

Vaikų lėtinio kvėpavimo nepakankamumo priežastys ir gydymas

CAUSES AND MANAGEMENT OF CHRONIC RESPIRATORY FAILURE IN CHILDREN

VALDONĖ MISEVIČIENĖ¹, LAIMUTĖ VAIDELIENĖ¹, VAIDOTAS GURSKIS¹, GODA MISEVIČIŪTĖ², MARTYNAS ŽEMAITIS¹

¹LSMU MA Vaikų ligų klinika, ²LSMU MA Medicinos fakultetas

Santrauka. Vaikų lėtinis kvėpavimo nepakankamumas (LKN) – tai reta, tačiau vis dažniau pasitaikanti problema. Medicinos pasiekimai ir tobulėjanti sveikatos priežiūra lemia didesnę vaikų išgyvenamumą per anksti gimus ar sergant įvairiomis sunkiomis ligomis, kurios sukelia kvėpavimo sutrikimus ir LKN. LKN sutrikimo priežastimis gali būti prasta kvėpavimo mechanika, pakitęs kvėpavimo takų praeinamumas, sutrikusi kvėpavimo reguliacija, plaučių parenchimos bei kraujotakos ligos. Tarp kitų įvairių priežasčių, vaikams svarbiausios yra nervų raumenų ir lėtinės pūlinės plaučių ligos. Vaikams skirtingai nei suaugusiems LKN dažnai gali būti ilgainiui praeinanti būklė, o ne progresuojanti liga, todėl labai svarbu laiku pastebėti ir diagnozuoti šią būklę, o nustačius LKN priežastis bei numačius prognozę, adekvačiai gydyti. LKN gydymo sėkmė šiuolaikinėje medicinoje labiausiai priklauso nuo ilgalaikės multidisciplininės paciento priežiūros, darniai ir veiksmingai veikiančios visose sveikatos priežiūros grandyse. Tikslas – panaikinti priežastį arba sumažinti pagrindinės priežasties, sukėlusios LKN, padarinius ir pagerinti vaiko bei jį globojančių asmenų gyvenimo kokybę. Svarbiausi gydymo uždaviniai: pagrindinės ligos gydymas ir ilgalaikės deguonies terapijos, ir (arba) dirbtinės plaučių ventilacijos pritaikymas namuose. Straipsnyje išsamiau aptariamos vaikų LKN priežastys, svarbiausių diagnostikos metodų ypatumai vaikams, taip pat konservatyvus vaikų gydymo rekomendacijos, atsižvelgiant į teisinį šių paslaugų reguliavimą šalyje.

Reikšminiai žodžiai: vaikai, lėtinis kvėpavimo nepakankamumas, deguonies terapija, invazinė ventilacija, neinvazinė ventilacija.
Summary. Chronic respiratory failure (CRF) is a rare childhood condition but due to better diagnosis and medical care more children survive and the number of such children is increasing all over the world. All conditions leading to CRF could be categorized as those that affect the respiratory pump, those that affect respiratory drive, extrathoracic and central airway lesions and pulmonary parenchymal and vascular abnormalities. The main causes in children are neuromuscular and suppurative lung diseases. Sometimes CRF in children could be rather as transitory condition than a progressive disease; therefore early accurate diagnosis, identification of the cause of respiratory failure and appropriate treatment on time are of great importance. Multidisciplinary care is the most recommended approach to the current management of CRF. The main goals of the treatment include reversing or ameliorating the cause of respiratory compromise, extending life, improving quality of life and reducing morbidity. Long term oxygen therapy and/or ventilatory support are usually prescribed for such children. More detailed information about the causes, diagnosis and management of pediatric CRF are presented further in the article.

Keywords: children, chronic respiratory failure, long-term oxygen therapy, invasive ventilation, non-invasive ventilation.

IVADAS

Lėtinis kvėpavimo nepakankamumas (LKN) – tai būklė, dažniausiai lydinti kitas pagrindines ligas, atsirandanti per neapibrėžtą laikotarpį ir nustatoma tada, kai kvėpavimo metu organizmas nuolat arba didelę paros dalį nepakankamai aprūpinamas deguonimi ir (arba) iš jo nepašalinamas anglies dvideginis [1]. Vaikų LKN yra reta, tačiau vis dažniau pasitaikanti problema. Medicinos pasiekimai ir gerėjanti sveikatos priežiūra sąlygoja vaikų išgyvenamumą per anksti gimus arba sergant įvairiomis sunkiomis ligomis, kurios sukelia kvėpavimo sutrikimus ir LKN. Vaikams, skirtingai nei suaugusiems asmenims, LKN gali būti ilgainiui praeinanti būklė (pvz., būklė po bronchopulmoninės displazijos, lėtinė naujagimių plaučių liga ir kt.), todėl labai svarbu laiku pastebėti ir diagnozuoti šią būklę

bei, nustačius LKN priežastis ir numačius prognozę, adekvačiai gydyti [1–2].

LKN paplitimas tarp vaikų tiksliai nežinomas, nes ši būklė dažniausiai yra kitų pagrindinių ligų pasekmė. Sergamumas, ligotumas, medicininės pagalbos apimtys bei LKN prognozė įvairiose šalyse taip pat labai skirtingi. Tai lemia etniniai, genetiniai, medicininiai, socialiniai ir kiti veiksniai. Dėl anatominių ir fiziologinių ypatumų bei ankstyvo gimimo LKN mažiems vaikams nustatomas kur kas dažniau nei vyresnio amžiaus vaikams. Dažnai naujagimių patirti įvykiai išsprendžiami arba praeina savaime, todėl jiems LKN gali būti labiau tranzitorinė būseną nei progresuojanti liga [3].

Lietuvoje per pastaruosius penkerius metus kelis kartus padaugėjo vaikų, kuriems dėl LKN pripažinta negalia. Padaugėjo ir kiekvienais metais auga skaičius

vaikų, kuriems šiuo metu taikoma ilgalaikė dirbtinė plaučių ventilacija (DPV) namuose. Iki šiol toks gydymo metodas pritaikytas 26 šalies vaikams ir tai yra beveik 5 atvejai iš 100 000 vaikų.

LĒTINIO KVĒPAVIMO NEPAKANKAMUMO TIPAI

Priklausomai nuo kraujo dujų pokyčių, LKN skirstomas į oksigenacinį (I tipo) ir hiperkapninį (II tipo). Kai kuriais atvejais galimas abiejų LKN tipų derinys.

Pirmas tipas labiau susijęs su pulmoniniu nepakankamumu ir sutrikusia kraujo dujų difuzija plaučiuose. Jis atsiranda dėl kraujotakos ir įvairių plaučių ligų. Pagrindiniai šio LKN mechanizmai yra ventilacijos – perfuzijos neatitikimas, šuntinė kraujo srovė, dujų difuzijos sutrikimas plaučiuose arba alveolinė hipoventiliacija. Jei yra ventilacijos – perfuzijos neatitikimas, hipoksemija gali normalizuotis tiekiant deguonį. Esant šuntinei kraujo srovei, papildomo deguonies įtaka hipoksemijai yra nereikšminga [1].

Oksigenacinio LKN laikotarpiu parcialinis anglies dvideginio slėgis ($p\text{CO}_2$) dažniausiai būna nepakitęs arba dėl hiperventiliacijos sumažėjęs. Progresuojant pagrindinei ligai, kai kvėpavimo pastangos mažėja dėl nuovargio ir nusilpimo, šis rodmuo didėja. Lėtinė hipoksemija ilgainiui gali būti policitemijos, plautinės hipertenzijos ir *cor pulmonale* priežastis. Nors nežinoma, koks hipoksijos laipsnis ir trukmė lemia plautinės hipertenzijos atsiradimą, manoma, kad rizika didesnė, kai kraujo įsotinimas deguonimi (SpO_2) yra mažiau nei 88–90 proc., ir mažesnė, kai SpO_2 yra daugiau 94–95 proc. Kūdikiams, kuriems yra lėtinė naujagimių plaučių liga, blogiau miega, gresia staigios mirties sindromas, jei jų ilgalaikis SpO_2 yra mažesnis arba lygus 90 proc. [1, 2].

Antras tipas – hipoventiliacinis LKN, susijęs su kvėpavimo takų praeinamumu ir ventiliaciniu pajėgumu. Jis atsiranda sutrikus kvėpavimo reguliavimui, esant blogesniai kvėpavimo takų praeinamumui ir (arba) nepakankamai kvėpavimo judesių mechanikai. Dėl šių priežasčių sumažėja plaučių ventilacija, todėl dažnai šis tipas vadinamas hipoventiliaciniu. Jam būdinga hiperkapnija, dažniausiai lydima hipoksemijos ir metabolinės alkalozės, kuri atsiranda esant kompensacinei inkstų veiklai ir padidėjusiai hidrokarbonato (HCO_3) gamybai. Kraujo dujų pH dažniausiai yra normalus [1, 2].

DAŽNIAUSIOS VAIKŲ LĒTINIO KVĒPAVIMO NEPAKANKAMUMO PRIEŽASTYS

Dažniausiai LKN yra palaiptiesniui progresuojančios pagrindinės ligos pasekmė. Tarp kitų įvairių priežasčių vaikams svarbiausios yra nervų-raumenų ir lėtinės pūlinės plaučių ligos. Pagal vyraujančią sutrikimą LKN priežastis galima skirstyti į keturias grupes:

- Prasta kvėpavimo mechanika (nervų-raumenų ligos, stuburo smegenų ir raumenų pažeidimas,

krūtinės ląstos deformacijos).

- Pakitęs kvėpavimo takų praeinamumas (obstrukcinė miego apnėja (OMA) ir hipoventiliacija, laryngo-tracheo-bronchomalacija, galvos ir veido malformacijos).
- Sutrikusi kvėpavimo reguliacija (įgimta centrinės kilmės hipoventiliacija arba Undinėlės sindromas, įgimti ir įgyti centrinės nervų sistemos (CNS) pažeidimai: navikas, encefalitas, kraujavimas, degeneracinės ligos, Arnold-Chiari sindromas, metabolinės ligos).
- Plaučių parenchimos bei kraujotakos ligos (bronchopulmoninė displazija ir lėtinė naujagimių plaučių liga, plaučių hipoplazija, cistinė fibrozė ir kitos fibrozuojančios plaučių ligos, bronchektazės, būklė po ūminio respiracinio distreso sindromo, įgimtos širdies ir kraujagyslių ligos [1, 2].

SVARBIAUSI VAIKŲ LĒTINIO KVĒPAVIMO NEPAKANKAMUMO KLINIKINIAI SIMPTOMAI

Klinikiniai simptomai priklauso nuo pagrindinės ligos, sukėlusios LKN, ir vyraujančio kvėpavimo nepakankamumo tipo. Pabrėžtina, jog akivaizdus dusulys nėra pagrindinis LKN simptomus. Dažnai LKN simptomus slepia pagrindinės ligos simptomai, o palengva sunkėjanti paciento būklė ne visada sukelia įtarimą nuolat jį prižiūrinčiam gydytojui [2].

Svarbu įvertinti bendrąją būklę ir fizinę raidą, pagrindinės ligos simptomus, pakitusį kvėpavimo dažnį (tachipnėja/bradipnėja/neregularus kvėpavimas), papildomus garsus ir pastangas kvėpuojant (padidėjusios/sumažėjusios/svarstyklinis kvėpavimas), širdies darbą, fizinio krūvio netoleravimą, miego sutrikimus, nuotaikos pokyčius. Simptomai pablogėja karščiavimo ir ūminių respiracinių infekcijų metu [3].

Pagrindiniai oksigenacinio LKN požymiai:

- Daugiau akivaizdžių respiracinių simptomų.
- Būgno lazdelių formos pirštai.
- Prasta fizinė raida.
- Cianozė.
- Kardiomegalija, plautinė hipertenzija.
- Eritrocitozė (policitemija).

Pagrindiniai hipoventiliacinio LKN požymiai:

- Miego sutrikimai.
- Galvos skausmai rytais.
- Mieguistumas dieną.
- Apsunkinta protinė veikla.
- Nuovargis, baimė.
- Depresija/sujaudinimas/asmenybės pokyčiai.
- Prakaitavimas.
- Dusulys.
- Tachikardija.
- Periferinė vazokonstrikcija arba vazodilatacija.

Pulmonologija ir alergologija

DIAGNOSTIKA

LKN diagnostika grindžiama remiantis klinikiniais simptomais bei objektyviais tyrimų duomenimis. Klinikiniai simptomai gali būti labai įvairūs ir nespecifiniai, juos dažnai maskuoja pagrindinės ligos simptomai, kurie kartais atsideria didžiausio dėmesio centre. Svarbu nustatyti vyraujančią patofiziologinį mechanizmą (hipokseminis arba hiperkapninis LKN), nes klinikiniai požymiai ir gydymas yra skirtingi [1, 4].

Diagnostikai naudojami šie pagrindiniai tyrimo metodai:

- Kraujo dujų tyrimas.
- Pulsoksimetrija.
- Oksikapnometrija.
- Poligrafinis tyrimas.
- Polisomnografija.
- Kvėpavimo funkcijos ir raumenų jėgos bei kosulio tyrimai.

Taip pat gali būti naudingi:

- Bendrasis kraujo tyrimas.
- Radiologiniai plaučių ir krūtinės ląstos tyrimai.
- Bronchoskopija.
- Mikrobiologiniai tyrimai.
- Elektrokardiograma (EKG).
- Širdies echoskopija.
- Genetiniai tyrimai.

Arterinio kraujo dujų tyrimas yra auksinis standartas, kurio pagalba diagnozuojamas LKN ir nustatomas jo tipas. Kūdikams ir vaikams rekomenduojama tirti kapiliarinį kraują, kuris prilyginamas arterinio kraujo duomenims, jei mėginys paimtas iš šiltos galūnės, ji nespaudžiama ir neveržiama, kraujas teka lengvai. Svarbu žinoti, kad arterinio ir kapiliarinio kraujo duose geriausiai koreliuoja pH ir pCO_2 . Veninio kraujo pCO_2 yra kiek didesnis nei arterinio, o arterinio ir kapiliarinio bei veninio kraujo parcialinis deguonies slėgis (pO_2) koreliuoja blogiausiai, ypač tais atvejais, kai kraujo paimama netiksliai [3–4].

Lietuvoje pagal naujausias galiojančias nuostatas LKN diagnozuojamas tada, kai pacientui, kvėpuojančiam aplinkos oru, ligos remisijos laikotarpiu arteriniame kraujyje nustatoma $pO_2 < 60$ mm Hg arba $pCO_2 > 50$ mm Hg.

Pagrindiniai kvėpavimo nepakankamumo rodikliai pagal Lietuvos kodavimo standartus pateikiami lentelėje.

Pastaraisiais metais vaikų kraujo dujų stebėsenai dažniausiai rekomenduojami neinvaziniai metodai: pulsoksimetrija, kapnometrija, oksikapnometrija. Kraujo dujų pokyčius galima registruoti šiais prietaisais

Lentelė. Kvėpavimo nepakankamumo rodikliai (<http://ebook.vlk.lt/e.vadovas>)

Arterinio kraujo dujų tyrimas Kodai	PaO ₂	PaCO ₂	pH	Pastabos
J96.10 Lėtinis kvėpavimo nepakankamumas, I tipas [hipokseminis]	<60	<50		Turi atitikti abu rodiklius
J96.11 Lėtinis kvėpavimo nepakankamumas, II tipas [hiperkapninis]		>50	7,35–7,45	Turi atitikti abu rodiklius
J96.19 Lėtinis kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslingas tipas	<60			
J96.90 Kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslingas, I tipas [hipokseminis]	<60	<50		Turi atitikti abu rodiklius
J96.91 Kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslingas, II tipas [hiperkapninis]	<60	>50		Turi atitikti abu rodiklius
J96.99 Kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslingas, nepatikslingas tipas	<60	>50		Turi atitikti bent vieną rodiklį

PaCO₂ – parcialinis anglies dvideguonio slėgis, PaO₂ – parcialinis deguonies slėgis.

momentiškai arba monitoruoti tam tikrą laikotarpį dieną ir (arba) naktį.

Polisomnografija – tai auksinis standartas miego sutrikimų diagnostikai ir naktinei ventiliacijai įvertinti, taip pat ventiliacijos parametrų nutitravimui. Tačiau šis tyrimas yra brangus, atliekamas tik stacionaro sąlygomis bei reikalauja daug patirties analizuojant gautus duomenis [4–5].

Kvėpavimo funkcijos ir raumenų jėgos bei kosulio tyrimai dažniau atliekami vyresniems nei penkerių metų vaikams, kurie sugeba bendradarbiauti. Svarbu registruoti ir stebėti dinamikoje gyvybinę plaučių talpą, maksimalias įkvėpimo ir iškvėpimo talpas, maksimalų iškvėpimo arba kosulio srovės greitį, neigiamą įkvėpimo slėgį, raumenų jėgą bei dujų difuzijos sutrikimus. Kol kas kūdikių ir mažų vaikų kvėpavimo funkcijos tyrimai atliekami rečiau ir ne visur. Kosulį galima įvertinti matuojant maksimalų kosulio srovės greitį (MKS) (angl. *peak cough flow, PCF*). Tyrimas atliekamas naudojant veido kaukę arba kandiklį, prijungtą prie pikmetro – maksimalaus iškvėpimo srovės greičio matuoklio, į kurį vaikas po gilaus įkvėpimo maksimaliai stipriai bando kosėti. Sveikų paauglių ir suaugusiųjų MKS yra ≥ 400 l/min. [5]

GYDYMAS

Svarbiausia LKN gydymo procese – veiksminga multidisciplininė priežiūra. Vaikai, kuriems diagnozuotas LKN, turi būti stebimi ir gydomi specializuotuose centruose arba universitetinėse ligoninėse, kur yra visi reikalingi specialistai tokių ligonių gydymui ir ilgalaikiai stebėsenai [6–7].

Specialistų komanda, teikianti paslaugas vaikams, kuriems diagnozuotas LKN:

- Gydytojas vaikų pulmonologas.
- Vaikų intensyviosios terapijos gydytojas.

- Gydytojas vaikų kardiologas.
- Gydytojas vaikų gastroenterologas ir dietologas.
- Gydytojas vaikų neurologas.
- Gydytojas vaikų chirurgas ir kitų sričių specialistai pagal poreikį.
- Kineziterapeutas.
- Psichologas.
- Socialinis darbuotojas.
- Slaugytoja.

Šios komandos svarbiausi tikslai turėtų būti:

- Panaikinti priežastį arba sumažinti pagrindinės priežasties, sukėlusios LKN, pasekmes.
- Pagerinti vaiko augimą, protinį vystymąsi ir gyvenimo kokybę.
- Prailginti gyvenimo trukmę.
- Sumažinti ligų ir paūmėjimų, gydymų stacionare, skaičių.

Gydymo uždaviniai:

- Pagrindinės ligos gydymas.
- Adekvacijos deguonies terapijos ir ventiliacijos užtikrinimas.

Pagrindinės ligos gydymas gali būti konservatyvus, chirurginis ir paliatyvus. Jei pagrindinė liga progresuoja, pasireiškia LKN, skiriamas gydymas deguonies ir (arba) DPV aparatais (-u) namuose. Jei yra hipokseminis LKN (I tipas), skiriama ilgalaikė deguonies terapija (IDT), jei hypoventiliacinis LKN (II tipas) – pritaikomas vienas iš DPV būdų. Kartais taikomi abu išvardyti metodai [6–8].

Ūminės respiracinės infekcijos visada pablogina lėtinėmis ligomis sergančių pacientų būklę, todėl aktyvi stebėseną ir adekvati gydymo korekcija tuo metu labai svarbus uždavinys [8].

Ilgalaikė deguonies terapija

Lietuvoje IDT vaikams skiriama ir kompensuojama, kai, kvėpuojant aplinkos oru, SpO_2 yra ≤ 92 proc. ir (arba) ilgiau kaip 5 proc. matavimo laiko išlieka mažesnė nei 90 proc., o PaO_2 , nustatytas kapiliarinio arba arterinio kraujo dujų sudėties tyrimu, yra mažesnis nei 65 mm Hg, jei nėra ligos paūmėjimo [9].

Dažniausiai IDT skiriama pacientams, kuriems yra bronchopulmoninė displazija ir lėtinė naujagimių plaučių liga, progresuojančios intersticinės plaučių ligos, obliteruojantis bronchiolitas, įgimtos širdies ligos su plautine hipertenzija bei antrinė plautinė hipertenzija, sukeliama plaučių ligos [2, 7, 8].

IDT skiria gydytojų konsiliumas, kuriame turi dalyvauti bent vienas gydytojas vaikų pulmonologas. Svabu įvertinti taikytą kvėpavimo nepakankamumo ir gretutinių ligų gydymą bei skiriamo koncentruoto deguonies srauto kiekį ir jo vartojimo trukmę. Pacientą prižiūri pirminės grandies gydytojai, slaugytojai bei suaugusieji, besirūpinantys vaiku, taip pat kiti specialistai pagal poreikį skubių arba planinių konsultacijų

metu [8, 10].

Prieš pradėdant taikyti IDT, būtina aptarti šį gydymo metodą su vaiką slaugančiais tėvais ir (arba) globėjais bei su pačiais vaikais, priklausomai nuo jų amžiaus ir gebėjimo priimti informaciją. Reikėtų paaiškinti, kodėl reikalinga IDT, kokių būdu, kaip ilgai ir kokių režimu ji bus taikoma, kokia tikėtina gydymo nauda bei galima rizika ir nepageidaujami reiškiniai. Jei IDT poreikis ligoninėje trunka ilgiau nei tris savaites, tačiau paciento būklė yra stabili, rekomenduojama spręsti dėl IDT namuose, prieš tai įvertinus sąlygas namuose ir galimybes taikyti šį gydymo metodą. Tėvai privalo žinoti, kokios priemonės bus reikalingos namuose, kaip jomis naudotis, taip pat kaip vertinti vaiko būklę ir atpažinti pablogėjusios sveikatos požymius. Būtinai nuolatinis jų mokymas bei žinių tikrinimas [7, 10].

Taikant IDT, turi būti parenkamas mažiausias reikalingas deguonies srautas (dažniausiai užtenka 1–4 l/min.) ir skiriamas trumpiausią reikalingą laikotarpį. Daugumai pacientų užtenka palaikyti SpO_2 iki 90–95 proc., o atskirais atvejais gali pakakti ir mažesnių rodiklių, ypač „mėlynųjų“ širdies ydų arba hypoventiliacijos atvejais, atitinkamai – 75–85 proc. ir 88–92 proc. [8–11].

Optimalus būdas teikti IDT namuose yra nosies kaniulės ir deguonies koncentratoriai. Taip pat gali būti naudojama įprastinė veido kaukė arba speciali kaukė su oro iškvėpimo anga, skirta tiekti deguonį per tracheostomą. Ligoninėje gali būti naudojamos ir kitos priemonės: kaukės su rezervuaru, šalmai, gaubtai, kaukės su Venturi tipo vožtuvu ir kt. Tiekiant deguonį per tracheostomą arba didesniu srautu per kaukę, reikalingas įkvepiamo oro drėkinimas [10].

Vaikams, kuriems yra hypoventiliacinis LKN, vien deguonies terapija nerekomenduojama, nes gali sumažėti ventiliacijos poreikis ir dar labiau padidėti pCO_2 . Tokiu atveju ligoniui atsiras mieguistumas, vangumas, gali sutrikti sąmonė, sustoti kvėpavimas [8,10].

Svarbi yra pacientų priežiūra jiems išvykus iš stacionaro. Prieš išvykstant iš ligoninės į namus, būtina patikrinti pCO_2 ir atlikti EKG, siekiant atmesti aki-vaizdžią hypoventiliaciją ir plautinę hipertenziją. Taip pat reikėtų informuoti pirminės sveikatos priežiūros specialistus apie naują pacientą, kuriam pradėta taikyti IDT. Pirma apžiūra namuose turėtų būti per 24 val. po išvykimo iš ligoninės. Apžiūrą turėtų atlikti slaugytoja. Būtina užregistruoti ir patikrinti pulsoksimetrijos duomenis praėjus savaitei nuo išvykimo iš ligoninės, vėliau – kas 3–4 savaites. Jei IDT taikoma stabiliems pacientams ir nėra lėtinės naujagimių plaučių ligos, pulsoksimetrija gali būti registruojama rečiau [11].

Nuolatinė deguonies terapija gali būti nutraukta iš karto arba palaipsniui, pereinant tik į nakties metu arba epizodiškai teikiamą deguonies terapiją, jei SpO_2 ilgam išlieka daugiau arba lygi 93 proc. ir (arba) deguonies

Pulmonologija ir alergologija

poreikis yra tik 0,5–1,0 l/min. Nutraukus deguonies terapiją, aparatūrą rekomenduojama palikti dar bent 3 mėn. Jei dėl lėtinės naujagimių plaučių ligos deguonies poreikis išlieka ilgiau nei metus, būtinas nuodugnus pulmonologinis ištyrimas. Rekomenduojama vertinti kvėpavimo dažnį, pagalbinių kvėpavimo raumenų darbą, švokštimą/bronchų obstrukciją, stridorą, nosies sparnelių judėjimą/dejavimą kvėpuojant, odos spalvos pokyčius (pvz., cianozę), kapiliarų prisipildymo laiką, sąmonę, pulsoksimetriją (namuose tik tuomet, jei buvo skirta gydytojo). Jei didėja deguonies poreikis arba blogėja paciento būklė, būtina nedelsiant kreiptis į gydytoją [10, 11].

IDT privalumai, kai yra LKN:

- Sumažėja dusulys.
- Pagerėja plaučių hemodinamika.
- Pagerėja psichomotorinis vystymasis ir kognityvinės vaiko funkcijos.
- Pagerėja miegas, fizinio krūvio toleravimas, psichologinė pacientų būklė ir gyvenimo kokybė.
- Mažėja tikimybė atsirasti antrinei plautinei hipertenzijai.
- Naujagimiams sumažėja netikėtos mirties pavojus.

Galimos nepageidaujamos deguonies terapijos pasekmės:

- Hiperkapnijos padidėjimas ir respiracinės acidozės vystymasis, jei deguonies terapija skiriama vaikui, kuriam yra lėtinė hiperkapnija arba hipoventiliacinis nepakankamumas (pvz., nervų – raumenų ligos, krūtinės ląstos deformacijos, cistinė fibrozė, nutukimas, lėtinė naujagimių plaučių liga).
- Nosies ir burnos gleivinės išsausėjimas.
- Odos sudirgimas.
- Atelektazės.
- Toksinis deguonies poveikis (didelėmis koncentracijomis, ypač naujagimiams) [10].

Dirbtinė plaučių ventilacija namuose

Tais atvejais, kai vyrauja II tipo LKN, numatomos indikacijos pagalbiniams priemonėms adekvačiai plaučių ventilacijai namuose užtikrinti. Tai gali būti pastovus teigiamas slėgis kvėpavimo takuose (angl. *continuous positive airway pressure*, CPAP), neinvazinė plaučių ventilacija (NIV) arba invazinė plaučių ventilacija (IPV), taikoma per tracheostomą [11, 12].

Pagalbinių priemonių, palaikančių kvėpavimo mechaniką, tikslai yra gydyti OMA, naktinę ir (arba) dieninę hipoventiliaciją, sumažinti hospitalizavimo dėl kvėpavimo takų infekcijų dažnį ir hospitalinių infekcijų riziką, pagerinti vaiko ir šeimos gyvenimo kokybę, vaiko augimą, socialinę integraciją bei prailginti gyvenimo trukmę [13].

Pagalbinė ventilacija vaikams gali būti taikoma visą parą, tik naktį arba tik tam tikrą paros laiko dalį.

Namuose ilgalaikė DPV gali būti taikoma, kai:

- Diagnozuotos LKN ir IPV atveju reikalinga DPV >6 val. per parą, >21 dienos stacionare.
- Stabili kitų sistemų būklė.
- Nusistovėję DPV parametrai, įkvėpimo deguonies frakcija (FiO_2) <0,4, priimtini arterinio kraujo dujų tyrimo rodikliai, stabilūs metaboliniai, šarmų ir rūgščių rodikliai.
- Nėra ūminės infekcijos, karščiavimo.
- Teigiama svorio priaugimo/palaikymo ir augimo dinamika.
- Tinkama socialinė aplinka.
- Paciento artimieji sutinka, yra parengti pagal atitinkamą mokymo programą ir išmokyti pradinio gaivinimo.
- Paciento priežiūrai turėtų būti apmokyti bent du suaugusieji šeimoje.
- Pacientas aprūpinamas visomis DPV namuose reikalingomis priemonėmis.

Pagalbinės ventilacijos namuose taikyti negalima, kai:

- Paciento būklė nestabili ($FiO_2 > 0,4$ (santykinė kontraindikacija), teigiamas slėgis iškvėpimo gale (angl. *positive end-expiratory pressure*, PEEP) >10 cm H₂O, reikalingas nuolatinis invazinis monitoravimas, naujai suformuota tracheostoma (<1 mėn.), kintami ventilacijos parametrai, kintamas kvėpavimo takų pasipriešinimas.
- Nėra tinkamų sąlygų arba išteklių.
- Pacientas ir (arba) jo artimieji atsisako gydymo [13].

Medicininiai prietaisai ir priemonės, adaptuojamos kiekvienam pacientui individualiai. Naudojamos priemonės turėtų būti pripažintos Lietuvos Respublikos teisės aktų nustatyta tvarka ir atitikti Lietuvos Respublikos teisės aktų, reglamentuojančių medicinos prietaisų įdiegimo, naudojimo ir priežiūros tvarką, reikalavimus [9].

Pirmenybę vienam arba kitam pagalbinių ventilacijos metodui, atsižvelgiant į pagrindinę patologiją, sąlygojusią LKN, ligos eigą, gebėjimą savarankiškai kvėpuoti, aspiracijos riziką, viršutinių kvėpavimo takų praeinamumą ir sekreto evakuaciją iš kvėpavimo takų, nustato universitetinių ligoninių, teikiančių tretines gydymo paslaugas, gydytojų konsiliumas, dalyvaujant gydytojui vaikų pulmonologui ir (arba) vaikų intensyviosios terapijos gydytojui. Šie gydytojai atsakingi už aparatų parinkimą, pritaikymą, ventilacijos parametrų nustatymą ir korekciją. Kartu su multidisciplininės komandos nariais jie vykdo pacientų ir jų šeimos narių konsultavimą bei mokymą [14].

Pritaikius ventilacijos aparatą, kuris bus naudojamas namuose, raštu dokumentuojami ventilacijos režimai ir parametrai, nurodoma tracheostomos, jei tokia yra, dydis, keitimo data, informacija apie artimųjų gebėjimą namuose slaugyti ventiliuojamą vaiką, taip pat kita svarbi

su gydymu susijusi informacija. Prieš išvykstant ligoniui iš ligoninės, būtina įvertinti sąlygas namuose, pasitelkiant ligoninės ir vietoje dirbančius socialinius darbuotojus, ir (arba) medicinos personalą, informuoti šeimos gydytoją apie pacientą, kuris grįžta namo su pritaikytu ventiliacijos aparatu ir kitais specialiais poreikiais. Pakartotinai būklė turėtų būti vertinama po 1 mėn., o vėliau – kas 6–12 mėn. arba pagal poreikį [13, 14].

Vaikų ventiliacijos ypatumai:

- Dažniausiai naudojami slėgiu kontroliuojami ventiliatoriai.
- Ventiliatoriaus parinkimas sudėtingas.
- Ne visi aparatai yra tinkami mažiems vaikams, nes neturi jautrių trigerių ir mažo kvėpuojamojo tūrio galimybes.
- Sunku išvengti nuosrūvių, parinkti tinkamas kaukes, atsižvelgiant į vaiko augimą ir individualias veido bei žandikaulių savybes.
- Vaikai kvėpuoja nereguliariai ir nevienodu intensyvumu, todėl ventiliacijos poreikis dažnai kinta, priklausomai nuo būdravimo laikotarpio, miego fazės, kvėpavimo takų infekcijos, karščiavimo.

Galimos dirbtinės plaučių ventiliacijos namuose komplikacijos:

- Ventiliacijos sukeltos: hipokapnija, respiracinė alkalozė, hiperkapnija, respiracinė acidozė, hipoksemija, barotrauma, sąmonės sutrikimas, hemodinamikos nestabilumas, aspiracija skrandžio turiniu.
- Ventiliacijos priemonių sukeltos problemos (dėl jų gedimo) arba nelaimingas atsijungimas nuo ventiliatoriaus, ar tracheostominio vamzdelio iškritimas, elektros tiekimo nutrūkimas; netinkamas tiekiamų dujų šildymas ir drėkinimas, netyčinis atsitiktinis parametrų pakeitimas.
- Kvėpavimo takų arba plaučių infekcija (tracheo-bronchitas, pneumonija).
- Sukeltos ventiliacinės kaukės: veido ir (arba) nosies paraudimas, erozijos, opos, akių sausumas, konjunktyvitas, nosies užgulimas, sinusitas, kraujavimas iš nosies, burnos sausumas, klausrofobija, alergija.
- Trachėjos ir kvėpavimo takų komplikacijos: trachėjos nekrozė, granuliacijos, stenozė, perforacija, kraujavimas, trachėjos ir stemplės jungtis, trachėjos stomos arba trachėjos infekcija, balso pokyčiai, kvėpavimo takų užsikimšimas sekretu, bronchospazmas;
- Psichosocialinės: depresija, nerimas, resursų praradimas (priežiūros arba finansų) [15].

Neinvazinė plaučių ventiliacija

NIV skiriama kaip savarankiškas metodas arba kaip tarpinis sprendimas po ekstubacijos daugelio lėtinių ligų atvejais. Dažniausiai tai yra nervų-raumenų li-

gos, kai reikalinga tik naktinė NIV. Metodas gali būti taikomas ir ilgesniems periodams, jei ventiliacijos yra didesnis daugiau nei 16–20 val. per parą, taikyti NIV gali būti sudėtinga dėl daugelio išskylančių problemų, susijusių su maitinimu, kvėpavimo takų priežiūra, veido deformacijomis [6].

Gali būti taikoma CPAP terapija, dviejų lygių teigiamo slėgio (angl. *bilevel positive airway pressure*, BiPAP) terapija bei sinchronizuota intermituojanti (pertraukiama) priverstinė ventiliacija (angl. *Synchronized Intermittent-Mandatory Ventilation*, SIMV) arba ventiliacija kitokiu asistuojančiu režimu per nosies kaniules, nosies arba veido kaukes, priklausomai nuo naudojamo metodo ir paciento poreikių [5, 6].

Indikacijos NIV:

- Naktinei NIV (*I rekomendacijų klasė*):
 1. Yra naktinei hipoventiliacijai būdingų simptomų (miego sutrikimai, mieguistumas ir nuovargis dieną, rytiniai galvos skausmai, dėmesio koncentracijos sutrikimai, prabudimai su dusuliu ir tachikardija, naktiniai košmarai).
 2. Miego tyrimų metu nustatoma:
 - a) anglies dvideginio slėgis oro iškvėpimo pabaigoje ($p_{et}CO_2$) arba transkutaninis anglies dvideginio slėgis ($p_{tc}CO_2$) > 50 mm Hg trunka ≥ 2 proc. miego laiko;
 - b) $p_{et}CO_2$ arba $p_{tc}CO_2$ miego metu padidėja 10 mm Hg, lyginant su dienos metu, ir trunka ≥ 2 proc. miego laiko;
 - c) $SpO_2 \leq 88$ proc. trunka ≥ 2 proc. miego laiko arba tęsiasi 5 min. nepertraukiamai;
 - d) apnėjų-hipopnėjų indeksas (AHI) > 5 atv./val.
 3. Dienos metu didžiąją laiko dalį arterinio, veninio arba kapiliarinio kraujo $pCO_2 > 45$ mm Hg arba $p_{et}CO_2, p_{tc}CO_2 > 45$ mm Hg, $SpO_2 < 95$ proc.
 4. Forsuota gyvybinė plaučių talpa (FVC) < 50 proc. numatyto dydžio ir (arba) maksimalus įkvėpimo slėgis (PI_{max}) < 60 cm H₂O [7].
- Dieninei NIV (*I rekomendacijų klasė*):
 1. Jei, nepaisant taikomos naktinės NIV, dienos metu išlieka kvėpavimo sutrikimai ir hipoventiliacijai būdingi simptomai.
 2. Jei, nepaisant taikomos naktinės NIV, dieną išlieka hiperkapnija > 45 mm Hg, $SpO_2 < 95$ proc. [6, 7].
- Trumpalaikiai NIV (*I rekomendacijų klasė*):
 1. Po ūminio kvėpavimo nepakankamumo ir trumpalaikės intubacijos, kai ruošiamasi pacientą ekstubuoti. Kosulio asistavimas pagal reikalą.
 2. Per ir (arba) po įvairių procedūrų, kai reikalinga anestezija, sedacija.
 3. Kai ūminių respiracinių infekcijų metu (pneumonija, atelektazė) yra hipoksemija ir (arba) hiperkapnija. Tuo metu taikyti ir kosulio asistavimą [15].

Pulmonologija ir alergologija

CPAP terapija dažniausiai taikoma tik miego metu. Per kaukę suslėgtas kambario oras pučiamas į kvėpavimo takus ir taip oro srovė neleidžia viršutiniams kvėpavimo takams susiaurėti. Pacientas gali kvėpuoti įprastu greičiu, išnyksta deguonies kiekio svyravimai kraujyje, prabudinimai, miegas tampa kokybiškesniu. Dėl to išnyksta mieguistumas bei kiti ligos simptomai.

Galimi skirtingi CPAP aparatai: fiksuoto slėgio CPAP aparatas, vadinamas tiesiog CPAP aparatu, automatinis nuolatinio teigiamo slėgio (angl. *automatic continuous positive airway pressure*, autoCPAP (APAP)) ir dviejų lygių teigiamo slėgio (BiPAP, BiLevel)) aparatas [10, 11].

CPAP arba BiPAP terapija yra veiksmingiausi OMA ir hipoventiliacinio sindromo gydymo būdai, kai kitos priemonės neveiksmingos. Antsvorį turintiems pacientams, kai yra sunki OMA, CPAP terapija padeda ne tik atkurti fiziologinį miegą, mažina padidėjusį arterinį kraujo spaudimą, bet stimuliuoja metabolizmą bei padeda mažinti kūno svorį. Šis metodas taip pat veiksmingas, kai yra liekamoji OMA po taikyto chirurginio gydymo. Pacientams, kurie netoleruoja gydymo CPAP aparatais, turi būti parinktas kitas gydymo metodas.

NIV negalima taikyti, jei pacientas pats nekvėpuoja arba yra viršutinių kvėpavimo takų obstrukcija, veido deformacijų arba nedrenuotas pneumotoraksas. Jei pacientui taikoma ventilacija SIMV režimu, pacientui paliekama galimybė kvėpuoti pačiam savo dažniu, prieš tai nustatytą minimalų kvėpavimo dažnį, kurį ventilatorius užtikrins. Toks režimas tausoja kvėpavimo raumenis, sumažina hiperventiliacijos ir barotraumos riziką, padeda atprasti nuo ventilacijos, jei metodas buvo takomas tik tam tikrą laikotarpį [12].

Tracheostomija ir invazinė plaučių ventilacija

NIV turėtų būti teikiama pirmenybė, tačiau kai ji negalima, reikia spręsti tracheostomos suformavimo ir IPV klausimus.

Dėl tracheostomos suformavimo kiekvienu atveju sprendžiama individualiai, įvertinus paciento klinikinę būklę, jo ir (arba) tėvų/globėjų nuomonę, gydytojų specialistų įgūdžius, vietinius medicinos praktikos ypatumus bei galimybes slaugyti pacientą ir teikti medicininę pagalbą namuose (pvz., slaugytojo pagalba dieną ir naktį).

Pagrindinės IPV indikacijos (*I rekomendacijų klasė*):

1. Sunki bulbarinė disfunkcija, kai nepavyksta hipersekrecijos ir aspiracijos seilėmis suvaldyti su kosulio asistentu.
2. Nepavykusi ekstubacija tris kartus, nepaisant NIV ir kosulio asistento naudojimo po ekstubacijos.
3. Išliekanti hipoksemija arba hiperkapnija, taikant NIV.

4. Sunki veido vidurinės dalies hipoplazija, neįmanoma pritaikyti NIV kaukės.

5. Pacientas ir (arba) artimieji teikia pirmenybę tracheostomai [13].

Svarbu tinkamai parinkti tracheostomos dydį, kad ją įstačius tracheostomos galas būtų trachėjos spindžio centre ir nesiremtų į trachėjos sienelę. Būtinai nuosrūvis vaiko kalbos vystymuisi, todėl rekomenduojama tracheostoma be manžetės. Tracheostomą su manžete reikėtų naudoti tada, kai yra didžiulė sekrecija ir aspiracijos rizika. Po tracheostomos suformavimo tracheostominis vamzdelis turėtų būti pakeistas po 1 mėn., o vėliau – kas 3 mėn. arba esant poreikiui ir dažniau (pvz., kas 1 mėn.) [14, 15].

Tracheostomijos pranašumai prieš kitus metodus:

- Lieka atviras veidas, tampa lengvesnis maitinimas ir bendravimas.
- Lieka atviras kelias sekreto atsiurbimui iš kvėpavimo takų.

Galimos nepageidaujamos pasekmės:

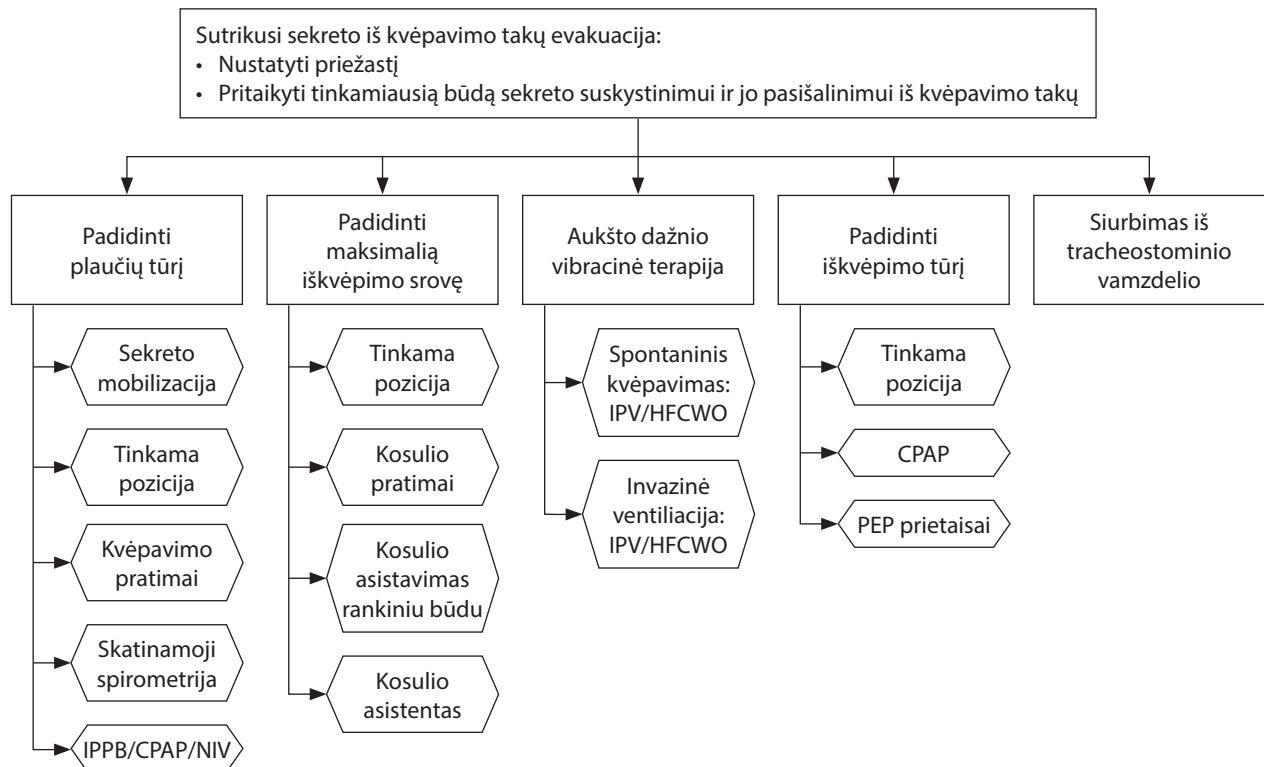
- Suformavus tracheostomą mažiems vaikams, kuriems ryškus raumenų silpnumas, jie gali nustoti savarankiškai kvėpuoti, nes išnyksta gerklų funkcija ir netenkama galimybės palaikyti veiksmingą funkcinių liekamąjį tūrį. Labai silpni vaikai su tracheostomomis kalbėti pradeda rečiau nei taikant NIV.
- Dėl pagausėjusios sekrecijos iš kvėpavimo takų yra didesnė respiracinių infekcijų tikimybė.
- Tracheostomos užsiteršimo, užsikimšimo ir iškritimo rizika.
- Galima disfagija bei granuliomų formavimasis ir tracheoarterinės fistulės su gyvybei grėsmingu kraujavimu [14].

KVĖPAVIMO TAKŲ PRIEŽIŪRA

Pacientai, kuriems yra LKN, dažnai sunkiau atsikosti, todėl jų kvėpavimo takai gali užsikimšti sekretu, yra aspiracijos ir pasikartojančių bakterinių infekcijų rizika. Yra du pagrindiniai būdai, dėl kurių galima pagerinti mukociliarinį klirensą – tai kvėpavimo takų sekreto suskystinimas ir mobilizacija bei priemonės, padedantios pašalinti sekretą iš kvėpavimo takų [2, 4, 16, 17].

Priemonių parinkimas priklauso nuo pagrindinės ligos, paciento individualių poreikių ir toleravimo. Dažniausi kvėpavimo takų priežiūros būdai: įprastinė kineziterapija, forsuoto iškvėpimo ir priverstinio kosulio metodika, kvėpavimo pastangas ir plaučių tūrį didinančios priemonės, kosulio asistentas arba aukšto dažnio krūtinės ląstos osciliacijos (pav.).

Kosulio asistentas yra vienintelė įrodymais pagrįsta mechaninė priemonė, kuri veisinga ir būtina pacientams, kai jų FVC tampa mažesnis nei 50 proc., MKS <270 l/min., maksimalus iškvėpimo slėgis (PE_{max}) <60 cm H₂O (*A įrodymų lygis; I rekomendacijų klasė*) [17].



Pav. Svarbiausi mukociliarinio klirenso gerinimo būdai

CPAP – pastovus teigiamas slėgis kvėpavimo takuose, HFCWO – aukšto dažnio krūtinės vibracijas sukeltis prietaisai, IPPB – kvėpavimas intermituojančiu teigiamu slėgiu, IPV – intrapulmoninė perkusinė ventiliacija, NIV – neinvazinė plaučių ventiliacija; PEP – teigiamas iškvėpimo slėgis.

Ligos, kuriomis sergant būna didžiausias kosulio asistento poreikis:

- Nervų-raumenų ligos, kai kosėjama.
- Pacientai, kuriems yra kvėpavimo raumenų paralyžius, sukeltas aukšto stuburo smegenų pažeidimo.
- Pacientai, kurie kosėja dėl lėtinės plaučių ligos sukkelto kvėpavimo raumenų silpnumo.

SOCIALINIO DARBUOTOJO VAIDMUO VAIKŲ LĒTINIO KVĒPAVIMO NEPAKANKAMUMO GYDYME

Socialinio darbuotojo vaidmuo ypač svarbus multidisciplininės komandos darbe. Svarbiausias šių specialistų uždavinys – sustiprinti ir sveikatos priežiūros įstaigų atvykusio arba joje gydomo asmens prisitaikymo prie aplinkos gebėjimus, atnaujinti ryšius su bendruomene, padėti jam integruotis į visuomenę ir skatinti visavertį asmens socialinį funkcionavimą. Socialiniai darbuotojai tarpininkauja tarp sveikatos priežiūros specialistų ir paciento, padeda gauti reikiamą informaciją ir įvairius pagalbos būdus pagal poreikį, sprendžia klausimus, susijusius su saugia vaiko aplinka, geresne psichine ir emocine sveikata. Labai svarbu, kad socialinė pagalba būtų teikiama pastoviai, t. y. ne tik ligoninėje, bet ir grįžus į namus pagal gyvenamąją vietą [6, 12, 13].

ILGALAIKĒS STEBĒSENOS ORGANIZAVIMAS

Vaikų LKN lėtai pasireiškiantys ir lėtai progresuojantys vaiko būklė, todėl labai svarbu, kad pirminėje grandyje dirbantys gydytojai laiku įtartų blogėjančią vaiko kvėpavimo funkciją ir nedelsdami siųstų konsultuoti specialistui. Patvirtinus LKN, sudaromas ilgalaikės sveikatos priežiūros planas, skiriamas geriausias gydymas bei parenkamos reikalingos priemonės namuose [2, 4, 6, 15].

Esminis veiksnys pacientų, kuriems yra LKN, priežiūroje yra ilgalaikė ir pastovi stebėseną visuose grandyse: namuose, stacionare, pirminės sveikatos priežiūros ir (arba) rehabilitacijos įstaigose. Ne dirbtinės plaučių ventiliacijos klausimais nuolatine priežiūrą vykdo šeimos gydytojas ir bendrosios praktikos slaugytojas, specializuotus klausimus, susijusius su kvėpavimo funkcijos stebėseną ir LKN gydymu, sprendžia trečio lygio paslaugas teikiančių ligoninių specialistai, dažniausiai gydytojai vaikų pulmonologai ir (arba) vaikų intensyviosios terapijos gydytojai bei kiti multidisciplininės komandos nariai. Vaikai, kuriems diagnozuotas LKN, turi būti paskiepyti pneumokokine vakcina, kasmet – gripo vakcina [6, 9, 18].

Techninę prietaisų priežiūrą 24 val. per parą vykdo medicininės aparatūros tiekėjo serviso įmonė [9, 18].

Pulmonologija ir alergologija

Svarbu anksčiau pastebėti galimas komplikacijas, jas sustabdyti ir gydyti.

Būklės, dėl kurių pacientas turėtų būti siunčiamas į universitetinių ligoninių centrus, kur teikiamos namuose taikomos DPV priežiūros paslaugos [6, 12, 13]:

- Ventilacijos komplikacijos, kai reikia gydymo ligoninėje.
- Naujų gydymo priemonių papildymas ir pritaikymas.
- Gydymo korekcija dėl pagrindinės ligos progresavimo arba esant jos paūmėjimui.
- Multidisciplininė konsultacija ir paciento bendros būklės įvertinimas pagal ilgalaikės stebėsenos iš anksto sudarytą planą.

APIBENDRINIMAS

Vaikai, kuriems yra LKN, pastaraisiais metais gyvena ilgiau ir kokybiškiau, o jų būklės prognozė labiausiai priklauso nuo pagrindinės ligos ir jos gydymo, taip pat nuo šalyje teikiamų sveikatos paslaugų galimybių ir kokybės.

LITERATŪRA

1. **Roussos C, Koutsoukou A.** Respiratory failure. *Eur Respir J.* 2003; 22(47):3–14.
2. **Windischa W, Geiseler J, Simon K, Waltersbacher S, Dreher M, on behalf of the Guideline Commission.** German National Guideline for Treating Chronic Respiratory Failure with Invasive and Non-Invasive Ventilation: Revised Edition. 2017 – Part 1. *Respiration.* 2018; 96(1):66–97.
3. **Balfour-Lynn IM, Primhak RA, Shaw BNJ.** Home oxygen for children: who, how and when? *Thorax.* 2005; 60(1):76–81.
4. **Windischa W, Geiseler J, Simon K, Waltersbacher S, Dreher M, on behalf of the Guideline Commission.** German National Guideline for Treating Chronic Respiratory Failure with Invasive and Non-Invasive Ventilation: Revised Edition 2017 – Part 2. *Respiration* 2018; 96(2):171–203.
5. **Sansone VA, Racca F, Ottonello G, Vianello A, Berardinelli A, Crescimanno G, et al.; on behalf of the Italian SMA Family Association.** 1st Italian SMA Family Association Consensus Meeting: Management and recommendations for respiratory involvement in spinal muscular atrophy (SMA) types I–III, Rome, Italy 2015. *Neuromuscul Disord.* 2015; 25(12):979–89.
6. **Windisch W, Waltersbacher S, Siemon K, Geiseler J, Sitter H; German Society for Pneumology.** Guidelines for Non-Invasive and Invasive Mechanical Ventilation for Treatment of Chronic Respiratory Failure. *Pneumologie.* 2010; 64(10):640–52.
7. **The BTS Standards of Care Committee.** BTS guidelines for home oxygen in children. *Thorax.* 2009; 64(Suppl II):1–26.
8. **Thoracic Society of Australia and New Zealand, Fitzgerald DA, Massie RJ, Nixon GM, Jaffe A, Wilson A, et al.** Infants with chronic neonatal lung disease: recommendations for the use of home oxygen therapy. *Med Just Aust.* 2008; 189(10):578–82.
9. **LIETUVOS RESPUBLIKOS SVEIKATOS APSAUGOS MINISTERIJA.** Dėl ambulatorinio gydymo deguonies ir dirbtinės plaučių ventilacijos aparatais skyrimo ir šių medicinos priemonių (prietaisų) nuomos išlaidų kompensavimo tvarkos aprašo patvirtinimo. Lietuvos Respublikos Sveikatos apsaugos ministro įsakymas: 2018 m. balandžio 25 d. įsakymas Nr. V-515. [interaktyvus] [žiūrėta 2019-04-30]. Prieiga per internetą: <https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/TAIS.308114/KxHpUFdUIT>
10. **Bedi PK, Castro-Codesal ML, Featherstone R, AlBalawi MM, Alkhaledi B, Kozyrskij AL, et al.** Long-term non-invasive ventilation in infants: A systematic review and meta-analysis. *Front Pediatr.* 2018; 6:13.
11. **Adde FV, Alvarezb AE, Barbisanc BN, Guimaraes BR.** Recommendations for long-term home oxygen therapy in children and adolescents. *J Pediatr (Rio J).* 2013; 89(1):6–17.
12. **Simonds AK.** Home mechanical ventilation: an overview. *Ann Am Thorac Soc.* 2016; 13(11):2035–44.
13. **King AC.** Long-term home mechanical ventilation in the United States. *Respir Care.* 2012; 57(6):921–32.
14. **Sterni LM, Collaco JM, Baker CD, Carroll JL, Sharma GD, Brozek JL, et al.** An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline: Pediatric Chronic Home Invasive Ventilation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2016; 193(8):e16–35.
15. **World Health Organization.** Oxygen therapy for children: a manual for health workers. Available at: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/204584>
16. **Hornick DN.** Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. *Respir Care.* 2007; 52(10):1296–305.
17. **Zampoli MB, van Aswegen M, Argent H.** Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013; (12):CD010044.
18. **LIETUVOS RESPUBLIKOS SVEIKATOS APSAUGOS MINISTERIJA.** Dėl gydytojo specialisto ir slaugytojo konsultacijų pacientams, kuriems namuose atliekama dirbtinė plaučių ventilacija, teikimo reikalavimų ir šių paslaugų išlaidų apmokėjimo tvarkos aprašo ir dienos stacionaro paslaugų pacientams, kuriems namuose atliekama dirbtinė plaučių ventilacija, teikimo reikalavimų ir šių paslaugų išlaidų apmokėjimo tvarkos aprašo. Lietuvos Respublikos Sveikatos apsaugos ministro įsakymas: 2018 m. vasario 8 d. įsakymas Nr. V-149. [interaktyvus] [žiūrėta 2019-04-30]. Prieiga per internetą: <https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/b1db13a00d8b1e88a05839ea3846d8enqYEQESHHC>