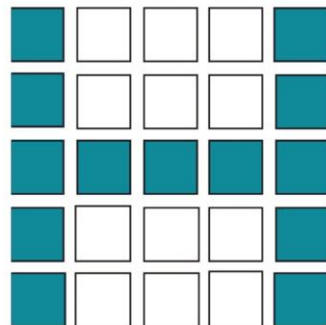




**BETHESDA**  
GYERMEKKÓRHÁZ

Magyar Kórházszövetség



Magyar Gyermekorvosok Társasága

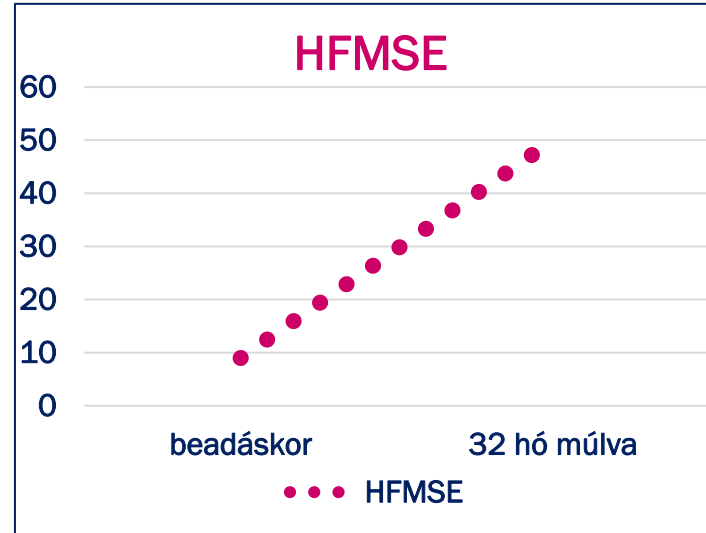


**Innovációk és technológia az  
egészségügyben**

**Velkey György János**



# A ZOLGENSMA SZTORI ÉS ZENTE



6 hó: SMA2 igazolása

6 nuszinerszen után ülőképesség

Nyelészavar nem volt

NIV minden alváshoz

2019. október 29: GÉNTERÁPIA

4 éves korban:

- NIV-igény nincs
- Nyelés-rágás akadálytalan
- Önállóan stabilan ül
- Kapaszkodva feláll + 100 lépés + lépcsőzés
- Önállóan 20 lépés
- Kimagasló értelmi képességek

Jelenleg 26 sikeresen kezelt gyermek

Mindegyik él, közel 3 évesek

7 egyáltalán nem igényel lélegeztetést

9 csak éjszakai NIV

Lépeget 11

Segítséggel feláll 12

Önállóan étkezik 12

Önállóan ül: 14

Kezelés nélkül ma is fekvőbetegek volnának, csövön kellene táplálni őket, és lélegeztetőgépet igényelnének  
17 már nem élhetne





# SMA:

## ÁRVA SMA1-BETEGSÉG törvényszerű állapot hanyatlás korai tragikus kimenetel...

Mozdulatlan testbe zárt gyermekéletek  
Emberpróbáló terheket hordozó családok  
Emberfeletti küzdelem minden pillanatért, minden apró mozdulatért

Életüket meghosszabbítani – mozgásfejlődésüket elősegíteni:  
NEM VOLT MÓDUNK  
PALLIATÍV TÖRŐDÉS – ÉLETVÉGI SZENVEDÉSENYHÍTÉS  
FÁJDALMAS ELENGEDÉS





# JOGI – GAZDASÁGI – LOGISZTIKAI ELŐKÉSZÜLETEK AZ ELSŐ HAZAI SMA-GÉNTERÁPIA ELŐTT

## Nehézségek:

- nem volt európai engedély
- nem voltak gyakorlati ismereteink a génterápiáról
- hazai szakmai és etikai engedélyeztetés járatlan útja
- a gyógyszer behozatalának és vámkezelésének sajátosságai
- a magánfinanszírozás ügymenete
- óriási forrás kezelése, biztonság, biztosítás
- szállítás (-60 fokon Chicagóból)

## Feladataink:

- az alkalmazás szakmai, jogi és etikai engedélyeztetése
- magánfinanszírozás kidolgozása, pénztranszferek, valuta kezelés
- biztonságos szállítás megszervezése
- vámkezelés kidolgozása
- biztonsági rendszabályok, biztosítás kötés
- a gyógyszertárolás, előkészítés és beadás speciális feltételeinek megteremtése, minőségbiztosítása
- szakmai felkészülés az innovatív terápia alkalmazására

- Multidiszciplináris munkacsoport létrehozása: orvos, ápoló, gyógyszerész, közgazdász, jogász

- Egyeztetések szakhatóságokkal:

EMMI

OGYÉI

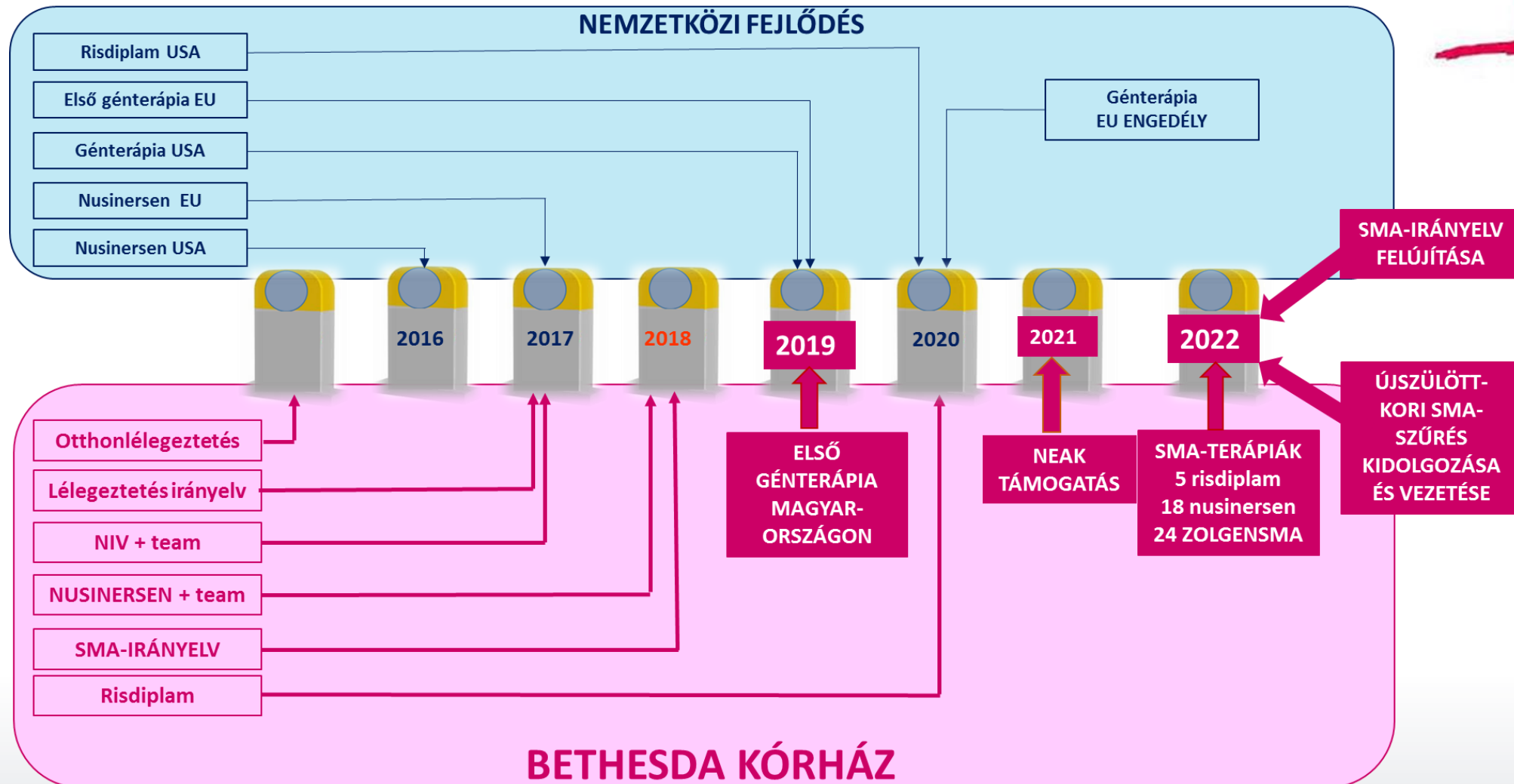
NEAK

SZAKMAI KOLLÉGIUMOK

ETT

- Protokoll kidolgozása
- Génterápiás team szervezése és oktatása

# ...és ha már INNOVATÍV TERÁPIÁK... A BETHESDA GYERMEKKÓRHÁZ ORSZÁGOS SMA-KEZELŐ és GONDOZÓ KÖZPONT



## NIV ambulancia – Otthoni lélegeztetés

**NIV:** olyan eszközös légzéstámogatás, amikor a levegő tüdőbe juttatásához nem hatolunk át a testhatárokon, nem tracheába helyezett tubuson (endotrachealis tubus vagy tracheakanül), hanem az arcra helyezett maszkon történik a lélegeztetés



### A krónikus betegek otthoni életminőségének javítása



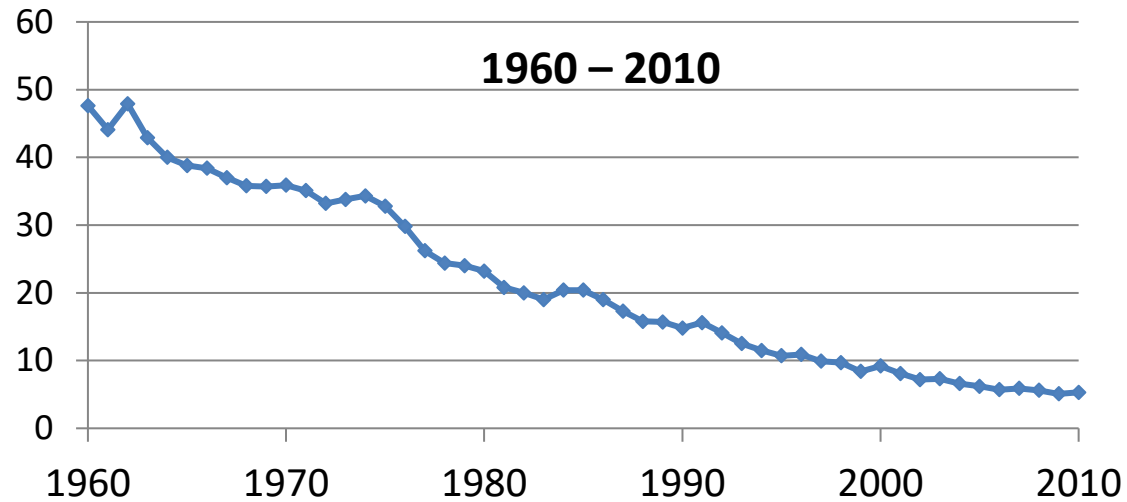
#### **A NIV előnyei:**

- a beteg fiziológiás funkcióinak –köhögés, nyelés, beszéd-megőrzése
- az invazív lélegeztetéshez képest nagyobb szabadság, jobb életminőség
- kisebb szövődmenykockázat, jobb túlélés
- a szülők által könnyebben elsajátítható
- kevésbé kockázatos
- kisebb-egyszerűbb eszközigény
- ellenőrzés kórházi ambulancián elegendő

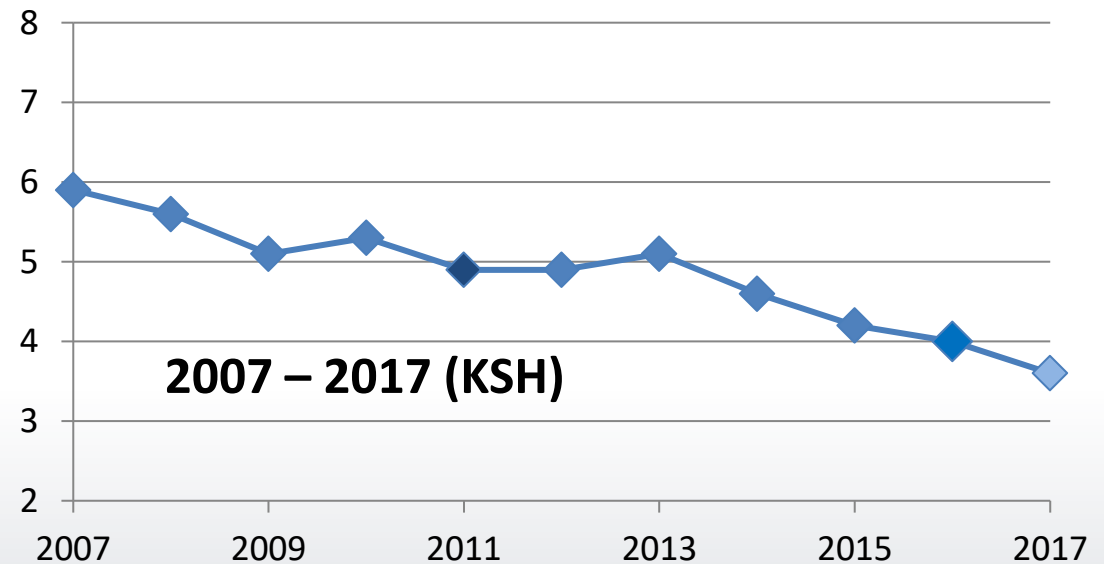




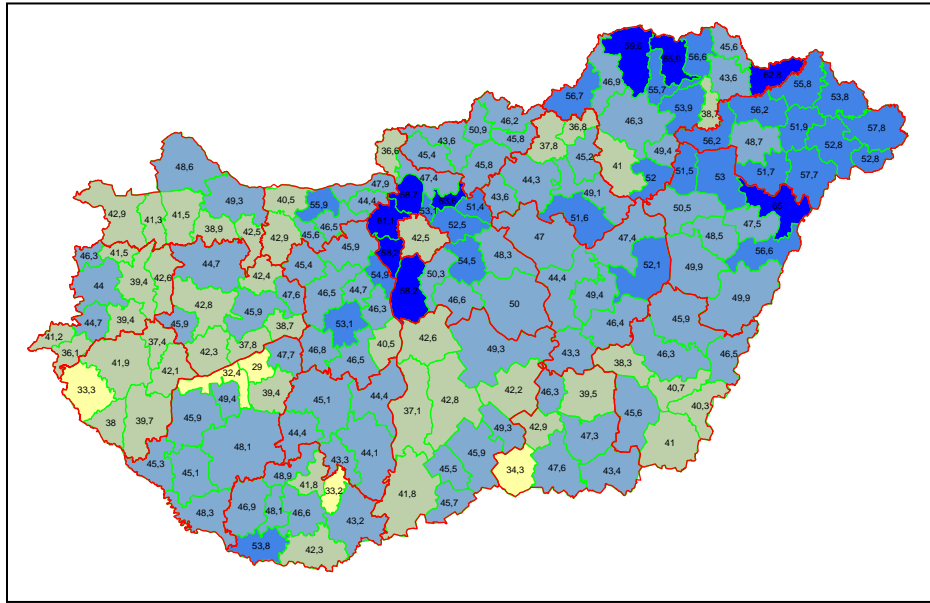
# Csecsemőhalálozás csökkenése



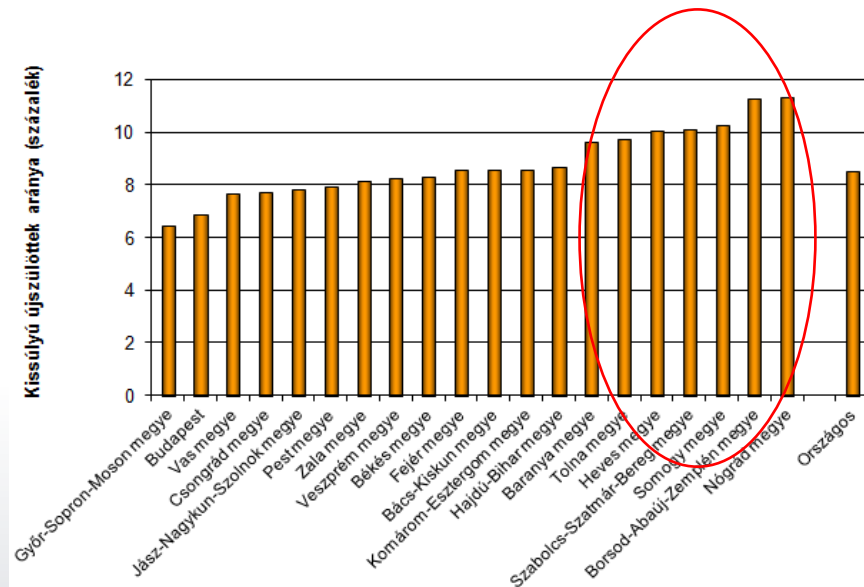
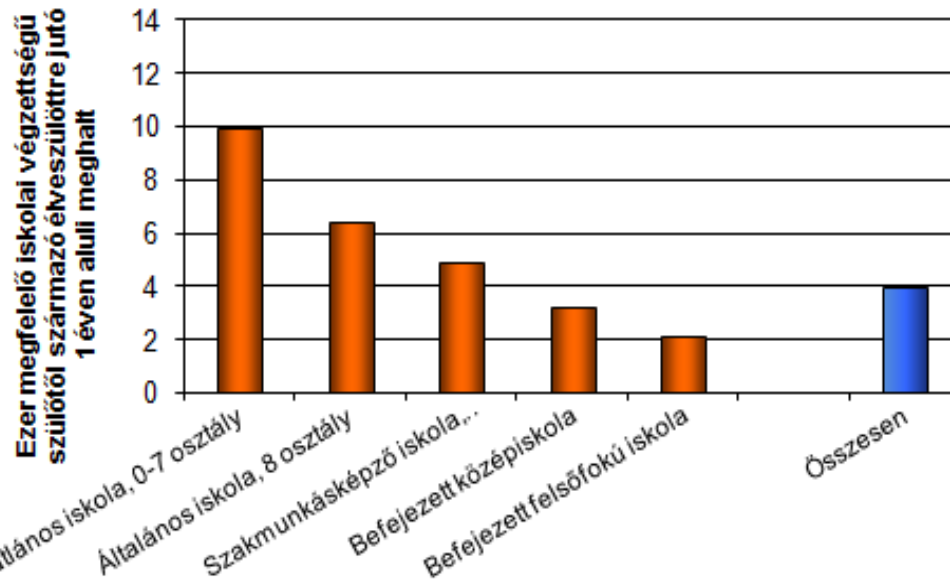
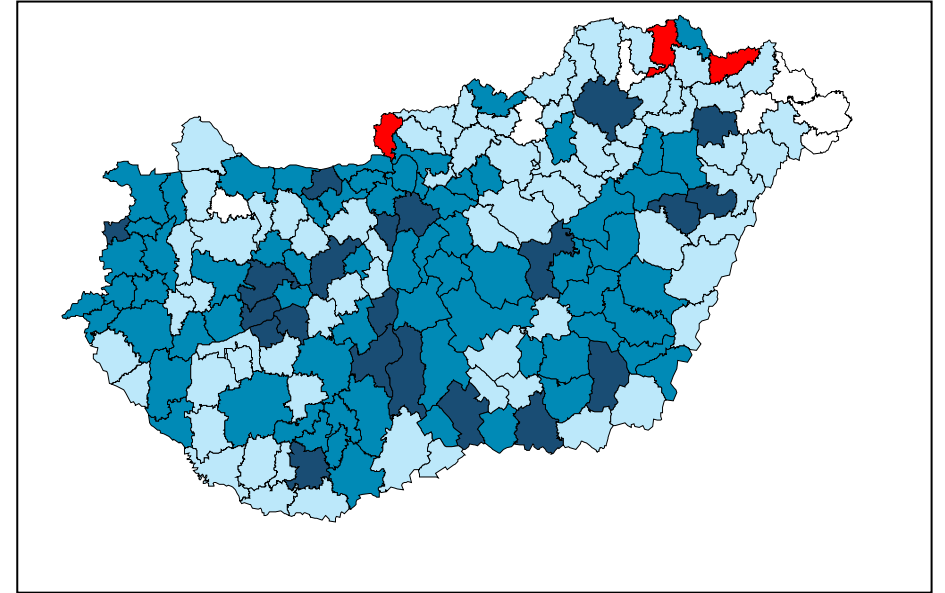
- Műszerfejlesztési program
- Szemléletváltás
- Centralizáció



# Esélyegyenlőtlenség! – differenciált egészségügyi ellátás



Gyermekek és gyermekorvosok „sűrűsége” Magyarország kistérségeiben



# Krízisek kora 2018 -

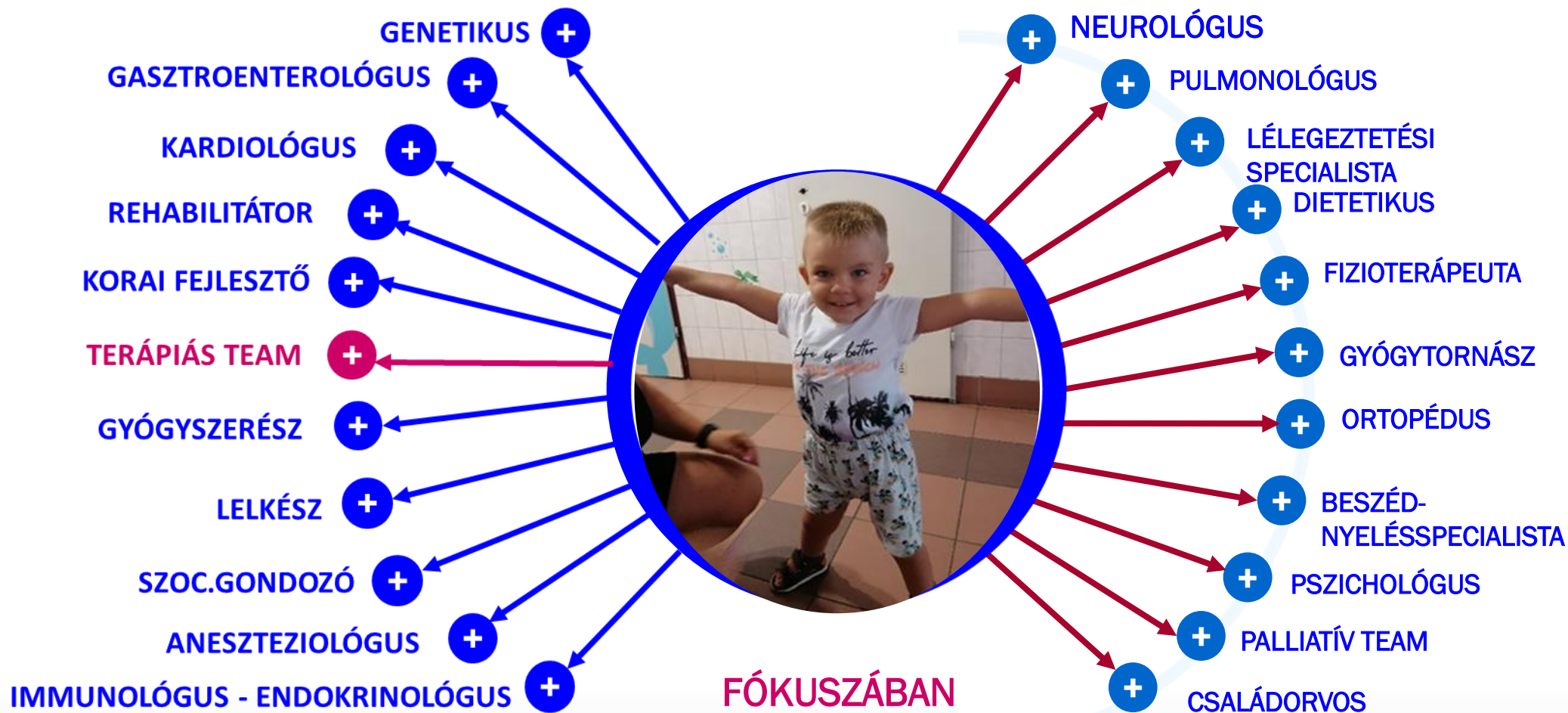
- Digitális krízis – online-offline világ
- Terror krízis - kiszámíthatatlanság
- Klíma krízis – céltalanság
- Járvány krízis – gyász, izoláció
- Háborús krízis – létbizonytalanság
- Inflációs krízis – elszegényedés
- Gender krízis – identitásválság

## Nincs emberem!

Jeruzsálemben a Juh-kapunál van egy medence, amelyet héberül **Bethesdának** neveznek. Ennek öt oszlopcsarnoka van. 3A betegek, vakok, sánták, sorvadásosak tömege feküdt ezekben, és várták a víz megmozdulását. 4Mert az Úr angyala időnként leszállt a medencére, és felkavarta a vizet: aki elsőnek lépett bele a víz felkavarása után, egészséges lett, bármilyen betegségben is szenvedett. 5Volt ott egy ember, aki harmincnégy éve szenvedett betegségében. 6Amikor látta Jézus, hogy ott fekszik, és megtudta, hogy már milyen hosszú ideje, megkérdezte tőle: Akarsz-e meggyógyulni? 7A beteg így válaszolt neki: Uram, **nincs emberem**, hogy amint felkavarodik a víz, beemeljen a medencébe. Amíg én odaérek, más lép be előttem. 8Jézus ezt mondta neki: Kelj fel, vedd az ágyadat, és járj! (Jn 5,5)



# MULIDISZCIPLINÁRIS HOLISZTIKUS BETEGELLÁTÁS



**FÓKUSZÁBAN  
A BETEG ÉS A CSALÁD  
A TEST ÉS A LÉLEK**

