



Endo-ERN



European
Reference
Network

for rare or low prevalence
complex diseases

Network
Endocrine Conditions
(Endo-ERN)

Експертен център по редки ендокринни болести
УМБАЛ "Св. Марина" ЕАД, Варна
Expert Center of Rare Endocrine Diseases
УМНАТ "Sv. Marina" - Varna

Материалите са изготвени с любезното съдействие на IPWSO (www.ipwso.org)

Преяждайки до смърт: Прекалено далече ли са отишли „човешките права за свобода” при лечението на хора със Синдрома на Прадер-Вили?

**Тази статия е публикувана за първи път в медицинското списание „Mental retardation”
през август, 1997г, препечатка от асоциацията СПВА с разрешението на издателя,
AAMR, Washington, D.C.**

В сравнение дори с едно десетилетие назад, са направени огромни крачки в посока на приобщаване към обществото, правото на избор и себеутвърждаване на хората с умствена изостаналост. В опита си да приложат тези цели на практика, социалните работници често се изправят пред неудобни изключения от правилото: напр. увеличаването на свободата за вземането на решение води до нездравословни и животозастрашаващи последствия. СПВ е едно от тези изключения.

СПВ е генетично нарушение, което води до умерено изразена умствена изостаналост и има определени характеристики. Една от най-важните характерови особености на този синдром е хиперфагията, преяждането и силно изразения интерес към храната. Противно на общоприетото схващане, хиперфагията при личности със Синдрома на Прадер-Вили не се дължи на слаба воля или загуба на воля при вида на храна. Хиперфагията при хората със СПВ по-скоро е свързана с променена функция на хипоталамуса (Swaab, Purba, & Hofman, 1995), който е част от мозъка, контролираща апетита и чувството за ситост. Въпреки че причината за хиперфагията не е напълно известна, проучванията показват, че хората със СПВ са лишени от нормално чувство за ситост и имат нарушена скорост метаболизма (Holland, Treasure, Coskeran & Dallow, 1995). Тези особености водят до преяждане и повишен риск от затлъстяване в засегнатите индивиди. Дори днес синдромът на Прадер-Вили остава животозастрашаващо нарушение и е най-честата причина за смърт в резултат на затлъстяване, кардиопулмонална увреда, хипертония, захарен диабет тип 2 (Hanchett et al., in press).

Въпреки че не може да се излекува, хиперфагията може да бъде успешно овладяна чрез нискокалорична диета, редовни физически упражнения и чести измервания на теглото. Техниките за подтискане на апетита и моделиране на поведението, които имат за цел да повлияят на преяждането нямат особен ефект, макар че фармакологичните и поведенчески техники често успешно се използват за лечение на психиатрични и други проблеми при хората със СПВ (e.g., Dykens et al., 1992a; Dykens, Leckman & Cassidy, 1996). Широко използваните похвати за контролиране на хиперфагията при СПВ се основават на външен контрол, напр. заключване на хладилника и други източници на храна, наглеждане на клиентите в заведенията, сладкарниците и обществените места, ограничаване възможността за харчене на пари, защото парите обикновено се харчат за храна (e.g., Alexamder &

Greenswag, 1995).

Дали е нарушаване на личните права на пациентите със СПВ да се заключава храната им, да се ограничават посещенията им при приятели, в обществения транспорт или харченето на пари, особено ако се отнася за човек с коефициент на интелигентност 70? В много щати се отговаря с „да“ на този въпрос. В тези случаи агенциите и санаториумите, които са специализирани да отговарят за хора със СПВ, са все повече критикувани, че са твърде ограничаващи и им се търси съдебна отговорност за нарушаване на човешките права. Още повече в много щати тази практика се преценява като свръхпротективна и недопускаща хората със СПВ да се учат от „житейския опит“ (Goff, 1995). В последствие персоналът от тези програми бил задължен да позволи повече свобода в достъпа до храна, да преместят пациентите в по-малко рестриктивна среда и да им позволяват самостоятелен контрол върху диетата (Cormier, 1995; Goff, Greenswag et al., 1995).

За съжаление, логичните последици, които произхождат от по-малкото ограничения, са повишен здравен риск и преждевременна смърт, дължаща се на усложненията на затлъстяването. Към днешна дата ние знаем за поне 12 случая на смърт, свързани със становището на властите и наредбите да се облекчат хранителните ограничения и условията на живот на хората със СПВ. Други логични последици, включващи загуба на работа заради непрекъснатото търсене на храна или лошо свършена работа, поради затлъстяване, множество арести за кражби, физически наранявания докато просят за храна или пари и дори предлагане на сексуални услуги срещу храна (Cormier, 1995; Goff, 1995). Всъщност, техният стремеж към храна може лесно да потисне преценката им за високия риск, който носят кражбите, просията или допълнително увеличаващото се тегло.

Трагедиите в бъдеще, такива като преждевременна смърт или усложненията, могат да бъдат избегнати чрез спазването на прости правила при борбата с хиперфагията. Едно простичко правило е, че хиперфагията не е физиологично мотивирана. Поради това за да се овладее затлъстяването, се налага външен контрол като напр. заключване на източниците на храна и строго надзираване. Въпреки че хората могат да бъдат научени на специфични техники, които да са им полезни, не трябва да се разчита единствено на тези техники и стратегии като например повишена воля и себеконтрол при наличие на храна наоколо. Второ недвусмислено правило е, че ограничаването на храната е за цял живот. Хиперфагията не изчезва при достигане на идеалното тегло, въпреки че понякога може да се промени с времето при отделния индивид. Спазването на диета през целия живот е толкова необходимо при хората със СПВ, колкото е необходима диетата при лечението на други хронични заболявания като фенилкетонурия и диабет.

Останалите опити да се повлияе хиперфагията при СПВ не са така ясно очертани. Специфичните хранителни практики, например, често се различават както при отделните хора, така и при едни и същи хора с времето. Когато не са наблюдавани, едни може да използват почивката на работа за кафе, а други може да използват същата възможност за да откраднат храна. Някои се справят много добре в планирането на груповото меню в къщата, а други стават раздразнителни при същата дейност.

Някой може с готовност да се справи при приготвянето на пакетирани обяд с минимално наблюдение от страни, а други не могат да се справят. Същият човек, който успешно се е справил с приготвянето на обяда, когато е на работа е възможно да се рови из боклука за храна. Наблюдението над храненето трябва да се засили, когато се сменя обстановката, когато настъпват промени или стресови ситуации и да се върне към обичайното си ниво, когато ежедневните дейности и места са обичайни и познати. Повечето специалисти са на мнение, че специфичните хранителни навици трябва да са пригодени към променящите се нужди на човека със СПВ.

Въпреки това, обаче, сред професионалистите, законодателите, семействата и пациентите, темата за хиперфагията остава спорна. Това е така поради множеството „добри

практики“, които при СПВ са в разрив със законовите права за по-голям свободен избор, лични права и движението за поставяне на тези хора в по-малко рестриктивна среда на живот. В момента, в който служителите се опитат да дадат по-голяма независимост на пациентите си със СПВ на работното място или в обществото, те за отрицателно време срещат спънка, обичайно от храната, която е навсякъде. Тъй като хората със СПВ често използват този факт със забележителна изобретателност, необходими са старателно планиране и координация навсякъде, където те живеят, работят и се забавляват.

Към днешна дата не съществува единно и просто становище за или против самостоятелния контрол върху храненето на хората със СПВ. Въпреки че ние не взимаме отношение по въпроса за независимостта и личностните права, хората със СПВ се нуждаят от специално отношение, когато се привеждат към практиката тези идеи. По-специално ние се обръщаме към специалистите и законодателите с молба да имат пред вид, че хиперфагията при хората със СПВ не е физиологично обусловена и се нуждае доживотно от външен контрол. Оценяването на тези простички факти, ще ни приближи много към постигането на нашата най-заветна цел – превенция на все повече ненужни смъртни случаи.

Материалът е любезно предоставен от Международната асоциация на пациентите с Прадер-Вили синдром и е преведен на български от сътрудниците на Клиниката по детска ендокринология във Варна!