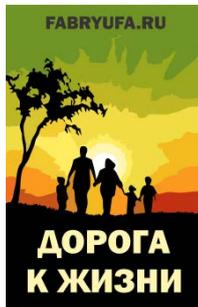


МЕЖРЕГИОНАЛЬНАЯ ОБЩЕСТВЕННАЯ
ОРГАНИЗАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ ФАБРИ И
ДРУГИМИ РЕДКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ
«ДОРОГА К ЖИЗНИ»

450030, РОССИЯ, РЕСПУБЛИКА БАШКОРТОСТАН
Г. УФА, УЛ. СЕЛЬСКО-БОГОРОДСКАЯ Д. 17 КВ. 15
ТЕЛ: +7 9279654043; +79373111611
E-MAIL: FABRYUFA@MAIL.RU



INTERREGIONAL PUBLIC ORGANIZATION OF
PATIENTS WITH FABRY
DISEASE AND OTHER RARE DISEASES
"THE ROAD TO LIFE"

450030, RUSSIA, REPUBLIC OF BASHKORTOSTAN
С. UFA, STREET SELSKO-BOGORODSKAYA N 17,
APARTMENT 15
ТЕЛ: +7 9279654043; +79373111611
E-MAIL: FABRYUFA@MAIL.RU

от 25 октября 2018 года.

ВРИО Президента Республики Башкортостан
Хабинову Р. Ф.

Уполномоченному по правам ребенка РБ
Скоробогатовой М.М.

ВРИО Министра Здравоохранения РБ
Яппарову Р.Г.

Председателю Совета общественных организаций по
защите прав пациентов при Росздравнадзоре РФ
Власову Я.В.

Следственный комитет Российской Федерации по
Республике Башкортостан
Касьянову А.А.

Прокурору Республики Башкортостан
Назарову А.И.

Министру внутренних дел по РБ
Дееву Р.В.

Уважаемые, мы, Межрегиональная Общественная Организация Пациентов с Болезнью Фабри и другими редкими заболеваниями «Дорога к жизни» в лице Председателя Кузнецова Михаила и родителей детей, страдающих редким тяжелым генетическим заболеванием фенилкетонурия, обращаемся к Вам с криком о помощи нашим детям.

Фенилкетонурия (ФКУ)- врожденное нарушение обмена аминокислоты **фенилаланина** вследствие отсутствия или резкого снижения активности фермента фенилаланингидроксилазы в печени, унаследованное ребенком от обоих родителей и независимо от его пола. **ФКУ** входит в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению

продолжительности жизни граждан или их инвалидности (утв. постановлением Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. № 403).

Единственное, на сегодняшний день, эффективное лечение ФКУ, это соблюдение строжайшей диеты с учетом каждого грамма белка, который содержится в продуктах питания, и полного исключения из рациона высокобелковых продуктов – хлеб и выпечка, молоко и молочные продукты, крупы, макароны, сыр и творог, шоколад, яйца, мясо и рыбу. Это практически 95% всех продуктов, которые употребляют в пищу обычные люди. Для больных ФКУ все эти продукты неприменимы из-за содержания большого количества белка. Несоблюдение диеты может привести у наших детей к развитию тяжелой формы умственной отсталости, а именно, так называемой «фенилаланиновой олигофрении», когда ребенок становится тяжелым инвалидом. В этом не заинтересованы ни государство, ни, естественно, родители. Строгое соблюдение диеты невозможно без употребления в пищу лечебного продукта – аминокислотной смеси (заменителя белка), который необходим для полноценного развития ребенка. Эквивалент белковой пищи, аминокислотные смеси, бесплатно выделяет государство.

Ст. 7 Конституции РФ предусмотрено, что Российская Федерация - социальное государство, политика которого направлена на создание условий, обеспечивающих достойную жизнь и свободное развитие человека; в Российской Федерации охраняются труд и здоровье людей, устанавливаются государственные пенсии, пособия и иные гарантии социальной защиты. Из ч.1 и ч.2 ст.39 Конституции РФ следует, что каждому гарантируется социальное обеспечение по возрасту, в случае болезни, инвалидности, потери кормильца, для воспитания детей и в иных случаях, установленных законом; государственные пенсии и социальные пособия устанавливаются законом.

Согласно ст.1 Федерального закона № 181-ФЗ от 24.11.1995г. «О социальной защите инвалидов» инвалид - лицо, которое имеет нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма, обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами, приводящее к ограничению жизнедеятельности и вызывающее необходимость его социальной защиты.

Необходимое для существования лечебное питание - аминокислотная смесь (заменитель белка), ежегодно выписывается нам, наблюдающим нас генетиком Республиканского Медико-Генетического Центра, в расчете на **ежеквартальное получение**. Расчет выдается генетиком **предварительно на весь год**, чтобы были известны количество и наименование того или иного лечебного питания, на определенного ребенка-инвалида. Данное лечебное питание характеризуется индивидуальной переносимостью больного к смеси.

Рецепт для районной поликлиники оформляется участковым врачом, подписывается ответственным за выдачу рецептов в районной поликлинике.

Уважаемые, вынуждены довести до Вашего сведения, что лечебное питание, которое является жизненно необходимым для наших детей, не предоставляется в надлежащий срок и в надлежащем количестве. По неизвестным причинам, питание задерживают порой до 3 месяцев и недостающее количества банок также у всех детей по разному (от 1 до 30 штук). Так, лечебное питание Comida PKU В для некоторых детей не было

выдано за целый квартал!!!

На наши вопросы, почему лечебное питание не предоставляется нам в надлежащий срок и в нужном количестве, работники аптек выдающих данное питание отвечают, что не знают причин задержек.

Работники Минздрава РБ поясняют, что закупка питания произведена вовремя и полностью. На просьбу выдать нам питание за прошедший квартал, в котором не было вовремя выдано, был ответ в устной форме о том, что задним числом рецепт не выдается, так как это нарушение закона. А то, что не было выдано своевременно и в полном объеме питание, это не является для работников здравоохранения нарушением закона?!

Данная ситуация повторяется из года в год, не взирая на ранее вынесенные по данному поводу акты прокурорского реагирования и выносимые решения судов (в частности Решением Кировского районного суда г. Уфы РБ от 24.08.2015г. по иску прокурора Иглинского района РБ признано незаконным бездействие Министерства здравоохранения Республики Башкортостан в бесперебойном обеспечении Хакимовой Д.Т. специализированным лечебным питанием).

Так судебной практикой установлено что:

Согласно статье 8 Федерального закона Российской Федерации N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" социальная защищенность граждан в случае утраты здоровья обеспечивается путем установления и реализации правовых, экономических, организационных, медико-социальных и других мер, гарантирующих социальное обеспечение, в том числе за счет средств обязательного социального страхования, определения потребности гражданина в социальной защите в соответствии с законодательством Российской Федерации, в реабилитации и уходе в случае заболевания (состояния), установления временной нетрудоспособности, инвалидности или в иных определенных законодательством Российской Федерации случаях.

В соответствии со статьей 16 названного Федерального закона, к полномочиям органов государственной власти субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья относится, в том числе защита прав человека и гражданина в сфере охраны здоровья; разработка, утверждение и реализация программ развития здравоохранения, обеспечения санитарно-эпидемиологического благополучия населения, профилактики заболеваний, организация обеспечения граждан лекарственными препаратами и медицинскими изделиями, а также участие в санитарно-гигиеническом просвещении населения.

Как установлено статьей 4.1 Федерального закона Российской Федерации от 17 июля 1999 года N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" к полномочиям Российской Федерации в области оказания государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, переданным для осуществления органам государственной власти субъектов Российской Федерации, относятся полномочия по организации обеспечения граждан, включенных в Федеральный регистр лиц, имеющих право на получение государственной социальной помощи, и не отказавшихся от получения социальной услуги, предусмотренной пунктом 1 части 1 статьи 6.2 настоящего Федерального закона, лекарственными препаратами, изделиями медицинского назначения, а также специализированными продуктами лечебного питания для детей-инвалидов, заключение по итогам размещения

государственных заказов на поставки лекарственных препаратов, изделий медицинского назначения, а также специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов соответствующих государственных контрактов.

В связи с вышеизложенным мы, родители детей с фенилкетонурией, считаем, что работники Минздрава РБ, которые ответственны за организацию закупки и выдачи лечебного питания, халатно относятся к исполнению своих обязанностей, этим самым ставя под угрозу жизни наших детей! Они не желают понять всю глубину и социальную опасность данной ситуации. До работников, которые занимаются закупками и обеспечением смеси не возможно дозвониться, приходится звонить до 50 раз в сутки, а дозвонившись, мы родители, слышим упрек и недовольство, но никак не ответы на свои вопросы! Мы считаем, что такие безответственные и не переживающие за здоровье детей чиновники, не должны занимать свое место! Они нарушают права детей-инвалидов страдающих ФКУ, ставя под удар их жизнь, здоровье, рост и развитие, причиняя нравственные страдания родителям, связанным со страхом за здоровье и полноценное умственное развитие их детей.

Невыдача лечебного питания своевременно, влечет за собой безусловное тяжкое ухудшение здоровья наших детей, вплоть до крайней степени умственной отсталости и смерти!

На основании изложенного, просим Вас принять НЕЗАМЕДЛИТЕЛЬНЫЕ меры, по обязанности Минздрава РБ ежегодно, в своевременной и в полном положенном по возрасту объеме, выдачи лечебного питания для детей болеющих ФКУ, провести расследование по выявлению причин возникновения данной критичной ситуации, проверить наличие состава преступления предусмотренного ст. 285, п.2 ст. 293 УК РФ, привлечь виновных лиц к надлежащей ответственности.

**С УВАЖЕНИЕМ,
ПРЕДСЕДАТЕЛЬ
ПРАВЛЕНИЯ
МООП С БФ И РЗ «ДОРОГА К ЖИЗНИ»**



М.А. КУЗНЕЦОВ