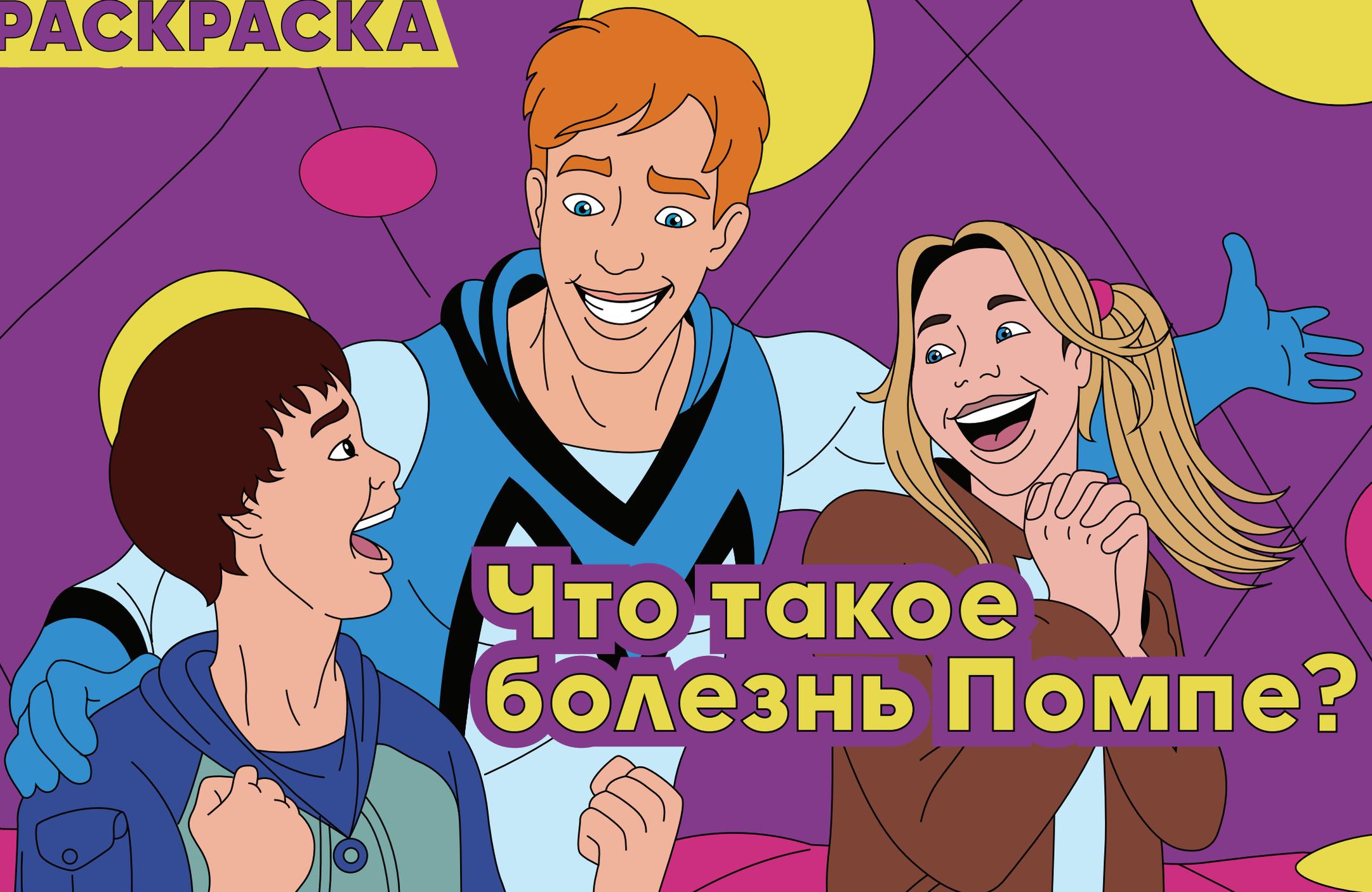


**РАСКРАСКА**



**Что такое  
болезнь Помпе?**



Дима,  
что случилось?  
Ты в порядке?

Да, сейчас, что-то  
еле стою на ногах,  
наверное, нужно  
передохнуть пару минут.

Еще совсем недавно  
я бегал на поле  
со своей командой.  
Даже был нападающим!

Но теперь... Иногда я  
просто не успеваю  
за остальными.



Ты ешь рыбу?!  
Почему родители  
дают тебе рыбу?

Мама уехала,  
обед готовил папа!  
Торт и газировка!

Вот это я  
понимаю обед!

Знаете, что еще я мог  
делать не так давно?  
Есть, что хочу!

Теперь я на особой диете.



София, Макси, Принцесса,  
Молния, Спайди, Сникерс,  
Альфи, иногда кажется,  
только с вами я могу  
поговорить.

Все изменилось,  
когда я узнал, что  
у меня болезнь  
Помпе...

Я не знаю,  
как объяснить это  
своим друзьям, потому  
что я не могу объяснить  
это даже себе...

... себе!  
Ух ты! Абакус!  
Что происходит?

Я услышал тебя из космоса. Спутник мне передал, что тебе нужна помощь: ты хочешь понять, что такое болезнь Помпе!

Болезнь Помпе довольно коварна, тут даже такому крутому и популярному красавчику-супергерою, как я, нужна поддержка!

Поэтому я хочу познакомить тебя с Таней! У нее тоже болезнь Помпе.

Таня, знакомься, это Дима, Дима, знакомься, это Таня.

Привет, Дима, рада знакомству!

Я уже давно живу с болезнью Помпе. Я понимаю, что ты сейчас чувствуешь, и знаю, ты напуган и сбит с толку.



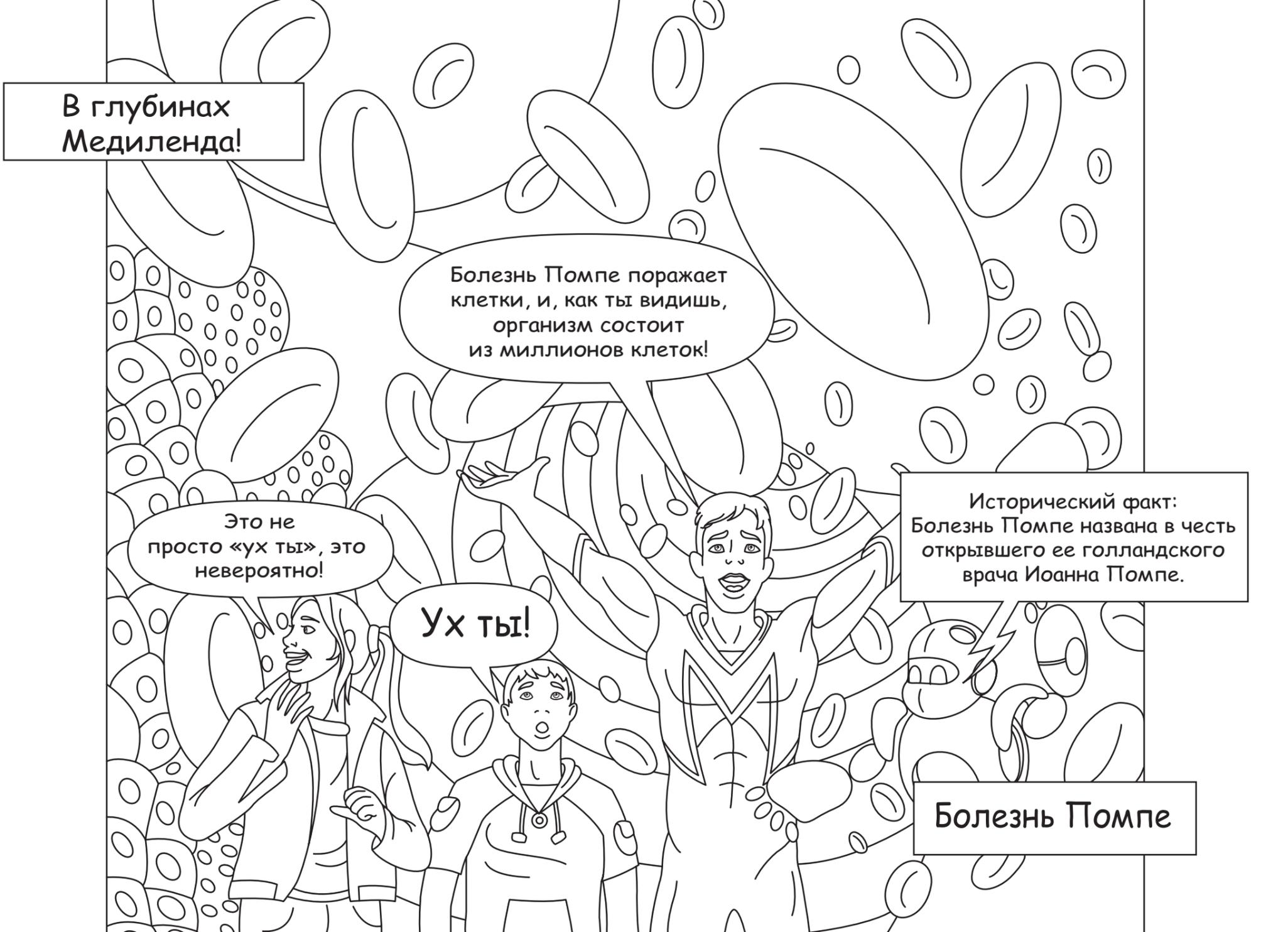


Но не волнуйся,  
мы поможем тебе  
понять, что с тобой.

Круто! А то мои  
мышата могут только  
слушать и не отвечают  
на мои вопросы.

Лучший способ  
разобраться в проблеме  
в организме —  
заглянуть внутрь.

Поэтому мы отправимся  
на единственную планету  
во Вселенной, которая  
выглядит в точности  
как организм человека —  
Медиленда!



В глубинах  
Медиленда!

Болезнь Помпе поражает  
клетки, и, как ты видишь,  
организм состоит  
из миллионов клеток!

Это не  
просто «ух ты», это  
невероятно!

Ух ты!

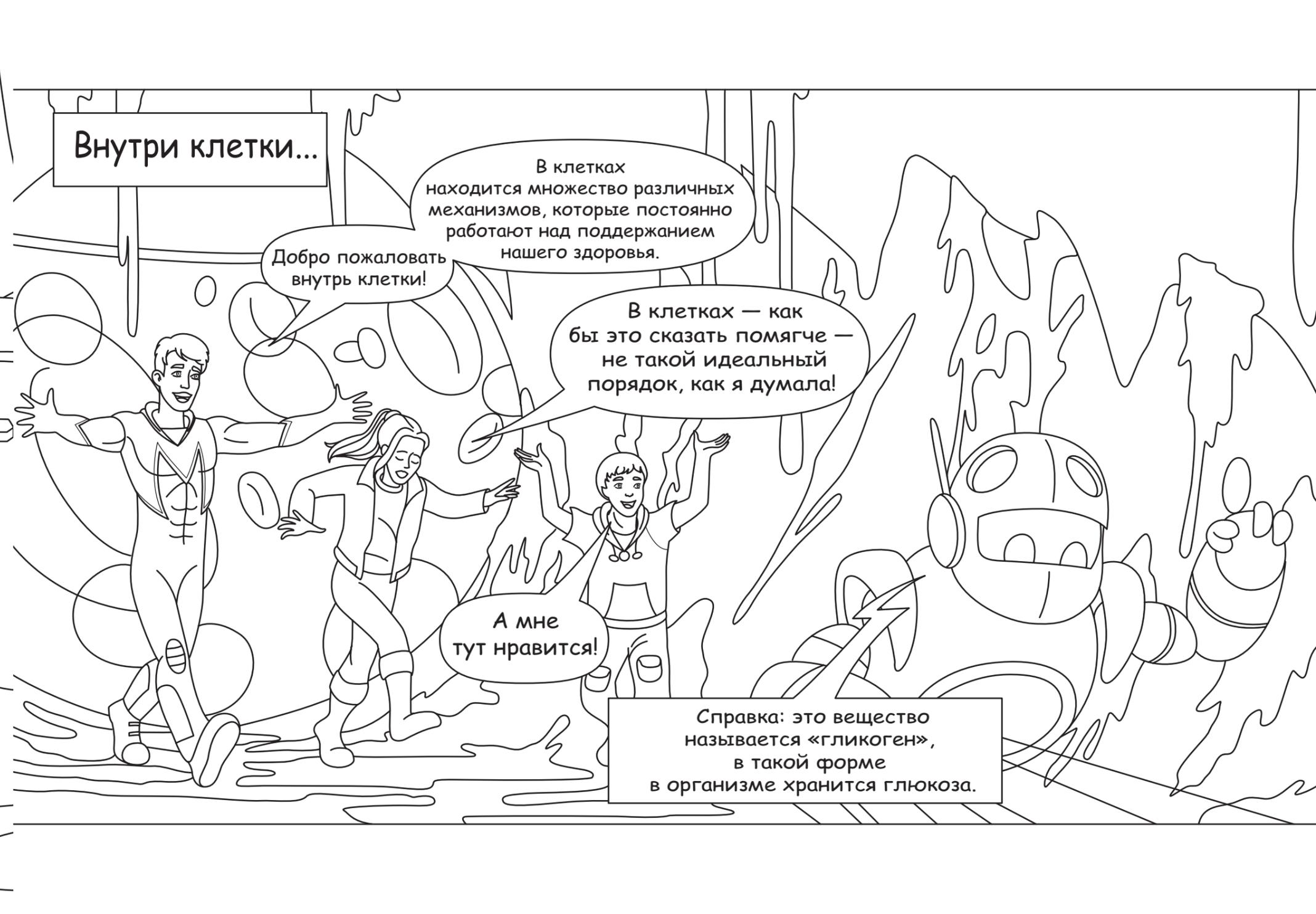
Исторический факт:  
Болезнь Помпе названа в честь  
открывшего ее голландского  
врача Иоанна Помпе.

Болезнь Помпе



Итак, начнем с основ.  
Болезнь Помпе, или, как ее еще называют, болезнь накопления гликогена II типа, относится к лизосомным болезням накопления.

Но чтобы понять, что все это значит, нужно отправиться внутрь клетки, вперед!



Внутри клетки...

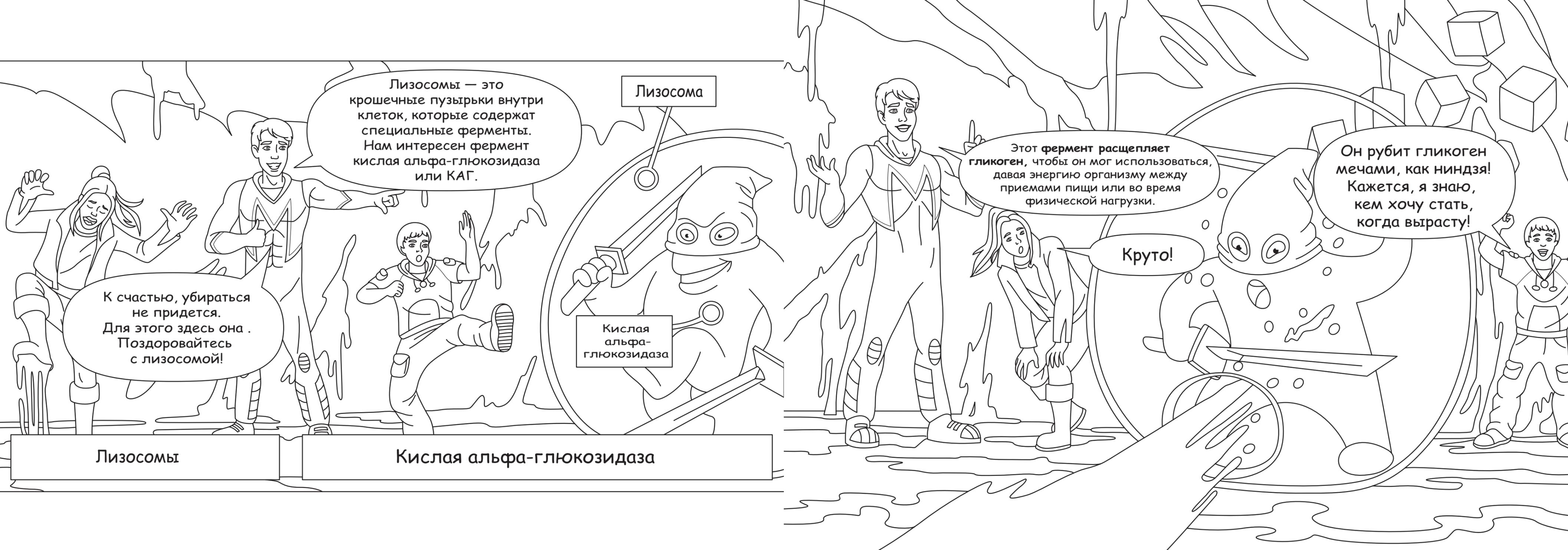
Добро пожаловать  
внутри клетки!

В клетках находится множество различных механизмов, которые постоянно работают над поддержанием нашего здоровья.

В клетках — как бы это сказать помягче — не такой идеальный порядок, как я думала!

А мне тут нравится!

Справка: это вещество называется «гликоген», в такой форме в организме хранится глюкоза.



Лизосомы — это крошечные пузырьки внутри клеток, которые содержат специальные ферменты. Нам интересен фермент кислая альфа-глюкозидаза или КАГ.

Лизосома

Кислая альфа-глюкозидаза

Этот фермент расщепляет гликоген, чтобы он мог использоваться, давая энергию организму между приемами пищи или во время физической нагрузки.

Он рубит гликоген мечами, как ниндзя! Кажется, я знаю, кем хочу стать, когда вырасту!

Круто!

К счастью, убираться не придется. Для этого здесь она. Поздоровайтесь с лизосомой!

Лизосомы

Кислая альфа-глюкозидаза



Ой, мечи превратились в ложки!

Похоже, они вообще не работают.

Это болезнь Помпе!

При болезни Помпе фермент кислая альфа-глюкозидаза работает неправильно.

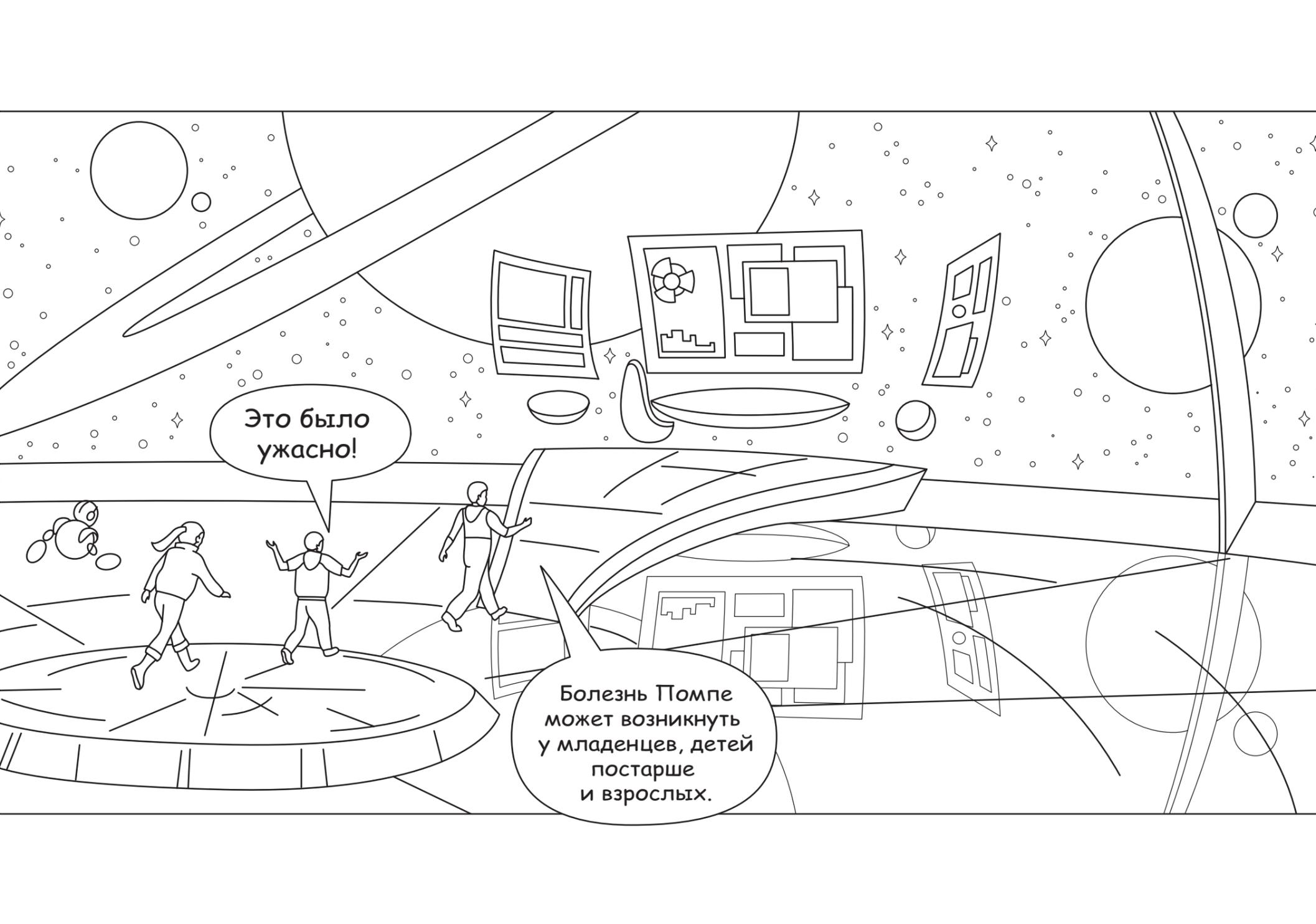
Получается, он не может расщеплять гликоген.

Именно. И, как видите, от этого гликоген накапливается в клетках.

Справка: накопление гликогена в организме может привести к проблемам. Накопленный гликоген в клетках разрушает мышцы.



Мне кажется, пора уходить. Начинаем телепортацию!



Это было ужасно!

Болезнь Помпе может возникнуть у младенцев, детей постарше и взрослых.



Есть два основных типа болезни Помпе: ранняя младенческая и с поздним началом.

Младенческая форма развивается у детей до года. Это самая тяжелая форма заболевания.



Другая форма — болезнь Помпе с поздним началом — та, что у нас с тобой.

Она развивается медленнее.

Верно. Она встречается у детей, подростков и взрослых.





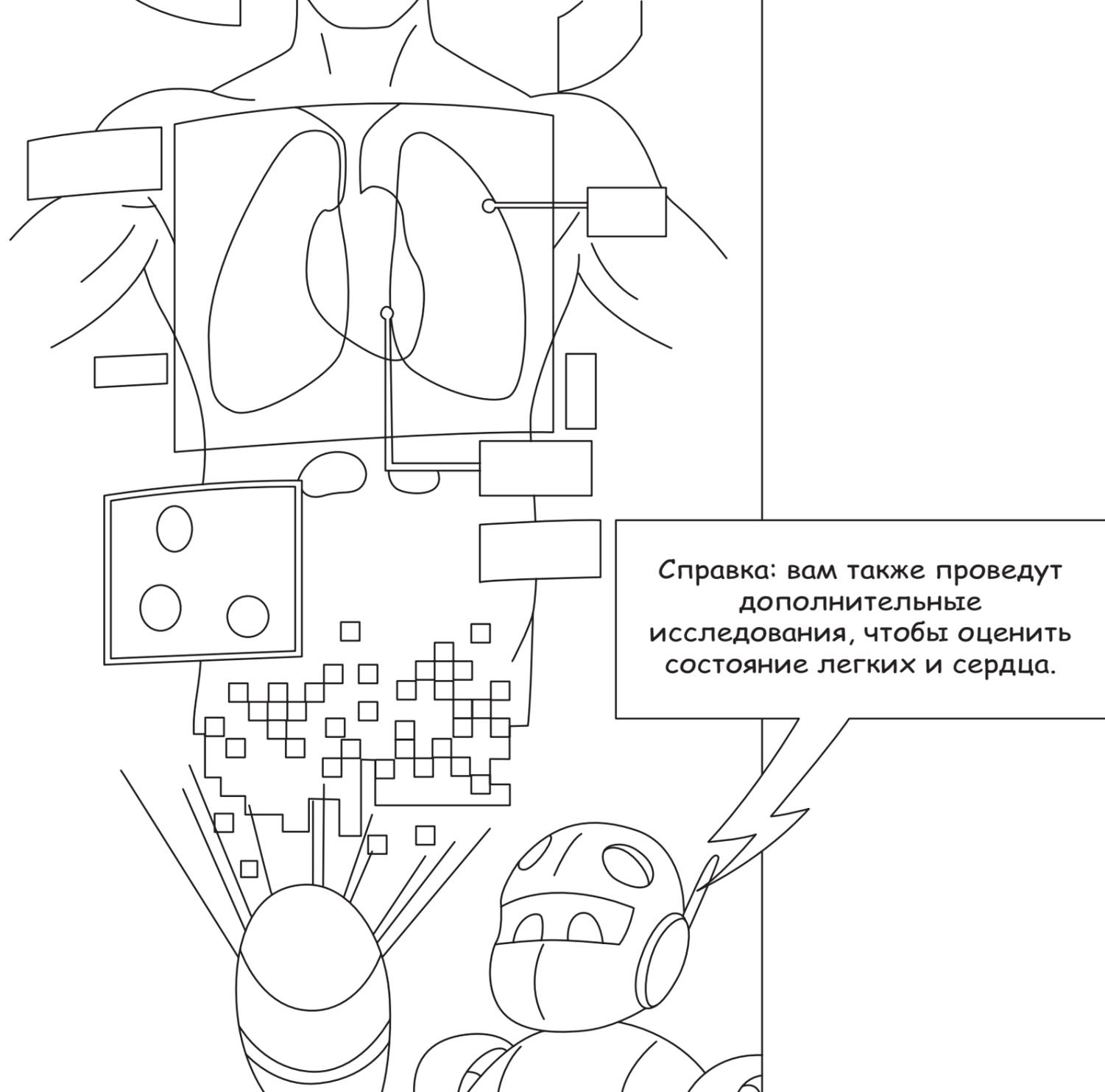
А теперь давайте поговорим о том, как проявляется болезнь Помпе!

Болезнь Помпе делает мышцы, особенно мышцы ног, слабыми, из-за этого тебе труднее успевать за друзьями. Становится сложно ходить и бегать.



Также врачу необходимо будет проверить, насколько хорошо работает твой фермент кислая альфа-глюкозидаза КАГ, и для этого у тебя возьмут кровь на анализ.

Анализы — это совсем не страшно!







Ну, что не так?  
Мы что-то упустили?

Да, это точно...

Отрицаю.  
Мы предоставили  
всю информацию.



Дай угадаю.  
Ты теперь многое знаешь  
о болезни Помпе,  
но это не облегчает  
твою жизнь?

Точно!  
Тяжело жить, зная,  
что я не могу заниматься  
тем же, что делают  
мои друзья.

И что с возрастом  
эта болезнь все равно  
никуда не денется.

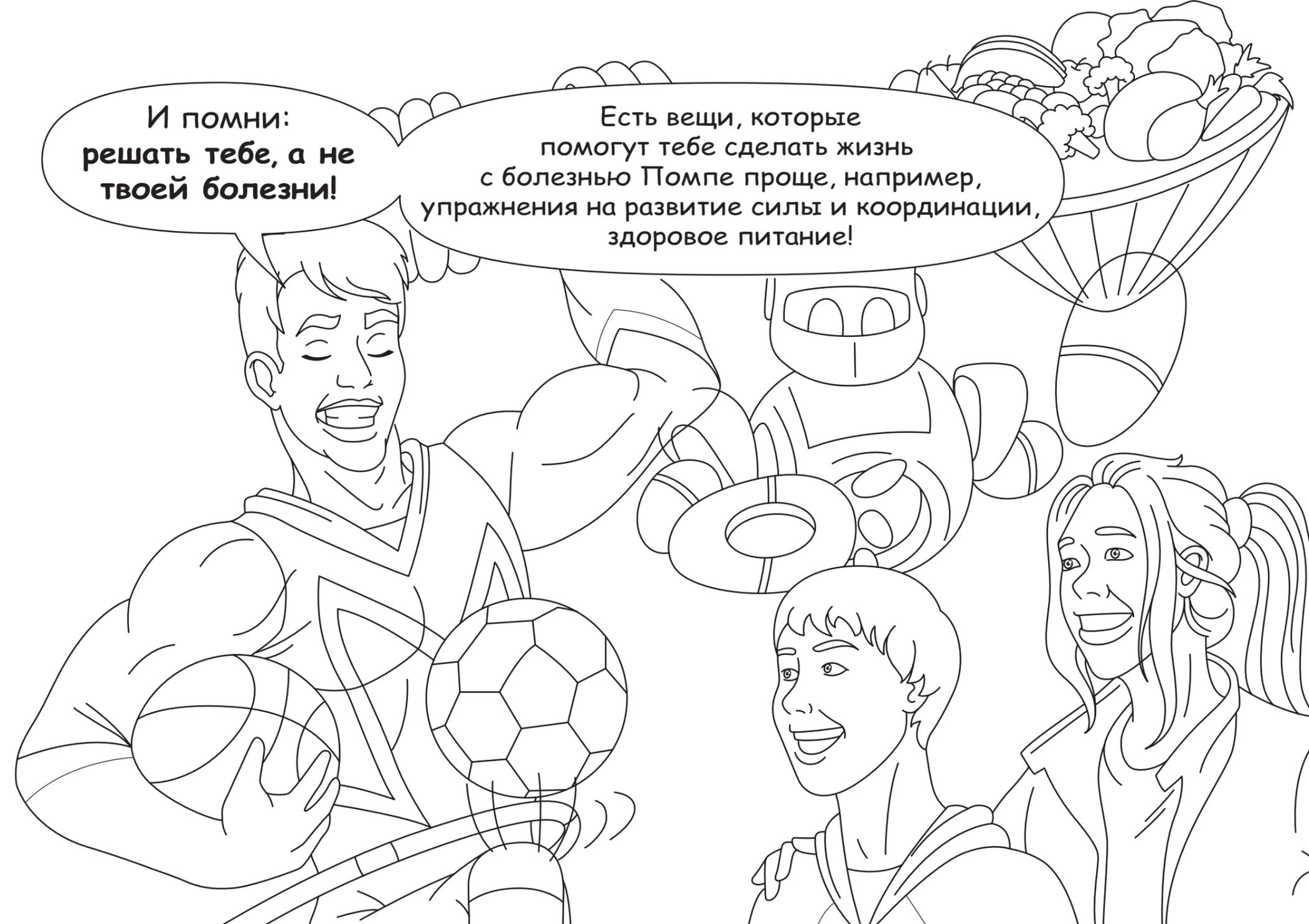


Я тебя очень хорошо понимаю. Жить с болезнью Помпе бывает сложно, будут возникать ситуации, когда тебе потребуется помощь, и от этого становится еще тоскливее.

Но! Нам не нужно жить с этим в одиночестве!

Не забывай, что есть родные, друзья и целая команда врачей, готовых тебе помочь.

Есть также группы поддержки, в которых ты можешь поделиться своими чувствами. И помни, ты можешь в любой момент написать мне, если захочешь пообщаться с тем, кто тоже через это прошел.



И помни:  
**решать тебе, а не твоей болезни!**

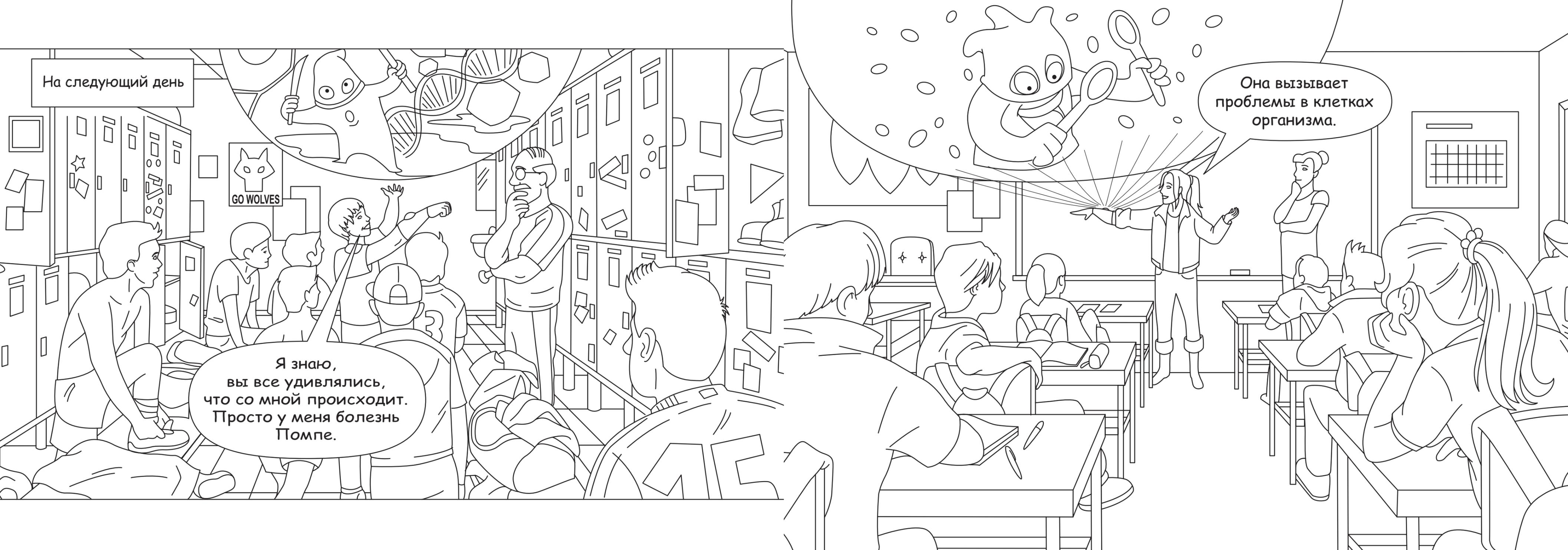
Есть вещи, которые помогут тебе сделать жизнь с болезнью Помпе проще, например, упражнения на развитие силы и координации, здоровое питание!

На следующий день



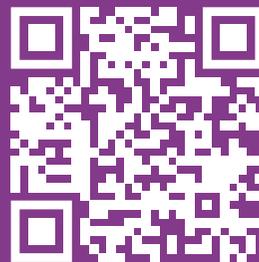
Я знаю, вы все удивлялись, что со мной происходит. Просто у меня болезнь Помпе.

Она вызывает проблемы в клетках организма.





**Узнайте больше о болезни Помпе  
на сайте [redkiebolezni.ru](http://redkiebolezni.ru)**



По вопросам материала обращаться к:  
АО «Санофи Россия»  
Адрес: 125375, Москва, ул. Тверская, д. 22  
Тел.: +7 (495) 721-14-00  
Факс: +7 (495) 721-14-11  
[www.sanofi.ru](http://www.sanofi.ru)

**МАТ-РУ-2400807-1.0-03/24**