы с лечением. Отечественная медицина находилась в упадке, российские врачи ничего не знали об этом редком заболевании, нужных лекарств было не достать. Здоровье девочки запустили. Вспыхнула череда обострений и бесконечных госпитализаций.

Ксюша летала с мамой на самолётах, что с её течением болезни, оказывается, было категорически запрещено. Три перелёта – плюс три пневмоторакса в историю болезни. Последний случился в 2008 году – спонтанный, многократный. Следом накрыли два тяжёлых месяца обострения, когда в лёгкие пришлось эндобронхиально вводить препарат, попростому – делать «заливку». «Никогда не забуду этот кошмар», – признавалась Ксения.

В том же году в жизни девочки появился доктор Красовский – врач-пульмонолог, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник ФГБУ НИИ пульмонологии и про-

сто большой добрый бородач. С этим доктором рано или поздно встречается каждый российский МВ-пациент. Сначала Станислав Александрович консультировал Ксюшу удалённо, потом познакомились лично.

В двадцать один год девушка начала пользоваться кислородным концентратором.

В двадцать два перешла на аппарат НИВЛ¹⁷.

В двадцать три ей пришлось спать под НИВЛ ночами.

В 2016 году в новостях показали, как награждают российских трансплантологов за сложнейшую операцию – пересадку лёгких ребёнку. Ксюша поняла, что это её шанс.

В этом же году десятого ноября она приехала в Москву, в НМИЦ Трансплантологии и искусственных органов имени академика Шумакова.

Начались долгие два года пути к пересадке лёгких. Вес девушки снизился до критических тридцати килограмм. Тридцать килограмм в двадцать шесть лет! В таком состоянии оперировать нельзя. В феврале 2017 года ей установили гастростому. Через трубку вводили специальное высококалорийное питание, и вес постепенно прибавился. В мае Ксению включили в лист ожидания.

Кто обычно становится донором органов? Как говорят врачи, чаще всего это гастарбайтеры, которые игнориру-

¹⁷ Неинвазивная вентиляция легких – это способ поддержания дыхания с помощью аппарата для вентиляции легких через маску / специальные носовые канюли / мундштук. Прим. автора.

ют технику безопасности и падают с высоток, да байкеры, которые летают, себя не помня, и разбиваются вдребезги. Но, увы, их большие здоровые лёгкие не всегда помещаются в узкую грудную клетку измождённого МВ-пациента. Плюс должны совпадать группа крови и резус-фактор. Поэтому очередь на пересадку двигается убийственно медленно. Некоторые пациенты ждут органы годами.

Ксюша для себя решила, что операция состоится непременно ночью и обязательно весной. Так и случилось.

Девятнадцатого марта 2018 года в 22:49 зазвонил телефон. Сергей Владимирович Головинский, трансплантолог, торакальный хирург, срочно вызывал Ксению на операцию. Появился донор. Сердце Ксюши ушло в пятки. Через час она уже была на месте, ещё через час ей сделали пересадку, через сутки она уже лежала в палате. Больше всего маленькая слабая девочка боялась оказаться надолго в реанимации без своих близких. Поэтому она мысленно уговаривала себя не спать и старалась дышать изо всех сил.

Операция прошла успешно. Через месяц Ксению выписали домой. Ещё месяц она делала привычные ингаляции, а потом процедуры отменили. Навсегда.

Я смотрела на эту отважную маленькую девушку, слушала её невероятную историю и, казалось, у меня у самой на час остановилось дыхание.

Передо мной выступал человек, который дышит чужими лёгкими!

Конференция закончилась и участники разбрелись кто куда.

Я проследила за Ксюшей и прилепилась к ней в буфете. Несколько минут сомневалась, разглядывая её тоненькие пальцы с выпуклыми ноготками-стёклышками, и наконец решилась заговорить. Не могла упустить шанс и не спросить о главном.

Мы взяли по кофе и бутерброду, сели за дальний столик и продолжили разговор тет-а-тет.

...Ксюша благодарила родителей за то, что, оберегая, они не посадили дочь «под колпак». Что дали возможность жить полноценной жизнью, иметь друзей, получать образование. Они никогда не опускали руки, искали и находили выход из самой безвыходной ситуации, привозили из-за границы дорогие оригинальные антибиотики, потому что отечественные аналоги совсем не помогали.

Ксюша любила и сама была любима. Уже после операции, в августе состоялась свадьба: настоящая, большая и красивая, о какой она всегда мечтала.

Когда я разглядывала Ксюшины свадебные фотографии в соцсети, почему-то больно защипало в носу: девушка с осиной талией в роскошном белом платье, бесконечный шлейф подола, кружева ручной работы, ниспадающий водопад фаты. А каков жених!

Зажмурила на мгновенье глаза, представила свою Золотинку в подвенечном облаке счастья... и отодвинула преж-

девременную радость. Рано задумалась...

– Последний вопрос. Понимаю, что не очень корректный, поэтому, если неудобно, можете не отвечать. Но меня это очень волнует. А как же... дети? – набралась смелости и спросила я.

– Планируем, но только путём суррогатного материнства. Не из-за лёгких, нет. Врачи не разрешают мне рожать из-за тяжелого течения болезни. Слишком много перенесла осложнений.

Где-то глубоко внутри приятно зажгло, и тепло расплавленным мёдом разлилось по всему телу.

– Я верю, вы обязательно станете мамой. А я обязательно буду бабушкой...

Ты мне друг, но я тебе враг

*Друг – это другой я.
Зенон Элейский*

21.03.2019

– Не удивляйтесь, так надо! – я улыбнулась прохожему, с подозрением взглянувшему на мои разные носки, и с усилием потянула на себя старинную дверь городского кукольного театра.

Наступила особенная дата – Международный день человека с синдромом Дауна¹⁸. Я представляла нашу компанию на благотворительном концерте, посвящённом «солнечным» детям. В этот день принято в знак солидарности надевать разноцветные носки и оранжевую одежду, чтобы прочувствовать на себе, каково это, постоянно жить под назойливыми взглядами окружающих.

Сдала вещи в гардероб, сфотографировалась в фойе, заняла место в постепенно заполняющемся зале. Начался кон-

¹⁸ Международный день человека с синдромом Дауна. Впервые отмечался в 2006 году по предложению греческого генетика Стилианоса Антонаракиса из Женевского университета. На VI международном симпозиуме по синдрому Дауна, в Пальма де Майорке, по инициативе правлений Европейской и Всемирной ассоциаций «Даун-синдром» было решено объявить 21 марта Международным днём человека с синдромом Дауна. Двадцать первый день третьего месяца выбрали потому что синдром Дауна связан с 3 копиями 21-й хромосомы (трисомия по 21-й хромосоме). Прим. автора.

церт.

Улыбчивые круглолицые ребята, издалека как две капли воды похожие друг на друга, неуклюже танцевали на сцене. Девочка лет пятнадцати крепко держала маму за руку и, глядя ей в глаза, пела «Лучшее слово на свете». Подросток невнятно рассказывал «Зимнее утро» Пушкина. Выступления детей чередовались с речью официальных лиц. Сначала взяла слово руководитель пациентской организации, потом зазвучали поздравления представителей администрации, врачей, спонсоров.

Как они умудрялись сохранять невозмутимый вид? Ватный ком с первой минуты подкатил к моему горлу и не отпускал, пока занавес не закрылся. Я плакала. Сначала от умиления, а потом от боли, выжигающей душу напалмом. Вытирала слёзы насквозь промокшим платком и думала: «За что?! За какие проступки Вселенная посылает матерям такое испытание? Будто отмеряет каждой из нас тяжесть ноши: кому отсыпать с горкой, а кого отпустить налегке?»

Плюхнулась с головой в гнилое болото совести и цинично сравнивала: что легче, быть матерью ребёнка с синдромом Дауна или с муковисцидозом? Или с онко? А может, с диабетом, СМА, с нарушением зрения, слуха, с ДЦП?

Постыдилась своей минутной слабости, отрицательно потряхнула головой и вернулась в реальность. Абсурд. Неблагодарное дело – сравнивать несравнимое. Тянуть лямку матери любого ребёнка-инвалида одинаково больно, страшно

и обидно. Поэтому отогнала никчемушные разрушающие мысли. Прочь, прочь...

Концерт продолжался. Дети пели, танцевали, рассказывали стихи. Кто как мог. Не обращая внимания на затихающий между выступлениями зал, я продолжала аплодировать, пока ладони не онемели. И, зачарованная происходящим на сцене, снова проваливалась в размышления...

Сколько существует заболеваний, столько люди и создают пациентских сообществ. В борьбе с недугом они проходят один и тот же путь, и это объединяет. Причастность к болезни даёт повод для общения и взаимопомощи. «Солнечные» дети собираются, репетируют, устраивают концерты. Слабовидящие и слабослышащие дети учатся в специальных школах. Для малоподвижных проводят мероприятия, где они больше друг с другом общаются.

МВ-пациенты – одиночки поневоле. Им нельзя контактировать с внешним миром свободно, как обычным людям. Они носят в лёгких устойчивую к антибиотикам инфекцию и в любой момент может произойти «переопыление» – перекрёстное инфицирование, которое приводит к летальному исходу.

Больные МВ не опасны для окружающих, но парадокс в том, что они смертельно опасны друг для друга. Генетические братья и сёстры – заложники общей беды. Они вынуждены держаться на расстоянии метра друг от друга, не меньше. Должны носить маски и фиолетовые силиконовые брас-

леты с надписью «СФ», сигнализирующие об опасности. В идеале для них должны предусмотреть отдельные боксы в стационарах и организовать раздельный приём в поликлиниках. Даже собственная одежда и предметы гигиены угрожают МВ-шкам после эрадикации¹⁹. Поэтому после лечения их вещи стирают при высоких температурах в специальных средствах, а предметы гигиены и посуду дезинфицируют в растворах или уничтожают.

Концерт закончился, и публика поспешила к выходу. Я осталась в зале одна, дожидаясь, когда народ в гардеробе разойдётся. С тяжёлыми мыслями пошла одеваться. Надела пальто, намотала оранжевый шарф, с трудом толкнула от себя массивную дверь театра и вышла. Весеннее солнышко обласкало теплом. Я подставила ему распухшее от слёз лицо и жадно глотнула свежего воздуха. Ещё, ещё и ещё. Какое же счастье дышать полной грудью. Какое же счастье жить...

Широко шагала по бульвару в нелепых разноцветных носках и в пальто нараспашку, не замечая недоумевающих взглядов прохожих. Плевать хотела на всех.

Это был мой путь и я его с гордостью проходила.

¹⁹ Медицинский термин. Обозначает комплекс мероприятий, направленных на уничтожение инфекции и создания благоприятных условий для восстановления организма. Прим. автора.

Даня-красавчик

Не бывает поздно, бывает уже не надо.

Фаина Раневская

– С Богом!

Набираю полную грудь воздуха и ныряю в бирюзовую гладь бассейна. Решаюсь на эксперимент – задержать дыхание на минуту. Смотрю сквозь очки на секундомер фитнес-браслета: время не спешит. Пять, десять, двадцать секунд, двадцать пять... Сердце бешено колотится, голова кружится, сознание мутнеет, руки-ноги немеют... тридцать секунд, тридцать пять... Пульс зашкаливает. Страшно. Всё. Больше терпеть не могу. Судорожно вынырываю и громко выдыхаю. Высунув, как псина, язык, пытаюсь отдышаться. Тяжело.

Гребу к лестнице, хватаюсь за поручни, с усилием вытаскиваю дрожащее тело из воды, выползаю и плетусь в раздевалку. Эксперимент провалился. Я не могу продержаться больше тридцати секунд. Ничем не болею, занимаюсь спортом и всё равно не получается. Максимальный рекорд задержки дыхания у ловцов жемчуга и спортсменов по одним данным – шесть минут, по другим – одиннадцать. Потом происходит гипоксия, конвульсии и смерть.

Как они дышат?

МВ-пациенты, особенно «тяжёлые», те, кто ожидают пересадку лёгких, испытывают кислородное голодание постоянно. Не полминуты, не шесть, не одиннадцать. Всегда. Триста шестьдесят пять дней в году. Двадцать четыре часа в сутки. Тысяча четыреста сорок минут кислородного голодания ежедневно. Слабó ?

В таком состоянии человек не то что на работу ходить, спортом заниматься или путешествовать, а на улицу выйти не может. Радиус его пространства ограничивается длиной шланга кислородного концентратора, к которому он прикован. Такой вот получается домашний арест с открытой датой, где наказанный виноват лишь в том, что получил в наследство поломанный ген.

...Данька родился богатырём. Четыре с лишним килограмма – серьёзная заявка на победу в эстафете жизни. Из карапуза-Даника природа искусно вылепила красавца-Данила: выбелила солнцем послушные льняные волосы, нарисовала углём густые дугиброви, тонкими, изящными штрихами начертила правильный нос и пухлые губы. И глаза цвета неба. То серо-голубые, когда радовался, то тёмно-синие, когда грустил. Взглянет, прищурится – всё, пропала девчонка, затаяет и утащит её в любовную пучину. Мечта, а не парень.

Но Даня всегда любил одну-единственную. Аню. С колясок росли вместе, на пá ру топали в сандаликах, сидели за одной партой. Учителя пытались рассадить подальше попу-

гайчиковнеразлучников, но жизнь сама разделила влюблённых. Родители увезли Аню в Мурманск.

Дети повзрослели и между ними встал коварный муковисцидоз. Гадкий слизистый монстр хозяйничает не только внутри. Он расползается снаружи, постепенно отдаляя от человека близких, любимых. Создать семью с потенциальным кандидатом на пересадку органов решится не всякий. Разделить судьбу с неизлечимым инвалидом и плечом к плечу пройти с ним трудный, почти всегда недолгий путь – каким отчаянным надо быть? А когда жить, путешествовать, отдыхать? Когда, наконец, рожать и растить детей?

Даня честно предложил Ане выбор, и девушка честно выбрала. Другого. Можно ли её было за это судить? Ребята остались друзьями и порознь шагнули в мир взрослых. Аня – с новым возлюбленным, Даня – с единственным функционирующим лёгким. Правое у него ещё в пятнадцать лет спало, слиплось и перестало работать. Под угрозой оказалось левое, и тогда встал вопрос о пересадке, но возникла проблема. Из-за деформации грудной клетки врачи московского центра имени Шумакова решили, что операцию провести невозможно, и отказались. Не взялись за Даню и в НИИ имени Склифосовского. Зато согласились в Беларуси. Платно. Головинский, тот самый добрый доктор Айболит, который два года назад подарил Ксюше шанс, согласился дать его и Даниилу. Но возникло ещё одно препятствие. Талантливый торакальный хирург с недавних пор оперировал в Минске и

стоимость операции для россиян, пусть в недалёкой, но всё-таки за границе, была огромной – сто тридцать семь тысяч долларов. Откуда у обычной российской семьи такие деньги? Родители Дани обратились в Минздрав. По закону, если пациенту отказали в трансплантации в родном государстве, оно должно профинансировать операцию за рубежом. Долж-но...

Мама Даниила год обивала пороги инстанций. Билась над тем, чтобы получить законную квоту на операцию в Минском научно-практическом центре хирургии, трансплантологии и гематологии. Трижды обращалась в приёмную Президента, шесть раз стучалась в Минздрав. Упрямо ходила по бесконечному бюрократическому кругу и собрала десятки отписок: «Неправильно оформляете документы», «Денег нет». Даня год терпеливо ждал, но квоту так и не выделили.

Когда началась шумиха в СМИ и соцсетях, врачи института Шумакова пересмотрели своё мнение и перевезли Даниила из Санкт-Петербурга в Москву. Даня – красавчик, боец. Он смог, дождался, дотерпел. Находил силы на шутки: «Сдаваться – не мой конёк». Пока врачи решали вопрос о полном обследовании и постановке в лист ожидания, сердце Дани не выдержало и остановилось.

Он больше не посадит маму на мопед, чтобы отвезти её в лес.

Не махнёт на машине с Никитой, Тёмой и Максом на рыбалку. Не съездит к Ане в Мурманск на байке, о котором так

мечтал.

Даниил умер двенадцатого февраля 2020 года. Ему было двадцать один. Его мама до сих пор хранит многочисленные отписки инстанций и судов.

Минздрав, ты не прав...

СуперБен

*Все хотят быть суперменами,
а он, кажется, просто хотел быть человеком.
Джеки Чан*

Вот это *man*²⁰...

Даже слюнки потекли. Задумалась, с чего вдруг социальная сеть подгрузила мне в рекомендованное страничку этого супермена? Зачарованно продолжила листать ленту. Залипла на полчаса. Голова кружилась от эстетического наслаждения. На фотографиях улыбался мужчина – груды мышц в плаще Тора. Та же прическа, те же доспехи, молот и шлем. Да он вылитый Крис Хемсворт²¹, вернее, его лучшая версия!

Вот это *Бен*...

Бен Мадж – персональный тренер, автор фитнес-программ и блогер с телом бога грома и молнии. Он позирует на фото для модных спортивных журналов и в видеороликах играет своей блестящей мускулатурой, демонстрируя невероятные возможности человеческого тела. Своим примером

²⁰ Англ. «man» – «мужчина». Прим. автора.

²¹ Австралийский актёр, номинант на премию BAFTA. Наиболее известен по роли Тора в кинематографической вселенной Marvel: «Тор», «Мстители», «Тор 2: Царство тьмы», «Мстители: Эра Альтрона», «Тор: Рагнарёк», «Мстители: Война на бесконечности» и «Мстители: Финал». Прим. автора.

он вдохновляет многотысячную аудиторию подписчиков на спорт, правильное питание и здоровый образ жизни.

А в детстве всё было по-другому. Мальчишку Бенни из Белфаста из-за низкого роста и худобы не брали ни в одну школьную команду.

Сложно поверить, но этот атлет тоже родился с кистозным фиброзом. Хочется осмысленно сказать, что МВ у него «был», но так не скажешь. Муковисцидоз неизлечим, он есть у Бена так же, как у Антона, Дани, Ксюши, моей Золотинки и десятков тысяч других пациентов с поломанным геном «CF». И так же, как каждый из них, Бен однажды оказался на грани жизни и смерти. В восемнадцать лет функция его лёгких рухнула до шестидесяти процентов. Тогда парень выкарабкался, встал на ноги и бросил себе вызов – посвятить себя спорту.

Скромняга Бен никогда не думал, что способен кого-то вдохновить. Он просто тренировался и, как все, выкладывал фотографии в соцсеть. Тело мужчины становилось рельефнее и сильнее, популярность росла, и в итоге его часто стали сравнивать с Крисом Хемсвортом. Неужели, правда, похож?

Хорошо, пусть будет так. Мадж принял это сходство. Он и сам в детстве фанател по супергероям. Отрастил волосы, надел костюм Тора, взял в руки молот и запустил серию публикаций под хештегом #Thursday. Начал выкладывать на своей странице фотографии детей с муковисцидозом в костюмах смелых героев и рассказывать о страшном заболевании,

с которым, как оказалось, можно жить долго и качественно.

Аудитория отреагировала восторгом и начала прирастать с бешеной скоростью. На его страницу подписались десятки тысяч англоязычных любителей спорта со всего мира. Но главное, Бен привлёк своими публикациями большое количество МВ-пациентов.

В своих постах атлет мотивирует не прекращать лечение и тренировки, получает благодарности от родителей, которые борются с болезнью своих малышей. Ему присылают фотографии детей в ярких костюмах. Они хотят выглядеть, как Мадж. Они хотят быть такими же здоровыми, как Мадж!

Бен-Тор открыто говорит о своём заболевании. С гордостью демонстрирует послеоперационный шрам на животе и публикует селфи, как принимает лекарства и делает ингаляции. Непрерывно тренируясь годами, вопреки статистике и прогнозам, он становится сильнее и способнее, а функция его лёгких возрастает и держится на девяноста пяти процентах. Вот это пример для подражания! Вот это СуперБен!

Теперь понятно, почему соцсеть порекомендовала мне этот аккаунт. Хештег #cysticfibrosis привел меня к нему в «гости».

Мадж – персональный тренер. Из-за риска перекрёстного заражения он не может тренировать МВ-пациентов, но делает намного больше. Он мотивирует маленьких «супергероев» на ежедневные подвиги, помогает общением и примером принимать лекарства, делать ингаляции и обязательные

процедуры. Он учит их быть активными и, значит, здоровыми. Дарит надежду.

«Я думал, знаешь что, у меня никогда не было таких, как я, когда рос. Все мои супергерои были Суперменом, Бэтменом, Человекомпауком, Тором, но все они были вымышленными. И хотя, да, все стремятся быть похожими на них, они не настоящие»²², – поделился он в интервью интернет-изданию Insider.

«Если что-то случится со мной, люди всё равно будут смотреть на Тора. Они всегда будут ассоциировать его с кистозным фиброзом, поэтому он стал означать больше, чем просто я, как человек...»²³

Что сразу делают родители, когда узнают о диагнозе своего ребёнка? Ищут информацию в интернете, и что узнают в первую очередь? Шокирующие цифры продолжительности жизни пациентов с муковисцидозом.

Бен ломает упрямые алгоритмы поисковых систем:

«Всякий раз, когда кто-то гуглит кистозный фиброз, я хочу быть в топе результатов поиска...»²⁴

Рассматривая фотографии Бена, снова и снова прокручивала в голове напутствие Антона: *«...источник здоровья при МВ – спорт и активный образ жизни...»*, откровения Ксюши: *«благодарна родителям, что не посадили под колпак...»*

²² Цитата из интервью интернет-изданию Insider, 2018 г. Прим. автора.

²³ Цитата из интервью интернет-изданию Insider, 2018 г. Прим. автора.

²⁴ Цитата из интервью интернет-изданию Insider, 2018 г. Прим. автора.

и мудрые слова мамы: «...человеческий фактор никто не отменял...».

Задумчиво перевела взгляд на Золотинку. Крошечка неумоимо скакала на батуте, норовя того и гляди перекувыркнуться в воздухе. В моих висках запульсировали мысли-отбойники:

«Спорт...»

«Активный образ жизни...»

«Не сажать под колпак...»

«Человеческий фактор...»

«Человеческий фактор...»

Маски-шоу

*Я на людей смотрю с опаской, И сомневаюсь без
конца:*

*Мне страшно, что под чьей-то маской
Вдруг не окажется лица...
Александр Горбунов*

01.03.2020

«Он что, больной?» – покосилась на худого мужчину в одноразовой маске у кассы супермаркета. Человек с нездоровым цветом лица рассчитался мятыми купюрами, сгрёб в карман мелочь, сложил в сетку нехитрый продуктовый набор и смачно откашлялся. Покупатели брезгливо шарахнулись от него.

«Как неприятно...» – втянула шею в панцирь пуховика и проводила взглядом сутулую спину. Почему он в маске? Бронхит, ОРВИ или рак лёгких? А, может, туберкулёз? Стоя в пробке по дороге домой, крепко задумалась. Почему общество сторонится людей в масках? Да всё ж понятно! Мы не знаем причины, почему они прячут лицо, а то, чего не понимаем, пугает. Мы боимся заразиться от подозрительных личностей чем-то опасным, вирусным, неизлечимым. Держимся подальше от кашляющих и не задумываемся – а может быть не они для нас опасны, а мы для них?

МВ-пациенты вынуждены избегать посещения общественных мест. Бани, сауны, бассейны для них табу. Но от людей не спрячешься, и ездить в транспорте, ходить в магазины и поликлиники всё равно надо. И приходится носить маски. Не обычные одноразовые, а респираторы.

У этих людей есть причины.

Первая – они боятся заразиться инфекцией от нас, «здоровых».

Вторая – подозрительно часто заходятся кашлем, и закрывая лицо, создают иллюзию заботы об окружающих. Только чем они угрожают? Ничем.

Поэтому «особенные» дети редко посещают садики, школьники обходятся домашним обучением, студенты чаще выбирают профессии, не связанные с работой в коллективе.

Какое будущее ждёт мою общительную, любознательную Золотинку? Она же так любит людей...

10.03.2020

«Где я могла так простудиться? Как идти в таком состоянии к врачу? А если вызову скорую и меня отправят в инфекционку, с кем останутся дети?» Ещё вчера я валялась с температурой тридцать девять и едва не выплюнула собственные лёгкие.

Нельзя лежать. Надо вставать и ехать. С трудом поднялась с постели, кое-как навела в доме порядок и побросала в сумку попавшиеся под руку вещи. Сложнее всего было собрать Золотинку. Ингалятор, стерилизатор, массажёр, сумка с ле-

карствами, батут, фитбол... столько всего важного надо не забыть. Набила багажник под завязку. Отсутствовать неизвестно сколько, а процедуры никто не отменял.

Выкинула из холодильника остатки продуктов, перекрыла воду, выдернула из розеток электроприборы. Кажется, всё. Уходя, посмотрела на Дымку. Сидя на коврике в коридоре, кошка провожала меня грустными зелёными глазами. Когда мы уезжали ненадолго, за ней присматривала соседка, но сейчас интуиция шепнула: «Не оставляй хвостатую дома, неизвестно, сколько продлятся эти “каникулы”». Долго не думала. Посадила перепуганное животное в переноску, по привычке перед выходом посмотрела в зеркало – есть такая примета, чтобы обязательно вернуться, и закрыла дверь.

В путь. Всегда любила дальнюю дорогу. В точке Б ждали родители, на заднем сиденье мирно спали дети, в голове роились неутомимые мысли-пчёлы. Двести восемьдесят километров, три часа езды без остановки, и мы прибыли на место. О, нас уже и встречали. Как же здорово приезжать из дома домой!

Мы с детьми любим это место сильнее, чем наше современное удобное гнёздышко. С радостью спешим из каменных джунглей сюда, в тихий родительский дом. Здесь колокольчик на двери встречает гостеприимным звоном, на кухне пахнет свежей сдобой, а книги и игрушки напоминают о безвозвратно ушедшем детстве.

11.03.2020

Весенние «каникулы» действительно затянулись. Мир захлестнула пандемия²⁵. Коронованная особа косила с размахом, без устали, без разбору. Разгонялась со скоростью геометрической прогрессии. Р-раз махнёт – положит сотню душ, дв-в-ва – тысячу, тр-р-ри – миллион. Постепенно костлявая добралась и до нашего провинциального городишки, но в родительский дом зайти не посмела.

Сначала меня ломало. От страха, неопределённости, от рухнувшего режима детей и тоски по размеренной жизни. Планы снова летели к чертям!

А потом я разглядела в самозаточении плюсы:

Остановился учебный процесс? Не страшно, выручало дистанционное обучение.

Взяла мало вещей? А зачем много, если некуда ходить?

Изоляция? Нет, не слышали. Огромный двор и сад возле дома – воздуха тонны. Квартирным жителям привет.

Осталась без работы? Пфф... Моя работа всегда со мной.

Толпа родственников собралась в одном доме? Это же прекрасно. Так долго и неспешно мы не общались больше восемнадцати лет. Время, проведённое с родителями, бес-

²⁵ Пандемия COVID-19, вызванная распространением коронавируса SARS-CoV-2. Вспышку заболеваемости вирусом впервые зафиксировали в Ухане, Китай, в декабре 2019 года. 30 января 2020 года Всемирная организация здравоохранения объявила эту вспышку чрезвычайной ситуацией в области общественного здравоохранения, имеющей международное значение, а 11 марта – пандемией. Прим. автора.

ценно.

Особенный кайф – потерять счёт времени. Не ждать, когда всемирная истерия закончится, не заглядывать в будущее, а просто жить. Пить в кругу семьи чай с вишнёвым вареньем, слушать, как строчит на машинке мама, наблюдать из окна, как качает колесо детского велосипеда отец.

И ещё один, для меня самый жирный плюс – пандемия надела маски на всех. Сравняла больных и здоровых. Научила соблюдать социальную дистанцию и, что особенно ценно, личные границы. Больше никто не чурался и не тыкал пальцем в людей с наполовину закрытым лицом. Теперь узнал даже ребёнок, что маска нужна для защиты. А опасность у каждого своя...

Встаньте дети, встаньте в Круг

*Встаньте, дети, встаньте в круг
Встаньте в круг, встаньте в круг!
Ты мой друг, я твой друг,
Старый верный друг!
«Добрый жук», песенка из к/ф «Золушка»*

06.01.2021

«О, Мать Милосердная!

Ты видишь жестокую скорбь, терзающую моё сердце! Ради той скорби, которою пронзалась Ты, когда страшный меч прошёл в душу Твою при горьком страдании и смерти Божественного Сына Твоего, молю Тебя: помилуй бедное дитя моё, болящее и увядающее, и если не противно то воле Божией и его спасению, исходатайствуй ему здравие телесное у Всемогущего Твоего Сына, Врача души и телес. О, Любвеобильная Мать! Возри, как побледнело лицо моего ребёнка, как горит от недуга всё тело его, и умилосердись над ним. Да спасён он будет Божией помощью и послужит с радостью сердца Твоему Единородному Сыну, Господу и Богу своему. Аминь».

Шепчу молитву у иконы Богородицы, неумело крещусь и зажигаю свечу. Мысленно проговариваю заветное желание. Ловлю себя на том, что непроизвольно сжимаю кулаки и

стискиваю зубы, так сильно желаю, чтобы оно сбылось. Стою ещё какое-то время. Людно в храме, праздник великий, Рождество Христово. Поправив платок, выхожу в морозную январскую ночь. Верю, физически ощущаю – молитву мою и просьбу обязательно услышат.

07.01.2021

В духовке шкварчит фаршированный гусь, в холодильнике леденеет игристое, за окном тут и там трещат разноцветные залпы салютов. Золотинка кружится под знакомую старую песенку из моего детства:

*Встаньте, дети, встаньте в круг,
Встаньте в круг, встаньте в круг!
Жил на свете добрый жук,
Старый добрый друг.
Никогда он не ворчал,
Не кричал, не пищал,
Громко крыльями трещал,
Строго ссоры запрещал.
Встаньте, дети, встаньте в круг,
Встаньте в круг, встаньте в круг!
Ты мой друг, и я твой друг,
Старый верный друг!
Полюбили мы жука –
Старика-добряка,*

Очень уж душа легка

У него – весельчака...

Мелодию этой песенки из сказки «Золушка» я научилась играть на фортепиано в музыкальной школе первой. Напевая шёпотом, одним пальчиком часами брэнчала незатейливый мотив на старом расстроенном инструменте, пока соседи не начинали стучать в стену.

– Слушайте, что говорят!

Мама прибавляет звук телевизора и я возвращаюсь из детства в настоящее. Гул за праздничным столом стихает. Вся семья смотрит на экран.

«...Президент объявил о создании фонда «Круг добра» для помощи детям с тяжёлыми заболеваниями. Его планируют пополнять средствами от повышения с 13% до 15% ставки НДФЛ для граждан, получающих свыше пяти миллионов рублей в год...»

«...Таким образом мы получим дополнительный доход около шестидесяти миллиардов рублей. Договорились, что создадим фонд... и направим его на поддержку детей с орфанными²⁶, заболеваниями, которые нуждаются в дорогостоящих лекарствах...». За столом радостно загудели:

– Вот так добрый жук!

²⁶ Орфанные заболевания ([англ. rare disease, orphan disease](#)) – редкие заболевания, затрагивающие небольшую часть популяции. Для стимуляции их исследований и создания лекарств для них ([орфанные препараты](#)) обычно требуется поддержка со стороны государства. Прим. автора.

– За это стоит выпить!

– Быть добру!

Пробка от шампанского торжественно отлетает в потолок. Так радостно на душе. Получается, те «наши», «особенные» дети, которым исполнилось двенадцать, скоро получают генетические корректоры и другие дорогостоящие препараты. Закупать лекарства для них будут не просто благотворительные фонды через срочные сборы, а Государство! Вовремя. Без судов. Не дожидаясь трансплантации. Значит, моей Золотинке через каких-то семь лет достанется спасительная «Трикафта»!

Улыбаюсь очередному приятному совпадению и наблюдаю сквозь хрусталь бокала, как золотые нити пузырьков шампанского поднимаются к поверхности. Не зря говорят: «Если в канун Рождества зайти в церковь, поставить свечи и загадать желание – обязательно сбудется. Если оно доброе и чистое...»

По закону Евы

*Маленькая девочка смотрит в небеса,
Там на небе звёздочки, как её глаза...
Ёлочки – иголочки встали в хоровод,
Девочке мечтается... новый год идёт...
Вы скажите, звёздочки, счастье в жизни есть?
Звёздочки мигают ей, чтобы быть честней...
– Есть, моя хорошая, девочка моя...
Ты красива, милая, как мечта твоя...
Год ещё прибавится, ты ведь подрастёшь,
В жизни всё наладится, чтобы пела рожь...
Люди станут умными на земле твоей,
Красота природная, она всех милей...
Маленькая девочка смотрит в небеса,
Она очень верит в жизнь – чудо есть всегда!
Новый год придёт ведь к нам, новые дела...
Очень верит девочка в честные глаза...
Галу Галина*

20.05.2021

«Нашей маленькой Еве срочно нужны лекарства, чтобы выбраться из больницы. Мама называет дочку «мой цветочек», а мы называем Еву «наша девочка», ведь мы уже не раз переживали за неё, когда она боролась за жизнь.

Последнее время Ева в основном в больницах или дома, в четырёх стенах. А ещё в телефоне. Как в окошко, она смотрит

рит в экран, за которым кипит жизнь. Ей тоже хочется гулять, общаться со сверстниками, путешествовать с родителями, но пока нельзя – надо справиться с инфекцией и окрепнуть. Очень редко удаётся погулять по городу с родителями или сходить в парк аттракционов. Когда она рассказывает о зеркальном лабиринте или своих питомцах, она и правда расцветает как цветочек: на лице сияет улыбка, в глазах появляются озорные искорки, а на щеках ямочки. Она так живо рассказывает о том, как дома кошка и собака стянули пирожок, который мама оставила ей на полдник, что начинаешь смеяться вместе с ней, и сразу представляешь маленьких хитрецов.

То, что для ребят её возраста привычно, иногда пугает Еву, ведь через телефон обо всём не узнаешь. Например, Еву никогда раньше не фотографировали с помощью фотоаппарата. Она испугалась и застеснялась, когда фотограф направил на неё внимательный чёрный объектив. Даже слёзы заблестели. Только когда ей показали, как работает камера и дали сфотографировать маму, Ева успокоилась и улыбнулась. Ну а бой с фотографом на шариках развеял все сомнения, что фотография – опасное занятие.

Шарики и фотографа Ева потом нарисует. Она всех рисует: маму и папу, бабушку и прабабушку, хитрого пёсика Лаки и независимую кошку Масю. Она бы нарисовала весь мир, ей бы только выйти из больницы и увидеть его во всех красках. А пока Ева пытается справиться с обострением

и рисует нам с вами в подарок цветочек и подпись “Спасибо!”»²⁷.

26.05.2021

«Мы смогли немного уменьшить сумму сбора для Евы, потому что аптека передала её маме “Бисептол” бесплатно! Наши любимые поставщики иногда становятся нашими жертвователями»²⁸.

01.08.2021

«За две трети лета сумму на антибиотики не собрали. Наша девочка снова попала в больницу с обострением. К сожалению, “Завицефта” в прошлый раз вызвала тяжёлую аллергическую реакцию, но на небольшом количестве “Дорипенема” Еве стало лучше. В этот раз врачи попросили купить его побольше, чтобы хорошим длинным курсом задать все злые бактерии, чтобы Ева набралась сил и смогла приступить через месяц к началу занятий, пусть и дистанционно. Мы мечтаем, чтобы Ева ходила в школу вместе со всеми, ведь она собирается уже в третий класс!

Летняя жара не прошла даром. Питание для гастритомы стало портиться, скисать. Обычно его хранят при комнатной температуре, да и нет возможности в домашних условиях поставить холодильник промышленных размеров. В этом году «комнатная температура» превысила все допустимые показатели. Ева потеряла три килограмма, а

²⁷ Цитата с сайта БФ «Кислород» <https://bf-kislorod.ru/> Прим. автора

²⁸ Цитата с сайта БФ «Кислород» <https://bf-kislorod.ru/> Прим. автора

набирала с таким трудом. Врачи порекомендовали купить небольшое количество питания “Пептамен”, так в условиях отделения Ева могла бы восстановить силы и вернуть потерянный вес. Если эксперимент удастся, то можно закупить ещё немного такого же питания на то время, пока мама оформляла выдачу от поликлиники»²⁹.

С трудом заставляю себя прочесть статью на сайте благотворительного фонда «Кислород». Тревожная птаха бьётся в груди, вырываясь наружу и выклёвывая моё нутро. Невозможно читать эти строки, но я должна знать. Я обязана прожить это горе, как прожила его мама Евы.

В лёгких девочки поселилась сепатия – агрессивная бактерия, смертельно опасная для больных муковисцидозом. Спасти могла только чудодейственная «Трикафта». Но малышке ещё нет двенадцати лет, и по возрастным критериям выдавать препарат пациенту не положено. Родители Евы выиграли суд, который обязал региональное Министерство здравоохранения немедленно обеспечить девочку генетическим корректором. С того дня прошло почти два месяца, но чиновники не спешили закупать дорогостоящий препарат.

Почти два миллиона рублей на одну упаковку спасительного лекарства для Евы собирали всей страной. Сотни неравнодушных людей переводили средства на счёт благотворительного фонда «Кислород», чтобы спасти жизнь беззащитного голубоглазого ангела. Срочный сбор удалось быстро

²⁹ Цитата с сайта БФ «Кислород» <https://bf-kislorod.ru/> Прим. Автора.

закрыть, и казалось, вот-вот должно было случиться чудо. Но...

18.11.2021

«Состояние Евы стремительно ухудшалось. Сатурация³⁰ рухнула до критических 58%. Мама позвонила в Минздрав и попросила прислать скорую помощь, чтобы срочно отвезти дочь в Москву. Там ответили, что по их правилам скорая не может выезжать за пределы региона, и перенаправили мать умирающего ребёнка в медицину катастроф. Там тоже отказали.

Всё тот же благотворительный фонд “Кислород”, который много раз спасал жизни МВ-пациентов, отправил за Евой частный реанимобиль, на котором девочку везли больше четырёхсот километров до столицы. Врачи организовали импровизированную систему кислородной подачи, помогали Еве менять положение, чтобы открыть бронхи, подключали баллоны и фиксировали маску. Водитель выжал из машины всё, что можно. По ночной дороге, под снегом с дождём реанимобиль доехал до Москвы за пять часов.

Ева уже потеряла сознание. Девочку пытались спасти реаниматологи РДКБ³¹, запускали сердце, вводили через га-

³⁰ Показатель уровня насыщения кислородом крови. Прим. автора.

³¹ Официальное название клиники: Обособленное структурное подразделение Российская детская клиническая больница федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова». Прим. автора.

стростому “Трикафту”. Оставалась надежда на чудо: что препарат сработает быстро и даст выиграть немного времени, чтобы организм справился. За Еву молились люди из самых разных концов страны. Маму пустили в палату реанимации держать дочь за руку³²...».

23.11.2021

«Третий день подбираем слова... но так и не поворачивается язык произнести это: Евы больше нет.

Кажется, мы были знакомы с ней с самого начала, с её первых поездок в РДКБ. И оказалось, что будем до самого конца.

В субботу, 20 ноября, силы Евы закончились.

Простите, но правда нет сил писать сейчас подробно, что и как, и кто виноват, и что ещё можно было сделать, и что было бы, если бы... Скажем коротко: муковисцидоз, тяжёлое течение, агрессивная флора, невыдача своевременного лекарств, отсутствие специалистов в регионе. Ей становилось всё хуже и хуже, и никакая наша помощь уже не помогала.

До Москвы мы её успели довести на платной скорой. Даже каким-то правдами и неправдами успели назанимать для неё лучшие в мире лекарства. Наши лучшие врачи делали всё, чтобы спасти Еву, даже когда она сама уже просила её отпустить.

Но не удалось.

³² Цитата с сайта БФ «Кислород» <https://bf-kislorod.ru/>. Прим. автора.

Она сказала маме, что очень устала в этом теле.

Мы до последнего надеялись, что у неё появятся корректоры и сделают тело другим, более здоровым, способным не только болеть, но и наслаждаться жизнью, детством. Сейчас Еве не больно, и здесь, наверное, нужно добавить слово «наконец». Вот только нам с каждой минутой становится всё больней от осознания всего происходящего»³³.

Выключаю ноутбук и с усилием глотаю колючий комок, подступивший к горлу. Боль дрелюю сверлит висок. Представляю себя на месте мамы измученной девочки, закрываю дверь в комнату и начинаю беззвучно кричать...

Смерть десятилетней Евы всколыхнула общественность. Родители и пациенты по всей стране вышли на пикеты и требовали наказать виновных. СМИ запестрели статьями о преступном бездействии чиновников. Соцсети вопили о несправедливости и беззаконии. Пациентские сообщества требовали соблюдать права незащищённых. Депутаты Госдумы выступили с инициативой и внесли в парламент законопроект, получивший неофициальное название «Закон Евы В.». Этот документ должен был изменить систему закупки лекарств для больных редкими заболеваниями.

По «Закону Евы» Министерство здравоохранения обязалось обеспечить всех пациентов с орфанными заболеваниями своевременной помощью. Если лечащий врач рекомендует лечение, нужно предоставить оригинальный препара-

³³ Цитата с сайта БФ «Кислород» <https://bf-kislorod.ru/>. Прим. автора.

рат с доказанной эффективностью по торговому наименованию. И транспортировку. Немедленно предоставлять реанимобиль до федерального медицинского центра, где пациент наблюдается. И не важно, где он живёт.

Ева хотела быть, как все дети. Ходить в школу, гулять, когда захочется, и с аппетитом есть мамин суп. Мечтала иметь здоровое тело, красивые пальчики и ровные ноготки. Любить родителей, спокойно спать и легко дышать.

Минздрав, ты не прав! Неужели, чтобы детские мечты сбывались, нужен закон?

Новогодний сюрприз

Лучший приз – это сюрприз.

Цитата из к/ф «Чарли и шоколадная фабрика»

09.12.2021

– Мама, а когда у меня будут дети? – с серьёзным видом спросила пятилетняя Злата, рассматривая молодую мамочку с агукающим малышом на руках. Дочь часто поднимала не по возрасту взрослые темы, и приходилось хорошенько думать, как разговаривать с ней на равных.

Очередь в детской поликлинике улыбнулась и наострила уши в ожидании моей реакции. Что ответит мать на неудобный вопрос ребёнка? Как будет выкручиваться?

«Скорее всего, никогда, моя девочка», – мысленно вздохнула я и погладила дочь по золотым волосам. А вслух ответила:

– Когда вырастешь и станешь женщиной.

Вопрос действительно поставил в тупик. Люди с муковисцидозом почти никогда не имеют детей. На то есть две причины.

Первая. Все слизи в организме пациентов с этим диагнозом очень густые. Настолько, что зачатие маловероятно. Хотя возможно.

Вторая. Жизнь муковисцидозника в России сводится к выживанию. Беременность и роды для ослабленного организма женщины с МВ – огромный риск. В любой момент может случиться обострение и понадобится тяжелейшая антибиотикотерапия. От этого умирает зарождающаяся жизнь под сердцем будущей матери.

Отвлекая Золотинку ярким плакатом на стене коридора, отогнала подальше чёрную мысль. Дождались вызова педиатра, сделали в процедурке плановую прививку и вышли из душного коридора на морозный декабрьский воздух. Фууух. Ещё одну галочку на пути к здоровью Золотинки поставили. Можно выдохнуть.

По традиции после каждой сделанной вакцины мы заходим в ресторанчик и празднуем это маленькое, но важное для нас событие. В этот раз тоже зашли. Злата выбрала картошку фри и молочный коктейль, я ограничилась большим латте без сахара. Чокнулись бумажными стаканчиками и поздравили друг друга с очередным достижением. Мы молодцы. Золотинка со своей порцией расправилась быстро и убежала в детский лабиринт. Наступила пятнадцатиминутная «мамская» свобода, и я с чувством выполненного долга позволила себе полистать соцсети. Новости, мемы, реклама. Ничего интересного. Стоп. Замечаю сообщение в пациентском сообществе:

«Сегодня экспертный совет “Круга Добра” расширил возрастные рамки применения лекарственных препаратов “Зо-

Золгенсма”³⁴ и “Трикафта”... Со следующего года фонд сможет закупать лекарственный препарат “Трикафта” в соответствии с врачебными рекомендациями и решением федерального консилиума для всех пациентов с муковисцидозом в возрасте от 6 до 18 лет. Также сняты ранее действовавшие ограничения по тяжести заболевания...» С шести лет... С шести лет!!!

В голове закрутились назойливые, бессмысленные «бы»:

Если бы возрастные рамки применения «Трикафты» расширили раньше.

Если бы из-за ограничения по возрасту маме маленькой Евы не пришлось судиться с Минздравом и терять драгоценное время.

Если бы Ева, Даня, Антон и сотни других пациентов, которых больше нет, начали получать генетические корректоры с 6 лет.

Бы, бы, бы...

Вернулась в реальность. Заглянув в лабиринт, убедилась, что Золотинка на месте, и приступила к любимому занятию – планированию.

Итак. Та самая волшебная «Трикафта», которая подходит под мутацию Златы и которую я ждала только через семь лет, достанется ей после следующего дня рождения.

³⁴ Золгенсма – первый лекарственный препарат для генной терапии спинальной мышечной атрофии. Его разработала компания AveXis. Самый дорогой в мире препарат. Прим. автора.

Моя дочь получит шанс на жизнь, который стоит больше трёхсот тысяч долларов в год. Препарат, который нужно принимать ежедневно... всегда. Чудо генной инженерии, которое не только убережёт органы моей дочери от пересадки, но и поможет ей в будущем стать мамой.

Смерть маленькой Евы заставила обратить внимание властей на проблему гибнущих МВ-пациентов, которые могли с высокотехнологичной лекарственной помощью жить полноценно, а не умирать в детском возрасте, захлёбываясь собственной мокротой. Возрастные критерии спасительной «Трикафты» в России расширили с двенадцати до шести лет, и этим уберегли сотни детишек с муковисцидозом от неизбежной трансплантации и... смерти.

Невидящим взглядом я уткнулась в стакан из-под кофе, прокручивая в мыслях образ маленькой скромной девочки: белокурые волосы, огромные голубые глаза, выпуклые ноготкистёклышки... Малышка Ева... Ты сейчас далеко, на небесах, но оттуда спасаешь наших детей. Мягких облачков тебе, маленький ангел.

Недостающее звено в цепочке моего плана становилось осязаемым. Я чувствовала, что вот-вот дотянусь и ухвачусь за цель, которая недавно казалась недостижимой.

До сегодняшнего дня я не позволяла себе и мечтать о том, что моя золотая девочка когда-нибудь родит мне внуков. Держала этого непокорного джина в бутылке и каждый раз потуже закручивала пробку, не позволяя ему вырваться.

ся на свободу. А теперь открыла сосуд. Выпустила законсервированную мечту во Вселенную. Это лучший новогодний сюрприз за всю мою историю. Золотинка проживёт долгую счастливую жизнь и обязательно станет матерью.

– Мам, ты чего такая задумчивая? Что случилось? – подбежала вприпрыжку Злата и заглянула в моё лицо.

– Сюрприз случился, дочь! Новогодний!

– Сюрпри-и-из? А какой, ну скажи?

– Скоро узнаешь. О сюрпризе заранее не говорят, на то он и сюрприз!

Не рассказывай мне сказки

*Мы любим сказки, но не верим в них.
Александр Грин. «Алые паруса»*

17.01.2022

Лиза умерла...

Нет сил искать причины и винить причастных к этой трагедии. Читаю новость, руки дрожат, слёзы заливают лицо и разъедают солью глаза и щёки. Лизы больше нет...

У Минздрава стало меньше на одну проблемную пациентку с треклятым муковисцидозом – болезнью, которая доставляет столько хлопот чиновникам и пожирает бюджет.

А у годовалого сына Лизы, карапуза Матвея, сломалась судьба. Здоровый малыш, чудом появившийся на свет от МВ-матери, благодаря новейшему генетическому корректору, вмиг осиротел.

Лиза прошла сотни тысяч шагов, обивая пороги дверей ведомств и больниц. Её юрист написал десятки писем и заявлений. Вместе они пережили пять судебных заседаний.

И случилось чудо. В 2020 году федеральный консилиум вынес решение закупить для женщины генетический корректор. Лиза без перебоев два года получала таргетную терапию и рискнула родить ребёнка. Всё шло хорошо, но... Вне-

запно в Министерстве Здравоохранения Москвы появились новые приказы. Теперь, чтобы получить следующую партию «Трикафты», нужно было пройти дополнительные консилиумы, которые длились месяцами. И длятся до сих пор. Лиза физически не смогла это сделать вовремя и осталась на два месяца без жизненно необходимого лекарства.

Что такое два месяца для Минздрава? Ерунда, не критично, «собака лает – караван идёт». А МВ-пациенту прерывать лечение таргетным препаратом нельзя ни на день, ни на одну капсулу. Интервал приёма «Трикафты» ровно двенадцать часов, и ни минутой больше!

В ноябре у Лизы закончился запас лекарства. Лишь в декабре её госпитализировали в центр редких заболеваний, чтобы согласовать продолжение лечения таргетной терапией. А семнадцатого января, не дождавшись плановой закупки положенного по закону препарата, Лиза умерла. В муках, задыхаясь и захлёбываясь мокротой, ушла из жизни тридцатилетняя женщина и молодая мать. Она больше месяца не видела сына. Её худенькое тело в одиночестве замерло и остыло на казённой простыни реанимационной кровати.

Ежедневно принимая «Трикафту», Лиза могла прожить полноценную жизнь здорового человека и вырастить сына, но её сказка продлилась недолго...

Получается, чудо, которого я так жду, может обернуться бедой для моей Золотинки. Волшебную пилюлю, которую нам дает государство, вот так запросто могут отнять, и тогда

случится катастрофа.

Как мне, матери, решиться и заставить ребёнка проглотить первую капсулу спасительного лекарства, зная, что перерыв в лечении имеет летальный исход?

Ответ, Минздрав, как?

Операция

Лучшая операция та, которую удалось не делать.

Николай Пирогов, русский хирург.

Стоматолог Анастасия Владимировна много лет наблюдала за капризным пациентом. Рассказывала Вовочке про гигиену полости рта, дарила на прощание вкусную зубную пасту и настойчиво предлагала вылечить проблемный зуб. Но выросший из первоклашки капризный тинейджер не соблюдал рекомендации врача. Кривлялся, обзывался, пинался, демонстративно закрывал рот и отказывался от помощи. Уговоры не помогали. Кариес осложнился, инфицированная пульпа спровоцировала воспаление и распад тканей. Врачебный консилиум принял единственное возможное решение – погрузить хулигана в глубокий наркоз и провести операцию...

24.02.2022

Небо рухнуло.

То, что никогда не должно было случиться, стало реальностью.

Воздушное пространство накрыли истребители. По зем-

ле загудели гусеницы танков и бэтээров. Подвалы и бомбоубежища наполнились перепуганными стариками, женщинами и детьми. С экранов засочилась горячая человеческая кровь. Интернет принялся стабильно изрыгать проклятья, ненависть и ложь. Ежедневные сводки понесли страшные вести: погиб, погиб, погиб...

Виски сдавило от страха и неизвестности. Введённые на всё и сразу санкции отняли у беспечных россиян возможность путешествовать по Европе, скупать шмотки в «Заре» и есть бургеры в «МакДоналдс». Других, более озабоченных, лишили права вести международный бизнес, зарабатывать и учиться за границей. А у самых незащищённых, тяжело больных пациентов – забрали шанс на жизнь.

Из аптек начали исчезать жизненно необходимые препараты. Иностранные фармкомпании одна за другой поспешили с российского рынка. Оригинальные лекарства постепенно заменили «дженерики» сомнительного происхождения. Вопрос о закупке дорогостоящей «Трикафты» повис в воздухе. Как чёрт из табакерки, откуда ни возьмись, появилась «Трилекса» – дешёвый аналог уникального генетического корректора, не прошедший никаких клинических исследований. Пациентское сообщество России, которое ещё вчера строило планы на выздоровление, замерло в ожидании: сколько осталось жить?

Да, моя Золотинка «сохранная», она ещё может подождать. А как же другие, тяжёлые пациенты, которые балан-

сируют на грани жизни и смерти?!

Руки каждое утро тянулись к телефону. Послушать, посмотреть – может быть, этот страшный сон закончился?

Нет. Маховик адской человеческой мясорубки только быстрее разогнался. Проснувшись однажды, поймала себя на мысли, что больше не жду хороших новостей. В ближайшее время их точно не будет.

Всё чаще думала о Насте. Она же там. Вся её семья там. У неё там дети.

Последний раз писала ей весной 2014 года. Смотрела страшные новости оттуда и осторожно интересовалась: как вы? В ответ получала короткое «всё хорошо» и оптимистичные смайлики. Настя всегда была немногословной тихоней.

Она пришла учиться в нашу школу в 1997 году. Заканчивала с нами одиннадцатый класс и собиралась подавать документы в медицинский в Москве. Но после выпускного их семья вернулась в Одессу. Анастасия поступила в медуниверситет и стала стоматологом.

– Настя, какой кошмар творится! Как вы?

Так возобновилась дружба одноклассниц, которые двадцать пять лет назад вместе ходили в школу и обратно. Дружба по две стороны баррикад, между которыми разрывались снаряды, летели пули и гибли люди. Дружба, которой кто-то упорно хотел помешать.

Каждое утро начинали с переключки. «Как дела? Как обстановка? Как ночь прошла?» События не обсуждали, опас-

но. Острые углы обходили – у каждой своя правда. Разговаривали про детей, дом, работу. Вспоминали одноклассников и учителей, шутили про так и не открывшийся купальный сезон и мечтали о долгожданной встрече в Одессе.

Теперь я даже не знала, чего хочу сильнее: чтобы скорее закончилась страшная бойня и наступил мир, или получить для Золотинки заветную «Трикафту»?

01.06.2022

– Ирина Викторовна?

– Да, я...

– Врач Широкина, медико-генетическая экспертиза.

– Я вся внимание...

– Вашей дочери в октябре исполняется 6 лет. До 1 августа необходимо оформить заявку на препарат, который подходит под её мутацию. Чтобы вам закупили «Трикафту», нужно привезти в поликлинику документы, заполнить анкету и подписать согласие.

– Всё привезу и подпишу!

Тот самый красивый человек, который когда-то озвучил страшный диагноз Золотинки и попросил приехать, чтобы его подтвердить, снова позвонил, только в этот раз пригласил получить для неё спасительное лекарство.

Совпадение? Нет же, нет!

Семь

Минуты ползут, часы идут, а годы летят.

01.10.2023

– Готово! – торжествует мой перфекционизм.

Я мчусь по шоссе, как по взлётной полосе. В голове приятно копошатся мысли, сзади сидит надёжно пристёгнутая Золотинка, в багажнике дурманит ароматом типографской краски коробка с первой, «золотой» сотней экземпляров моей книги, а впереди ждёт грандиозное событие.

С новым статусом автора я врываюсь в новую жизнь. Все прошлые достижения спрессовались в тяжёлую стопку моей пёстрой биографии, а строгая чёрная обложка её гордо обрамляет. Я написала и издала книгу. Сделала всё, как планировала два года назад.

В который раз захотела и смогла.

На зелёный свет проскакиваю знакомый светофор. Только вперёд. Без остановки. Некогда тормозить на воспоминаниях.

Сегодня, первого октября, через пару часов состоится презентация моего автобиографического романа, приуроченная к семилетию Золотинки. Эта книга – мой подарок дочери. Вся моя любовь, радость и боль от её рождения до это-

го дня выплеснулась на сотню страниц в твёрдом переплёте.

Мероприятие я задумала, когда только начала работать над рукописью. Дату, время, место, формат, дресс-код, фуршет – каждую деталь просчитала до мелочей, каждый момент согласовала и проконтролировала лично.

Мы на месте. Припарковываюсь напротив входа и высаживаю Золотинку. Вкусно пахнувший закусками зал готовится принимать гостей. Стулья расставлены стройными рядами, проектор транслирует на экран буктрейлер³⁵, вокруг фуршетного стола порхает приветливая девушка, раскладывающая закуски, из колонок фоном льётся негромкая музыка.

Всё готово. Можно расслабиться. Мы проходим в дамскую комнату и, открыв дверь, сталкиваемся с отражением в огромном зеркале. Мать и дочь. Зрелость и детство. Две фигуры в чёрном – большая и маленькая. Первая в строгом костюме, вторая в пышном платье. Поправляем причёски, припудриваем носы, всматриваемся в отражения. Шик-блеск!

Гости постепенно заполняют пространство. Самые близкие, избранные, дорогие – врачи, друзья, коллеги, члены городского книжного клуба, представители пациентского сообщества и благотворительного фонда пришли поздравить начинающего автора с рождением книги. И с семилетием дочери.

³⁵ Короткий видеоролик, рассказывающий в произвольной художественной форме о книге. Прим. автора.

Официантка предлагает кофе-чай, фотограф щёлкает объективом, оператор местного телевидения снимает репортаж. Всё идёт по плану. По моему плану.

Время подходит. Вспоминаю свою речь, делаю глубокий вдох и, справляясь с волнением, обращаюсь к публике:

– Уважаемые гости, прошу внимания. Приглашаю занять места, через минуту начинаем.

Участники один за другим оставляют чашки и переходят в конференц-зал. Тревожная птаха от волнения и радости происходящего выпрыгивает из груди. Жду, когда все рассядутся, удовлетворённо окидываю взглядом заполненные ряды, улыбаюсь и...

– Эту дату я выбрала неслучайно. Ровно семь лет назад в этот день родилась золотая девочка Злата – моя дочь и героиня книги. Пять лет я писала рукопись в своём сердце и два года – на бумаге. Когда начинала работу над книгой, не знала, чем она закончится, но точно знала, где и когда состоится презентация. Чётко представляла всё, что произойдёт сегодня. Этот гостеприимный зал. Себя в этом костюме. Дочь в пышном платье. Каждого из вас. Уже тогда знала, кого приглашу разделить радость рождения моего романа. Представляла ваши внимательные глаза и искренние улыбки, ваши сердечные поздравления. Нашего сегодняшнего фотографа и оператора. Напитки и закуски на столе – я всё видела в мельчайших деталях.

Зал громко аплодирует. Дрожь от волнения постепенно

отступает, и я полностью растворяюсь во внимании гостей. Меня обволакивает густая атмосфера торжества, ощущаю на себе вибрацию энергии в зале. Делаю глоток воды, ловлю заинтересованный взгляд девушки в первом ряду и, удерживая его, продолжаю:

– Кто-то из вас уже знает эту историю, кому-то её предстоит прочесть. Кто-то лично столкнулся с проблемой, о которой рассказываю в книге, кто-то слышал. Кто-то, к счастью, вообще с этим не сталкивался и, надеюсь, этого никогда не случится.

– Для кого я написала эту книгу? Сначала решила, что она для взрослых МВ-пациентов и родителей маленьких МВ-шек. Но когда добралась до середины пути и вышла на финишную прямую, то поняла – моя книга для всех, кто способен чувствовать и сопереживать. О чём она? Сначала я думала и говорила, что пишу книгу про редкое генетическое заболевание дочери. Да, отчасти это так. Но когда поставила точку в конце последней главы, когда в двадцатый раз перечитала рукопись, меня осенило. Книга-то не про заболевание! Она про силу материнской любви, способную творить чудеса. Про веру и надежду, и, не поверите – про планирование и постановку целей, благодаря чему невозможное становится возможным.

Замечаю знакомую лысую голову в третьем ряду. Кивает, улыбается.

– Когда-то один умный и опытный человек научил меня

ставить цели по системе SMART. Он уверял, что если сильно что-то захотеть и правильно действовать, всё обязательно получится. И до момента, когда родилась Золотинка, всё так и происходило. А потом случился диагноз. Моя вера в систему пошатнулась. Но я настолько любила дочь и верила в чудо, что продолжала упрямо искать решение этой нерешаемой задачи. И оно нашлось. Благодаря цели.

Хочу вам признаться. Книгу я почти дописала ещё в феврале 2022 года и готовилась её вам презентовать на шестилетие Златы. Но потом с нами всеми случилось то, что случилось, и я растерялась. На полгода забросила рукопись. Боялась написать финал, не знала, что с нами станет. Будущее представлялось мне неопределённым, ужасным. Но потом я взяла себя в руки и решилась заглянуть наперёд. Даже придумала день, когда случится чудо. Редактируя рукопись, нашла главу, где написала дату, когда мы получим долгожданное лекарство – 13.01.2023. И знаете, что? А ведь мы действительно получили его и начали принимать за день до запланированной мной даты, 12 января. Скажете, что чудес не бывает?

Сегодня Золотинке исполнилось семь лет. Книгу, посвящённую её рождению, я закончила. Отдаю свой труд на ваш суд, дорогие читатели. И, конечно, выражаю благодарность.

Благодарю в первую очередь себя за то, что решилась рассказать свою историю миру. Это было непросто и очень больно. Я плакала над каждой строчкой.

Золотинку за то, что пришла в мою жизнь. Рождение дочери – это лучшее, что случилось со мной за сорок лет.

Благодарю, не удивляйтесь, муковисцидоз. Он заставил меня пересмотреть ценности, в очередной раз поверить в свои силы и убедиться, что не бывает несбыточных желаний.

Моих родителей – они всегда меня поддерживают.

Врачей, которые вкладывают свои знания и опыт в здоровье маленьких и взрослых пациентов. Низкий им поклон.

Благодарю литературное агентство и издательство «Пиши как художник». Его команда помогла мне «выносить» и «родить» книгу от замысла и первой строчки до аннотации и обложки.

Благодарю моего редактора, которая помогала мне на протяжении всей работы над рукописью и мотивировала не останавливаться. Она была моим первым читателем и верила, что книга обязательно случится и найдёт отклик в ваших сердцах.

Благодарю сотрудников благотворительных фондов «Круг Добра», «Острова», «Кислород». Волонтеров, журналистов, неравнодушных к проблеме муковисцидоза и других заболеваний.

Особенно благодарю родителей пациентов, которые дали согласие на упоминание своих детей на страницах моей книги. Этих ребят уже нет с нами, но я храню память о них в своём сердце.

Ещё благодарю коллегу, которая несколько лет назад ска-

зала: «Напиши книгу. Я первая её куплю!» Первый подписанный экземпляр – твой.

Большим тяжёлым пузырьём виснет пауза. Вижу, кто-то вытирает выступившую слезу. Непростой момент для всех.

– Завершая сегодняшнюю встречу, хочу пригласить мою маленькую музу и зачитать ей стихи.

Раскрасневшаяся Золотинка под аплодисменты выходит из зала и, смущаясь, становится рядом. Присаживаюсь, чтобы видеть её глаза, беру за руку...

*Я целую больше не солёный лоб,
Глазю белые ладошки в тонких венках.
Разве я могла представить, что
Всё изменится так необыкновенно?*

Нет. Не думала, не знала, не могла.

*Ты пришла в мой мир издалека,
С криком ворвалась в мою Вселенную.
Только месяц счастья – и «давай, пока!»
Дальше – годы терапии внутривенной.*

Как дышать, пожизненно, всегда.

*Имя Злата выбрала тебе,
«Золотая», «Злато», «Золотинка».*

*Мама говорила: «Будь скромней,
Может, Машей, Варенькой, Полинкой?»*

Нет. Всё решено. Не будем спорить зря.

*Семь лет промчат стремительно, как день.
Судьба отвесит мне пощёчину отменную,
Прижмёт, прогнёт, побьёт – но я кремень.
Ты не забыла? Я жена военного!*

Не робкого десятка, чёрт возьми!

*Жизнь дорого попросит за тебя,
Заломит, не торгуясь, бешеную цену.
Но сердце матери, неистово любя,
Подскажет лучший вариант обмена.*

Без торга душу дьяволу отдам я за тебя...

*Сегодня – твой день, и, скажу откровенно
С утра втихаря вытираю слезинки.
С Днём рожденья, моя драгоценная!
С семилетием, Золотинка!*

– Видишь, лысый, я опять сделала, как ты учил – поставила цель и добилась чего хотела. Можешь в очередной раз

мною гордиться. Даже пирожное, которое ты жуёшь, было пунктом моего плана.

– Горжусь и восхищаюсь, – ласково хлопает меня по плечу мужская рука. – Ты планируешь, ни в чём себе не отказывая. Наполеон в юбке!

Выше судьбы не прыгнешь?

Are you ready to jump?

– Yes, I'm ready to jump! Don't ever look back!³⁶

Мадонна, «Jump»

24.12.2023

Диктор соревнований объявил следующую участницу.

Вытягивая ноги с острыми коленками, расправив худенькие плечи и втянув живот, на батутную арену вышла Золотинка.

Чёрный гимнастический купальник обтягивал детскую фигурку, золотистые волосы бликовали в гладко зачёсанном хвосте. Видно с последнего ряда – маленькая, но настоящая спортсменка.

Под сердцем забились тревожная птица. Мы долго шли к этому событию, и наконец этот день настал. Два года тренировок, тысячи часов прыжков, сальто, кувырков и ни одного «не хочу, не буду». Злата видела свою первую спортивную цель – третий юношеский разряд, и смело шагала к ней своими сильными ножками.

Зал затих. Золотинка подняла правую руку, тренер подал сигнал: «Можно».

³⁶ С англ. «– Готова ли ты к прыжку? – Да, я готова к прыжку! Никогда не смотри назад». Прим. автора.

Словно на волнах, маленькая прыгунья раскачалась на батуте, набирая скорость и уверенность.

И р-р-раз! – прыжок в сед, из седа прыжок на 180 градусов в сед. Встала.

И дв-в-ва! – прыжок вверх согнувшись, ноги врозь, прыжок в сед, из седа $\frac{1}{4}$ сальто вперёд, группировка на живот, с живота $\frac{1}{4}$ сальто назад на ноги.

И тр-р-ри! – прыжок вверх согнувшись, $\frac{1}{4}$ сальто назад на спину, со спины сальто $\frac{1}{4}$ вперёд на ноги, встала³⁷.

Сильное тело моей девочки замерло в стойке. Грудная клетка энергично расширялась и сжималась, успокаивая разбушевавшееся дыхание. В венах маленькой спортсменки пульсировала невидимая сила – это спасительная «Трикаф-та» отвоёвывала у кровожадного слизистого монстра каждую секунду жизни, каждый вдох и выдох.

Почему мы выбрали батутный спорт? Не грациозную спортивную гимнастику, не эффектное фигурное катание, не плавание, не теннис? Золотинка была готова идти хоть в бокс, хоть в футбол, но она родилась, чтобы прыгать. Для эвакуации густой мокроты из лёгких нужно не только делать ингаляции, массаж и дыхательные упражнения, но и активно двигаться. Бегать, кувыркаться, громко смеяться и как можно выше подпрыгивать.

С самого рождения я прыгала с малышкой на гимнасти-

³⁷ Классификационная программа по прыжкам на батуте, индивидуальная программа, III юношеский разряд. Прим. автора.

ческом мяче. В полгода сажала подросшую кроху и имитировала с ней прыжки. В год ставила годовалую Злату на мяч, держа за руки. Потом она научилась самостоятельно прыгать на батуте и больше не останавливалась.

Золотинка не выбирала батутный спорт. Он сам выбрал её с рождения и стал добрым помощником в борьбе с муковисцидозом.

Многие считают, что прыжки на батуте – детская забава, которая не имеет ничего общего с профессиональным спортом. Так вот именно на батутах космонавты восстанавливаются после полетов, а в 2000 году эту дисциплину включили в программу Олимпийских игр.

Упражнения на батуте должны выполняться с хорошей координацией, правильными позами, точной техникой и с сохранением высоты прыжков. Успех в соревнованиях зависит от безукоризненного выполнения упражнений, сложности, верного композиционного построения, исполнительского мастерства спортсмена. Но когда мою девочку останавливали трудности? Она родилась с одним из самых опасных заболеваний. Получила самую тяжёлую его мутацию. За свои семь лет прошла недетский путь, пережив столько испытаний и боли. Золотинка – боец, маленький бесстрашный воин, который, стиснув зубы, идёт к победе.

Тревожная птаха в моей груди билась и норовила выскочить из горла. Слёзы радости щипали лицо. Гордость ликовала в каждом закоулке сознания и я впервые за семь лет

позволила струе счастья бить во всю мощь. В висках отбойниками молотили слова Антона: «Запомни: источник здоровья при муковисцидозе – спорт и активный образ жизни. Бегать, прыгать, кувыркаться, заставлять лёгкие максимально работать». Спасибо тебе за бесценный совет, dr.Vanderos...

Злата подняла руку вверх, сигнализируя: выступление закончено. Гордо задрав конопатый носик, уверенным шагом покинула арену. Всё. Полторы минуты волнений остались позади. Тревожная птаха сложила крылья и стихла.

Остальные участники выступили, и соревнования закончились. Судьи подсчитывали баллы, совещались, заполняли протоколы. На арене установили пьедестал и спортсменов начали награждать дипломами и медалями. Злату объявили в последней тройке. Первое, с таким трудом заработанное «золото» массивным талисманом легло на грудь моей драгоценной девочки. По-другому и быть не могло...

Помнишь, Володь, ты говорил, что не всё можно спланировать? Что мою цель не достичь и чудес не бывает?

Помню, – сильная рука нежно обняла за плечи и прижала к широкой груди. – Беру свои слова назад. Всё-таки нет ничего невозможного, если очень захотеть. Она у нас ещё олимпийской чемпионкой станет...

Не последняя

*Нет пути к счастью, счастье – это путь.
Будда*

31.12.2023

Здравствуй, дневник. Знаю, ты сердисься, что я так мало уделяю тебе внимания. Но за последние месяцы столько всего произошло. Я спать и есть не успевала, не то что писать мемуары.

Если объяснить в трёх словах моё состояние – я снова живу!

Страх за жизнь дочери отступил, и я больше не засыпаю с мыслью о её неопределённом будущем. Снова строю планы, ставлю цели и не оглядываюсь назад: «а что, если бы...»

Золотинка пошла в первый класс и делает успехи в учёбе. Каждый день тренируется, танцует и наряжается. Собрала вокруг себя команду поклонников, и мальчики по очереди носят её портфель. Шепнула мне по секрету, что влюбилась в Роберта, но об этом никому.

После начала таргетной терапии её округлившиеся ноготки постепенно выравниваются. Она любит яркий маникюр, хочет стать косметологом и требует обращаться к ней исключительно «доктор Злата». Солёность её те-

ла после месяца приёма «Трикафты» снизилась с 123 до 73 ммоль/л, а через полгода достигла показателя 25 при норме здорового человека 40 ммоль/л. Препарат работает!

Павлик повзрослел и вымахал. На днях исполнилось четырнадцать, и у него грандиозные планы на жизнь.

Родители. Они мной гордятся. Если у нас всё хорошо – значит, и у них всё хорошо.

Я. А что я? Я счастлива! По утрам открываю глаза, слышу, как рядом похрапывает Володя и благодарю Бога за всё, что имею. А потом включаю музыку, стаскиваю одеяла со своих заспанных воробушков и целую их в тёплые щёки. Это ли не женское счастье!

А ещё, догадайся, о чём я сейчас мечтаю? Хочу побывать в Одессе. Прогуляться по Дерибасовской ³⁸, сфотографироваться на двенадцатом стуле ³⁹, закопаться с детьми в белом песке Ланжерона ⁴⁰ и с разбега нырнуть в Чёрное море. А вечером с эффектным хлопком открыть запотевишую бутылочку студёного брЮта и выпить с Настей за долгожданную встречу. Чувствую – моя цель вполне достижима, если правильно спланировать и очень-очень захотеть...

³⁸ Одна из центральных улиц города Одесса, является одной из главных достопримечательностей города. Прим. автора.

³⁹ Бронзовый памятник в Одессе, посвящённый советским писателям Ильфу и Петрову и их знаменитому роману «Двенадцать стульев». Прим. автора.

⁴⁰ Популярный пляж Одессы. Прим. автора.

Добро пожаловать, или Равнодушным вход воспрещён

*Лучший способ найти себя
– это потерять себя в служении другим.
Махатма Ганди.*

Чем измеряется добро? Деньгами, собранными для беспомощных? Временем, потраченным на благотворительность? Силой рук и скоростью ног волонтеров? Или, может быть, тоннами гуманитарной помощи, медицинского оборудования и лекарств, спасающих жизни?

Добро не измерить. Оно бесценно, необъятно, непреложно. И обязательно появляется там, где есть слабый, беззащитный. Как полюса магнитов они притягиваются друг к другу. Для человека естественно сострадать и помогать. Дать червонец нищему, даже если в кармане всего сотня. Провести через дорогу незрячего, если сам не слышишь. Протянуть стакан воды безрукому, если у самого нет ног.

На каждое горе всегда найдётся тот, кто сотворит добро. Теперь я это точно знаю. Считаю своим долгом рассказать о деятельности благотворительных фондов, которые занимаются проблемой муковисцидоза в России.

БФ «Во имя Жизни»⁴¹ создан в 2006 году родителями детей, больных МВ.

Фонду на безвозмездной основе помогают более 100 компаний и 30 постоянных волонтеров. Организация оказывает всестороннюю помощь детям и взрослым с муковисцидозом, проживающим на территории РФ, поддерживает стационары, в которых проходят плановое лечение пациенты с МВ.

Программы фонда и задачи команды по ним:

«Адресная помощь». Приобретают жизненно необходимые лекарственные препараты подопечным фонда, закупают медоборудование (кислородные концентраторы, ингаляторы, пульсоксиметры и т.д.), материально помогают малоимущим и многодетным семьям, в которых проживают люди с МВ.

«Поддержка стационаров». Оснащают отделения муковисцидоза необходимой бытовой техникой и повышают комфорт стационаров, покупают расходные материалы высокого качества, лекарственные препараты под конкретных пациентов, необходимое оборудование (аппараты вспомогательной вентиляции легких, аспираторы, откашливатели и т.д.).

«Скорая Помощь». Резервируют запас средств помощи на экстренный случай, когда нет времени на адресный сбор (для срочной транспортировки пациента, оплаты скорой, закупки необходимых расходных материалов и лекарственных препаратов, оплаты сиделки, ритуальных услуг и транспорти-

⁴¹ <https://cfcf.ru/>

ровки).

«Дыши со мной». Обеспечивают людей с МВ, ожидающих трансплантацию легких, кислородными баллонами, необходимыми для передвижения и транспортировки кислородозависимых пациентов.

«Да будет детство». Придумывают и организуют развлечения для детей, проходящих курс лечения в стационаре РДКБ (праздник воздушных шаров, дни разных стран, карнавал, Новый год и т.д.).

«Спецпитание». Закупают спецпитание, поддерживающее вес людей с муковисцидозом и нужное для профилактики мышечного истощения.

«Ингаляторы». Обеспечивают ингаляторами, чтобы ускорить старт необходимой терапии сразу, как пациенту ставят диагноз. Заменяют устаревшие и вышедшие из строя приборы (для семей с низким достатком).

«Скоро в школу». Покупают необходимые школьные аксессуары и одежду для детей с МВ из семей с низким достатком.

БФ «Тепло сердец»⁴² создан в 2007 году при участии Галины Владиленовны Чаликовой. В 2009 году в фонде открылась благотворительная программа «Кислород», поддерживающая больных муковисцидозом. Её создали волонтеры, помогавшие детям в Российской детской клинической боль-

⁴² <https://bf-kislorod.ru/>

нице (РДКБ) под руководством Майи Сониной. Со временем программа «Кислород» стала единственным направлением деятельности.

Фонд собирает пожертвования, организывает благотворительные и просветительские акции. Приобретает медикаменты и индивидуальное оборудование для пациентов. Патронирует выездные службы на дом (паллиативную помощь). Закупает медицинское оборудование и расходные материалы для больниц, где лечат больных муковисцидозом. Обеспечивает социальной и иной комплексной поддержкой больных, ожидающих трансплантацию лёгких. Помогает волонтерам-водителям со своим транспортом, поддерживает в юридических вопросах, связанных с лечением, оказывает психологическую поддержку больным и их родственникам. Распространяет информацию о заболевании и проблемах пациентов через СМИ и интернет.

Проекты фонда и задачи команды по ним:

«Адресная помощь». Закупают лекарства, индивидуальное оборудование и специальное питание для МВ-пациентов.

«Творчество». Организуют занятия арт-терапией в отделении муковисцидоза РДКБ, где лечатся пациенты до 18 лет. Благодаря этим занятиям в отделении выросло уже не одно поколение прекрасных художников.

«Второе дыхание». Помогают пациентам, ожидающим трансплантацию лёгких или уже прооперированным и про-

ходящим курс реабилитации. Собирают средства на аренду жилья в Москве, чтобы пациент находился не больше, чем в двух часах езды до медицинского учреждения, где проводятся операции (НИИСП им. Склифосовского, НИИ Трансплантологии). Собирают средства для незапланированного необходимого лечения, которое не предусмотрено бесплатной программой.

«Медицинское оборудование». Закупают аппараты неинвазивной вентиляции лёгких, инфузоматы, газовые анализаторы, спирометры для отделения муковисцидоза НИИ Пульмонологии на базе больницы № 57 г. Москвы.

«Срочная помощь». Организуют экстренную помощь пациентам, находящимся в тяжёлом и критическом состоянии.

БФ «Острова»⁴³ создан в 2010 году. Миссия фонда – помогать людям с муковисцидозом. Улучшать качество их жизни, объединять, помогать эффективно общаться, раскрывать творческие способности и таланты. Поддерживать родительские организации, фонды и некоммерческие партнерства, заинтересованные в улучшении медицинского обслуживания, ранней диагностике, правовой и социальной защите этой категории граждан.

Программы фонда и задачи его команды:

«Шопеновская премия». Выделяют гранты, чтобы инди-

⁴³ <http://ostrovaru.com/>

видуально поощрить активных пациентов с МВ и людей, помогающих им полноценно жить и поддерживать здоровье.

«Помощь регионам». Грантами помогают пациентским организациям регионов реализовывать проекты, улучшающие положение людей с МВ.

«Кинезитерапия». Грантами помогают обучать кинезитерапевтов из регионов и обустроить кабинеты для кинезитерапии.

«Повышение квалификации врачей». Присуждают гранты на подготовку и повышение квалификации в России и за рубежом для российских специалистов, занимающихся муковисцидозом.

«Поддержка научно-исследовательских проектов». Грантами поддерживают научно-исследовательские работы в области муковисцидоза и индивидуально поощряют учёных.

«Трансплантация легких». Помогают пациентам, нуждающимся в трансплантации и прошедшим её (питание, аппаратура), поддерживают и развивают направления трансплантологии в России (помощь ведущим центрам Москвы и Санкт-Петербурга в обеспечении операций и подготовке кадров).

«Издание информационных материалов». Создают новые фильмы, книги, методические пособия и формируют информационную базу для пациентов с муковисцидозом и их семей.

«Организация и проведение конференций». Финансово и организационно поддерживают конференции и семинары,

посвящённые вопросам лечения муковисцидоза.

«Психологическое консультирование». Психологи фонда помогают пациентам и их родственникам.

«Мир MB». Собирают и делятся информацией и контактами взрослых, состоявшихся пациентов с муковисцидозом, готовых рассказать о своём опыте.

«Профилактика». Помогают профессиональным сообществам развивать проекты и программы преконцепционного скрининга, как возможного метода профилактики генетических заболеваний.

Внедряют в общественное здравоохранение возможность делать добровольный скрининг на носительство распространённых наследственных болезней для супругов, планирующих рождение ребёнка. Популяризируют уже действующий неонатальный скрининг.

БФ «Круг Добра»⁴⁴ создан 5 января 2021 года для поддержки детей с тяжёлыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными), среди которых – муковисцидоз. Председатель правления фонда – священнослужитель Русской православной церкви Александр Евгеньевич Ткаченко.

Задача фонда – закупать дорогостоящие и не зарегистрированные в России лекарства для детей с тяжёлыми и хроническими заболеваниями. Благодаря «Кругу Добра» у больных детей появилась возможность получать технические

⁴⁴ <https://фондкругдобра.рф>

средства реабилитации, в том числе не входящие в Федеральный перечень реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду.

Фонд финансируется за счёт средств от повышения ставки налога на доходы физических лиц (НДФЛ). С заработков свыше 5 млн рублей в год взимаются не 13%, а 15%. Таким образом в фонд поступает около 60 млрд рублей в год. Также в фонд «Круг добра» поступают добровольные имущественные взносы и пожертвования.

На 12 сентября 2023 года фонд насчитывает 22723 подопечных.

«Круг Добра» помогает людям с заболеваниями из списка, состоящего из восьмидесяти шести наименований.

Перечень лекарственных препаратов и медицинских изделий, закупаемых Министерством здравоохранения РФ для подопечных фонда, содержит сто два наименования.

Двести пять миллиардов рублей – на такую сумму «Круг Добра» заключил контракты и договоры, чтобы закупить лекарственные препараты и медицинские изделия.

С начала 2023 года в Россию поставлено более пяти тысяч упаковок генетического корректора «Трикафта».

Под музыку Шопена

*В этом мире не может быть всего;
довольствуйтесь величайшей радостью:
здоровьем.
Фредерик Шопен*

21 ноября ежегодно отмечается Европейский день муковисцидоза (European Cystic Fibrosis Awareness Day, ECFAD). Учредила его Европейская организация муковисцидоза (Cystic Fibrosis Europe, CFE) в 2006 году, желая привлечь и повысить общественное внимание к проблемам, которым противостоят больные этим недугом.

Ещё в 1982 году о болезни публично заговорила канадская певица Селин Дион. Она лично столкнулась с кистозным фиброзом. У неё на глазах от этой болезни в шестнадцать лет умерла племянница. Позже Селин посвятила, как она сказала, «всем маленьким ангелам, живущим с муковисцидозом» свою «Колыбельную Брамса». Все эти годы артистка состоит в Канадском Фонде муковисцидоза (CCFF).

Австралийский теннисист и тренер Скотт Дрейпер знал, что его невеста больна муковисцидозом, но это не помешало им прожить счастливые девятнадцать месяцев в браке. Когда в 1999 году она умерла, он основал специальный благотвори-

рительный фонд и назвал его именем Келли.

Ричард Маркс – американский певец, «король любовных песен», много лет жертвует средства в разные благотворительные организации. Больше всего внимания он уделяет Фонду Муковисцидоза в США. В 2010 году Ричард пожертвовал для фонда три миллиона долларов.

Мелиссе Стоун, правнучке Альфреда Хичкока, поставили диагноз муковисцидоз за год до смерти легендарного кинорежиссёра. Она долго боролась с болезнью. Мелиссе удалось продлить жизнь на восемь лет, когда ей пересадили одно лёгкое. Это помогло закончить Школу Киноискусств. Мелисса проработала в Голливуде на студии «Universal Pictures» до самой своей смерти. Она не обошла стороной проблему и создала благотворительный фонд, чем внесла большой вклад в дело открытия гена муковисцидоза. Умерла Мелисса в двадцать четыре года.

У французского певца Грегори Лемаршала муковисцидоз выявили в неполные два года. Когда для Грегори в карьере пробил звездный час, его лёгкие работали всего на 20%, но он смог реализоваться и победил во французской «Фабрике звёзд». Полтора года он ждал пересадки обоих лёгких, но, к несчастью, не дождался. Они просто не нашлись, и певец умер. Несколько тысяч поклонников прибыли на похороны почтить его память. В 2007 году родители Грегори основали Ассоциацию Грегори Лемаршала по борьбе с муковисцидозом. В честь Грегори его любимая футбольная коман-

да «Марсель» 13 мая, в день его рождения, начинает матчи с минуты молчания. В 2008 году посмертный альбом Грегори «La voix d'un ange» («Голос ангела») получил платиновую награду от IFPI (Международная федерация производителей фонограмм) за один миллион проданных копий в Европе.

Британская поп-певица Элис Мартино тоже родилась с муковисцидозом. Она активно работала, давала концерты, даже когда здоровье сильно ухудшилось. Ей не было ещё и тридцати лет. В 2002 Элис подписала контракт с крупным музыкальным лейблом «Sony Music», но состояние становилось всё хуже. Ей нужна была тройная трансплантация: сердца, печени и лёгкого. Элис не успела закончить работу над альбомом, скончалась утром 6 марта 2003 года в своём доме, так и не дожив до операции, которую ждала полтора года. Ещё при жизни о ней начали снимать документальный фильм, но «9 жизней Элис Мартино» вышел на BBC уже после её смерти.

Американский актер российского происхождения Антон Ельчин болел муковисцидозом и скрывал это. Родители рассказали, что он не хотел видеть жалость к себе. Позже он всё же изменил решение, сказал, что должен опубликовать свою историю и этим, возможно, кому-то помочь. В двадцать семь лет Антон умер из-за несчастного случая. Его придавил к забору внезапно покотившийся назад автомобиль. По трагической случайности только после смерти актёра пришло письмо от производителей о неисправности и отзыве ав-

томобиля. Родители подали в суд на автоконцерн и получили многомиллионную компенсацию. Так Антон смог помочь людям после своей смерти. Все средства пошли в фонд памяти «Anton Yelchin Foundation», который помогает начинающим актёрам, в первую очередь тем, у кого есть проблемы со здоровьем. Жизни и творчеству Антона посвящён документальный фильм «С любовью, Антоша».

Существует мнение, что гениальный польский композитор и пианист Фредерик Шопен болел муковисцидозом. Выяснить это можно, исследовав ткани его сердца, которое хранится в стеклянной колбе, замурованной в колонну церкви Святого Креста в Варшаве. Учёные добиваются разрешения, но потомки композитора запрещают тревожить останки, мотивируя тем, что Шопен – национальный символ Польши.

Окончательная причина его смерти не выявлена и как раз генетический анализ мог бы помочь узнать правду. Многие показатели говорят о том, что Шопен страдал хроническим заболеванием лёгких. Во взрослом возрасте при росте сто семьдесят сантиметров он весил около сорока килограммов. На посмертном слепке кисти видны незначительное утолщение концевых фаланг и деформация ногтевых пластин – симптомы «барабанных палочек» и «часовых стёкол». Современники описывали его болезненным, с бочкообразной грудной клеткой и тонкими длинными пальцами. Писали, что композитор с пятнадцати лет до самой смерти не прекращал кашлять, а последние два десятилетия и вовсе мучился

кровохарканьем. Учёные предполагают, что у Шопена была недостаточность поджелудочной железы. Он придерживался диеты, богатой углеводами, и плохо переносил животные жиры. Его проблемы с питанием описала Жорж Санд в повести «Зима на Майорке». В долгой связи с ней у Шопена так и не появились дети, учёные предполагают, что Шопен был бесплоден. Врачи той эпохи называли болезнь композитора «чем-то неописанным медицинской наукой». Вскрытие тела Шопена проводил знаменитый патологоанатом Жан Крювелье, и он поставил диагноз – туберкулёз. В 1987 году патобиограф многих музыкантов, австралийский врач Джон О’Ши выдвинул гипотезу, что причиной смерти стал муковисцидоз⁴⁵. Фредерик Шопен умер 17 октября 1849 года в Париже в возрасте тридцати девяти лет.

С 2011 года Благотворительный фонд «Острова» запустил конкурс «Шопеновская премия» и проводит его каждый год. На сайте фонда говорится, что цель программы – выявить из числа людей с диагнозом муковисцидоз тех, кто активно живёт и старается реализовать себя, свой творческий потенциал. Оказать им безвозмездную поддержку в распространении информации об их достижениях или благотворительную помощь. Программа помогает активным людям с муковисцидозом от шестнадцати до тридцати лет за профессиональные, творческие и другие достижения. За одиннадцать лет

⁴⁵ <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3320707/> – Статья Джона О’Ши о предполагаемой болезни Фредерика Шопена. Прим. автора.

проведения конкурса 299 человек стали лауреатами «Шопеновской премии». Из них 159 участников в категории «Люди с МВ», 33 участника в номинации «Неравнодушные», 19 участников в номинации «Журналисты», 10 в номинации «Семьи», 20 в номинации «Врачи». В номинации «Студенты» стипендию получили 36 человек. В 2023 году конкурс в номинации «Люди с муковисцидозом» проходил в последний раз. В нём приняли участие шестнадцать взрослых и детей старше четырнадцати лет⁴⁶.

Перед болезнью и смертью все равны. Но человеческий фактор никто не отменял.

⁴⁶ Вся информация для главы взята из открытых источников. Прим. автора.