

Ritka rendellenességek diagnózisközlésének protokollja

*Kríziskommunikáció ritka, gyógyíthatatlan,
és/vagy krónikus, leépüléssel járó, általában
gyermeket érintő veleszületett betegség
diagnózisának közlésére*

A dokumentum készítésében részt vettek:

Bach Rezső , Bencsikné Mayer Mónika, Boncz Beáta,
Dohán Orsolya, dr. Kovácsné Bodnár Ágnes, Lukács
Andrea Wanda, Makádi Zsófia , dr. Pilling János, dr.
Pogány Gábor, dr. Radványi Katalin, Románné
Hegybíró Zsuzsa, Váradiné Csapó Judit, Várhelyiné
Monostori Ágnes

A protokoll a Ritka és Veleszületett Rendellenességgel
élők Országos Szövetségének gondozásában készült és
jelent meg. A Ritka és Veleszületett Rendellenességgel
élők Országos Szövetsége a szerzői jogokat fenntartja!

2011.



Miért van szükség külön protokollra a kríziskommunikációhoz?

A ritka betegség diagnózisának közlése, hasonlóan más gyógyíthatatlan, életet veszélyeztető betegség diagnózisának közléséhez, **krízishelyzetet teremt**, mert **visszafordíthatatlanul és súlyosan negatívan** befolyásolja a páciens, szülei és legközelebbi hozzátartozói jövőről alkotott képét.

A ritka betegség diagnózisának közlése azonban a páciens, vagy szüleit más helyzetbe hozza, mint a gyógyíthatatlan, rövid időn belül halálhoz vezető¹, vagy az életet súlyosan fenyegető betegségek diagnózisának közlése, mert:

- egy alapjaiban megváltozott, évtizedeken, emberöltőn, vagy egy teljes életen keresztül a beteg és családja számára **minden napot, és annak minden óráját befolyásoló**, nehezített **életre**, és nem a rövid időn belül bekövetkező halálra kell felkészülni sok esetben;
- általában nem a pácienssel, hanem (mivel a ritka betegségek döntően már gyermekkorban kiderülnek) a szülőkkal kell a diagnózist közölni;
- a rossz hír szélesebb kört érint, mint a páciens, mert a család, beleértve a szülőket, testvéreket, nagyszülőket stb. minden tagja **hosszútávon** is érintett lesz;
- a diagnózist sokszor évek, évtizedek vizsgálatai után kapja meg a beteg, mialatt a közvetlenül érintett személyben illetve környezetében pszichés energiákat felemésztő gyanú él az ellátatlan eltéréssel kapcsolatosan;
- a betegség ritkaságából fakadóan a páciens, ill. a szülőket a megelőző tünetek, ill. a rutinvizsgálatok **nem készítik fel a megváltoztathatatlan rossz hírre**;
- A ritka betegségben szenvedő páciensek és szülei számára alapvetően fontos annak megtapasztalása, hogy nem hagyják őket magukra, bajukban nincsenek egyedül;

A rossz hír egyenes és együtt érző módon való közlése javítja a páciensek és a család képességét a jövő megtervezésére, a betegségből fakadó problémákkal való szembenézésre és megbirkózásra. Egy megfelelő módon felkészült beteg vagy család öntudatosabb, megőrzi autonómiáját és cselekvőképességét, reális célokat képes kitűzni és bizakodóbb a jövőt illetően.

Ritka betegség meghatározása

Minden olyan életveszélyes vagy krónikus leépüléssel járó betegség, melynek előfordulási aránya a népességben belül az 1/2000 aránynál kisebb. A ritka betegek népegészségügyi helyzete rosszabb, mint más betegeké, alapvetően a megfelelő **információ hiányából és magukra maradottság** érzése miatt. Nincs senki a környezetükben, se barátaik között, aki ilyen betegséggel kénytelen szembesülni, vagy akár csak hallott volna róla.

Ugyanakkor 6000 - 8000 féle ilyen betegséget azonosítottak már, ezért bár egy-egy betegség ritkán fordul elő, de a ritka betegségben szenvedők paradox módon már sokan vannak. Számuk hazánkban 800 000-re, az EU-ban 30 millióra (a lakosság 6-10 %-a) becsülhető. Mégis gyakran az egészségügyi rendszerek árváiként, sokszor diagnózis nélkül, kezelés nélkül, kutatás nélkül, és ezért szinte minden remény nélkül küzdenek a betegséggel!

¹ Természetesen a ritka betegségek egy része is járhat gyors és hirtelen halállal, de ezekben az esetekben már rendelkezésünkre állnak bevált eljárások ezért jelen protokollunknak ezek az esetek nem képezik tárgyát.

Ki közölje a diagnózist?

A diagnózist főszabályként annak az orvosnak kell közölni, aki a beteg kezelését a továbbiakban végzi. A diagnózist **telefonon nem, csak személyesen szabad közölni**. Telefonon az asszisztens csak időpontot egyeztessen a beteggel, ill. hozzátartozóival, az orvossal való találkozóhoz. Amennyiben az orvos a beteget továbbirányítja, a kollégával közölni kell, hogy mit tud a beteg.

Mikor kell közölni a diagnózist?

Amikor a diagnózis kész, vagy **alapos gyanú** áll fenn a diagnózisra, az érintetteket haladéktalanul tájékoztatni kell. Ha az orvos kellőképpen bizonyos a diagnózist illetően, nem szabad várnia a vizsgálati eredmény megérkezéséig, hanem a beteget, ill. családtagjait informálnia kell a vizsgálatok céljáról, és egy esetleges betegség fennállásának lehetőségéről.

A rossz hír közlése folyamat!

A rossz hír közlésének lépései

1. Felkészülés

A diagnózist közlő orvos feladatai

- A beteg orvosi anyagának átnézése (mivel a betegség ritka, és a diagnózishoz vezető út általában hosszú, a betegnek számos orvosi lelete lehet. El kell kerülni, hogy a más betegségből eredő tüneteket is a ritka betegségre fogjuk).
- Felkészülés a betegségből (a <http://www.orpha.net> európai web portál minden ritka betegségről, és az árva (ORPHAN) gyógyszerekről naprakész információkat tartalmaz).
- A beteg, vagy családja számára közérthető, magyar nyelvű ismertető beszerzése (ebben a RIROSZ honlapja a rirosz.hu/szakmai_oldalak/ritka_betegsegek linken nyújt segítséget, ha magyar nyelvű anyag nem érhető el máshol).
- Kiemelten fontos a **betegszervezetek** listáinak átnézése, a szóba jöhető szervezetek anyagainak összegyűjtése, mivel a beteg, vagy családja a mindennapokhoz tapasztalati segítséget és érzelmi támogatást csak a sorstárs közösségektől kaphat a Ritka és Veleszületett Rendellenességgel Élők Országos Szövetsége ebben is segítséget tud adni.
- **Pszichiáter, pszichológus, gyógytornász, dietetikus, szociális munkás, gyógypedagógus**, stb. elérhetőségének biztosítása. A ritka betegségek jelentős része egyben **gyógyíthatatlan is, de ennek közlésével nem zárulhat le a beszélgetés**, a hogyan tovább is a beszélgetés részét képezi.
- A beszélgetésre **megfelelő helyszínt** kell biztosítani. A hírt mindig személyesen, nyugodt körülmények (zárt ajtók) között, külső félbeszakítás lehetőségének kizárásával (kikapcsolt telefon és mobil, ne zavarjanak tábla) kell közölni. Fel kell készülni az érzelmi reakciókra is (pohár víz, papír zsebkendő).
- A megbeszélésre **megfelelő időtartamot** kell biztosítani. A rossz hírt lehet egyszerre, vagy fokozatosan, több ülés alkalmával közölni, a beteg, ill. családja reakciójának megfelelően. Ez utóbbi

esetben sem telhet el hosszú idő a két találkozás között. Ilyen esetben az első megbeszélés újabb időpont egyeztetésével záruljon. Az időpont egyeztetésénél mindenképpen figyelembe kell venni a beteg lakóhelyének távolságát az ellátás helyétől és lehetőség szerint tömbösíteni a vizsgálatokat, konzultációkat.

- Gyermekek esetén a közlésnél lehetőleg mindkét szülő legyen jelen² **A szülők döntése, hogy a gyermek ismerje-e a betegségét.** Időpont egyeztetésénél az orvos/asszisztens jelezze, hogy lehetőség szerint a szülők, a gyermek nélkül jelenjenek meg. A diagnózis ismertetésekor az orvos ajánlja fel **gyermekpszichológus segítségét**, aki közreműködhet a gyermeknek a korának megfelelő szinten befogadható orvosi információt megérteni.

Az orvosnak tudnia kell, hogy szavai a beteg és családja sorsának megváltozását indítja el. **Az orvos magatartása, kommunikációja jelentősen befolyásolhatja, hogy a beteg, vagy a hozzátartozók mennyire lesznek képesek alkalmazkodni a nehéz helyzethez.**

2. A beszélgetés indítása

1. Lépés

Tisztázni kell, mit tud a beteg (illetve hozzátartozói), mert az orvos így tud megbizonyosodni arról, hogy a diagnózist a beteg meg fogja érteni.

A szükséges **kérdések** a következők lehetnek:

- Küldte valaki a beteget, vagy magától jött?
- Ha küldték, mit mondott a kolléga?
- Ha magától jött, mire gyanakszik a beteg, ill. hozzátartozója?
- Mik a tünetek, és mikor jelentkeztek?
- Mit gondol, mi lehet az okuk?

2. Lépés

Tisztázni kell, mennyit akar a beteg tudni?

Az információ kezelése kultúrától, vallástól és szociális helyzetétől is függhet. Minden betegnek joga van arra, hogy ne akarja tudni a diagnózist, vagy mást jelöljön ki maga helyett arra, hogy az orvos a diagnózist a kijelölt személlyel közölje.

A feltehető kérdések a következők lehetnek:

- Az egészségügyi törvény lehetővé teszi, hogy ön döntsön arról, hogy szeretné-e megismerni vizsgálati eredményeit. Vannak, akik mindent szeretnének tudni, mások csak a főbb irányvonalakra kíváncsiak, s olyanok is vannak, akik inkább rokonaik tájékoztatását kérik. Ön melyik csoportba tartozik?
- Mit szeretne, hogy Önt tájékoztassuk vagy valamelyik rokonát?
- Szeretné, hogy valamelyik családtagja jelen legyen?

2 A kiskorú, ill. korlátozottan cselekvőképességű, vagy cselekvőképtelen páciens esetén az értesítés jogi hátterét a mellékletben ismertetjük.

3. Az információ közlése

- Világosan, és közérthetően meg kell mondani a diagnózist, nem lehet halogatni ezt a pillanatot, hiszen a beteg a diagnózisra vár, attól szorong.
- A közlés menete:
 1. **Rövid információ**
 2. **Csend**
 3. **Visszakérdezés**
- A közlést részletekben kell végrehajtani. Egy részinformáció közlése után meg kell állni, el kell kerülni a monológot, vissza kell kérdezni annak érdekében, hogy megértette-e.
- Nem szabad orvosi zsargont használni, a lehető legegyszerűbb szavakkal, a legközhatóbb módon kell beszélni. A beteggel azonos nyelvet kell használni, kerülni kell a diagnózis magyar és latin megfelelőjének keverését.
- Meg kell bizonyosodni arról, hogy a beteg megértette, amit hallott.
- Nem szabad a helyzet komolyságát minimalizálni.
- **Szendvicsmódszert** kell alkalmazni (jó és rossz hírek váltogatása, a diagnózis közlését mindig egy reményt fenntartó jó hírrel kell lezárni),

A bevezető legyen tárgyilagos

Példamondatok a rossz hír bevezetésére:

- Megérkeztek a vizsgálati eredmények...
- Alaposan átnéztem minden vizsgálati eredményt...
- Nagyon sajnálom, hogy ezt kell közölnöm Önökkel...
- A leletek egyértelműek...

Példamondatok a reményt fenntartó pozitívumokra:

- Ez a betegség az életet nem/vagy rövid időn belül nem veszélyezteti...
- A kutatás nagy erővel folyik a gyógymód megtalálására...
- A kompetens szülői szerep nem sérül...
- A család a bajban nem marad magára...

Válasz a beteg vagy a család reakciójára

A sírás, vagy megnémulás természetes. A páciensnek időt kell adni az információ megemésztésére.

Ha a beteget, vagy hozzátartozót a hír annyira megviseli, hogy az érzelmi reakciókon túl más reakciót nem mutat, akkor meg kell kérdezni, hogy a beszélgetést folytathatják-e és lehetőséget kell adni a kérdésre. Ha a beteg kérdez, minden kérdésre rövid, közérthető, a valószínűségeket figyelembe vevő választ kell adni. Tagadás esetén nem szabad konfrontálódni, hanem a beszélgetésre új időpontot kell kitűzni. Ha a beteg nem kérdez, betegtájékoztatót kell neki adni, s jelezni, hogy a következő találkozón folytathatják a beszélgetést.

Az orvos lehetséges mondatai a beteg érzelmi támogatására:

- El tudom képzelni, mit éreznek most...
- Mi az, ami a legjobban aggasztja Önöket?
- Minden segítséget megpróbálunk megadni Önöknek, hogy kezelni tudják a helyzetet...

A beteg, ill. családtagja lehetséges kérdései, melyekre az orvosnak előre fel kell készülnie:

- Van-e bármilyen gyógymód?

- Mi a várható élettartam?
- Mi a betegség lefolyása?
- Mi változik meg a mindennapi életvitelben?

Az orvosnak biztosítania kell a beteget, vagy a kiskorú szüleit, hogy

- Nem ők a hibásak (a betegség véletlen genetikai hiba eredménye).
- Nem maradnak magukra.
- Szülői szerepük a gyermek betegsége miatt nem változik meg (a szülőkből gyakran félelmet kelt, hogy egy krónikus betegség során gyermekük nem lehet boldog; abban kell őket megerősíteni, hogy a szülők harmóniája és szeretete nagyban meghatározza a gyermek örömforrását).
- Az életük az elvárthoz képest változik meg.

4. Terv a jövőre

- A várható betegséglefolyás ismertetése (általában ez és ez történik). Nem kell irreális, csodaszámba menő lehetőségeket felvázolni, de nem kell a legrosszabb forgatókönyvvel sem előállni.
- A kezelés menetének ismertetése
- Pszichológiai támogatás lehetőségének ismertetése
- Szociális támogatás lehetőségének ismertetése
- Betegszervezetek, sorstársközösségek elérésének ismertetése
- Segítség a gyermek felkészítéséhez a rá váró, a kortársaitól eltérő jövőre. A gyermeket korának megfelelő szinten szintén fel kell készíteni a rá váró jövőre, de ez nem az első megbeszélés témája.

Konklúzió

A rossz hír közzlése feszültséget okoz és stresszel teli folyamat úgy a beteg és hozzátartozói, mint maga az orvos számára. A várható érzelmi reakciókra nehéz reagálni, **erre előre fel kell készülni.**

A fenti lépések segítséget jelentenek ehhez a felkészüléshez.

Az empátikus, az érintett reakcióit megértő és jóváhagyó hozzáállás az első lépés azon az úton, hogy a beteg, ill. családja elfogadja és megértse a helyzetet és annak konzekvenciáit, és képes legyen szembenézni a betegség által támasztott kihívásokkal.

Felhasznált irodalom

- **Buckman, R. and Kason, Y.** - How to Break Bad News: A Guide for Health Care Professionals, The Johns Hopkins University Press, 1992.
- **von Gunten, C.** - The Education for Physicians on End-of-life Care (EPEC)Participants Handbook Module 2, Communicating Bad News, Robert Wood Johnson Foundation, 1999.
- **Narayanan, V, Bista, B. and Koshy, C.** - 'BREAKS' protocol for breaking bad news, Indian J Palliat Care 2010.
- **Pilling J.** (szerk.) - Orvosi kommunikáció, Medicina, Budapest, 2008.
- **Radványi K.** - Legbelső kör: a család. Eltérő fejlődésű vagy krónikus beteg gyermek a családban. ELTE-GYFK jegyzet, *kézirat*
- <http://protokoll.rirosz.hu>

Impresszum

Ritka és Veeszületett Rendellenességgel élők Országos Szövetsége

Székhely: 1082 Budapest Üllői út 82.

Iroda: 1091 Budapest Üllői út 119. III. 49.

Telefonszám: 06 1 326 7492, 06 1 788 3884

E-mail: www.rirosz.hu

Web: www.rirosz.hu

Minden jog fenntartva.

2011.

Melléklet - A krízis kommunikáció protokolljának jogi háttere kiskorú, ill. cselekvőképtelen, vagy korlátozottan cselekvőképes páciens esetében

Amennyiben a beteg, gyermek, a diagnózist mindkét szülővel közölni kell. Elvált szülők esetében: a felügyeleti jogot gyakorló szülő a törvényes képviselő, de a láthatásra jogosult szülő is kaphat tájékoztatást (ha nincs kizáró nyilatkozat).

Amennyiben a beteg kiskorú és a szülő úgy dönt, hogy nem akarja tudni a diagnózist, és a kezeléstől is elzárkózik, akkor a családsegítő szolgálatot (az illetékes önkormányzat gyámügyi osztályát) és a gyermek házi orvosát is értesíteni kell. Ebben az esetben is **fel kell hívni a családok figyelmét az önszertő csoportok létezésére és biztosítani kell a szülőket arról, hogy ezek megtalálásában minden segítséget meg tud adni az orvos, ha meggondolják magukat.**

Cselekvőképtelen, illetve korlátozottan cselekvőképes beteg esetében a kezelőorvos a beteg pszichés állapotának, korának megfelelően köteles felvilágosítást adni. A teljes tájékoztatást a törvényes képviselőnek mindenképpen meg kell kapnia.

A tájékoztatásról a cselekvőképes beteg le is mondhat, kivéve azt az esetet, ha betegsége természetét ismernie kell ahhoz, hogy mások egészségét ne veszélyeztesse (pl. fertőző megbetegedés, ami a ritka betegségek 20%-át adja). A cselekvőképes beteg közokiratban, teljes bizonyító erejű magánokiratban, vagy írásképtelensége esetén két tanú jelenlétében tett nyilatkozattal megnevezheti azt a személyt, aki jogosult helyette a beleegyezés és a visszautasítás jogát gyakorolni, valamint megnevezheti azokat, akiket kizár ebből a jogosultságból. Azonban a cselekvőképtelen beteg ezen nyilatkozatának hiányában az alábbi személyek a következő sorrendben jogosultak helyette döntést hozni, azzal a feltétellel, hogy döntésük nem érintheti hátrányosan a beteg egészségi állapotát:

1. a beteg törvényes képviselője, ennek hiányában
2. a beteggel közös háztartásban élő, cselekvőképes
3. házastársa vagy élettársa, ennek hiányában
4. gyermeke, ennek hiányában
5. szülője, ennek hiányában
6. testvére, ennek hiányában
7. nagyszülője, ennek hiányában
8. unokája;
9. ennek hiányában a beteggel közös háztartásban nem élő, cselekvőképes
10. gyermeke, ennek hiányában
11. szülője, ennek hiányában
12. testvére, ennek hiányában
13. nagyszülője, ennek hiányában
14. unokája.

Ha az egy sorban nyilatkozattételre jogosultak nyilatkozata ellentétes, akkor a beteg várható egészségi állapotára kedvezőbb döntést kell figyelembe venni. A cselekvőképtelen, valamint a korlátozottan cselekvőképes, és a 16. életévét betöltött beteg véleményét a szakmailag lehetséges mértékig figyelembe kell venni. Vélelmezni kell a beteg beleegyezését, ha egészségi állapota következtében beleegyező nyilatkozatra nem képes, és a helyette döntési joggal bíró személy beleegyező nyilatkozatának beszerzése olyan késsedelemmel járna, mely a beteg egészségi állapotának súlyos vagy maradandó károsodásához vezetne. Probléma esetén lehet kérni a kórház betegjogi referensének segítségét.