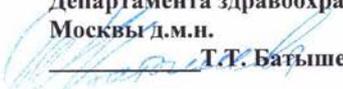


ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ
ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

СОГЛАСОВАНО

Главный внештатный детский
специалист-невролог
Департамента здравоохранения города
Москвы д.м.п.


Т.Т. Батышева

РЕКОМЕНДОВАНО

Экспертным советом
по науке Департамента
здравоохранения города Москвы №16


~~12 ДЕКАБРЯ 2019 г~~

Переход пациентов с эпилепсией из детской амбулаторной сети во
взрослую. Ключевые факторы успешной адаптации

Методические рекомендации № 87

Москва 2019

Учреждение-разработчик: ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы»

Составители: **Т.Т. Батышева** директор ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии» Департамента здравоохранения города Москвы, главный внештатный специалист Департамента здравоохранения города Москвы по детской неврологии, главный внештатный специалист Минздрава России по детской реабилитации, доктор медицинских наук, профессор;

С.Г. Бурд ведущий научный сотрудник ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы», доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики Российского национального исследовательского медицинского университета им Н.И. Пирогова;

М.Н. Саржина заместитель директора по медицинской части ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы»;

Гунченко М.М заместитель директора по амбулаторно-поликлинической работе ГБУЗ НПЦ ДП ДЗМ;

Ю.А. Климов главный врач Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Подольская детская городская больница», кандидат медицинских наук;

Ржанов Н.М Бакалавр права;

Лебедева А.В. доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии, Нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России; доктор медицинских наук, ИО директора ФГБУ «ФЦЦПИ» Минздрава России
Шамалов Н.А.

Рецензенты: **Жидкова И.А.** доктор медицинских наук, профессор кафедры нервных болезней л/ф ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова, доцент, член экспертного совета Российской противоэпилептической Лиги

Кузенкова Л.М. доктор медицинских наук, профессор, начальник Центра детской психоневрологии ФГАУ НМИЦ ЗД Минздрава России

Переход пациентов с эпилепсией из детской амбулаторной сети во взрослую. Ключевые факторы успешной адаптации/ Методические рекомендации. – Под редакцией Т.Т. Батышевой. – М., 2019. – 44 с. Выполнена в рамках НИР

Методические рекомендации адресованы врачам – неврологам, педиатрам, реабилитологам, ординаторам, обучающимся по специальности «неврология», и студентам медицинских вузов старших курсов.

Данный документ является собственностью Департамента здравоохранения города Москвы и не подлежит тиражированию и распространению без соответствующего разрешения.

Авторы несут персональную ответственность за представленные в методических рекомендациях данные.

СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
ПОДРОСТКОВЫЙ ВОЗРАСТ	8
ВАЖНОСТЬ ПЕРЕХОДА.....	9
ТРУДНОСТИ ВО ВРЕМЯ ПЕРЕХОДА.....	11
МОДЕЛЬ ПЕРЕХОДА.....	13
ПЕРЕХОД ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ДИАГНОЗАХ ЭПИЛЕПСИИ.....	15
ФАРМАКОЛОГИЧЕСКОЕ И ДРУГОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВО ВРЕМЯ ПЕРЕХОДА.....	18
ОБРАЗОВАНИЕ ПРИ ЭПИЛЕПСИИ.....	20
ВОПРОСЫ СОЦИАЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ.....	22
ВЗГЛЯДЫ СЕМЕЙ И ПОДРОСТКОВ НА ПЕРЕХОДНЫЙ ПЕРИОД.....	26
ОБРАЗОВАНИЕ ВРАЧЕЙ.....	27
ПРАКТИКА ПЕРЕХОДА В РФ.....	30
ЭПИЛЕПСИЯ И ИНВАЛИДНОСТЬ.....	31
РЕАБИЛИТАЦИЯ.....	34
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	35
ПРИЛОЖЕНИЕ	36
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ.....	41

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 [1]. Эпилепсия у детей и подростков может быть ассоциирована с коморбидными заболеваниями, включая моторные нарушения, трудности с обучением, проблемы с поведением и различными психическими отклонениями. Британское исследование детского и подросткового психического здоровья показало, что более чем у 25% детей с эпилепсией в возрасте от 5 до 14 лет наблюдались эмоциональные, поведенческие и связанные с ними трудности, по сравнению с 9% у контрольной группы и 11% в выборке детей с диабетом. Эти цифры возрастают до 56%, когда речь идет о детях с эпилепсией и сопутствующими неврологическими нарушениями [2,3,4]. Согласно результатам нескольких крупных длительных популяционных исследований влияние эпилепсии на социальные аспекты значимо выше, чем в контрольных группах детей с другими хроническими заболеваниями. Сравнение ключевых факторов адаптации у детей с абсансами и детей с диагнозом ювенильного ревматоидного артрита показало, что у детей с эпилепсией наблюдались более выраженные проблемы поведенческого и психиатрического характера, а также значимо большие сложности с трудоустройством [5].

В ~ 50% случаев эпилепсия, манифестированная в детском возрасте, не поддается ремиссии [6]. Существует три признанных закономерности эволюции детской эпилепсии. Во-первых, эпилепсия с манифестацией в детском возрасте, когда приступы, возможно, прекратятся в подростковом периоде, но ассоциированные с эпилепсией коморбидные заболевания, такие как когнитивный дефицит и расстройства поведения, могут сохраняться в течение жизни. Примером может служить доброкачественная детская роландическая эпилепсия, которая обычно прекращается в позднем подростковом возрасте [7,9].

Ко второй группе условно можно отнести эпилепсию с манифестацией в младенчестве или детстве, которая сохраняется по мере взросления и связана с трудностями в обучении и другими сопутствующими заболеваниями. Примером может служить ребенок с синдромом Веста и туберозным склерозом, у которого в подростковом возрасте сохраняется ПЭП (противоэпилептические препараты) - резистентная эпилепсия наряду с учебными, психическими и физическими расстройствами [7].

В-третьих, существуют заболевания эпилепсией с манифестацией в подростковом возрасте, которые сохраняются во взрослой жизни, такие как ювенильная миоклоническая эпилепсия [7].

Приведенные модели должны подразумевать свой собственный план перехода пациента во взрослую амбулаторную сеть, хотя в идеале подход должен быть индивидуален и учитывать особенности каждого клинического случая.

К основным проблемам при переводе пациентов с эпилепсией во взрослую амбулаторную сеть относят следующие:

1. Неврологи, специализирующиеся на взрослых пациентах, могут не владеть информацией касательно некоторых ПЭП, применяемых для терапии детей с эпилепсией, таких как стирипентол, вигабатрин и др. [8].
2. Схема терапии и непосредственно сами ПЭП, используемые в детской терапии, могут быть пересмотрены при взрослении пациента; кроме того, по достижению подросткового возраста часто можно упростить схемы политерапии.
3. Необходимо оценивать целесообразность продолжения кетогенной диеты во взрослом возрасте [8].
4. Ментальные осложнения, включая СДВГ, депрессию и тревогу могут быть зачастую не диагностированы у детей и подростков несмотря на наличие эффективной терапии [8].

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 [11].

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, вовлеченные в пубертат, с активацией гонад, активацией синтеза андрогена и активацией фактора роста. В-третьих, в переходном возрасте пациенты с эпилепсией часто начинают жить половой жизнью раньше, чем подростки без эпилепсии, в частности височная эпилепсия может сопровождаться гиперсексуальностью, депрессией и тревогой. Следует также учитывать ПЭП индуцированные изменения в концентрации половых гормонов. 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. Подростки с аутическим спектром расстройств и с тяжелыми поведенческими проблемами, могут также напоминать недиагностированную эпилепсию, поэтому вопрос с пересмотром диагноза при переходе стоит достаточно остро. 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 [3,10]. В литературе есть свидетельства того, что ПЭП терапия ассоциирована с уменьшением плотности костной ткани и может индуцировать ремоделирование костей - таким образом, необходимо тщательно контролировать данный аспект при вступлении ребенка в период пубертата.

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 и тд. 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 комплайенса 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.

В качестве примера, в Великобритании отсутствуют стандартизированные протоколы по переводу пациентов с эпилепсией. Большинство таких пациентов чувствуют себя “выброшенными” при переходе во взрослую сеть [7]. Ожидания от них выше, доступ к специалисту сложнее, а также возникает множество жизненных ситуаций, требующих принятия решения (начало трудового стажа, вождение машины, построение отношений и тд) - таким образом, проблема плавного перевода пациентов с эпилепсией и их социальная адаптация к новым условиям заслуживает пристального внимания.

Подростковый возраст

Подростковый возраст является критическим периодом развития и определяется Национальным институтом здравоохранения и клинического мастерства (NICE) как «период от 12 лет до 17 лет»; однако Всемирная организация здравоохранения определяет подростковый возраст 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. Это чисто произвольная цифра, основанная на текущей практике; однако точный возраст для рассмотрения перехода зависит от совместного соглашения между семьей и клиницистом.

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 пациентом 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, вожделения 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 [7].

В Великобритании официально признается недостаточность ухода за подростками с неврологическими расстройствами и инвалидностью в связи с отсутствием соответствующей службы, которая могла бы взять на себя уход, когда они покидают детскую сеть [7]. Взрослые неврологи и терапевты могут иметь ограниченные знания и ресурсы для решения проблем, с которыми сталкиваются подростки и их семьи. При плохом планировании перехода существует риск несоблюдения режима лечения и возможной потери для наблюдения, что может привести к серьезным последствиям для пациента.

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. Взрослые неврологи – эпилептологи следуют принципу нечастых визитов и предпочитают перенаправлять пациента к терапевту, при наличии такой возможности. Они 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 вовремя - 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 противосудорожной 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

комплаинса, но 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 и тд.

Очень немногие клиники имеют выделенное отделение для перевода подростков с эпилепсией во взрослую сеть. Как правило, специальные службы по уходу за пациентами с эпилепсией ограничены исключительно больницами. Кроме того, отсутствуют надомные визиты или какой-либо социальный присмотр. Такое внезапное изменение в услугах и поддержки неблагоприятно для большинства пациентов и их родителей, и может также совпасть с ухудшением контроля над эпилепсией.

Appleton et al. провели опрос 120 подростков, посещавших специальную клинику перехода [12]. Клиника оказывала одновременно консультации детского и взрослого невролога. В рамках своего функционирования, клиника “перехода” также подтверждала диагноз подростков с привлечением одновременно взрослых и детских неврологов. В результате, исследование показало, что у 10% пациентов был выявлен ошибочный диагноз, а 22% получали неадекватную противоэпилептическую терапию[12].

Такая клиника предполагала собой модель для образования подобных эпилептологических центров по всей Великобритании. Однако вследствие разных причин такая практика не была применима. 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 [7].

Трудности во время перехода

Процесс перехода может быть прерван по различным причинам, одной из которых является нежелание семей [7]. 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. В Великобритании в большинстве больниц эпилепсия у детей и подростков находится в ведомстве педиатров, имеющих опыт работы в области эпилепсии, с выборочным вмешательством педиатров-неврологов в трудных случаях.

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 пациентом, 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 в сложных случаях, например, в отношении различных жидких форм ПЭП, прием которых должен осуществляться через гастростомию или другие вспомогательные устройства для кормления. В Великобритании также выделяют проблему согласия пациента с когнитивными нарушениями на те или иные медицинские вмешательства, что в некоторых случаях требует присутствия адвоката.

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 почувствуют, что они больше не получают помощи специалиста, как это было организовано в педиатрической сети, что может привести к трудностям в установлении отношений с медицинским персоналом 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 оказании медицинской помощи и о важности расширения возможностей молодых людей брать на себя ответственность за свое здоровье. Специальная программа перехода под названием «Ready Steady Go» была предложена университетской больницей, которая может использоваться во всех специализациях [13]. Это структурированный и адаптируемый инструмент перехода, который реализуется с помощью серии опросников, которые оценивают знание пациентов о своем состоянии, лечении, контактов с лечащим врачом. Кроме того, инструмент также дает представление о здоровом образе жизни, сексуальном здоровье и беременности. Данный опросник позволяет выявить осведомленность пациента об образовательных и профессиональных вопросах, чтобы гарантировать реалистичные ожидания относительно вариантов карьеры и плана для их достижения. Программа Ready Steady Go начинается в 11 лет и проходит через различные опросники как для молодого человека, так и для его опекуна (родителей) в разных возрастных группах, включая момент перехода во взрослую клинику. Отзывы молодых людей и опекунов были единодушно позитивными, и это действительно является отражением адекватной подготовки к успешному переходу.

Модель перехода

Пожалуй, не существует одной единственной признанно лучшей модели перехода. Однако наиболее распространенным методом является передача помощи, а не истинный «переход» во взрослую клинику.

В Великобритании существует четыре варианта медицинской помощи молодым людям в возрасте 16-19 лет с эпилепсией [7]. Во-первых, они могут продолжать оставаться под патронажем педиатрических служб; во-вторых, перейти под наблюдение врача общей практики; в-третьих, перейти ко взрослым неврологам или терапевтам, у которых, кстати, может не быть опыта в терапии эпилепсии; и четвертый вариант, который заключается в специализированной эпилептической службе, где конкретные проблемы подростков и взрослых могут быть подняты и обсуждены в соответствующей обстановке.

Первая зарегистрированная специализированная клиника перехода для подростков в Великобритании была открыта в 1991 году в Ливерпуле [12]. Помимо обеспечения надлежащей обстановки, где могут быть решены конкретные проблемы, с которыми сталкиваются подростки, и облегчения процесса перехода во взрослую сеть, такая клиника давала возможность для анализа их диагностики и лечения.

Существуют и другие модели перехода на международном уровне, которые доказали свою эффективность в соответствующих центрах [14]. В специализированном детском эпилептическом центре в Торонто, Канада, прием пациентов, готовых к переходу, ведет взрослый эпилептолог в специализированной клинике [15]. Детский невролог не посещает эту клинику, но в ней обычно работает медсестра-специалист по детской эпилепсии [3]. Последующие визиты проходят во взрослой больнице и проводятся только взрослым эпилептологом.

Уникальная клиника перехода находится в Галифаксе, Новая Шотландия, в которой прием ведут детский невролог, взрослый эпилептолог и медсестра, специализирующаяся на эпилепсии во взрослом возрасте. Перед первым визитом в данную клинику детский невролог готовит подробное письменное резюме медицинских проблем, в то время, как семья пациента готовит письменное резюме психосоциальных вопросов. Вся команда подробно рассматривает их во время первого посещения. Впоследствии, есть еще один визит с теми же специалистами, прежде чем пациент будет переведен в клинику для взрослых.

В Эдмонтоне, существует еще одна модель клиники перехода, в которой работают исключительно медсестры, специализирующиеся как на детской, так и на взрослой эпилепсии. В рамках перевода пациента детский невролог готовит рекомендательное письмо, в котором

подробно описываются медицинские проблемы пациентов с эпилепсией. Семья обсуждает ряд ключевых проблем перехода, а затем во время другой консультации встречается с взрослым эпилептологом. Отзывы родителей относительно этой конкретной модели были положительными [16].

В Париже один уполномоченный взрослый невролог - эпилептолог возглавляет клинику перехода. Процесс включает в себя подготовку резюме для передачи пациента от детского невролога с полным доступом ко всем детским медицинским документам. Этот центр также реализовал программу перехода для пациентов с синдромом Драве [17].

Очевидно, что некоторые из моделей перехода могут быть дорогими, хотя формальный анализ затрат и результатов никогда не анализировался. Более того, эти модели могут оказаться не в состоянии удовлетворить потребности пациентов, живущих удаленно в сельских районах и не имеющих доступа к таким специализированным центрам. В идеале, хорошо зарекомендовала себя во многих центрах по всей Великобритании клиника перехода с наличием детского и взрослого неврологов, в также педиатра с опытом работы с эпилепсией, которые совместно ведут несколько консультаций, прежде чем осуществлять его перевод во взрослую клинику.

Переход 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 [18].

Другой важной группой являются подростки с идиопатической генерализованной эпилепсией, в основном ювенильной миоклонической эпилепсией (ЮМЭ). В целом, у 5% -15% этих людей, возможно, ранее была детская абсансная эпилепсия, и, возможно, были состояния ремиссии перед рецидивом [18]. 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 [18].

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 [19]. Частота эпилептических судорог угасает во взрослом возрасте до недельных или месячных ночных фокальных или вторично 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.

Среди коморбидных расстройств, ассоциированных с моногенными эпилепсиями, выделяют синдром дефицита транспортера глюкозы (GLUT1), фенотипический спектр которого проявляется различными нарушениями движения. Аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия, может сопровождаться психическими заболеваниями в подростковом возрасте.

При переводе пациентов во взрослую сеть следует уделять внимание таким ассоциированным с эпилепсией нейрокожным заболеваниям, как туберозный склероз (ТС) [20]. По мере взросления пациента акцент заботы сдвигается от эпилепсии к почечной, легочной и психиатрической проблемам. В идеале многодисциплинарные специализированные клиники по туберозному склерозу будут полезны для всестороннего ухода за такими уязвимыми и сложными пациентами.

Вполне вероятно, что многие взрослые пациенты с ТС могут нуждаться в специализированном уходе с учетом их трудностей в обучении, и часто невролог будет их ключевым врачом ввиду наличия эпилепсии. Было бы важно, чтобы эти пациенты надлежащим образом перешли для наблюдения и лечения в соответствующие специализированные клиники.

Аналогичным образом, синдром Стерджа-Вебера является тем случаем, когда акцент ухода смещается от эпилепсии к контролю мигрени и наблюдением за глаукомой. Пациенты с данным синдромом часто остаются независимыми, однако могут испытывать эмоциональные проблемы с точки зрения косметического дефекта, что приводит к депрессии и низкой самооценке.

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, последствиями перенесенных нейроинфекций. Эпилепсия у этой группы пациентов остается рефрактерной, и важно уметь распознать различные типы приступов и подобрать грамотную терапию. Также, пациенты с эпилепсией, ассоциированной с митохондриальными и другими нарушениями обмена веществ, будут нуждаться в особом внимании при переходе [21]. Эпилепсии при митохондриальных расстройствах могут оставаться фармакорезистентными и их течение может усугубляться в периоды интеркуррентных заболеваний или стресса. Также в этих случаях может потребоваться отказ от терапии вальпроевой кислотой [22].

Специфические отклонения, такие как дефицит GLUT1 (болезнь де Виво) или дефицит пируватдегидрогеназы, вполне могут потребовать продолжения кетогенной диеты и во взрослом возрасте [7]. При этом важно знать о долгосрочных побочных эффектах диеты, включая почечные камни, остеопороз и нарушение роста. Во многих взрослых медицинских

центрах Великобритании предоставление кетогенных диетических услуг специальным взрослым эпилептологом и специалистом-диетологом недоступно для пациентов. Болезнь Унферрихта — Лундборга и другие прогрессирующие миоклонические эпилепсии (болезнь телец Лафора или ювенильный нейронный липофусциноз нейронов) представляют собой нейродегенеративные расстройства различной степени тяжести, при которых эпилепсия продолжает оставаться активной, а также сохраняются различные степени когнитивные расстройства и физические дефекты [7]. Целый подход к терапии данных эпилепсий и сосуществующих расстройств неврологического спектра будет крайне актуален для этой группы пациентов.

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 схему терапии. Для лечения некоторых синдромов эпилепсии, таких как синдром Драве, используются препараты, лицензированные конкретно для данного состояния, например, стирипентол. Этот ПЭП может быть незнаком взрослым эпилептологам, поэтому так важно проводить семинары и школы для врачей-неврологов с обновлением информации о препаратах. 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. Недавно координационная группа Европейского медицинского агентства укрепила позицию касательно предупреждения использования вальпроата у молодых женщин, планирующих беременность, подчеркнув риск его тератогенного эффекта [24]. В инструкции по применению препарата в настоящее время говорится, что «Вальпроат можно использовать женщинам детородного возраста, только если альтернативные методы лечения неэффективны или не допускаются». Это не означает, что этой категории пациентов необходимо попробовать и отказаться от множества альтернативных препаратов, прежде чем перейти на вальпроат, если вальпроат действительно является наиболее эффективным методом лечения конкретно данной эпилепсии. В некоторых случаях, учитывая риск тератогенности, этот выбор часто не предоставляется и с пациентками даже не обсуждается возможность остаться на терапии вальпроевой кислотой [25].

Комиссия по европейским делам Международной противоэпилептической Лиги и Европейская академия неврологии выпустили рекомендации по клиническому использованию вальпроата у молодых женщин с эпилепсией в контексте этих новых предупреждений. В них подчеркивается важность совместного принятия решений между клиницистом и пациентом на основе тщательной оценки риска и преимуществ адекватных вариантов лечения эпилепсии и возможности исключения вальпроата в качестве препарата выбора для терапии эпилепсии. В тех случаях, когда вальпроат считается наиболее подходящим вариантом, каждый пациент

должен быть полностью информирован о рисках, связанных с его использованием во время беременности, а также о рисках и преимуществах альтернативных вариантов лечения. Женщины, принимающие вальпроат должны использовать эффективные методы контрацепции во избежание незапланированных беременностей [25, 26].

Некоторым подросткам с фармакорезистентной 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 [27].

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. В больнице Джона Хопкинса в Балтиморе в 2010 году был создан диетический центр для взрослых пациентов с эпилепсией, в основном состоящий из специалиста-диетолога и взрослого эпилептолога, фокусирующегося на кетогенной диете, с хорошей поддержкой со стороны детских неврологов, вовлеченных в данную тематику [28]. Они отвечали за набор новых пациентов с их переводом во взрослую сеть уже на диете.

Хирургическое лечение эпилепсии также применяется в отдельных случаях, и подросткам следует заранее оценивать перспективность этого вида лечения непосредственно в отношении себя. 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 [29].

Образование при эпилепсии

Сохранение и до наших дней ошибочных представлений об эпилепсии в обществе приводит к тому, что диагноз «эпилепсия» ассоциируется с некоторой «дефектностью» больного и его опасностью для общества. Однако эпилепсия далеко не всегда сочетается со слабоумием и психическими нарушениями. Действительно, существуют тяжелые формы

эпилепсии с частыми разнообразными приступами, начавшиеся в раннем детском возрасте, и умственной отсталостью. Различные психические нарушения встречаются в среднем у 30-40% больных эпилепсией. В то же время среди больных эпилепсией есть много людей с нормальным и высоким интеллектом, а также много талантливых людей, вошедших в историю.

Во многих странах государственная политика направлена на вовлечение людей с ограниченными возможностями в систему общего образования. Это относится и к детям, страдающим эпилепсией, кроме тех случаев, когда эпилепсия сочетается с выраженными физическими или интеллектуальными нарушениями.

Дети с эпилепсией вполне могут посещать обычную школу, при этом ребенок с эпилепсией должен быть включен во все виды школьной активности, кроме потенциально опасных видов физкультуры (например, занятий на высоте). Он должен расти среди своих сверстников, активно участвовать в общественной жизни, реализовывать свои способности и не чувствовать себя ущербным и неполноценным.

Факторы, которые могут оказывать негативное влияние на способность к обучению у ребёнка с эпилепсией, включают:

- отрицательное влияние субклинических эпилептических разрядов, которые вызывают нарушение концентрации внимания и другие когнитивные нарушения
- отрицательное влияние некоторых ПЭП (особенно, барбитураты – фенобарбитал) на концентрацию внимания, способность к обучению и поведение
- частые пропуски школы, связанные с основным заболеванием

Социальная изоляция, как результат гиперпротекции, и проблемы, вызванные чрезмерно снисходительным отношением к ребёнку, заниженными требованиями и ожиданиями со стороны родителей и учителей, могут только усложнить ситуацию.

Если способности ребенка снижены, нередко он может делать большие успехи в коррекционной школе и получит много радости от того, что у него больше нет перегрузок.

Если приступы не прекращаются полностью и существует вероятность развития приступа в школе, учитель должен знать о заболевании ребенка, чтобы в случае развития приступа предпринять необходимые меры и успокоить остальных детей в классе.

Таким образом, в последнее время стигматизация в отношении детей, страдающих эпилепсией, постепенно элиминируется и у родителей есть выбор в формате обучения для своих детей, исходя из их состояния на данный момент (обычная школа, домашнее обучение, дистанционное образование, специализированные коррекционные школы).

По достижению детей 18 летнего возраста и окончания школы, подростки с эпилепсией могут продолжить образование в зависимости от своего состояния. Как уже было указано выше

к этому моменту заболевание также может претерпеть изменения и приступы могут как прекратиться совсем, так и ухудшиться. В каждом конкретном случае подросток совместно с родителями и лечащим врачом-эпилептологом принимают решение о продолжении образования. Причем выбор учебного заведения лимитируется исключительно состоянием подростка.

Вопросы социальной активности

Очевидно, что эпилептические приступы могут оказывать негативное влияние на способность к получению образования, вождению машины, а также к развитию и поддержанию социальных взаимодействий. Результаты многочисленных исследований указывают на высокую частоту безработицы у пациентов с более частыми приступами. Исследователи сделали заключение о существовании взаимосвязи между типом приступов и статусом пациента с эпилепсией на рынке труда: у пациентов с генерализованными тонико-клоническими приступами вероятность успешного поиска работы намного ниже. Было показано, что у пациентов с эпилепсией, находящихся в ремиссии, их настоящий статус на рынке труда был в меньшей степени связан с эпилепсией. В определенных условиях частота приступов может быть не самым важным фактором, оказывающим влияние на трудоустройство людей с эпилепсией. Такие факторы, как профессионализм, сохранность когнитивных функций, межличностное взаимодействие, могут стать решающими при приеме на работу [40].

Вождение 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 Великобритании эти правила похожи на европейскую директиву [7, 30]. Основным критерий выдачи лицензии на вождение - у пациентов должны отсутствовать приступы в течение года на фоне медикаментозной терапии. Для тех, у кого только ночные судороги, необходимо иметь такую схему приступов в течение как минимум 3 лет, прежде чем пациенты смогут подать заявку на права. Это создает трудности у некоторых подростков, у которых приступы отсутствуют в течение определенного периода, и кто собирается водить, но сталкивается с выбором прекратить прием ПЭП при наступлении ремиссии. В этих случаях можно подать заявку на получение лицензии только через 6 месяцев после прекращения лечения. Агентство по вождению и лицензированию транспортных средств (DVLA) внимательно изучает каждый случай и поддерживает связь с врачом и неврологом подростка, прежде чем выдать разрешение на лицензию. Предоставление лицензии также зависит от других связанных сопутствующих заболеваний, таких как СДВГ, обсессивно-компульсивное расстройство и другие сопутствующие заболевания, такие как ограничение зрительного поля и трудности с обучением.

В РФ садясь за руль, человек больной эпилепсией, нарушает закон. Согласно постановлению правительства РФ от 29 декабря 2014 года №1604 «О перечнях медицинских противопоказаний, медицинских показаний и медицинских ограничений к управлению

транспортным средством», утвержден перечень медицинских противопоказаний к управлению транспортным средством. Согласно дано перечню людям с диагнозом G40 (эпилепсией) противопоказано управлять автомобилем [41].

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, травмоопасные (бокс 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 [31]. 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, связанная 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 противоэпилептические препараты, сталкиваются и с проблемами, касающимися контрацепции. Комбинированные оральные контрацептивы (КОК) и противоэпилептические 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 противоэпилептических 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 (карбамазепин, окскарбазепин и фенитоин), могут снизить эффективность некоторых комбинированных гормональных контрацептивов, в частности, прогестерон-содержащих препаратов, в таких ситуациях следует пересмотреть терапию или постоянно использовать барьерную контрацепцию. Следует отметить, что клиренс ламотриджина увеличивается при приеме пероральных контрацептивов, что может привести к ослаблению контроля над приступами. Следовательно, в данном случае важно рассмотреть вопрос об увеличении дозы ламотриджина [32-34].

Внезапная, неожиданная смерть при эпилепсии (SUDEP) случается крайне редко - ежегодно 1,16 случая на 1000 пациентов с эпилепсией согласно эпидемиологическим популяционным исследованиям [35]. Риск увеличивается до 5,9 на 1000 человеко-лет у пациентов с хронической лекарственно-устойчивой эпилепсией. Остается спорным, должны ли все пациенты регулярно информироваться о SUDEP; однако, NICE и Американское общество эпилепсии (AES) рекомендуют предоставлять информацию о SUDEP в рамках комплексного подхода к заболеванию и хорошей клинической практики. В недавнем опросе касательно SUDEP большинство пациентов (85%) хотели бы получать информацию о SUDEP [35,36]. Интересно, что большинство родителей предпочло не говорить о SUDEP своим детям с

эпилепсии, чтобы защитить их от стресса. Тем не менее, обсуждение SUDEP должно быть определено в каждом индивидуальном случае, особенно в отношении тех пациентов, кто подвержен риску смерти от рефрактерной эпилепсии и тех, кто не привержен к терапии.

Взгляды семей и подростков на переходный период

В опросе родителей подростков с синдромом Леннокса-Гасто было выявлено, что родители чувствуют себя некомфортно, покидая детское звено медицинской помощи, а также зачастую сомневаются в компетенциях взрослого невролога касательно нюансов сложных детских эпилепсий [27]. Соответственно, модель плавного перехода для подобных случаев особенно актуальна. Открытое обсуждение перехода с пациентом и его родителями и предоставление им необходимой информации касательно их ожиданий позволяет им чувствовать себя более подготовленными и осведомленными.

Существует совсем немного исследований, посвященных удовлетворению потребностей семей после перехода во взрослое звено медицинской помощи. В одном из исследований использовалась анкета для определения восприятия перехода у пациентов с синдромом Драве [17]. Факторы, которые, положительно повлияли на плавный переход, были следующие - качество подготовки к переходу, более длительная продолжительность наблюдения и доступность детского невролога, переход во взрослую систему здравоохранения после 18 лет и стабильное медицинское состояние до передачи.

Образование врачей

В США, Канаде, Австралии и Новой Зеландии существует специальность подростковой медицины, где специалистам здравоохранения требуется специальная подготовка. В Великобритании, однако, существует только один отдел подростковой медицины в Лондоне, и в настоящее время формального обучения на такую специальность в ординатуре нет. В июне 2003 года Королевский колледж педиатрии и детского здоровья (RCPCH) опубликовал документ «Межвузовская рабочая группа по вопросам здоровья подростков»: устранение пробелов в медико-санитарной помощи для подростков. В данном документе было постулировано, что молодые люди в возрасте от 10 лет до 20 лет составляют 13-15% населения Великобритании и рекомендовано, чтобы обучение в области здоровья подростков было обязательным для всех студентов и ординаторов, которые будут участвовать в уходе за молодыми людьми. Следует поощрять всех тех, кто работает в области подростковой медицины, получить соответствующую квалификацию, и рекомендовать, чтобы европейская учебная программа для тренеров по охране здоровья подростков (европейская подготовка по эффективному уходу и здоровью подростков и EuTEACH) была адаптирована для обучения в Великобритании [37,38,39].

К сожалению, на сегодняшний день отсутствует вовлечение стажеров-взрослых неврологов в сложные детские эпилепсии. Кроме того, наблюдается недостаточная осведомленность взрослых врачей об общих генетических состояниях, при которых эпилепсия и трудности с обучением являются важными сопутствующими заболеваниями - синдром Ангельмана является одним из таких примеров.

Участие в курсах и школах по детской эпилепсии - еще один способ получить дополнительные знания по соответствующим вопросам перехода. Интересны результаты опроса взрослых неврологов, в которых исследовалось, насколько они чувствуют себя уверенно в диагностике и лечении эпилепсии у подростков во время перехода [15]. Большинство чувствовали себя уверенно в лечении идиопатических (генетических) генерализованных эпилепсий и подростков с мезиальным височным склерозом или височной эпилепсией. Однако почти половина не были столь же уверены в лечении других редких генетических заболеваний (синдром Драве) или эпилепсии с сопутствующими расстройствами, такими как расстройство аутистического спектра. Во многих таких случаях они признавали необходимость поддержки со стороны детских неврологов. Представляется полезным использовать систематический подход не только к заболеванию, но и ко всем социальным аспектам молодого человека при переходе.

Примерный перечень важных вопросов для обсуждения между пациентом и неврологом приведен в таблице 2.

Таблица 2. Перечень контрольных вопросов во время консультаций при переходе

Диагностика и лечение

Диагноз: этиология, эпилептические синдромы (при наличии)

Другие диагнозы: коморбидные заболевания, иные медицинские проблемы

Текущая терапия: ПЭП и иное лечение, дозировка

Препараты для купирования приступов в остром состоянии и способ применения

Данные по ведению пациента (даты и результаты)

ЭЭГ/видео ЭЭГ (даты и результаты)

МРТ (даты и результаты)

Вопросы, которые следуют обсудить на приеме

- **Манифестация заболевания** (возраст на начало заболевания, семиология, ведение пациента, лечение)

- **Течение заболевания** (эволюция последующих приступов, изменение в семиологии, дальнейшее ведение, изменения в терапии, самый длительный период без приступов)

- Текущий контроль над приступами с их описанием и частотой (дата и тип последнего приступа), наличие провоцирующих факторов

- Неврологическое обследование и оценка интеллекта

- Терапия, использованная ранее; максимальная доза препарата (эффективна или нет), причины отмены

- Текущая терапия (доза, длительность времени на данной дозе, эффективность, побочные эффекты при наличии)

- Эпизоды судорожной или бессудорожной формы эпилептического статуса, рекомендованная терапия

- Предшествующий анамнез, история фебрильных приступов, история рождения и младенчества

- Семейная (генетическая) история эпилепсии или иных состояний
- Дополнительная терапия (стимулятор вагусного нерва, хирургическое лечение, кетогенная диета)
- Коморбидные заболевания и их лечение
- Образование
- Трудовая занятость, риски, связанные с эпилепсией, ожидания от работы
- Условия проживания, независимость, отношения
- Сексуальный опыт
- Курение, алкоголь, прием препаратов для развлечения
- Дополнительная информация о пациенте и его семье, об ухаживающих лицах (при наличии)

Практика перехода в РФ

Амбулаторно-поликлиническая помощь детям подросткового возраста (15-18 лет) в Российской Федерации осуществляется детскими поликлиниками (амбулаторными центрами) *по территориальному принципу*.

При достижении ребенком возраста 18 лет, осуществляется его передача под наблюдение взрослой амбулаторно-поликлинической медицинской организации (поликлиники). Порядок передачи и оформление необходимых документов регламентирован приказом Минздрава РФ от 05.05.1999 № 154 "О совершенствовании медицинской помощи детям подросткового возраста".

Ежегодно, совместными локальными нормативно-распорядительными актами Руководители медицинских организаций утверждают:

- медицинскую комиссию которые осуществляют передачу и прием;
- ежеквартальный график и списки детей, подлежащих передаче из детской сети во взрослую.

Передача детей подросткового возраста, может осуществляться как без участия подростка и его законного представителя (заочно), так и при его непосредственном участии (очно).

Как правило, подростки, страдающие эпилепсией, состоящие на диспансерном учете принимаются комиссионно (при совместном участии взрослого и детского врача специалиста входящих в состав комиссии).

Независимо от состояния здоровья пациента, врач детской поликлиники оформляет на всех детей, достигших 18-летнего возраста необходимую медицинскую документацию (переводной эпикриз, лист уточненных диагнозов, сведения о профилактических прививках и пр.)

Эпилепсия и инвалидность

Инвалидность при эпилепсии – явление достаточно частое, особенно при тяжелом течении заболевания. Та или группа инвалидности устанавливается практически в 90% случаев патологии, но существуют и такие варианты течения болезни, при которых группа инвалидности не показана. Основными критериями установления степени стойкой утери работоспособности является тяжесть и частота приступов и осложнения болезни (нарушение двигательной функции, мнестические и психические изменения, задержка физического или психомоторного развития у детей, нарушения зрения или слуха). В каждом случае инвалидность и ее степень устанавливается в индивидуальном порядке комиссией МСЭ (медико-социальная экспертиза).

Показаниями для направления на данную экспертизу является:

1. Наличие у пациента профессии, которая предусматривает опасность для окружающих и для непосредственно пациента.
2. Наличие частых приступов.
3. Осложнения, которые связаны с регулярным приемом ПЭП и иных лекарств.
4. Отсутствие стойкого эффекта при лечении (имеется в виду не только консервативное, но и хирургическое вмешательство).
5. Отклонения в развитии ребенка.

Оформлять инвалидность следует не только тем, кто самостоятельно обратился в поликлинику, но и лицам, которые работают на «опасных» профессиях, к которым относят:

- профессии, связанные с работой в непосредственной близости от воды, огня или на высоте;
- специальность, подразумевающая эксплуатацию сложного механизма;
- водители любого вида транспорта и лица, обслуживающие движение (сюда относят пилотов, стрелочников, авиадиспетчеров и т. п.);
- врачи, имеющие дело с оперативным вмешательством;
- лица, трудящиеся в химической отрасли либо на должностях, предусматривающих работу с излучением;
- военнослужащие.

Группы инвалидности при эпилепсии

Как и при подавляющем большинстве заболеваний, при эпилепсии выделяют три группы инвалидности: от первой до третьей. В соответствии с международной статистикой, их

различают между собой по следующим критериям, которые обязательно следует знать тем, кто претендует на их получение:

- III – наиболее часто встречающаяся форма инвалидности при эпилепсии, которую получают примерно 35-40% тех, кто столкнулся с недугом. Для данной группы свойственны припадки умеренной степени интенсивности. Получить третью категорию инвалидности может каждый из пациентов с эпилепсией;
- II – самая распространенная группа, которую получают не менее 50% пациентов. Проявляется она продолжительными приступами и иногда даже с серьезным ограничением умственных процессов и, как следствие, лимитированием трудовой деятельности;
- I – группа инвалидности, распространенная в наименьшей степени, которую получают не больше 4% от общего количества людей, страдающих эпилепсией. Именно она представляет собой самую опасную форму, в особенности среди детей, 75% которых не достигают совершеннолетия, сталкиваясь с ней.

Существует такое понятие, как бессрочная инвалидность. Данная группа присваивается в том случае, когда пациенту была назначена вторая или первая группы инвалидности и у него отмечаются серьезные нарушения различного характера.

Данная группа не требует прохождения повторной медико-социальной экспертизы (МСЭ), она присваивается бессрочно.

Примечательно, что чаще всего дети с эпилепсией «подпадают» под третью категорию.

По достижении ребенком восемнадцатилетнего возраста (по закону детский возраст заканчивается в этот период) ему придется проходить МСЭ (Более подробно – в Приложении 1).

Порядок оформления инвалидности следующий:

1. После прохождения комплексного обследования невролог выдает направление на МСЭ, а также на специальную комиссию, которая проверит правильность оформления документов и результатов диагностических мероприятий.
2. Все документы, которые больному выдает невролог и которые он получает на специальной комиссии заверяются подписью и печатью главного врача.
3. В офисе МСЭ у пациента принимают пакет документов из лечебного учреждения и назначают дату проведения повторной экспертизы.

4. После проведения экспертизы МСЭ выносит заключение, которое выражается в специальном документе о наличии группы инвалидности.

Кроме того, в течение месяца после присвоения группы инвалидности врачебный комитет разрабатывает специальный план по реабилитации индивидуального характера (ИПР), который направляется в социальную защиту.

После получения всех документов пациенту следует обратиться в органы социальной защиты населения и пенсионный фонд, для назначения льгот и пенсии (Рис 1).



Рисунок 1. Алгоритм действий по оформлению инвалидности, ИПР и пенсии

Реабилитация

Индивидуальная программа реабилитации пациента в себя включает:

1. Медицинскую реабилитацию.
2. Профессиональную реабилитацию.
3. Социальную реабилитацию

Медицинская реабилитация подразумевает следующие виды лечения:

- медикаментозная терапия;
- психотерапия (занятия с психологом, работа с семьей, контроль психологического климата на работе);
- наблюдение у эпилептолога;
- самостоятельное фиксирование собственного самочувствия (учет припадков, их интенсивности и степени тяжести, периодичность возникновения).

Профессиональная реабилитация включает:

- подбор профессии;
- переобучение;
- создание специальных рабочих мест.

Социальная реабилитация больных в себя включает:

- занятия спортом;
- вопросы брака, рождения детей;
- общеобразовательные программы;
- сохранение социального статуса.

Заключение

Переход является важным этапом для молодого человека с эпилепсией и его семьи. Эффективный переход - это не просто «передача», а запланированный процесс совместного и скоординированного перевода 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 подходов к их терапии – это основа плавного перехода, который необходимо внедрять в клиническую практику.

Приложение 1

Правовые аспекты перевода подростков с эпилепсией

1. Описание ситуации 1

Гражданин Российской Федерации, имеющий диагноз «эпилепсия» (G40), ранее обращавшийся за медицинской помощью в психоневрологический диспансер, достигнул совершеннолетия.

Правовые основания получения медицинской помощи для данной категории лиц

В соответствии с Законом Российской Федерации от 02.07.1992 №3185-1 «О психиатрической помощи и гарантиях прав граждан при ее оказании» (далее- Закон «О психиатрической помощи»), психиатрическая помощь гражданам Российской Федерации может быть оказана как в амбулаторных условиях (статья 26), так и рамках диспансерного наблюдения (статья 27).

Для получения психиатрической помощи в амбулаторных условиях лицо, страдающее психическим расстройством, должно добровольно обратиться в медицинское учреждение за получением данной помощи, а также предоставить в письменной форме свое информированное добровольное согласие на медицинское вмешательство (статья 4). Следует учесть, что с 15 лет дееспособное лицо предоставляет данное согласие самостоятельно. При этом врач обязан в доступной для обратившегося лица форме проинформировать его о целях, методах (в т.ч. альтернативных) и продолжительности рекомендуемого лечения, а также о болевых ощущениях, возможном риске, побочных эффектах и ожидаемых результатах (статья 11). Лицо, которое обратилось за оказанием психиатрической помощи, имеет право отказаться от медицинского вмешательства или потребовать его прекращения, однако в Законе «О психиатрической помощи» перечислен ряд случаев, когда данный отказ невозможен. К таким случаям относятся применение принудительных мер медицинского характера, некоторые случаи психиатрического освидетельствования, госпитализация в медицинскую организацию без добровольного согласия, а также осуществление диспансерного наблюдения.

Решение о необходимости установления или прекращения диспансерного наблюдения принимается комиссией врачей-психиатров. Данная комиссия может быть назначена либо руководителем медицинской организации, оказывающей психиатрическую помощь в амбулаторных условиях (в таком случае главный врач психиатрического учреждения издает приказ о создании данной комиссии), либо органом исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере здравоохранения (приказ издает Департамент/Министерство/Комитет здравоохранения субъекта Российской Федерации) (п.2 ст.27).

Комиссия врачей-психиатров принимает решение о прекращении диспансерного наблюдения в случае выздоровлении пациента (т.е. если в результате оказания пациенту психиатрической помощи, он смог полностью вылечиться) или стойком улучшении его психического состояния (т.е. если в результате оказания пациенту психиатрической помощи произошло хотя бы частичное исчезновение синдромов заболевания). Решение комиссии врачей-психиатров может быть обжаловано в судебном порядке (статья 48), в прокуратуре (статья 47), также жалоба может быть подана непосредственно в вышестоящий медицинский орган/вышестоящему должностному лицу медицинской организации (статья 49).

При

переходе данной категории лиц в амбулаторно-поликлинические учреждения общей сети из сети для детей и подростков, стоит учесть, что в соответствии с Инструкцией «О порядке передачи ребенка по достижении им 18 лет под наблюдение амбулаторно-поликлинического учреждения общей сети» (далее- Инструкция «О передаче»), утвержденной Приказом Министерства здравоохранения от 05.05.1999 года №154 «О совершенствовании медицинской помощи детям подросткового возраста» (далее- Приказ «О медпомощи подросткам»), переход лиц, состоящих на диспансерном учете, в общую сеть осуществляется очно на медицинской комиссии, образованной совместным приказом главных врачей амбулаторно-поликлинических учреждений для взрослых и детей или приказом главных врачей городских больниц (ЦМБ, ТМО и др.) (п. 2; п. 4 Инструкции «О передаче»). Непосредственно передачу врачам-специалистам осуществляет заведующий педиатрическим отделением детского амбулаторно-поликлинического учреждения. Врач-невролог и врач-психиатр, являющиеся членами медицинской комиссии, осматривают лиц, страдающих эпилепсией, оценивают состояние их здоровья, а также проверяют правильность оформления предоставленной документации (п. 6 Инструкции «О передаче»).

Медицинские учреждения, оказывающие помощь данной категории лиц

Приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 17.05.2012 года № 566н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи при психических расстройствах и расстройствах поведения» установлено, что деятельность психоневрологического диспансера (в том числе кабинета по обслуживанию детей (лиц до 15 лет) и кабинета по обслуживанию подростков (лиц от 15 до 17 лет включительно) отдела детской психиатрии) осуществляется по территориальному принципу (п. 4 Приложения №1). Органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации в сфере здравоохранения устанавливается распределение пациентов по данным медицинским организациям внутри соответствующих субъектов. Например, Приказом Департамента здравоохранения города

Москвы от 01.09.2017 года №628 «О совершенствовании оказания медицинской помощи при психических расстройствах и расстройствах поведения» (далее- Приказ «О совершенствовании помощи при расстройствах») установлено, что в городе Москве первичная специализированная медико-санитарная помощь лицам до 18 лет осуществляется в филиалах психоневрологических диспансеров, а также в ГБУЗ "Научно-практический центр психического здоровья детей и подростков им. Г.Е. Сухаревой Департамента здравоохранения города Москвы"(п. 15). Лицам старше 18 лет данная помощь оказывается в ГБУЗ "Научно-практический психоневрологический центр им. З.П. Соловьева Департамента здравоохранения города Москвы"(п. 16). Помощь в данных учреждениях может оказываться как при обращении граждан, так и по направлениям врачей-психиатров и психотерапевтов других медицинских организаций. В приложении № 2 к Приказу «О совершенствовании помощи при расстройствах» содержится реестр прикрепления территорий административных округов к медицинским организациям государственной системы здравоохранения города Москвы, оказывающим психиатрическую помощь. Однако следует помнить, что в соответствии Федеральным законом от 21.11.2011 №323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», пациент имеет право на выбор медицинской организации при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи (статья 21). Порядок данного выбора установлен Приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 406н «Об утверждении Порядка выбора гражданином медицинской организации при оказании ему медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи». В соответствии с п. 4 и п. 5 данного Порядка, гражданином должно быть подано письменное заявление о выборе медицинской организации, содержащее следующие сведения: наименование и фактический адрес медицинской организации, принявшей заявление; фамилия и инициалы руководителя медицинской организации, принявшей заявление; фамилия, имя, отчество, пол, дата рождения, сведения о гражданстве, паспортные данные, адрес места жительства, адрес и дата регистрации, а также контактная информация гражданина, обратившегося в медицинскую организацию. При подаче данного заявления гражданин предоставляет оригинал паспорта и полиса обязательного медицинского страхования.

2. Описание ситуации 2

Гражданин Российской Федерации, имеющий диагноз «эпилепсия» (G40), ранее не обращавшийся за медицинской помощью в психоневрологический диспансер, достигнул совершеннолетия.

Правовые основания перехода граждан в общую поликлиническую сеть при достижении 18 лет

В соответствии с Инструкцией «О передаче», передача лиц, достигших 18 лет, и медицинской документации на них из детских амбулаторно-поликлинических учреждений в амбулаторно-поликлинические учреждения общей сети осуществляется ежеквартально. График и сроки такой передачи утверждаются совместным приказом главных врачей двух амбулаторно-поликлинических учреждений (детского и взрослого) или приказом главных врачей городских больниц (ЦМБ, ТМО и др.). Также приказом главных врачей амбулаторно-поликлинических учреждений для взрослых и детей или приказом главных врачей городских больниц (ЦМБ, ТМО и др.) учреждается медицинская комиссия, в состав которой входят: председатель - заместитель главного врача амбулаторно-поликлинического учреждения для взрослых (заместитель главного врача по поликлинике городской больницы, ЦРБ, ТМО и др.); члены комиссии: заведующий терапевтическим отделением, врачи-специалисты (хирург, окулист, невропатолог, ЛОР, психиатр и др.) поликлиники (поликлинического отделения) для взрослых, заместитель главного врача (заведующий детским отделением) детского амбулаторно-поликлинического учреждения. Председателю комиссии ежегодно до 15 декабря предоставляются составленные в алфавитном порядке поименные списки лиц, подлежащих передаче в наступающем году (отдельный список для лиц мужского и отдельный - для лиц женского пола). Передача лиц, не состоящих на диспансерном учете происходит заочно.

Документарное сопровождение перехода граждан в общую поликлиническую сеть при достижении 18 лет

На основании Инструкции «О передаче», можно определить, что при передачи лиц, достигших 18 лет в амбулаторно-поликлинические учреждения общей сети, оформляются следующие документы: на лиц, не состоящих на учете, оформляются и передаются переводные эпикризы (утверждены Приложением №2 к Приказу «О медпомощи подросткам»); при передаче лиц, состоящих на диспансерном учете, передается следующая медицинская документация: переводной эпикриз, ф. 112/у, 025-1/у, 063/у, лист уточненного диагноза. Передача всех лиц, достигших 18 лет, сопровождается составлением соответствующего акта передачи (утвержден Приложением №3 к Приказу «О медпомощи подросткам»).

Библиография

1. The epidemiology of the epilepsies in children. Cowan LD Ment Retard Dev Disabil Res Rev. 2002; 8(3):171-81.
2. Davies S, Heyman I, Goodman R. A population survey of mental health problems in children with epilepsy. Dev Med Child Neurol. 2003;45(5):292–295
3. Camfield P, Camfield C, Pohlmann-Eden B. Transition from pediatric to adult epilepsy care: a difficult process marked by medical and social crisis. Epilepsy Curr. 2012;12(Suppl 3):13–21
4. Camfield CS, Camfield PR. Long-term social outcomes for children with epilepsy. *Epilepsia*. 2007;48(suppl):3–5. [[PubMed](#)]
5. Cheung C, Wirrell E. Adolescents' perception of epilepsy compared with other chronic diseases: "through a teenager's eyes" J Child Neurol. 2006;21(3):214–222.
6. Camfield P, Camfield C. Help youth with epilepsy to become competent and happy adults: transition care. Seizure. 2013;22(6):414–415.
7. Seetha Rajendran and Anand Iyer Epilepsy: addressing the transition from pediatric to adult care Adolesc Health Med Ther. 2016; 7: 77–87. Published online 2016 Jun 27.
8. Rima Nabbouta Carol S Camfieldb Danielle MAndradec Alexis Arzimanoglou d Catherine Chirone Joyce A Cramerf Jacqueline A Frenchg Eric Kossoffh Marco Mulai Peter R Camfieldj Treatment issues for children with epilepsy transitioning to adult care Epilepsy & Behavior Volume 69, April 2017, Pages 153-160
9. Camfield C, Camfield P. Twenty years after childhood-onset symptomatic generalized epilepsy the social outcome is usually dependency or death: A population-based study. Dev Med Child Neurol. 2008;50:859–863
10. Pooja Harijan, Arif Khan, and Nahin Hussain, Vitamin D deficiency in children with epilepsy: Do we need to detect and treat it? J Pediatr Neurosci. 2013 Jan-Apr; 8(1): 5–10.
11. Camfield P1, Camfield C2, Busiah K3, Cohen D4, Pack A5, Nabbout R6. The transition from pediatric to adult care for youth with epilepsy: Basic biological, sociological, and psychological issues. Epilepsy Behav. 2017 Apr;69:170-176. doi: 10.1016/j.yebeh.2016.11.009. Epub 2017 Jan 13.
12. Appleton RE. Transition from paediatric clinic to the adult service. J R Soc Med. 2001;94(10):554.
13. Nagra A, McGinnity PM, Davis N, Salmon AP. Implementing transition: ready steady go. Arch Dis Child Educ Pract Ed. 2015;100(6):313–320

14. Carrizosa J, An I, Appleton R, Camfield P, Moers Von A. Models for transition clinics. *Epilepsia*. 2014;55(Suppl 3):46–51.
15. Borlot F, Tellez-Zenteno JF, Allen A, Ali A, Snead OC, 3rd, Andrade DM. Epilepsy transition: challenges of caring for adults with childhood-onset seizures. *Epilepsia*. 2014;55(10):1659–1666. [PubMed]
16. Jurasek L, Ray L, Quigley D. Development and implementation of an adolescent epilepsy transition clinic. *J Neurosci Nurs*. 2010;42(4):181–189.
17. Kuchenbuch M, Chemaly N, Chiron C, Dulac O, Nabbout R. Transition and transfer from pediatric to adult health care in epilepsy: a families' survey on Dravet syndrome. *Epilepsy Behav*. 2013;29(1):161–165.
18. Camfield CS, Berg A, Stephani U, Wirrell EC. Transition issues for benign epilepsy with centrotemporal spikes, nonlesional focal epilepsy in otherwise normal children, childhood absence epilepsy, and juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia*. 2014;55(Suppl 3):16–20.
19. Scheffer IE, Dravet C. Transition to adult life in the monogenic epilepsies. *Epilepsia*. 2014;55(Suppl 3):12–15.
20. Thiele EA, Granata T, Matricardi S, Chugani HT. Transition into adulthood: tuberous sclerosis complex, Sturge-Weber syndrome, and Rasmussen encephalitis. *Epilepsia*. 2014;55(Suppl 3):29–33.
21. Camfield PR, Bahi-Buisson N, Trinka E. Transition issues for children with diffuse cortical malformations, multifocal postnatal lesions, (infectious and traumatic) and Lennox-Gastaut and similar syndromes. *Epilepsia*. 2014;55(Suppl 3):24–28.
22. Kossoff EH, Veggiotti P, Genton P, Desguerre I. Transition for patients with epilepsy due to metabolic and mitochondrial disorders. *Epilepsia*. 2014;55(Suppl 3):37–40.
23. Chiron C, An I. Pharmacology aspects during transition and at transfer in patients with epilepsy. *Epilepsia*. 2014;55(Suppl 3):8–11.
24. Tomson T, Marson A, Boon P, et al. Valproate in the treatment of epilepsy in girls and women of childbearing potential. *Epilepsia*. 2015;56(7):1006–1019.
25. Mole TB, Appleton R, Marson A. Withholding the choice of sodium valproate to young women with generalised epilepsy: are we causing more harm than good? *Seizure*. 2015;24:127–130.
26. Elger CE. Is valproate contraindicated in young women with epilepsy? No. *Epileptology*. 2013;1(1):43–45.
27. Camfield PR, Gibson PA, Douglass LM. Strategies for transitioning to adult care for youth with Lennox-Gastaut syndrome and related disorders. *Epilepsia*. 2011;52(Suppl 5):21–27.

28. Kossoff EH, Henry BJ, Cervenka MC. Transitioning pediatric patients receiving ketogenic diets for epilepsy into adulthood. *Seizure*. 2013;22(6):487–489
29. Cross JH, Duchowny M. Transition in lesional focal epilepsy, and following epilepsy surgery. *Epilepsia*. 2014;55(Suppl 3):34–36
30. Nashef L, Capovilla G, Camfield C, Camfield P, Nabbout R. Transition: driving and exercise. *Epilepsia*. 2014;55(Suppl 3):41–45.
31. Smeets VMJ, van Lierop BAG, Vanhoutvin JPG, Aldenkamp AP, Nijhuis FJN. Epilepsy and employment: literature review. *Epilepsy Behav*. 2007;10(3):354–362.
32. Mody SK, Haunschild C, Farala JP, Honerkamp-Smith G, Hur V, Kansal L. An educational intervention on drug interactions and contraceptive options for epilepsy patients: a pilot randomized controlled trial. *Contraception*. 2016;93(1):77–80.
33. Reimers A, Brodtkorb E, Sabers A. Interactions between hormonal contraception and antiepileptic drugs: clinical and mechanistic considerations. *Seizure*. 2015;28:66–70.
34. Herzog AG. Differential impact of antiepileptic drugs on the effects of contraceptive methods on seizures: interim findings of the epilepsy birth control registry. *Seizure*. 2015;28:71–75.
35. Shankar R, Cox D, Jaliyal V, Brown S, Hanna J, McLean B. Sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP): development of a safety checklist. *Seizure*. 2013;22(10):812–817.
36. Xu Z, Ayyappan S, Seneviratne U. Sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP): what do patients think? *Epilepsy Behav*. 2015;42:29–34.
37. EuTEACH - European training in effective adolescent care and health [homepage] [Accessed May 31, 2016]. Available at: <https://www.unil.ch/euteach/en/home.html>.
38. Adolescent Health Programme: Curriculum. Royal College of Paediatrics and Child Health; [Accessed May 31, 2016]. Available from: <http://www.rcpch.ac.uk/ahp>.
39. Assessing fitness to drive - a guide for medical professionals. Driver and Vehicle Licensing Agency; UK: [Accessed May 31, 2016]. Available from: <https://www.gov.uk/government/publications/assessing-fitness-to-drive-a-guide-for-medical-professionals>.
40. Карлов В.А., Эпилепсия у детей и взрослых, женщин и мужчин, Москва, 2019 , стр. 870
41. <http://static.government.ru/media/files/A5X9GSAYrpA.pdf>