

Литература

1. Накроет ли Россию очередная волна протестов, вызванная медицинской реформой? // ИА «Свободная пресса». URL: <https://svpressa.ru/health/article/254185/> (дата обращения: 24.02.20).

2. Реформа здравоохранения в России привела к протестам врачей // YouTube [Видеозапись]. URL: <https://www.youtube.com/watch?v=JaSjNeCeS0o> (дата обращения: 24.02.20).

3. Тысячи останутся без медицины из-за реформы здравоохранения // Сайт «Радио свобода». URL: <https://www.svoboda.org/a/29044278.html> (дата обращения: 24.02.20).

4. Каждый третий не слышал о нацпроектах // Сайт «Газета РБК». URL: <https://www.rbc.ru/newspaper/2019/07/26/5d3890579a79471db79ec29b> (дата обращения: 24.02.20).

5. Национальные проекты: целевые показатели и основные результаты до 2024 года. Материалы по состоянию на 7.11.2019. URL: <http://static.government.ru/media/files/p7n2CS0pVhvQ8O0wAt2dzCIAietQih.pdf> (дата обращения: 24.02.20).

6. Богданов В. С. Информатизация и электронизация региональных систем управления и региона (по материалам исследования 12 регионов РФ) // Россия и мир: глобальные вызовы и стратегии социокультурной модернизации. Материалы Международной научно-практической конференции (Москва, 12–13 октября 2017 г.) / [Отв. ред. А. В. Тихонов]. М. : ФНИСЦ РАН, 2017. С. 442–452.

7. Приказ Министерства здравоохранения Свердловской области от 19 июня 2019 года № 1206-п «О работе со средствами массовой информации» // Электронный фонд правовой и нормативно-технической документации. URL: <http://docs.cntd.ru/document/553368288> (дата обращения: 24.02.20).

УДК 316.614

**Зайцева Е. В.,
Воронина Л. И.**

СОЦИАЛИЗАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ С ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Аннотация: вопросы, связанные с орфанными заболеваниями, привлекают все больше внимания в российском обществе. Причиной такого внимания являются серьезные проблемы, которые пациенты испытывают не только в диагностике, лечении, пожизненном медицинском сопровождении, но и в ограничении своих прав, например, на образование. Дети с редкими заболеваниями не могут посещать детские сады, школы, учреждения дополнительного образования, что ограничивает их возможность жить полноценной жизнью и социализироваться.

Ключевые слова: дети, редкие заболевания, социализация, врожденные ошибки иммунитета.

**Zaitseva E. V.,
Voronina L. I.**

SOCIALIZATION OF PATIENTS WITH ORPHAN DISEASES

Abstract: issues related to orphan diseases are attracting more and more attention in Russian society. The reason for this attention is the serious problems that patients experience not only in diagnosis, treat-

© Зайцева Е. В., Воронина Л. И., 2020

ment, and life-long medical support, but also in restricting their rights, for example, to education. Children with rare diseases cannot attend kindergartens, schools, or institutions of additional education, which limits their ability to live a full life and socialize.

Keywords: children, rare diseases, socialization, innate immune errors.

29 февраля текущего года мир отметил *Rare Disease Day* — Международный день редких заболеваний. Этот праздник отмечается только один раз в четыре года, и эта периодичность не случайна, что символично именно для орфанного заболевания. Орфанные заболевания — это болезни, которые статистически редки, носят хронический и жизнеугрожающий характер, для поддерживающего лечения требуют применения особых лекарств (орфанные лекарственные препараты). К таким заболеваниям относят и заболевания с врожденными ошибками иммунитета (ВОИ), которые представляют собой большую и постоянно увеличивающуюся группу, включающую более 450 различных заболеваний, вызванных дефектами некоторых компонентов иммунной системы. Проблематика орфанных заболеваний в научном дискурсе появилась, начиная с 2012 года, в связи с выходом Федерального закона Российской Федерации от 21.11.2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» и Постановления Правительства Российской Федерации от 26.04.2012 г. № 403 «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента». Правда, дискурс развивался больше в направлениях обобщения международного опыта по организации работы с такими заболеваниями на государственном уровне [1], вопросах оказания медицинской помощи [2; 3], развития технологий генетических исследований по выявлению врожденных ошибок иммунитета [4], формированию лекарственного обеспечения пациентов [5] и др. Несмотря на относительную популярность тематики, вопросы социализации, социальной реабилитации и абилитации пациентов с орфанными заболеваниями не раскрыты, особенно в отношении детей с ВОИ.

Во многом указанные проблемы детерминированы следующими причинами. В системе российского здравоохранения отсутствуют единые стандарты, а именно, проведения комплексной диагностики с целью выявления ВОИ и последующего лечения детей с ВОИ. Ограничены возможности законодательства в части регулирования взаимоотношений врачей, педагогов, других представителей социальных институтов и детей, имеющих патологию иммунодефицита и их родителей: отсутствует федеральный закон «Об обследовании граждан Российской Федерации на наследственные и генетические заболевания». Как следствие, возникают различные конфликты, в том числе этического характера, между медиками, педагогами, детьми с патологией иммунодефицита и их родителями. У семей, имеющих детей с орфанными забо-

лениями, проблемы восстановления и сохранения здоровья усугубляются сложностями по формированию индивидуальной траектории развития, социализации и образования детей.

Выделим несколько блоков проблем социализации детей с ВОИ, усиливающихся по мере их взросления. В первый блок входят проблемы, связанные с дошкольным воспитанием и обучением. Такие больные не могут посещать детские сады на общих основаниях, так как специфика заболевания при разной симптоматике заключается в том, что иммунная система ребенка не работает. На основную проблему обеспечения физически стерильного климата в учреждениях накладываются такие социальные проблемы, как неготовность персонала, агрессия других детей, родителей и воспитателей, невозможность реализации гибкого графика посещения детского сада, индивидуального питания, приема медицинских препаратов в стенах детского сада, отсутствие специалистов-медиков и специализированных детских учреждений.

Современная система оказания образовательных услуг, особенно по дополнительному образованию детей, не позволяет в полной мере реализовывать индивидуальный подход к больным детям в образовательных учреждениях. По данным нашего исследования (нами были опрошены третья часть пациентов с ВОИ, состоящих на учете в Свердловской области, или их представителей) дети редко посещали ясли — 16,7%. А те, кто посещал учреждения, в 50% случаев испытывали постоянные трудности в основном по причине невозможности обеспечения стерильного климата. Агрессия со стороны других лиц (детей, сотрудников, воспитателей) приводит к тому, что в 20% случаев родители детей-пациентов с ВОИ вынуждены забирать своих детей из муниципальных детских садов и оставлять дома либо искать возможности перевода в другое, желательно специализированное, учреждение.

Следующий блок проблем социализации детей с ВОИ связан с обучением в школе. Образование как социальный институт является одним из самых важных инструментов социализации детей вслед за семьей. Его особенность заключается в том, что среднее общее образование является в России обязательным, поэтому все дети респондентов, достигшие школьного возраста, посещали школу. В школе дети с ВОИ иногда (42,1%) и часто (36,8%) испытывают трудности, обусловленные их заболеванием: это неготовность учителей к работе с такими детьми, отсутствие специалистов-медиков и невозможность реализовать гибкий график учебы, несовершенство дистанционного и заочного обучения, отсутствие гибких образовательных стандартов. Решение указанных проблем чрезвычайно актуально, т. к. этот этап социализации представляется наиболее важным. Если в период раннего детства внешние агенты социализации могут быть с легкостью заменены родителями или сиблингами, то в период взросления подросток вынужден решать некоторые социальные задачи, которые в предыдущее время решались взрослыми.

Следующий блок проблем связан с такой социальной потребностью, как дружба. Обучаясь в школе, обычные дети часто заводят друзей. Половина информантов (52,4 %) отметила, что никаких трудностей у детей с ВОИ в этом не было. Однако у оставшейся половины такие трудности были, причем в основном по причинам, определенно связанным с ВОИ. Так, 23,8 % школьников, имеющих ВОИ, не хватало времени на друзей из-за медицинских процедур и особого режима дня. 9,5 % респондентов отмечали, что нет физической возможности посещать или принимать у себя друзей. У 9,5 % были трудности в коммуникации и общении. Указанные проблемы привели к закономерному результату: 45 % респондентов отметили, что в период обучения в школе у их детей или было мало друзей или друзей вообще не было. Нами установлена закономерность, что те дети, которые чаще находятся в состоянии ремиссии или болеют легкой формой ВОИ, а заместительная терапия позволяет им вести приближенный к обычному образ жизни, не имеют проблем с приобретением друзей. В тоже время детям, вынужденным находиться на домашнем обучении, не хватает друзей.

Четвертый блок проблем относится к досуговым. Обычные дети как в дошкольном, так и школьном возрасте активно посещают различные кружки, секции и другие учреждения дополнительного образования. Только 53 % респондентов указали, что их дети с ВОИ имели возможность такого досуга, причем, иногда (64,3 %) или даже часто (7,1 %) испытывали трудности, связанные с неготовностью руководителей кружков к работе с такими детьми, отсутствием специалистов-медиков, невозможностью обеспечить стерильный климат и другими причинами. Из тех детей, которые посещали какие-либо кружки, 25 % были вынуждены их покинуть. Естественно, что ограничение в досуге ведет к ограничению в общении, и здесь дети с ВОИ снова испытывают сложности в удовлетворении такой потребности, как дружба, и часто вынуждены довольствоваться только межсиблинговыми взаимодействиями [6, с.1029].

Таким образом, трудности социализации для детей с ВОИ начинаются с раннего возраста. Их социальный опыт отличается от социального опыта других детей. На их типовой социальный опыт накладывается и социальный опыт, формирующийся из-за переживаний болезни и борьбы с ней, их жизнь представляет собой череду тяжелых испытаний, физических немощей, болей и ограничений. Они вынуждены отказываться от посещения яслей, поскольку постоянно подвергаются риску заражения со стороны других детей из-за ослабленного иммунитета. И, если в некоторых усадях г. Екатеринбург эту проблему организационно или технически удается решить, то в области ситуация в этом отношении гораздо хуже. Примерно треть детей с ВОИ полностью или частично выпадает из школьного образовательного процесса и вынуждена обращаться к домашней модели обучения с привлечением учи-

телей. В период обучения в школе большинство детей испытывает трудности, связанные с заболеванием, которые заставляют часть из них (27 %) перейти на домашнее обучение и мешают половине детей вести нормальное дружеское общение. Возможности социализации детей с ВОИ также ограничены в сфере дополнительного образования, хотя не так сильно, как в обязательном. Вместе с тем для ребенка с ВОИ необходимо выбирать кружок не только учитывая его творческие интересы, но и физические возможности посещать данное учреждение.

Соответственно, дети с врожденными ошибками иммунитета начинают испытывать трудности в социализации с раннего возраста, ясельного и дошкольного. Родителям чаще всего приходится оставлять их дома, что создает дефицит в общении, формирует сложности в социализации. Такие дети имеют мало социальных контактов, их круг общения структурно редуцирован. Нарушение процессов социализации у детей-пациентов приводит к деформации ценностных ориентаций, а также к формированию инфантильного мировоззрения, концентрации на себе и собственных проблемах.

Материалы статьи подготовлены авторами при поддержке гранта РФФИ № 18-29-14059.

Литература

1. Лебедев А. А. Редкие заболевания: проблемы и перспективы их решения // Земский врач. 2011. № 6. С. 5–7.
2. Каракина М. Л., Тузанкина И. А., Бельтюков Е. К. Проблемы оказания медицинской помощи пациентам с орфанными заболеваниями в Свердловской области на примере первичных иммунодефицитов // Вестник уральской медицинской академической науки. 2013. №. 4. С. 10–13.
3. Новиков П. В. Проблема редких (орфанных) наследственных болезней у детей в России и пути ее решения // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2012. Т. 57. № 2. С. 3–10.
4. Тузанкина И. А., Воронина Л. И., Зайцева Е. В. Развитие технологий генетических исследований и консультирования по выявлению врожденных ошибок иммунитета: проблемы и пути их решения // Российский иммунологический журнал, 2019, Т. 13 (22). № 2. С. 1034–1037.
5. Оптимизация лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями с использованием зарубежного опыта и результатов фармакоэкономического анализа «влияния на бюджет» на примере язвенного колита / М. В. Журавлева, В. С. Крысанова, А. В. Веселов [и др.] // Современная организация лекарственного обеспечения. 2014. № 3. С. 19–28.
6. Зайцева Е. В., Болков М. А., Воронина Л. И. Вопросы социализации пациентов с ПИД // Российский иммунологический журнал, 2019, Т. 13 (22). № 2. С. 1028–1030.