17-4 Cystás fibrosis következtében kialakult funkciózavar / fogyatékosság miatt szükséges rehabilitáció ellátási programja

I –II szint 1903 szakmakód (felnőtt), 2205 szakmakód (gyermek)

Autoszomális, recesszív módon öröklődő anyagcsere betegség, melyért a cysticus fibrosis transmembran conductans regulátor (CFTR) gén mutációja felelős. A külső elválasztású mirigyek működési zavarának következményeként csökken a termelt váladék víztartalma, kórosan megemelkedik a verejték nátrium és klorid koncentrációja, az exkrétumok sűrűvé, tapadóssá és nyúlóssá válnak. Gyermekkorban a só- és elektrolit háztartás zavara mellett a légzőszervi tünetek (főleg bronchitis képében) a leggyakoribbak, a komplex, súlyos lefolyású esetekben a pancreas exocrin működésének elégtelensége miatt kialakult malabsorptio szindróma jellemző, egyéb manifesztációk a reprodukciós rendszert, a májat és epeutakat érinthetik, de aránylag gyakori a tartós orrmelléküregi gyulladás, polyposis kialakulásával. A prognózist döntően a légzőszervi manifesztáció határozza meg, a krónikus endobronchialis bakterialis kolonizáció (kezdetben Staphylococcus aureus és Haemophilus influenzae, később Pseudomonas aeruginosa) a gyakori exacerbációk, bakteriális, vírusos és gombás szuperinfekciók formájában, a súlyos bronchiectasia, cor pulmonale kialakulása. Felnőttkorban a szövődmények előfordulása és súlyossága nagy változatosságot mutat.

Specifikus cél a betegség progresszió lassítása, a szövődmények megelőzése, nem csak az élethossz, hanem az életminőség javítása. A gondozás eredményessége főleg ez utóbbin mérhető le, mivel a túlélést alapjában a genetikai tényezők határozzák meg. A komplex rehabilitáció módszerválasztása életkor függő, ez mindenképpen több szervrendszerre kell, hogy irányuljon. A CF beteg élete végéig igényli a szoros gondozást, a folyamatos rehabilitációt, ami a gyógyszeres és a nem gyógyszeres kezelési lehetőségek következetes és tartós alkalmazásával érhető el. Utóbbinak különösen nagy a jelentősége, mivel a tüdő természetes védekezésében és tisztulásában, a kóros folyamatok lassításában és gyógyításában a tiszta környezet, a táplálkozás, folyadék és elektrolit háztartás, életmód, mozgás, speciális mellkasi fizioterápia, úszás és egyéb sportolás valamint a pszichoterápia egyaránt fontos!

Cél a közösségbe való visszatérés és beleilleszkedés elősegítése, az önellátási képesség mielőbbi javítása és biztosítása, relapszus elkerülése (lehetőség szerinti), kiskorúaknál az oktatási intézménybe való visszakerülés, felnőtteknél pedig a munkaképesség visszaállítása.

1. A páciensek állapotának jellemzése

1.1. Betegség / baleset / rendellenesség és a kialakult károsodás / funkciózavar / fogyatékosság leírása

Lásd a NEAK honlapján közzétett kitöltési útmutatót, illetve törzseket, továbbá a 6. pont tartalmazza a szakmai ajánlást.

1.2. Állapot-súlyosság: A rehabilitációra kerülő személyek állapot-súlyossága a program kezdetén limitek megadásával: **súlyos / közepesen súlyos / enyhe**

1.3. Humánerőforrás

1.3.1. Ápolói szükséglet: **közepes**

1.3.2. Specifikus szakdolgozói szükséglet: **alapcsomag**: fizikoterápiás szakasszisztens, gyógytornász, szociális munkatárs, pszichológus, dietetikus, diabetológiai szakápoló és pedagógus-edukátor; **bővített csomag**: gyógyúszás oktató és/vagy dietetikus, ergoterapeuta

1.4. Fogyóanyag szükséglet

1.4.1. Napi átlagos gyógyszer szükséglet: nagy

Alapbetegség(ek) miatt szükséges típusos gyógyszerek és esetleges műtéti beavatkozások klinikai súlyossági fokozatok alapján: Rövid hatástartamú hörgőtágító aerosol szükség szerint (antikolinergikum és/vagy béta-agonista), mucolytikum p.os és/vagy inhalálva: hypertoniás só, pl. Salvus víz, acetilcisztein (Fluimucil, ACC), Pulmozyme, stb., antibiotikumok i.v., p.os, aerosol inhalatio formájában, pancreas enzimpótlás (pl. Kreon), zsírban oldódó vitaminok (A,D,E,K), oxigénpótlás

Rehabilitáció során szükséges gyógyszerek: ua, mint fent + gyógytápszerek (hyperkalorizálás érdekében), pl. MCT, Nutridrink, stb., + egyéb táplálékkiegészítők (pl. PEG esetén)

1.4.2. Napi átlagos kötszer- egyéb orvosi és orvostechnikai anyag szükséglet: nagy

Alapbetegség(ek) miatt gyakran szükséges anyagok: fentiek kiegészülve tápláltsági állapot javítását célzó gyógyszerekkel, táplálékkiegészítőkkel, vitaminokkal,

és légzőszervi tünetek, maradványtünetek miatt indikált szerekkel: hörgtágítók, expectoránsok, oxigén pótlás, gyulladáscsökkentő.

Rehabilitáció során szükséges eszközök:: Shaker deluxe flutter, légzőizom tréner, PEP maszk, Vest vibrációs mellény

1.4.3. Napi átlagos diagnosztikai anyag (fogyóeszköz) szükséglet: **közepes**

Alapbetegség(ek) miatt szükséges diagnosztikai anyagok: köpetcsésze, légzésfunkcióhoz szájcsutora, baktériumszűrő, futószönyeg járásteszt elvégzéséhez

2. Betegutak leírása

2.1. Hogyan kerül a páciens rehabilitációra?

közvetlenül akut kórházi osztályról, szakambulanciáról, háziorvosi praxisból, nem akut kórházi osztályról

2.2. Mi a jellemzője az adott betegcsoportnak a rehabilitációs ellátás időzítésére vonatkozóan?

programozható

3. A rehabilitációs ellátó helyre vonatkozó kívánalmak leírása

3.1. Fekvőbeteg ellátás:

Közepesen súlyos, enyhe állapotban: **alapcsomag – I. szint**; Tartama: **14-28 nap**

Súlyos állapotban: **bővített csomag – II. szint:** ha az állapot stabilizálásához rendszeres dietetikai oktatás és /vagy úszásterápia is szükséges; a CF betegek ellátásakor gyakran szükséges a 13-as program egyidejű használata. Tartama: **14-60 nap**

3.2. Járóbeteg ellátás –enyhe állapotban: **alapcsomag**, szakambulancia (II. szint). Tartama: **14-28 alkalom;** folytatólagos ellátásban ismételhető

Folytatólagos ambuláns ellátásban (kontrollok, döntés a további rehabilitációs szükségletről) milyen programokra lehet szükség a szokványos ellenőrzésen túl? A rehabilitációs program elkezdését követően 2 hó múlva a hatásosság lemérése. 6 havonta kontroll, állapotfelmérés, sze. terápiás tervmódosítás**.** A beteg otthonában a program fenntartása, 6 havonta ellenőrzés funkcionális állapotfelméréssel.

6 hónapon belül javasolt kapcsolódó ellátás: (karbantartás) rekondicionálás

4. A rehabilitációs terápiás program kötelezően elvégzendő és dokumentálandó elemei az adott betegcsoportban a NEAK honlapján közzétett szabályozás szerint

5. A rehabilitáció eredményességének értékelése

5.1. Változást jellemző teszteredmények:

- **FNO,**
- **FIM motoros funkciók és FIM összes (kötelező), valamint**
- **további tesztek a funkciózavar függvényében a NEAK honlapján közzétett szabályozás szerint:** Barthel-index, 6 perces járásteszt, nyugalmi légzésfunkció (FEV1ref%), VCref%, CAT, MMRC, Shwachman, Lombay score. 8 éves kor alatti gyermekek esetében célskála alkalmazása javasolt.

5.2. Kimeneti jellemzők: Tápláltsági állapot, Nyugalmi légzésfunkciós paraméterek változása, célskála 8 év alatt

6. Szakmai ajánlás

6.1. BNO1

E8400	Fibrosis cystica tüdő-manifestatiokkal
E8410	Fibrosis cystica intestinális manifestatiokkal
E8480	Fibrosis cystica egyéb manifestatiokkal
E8490	Fibrosis cystica, k.m.n.

6.2. BNO3

I2790	Pulmonalis szívbetegség, k.m.n.
J9500	Tracheostomia malfunctio
J9580	Egyéb beavatkozás utáni légzési rendellenességek
J9590	Beavatkozás utáni légzési rendellenesség, k.m.n.
J9610	Idült légzési elégtelenség
J9690	Légzési elégtelenség, k.m.n.
J9800	A hörgők máshova nem osztályozott betegségei
J9810	Tüdőcollapsus
J9820	Interstitialis emphysema
J9830	Compensatoricus emphysema
J9840	A tüdő egyéb rendellenességei
J9850	A mediastinum máshova nem osztályozott betegségei
J9860	A rekeszizom rendellenességei
J9880	Egyéb meghatározott légzési rendellenességek
J9890	Légzési rendellenesség, k.m.n.
M8191	Krónikus májbetegség talaján kialakult osteoporosis
R0600	Dyspnoe
R64H0	Cachexia
R9420	A tüdő funkcionális vizsgálatainak kóros eredményei

6.3. FNO-k

b445	A légzőizmok funkciói
d240	A stressz és más pszichés terhek kezelése
b455	A terheléstolerancia funkciói
b530	Testsúlymegtartási funkciók
b280	Fájdalom érzése
b420	Vérnyomásfunkciók
b440	Légzési funkciók
b515	Emésztési funkciók
b545	A folyadék-, ásványianyag- és elektrolit-egyensúly funkciói
b730	Izomerő-funkciók
d410	Az alaptesthelyzet változtatása
d450	Járás
d460	Helyváltoztatás különböző helyszíneken
d540	Öltözködés
d550	Étkezés
d570	Egészségmegőrzés
d640	Házimunka végzése
d760	Családi kapcsolatok