

ЧТО НУЖНО ЗНАТЬ ПРИ ПЕРЕВОДЕ РЕБЕНКА С ЭПИЛЕПСИЕЙ ИЗ ДЕТСКОЙ АМБУЛАТОРНОЙ СЕТИ ВО ВЗРОСЛУЮ



Для пациентов

Введение

Эпилепсия представляет собой наиболее распространенное неврологическое заболевание в подростковом возрасте с частотой примерно от пяти до семи случаев на 10 000 детей и распространенностью пять случаев на 1000 детей.

Эпилепсия у детей и подростков может быть ассоциирована с коморбидными заболеваниями, включая моторные нарушения, трудности с обучением, проблемы с поведением и различные психические отклонения. При переводе детей из детской сети во взрослую должен существовать план, учитывающий все перечисленные факторы, при этом, подход должен быть индивидуален и учитывать особенности каждого конкретного ребенка.

Перевод пациентов с эпилепсией во взрослую амбулаторную сеть представляет собой болезненный процесс для подростка, его семьи и соответствующих сотрудников здравоохранения. На сегодняшний день выделяют 5 направлений, которые необходимо учитывать при переводе.

Во-первых, в подростковом возрасте наступают изменения в мозговой активности, что проявляется более рисковым поведением по сравнению со взрослыми. Во-вторых, в подростковом возрасте активируются наиболее важные нейроэндокринные пути, что ведет за собой гормональные перестройки. В-третьих, в старшем подростковом возрасте, подростки начинают интересоваться и половой жизнью и вступают в сексуальные отношения. Следует учитывать, что ПЭП и форма эпилепсии (височная) могут влиять на концентрации половых гормонов, что может сопровождаться гормональными нарушениями, гиперсексуальностью, депрессией и беспокойством. В-четвертых, крайне важно учитывать психологическое развитие подростка с эволюцией от раннего подросткового возраста с конкретным мышлением (10-13 лет) к следующей фазе с аналитическим и более абстрактным интроспективным мышлением (14-17 лет) и затем ко взрослой фазе (18-21 год), характеризующейся формированием взрослого логического мышления. Эпилепсия может нарушать этот достаточно упорядоченный вектор развития. В-пятых, подростковый возраст – это период

бурного роста трубчатых костей и следует помнить о взаимодействии ряда ПЭП с витамином D, который критичен для данного процесса.

Эпилепсия представляет собой заболевание, которое не только сопровождается повторяющимися приступами, но также развивающимися поведенческими и социальными трудностями, в том числе, сложностями с обучением. Переход из детской амбулаторной сети во взрослую должен представлять собой не шаг, а процесс, при этом его следует инициировать еще в то время, когда пациент находится под патронажем детского невролога-эпилептолога. Изменения касаются образования, начала трудовой деятельности, возрастания количества и сложности социальных активностей итд. Более того, ожидания от молодых людей с точки зрения ответственности за их состояние очень отличаются во взрослой сети по сравнению с детской. Педиатрическое звено больше ориентировано на семью, тогда как взрослая сеть сфокусирована на индивидууме. При течении заболевания в детском возрасте родители и ухаживающие лица наравне с ребенком вовлечены в процесс поддержания рекомендаций врача и, таким образом, формируется определенный стиль жизни. Педиатры, равно как и учителя осведомлены о рискованном поведении и чувстве вседозволенности, которое сменяется отчаянием – паттерн, характерный для эпилепсии – таким образом, ребенок привыкает к среде всеобщего «понимания ситуации» и сниженной ответственности за свою жизнь.

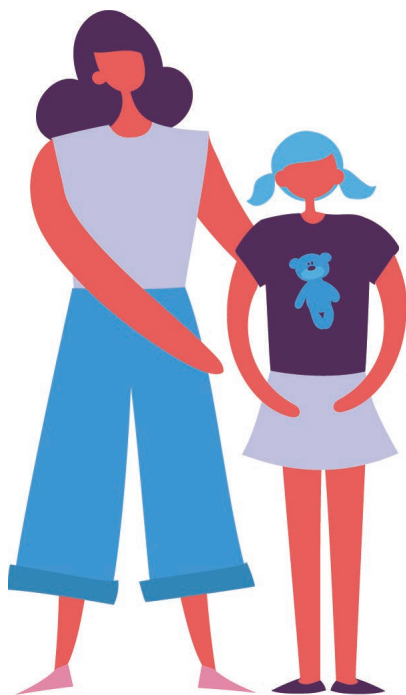
Взрослый человек сам делает тот или иной выбор. Таким образом, ответственность за последствия от прекращения приема ПЭП уже полностью ложатся на молодого человека.

Перевод пациентов с эпилепсией и интеллектуальными нарушениями (сложности в обучении, умственная задержка развития) будет отличаться от пациентов с нормальным интеллектом. Течение заболевания может ухудшиться, иногда эпилепсия может спонтанно прекратиться, а коморбидные нарушения, такие как дефицит внимания, аутизм или моторная заторможенность, могут проявиться как-то иначе в этот период.

ПОДРОСТКОВЫЙ ВОЗРАСТ

Подростковый возраст является критическим периодом развития и определяется Всемирной организацией здравоохранения в промежутке от 10 лет до 19 лет. На практике, 17 лет или 18 лет, как правило,

это тот возраст, когда подросток будет переведен из педиатрической амбулаторной сети во взрослую.



Подростковый возраст – это период, когда молодые люди стремятся развить чувство идентичности и составить о себе собственное мнение. В это время подростки начинают экспериментировать с различными моделями поведения, формируют отношения вне семьи и стремятся обрести эмоциональную, личную и финансовую независимость от своих родителей.

Эпилепсия мешает приобретению независимости и автономии и налагает ряд ограничений, например, на такие виды деятельности, как купание, плавание и посещение школьных поездок, что может привести к потенциальному конфликту между ребенком и его семьей и (или) клиницистом. Семьи и

сами пациенты с эпилепсией должны быть осведомлены о том, что заболевание накладывает отпечаток на выбор профессии, проведения досуга, вождения автомобиля, беременности, контрацепции и самостоятельной жизни. Успех или неудача безопасного перевода и способность медицинских служб справляться со всеми этими проблемами могут иметь долгосрочные последствия для благополучия подростка.

Важность перехода

Переход может быть определен как «целенаправленный планируемый процесс, который учитывает медицинские, психосоциальные и образовательные / профессиональные потребности молодых людей с хроническими физическими и медицинскими состояниями при переходе от систем здравоохранения, ориентированных на интересы

детей». В отличие от «передачи» медицинской помощи, которая рассматривается как одно событие, связанное с передачей помощи от одной команды к другой, «переход» – это динамический и структурированный процесс, который включает планирование, подготовку и участие квалифицированной команды в обеспечении непрерывного продолжения ухода за пациентом после покидания стен детского учреждения.

В настоящее время многими европейскими странами признается, что перевод пациентов фрагментарен и непоследователен, а зачастую формален. Большинство пациентов по достижению 18 лет переходят к взрослому неврологу или терапевту. Неврологи ведут прием пациентов только при возникновении новой проблемы пациента на основании направления от терапевта. Однако, ожидать что пациент с эпилепсией будет обращаться к терапевту со своими проблемами – достаточно оптимистично.

Некоторые пациенты-подростки направляются напрямую к терапевту, что может привести к определенным трудностям, так как врач общей практики может иметь недостаточно компетенций для оказания специализированной помощи или даже просто грамотной рекомендации.

Пациенту может понадобиться пересмотр противоэпилептической терапии, они могут нуждаться в своевременном совете касательно их жизненного уклада, контрацептивов, беременности и карьеры. Некоторые юные пациенты остаются в детской сети дольше, чем необходимо. Хотя это может быть преимуществом с точки зрения оказания поддержки и комплайенса, это также не идеальный сценарий. Педиатры и детские неврологи могут не обладать всеми необходимыми компетенциями и опытом для того, чтобы иметь дело со взрослыми проблемами пациентов, такими как контрацепция, вождение автомобиля, найм на работу.

Альтернативные модели перехода предполагают одну или несколько встреч пациентов одновременно со взрослыми и детскими неврологами, однако разумеется, большой круг вопросов невозможно охватить за один визит какой бы продолжительности он не был. Еще один подход – обеспечивать взаимодействие со взрослым неврологом – эпилептологом еще на стадии нахождения пациента у детского невролога.

Трудности во время перехода

Процесс перехода может быть прерван различными причинами, одной из которых является нежелание семей. Это связано со страхом потери давних отношений с детским эпилептологом и соответствующим коллективом, которому они доверяют. Как правило, предоставление медицинских услуг в педиатрии более развито и ориентировано на семью. Детские неврологи имеют целостный взгляд на здоровье пациента, в том числе это касается ассоциированных с эпилепсией коморбидных расстройств. Консультация фокусируется не только на ребенке, но и на многих аспектах влияния заболевания на всю семью.



Для сравнения, обстановка во взрослой сети более автономна, и молодой человек, скорее всего, будет присутствовать на приеме без родителей и опекунов. Как правило, взрослые неврологи практикуют более редкие визиты пациентов и ответственность за обращение к специалисту в случае необходимости консультации лежит на молодом человеке. Эти изменения могут негативно повлиять на уход за пациентами, если есть трудности обучения и несоответствие между хронологическим возрастом и эмоциональным развитием.

Специалисты взрослого здравоохранения часто не имеют соответствующих компетенций для общения и ухода за молодыми людьми со сложными неврологическими расстройствами и умеренно выраженными когнитивными нарушениями. Это может также создавать проблемы в периоды, когда требуется стационарная помощь, и взрослое отделение не может распознать более тонкие аспекты ухода в сложных случаях, например, в отношении различных жидких форм ПЭП, прием которых должен осуществляться через гастростомию или другие вспомогательные устройства для кормления.

Во время нахождения в детской амбулаторной сети пациент, скорее всего, имел меньше контактов с терапевтом или другими специалистами первичной медико-санитарной помощи, которые теперь могут стать первым контактным лицом для молодого человека во взрослой сети. Это может привести к тому, что подросток или семья почувству-

ют, что они больше не получают помощи специалиста, как это было организовано в педиатрической сети, что может привести к трудностям в установлении отношений с группой первичной помощи в долгосрочной перспективе.

Поэтому так важна подготовка к переходу, и важно, чтобы молодые люди и их семьи имели возможность задуматься об изменениях в уходе и о важности расширения.

Перевод при различных диагнозах эпилепсии



Важно признать, что «эпилепсии» у детей имеют значительную этиологическую и фенотипическую гетерогенность, и понимание точного диагноза будет иметь важное значение для взрослых эпилептологов, участвующих в процессе перехода. Это также еще раз оправдывает модель перехода по типу «совместной клиники», где детский невролог, который хорошо разбирается во всех тонкостях течения заболевания, мог бы присутствовать для поддержки и обучения взрослого персонала, пациента и семьи.

Существует определенная группа эпилепсий с манифестацией в детском или подростковом возрасте с относительно сохранными когнитивными функциями, у которых есть хорошие прогнозы на ремиссию. Детская роландическая эпилепсия является одним из таких состояний, которое обычно проходит к 16 годам.

Риск рецидива после полной ремиссии составляет <1% в год. Большинство этих эпилепсий являются фармакосенситивными, однако проблемы с комплайнсом и неправильным подбором препаратов могут привести к плохо контролируемой эпилепсии

Другой важной группой являются подростки с идиопатической генерализованной эпилепсией, в основном миоклонической эпилепсией (ЮМЭ). В целом, у 5% - 15% этих людей, возможно, ранее была детская абсансная эпилепсия, и, возможно, были состояния ремиссии перед рецидивом. Хотя ЮМЭ считается пожизненным заболеванием с высокой частотой рецидивов после отмены терапии, в ряде исследований было показано, что у 25% пациентов отсутствуют приступы после прекращения приема лекарств.



Существует несколько генетических эпилептических расстройств, которые манифестируют в детском возрасте и сохраняются во взрослой жизни. Каждое из них имеет характерный фенотип, который развивается с течением времени и имеет специфические коморбидные психические, моторные и когнитивные заболевания. Синдром Драве – это архетипическая генетическая эпилептическая энцефалопатия, которая широко изучалась во взрослых центрах эпилепсии. Частота эпилептических судорог угасает во взрослом возрасте до недельных или месячных ночных фокальных или вторичных генерализованных тонико-клонических приступов. Происходят изменения в поведении, причем гиперактивность заменяется чрезмерной медлительностью и персеверацией в движениях, мышлении и словесном выражении. Может ухудшиться походка, и важно поддерживать мобильность и контролировать развитие потенциальных осложнений, таких как кифосколиоз, который часто развивается при данном синдроме.

При переводе пациентов во взрослую сеть следует уделять внимание таким ассоциированным с эпилепсией нейрокожным заболеваниям,

как туберозный склероз (ТС). По мере взросления пациента акцент заботы сдвигается от эпилепсии к почечной, легочной и психиатрической проблемам.

Некоторые из эпилепсий с манифестацией в детском возрасте могут быть вызваны диффузными аномалиями головного мозга (нарушениями миграции нейронов), черепно-мозговой травмой и приобретенными повреждениями головного мозга, вторичными по отношению к энцефалиту; а также теми, что развиваются в синдром Леннокса-Гасто (LGS). Эпилепсии у этой группы пациентов остаются рефрактерными, и важно уметь распознать различные типы приступов и подобрать грамотную терапию. Аналогично, эпилепсии, ассоциированные с митохондриальными и другими нарушениями обмена веществ, будут нуждаться в особом внимании при переходе. Эпилепсии при митохондриальных расстройствах могут оставаться фармакорезистентными и их течение может усугубляться в периоды интеркуррентных заболеваний или стресса.

Фармакологическое и другое лечение во время перехода

Противоэпилептические препараты остаются базовой терапией эпилепсии во всех возрастных группах пациентов. В момент перехода важно подтвердить корректность подобранных противоэпилептических препаратов и, при возможности, оптимизировать приём препаратов.

Оптимизация схемы терапии и «свежий взгляд» на лечение конкретных эпилепсий могут быть крайне полезны пациенту, особенно, учитывая тот факт, что круг препаратов расширяется по сравнению с портфелем для лечения детских эпилепсий. Подросткам с инвалидностью может потребоваться введение лекарств через вспомогательное устройство для кормления, такое как подкожная гастростомия или еюностомия, что также важно учитывать при переходе.

Необходимо обратить внимание на потенциальные взаимодействия ПЭП с контрацептивами, сбалансировать риск тератогенности с контролем над приступами и ассоциированные с ПЭП когнитивные и психиатрические побочные эффекты.

Некоторым подросткам с лекарственно-устойчивой эпилепсией, особенно с синдромом Леннокса-Гасто, могут рекомендовать хирургическое вмешательство с имплантацией стимулятора вагусного нерва

(VNS) для контроля приступов. Очень важно, чтобы настройки, механизм действия стимулятора, а также эффективность использования «магнита» для прекращения конкретных типов приступов тщательно обсуждались в клинике перехода. Также важно регулярно проверять батарею и настройки VNS, и предупреждать о возможных помехах или потерях эффективности VNS в определенных ситуациях, например, рядом с операционной или кабинетом магнитно-резонансной томографии.

Кетогенная диета является хорошо известным методом лечения рефрактерной эпилепсии и также используется для лечения ряда идиопатических эпилепсий, например, эпилепсии, вторичной по отношению к



дефициту GLUT1. Несмотря на то, что для таких пациентов кетогенная диета могла быть инициирована в детстве, при переходе следует также продолжить данную диету или предложить ее пациенту в случае ее отсутствия.

Хирургическое лечение эпилепсии также применяется в отдельных случаях, и у подростков следует заранее оценивать перспективность этого вида лечения. Дискуссия по поводу отказа от лекарств, продолжение

наблюдения за повторным рецидивом приступов и лечение возможных осложнений после крупных хирургических операций требует тщательной оценки во время перехода.

Вопросы касательно образа жизни во время перехода

Вожделение автомобиля - важный аспект, который необходимо обсудить в период перехода. Для подростка водительские права могут быть самым важным шагом к взрослой жизни и маркером независимости. В РФ на основании законов управление автотранспортом с диагнозом эпилепсия запрещено

Подросткам с эпилепсией должна быть рекомендована регулярная физическая нагрузка, так как сидячий образ жизни ассоциирован с более высоким уровнем ожирения, чем в общей популяции. Обычная прогулка до школы или колледжа, или работа, до которой надо добираться своим ходом, могут быть действительно полезны. Очень редко у взрослых пациентов с эпилепсией наблюдалось увеличение частоты приступов при физической нагрузке. При выборе занятия спортом следует руководствоваться здравым смыслом – например, плавание создает риск утопления и требует контроля со стороны опекуна или тренера. То же самое относится и к другим способам проведения досуга, таким как посещение тренажерного зала, верховая езда итд; надзор и предоставление необходимой информации спортивному персоналу имеют решающее значение в таких случаях. Для некоторых видов спорта человек должен заполнить конкретную форму, описывающую их тип эпилепсии. Желательно все же избегать экстремальных видов спорта, таких как сноубординг и тд.

Во время перехода важно обсудить с пациентом выбор профессии и влияние эпилепсии на занятость в этом возрасте. В нескольких когортных исследованиях отмечалось, что уровень безработицы у людей с эпилепсией по крайней мере в два раза выше, чем у населения в целом. Это в основном касается лиц с плохо контролируемой эпилепсией и с частыми генерализованными тонико-клоническими приступами. Более того, наличие приступов может повлиять на выполнение работы, что приводит к проблемам с продвижением по службе и снижением мотивации. Ранее считалось, что эпилепсия – это стигма, однако в настоящее время с улучшением осведомленности о заболевании, большинство людей с эпилепсией не испытывают какой-либо конкретной формы дискриминации. Единственное, стоит отметить, что работа, свя-

занная с риском, может быть менее пригодна для пациента, однако каждый конкретный случай стоит обсуждать со своим врачом.

При найме на работу, важно не скрывать свое заболевание от работодателя, иначе это может стать нарушением доверия. Существует потребность в конкретном консультанте по карьере, который может обсудить различные варианты с подростком, прежде чем планировать определенное профильное образование. Во многих случаях, когда подростки покидают колледж или техникум для последующего трудоустройства, программа профессиональной реабилитации была бы крайне важной, чтобы помочь им в поиске подходящей работы.



Подростки, принимающие противозепилептические препараты, сталкиваются и с проблемами, касающимися контрацепции. Комбинированные оральные контрацептивы (КОК) и противозепилептические препараты могут взаимодействовать друг с другом, что приводит к непреднамеренной беременности или ослаблению контроля над приступами. Незапланированная беременность у подростков с эпилепсией может иметь тяжелые последствия для плода, что связано с тератогенными эффектом некоторых препаратов. Терапия девушек – подростков, требует тщательного подбора противозепилептических препаратов, постоянного консультирования в отношении оптимального выбора контрацепции и раннего выявления беременности, для возможной коррекции терапии.

Женщина, планирующая беременность, должна продолжать использовать контрацептивы до обсуждения данной темы со своим лечащим врачом, который может скорректировать терапию или изменить схему лечения. Трудно предсказать, как беременность повлияет на заболевание. Для некоторых женщин беременность не накладывает никакого отпечатка на эпилепсию, тогда как у других может даже улучшиться состояние. Однако, поскольку беременность может вызвать

физический и эмоциональный стресс, а также повышенную усталость, приступы могут стать более частыми и серьезными.

Фермент индуцирующие противоэпилептические препараты могут снизить эффективность некоторых комбинированных гормональных контрацептивов, в частности, прогестерон-содержащих препаратов. Если предполагаемый выбор контрацепции – это таблетки КОК, то рекомендуется использовать две таблетки, содержащие по меньшей мере 50 мкг этинилэстрадиола и постоянное использование барьерных контрацептивов.

Целесообразно использовать альтернативные методы контрацепции, не подверженные влиянию ферментов, таких как инъекция прогестерона или внутриматочный имплантат. Если требуется экстренная контрацепция, рекомендуется использовать медьсодержащий внутриматочный контрацептив или, альтернативно, рекомендуется одна доза 3 мг левоноргестрела.

К выбору метода контрацепции у каждой женщины с эпилепсией следует подходить индивидуально, необходима консультация специалиста.

Заключение

Переход из детской амбулаторной сети во взрослую является важной вехой для молодого человека с эпилепсией и его семьи. Эффективный переход – это не просто «передача», а запланированный процесс совместного и скоординированного перевода этих сложных пациентов во взрослую сеть медицинской помощи в нужное время. Сотрудничество взрослых и детских неврологов, курсы подростковой медицины, а также школы-лектории для взрослых неврологов, где они смогут получить информацию о нюансах детских форм эпилепсии и соответствующих подходах к их терапии – это основа плавного перехода, который необходимо внедрять в клиническую практику.

ЧТО НУЖНО ЗНАТЬ ПРИ ПЕРЕВОДЕ РЕБЕНКА С ЭПИЛЕПСИЕЙ ИЗ ДЕТСКОЙ АМБУЛАТОРНОЙ СЕТИ ВО ВЗРОСЛУЮ

Текст: АНО «Персонализированная медицина», Региональная общественная организация «Национальная ассоциация детских реабилитологов» под научным руководством С.Г. Бурда, Т.Т. Батышевой 2019, ©

RU-EPI-1900037 дата выпуска – июль 2019