

Biztonságra törekvő betegellátás: menedzsment technikák alkalmazása az SMA betegek génpótló terápiájában

Safety-oriented patient care: application of management techniques in gene replacement therapy of SMA patients

dr. Mikos Borbála [ORCID 0000-0002-2899-6693](#)

Tamásné Bese Nóra [ORCID 0000-0002-2015-8089](#)

Sebők Ibolya [ORCID 0000-0002-4171-4355](#)

Závodai Edit [ORCID 0000-0001-7653-5472](#)

dr. Velkey György János [ORCID 0000-0003-4357-6619](#)

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkorháza, Budapest

Az egészségügyi ellátás során számos betegbiztonságot veszélyeztető tényező ronthatja a betegség kimenetelét. Bár a teljes biztonságra törekvés utópisztikus, azonban a tevékenységben bekövetkező hibák, nem-megfelelőségek, kockázatok döntő többsége proaktív cselekvési tervvel kiküszöbölhető. A menedzsment technikák következetes alkalmazása szignifikánsan javítja mind a betegek, mind az ellátók biztonságát, egyben költséghatékony. A közlemény a Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkorházában folyó gyógyító tevékenység során alkalmazott egyes betegbiztonsági módszerek mellett a génpótló terápia kockázatának csökkentésére irányuló programját ismerteti.

During health care, many factors that threaten patient safety can worsen the outcome of the disease. Although the pursuit of complete safety is utopian, the vast majority of errors, non-conformances and risks occurring in the activity can be eliminated with a proactive action plan. The consistent application of management techniques significantly improves the safety of both patients and caregivers, and is also cost-effective. In Hungary, our hospital used the innovative gene replacement therapy for children with SMA in 2019 for the first time. Guidelines and data based on a large number of patients were not yet available, so it was necessary to assess the risks associated with the therapy and develop a procedure for their treatment.

The publication describes the program aimed at reducing the risk of gene replacement therapy in addition to certain disease safety methods used during the healing activities at the Bethesda Children's Hospital of the Reformed Church of Hungary.

BEVEZETÉS

A fenyegető veszélyek elkerülése, a biztonság alapvető törekvésünk mind személyes, szociális és anyagi helyzetünk terén mind magánéletünk, mind a betegellátás során. Sajnos azonban az egészségügyi tevékenység különösen „veszélyes üzem”, hiszen a gyógyítás és ápolás nem kocká-

zatmentes a legnagyobb körültekintés mellett sem.

Amennyiben csak a teljesen biztonságos, minden szövdménytől, mellékhatástól, váratlan egyéni reakciótól mentes ellátást vállalnánk, a betegek nem volnának kezelhetők. Ezért valamennyi beavatkozás során szembe kell néznünk bizonyos mértékű kockázatokkal, amelyek ismeretében felkészülhetünk azok megelőzésére és kezelésére, nagymértékben javítva ezáltal a betegbiztonságot. Az előny/kockázat gondos mérlegelése teszi lehetővé a megfontolt döntést a legbiztonságosabb terápiaválasztásra [1].

A BETEGBIZTONSÁGOT TÁMOGATÓ MENEDZSMENT TECHNIKÁK

A betegellátás során számos tényező vezethet nem várt események fellépéséhez, végrehajtási hibák (tervezett beavatkozás elmaradása, számolási, dokumentációs, adat-rögzítési és betegazonosítási hiba, jatrogénia), rossz tervezés és szervezés miatt.

A nemkívánatos események függetlenek a betegtől, az ellátásnak mintegy 70%-ában megelőzhető hibák következménye. Szerencsére nem minden hiba vezet nemkívánatos eseményhez; ezekből a hajszálon múló hibákból sokat tanulhatunk, és sok nemkívánatos eseményt előzhetünk meg, amennyiben a feltárt okokra vonatkozóan megelőző intézkedéseket vezetünk be. A hibák okainak rendszeres elemzése és kezelése, bekövetkezésük csökkentésére irányuló intézkedések a nemkívánatos események hatékony megelőzését szolgálják.

Lényegesen kisebb arányban előfordulhatnak nem kiküszöbölhető nemkívánatos események is (pl. a beteg által nem ismert gyógyszer túlérzékenység, nem ismert társbetegségek). Összességében a betegellátás kockázata teljesességében soha nem kiküszöbölhető ki, de megfelelő óvintézkedésekkel döntő többségüket megelőzhetjük [2, 3].

Az aktív végrehajtási hibák mögött általában rejtett (látens) hibák húzódnak meg. Manifesztálódásukat provokáló hozzájáruló tényező lehet a humán erőforrás elégtelensége, a dolgozók túlterheltsége és fáradtsága, tapasztalatlansága, nem teljesíthető követelmények és eljárások. A látens hibák között kiemelkedő az elégtelen kommunikáció, nyomon követés, ellenőrzés, nem világos kompetenciák,

Előfordulás valószínűsége	1	2	3	4	5
	ritkán <0,1 %	kis valószínűséggel 0,1-1,0 %	lehetséges 1-10 %	valószínű 1-50 %	majdnem biztos >50 %
milyen gyakran következhet be	valószínűleg soha	nem várható, hogy bekövetkezik, de megtörténhet	alkalmanként megtörténhet	valószínűleg megtörténik, de nem ismétlődő körülmény	kétséget kizáróan kialakul
	nem valószínű, hogy előfordul évekig	várhatóan legalább évente	várhatóan legalább havonta	várhatóan legalább hetente	várhatóan legalább naponta

1. ábrázat

Az egészségügyi tevékenység során a beteg biztonságát veszélyeztető hibák (forrás: [1])

feladat-és hatáskörök, konstrukciós, forrás- és karbantartási hiányosságok, melyeket számos hozzájáruló környezeti tényező aktiválhat (az ellátók részéről a nagy munkaterhelés, rossz egészségi és lelkiállapot, késések; az ellátandó feladatok között a magas kockázatú betegek, kompetenciát meghaladó tevékenységek) [1, 3, 4].

Az Egészségügyi Világszervezet (World Health Organization; WHO) kiemelten foglalkozik a megbízhatósággal, hiszen a nemkívánatos események következményei a betegek veszélyeztetése mellett nagy terheket rónak az egészségügyre is:

- a nem biztonságos betegellátás következtében fellépő halálozás és rokkantság valószínűleg a 10. vezető ok világszerte
- az alapellátásban és járóbeteg-szakellátásban a leggyakoribb hiba a diagnózisban, gyógyszerrendelésben, és a gyógyszeres kezelésben fordul elő, következményeként minden 10. beteg károsodást szenved, pedig mindez 80%-ban megelőzhető lenne
- a fejlett országok fekvőbetegellátása során minden 10. beteg szenved olyan károsodást, melyek 50%-ban megelőzhetők
- a nemkívánatos események kétharmada a nem biztonságos ellátás következménye
- az OECD (Organisation for Economic Cooperation and Development: Gazdasági Együttműködési és Fejlesztési Szervezet) országaiban a kórházi kiadások 15%-a nemkívánatos események közvetlen következménye, tehát a megbízhatóságba fektetett beruházás jelentős pénzügyi megtakarításokat is eredményezhet [5, 6].

A biztonságos ellátás a látens hibák, és hozzájáruló tényezők feltárása és kijavítása mellett megköveteli a kockázatok folyamatos azonosítását és kezelését.

A nemkívánatos események minimalizálása, kockázatmenedzsment

A nemkívánatos események kialakulásának hátterében az esetek 80-90%-ában látens hibák és hozzájáruló tényezők állnak. Egy részük nem előzhető meg a legnagyobb gondossággal végzett egészségügyi tevékenység ellenére sem. Megfelelő szakmai felkészültséggel, a hátterükben megbúvó okok felderítésével, és a mögöttes folyamatok megváltoztatásával azonban az esetek döntő többségében a maradandó egészségkárosodás megelőzhető. A hibák-

ban rejlő kockázatok (risk) mind a betegeket, mind az ellátókat veszélyeztető tényezők lehetnek. Az egészségügyi tevékenység során a beteg biztonságát veszélyeztető hibákat az 1. táblázatban összegeztük.

A betegellátó intézményeknek a betegből és betegségből adódó komplikációkra kevés a ráhatásuk, azonban az ellátással kapcsolatos tevékenységek során bekövetkező hibák megelőzéséért nagyon sokat tehetünk a megbízhatóság javítása érdekében. Ez a tudatos elkötelezettség és következetesség a hibák feltárására, kijavítására, valamint megelőzésére nem csupán lehetőségünk, hanem kötelességünk és felelősségünk is.

Következmény	Előfordulás valószínűsége				
	1	2	3	4	5
	ritkán	kis valószínűséggel	lehetséges	valószínű	majdnem biztos
5 katasztrofális	5	10	15	20	25
4 jelentős	4	8	12	16	20
3 közepes	3	6	9	12	15
2 csekély	2	4	6	8	10
1 elhanyagolható	1	2	3	4	5

1-3 pont	alacsony kockázat
4-6 pont	közepes kockázat
8-12 pont	magas kockázat
15-25 pont	extrém kockázat

2. ábrázat

Kockázatbecslés az esemény bekövetkezésének valószínűsége és súlyossága alapján (forrás: saját szerkesztés)

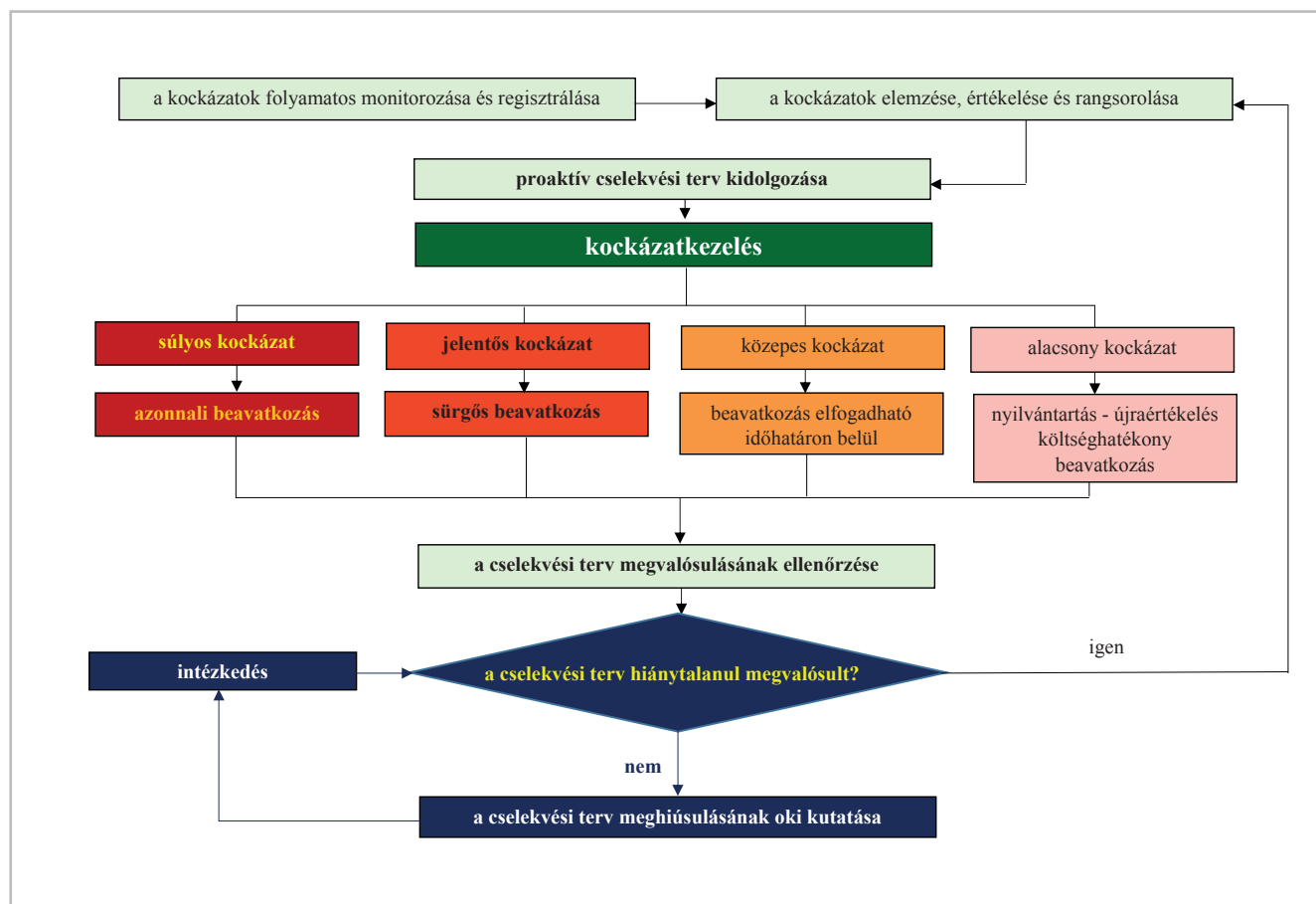
kockázat súlyossága		teendő		
elfogadható kockázat	0	nincs kockázat	nincs teendő	újraértékelendő változás esetén
	1-4	alacsony kockázat	beavatkozás	ha nem költséges ha könnyen bevezethető
kezelendő kockázat	5-8	közepes kockázat	költséghatékony beavatkozások	elfogadható időhatáron belül
	9-15	jelentős kockázat	sürgős beavatkozás	a kockázat kiküszöbölésére vagy csökkentésére
súlyos kockázat	16-25	súlyos kockázat	azonnali beavatkozás	a kockázat kiküszöbölésére vagy csökkentésére

3. ábrázat
Intézkedés kialakítása a kockázat mértéke alapján (forrás: saját szerkesztés)

Az ellátással összefüggő kockázat egy lehetséges negatív hatással járó esemény, meglévő veszélyforrás hatására bekövetkező károsodás kialakulásának valószínűsége, vagyis negatív hatású események bekövetkezésének esélye. A betegbiztonsági kockázat (patient risk) a beteget érő károsodás kialakulásának valószínűsége egy veszélyforrás hatására (5). Ezen kockázatok folyamatos nyilvántartása, súlyosságuk értékelése alapján történő kezelésük alapvető követelmény az egészségügyi tevékenység valamennyi aspektusában. A kockázat nagyságát a károsodás súlyossága, és bekövetkeztének valószínűsége együtt fejezi ki. A kockázat valószínűségének meghatározása 5 fokozatú skála alapján történhet a gyakoriság (a nemkívánatos következmény ténylegesen hányszor következik be), és a bekövetkezés valószínűsége alapján (mi a valószínűsége

annak, hogy a nemkívánatos következmény bekövetkezik az adott referencia időszak alatt). A két érték szorzata adja az eredményt. Minél magasabb a számított érték, annál nagyobb a kockázat - lásd 2. táblázat - és annál sürgetőbb az intézkedés, lásd 3. táblázat. [1, 7].

A kockázatmenedzsment komplex, folyamatos proaktív tevékenység. Célja az elkerülhető kockázatok megszüntetése, még mielőtt azok a betegek biztonságát veszélyeztetnék. A folyamatosan regisztrált kockázatok elemzése, értékelése, rangsorolása alapján kidolgozott és működtetett proaktív terv teszi lehetővé a beavatkozás sürgősségének meghatározását, és a megfelelő intézkedéseket, végrehajtásuk ellenőrzése pedig a biztonság folyamatos javulását, lásd 1. ábra.



1. ábra
A kockázatmenedzsment folyamata (forrás: saját szerkesztés)

Betegbiztonság szemléletű szervezeti kultúra

A hibák és kockázatok következetes feltárása, kezelése csak nyílt, kölcsönös bizalmon alapuló, hierarchiaszintektől független kommunikációval működő, őszinte légkörű, csapatmunkában zajló szervezeti kultúrában valósulhat meg. Egy ilyen kultúrában a felsővezetés hangsúlyozza a betegellátás biztonságának fontosságát, betegbiztonsági programot működtet, és célja a betegellátás biztonságának folyamatos javítása. A pénzügyi és szervezeti célokkal szemben érvényesíti a betegbiztonság prioritását, buzdítja és jutalmazza a veszélyforrások, kockázatok és hibák feltárását, és őszinte-félelemmentes kommunikálását. Biztosítja a munkatársak rendszeres oktatását és képzését, jelentési és kockázatkezelési rendszereket, felülvizsgálatokat, auditokat működtet, rendszeresen elemzi a betegbiztonság megalósulását, a beteg- és dolgozói elégedettséget [8,9].

Eszköze büntetés helyett a megoldás keresése, és olyan szemlélet kialakítása, ahol a munkatársak érzik saját felelősségüket a betegek biztonságáért.

Irányelvek, protokollok, jógyakorlatok működtetése [10, 11, 12]

A kockázatok, hibák és mulasztások csökkentésének fontos eszköze az irányelvek, protokollok, jógyakorlatok, BELLA-standardok mentén végzett szabályozott betegellátás.

Alkalmazásuk teszi lehetővé az egységes szakmai alapelvek szerinti egyenletes színvonalú egészségügyi tevékenységet, a szakmai megfelelőséget, a változékonyság és párhuzamosságok, indokolatlan beavatkozások és költségek csökkentését, az összehangolt működést, egyben növeli az ellátók biztonságérzetét.

- Szakmai irányelv:

Alkalmazását egészségügyi miniszteri rendelet (18/2013. (III. 5.) EMMI rendelet) írja elő.

Célja az egészségügyi ellátás eredményességének és biztonságának egységes szakmai alapelvek szerint történő, országosan egyenletes színvonalú biztosítása. A benne megfogalmazott ajánlások tudományos bizonyítékokon, szakértők véleményén alapulnak. Amennyiben egy adott egészségügyi tevékenységre vonatkozóan létezik szakmai irányelv, az egészségügyi szolgáltatást az irányelvekben meghatározottak szerint kell szervezni, működtetni és kontrollálni.

Az irányelv különösképpen a gyakori vagy túl ritka, rossz prognózisú, magas morbiditású és/vagy mortalitású, nagy ellátási teherrel járó betegségekben jelent hasznos támpontot. Abban az esetben is indokolt, ha új beavatkozások, tudományos bizonyítékokon alapuló diagnosztikus és kezelési eljárások kerülnek bevezetésre.

- Helyi szakmai ellátást szabályozó dokumentumok (szakmai protokollok):

Az irányelv gyakorlati alkalmazását segítik, intézményi körülményekhez adaptálva.

Szakmai irányelvre, annak hiányában megalapozott, széles körben elfogadott szakirodalmi közlésekre és kon-

szenzusra támaszkodó konkrét, rövid, tömör, jól átlátható listája a helyi tevékenységnek.

Mind az irányelv, mind a helyi protokoll közös célja az egészségügyi ellátás eredményességének és biztonságának egységes szakmai alapelvek szerint végzett, egyenletes színvonalú biztosítása, a döntéshozatal elősegítése, a szükséges ellátások, azok sorrendjének, helyének, idejének, szereplőinek meghatározása révén az ellátás minőségének biztosítása [13, 14].

- Jógyakorlatok:

2017-ben négy hazai konzorcium: a Semmelweis Egyetem Egészségügyi Menedzserképző Központ, az Országos Közegészségügyi Intézet, az Állami Egészségügyi Ellátó Központ, és a Nemzeti Egészségbiztosítási Alapkezelő az „Egészségügyi ellátórendszer szakmai módszertani fejlesztése” uniós projekt keretében betegbiztonsági alprojekt pályázatot hirdetett jógyakorlatok gyűjtésére, fejlesztésére, terjesztésére, oktatására és implementálására, a betegbiztonsági kockázatok hatékonyabb feltárása és kezelése érdekében. A benyújtott pályázatok alapján alakult szakmaspecifikus munkacsoportok több nagy kockázatú egészségügyi tevékenység hazai gyakorlatának értékelése alapján kidolgozták a legbiztonságosabb jógyakorlatokat, amelyek országosan közzétételre és oktatásra kerültek (pl. nyomási fekély, perioperatív fájdalom menedzsment, újraélesztés) [15].

BETEG-ÉS MUNKATÁRSI BIZTONSÁGRA TÖREKVÉS A MAGYARORSZÁGI REFORMÁTUS EGYHÁZ BETHESDA GYERMEKKÓRHÁZÁBAN

Betegbiztonságot szolgáló általános minőségirányítási tevékenységünk:

Szervezeti kultúránk fontos eleme a minőségirányítási rendszer működtetése, a család-és betegközpontúság. A betegellátás minőségének, eredményességének és biztonságosságának folyamatos javítását célzó törekvések, intézkedések mellett cél a munkatársak biztonsága és elégedettsége, képzésük folyamatos támogatásával, előmenetelük elősegítésével, véleményük kikérésével a döntéshozatalokban, rendszeres rekreációs és csapatépítő tréningek, egészségvédő programok szervezésén keresztül. Elköteleződésük és elégedettségük érdekében életpályamodellt alakítottunk ki. Az ellátás színvonalának, a betegek, hozzátartozók, valamint a munkatársak elégedettségének javítása érdekében folyamatosan monitorozzuk és értékeljük véleményüket, elvárásait, javaslatokat.

A tudásszint növelését rendszeres házi továbbképzésekkel segítjük elő. Valamennyi munkatársunk évente kötelező újraélesztési és minőségügyi továbbképzésben, egy alkalommal kongresszusi részvételi támogatásban részesül. Az egyes betegellátó egységek saját szakmai referálói mellett minden munkanapon összorvosi cikkreferáló történik a szakmai ismeretek korszerűsítése érdekében.

Az ápolói hivatás kiteljesítése, és jobb megbecsülése érdekében szakmacsoportok kerültek megszervezésre, amelyek tagjai az egyes ápolói tevékenységek egységessé

tételén, és azok oktatásán tevékenykednek. Megbízatusuk révén elismertségük és önbecsülésük is javul. Kiterjesztett hatáskörű szakápoló képzések keretében az ország valamennyi intézményéből fogadunk tanulókat. Ezzel nem titkolt célunk, hogy a hallgatók betekintést kapjanak munkánkba, és a számukra vonzónak talált értékek alapján nagyobb eséllyel köteleződjének el kórházunk iránt. Egyetemi oktatást évek óta folytatunk több hazai egészségügyi karon azzal az elszánt törekvéssel, hogy hozzájáruljunk a magas színvonalú diplomás ápolóképzéshez, és a hallgatók elismertségéhez, kompetenciájuk tágulásához, ápolói tevékenységük hivatástudattal és sikerélménnyel történő végzéséhez, pályaelhagyásuk csökkentéséhez.

Évente megrendezzük a Bethesda Nővér-és Fiala Orvos Fórumot, ahol díjazással értékeljük és motiváljuk munkatársainkat a szakmai fejlődésre.

Egységeink vezetői munkatársai folyamatosan részt vesznek az egészségügyi és betegbiztonsági menedzserképzésen, és az ott tanultakat implementálják tevékenységükbe.

A kórházunkban működő minőségirányítási csoport minden egységünkre kiterjedő, rendszeres belső auditokat és bejárásokat végez, osztályaink szakmaspecifikus protokollokat működtetnek az eredményesebb és biztonságosabb egészségügyi tevékenység érdekében. Egységeink vezetői által megbízott irányelvteljesítő folyamatosan követi az új hazai irányelvek megjelenését, és kezdeményezi azok implementálását saját protokolljaikba. A kockázatok folyamatos regisztrálása és értékelése, hibajavító intézkedések hasonló célokat szolgálnak.

Intézményünkön túlmutató betegbiztonsági tevékenységünk

A Semmelweis Egyetem Egészségügyi Menedzserképző Központjának megtisztelő felkérésére joggyakorlat pályázataink alapján részt vehettünk az otthoni lélegeztetés, az újraélesztés, és a perioperatív fájdalomcsillapítás munkacsoportjának tevékenységében. Ezen joggyakorlatok kifejlesztése nagymértékben javította kórházunkban is az otthoni lélegeztetés, az újraélesztés és a műtét körüli fájdalomcsillapítás eredményességét, betegeink biztonságát és elégedettségét.

Kórházunk hitvallása szerint „tartozunk azzal, hogy a gyengék gyengeségeit hordozzuk”. Ennek szellemében a gyógyítható betegek ellátása mellett kiemelt figyelmet fordítunk gyógyíthatatlan, krónikus betegséggel élő gyermekek tartós gondozására is. Az orvostudomány folyamatos fejlődése eredményeként ugyanis napjainkban már számos olyan betegséggel született gyermek megmenthető, akiket korábban elveszítettünk rossz prognózisú inkurábilis betegségük miatt. Többen közülük csak lélegeztetőgéphez kötötten tudnak élni, életvitelüket korlátozó testi-szellemi képességvesztéssel. Kórházunk területi ellátási kötelezettségünkön túl függetlenül – lehetőségei határain belül – vállalja a lélegeztetett, mozgásképtelen, értelmi funkcióiban sérült gyermekek komplex gondozását és rehabilitációját, a gyógyíthatatlan gyermekek életvégi szenvedésének enyhítését multidiszciplináris teammunkában, holisztikus szemlélettel, a család bevonásával.

Egyik ilyen kezdeményezésünk volt a lélegeztetésre szoruló, magas kockázatú betegek otthoni lélegeztetésének megvalósítása hazánkban, miután az orvostudomány fejlődése maga után vonta, hogy egyre több beteg élhet hosszabb ideig, de lélegeztetőgéphez kötötten, kórházban, a családtól elszakítva. Ez a mérhetetlen fizikai, lelki és anyagi teher a család életének válságával is fenyeget. Otthonukban, féltő, szerető, gondoskodó családjuk oltalma alatt csökkenni a szövődmények, és tovább élhetnek.

• Kórházunk koordinálta az otthoni lélegeztetésről szóló irányelv kidolgozását annak érdekében, hogy a tartós gépi légzéstartogatást igénylő, egyébként stabil klinikai állapotú betegek ellátása biztonságos körülmények között, a saját otthonukban, családjuk körében történhessen. Ma már olyan gondozóhálózat működik, amely bizonyítottan csökkenti a kórházi kezelések szükségességét, és a családok széthullásának gyakoriságát, megnöveli a betegek túlélését, kitágítja életterületet, egyben költség- és humán erőforrás csökkentő az egészségügy számára is.

Évtizedek óta gondozunk és ápolunk a rettegett, gyógyíthatatlan veleszületett gerincvelői izomsorvadásban (SMA) szenvedő gyermekeket. Az életüket könnyítő, és családjuk mérhetetlen terheit enyhítő ellátásuk javítása céljából számukra is indítványoztuk és menedzseljük szakmai irányelv készítését, ami 2017 óta működött hazánkban. Miután történelmi fordulópontot hozott a gyógyszeres kezelések lehetősége, és sok fejlődés következett be a rehabilitációban, felújítottuk a társszakmák elismert szakembereinek közreműködésével az irányelvet. Jelenleg az engedélyezési folyamat zajlik.

Az új szakmai profilok a belső szervezeti kultúrában is számos innovációt tettek szükségessé. Megalakult az otthoni lélegeztetési munkacsoport, amely ma már önálló egységként menedzseli a lélegeztetett betegek kezelését és gondozását. Önálló szervezeti egységként működnek az SMA-kezelő és gondozó teamek, amelyek a gyógyszeres terápiák mellett multidiszciplináris együttműködésben biztosítják a betegek komplex fejlesztését, a társbetegségek és szövődmények kezelését, a család pszichoszociális támogatását. A szakmai tevékenység rendszeres belső kontrollja esetszembeszélések keretében a hibák feltárását, megoldását, és tevékenységünk biztonságának javítását szolgálja.

Az utóbbi évek legnagyobb kihívását a génpótló terápia bevezetése jelentette kórházunk számára, amelynek előzménye egy SMA-betegség miatt intézményünkben gondozott gyermek szüleinek váratlan kérése volt. Ezt a készítményt az Amerikai Egyesült Államokban már meggyőző eredményekkel alkalmazták, európai engedéllyel, és hazánkban állami támogatással azonban nem rendelkezett [16].

A speciális terápiás eljárást nem ismertük, ezért előzetesen összegyűjtöttük a terápia kockázati tényezőit a nemzetközi szakirodalom, az alkalmazási előírás, illetve saját lehetőségeink összevetése alapján (4. táblázat).

A megvalósíthatósági feltételeket – az erősségek és gyengeségek, lehetőségek és fenyegetések alapján mérlegelve – értékeltük, és meghatároztuk az ebből adódó feladatokat.

Kockázat	Valószínűség	pont	Következmény	pont	Intézkedések
összecserélés másik gyógyszerrel szállítás közben	valószínűleg soha	1	jelentős	4	<ul style="list-style-type: none"> • egyedi szállítás speciális hűtéssel
gyógyszertévesztés	valószínűleg soha	1	jelentős	4	<ul style="list-style-type: none"> • egyidőben egy gyermek részeseük génterápiában • a gyógyszer speciális hűtőszekrényben kerül tárolásra, és speciális különálló boksza előkészítésre
paravénás infúzió miatt nem az előírt sebességgel történik a beadás	nem valószínű, hogy előfordul évekig	1	jelentős	4	<ul style="list-style-type: none"> • biztonságos beadás érdekében két vénakanál biztosított, és a beadás alatt az átjárhatóságuk 3 percenkénti ellenőrzése
infekció fellépése	várhatóan legalább havonta	3	jelentős	12	<ul style="list-style-type: none"> • a gyógyszer indukált immunreakció fokozott kockázta miatt immunosuppresszív terápiát alkalmazunk, ami legyengíti az immunrendszer működését, infekciókra hajlamosít • infektológus és higiénikus együttműködésével minden kezelés steril körteremben történik • a kórterembe csak egészséges munkatársak léphetnek be teljes védőfelszerelésben • az infekciós paramétereket az ellenőrzések során vizsgáljuk, amíg az immunosuppresszív terápia nem kerül leállításra • az óvó-védő intézkedésekről betegtájékoztató könyvet és oktatást kapnak a szülők • látogatási tilalom, közösségek kerülése
betegek összecserélése	valószínűleg soha	1	katasztrofális	10	<ul style="list-style-type: none"> • a beteg karszalagot visel, és az azonosítást minden belépő munkatárs dokumentáltan elvégzi • különálló kórteremben kapja meg a kezelést
anafilaxiás reakció miatt fellépett életveszélyes állapot, sikertelen újraélesztéssel	nem várható, hogy bekövetkezik, de megtörténhet	2	katasztrofális	10	<ul style="list-style-type: none"> • a beadó team újraélesztésben és allergiás reakció ellátásában jártas • az elhárítás gyógyszerei és az újraélesztés eszközei helyben rendelkezésre állnak • intenzív osztályos háttér biztosított
májelégtelenség	nem várható, hogy bekövetkezik, de megtörténhet (legalább évente)	2	katasztrofális	10	<ul style="list-style-type: none"> • a génterápia ritka, súlyos, életet veszélyeztető szövődménye • tüneteiről a szülők részletes tájékoztatásban részesülnek • kizárólag normál máj-és immunfunkcióval rendelkező betegek részesülnek génterápiában • beadás után 3 hónapon át a májfunkciók és az immunmarkerek rendszeres ellenőrzése történik • romló májműködés esetén a májvédő terápiára külön protokollt alkalmazunk • hepatológus és immunológus szakkonzílium megszervezésre került azonnali elérhetőséggel minden betegünkönél • eszközös májpótló kezelés és intenzív osztályos kezelés háttérre biztosított
veseelégtelenség	várhatóan legalább évente	2	katasztrofális	10	<ul style="list-style-type: none"> • a génterápia ritka, súlyos, életet veszélyeztető szövődménye • tüneteiről a szülők részletes tájékoztatásban részesülnek • kizárólag normál vese-és immunfunkcióval rendelkező betegek részesülnek génterápiában • beadás után 3 hónapon át a vese-és immunfunkciók rendszeres ellenőrzése történik • romló veseműködés esetén a veseelégtelenség terápiájára külön protokollt alkalmazunk • helyi nefrológus szakkonzílium, intenzív osztályos és eszközös vesepótló háttérre biztosított
a nagyértékű gyógyszer beadási időpontjának ismerete a laikusok által	kétséget kizáróan kialakul (majdnem biztos)	5	csekély	10	<ul style="list-style-type: none"> • veszélye a z ellenállás miatti terrorcselekmény, a kezelés meghiusulása • a gyógyszer szállítása biztonsági szolgálattal történik • a beadás napján biztonsági őr védi a kezelőszobát • a szülők szóbeli és írásbeli tájékoztatást kapnak az esemény közzétételének szabályairól
a máj működésének átmeneti, reverzibilis zavara	kétséget kizáróan megtörténik (majdnem biztos)	5	közepes	15	<ul style="list-style-type: none"> • a génterápia ismert, nagy gyakoriságú mellékhatása • tüneteiről a szülők részletes tájékoztatásban részesülnek • protokollt működtetünk a terápiás teendőkről
a vérlemezkeszám átmeneti csökkenése	kétséget kizáróan kialakul (majdnem biztos)	5	csekély	10	<ul style="list-style-type: none"> • a génterápia ismert, nagy gyakoriságú mellékhatása • tüneteiről a szülők részletes tájékoztatásban részesülnek • folyamatosan monitorozzuk a véralvadási paramétereket, és a vérlemezkeszámot. Vérzékenységgel járó esetre felkészültek vagyunk a vércsoport génterápia előtti meghatározásával
átmeneti hőemelkedés, láz, hányás és étvágytalanság	kétséget kizáróan kialakul (majdnem biztos)	5	csekély	10	<ul style="list-style-type: none"> • a génterápia ismert, nagy gyakoriságú mellékhatása • tüneteiről a teendőkről a szülők részletes tájékoztatásban részesülnek • a betegeket a génterápia után 3-5 napon át kórházban figyeljük meg, szükség esetén tüneti terápiát alkalmazunk, emisszióra csak 36 órai teljes tünetmentesség esetén kerül sor
a szteroid rectalis adásának bizonytalan felszívódása és hatássűrűsége	lehetséges	3	csekély	12	<ul style="list-style-type: none"> • minden kezelésre kerülő betegnél felvételkor kiszámítjuk az ekvivalens per os és intravénás dózist, a rectalis adás sikertelenségének áthidalása érdekében

4. táblázat

A génterápia kockázatai, kockázatkezelési intézkedések kialakítása és módja (forrás: saját szerkesztés)

Kórházvezetésünk első lépésként projektmenedzsment munkacsoportot hozott létre, gazdasági, jogi, etikai, betegellátó ápolás- és orvosvezető, klinikai szakgyógyász rész bevonásával, akik kidolgozták a terápia vállalásának pénzügyi, jogi, vámkezelési szabályait, és a gyógyszerrendelés, -tárolás, -előkészítés, -beadás, valamint a betegkövetés feltételeit. Mérlegelték az előnyöket és kockázatokat, a támogató és gátló külső és belső tényezőket. Felvették a kapcsolatot a terápia vállalhatóságának elbírálásához az érintett hatóságokkal, szakmai szervezetekkel, etikai bizottsággal. Kórházunk vezetése megteremtette a génterápiához szükséges feltételeket, eszközöket, a terápia kivitelezéséhez steril különálló kezelőszobát és gondozóhelyiséget, a szülők számára komfortos és ingyenes lakás-körülményeket alakított ki.

Megbízást adott a génterápia logisztikai, orvosszakmai és ápolói vezetésére, akik létrehozták a génterápiás munkacsoportot.

A logisztikai és szakmai munkacsoport létrehozása átalakította a belső szervezeti kultúrát is. A munkacsoport tagjainak a nagy felelősséggel járó ismeretlen kihívás és többfeladat vállalása mellett saját osztályukon is szükségessé vált a feladatok átszervezése, helyettesítésük megoldása.

Kezdetben a gyógyszer árát a szülők önerőből és társadalmi összefogásból teremtették meg. A magánfinanszírozási eljárásban azonban nem volt gyakorlatunk, ezért közgazdász és jogi szakértő bevonásával alakítottuk ki ennek ügymenetét.

A készítmény gyártásának, tengeren túlról történő szállításának és vámkezelésének eljárásrendjét a gyártóval, a Hungaropharma Zrt.-vel, az Országos Gyógyszerészeti és Élelmezés-egészségügyi Intézzel, és klinikai szakgyógyász rész közreműködésével alakítottuk ki. A gyógyszer biztonságos és speciális szállítása érdekében próbaszállítást végeztünk. A fenti feltételek teljesülésének birtokában született meg az intézményi munkacsoport állásfoglalása a terápia elvi vállalásáról.

A szakmai munkacsoport vezetője teammegbeszélések keretében meghatározta a tagok tevékenységi körét és kompetenciáját, oktatásokat szervezett külföldi – génterápiában jártas – szakemberek felkérésével, ütemtervben határozta meg a protokoll készítésének részfeladatait, a feladatok felelőseit és a határidőket. Rendszeres találkozások során követték a protokoll haladását, amely a képzések, és a nemzetközi szakirodalom kutatás alapján került kidolgozásra, kiegészítve speciális betegtájékoztatókkal, és egyedi beleegyező nyilatkozattal, utánkövetési eljárásrenddel. Az elkészült protokolltervet multidiszciplináris megbeszéléseken értékeltük és javítottuk, nemzetközi és hazai szakértők véleménye alapján véglegesítettük.

A készítmény beadhatóságának elbírálásához szükséges egyes laboratóriumi vizsgálatok elvégzésére kórházunkban, sőt hazánkban sem volt lehetőség. Ezért felvettük a hazai és külföldi intézményekkel a kapcsolatot, és megállapodást kötöttünk a vizsgálatok elvégzésének biztosítására.

Tevékenységünk hibáinak feltárása érdekében – eddigi kórházi gyakorlatunkban egyedülállóan – minden betegünk génterápiáját videófelvételen dokumentáltuk, majd értékeltük, és az ott észlelt hibák, nemmegfelelések alapján hibajavító intézkedéseket hoztunk, amelyeket a protokol-

lunkba is implementáltunk. Rendszeresen kérjük a szülők véleményét anonim kérdőív formájában, hiszen ők a leghitelesebb forrásai a problémák feltárásának és kijavításának. A kérdőívek feldolgozása és értékelése számos új elemmel gazdagította tevékenységünket, amelyek a családok komfortjának javítására, terheik csökkentésére irányulnak.

A logisztikai munkacsoport ezzel párhuzamosan a pénzforgás, gyógyszerrendelés, vámkezelés ügymenetét, a betegutat és -fogadást, családelhelyezést, biztonságos kezelő- és gondozóhelyiséget, minősített gyógyszer-tárolás és előkészítés feltételeit teremtette meg. Kórházunk felsővezetése az új feladattal járó változások elfogadtatásán munkálkodott, és támogatta az innovatív terápiával kapcsolatos tudományos tevékenységünket.

Így valósulhatott meg hazánkban elsőként 2019. október 29-én az első magyar SMA-beteg kisgyermek sikeres génterápiája.

Több betegünk eredményes kezelése alapján kezdeményeztük a génterápia állami támogatását, ami 2021 júniusától megvalósul Magyarországon is. Napjainkig ezáltal 11 magyar állampolgárságú kisgyermek részesülhetett a génterápiában kórházunkban.

A hosszú távú követés részben a terápia hatékonyságának objektív mérését, másrészt a társbetegségek megfelelő ellátását biztosítja betegeinknél. Az eddig kórházunkban kezelt 25 gyermek rendszeres kontrollja, vizsgálati tervük ütemezése nagy szervezési feladatokkal jár. Ennek időigénye a munkacsoport orvostagjainak fokozott megterhelését, szakmai feladataik torlódását, teljesítésének késlekedését okozta, túlterheltségük megnövelte a hibák kockázatát. A probléma megoldására egyéni interjúkat és ötletbörzét szerveztünk, amelyek alapján született döntés független esetmenedzser kinevezésére.

Időközben a Semmelweis Egyetem II. számú Gyermekgyógyászati Klinikájának Neuromuscularis Centrumában is elkezdődött a génterápia. Tapasztalataink megosztásával közösen törekszünk egységes szemlélet és gyakorlat kialakítására, a kezelés biztonságosságának javítása érdekében.

Felismerve a gyógyszerekkel elérhető életminőség, és a kezelés megkezdése közt eltelt idő fontosságát, vezető hazai szakemberek közös összefogással kutatási programot kezdeményeztek az SMA-betegség újszülöttkori szűrésére. A Nemzeti Népegészségügyi Központ engedélyezte a kutatási programot, a Minisztérium a program koordinálásával a Bethesda Gyermekkorházat bízta meg, és biztosítja a szükséges forrásokat. Így 2022. november 1-től hazánkban is elindult a kutatási program az újszülöttek szűrővizsgálatára, amelynek célja a vizsgálati módszer megbízhatóságának igazolása után kötelezővé tétele a többi újszülöttkori szűrővizsgálatok mellett. A korai diagnózis révén már tünetmentes, fiatal csecsemőknél elkezdhetővé válik a betegség gyógyszeres kezelése, ami bizonyítottan javítja az élettartamot és életminőséget, reális esélyt nyújthat a betegek egészséges kortársaikhoz hasonló mozgásfejlődésére, valamint a gépi lélegeztetés elkerülésére. Annak érdekében, hogy ez az új vizsgálat valóban a betegellátás eredményességét, és a betegbiztonságot szolgálhassa, szakmai protokollt készítettünk, és kockázatfelmérést, hibamódelemzést, gyökérokutatást végeztünk, elhárításukra intézkedési tervet állítottunk össze. A tájékoztatók és eljárásrend kidolgozása során

meghatároztuk az egyes lépések sorrendjét, feladatát, felelőseit, szereplőit, valamint a kompetenciákat.

Az SMA újszülöttkori szűrővizsgálat kutatási programja a legújabb kihívás kórházunk számára. Sikeres megvalósulásához a menedzsment technikák teljes arzenálját kellett igénybe vennünk annak érdekében, hogy elkerülhetőek legyenek a vizsgálat kivitelezésének nemmegfelelőségei, hibái, kockázatai, beleértve az önkéntességéből adódó jogi és etikai, mintavételi, feldolgozási és értékelési, betegazonosítási speciális szabályokat és feltételeket. Reméljük, hogy a kutatási program feldolgozása igazolni fogja, hogy maximális körültekintéssel végeztük a biztonsági előkészületeket, és 2024-ben a program sikeréről számolhatunk majd be [17].

A dolgozat szerzői anyagi támogatásban nem részesültek, a cikk megírására hatással lévő pénzügyi, személyes vagy egyéb érdekeltségek a megelőző 3 évet érintően nem álltak fenn.

IRODALMI HIVATKOZÁSOK

- [1] Belicza É, Lám J: Egészségügyi minőségbiztosítás – e-book. <https://docplayer.hu/24529288-Egeszsegugyi-minosegbiztositas-e-book-belicza-eva-lam-judit.html>. [megtekintés dátuma: 2022. október 10.]
- [2] Ajánlás adott intézményben kialakult és ott észlelt, súlyos kimenetelű nemkívánatos eseményt követő eljárásra vonatkozóan (NEKED ajánlás: Nem várt Események Kezelésére vonatkozó Eljárásrend). GyEMSz, NEVES Fórum, SE EMK, Budapest, 2012.
- [3] Belicza É, Lám J: Betegbiztonság a gyakorlatban. Semmelweis Egyetem Egészségügyi Menedzserképző Központ. <https://info.nevesforum.hu/wp-content/uploads/2021/06/Betegbiztonsag-jegyzet.pdf>. 2021 [megtekintés dátuma: 2022. október 14.]
- [4] Jhugursing M, Dimmock V, Mulchandani H: Error and Root Cause Analysis. BJA Education, 2017; 17 (10): 323–333.
- [5] A WHO betegbiztonsági honlapja (<https://www.who.int/news-room/factsheets/detail/patient-safety>) 2019. [megtekintés dátuma: 2022. október 14.]
- [6] National Patient Safety Agency: Risk matrix for Risk Managers. 2008 <http://www.npsa.nhs.uk/nrls/improvingpatientsafety/patient-safety-tools-and-guidance/riskassessment-guides/risk-matrix-for-risk-managers/> [megtekintés dátuma: 2022. október 14.]
- [7] Lám J: Kockázatmenedzsment. Semmelweis Egyetem Egészségügyi Menedzserképző Központ 2016-17. tanév II. félévi képzésének keretében elhangzott előadás.
- [8] Bakacsi Gy: A szervezeti magatartás alapjai. Semmelweis Kiadó, Budapest, 2015.
- [9] Lám J, Merész G, Bakacsi Gy et al.: A betegbiztonságot támogató szervezeti kultúra változása a hazai akkreditációs programot tesztelő intézményekben. Orvosi Hetilap, 2016; 157: 1667–1673.
- [10] 18/2013. (III.5.) EMMI rendelet a vizsgálati és terápiás eljárási rendek kidolgozásának, szerkesztésének, valamint az ezeket érintő szakmai egyeztetések lefolytatásának egységes szabályairól. <https://net.jogtar.hu/jogszabaly?docid=a1300018.emm> [megtekintés dátuma: 2020. május 20.]
- [11] Az Egészségügyi, Szociális és Családügyi Minisztérium szakmai irányelve a bizonyítékon alapuló szakmai irányelv fejlesztéséhez. Egészségügyi Közlöny, 2004, LIV. évfolyam, 3. szám
- [12] Magyar Egészségügyi Ellátási Standardok kézikönyv (MEES) (2.0. változat). EMMI közlemény, 2019. EÜK. 17. szám 1851–1971.
- [13] Baranyi I, Tóth ÁA: Betegbiztonság, minőség a betegellátásban. https://semmelweis.hu/emk/files/2020/05/Rezidens_2020.05.18_megoszthat%C3%B3.pptx-m%C3%A1solata.pdf [megtekintés dátuma: 2022. október 14.]
- [14] Safadi H: Az egészségügyi szakmai irányelvek. 2016 http://info.nevesforum.hu/wp-content/uploads/2016/01/szakmai_iranyelvek_SH_bestofbella32.pdf [megtekintés dátuma: 2022. október 14.]
- [15] Egészségügyi Jógyakorlatok Online Katalógusa. <https://jogyakorlat.betegbiztonsag.info> [megtekintés dátuma: 2022. október 14.]
- [16] Mikos B, Stefka N, Csikós B et al: A génterápia bevezetése Magyarországon az SMA-betegek kezelésébe. IME 2022; 2: 14-21.
- [17] Mikos B, Velkey GyJ: Az SMA többé nem árva betegség! 2022 http://medicalonline.hu/gyogytas/cikk/az_sma_tobbe_nem_arva_betegseg [megtekintés dátuma: 2022. október 15.]

A SZERZŐK BEMUTATÁSA



Dr. Mikos Borbála, 1981-ben a Debreceni Orvostudományi Egyetemen általános orvosi diplomát, majd csecsemő- és gyermekgyógyászati és aneszteziológia és intenzív terápia szakképesítést szerzett. Csecsemő- és gyermek intenzív terápiából 2010-ban szakvizsgázott, egészségügyi és betegbiztonsági menedzser képzettséget 2018-ban a Semmelweis Egyetem Egészségügyi Menedzserképző Központjában szerzett. Pályáját a Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház Gyermekgyógyászati Központ Gyermek-Aneszteziológiai és Intenzív Osztályán kezdte, 2000-ben ugyanitt osztályvezető főorvos. 2009-től hasonló pozícióban a Magyarországi Re-

formátus Egyház Bethesda Gyermekgyógyászati Központjában folytatta pályáját, majd 2018.01.01-től orvosigazgató, 2020.01.01-től a Bethesda Gyermekgyógyászati Központ SMA-génterápiás munkacsoportjának vezetője, 2021-től a Pécsi Tudományegyetem címzetes egyetemi docense, és a Károli Gáspár Egyetem Egészségtudományi Karának mesteroktatója. Tudományos tevékenysége során országos kongresszuson 238 szakmai referátuma, 1100 továbbképző előadása, 172 közleménye, 46 könyvfejezete, több irányelvfejllesztése volt. 2010-ben Batthyány-Strattmann díjat, 2022-ben Tekulics Péter díjat kapott.



Tamásné Bese Nóra a Bethesda Gyermekgyógyászati Központ kommunikációs igazgatója, egészségügyi kommunikációs szakértő. Tanulmányait az ELTE Bölcsészettudományi és a Soproni Egyetem Lámfalussy Sándor Közgazdaságtudományi Karán végezte. 2016 óta a Bethesda Gyermekgyógyászati Központ kommunikációját irányítja, az országban egyedülállóan proaktív társadalmi kommunikációt alakított ki az állami egészségügyi kereteken belül. Projektjeivel,

melyeknek fő fókuszja az egészségértés, prevenció, a családokkal való törődés, több díjat nyert, kétszer volt a Nekem Szó! egészségértési pályázat fődíjazottja, de vezetésével a kórház elnyerte többek között a Richter Anna díjat és az év Családbarát Kórháza díjat. Egészségügyi kommunikációt tanít a Károli Gáspár Református Egyetem Szociális és Egészségtudományi Karán. 2022 januárjától az IME-MEMT portfólió igazgatója.



Sebők Ibolya A Bókay János Egészségügyi Szakközépiskolában érettségizett 1981-ben. Ebben az évben kezdte ápolói tevékenységét az akkor még Apáthy István Gyermekgyógyászati Sebészeti Osztályán, későbbi nevén Bethesda Gyermekgyógyászati Központban, és elvégezte a csecsemő és gyermekápoló képzést. 1995-ben E kategóriás gyermekápolói oklevelet szerzett. 1985-ben főnővérhelyettes, majd 2007-től osztályvezető főnővér. 2003-2007

között megszerezte a Semmelweis Egyetemen a Diplomás Ápolói végzettséget. 2013-ban Epidemiológiai Szakasszisztensi képzést végzett. Előbb ápolási igazgatóhelyettes, majd 2019-től jelenleg is ápolási igazgató a Bethesda Gyermekgyógyászati Központban, emellett a sebészeti, gégészeti, fogászati osztály főnővére, valamint az SMA munkacsoport tagja és vezető ápolója.



Nyergesné Závodi Edit csecsemő és gyermekápoló, 2018-tól a Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekgyógyászati Központjának ápolásfejlesztési vezetője, a Károli Gáspár Református Egyetem GESZK tanársegédje, a Kanizsai Dorottya Katolikus Gimnázium, Egészségügyi Szakközépiskola

és Szakgimnázium, óraadó tanára. Pályáját az Újpesti Árpád Kórházban kezdte 1997-ben. Szent Margit és a Szent János Kórházak Perinatális Intenzív Centrumában dolgozott még korábban, mint csecsemő és gyermekápoló.



Dr. Velkey György János 19 éve a Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekgyógyászati Központjának főigazgatója. Csecsemő- és gyermekgyógyász, aneszteziológiai és intenzív terápiás, valamint csecsemő- és gyermekgyógyászati intenzív terápiás szakorvos, egészségügyi szakmenedzser. Tanulmányait Miskolcon, Debrecenben és Budapesten végezte. Párhuzamosan egy évig főigazgatóként vezette a Mosdósi Tüdő- és Szívgyógyászati Is. Elnöke volt a Magyar Gyermekgyógyászati és Intenzív Terápiás Társaságnak, a Magyar Kórház-

szövetségnek, a Kereszténydemokrata Néppárt Egészségügyi Szakbizottságának, a Fővárosi Önkormányzat Egészségpolitikai és Szociális Bizottságának, valamint a Magyar Gyermekorvosok Társaságának. A Magyar Köztársaság Érdemrend Lovagkeresztje és Tisztikeresztje, az EMMI Semmelweis díja, a Keresztény Értelmiségiek Szövetsége Szent Adalbert díja, a Magyar Gyermekorvosok Társasága Kulin László, Bókay János és Schoepf-Merei Ágoston díja birtokosa, zuglói díszpolgár.