

Vaikų retų ligų profilaktikos, diagnostikos ir gydymo
Metodinės rekomendacijos

Valdonė Misevičienė, Laimutė Vaidelienė

**VAIKŲ LĒTINIS KVĒPAVIMO NEPAKANKAMUMAS:
DIAGNOSTIKA IR PAGALBOS PRINCIPAI LIGONINĒJE IR NAMUOSE**

(rekomendacijos gydytojams ir slaugos personalui)

Kaunas, 2019

Autoriai:

Valdonė Misevičienė, med. dr., doc.

Lietuvos sveikatos mokslo universiteto ligoninės Kauno klinikų gydytoja vaikų pulmonologė,
Vaikų lėtinių kvėpavimo organų ligų centro vadovė (Eivenių 2, Kaunas)

Laimutė Vaidelienė med. dr., doc.

Lietuvos sveikatos mokslo universiteto ligoninės Kauno klinikų gydytoja vaikų pulmonologė,
Vaikų ligų klinikos I-ojo vaikų ligų skyriaus vadovė (Eivenių 2, Kaunas)

Autoriai apžvelgė naujausią mokslinę literatūrą, siekdami sukurti moksliniais įrodymais pagrįstas rekomendacijas. Kadangi aptariama vaikų būklė priklauso retų ligų kategorijai, be to dažnai lydi įvairius kitus susirgimus, todėl randomizuotų klinikinių tyrimų vien tik apie šią problemą paskelbta itin mažai. Šios metodinės rekomendacijos parengtos vadovaujantis klinikinių studijų duomenimis, tokių tyrimų sisteminėmis apžvalgomis, metaanalizėmis, tarptautinėmis rekomendacijomis bei atskirų sričių specialistų ekspertų tarptautiniais sutarimais.

Literatūros šaltiniai buvo vertinami žemiau pateiktu būdu:

A lygis – duomenys pagrįsti daugybiniais atsitiktinių imčių klinikiniais tyrimais ar metaanalizėmis;
B lygis – duomenys pagrįsti vienu atsitiktinių imčių klinikiu tyrimu ar neatsitiktinių imčių tyrimu;
C lygis – ekspertų sutarimas ir /ar nedideli tyrimai.

I klasė. Įrodymais pagrįsta ir / ar bendru ekspertų sutarimu priimta, kad procedūra / gydymas yra naudingas ir veiksmingas.

II a klasė. Yra daugiau įrodymų / nuomonių, kad procedūra / gydymas yra naudingas / veiksmingas;

II b klasė. Yra daugiau įrodymų / nuomonių, kad procedūra / gydymas yra nenaudingas / neveiksmingas.

II klasė. Įrodymai ir / ar nuomonės apie procedūros / gydymo naudą /veiksmingumą prieštaringi.

III klasė. Įrodymais pagrįsta ir / ar bendru ekspertų sutarimu priimta, kad gydymas nenaudingas / neveiksmingas ir tam tikrais atvejais gali būti žalingas.

Turinys

1. Įvadas. Rekomendacijų objektas ir tikslas
2. Apibrėžimas
3. Lėtinio kvėpavimo nepakankamumo tipai
4. Ligos kodai pagal TLK-10-AM
5. Epidemiologija
6. Etiologija
7. Klinika
8. Diagnostika
9. Gydymas
 - 9.1. Ilgalaikė deguonies terapija
 - 9.2. Dirbtinė plaučių ventiliacija namuose
 - 9.2.1. Neinvazinė ventiliacija
 - 9.2.2. Tracheostomija ir invazinė ventiliacija
10. Kvėpavimo takų priežiūra
11. Vaikų, kuriems taikoma pagalbinė ventiliacija namuose, stebėseną
12. Socialinio darbuotojo vaidmuo LKN gydyme
13. Profilaktika
14. Prognozė
15. Priedai
16. Literatūra

Santrumpos

AHI – apnėjų ir hipopnėjų indeksas, nustatytas polisomnografijos metu

BiPAP (*Biphasic positive airway pressure*) - dviejų lygių (bifazis) teigiamas slėgis kvėpavimo rakuose

BiLevel (*Bilevel positive airway pressure*) – dviejų lygių (bifazis) teigiamas slėgis kvėpavimo rakuose

CPAP (*Continuous positive airway pressure*) – pastovus teigiamas slėgis kvėpavimo takuose)

DPV – dirbtinė plaučių ventiliacija

EKG – elektrokardiograma

FiO₂ – deguonies kiekis kvėpuojamame ore

FVC (*Forced vital capacity*) – forsauta gyvybinė plaučių talpa

INV – invazinė ventiliacija

KD – kvėpavimo dažnis

LKN – lėtinis kvėpavimo nepakankamumas

MKS – maksimali kosulio srovė

NIV – neinvazinė ventiliacija

pCO₂ – parcialinis anglies dvideginio kiekis, nustatytas kraujyje

p_{et}CO₂ – parcialinis anglies dvideginio slėgis iškvėpiamame ore) arba

p_{tc}CO₂ – parcialinis anglies dvideginio slėgis, išmatuotas transkutaniniu būdu).

SIMV (*Synchronized Intermittent-Mandatory Ventilation*) – sinchronizuota priverstinė epizodinė ventiliacija

SpO₂ – arterinio kraujo įsotinimas deguonimi, nustatytas pulsoksimetru

1. Įvadas

Rekomendacijų objektas ir tikslas

Lėtinis kvėpavimo nepakankamumas (LKN) reta, tačiau vis dažniau pasitaikanti problema vaikams. Medicinos pasiekimai ir gerėjanti sveikatos priežiūra lemia didesnę vaikų išgyvenamumą per anksti gimus ar sergant įvairiomis sunkiomis ligomis, kurios sukelia kvėpavimo sutrikimus ir LKN. Vaikams, skirtingai nei suaugusiems, LKN gali būti ilgai praeinanti būseną (pavyzdžiui, būklė po bronchopulmoninės displazijos, lėtinė naujagimių plaučių liga ir kt.), todėl labai svarbu nustatyti LKN sukėlusią priežastį ir numatyti ligos eigą bei prognozę.

Svarbu, kad pirminėje grandyje dirbantys gydytojai, laiku įtartų blogėjančią vaiko kvėpavimo funkciją ir nedelsdami nusiųstų ją specialistui. Patvirtinus LKN, sudaromas ilgalaikės sveikatos priežiūros planas, paskiriamas optimaliausias gydymas bei parenkamos reikalingos priemonės namuose. Tokių vaikų priežiūra, priklausomai nuo būklės, reikalauja įvairaus lygmens nepertraukiamo sveikatos paslaugų teikimo visose grandyse – namuose, stacionare, pirminės sveikatos priežiūros ir/ar reabilitacijos įstaigose. Pacientus konsultuoja ir jiems teikia paslaugas įvairių sričių specialistai, tarp jų ir slaugytojai, socialiniai darbuotojai, psichologai.

Lietuvoje iki šiol nebuvo rekomendacijų, kaip turėtų būti organizuojama ir teikiama pagalba vaikams, sergantiems lėtiniu kvėpavimo nepakankamumu, todėl ši metodinė priemonė turėtų būti naudinga visų specialybių vaikų gydytojams ir slaugytojams, taip pat socialiniams darbuotojams ir kitiems specialistams, kurie gali susidurti su tokių ligonių problemų sprendimu.

2. Apibrėžimas

Lėtinis kvėpavimo nepakankamumas - tai būklė, dažniausiai lydinti kitus pagrindinius susirgimus, atsirandanti per neapibrėžtą laiką ir nustatoma tada, kai kvėpavimo metu organizmas nuolat arba ilgą paros dalį nepakankamai aprūpinamas deguonimi ir/ar iš jo nepašalinamas anglies dvideginis.

3. Lėtinio kvėpavimo 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.

Pirmasis tipas labiau susijęs su pulmoniniu nepakankamumu ir sutrikusia kraujo dujų difuzija plaučiuose, antrasis – su kvėpavimo takų praeinamumu ir ventiliaciniu pajėgumu (**P- pav. 1**).

Pirmo tipo / oksigenacinis LKN

Pirmo tipo hipokseminis LKN atsiranda dėl kraujotakos ir įvairių plaučių ligų. Pagrindiniai šio LKN mechanizmai yra ventiliacijos perfuzijos neatitikimas, šuntinė kraujo srovė, dujų difuzijos sutrikimas plaučiuose ar alveolinė hipoventiliacija.

Jei yra ventiliacijos-perfuzijos neatitikimas, hipoksemija gali normalizuotis, tiekiant deguonį. Esant šuntinei kraujo srovei, papildomo deguonies įtaka hipoksemijai nereikšminga.

Oksigenacinio LKN metu pCO₂ dažniausiai būna nepakitęs arba dėl hiperventiliacijos - sumažėjęs. Progresuojant pagrindinei ligai, kai kvėpavimo pastangos mažėja dėl nuovargio ir nusilpimo, šis rodmuo didėja.

Lėtinė hipoksemija ilgai gali būti policitemijos, plautinės hipertenzijos ir *cor pulmonale* priežastimi. Nėra žinoma, koks hipoksijos laipsnis ir trukmė įtakoja plautinės hipertenzijos atsiradimą.

Manoma, kad rizika jos atsiradimui didesnė, kai SpO₂ yra mažiau nei 88-90 proc. ir mažesnė, kai SpO₂ yra daugiau 94-95%.

Kūdikiai, kuriems yra lėtinė naujagimių plaučių liga, prasčiau miega ir jiems gresia staigios mirties sindromas, jei jų ilgalaikė saturacija (SpO₂) yra mažiau ar lygi 90 proc.

Antro tipo / hipoventiliacinis LKN

Antro tipo LKN atsiranda dėl sutrikusio kvėpavimo reguliavimo, blogesnio kvėpavimo takų praeinamumo ir/ar nepakankamos kvėpavimo judesių mechanikos. Dėl šių priežasčių sumažėja plaučių ventiliacija, todėl dažnai šis tipas vadinamas hipoventiliaciniu. Jam būdinga hiperkapnija, dažniausiai lydima hipoksemijos ir metabolinės alkalozės, kuri atsiranda dėl kompensacinės inkstų veiklos ir padidėjusios HCO₃ gamybos. Kraujo dujų pH dažniausiai yra normalus.

4. Ligos kodai pagal TLK – 10 – AM

J 96.10 Lėtinis kvėpavimo nepakankamumas I tipas [hipokseminis];

J 96.11 Lėtinis kvėpavimo nepakankamumas, II tipas [hiperkapninis];

J 96.19 Lėtinis kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslingas tipas;

J 96.90 Kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslingas, I tipas [hipokseminis];

J 96.91 Kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslingas, II tipas [hiperkapninis];

J 96.99 Kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslingas, nepatikslingas tipas.

5. Epidemiologija

LKN paplitimas tarp vaikų nėra tiksliai žinomas, nes ši būklė dažniausiai yra kitų pagrindinių ligų padarinys. Be to, sergamumas, ligotumas, medicininės pagalbos apimtys bei LKN prognozė įvairiose šalyse yra 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 vyresniems. Dažnai naujagimystėje patirti įvykiai išsprendžiami arba praeina savaimeme, todėl jiems LKN gali būti labiau tranzitorinė būseną nei progresuojanti liga.

Lietuvoje per penkis paskutinius metus kelis kartus padaugėjo vaikų, kuriems dėl LKN pripažinta negalia. Padaugėjo ir kiekvienais metais auga vaikų skaičius, kuriems šiuo metu taikoma ilgalaikė dirbtinė plaučių ventiliacija (DPV) namuose. Iki šiol toks gydymo metodas pritaikytas 26 šalies vaikams ir tai yra beveik 5 atvejai 100 000 vaikų.

6. Etiologija

Dažniausiai LKN yra palaipsniui progresuojančios pagrindinės ligos pasekmė. Vaikams tarp kitų įvairių priežasčių svarbiausios yra nervų raumenų ir lėtinės pūlingos plaučių ligų.

Pagal vyraujančią sutrikimą, LKN priežastis galima suskirstyti į keturias grupes:

- Prasta kvėpavimo mechanika:
 - Įvairios nervų raumenų ligos
 - Krūtinės ląstos deformacijos
 - Stuburo smegenų ir raumenų pažeidimas bei kt.
- Pakitęs kvėpavimo takų praeinamumas

- Galvos ir veido malformacijos
- Obstrukcinė miego apnėja ir hypoventiliacija dėl įvairių genetinių sindromų, tonzilių hipertrofijos, nutukimo ir kt.
- Laryngo –Tracheo - Bronchomaliacija
- Sutrikusi kvėpavimo reguliacija
 - Įgimta centrinės kilmės hypoventiliacija ar Undinės sindromas
 - Įgimti ir įgyti CNS pažeidimai (navikas, encefalitas, kraujavimas, degeneracinės ligos, Arnold-Chiari sindromas ir kt.)
 - Metabolinės ligos ir kt.
- Plaučių parenchimos, kraujotakos ligos:
 - Bronchopulmoninė displazija ir lėtinė naujagimių plaučių liga
 - Plaučių hipoplazija
 - Cistinė fibrozė ir kitos fibrozuojančios plaučių ligos
 - Bronhektazės (ne cistinės fibrozės kilmės)
 - Būklė po ūmaus respiracinio distreso sindromo (*ARDS - acute respiratory distress syndrome*)
 - Įgimtos širdies ir kraujagyslių ligos.

7. Klinika

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

Svarbu įvertinti bendrą būklę ir fizinį vystymąsi, pagrindinės ligos simptomus, pakitusį kvėpavimo dažnį (*tachipnėja / bradipnėja / nereguliarus 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 (*l lentelė*).

Hypoventiliacinio LKN pagrindiniai požymiai:

- Miego sutrikimai
- Rytiniai galvos skausmai
- Mieguistumas dienos metu
- Apsunkinta protinė veikla
- Nuovargis, baimė
- Depresija/sujaudinimas/asmenybės pokyčiai
- Prakitavimas
- Dusulys
- Tachikardija
- Periferinė vazokonstrikcija ar vazodilatacija

Oksigenacinio LKN pagrindiniai požymiai:

- Daugiau akivaizdžių respiracinių simptomų
- Būgno lazdelių pirštai
- Prastas fizinis vystymasis

- Cianozė
- Kardiomegalija, plautinė hipertenzija
- Eritrocitozė (policitemija)

1 lentelė. LKN būdingi simptomai ir požymiai

| | |
|---|---|
| Padidėjusios kvėpavimo pastangos | Padidėjęs dažnis/kvėpavimo gilumas Sujaudinimas Pastangos kvėpuojant Pagalbinių raumenų darbas (<i>m.sternocleidomastoideus, tarpšonkauliniai raumenys, nosies sparnelių plėtimas</i>) |
| Sumažėjusios kvėpavimo pastangos | Sumažėjęs dažnis/kvėpavimo gilumas Mieguistumas, letargija Sumišimas Knarkimas |
| Kvėpavimo raumenų nuovargis | Paradoksinis kvėpavimas Kriokimas Nereguliarus / nekontroliuojamas kvėpavimas |
| Hipoksemijos požymiai | Cianozė Pirštų galinių falangų sustorėjimas Increased pulmonary closure sound Blogas fizinis vystymasis |
| Plaučių ligos požymiai | Švokštimas / karkalai plaučiuose Suprasterninės, interkostalinės ir subkostalinės dalies įsitraukimai |
| Raumenų silpnumo požymiai | Paradoksinė krūtinės ląsta Senkantis kvėpavimas Neefektyvus kosulys |
| Hiperkapnija | Rytiniai galvos skausmai Sutrikęs miegas Sąmonės sutrikimai |
| Sumažėję kvėpavimo takų apsauginiai refleksai | Nėra kosulio ir kvėpavimo takų uždarymo refleksų Gargiantis kvėpavimas |
| Viršutinių kvėpavimo takų obstrukcijos (obstrukcinės miego apnėjos) svarbiausi požymiai | Stridoras Stojantis kvėpavimas Susilpnėję arba nėra kvėpavimo garsų |

8. Diagnostika

LKN diagnostika grindžiama klinikinių simptomų įvertinimu ir objektyviais tyrimų duomenimis. Klinikiniai simptomai gali būti labai įvairūs ir nespecifiniai juos dažnai maskuoja pagrindinės ligos požymiai, kurie kartais atsiduria didžiausio dėmesio centre. Svarbu nustatyti vyraujančią patofiziologinį mechanizmą (hipokseminis ar hiperkapninis LKN), nes klinikiniai požymiai ir gydymas bus skirtingas.

Pagrindiniai tyrimo metodai:

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

Kiti svarbiausi tyrimai, ieškant pagrindinio susirgimo:

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

Kraujo dujų tyrimas. Arterinio kraujo dujų tyrimas yra „auksinis standartas“, kurio pagalba diagnozuojamas ir įvardinamas LKN tipas. Arterijos punkcijos vietos – *a. radialis*, *a. dorsalis pedis*, *a. tibialis posterior*, tačiau ne visada įmanoma paimti kraujo iš šių vietų. Kūdikiams ir vaikams rekomenduojama tirti kapiliarinį kraują, kuris prilyginamas arterinio kraujo duomenims, jei mėginys yra paimtas iš šiltos galūnės, ji nėra spaudžiama ar veržiama, kraujas teka lengvai. Sunkios būklės ligoniams galima tirti ir veninį kraują iš centrinės ar periferinės venos.

Svarbu žinoti, kad arterinio ir kapiliarinio kraujo dujose geriausiai koreliuoja pH ir pCO₂. Veninio kraujo pCO₂ – kiek didesnis nei arterinio, o blogiausiai koreliuoja arterinio ir kapiliarinio kraujo pO₂, ypač, jei kraujas paimamas neteisingai.

Lietuvoje pagal naujausius galiojančius įstatymus LKN diagnozuojamas tada, kai pacientui, kvėpuojančiam aplinkos oru, ligos remisijos metu arteriniame kraujyje nustatoma pO₂ < 60mmHg arba pCO₂ > 50mmHg ir pH = 7, 3.

Hipokseminiam LKN būdinga pO₂ < 60mmHg ir pCO₂ normalus arba tik saikiai padidėjęs, hiperkapniam LKN būtini visi trys rodmenys: pO₂ < 60mmHg, pCO₂ > 50mmHg, pH = 7, 35-7, 45 (2 lentelė).

Vaikams iki 5 metų amžiaus diagnozei pagrįsti gali būti vertinami pulsoksimetrijos ar kapiliarinio kraujo dujų tyrimo pokyčiai. Taip pat LKN diagnozė rašoma, kai vykdoma kvėpavimo rodiklių stebėseną (kraujo dujų tyrimai, pulsoksimetrija) ir taikoma bent vienas iš gydymo būdų: deguonies terapija, trunkanti ilgiau nei 6 val per parą, neinvazinė arba invazinė DPV.

Jei diagnozuojamas lėtinio kvėpavimo nepakankamumo paūmėjimas, gali būti nurodomi tiek ūminio, tiek lėtinio kvėpavimo nepakankamumo kodai.

Išimtiniais atvejais, kvėpavimo nepakankamumo kodas gali būti nurodomas ir nepatvirtinus KN diagnozės arterinio kraujo dujų tyrimu, jei dėl sunkios paciento būklės ir kvėpavimo nepakankamumo buvo pradėta DPV (išskyrus atvejus, jei DPV taikoma dėl anestezijos) ir DPV trukmė yra ne mažesnė nei 1 valandos.

Jei hospitalizuojami pacientai, kuriems esant kvėpavimo nepakankamumui, skiriama ilgalaikė DPV arba ilgalaikis gydymas deguonimi namuose, kvėpavimo nepakankamumas gali būti koduojamas (neatsižvelgiant į arterinio kraujo dujų rodiklius), jei atitinka pagrindinės ar gretutinės diagnozės kodavimo kriterijus.

2 lentelė. Kvėpavimo nepakankamumo rodikliai

| 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, nepatikslintas tipas | < 60 | | | |
| J96.90 Kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslintas, I tipas [hipokseminis] | < 60 | < 50 | | Turi atitikti abu rodiklius |
| J96.91 Kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslintas, II tipas [hiperkapninis] | < 60 | > 50 | | Turi atitikti abu rodiklius |
| J96.99 Kvėpavimo nepakankamumas, nepatikslintas, nepatikslintas tipas | < 60 | > 50 | | Turi atitikti bent vieną rodiklį |

Pastaruoju metu dažniausiai yra rekomenduojami neinvaziniai metodai kraujo dujų monitoravimui: pulsoksimetrija, kapnometrija, oksikapnometrija. Šiais prietaisais kraujo dujų pokyčius galima registruoti momentiška arba galima monitoruoti tam tikrą laiko tarpą dienos ir/ar nakties metu.

Pulsoksimetrija - paprasčiausias atrankinis tyrimas, kurį galima atlikti ne tik ligoninėje, bet ir namuose. Aparatas privalo turėti vidinę atmintį ir monitoravimo galimybę. Jei būdingų simptomų pacientas nenurodo, oksimetrijos rezultatai nakties metu nėra žemesni nei 93 proc., kliniškai reikšminga naktinė hipoventiliacija mažai tikėtina ir išsamesni tyrimai dažniausiai nerekomenduojami.

Daugelio tyrimų duomenimis išnešiotų kūdikių SpO₂ mediana pirmaisiais gyvenimo metais yra 97 – 98 proc, vyresnių vaikų SpO₂ – 98 proc. (96 – 97 proc., 5-ta rocentilė). Tik 5 proc. sveikų kūdikių SpO₂ < 90 proc. registruojama ilgiau nei 4 proc. paros laiko, o sveikam 5 – 11 m. vaikui SpO₂ < 94 proc. miego metu nustatoma ne daugiau nei 5 proc. miego laiko.

Jei reikalingas pulsoksimetrijos monitoravimas, būtina stebėti rezultatus bent 4 valandas nakties metu ir (arba) vykdyti vaiko SpO₂ tebeseną 6-12 valandų įvairaus aktyvumo metu.

LKN įtariamas ir diagnozuojamas, jei didžiąją laiko dalį SpO₂ yra mažesnė ar lygi 92 proc. ir (ar) ilgiau kaip 5 proc. matavimo laiko išlieka mažesnė nei 90 proc.

Trūkumai – desaturacija gali įvykti dėl judesio artefaktų ar blogo signalo, todėl kartais rezultatai nepatikimi, nėra duomenų apie kitus patologinius kvėpavimo įvykius, tyrimas netinkamas sunkiau sergančių pacientų hipoventiliacijos ir/ar OMA įvertinimui bei DPV parametrų nutitravimui.

Oksikapnometrija – tyrimas, kai portatyviu aparatu nakties arba dienos metu monitoruojama ne tik SpO₂, bet ir p_etCO₂ (parcialinis anlies dvideginio slėgis iškvėpiamame ore) arba p_tcCO₂ (parcialinis anlies dvideginio slėgis, išmatuotas transkutaniniu būdu). Ilgalaikiai desaturacijos su hiperkapnija

epizodai aktyvaus miego metu rodo esančią hipoventiliaciją, tačiau OMA pagrįsti neleidžia. Tyrimas tinkamas pacientų hipoventiliacijos monitoravimui, DPV parametrų korekcijai bei PSG atrankai, jei įtariama OMA ar kiti reikšmingi miego sutrikimai.

Poligrafija - toks tyrimo metodas, kai nakties metu registruojama pulsoksimetrija, kapnometrija, širdies susitraukimų dažnis, kvėpavimo judesiai ir oro srautas. Tyrimas paprastesnis nei polisomnografija (PSG), lengviau atlikti ir įvertinti, tikslesnis nei oksimetrija ir kapnometrija, galima įvertinti apnėjos epizodus, tačiau nėra nustatoma miego struktūra, nežinoma, kuriuo metu įvyksta patologiniai kvėpavimo įvykiai.

Polisomnografija (PSG) – „auksinis standartas“ miego sutrikimų diagnostikai ir naktinei ventiliacijai įvertinti, taip pat ventiliacijos parametrų nutitruoti.

Baziniai PSG komponentai yra kūno pozicija, elektroencefalograma, elektrokardiograma, elektrookulograma, elektromiograma (smakro), kvėpavimo pastangos (krūtinės, pilvo judesiai), galūnių judesiai, kvėpavimo srautas, pulsoksimetrija, kapnometrija. Trūkumai – tyrimas yra brangus, atliekamas tik stacionare, reikalauja daug patirties analizuojant tyrimo rezultatus ir įgūdžių dirbant su vaikais.

Kvėpavimo funkcijos ir raumenų jėgos bei kosulio efektyvumo tyrimai.

Kvėpavimo funkcija dažniau tiriama vyresniems nei penkerių metų vaikams, kurie sugeba bendradarbiauti. Svarbu registruoti ir sekti dinamikoje gyvybinę plaučių talpą, maksimalias įkvėpimo ir iškvėpimo talpas, maksimalų iškvėpimo arba kosulio greitį, neigiamą įkvėpimo slėgį, raumenų jėgą bei dujų difuzijos sutrikimus. Kol kas kūdikių ir mažų vaikų kvėpavimo funkcijos tyrimai atliekami rečiau ir ne visur.

Kosulys – procesas, kurio metu atliekamas sukoordinuotas inspiracinių, bulbarinių ir ekspiracinių raumenų darbas. Kai vaiko raumenų jėga sumažėja arba nuo gimimo yra labai silpna ir vaikas nesėdi, nestovi, nevaikšto, kosulio efektyvumas būna nepakankamas. Dėl šių priežasčių kaupiasi sekretas apatiniuose kvėpavimo takuose, atsiranda atelektazės, sutrinka ventiliacijos perfuzijos santykis, vystosi hipoksemija ir hipoventiliacija.

Kosulio efektyvumą galima įvertinti, matuojant maksimalų kosulio srovės greitį (MKS) – (*angl. peak cough flow – PCF*) . Tyrimas atliekamas, naudojant veido kaukę arba kandiklį, prijungtą prie pikmetro – maksimalios iškvėpimo srovės greičio matuoklio, į kurį vaikas po gilaus įkvėpimo maksimaliai stipriai bando pakosėti. Sveikų paauglių ir suaugusių MKS yra ≥ 400 l/min.

Suaugusių ir paauglių virš 12m. $MKS < 270$ l/min rodo, kad kosulys nepakankamai efektyvus, todėl yra dažnesnių infekcijų rizika, o jų metu - didesnė sunkesnės būklės tikimybė. Toliu atveju gali būti rekomenduotos papildomos kvėpavimo takų priežiūros priemonės, ypač paūmėjimų metu.

Kai suaugusių ir paauglių virš 12m. $MKS < 160$ l/min, kosulys neefektyvus, sekretas kaupiasi apatiniuose kvėpavimo takuose. Būtina naudoti kosulio asistentą kasdien du kartus dienoje, o paūmėjimo metu 4 kartus ir dažniau. Jei toks vaikas intubuotas, ekstubacija gali būti nesėkminga, nebent bus naudojamas kosulio asistentas ir neinvazinė ventiliacija (NIV) iškart po ekstubacijos.

Ekvivalentiniai mažesnių vaikų MKS dydžiai nėra apskaičiuoti, todėl kosulio efektyvumą reikia vertinti pagal bendrą būklę ir kitus pokyčius, rodančius LKN.

9. Gydymas

Multidisciplininė priežiūra – efektyviausias LKN gydymo būdas. Vaikai, kuriems diagnozuotas LKN, turi būti stebimi ir gydomi specializuotuose centruose ar universitetinėse ligoninėse, kur yra visi specialistai, reikalingi tokių ligonių gydymui ir ilgalaikiai stebėsenai.

Specialistų komanda, teikianti paslaugas vaikams, kuriems diagnozuotas LKN:

- Vaikų pulmonologas
- Vaikų intensyvios terapijos gydytojas
- Vaikų kardiologas
- Vaikų gastroenterologas ir dietologas
- Vaikų neurologas
- Vaikų chirurgas ir kitų sričių specialistai pagal poreikį
- Kineziterapeutas
- Psichologas
- Socialinis darbuotojas
- Slaugytoja

LKN gydymo tikslai:

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

Gydymo uždaviniai:

- Pagrindinės ligos gydymas
- Adekvačios deguonies terapijos ir ventiliacijos užtikrinimas

Pagrindinės ligos gydymas gali būti konservatyvus, chirurginis ir paliatyvus.

Jei pagrindinė liga progresuoja, pasireiškia LKN, skiriamas gydymas deguonies ir (ar) DPV aparatais (-u) namuose. Jei yra hipokseminis LKN (I tipas) skiriama ilgalaikė deguonies terapija (IDT), jei hipoventiliacinis LKN (II tipas) – pritaikomas vienas iš dirbtinės plaučių ventiliacijos (DPV) būdų. Kartais taikomi abu išvardinti metodai.

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

9.1. Ilgalaikė deguonies terapija

Deguonies terapija - tai kvėpavimo nepakankamumo gydymo būdas, kai skiriama didesnės koncentracijos deguonies, palyginti su jo koncentracija ore.

Ilgalaikės deguonies terapijos 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 hipertenzinei
- naujagimiams sumažėja netikėtos mirties pavojus

Indikacijos ilgalaikiai deguonies terapijai:

Lietuvoje IDT vaikams skiriama ir kompensuojama, kai kvėpuojant aplinkos oru, SpO₂ yra mažesnė (arba lygi) nei 92 proc. ir (ar) ilgiau kaip 5 proc. matavimo laiko išlieka mažesnė nei 90 proc., o parcialinis deguonies slėgis, nustatytas kapiliarinio arba arterinio kraujo dujų sudėties tyrimu, yra mažesnis nei 65 mmHg, jei nėra ligos paūmėjimo.

Pulsoksimetrijos registravimo laikas nakties metu turėtų trukti ne mažiau 4 valandas, o dienos metu – ne mažiau 6 valandas įvairaus vaiko aktyvumo metu.

Dažniausios ligos, kurių metu skiriama ilgalaikė deguonies terapija:

- Bronchopulmoninė displazija ir lėtinė naujagimių plaučių liga
- Intersticinės plaučių ligos
- Obliteruojantis bronchiolitas
- Kitos lėtinės plaučių ligos
- Įgimtos širdies ligos su plautine hipertenzija
- Antrinė plautinė hipertenzija dėl plaučių ligos

IDT skiriantys ir gydymą prižiūrintys asmenys:

- IDT skyrimo tikslumą nustato asmens sveikatos priežiūros įstaigos (ASPI), teikiančios stacionarines asmens sveikatos priežiūros paslaugas, gydytojų konsiliumas, kuriame turi dalyvauti bent vienas gydytojas vaikų pulmonologas, įvertinęs vaikui taikytą kvėpavimo nepakankamumo ir gretutinių ligų gydymą bei jam skiriamo koncentruoto deguonies srauto kiekį ir jo vartojimo trukmę.
- Pacientą, kuriam jau paskirta IDT, prižiūri pirminės grandies gydytojai, slaugytojai bei suaugusieji, besirūpinantys vaiku, taip pat kiti specialistai pagal poreikį skubių ar planinių konsultacijų metu.
- Jei gydymas deguonies aparatais skiriamas vaikams (kūdikiams) iki 1 mėnesio, šį gydymą skyres gydytojas po 6 mėnesių įvertina, ar vaiko sveikatos būklė atitinka nustatytas šio gydymo skyrimo indikacijas. Vyresnių kaip 1 mėnesio vaikų sveikatos būklės atitiktis šio gydymo skyrimo indikacijoms įvertinama kas 1 metus.
- Visą techninę pagalbą teikia kompanijų, aprūpinančių pacientus IDT priemonėmis, specialistai.

Pagrindiniai IDT gydymo principai: (P – pav.2; P-1 lentelė; P- pav.3)

- Prieš pradėdant taikyti IDT, būtina aptarti šį gydymo metodą su vaiką slaugančiais tėvais ir (ar) globėjais bei atitinkamai 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 galimos rizikos ir nepageidaujami reiškiniai.
- Jei IDT poreikis ligoninėje užtrunka ilgiau nei 3 savaites, tačiau paciento būklė yra stabili, rekomenduojama spręsti dėl IDT namuose, prieš tai įvertinus sąlygas namuose ir galimybes taikyti šį gydymo metodą. Uždavinys sprendžiamas kartu su socialiniais darbuotojais.
- Tėvai privalo žinoti, kokios priemonės bus namuose, kaip jomis naudotis, taip pat, kaip vertinti vaiko būklę ir atpažinti pablogėjusios sveikatos požymius.
- Ilgalaikė deguonies terapija gali būti tiekiama pastoviai, miego metu arba epizodiškai (pavyzdžiui 1-2 savaites kelis kartus per metus, pablogėjus būklei dėl kokių nors priežasčių).
- Papildomo deguonies poreikis priklauso nuo paciento amžiaus ir būklės, tačiau turi būti parenkamas mažiausias reikalingas srautas (dažniausiai užtenka 1-4 l/min.) ir skiriamas mažiausią reikalingą laiko tarpą.

- Daugumai pacientų užtenka palaikyti saturaciją ne didesnę nei 90-95proc., o atskirais atvejais gali užtekti ir mažesnių rodiklių, ypač „mėlynųjų“ širdies ydų ar hipoventiliacijos atvejais, atitinkamai 75-85 proc. ir 88-92 proc.).
- Nosies kaniulės ir deguonies koncentраторiai yra optimaliausias būdas teikti IDT namuose.
- Kiti būdai namuose kaukė arba speciali per tracheostomą prie DPV. Ligoninėje gali būti naudojamos ir kitos priemonės – kaukės su rezervuaru, šalmai, gaubtai, venturi ir kt.
- Tiekiant IDT per kaniules drėkinimas nereikalingas, tačiau tiekiant deguonį per tracheostomą ar didesniu srautu per kaukę, reikalingas drėkinimas.
- Drėkinimo aparatus būtina dezinfekuoti pagal gamintojo nurodymus.
- Vaikams, kuriems yra hipoventiliacinis LKN, vien tik deguonies terapija nerekomenduojama, nes gali sumažėti ventiliacijos poreikis ir dar labiau padidėti pCO₂. Tokiu atveju ligoniui atsiras mieguistumas, vangumas, gali sutrikti sąmonė, sustoti kvėpavimas.
- Prieš išvykstant iš ligoninės į namus, būtina patikrinti pCO₂ ir atlikti EKG, siekiant ekskliuduoti akivaizdžią hipoventiliaciją ir plautinę hipertenziją. Taip pat svarbu informuoti pirminės sveikatos priežiūros specialistus apie naują pacientą, kuriam pradėta taikyti IDT.
- Pirmoji apžiūra po ligoninės namuose turėtų būti po 24 val. Tokią apžiūrą galėtų atlikti slaugytoja.
- Nėra griežtai rekomenduojama turėti pulsoksimetrą namuose ir nuolat stebėti SpO₂, tačiau kai kuriais atvejais tai gali būti naudinga, todėl jei reikia, toks poreikis nurodomas IDT paskyrimo.
- Būtina užregistruoti ir patikrinti pulsoksimetrijos duomenis po savaitės 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.
- IDT gali būti nutraukta, jei SpO₂ ilgam lieka daugiau ar lygu 93 proc ir (arba) deguonies poreikis yra tik 1 – 0, 5 l/min.
- Nuolatinė deguonies terapija gali būti nutraukta iš karto arba palaiapsniui, pereinant tik į nakties metu ar epizodiškai teikiamą deguonies terapiją.
- Nutraukus deguonies terapiją, apartūrą rekomenduojama palikti dar bent trims mėnesiams.
- Jei dėl lėtinės naujagimių plaučių ligos deguonies poreikis išlieka ilgiau nei metus, būtinas išsamus pulmonologinis ištyrimas.
- Būtinas pastovus tėvų mokymas ir žinių patikrinimas.

Kvėpavimo sistemos vertinimas, kai vaikas gauna IDT:

- Kvėpavimo dažnis (KD)
- Pagalbinių raumenų darbas
- Švokštimas/bronchų obstrukcija
- Stridoras
- Nosies sparnelių judėjimas/dejavimas kvėpuojant
- Odos spalvos pasikeitimas – cianozė
- Kapiliarų prisipildymo laikas
- Sąmonė
- Pulsoksimetrija

PASTABA: Jei didėja deguonies poreikis ar blogėja paciento būklė, būtina nedelsiant kreiptis į gydytoją.

Nepageidaujami deguonies terapijos efektai:

- Galimas hiperkapnijos padidėjimas ir respiracinės acidozės vystymasis, jei deguonies terapija skiriama vaikui, kuriam yra ir lėtinė hiperkapnija ar hipoventiliacinis nepakankamumas (pvz. : neuromuskulinės 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)

Saugumo reikalavimai:

- Deguonis yra degus, todėl visada yra gaisro pavojus, jei aparatas yra arti atviros liepsnos ar lengvai užsidegamų įrenginių.
- Nerūkyti patalpoje, kurioje laikomas deguonis.
- Aparatai turi būti laikomi bent 1,5 metro atstumu nuo elektros įrenginių.
- Vengti prietaisų užteršimo purvu ar kitom medžiagom.

9.2. Dirbtinė plaučių ventiliacija (DPV) namuose

- Jei vyrauja II tipo LKN, numatomos indikacijos pagalbinėms priemonėms adekvačiai plaučių ventiliacijai namuose užtikrint.
- Tai gali būti CPAP (*Continuous positive airway pressure – pastovus teigiamas slėgis kvėpavimo takuose*), neinvazinė plaučių ventiliacija (NIV) ir invazinė plaučių ventiliacija (INV), taikoma per tracheostomą.
- Pagalbinė ventiliacija vaikams gali būti taikoma visą parą, tik naktį arba tik tam tikrą paros laiko dalį.
- Pirmenybę vienam ar kitam pagalbinės ventiliacijos metodui, atsižvelgiant į pagrindinę patologiją, sąlygojusią LKN, ligos eigą, gebėjimą savarankiškai kvėpuoti, aspiracijos riziką, viršutinių kvėpavimo takų praeinamumą, sekreto evakuaciją iš kvėpavimo takų, nustato universitetinių ligoninių (tretinės gydymo paslaugas teikiančių) gydytojas vaikų pulmonologas ir/ar vaikų intensyvios terapijos (VIT) gydytojas. Šie gydytojai atsakingi už aparatų parinkimą, pritaikymą, ventiliacijos parametrų nustatymą ir korekciją. Kartu su multidisciplininės komandos nariais vykdo pacientų ir jų šeimos narių konsultavimą bei mokymą.
- Pritaikius ventiliacijos aparatą, kuris bus naudojamas namuose, raštu dokumentuojami ventiliacijos režimai ir parametrai, nurodoma tracheostomos, jei tokia yra, dydis, keitimo data ir kita svarbi informacija.
- Prieš išvykstant iš ligoninės būtina įvertinti sąlygas namuose, pasitelkiant ligoninės ir vietoje dirbančius socialinius darbuotojus ir/ar medicinos personalą, taip pat būtina informuoti šeimos gydytoją apie pacientą, kuris grįžta namo su pritaikytu ventiliacijos aparatu ir kitais specifiniais poreikiais.
- Pritaikius pagalbinę ventiliaciją, tikslinga atlikti pulsoksimetriją, oksikapnografiją ar poligrafiją miego metu, o esant galimybei – polisomnografiją po 1 mėnesio, vėliau – kas 6-12 mėnesiai ar pagal reikalą. Pritaikius ventiliaciją, reikėtų stebėti, ar nėra nuosrūvio, pakartotinai vertinti pacientų miego kokybę, tracheostomos ir kvėpavimo takų priežiūrą.
- Pagalbinių priemonių, palaikančių kvėpavimo mechaniką, tikslas:

- gydyti obstrukcinę miego apnėją,
- gydyti naktinę ir/ar dieninę hipoventiliaciją,
- sumažinti stacionarizavimo dėl kvėpavimo takų infekcijų dažnį ir hospitalinių infekcijų riziką,
- pagerinti vaiko ir šeimos gyvenimo kokybę, praleidžiant kuo daugiau laiko namuose,
- pagerinti vaiko augimą ir socialinę integraciją,
- prailginti gyvenimo trukmę.
- DPV ypatumai vaikams:
 - Ne visi ventiliatoriai yra tinkami mažiems vaikams.
 - Dažniausiai naudojami slėgiu kontroliuojami ventiliatoriai. Tai padeda išvengti nuosrūvio ir geriau adaptuotis ventiliacijai.
 - Vaikų kvėpuojamasis tūris yra labai mažas, todėl ventiliatoriai turi būti su jautriu trigeriu ir maža tidal volume galimybe.
 - Vaikai kvėpuoja nereguliariai ir ne vienodu intensyvumu.
 - Ventiliacijos poreikis dažnai kinta, priklausomai nuo būdravimo periodo, miego fazės, kvėpavimo takų infekcijos, karščiavimo.
 - Sunku pritaikyti tinkamą ir patogią kaukę.
 - Daugelis kaukių dėl santykinai didelio negyvo tarpo vaikams netinka.
 - Vaikui augant, keičiasi kaukės dydis, kartais reikalingos kelių tipų kaukė.
 - Vaikai dažniausiai negali patys nusiimti kaukės netikėtų ekstremalių įvykių metu
- Reikalingi prietaisai ir priemonės:
 - Naudojami medicinos prietaisai turi būti pripažinti Lietuvos Respublikos teisės aktų nustatyta tvarka ir atitikti Lietuvos Respublikos teisės aktų, reglamentuojančių medicinos prietaisų instaliavimo, naudojimo ir priežiūros tvarką, reikalavimus. Medicininiai prietaisai ir priemonės, adaptuojamos individualiai kiekvienam pacientui.
 - Ventiliatoriai:
 - Kvėpavimo takų praeinamumą palaikančios priemonės (*CPAP, BiLevel (BiPAP)*)
 - Gyvybės palaikymą užtikrinančios priemonės (*visų kitų tipų DPV aparatai*)
 - Pagalbinės priemonės:
 - Kontūrai
 - Kaukės
 - Drėkintuvai
 - Dulkių filtrai
 - Gleivių atsiurbėjai su priedais (pagal indikaciją)
 - Kosulio asistentas (pagal indikacijas)
 - Pulsoksimetras ar gyvybinių funkcijų matuokliai (pagal indikaciją)
 - Tracheostoma (pagal indikacijas)
 - Ambu tipo ventiliacinis maišas ir tinkamo pagal amžių dydžio ventiliacinė kaukė (pagal indikacijas)
- Sąlygos ilgalaikiai dirbtinei plaučių ventiliacijai namuose:
 - Diagnozuotas LKN ir INV atveju reikalinga DPV > 6 valandų per parą, > 21 dienos stacionare.
 - Stabili kitų sistemų būklė.
 - Nusistovėję DPV parametrai, $FiO_2 < 0,4$, priimtini arterinio kraujo dujų tyrimo rodikliai, stabilūs metaboliniai ir šarmų- rūgščių rodikliai.
 - Nėra ūmios infekcijos, karščiavimo.

- Teigiama svorio didėjimo/palaikymo ir augimo dinamika.
- Tinkama socialinė aplinka.
- Paciento artimieji sutinka ir yra parengti pagal atitinkamą mokymo program.
- Paciento priežiūrai turėtų būti apmokyti bent du suaugusieji asmenys šeimoje.
- Pacientas aprūpinamas visomis DPV namuose reikalingomis priemonėmis.
- Pacientą prižiūrintys asmenys turi gebėti:
 - Naudotis visais adaptuotais ligoniui prietaisais ir priemonėmis.
 - Atlikti tracheostomos bei tracheostominio vamzdelio priežiūrą (išsiurbti sekretą, pakeisti tracheostominio vamzdelio prilaikymo juostą, prižiūrėti ir vertinti stomą, manžetę, kaniulę ir tt.
 - Stebėti ir vertinti pagrindinius gyvybinių funkcijų rodiklius gyvybinių funkcijų sekimo aparate.
 - Atlikti pradinį gaivinimą.
 - Laikytis higienos normų ir hospitalinės infekcijos profilaktikos
- Absoliučios ir sąlyginės kontraindikacijos pagalbinei ventiliacijai namuose:
 1. Nestabili ligonio būklė:
 - a) $F_{iO_2} > 0,4$ (santykinė kontraindikacija)
 - b) $PEEP > 10$ cm H₂O
 - c) reikalingas nuolatinis invazinis monitoringas
 - d) tracheostoma neseniai suformuota
 - e) kintantys ventiliacijos parametrai
 - f) kintantis kvėpavimo takų pasipriešinimas
 2. Pacientas nenori namų ventiliacijos
 3. Nesaugi aplinka:
 - a) pavojus sveikatai ar saugumui (antisanitarinės sąlygos, gaisro pavojus ir pan.)
 - b) nepakankamos komunalinės paslaugos (elektra, šildymas ir pan.).
 4. Nepakankami resursai namuose:
 - a) finansai
 - b) personalas/žmonės galintys rūpintis ligoniu
 - c) medicininės priežiūros prieinamumas
 - d) neužtikrinama tinkama slauga namuose
- Dirbtinės plaučių ventiliacijos namuose komplikacijos:
 - Natūralus ligos progresavimas ar gretutinės ligos paūmėjimas.
 - Ventiliacijos sukeltos: hipokapnija, respiracinė alkalozė, hiperkapnija, respiracinė acidozė, hipoksemija, barotrauma, sąmonės sutrikimas, hemodinamikos nestabilumas, aspiracija skrandžio turiniu.
 - Ventiliacijos priemonių sukeltos (dėl jų gedimo) ar nelaimingas atsijungimas nuo ventiliatoriaus ar tracheostominio vamzdelio iškritimas, elektros tiekimo nutrūkimas; netinkamas tiekiamų dujų šildymas ir drėkinimas, netyčinis atsitiktinis parametru pakeitimas
 - Kvėpavimo takų ar plaučių infekcija (tracheobronchitas, pneumonija).
 - Sukeltos ventiliacinės kaukės: veido ir/ar nosies paraudimas, erozijos, opos; akių sausumas, konjunktyvitas; nosies užgulimas; sinusitas, kraujavimas iš nosies; burnos sausumas; klaustrofobija; alergija.
 - Trachėjos ir kvėpavimo takų komplikacijos: trachėjos nekrozė, granuliacijos, stenozė, perforacija, kraujavimas, trachėjos ir stemplės jungtis, trachėjos stomos ar trachėjos infekcija, balso pokyčiai, kvėpavimo takų užsikimšimas sekretu, bronchospazmas.
 - Psichosocialinės priežastys: depresija, nerimas, resursų praradimas (priežiūros ar finansų).

9.2.1. Neinvazinė ventiliacija

Neinvazinė DPV skiriama kaip savarankiškas metodas arba kaip tarpinis sprendimas po ekstubacijos daugelio lėtinių susirgimų atvejais. Dažniausiai tai – neuromuskulinės ligos, kai reikalinga tik naktinė NIV. Metodas gali būti taikomas ir ilgesniems periodams, tačiau jei ventiliacijos poreikis daugiau nei 16 valandų per parą, taikyti NIV gali būti sudėtinga dėl daugelio išskylančių problemų (maitinimas, kvėpavimo takų priežiūra, veido deformacijos ir kt.) (P-pav.4)

Gali būti taikoma CPAP (*Continuous positive airway pressure*) terapija bei neinvazinė ventiliacija BiPAP (*Biphasic positive airway pressure*) ir SIMV (*Synchronized Intermittent-Mandatory Ventilation*) režimu, priklausomai nuo metodo, per nosies kaniules, nosies ar veido kaukes.

Indikacijos 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,

ir/ar

2. Miego tyrimų metu nustatoma:

- $p_{et}CO_2$ ar $p_{tc}CO_2 > 50$ mm Hg trunka ≥ 2 proc. miego laiko

- $p_{et}CO_2$ ar $p_{tc}CO_2$ miego metu padidėja 10 mm Hg lyginant su dienos metu ir trunka ≥ 2 proc. miego laiko

- $SpO_2 \leq 88\%$ trunka $\geq 2\%$ miego laiko arba 5 min. nepertraukiamai

- Apnėjų hipopnėjų indeksas (AHI) > 5 atv./val.

3. Dienos metu didžiąją laiko dalį arterinio, veninio ar kapiliarinio kraujo $pCO_2 > 45$ mm Hg ar $p_{et}CO_2$, $p_{tc}CO_2 > 45$ mm Hg, $SpO_2 < 95$ proc.

4. FVC < 50 proc. numatyto dydžio ir/arba PI max < 60 cm H₂O.

Indikacijos 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.

Indikacijos trumpalaikiai NIV (I rekomendacijų klasė):

1. Po ūminio kvėpavimo nepakankamumo ir trumpalaikės intubacijos, kai ruošiamasi pacientą ekstubuoti. Kosulio asistavimas pagal reikalą.

2. Per ir/ar po įvairių procedūrų, kai reikalinga anestezija, sedacija.

3. Kai ūmių respiracinių infekcijų metu (pneumonija, atelektazė) yra hipoksemija ir/ar hiperkapnija. Tuo metu taikyti ir kosulio asistavimą.

Svarbiausios NIV kontraindikacijos:

1. nėra savarankiško kvėpavimo;

2. yra veido pažeidimai, viršutinių kvėpavimo takų obstrukcija;

3. pneumotoroksas.

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

Gydymui gali būti naudojamos nosies, nosies – burnos kaukės, nosies kaniulės. Visos šios priemonės turi angas oro nuotėkams. Kaukė turi būti tinkamai parinkta kiekvienam pacientui individualiai, nes tai

gali lemti gydymo toleravimą. Dažniausiai naudojamos nosies kaukės, nes pučiant teigiamą slėgį atstatomas kvėpavimas pro nosį. Jei pacientas kvėpuoja pro burną, galima rinktis nosies – burnos kaukes. 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 (angl. *bilevel positive airway pressure*, BiPAP, BiLevel)) aparatas.

Gydymas CPAP aparatais arba neinvazinė ventilacija BiPAP režimu, kai nepadeda kitos priemonės, yra efektyviausias OMA gydymo būdas. Tai pirmo pasirinkimo metodas, esant hipoventiliacijos sindromui. Nutukusiems pacientams, kai yra sunki OMA, CPAP terapija padeda ne tik atkurti fiziologinį miegą, mažina padidintą arterinį kraujo spaudimą, bet ir stimuliuoja metabolizmą, pacientams pradeda kristi svoris. Taip pat šis metodas efektyvus, kai yra liekamoji OMA po taikyto operacinio gydymo.

Gydymą CPAP aparatais toleranciją galima pagerinti pacientus mokant, parinkus tinkamesnę kaukę. Esant nosies ar burnos gleivinių džiūvimui – naudoti drėkintuvą ar šildomą kontūrą. Galima naudoti įvairių gamintojų skirtingai vadinamas iškvėpimo arba įkvėpimo palengvinimo funkcijas.

Pacientams, kuriems išlieka subjektyvūs OMA simptomai, negali prisitaikyti prie gydymo CPAP aparatu arba peržiūrėjus CPAP aparato atminties laikmenos duomenis yra stebimas nepakankamas gydymo efektyvumas, reikia atlikti CPAP aparato titravimą PSG kontrolėje.

Pacientams, kurie netoleruoja gydymo CPAP aparatais, turi būti parinktas kitas gydymo metodas.

Jei pacientui taikoma ventilacija SIMV režimu, pacientui paliekama galimybė kvėpuoti savo dažniu ir pačiam, prieš tai nustatčius minimalų KD, kurį ventilatorius užtikrins visada. Toks režimas tausoja kvėpavimo ramenis, sumažina hiperventiliacijos ir baro traumos riziką, padeda atprasti nuo ventilacijos, jei metodas buvo takomas tik tam tikrą laiką tarpą.

9.2.2. Tracheostomija ir invazinė ventilacija (INV)

Nors NIV turėtų būti teikiama pirmenybė, tačiau kai ji negalima, tenka spręsti tracheostomos suformavimo ir INV klausimus.

Indikacijos tracheostomai ir INV (I rekomendacijų klasė):

1. Sunki bulbarinė disfunkcija, kai nepavyksta hipersekrecijos ir aspiracijos seilėmis suvaldyti su kosulio asistentu.
2. Nepavykusi ekstubacija 3 kartus, nepaisant NIV ir kosulio asistento naudojimo po ekstubacijos.
3. Išliekanti hipoksemija ar hiperkapnija, taikant NIV.
4. Sunki veido vidurinės dalies hipoplazija, neįmanoma pritaikyti NIV kaukės.
5. Pacientas teikia pirmenybę tracheostomai.

Kiekvienu atveju sprendžiama individualiai, įvertinus paciento klinikinę eigą, jo nuomonę, gydytojų specialistų įgūdžius bei vietinius medicinos praktikos ypatumus, galimybes slaugyti pacientą ir teikti medicininę pagalbą namuose (pvz., slaugytojo pagalba dienos ir nakties metu).

Svarbu tinkamai parinkti tracheostomos dydį, kad ją įvedus, tracheostomos galas būtų trachėjos spindžio centre ir nesiremtų į trachėjos sienelę. Po tracheostomos suformavimo tracheostominis vamzdelis turėtų būti pakeistas po 1 mėn., vėliau – kas 3 mėn., reikalui esant – dažniau.

Tracheostomijos privalumas:

- lieka atviras veidas, dėl to tampa lengvesnis maitinimas ir bendravimas;

- yra atviras kelias sekreto atsiurbimui iš kvėpavimo takų.

Tracheostomijos komplikacijos:

- suformavus tracheostomą mažiems vaikams, kuriems yra ryškus raumenų silpnumas, jie gali nustoti savarankiškai kvėpuoti, nes prarandama gerklų funkcija ir netenkama galimybės palaikyti efektyvų funkcinį liekamąjį tūrį;
- labai silpni vaikai su tracheostomomis kalbėti pradeda rečiau nei taikant NIV;
- pagausėjusi sekrecija iš kvėpavimo takų ir respiracinės infekcijos;
- disfagija;
- granuliomų formavimasis ir tracheoarterinės fistulės su gyvybei grėsmingu kraujavimu.

Tracheostomos priežiūros rinkinys:

- Tracheostomos vamzdelis (tokio pat tipo ir diametro, kaip ir esantis, su pravedėju, keičiamas kas 1-3 mėnesius)
- Tracheostomos vamzdelis (vienu numeriu mažesnis)
- Tinkamo dydžio siurbimo kateteriai
- Siurblys siurbti sekretui
- Sterilus 0,9 % NaCl tirpalas
- Sterilūs švirkštai
- Žirklys bukais galais
- Sterilūs tvarsčiai
- Tracheostomos vamzdelio prilaikymo juosta
- Manžetės slėgio matuoklis
- Ambu tipo ventiliacinis maišas ir tinkamo dydžio ventiliacinė kaukė (keičiami pagal poreikį)

Vaikų INV ypatumai:

- Kuo mažesnis tracheostomos diametras, tuo didesnė rizika vamzdelio užsikimšimui sekretu.
- Net ir nežymus tracheostomos užsiteršimas gali labai padidinti kvėpavimo takų rezistentiškumą ir greitai sukelti pavojingas komplikacijas.
- Jei yra tachipnėja, vaikas greitai netenka daugiau skysčių, todėl būtina koreguoti įkvėpamo oro drėkinimą (conditioning).
- Būtinai nuosrūvis vaiko kalbos vystymuisi, todėl labiau rekomenduojama tracheostoma be manžetės nei su ja.
- Tracheostoma su manžete reikėtų naudoti tada, kad yra didžiulė sekrecija ir aspiracijos rizika.

10. Kvėpavimo takų priežiūra

Pacientai, kuriems yra lėtinis KN, dažnai sunkiau kosti, todėl jų kvėpavimo takai gal užsikimšti sekretu, yra aspiracijos ir pasikartojančių bakterinių infekcijų rizika. Dažnai pirmiausiai sumažėja gyvybinė plaučių talpa, todėl pradžioje rekomenduojama pritaikyti specialias priemones, padedančias padidinti plaučių tūrį. Šį efektą taip pat galima pasiekti naudojant kosulio asistentą ir taikant teigiamą – neigiamą slėgio kitimą kvėpavimo takuose. Priemonių pasirinkimas priklauso nuo pagrindinės ligos ir paciento individualių poreikių bei tolerancijos.

Priverstinio kosulio metodai yra svarbiausi efektyviam sekreto iš kvėpavimo takų pašalinimui. Taikant juos, siekiama padidinti įkvėpimo tūrį ir iškvėpimo pastangas.

Forsuoto iškvėpimo ir priverstinio kosulio metodika:

Atsisėsti tiesiai šiek tiek pakeltu smakru, atvira gerkle ir burna. Ramiai įkvėpti apie 75% plaučių talpos oro. Sulaikyti kelioms sekundėms kvėpavimą, o po to iškvėpti stipriai ir staigiai, tęsiant iškvėpimo fazę kiek galima ilgiau, kol atsiras noras kosėti. Stiprus smūgis iškvėpime padės sekretui geriau atsipalaiduoti nuo bronchų sienelių, o ilgas iškvėpimas šalins sekretą lauk. Šį metodą yra lengva išmokyti, jis yra efektyvesnis nei įprastinis kosulys, pacientas viską atlieka pats, nereikia jokių kitų techninių priemonių.

Įkvėpimo pastangas galima padidinti naudojant papildomas rankines priemones, padidinančios oro talpą plaučiuose (*angl. – lung recruitment bag*). Nors tokia priemonė panaši į Ambu maišą, tačiau tai – ne tas pats. Oras frakcijomis, vis sulaikant kvėpavimą, pučiamas iš baliono į plaučius, o vėliau forsuočiai su kosuliu iškvėpiama. Toks procesas vadinamas rankiniu kosulio asistavimu.

Iškvėpimo pastangas galima padidinti spaudžiant paciento krūtinės ląstą ar pilvą.

Kosulio asistentas:

Kosulio asistentas – mechaninė priemonė, kuri stimuliuoja natūralų kosulį tiekdamas teigiamą slėgį įkvėpime ir staigiai persijungdama į neigiamą slėgį iškvėpime. Staigus slėgių pasikeitimas sukuria ekspiracinę srovę iki 6-11 l/s (360-660 l/min), stimuliuodamas natūralų kosulį. Nėra tiksliai žinoma, kokie slėgiai taikant kosulio asistentą yra efektyviausi. Kai kurie autoriai nurodo plačiais slėgių ribas (+40 iki -60cm H₂O), kitų nuomone, geras rezultatas gaunamas naudojant ne tokius aukštus slėgius (+30 iki -30cm H₂O). Kosulio asistento sesiją reiktų pabaigti įpūtumu, kad pacientui liktų pakankamas funkcinis liekamasis tūris.

Kosulio asistentas yra vienintelė įrodymais pagrįsta mechaninė priemonė, kuri yra efektyvi ir būtina pacientams, kai jų FVC tampa mažesnis nei 50 proc., MKS < 270 l/min, PEmax < 60cmH₂O (*A įrodymų lygis; I rekomendacijų klasė*).

Ši priemonė naudojama kvėpavimo takų infekcijų metu 3-4 kartus per dieną, kasdieniam kvėpavimo takų išvalymui 1-2 kartus per dieną. Kosulio asistentą, jei reikia, galima taikyti intrapulmoninės perkusinės ventiliacijos režimu. Vaikai, kuriems taikoma pastovi NIV, kosulio asistavimo metu turėtų daryti pertraukas ir naudoti NIV, siekiant išvengti kvėpavimo raumenų nuovargio.

Ligos, kuriomis sergant, būna didžiausias kosulio asistento poreikis:

- Neuromuskulinės ligos, kai neefektyvus kosulys
- Pacientai, kuriems yra kvėpavimo raumenų paralyžius dėl aukšto stuburo smegenų pažeidimo.
- Pacientai, kurių kosulys neefektyvus dėl lėtinės plaučių ligos sukkelto kvėpavimo raumenų silpnumo

11. Vaikų, kuriems taikoma pagalbinė ventiliacija namuose, ilgalaikė stebėseną

- Ne dirbtinės plaučių ventiliacijos klausimais nuolatinę priežiūrą vykdo šeimos gydytojas ir bendrosios praktikos slaugytojas.
- Techninę prietaisų priežiūrą 24 val/parą vykdo medicininės aparatūros tiekėjo serviso įmonė.

- Bendrosios praktikos slaugytojo ir gydytojo specialisto konsultacijos paslaugos namuose bei dienos stacionaro paslaugos yra reglamentuotos LR SAM 2018 m. vasario 8 d. įsakymu Nr. V-149: “DĖL GYDYTOJO SPECIALISTO IR SLAUGYTOJO KONSULTACIJŲ PACIENTAMS, KURIEMS NAMUOSE ATLIEKAMA DIRBTINĖ PLAUČIŲ VENTILIACIJA, TEIKIMO REIKALAVIMŲ IR ŠIŲ PASLAUGŲ IŠLAIDŲ APMOKĖJIMO TVARKOS APRAŠO IR DIENOS STACIONARO PASLAUGŲ PACIENTAMS, KURIEMS NAMUOSE ATLIEKAMA DIRBTINĖ PLAUČIŲ VENTILIACIJA, TEIKIMO REIKALAVIMŲ IR ŠIŲ PASLAUGŲ IŠLAIDŲ APMOKĖJIMO TVARKOS APRAŠO”.
- Pacientas turėtų būti nukreipiamas į stacionarą (specializuotus universitetinių ligoninių padalinius), kur teikiamos namuose taikomos DPV priežiūros paslaugos, jei:
 - yra ventiliacijos komplikacijų, kurių gydymas reikalingas ligoninėje;
 - reikalingas esamo gydymo keitimas ar naujų gydymo priemonių papildymas (ventiliatoriaus, kaukės, tracheostominio vamzdelio tipo, deguonies skyrimo poreikio, tracheostomijos atlikimo, mechaninio kosulio asistento skyrimo);
 - planiniam ligonio DPV veiksmingumo ir ligos būklės įvertinimui kas 3-6 mėnesius pagal individualiai sudarytą priežiūros planą (įskaitant specialistų konsultacijas (vaikų intensyvios terapijos gydytojo, bendrosios praktikos slaugytojo, vaikų pulmonologo, vaikų neurologo, vaikų kardiologo, vaikų gastroenterologo, vaikų dietologo, kineziterapeuto, psichologo ir socialinio darbuotojo, vaikų chirurgo, vaikų traumatologas, kitų specialistų pagal poreikį)
 - ūmiai pablogėjus būklei, ligonis transportuojamas į artimiausią gydymo įstaigą bendrąja tvarka.

12. Socialinio darbuotojo vaidmuo LKN gydyme

Sveikatos priežiūros įstaigos socialiniai darbuotojai – specialistai, kurių darbo paskirtis yra sustiprinti į sveikatos priežiūros įstaigą atvykusio arba joje gydomo asmens prisitaikymo prie aplinkos gebėjimus, atnaujinti ryšius su bendruomene, padėti jam integruotis į visuomenę ir skatinti visavertį asmens socialinį funkcionavimą.

Šeimoje susirgus vaikui lėtine liga, atsiradus įvairių sveikatos sutrikimų, kartu atsiranda ne tik fiziologinių, bet psichologinių ir socialinių problemų.

Pagrindinis socialinio darbo medicinoje uždavinys – padėti gydančiam gydytojui ir sergančio vaiko šeimai organizuoti pagalbą, susijusią su pokyčiais atsiradusiais dėl vaiko ligos, taip pat spręsti klausimus, susijusius su saugia vaiko aplinka, sveika psichine, emociine sveikata.

Multidisciplininėje komandoje socialinio darbuotojo vaidmuo yra tarpininkauti tarp sveikatos priežiūros specialistų ir paciento, padedant pagal poreikį gauti reikiamą informaciją, įvairius pagalbos būdus, komunikuoti, turėti gerą kontaktą. Taip pat labai svarbu, kad socialinė pagalba būtų teikiama nenutrūkstamai, t.y. ne tik ligoninėje bet ir grįžus į namus, pagal gyvenamą vietą.

Pagrindiniai socialinės intervencijos žingsniai dirbant su šeima:

- Informacija apie vaikų neįgalumo lygį, trukmę;
- Pagalba parengti ir pateikti neįgalumo dokumentus;
- Informacija apie valstybės teikiamas lengvatas, pašalpas auginant neįgalų vaiką;

- Bendradarbiavimas su įvairiomis institucijomis siekiant gauti šeimai reikiamą pagalbą;
- Pagalba apsirūpinti reikalingomis neįgaliojo kompensacinėmis technikos priemonėmis
- Transporto organizavimas;
- Pagalbos į namus organizavimas;
- Globai reikalingų dokumentų sutvarkymas;
- Psichosocialinė pagalba.

Socialiniai darbuotojai, teikdami socialinę pagalbą sveikatos priežiūros įstaigose, padeda sergantiesiems ir jų šeimoms rasti ir panaudoti galimybes sunkumams, atsiradusiems dėl vaiko neįgalumo, įveikti.

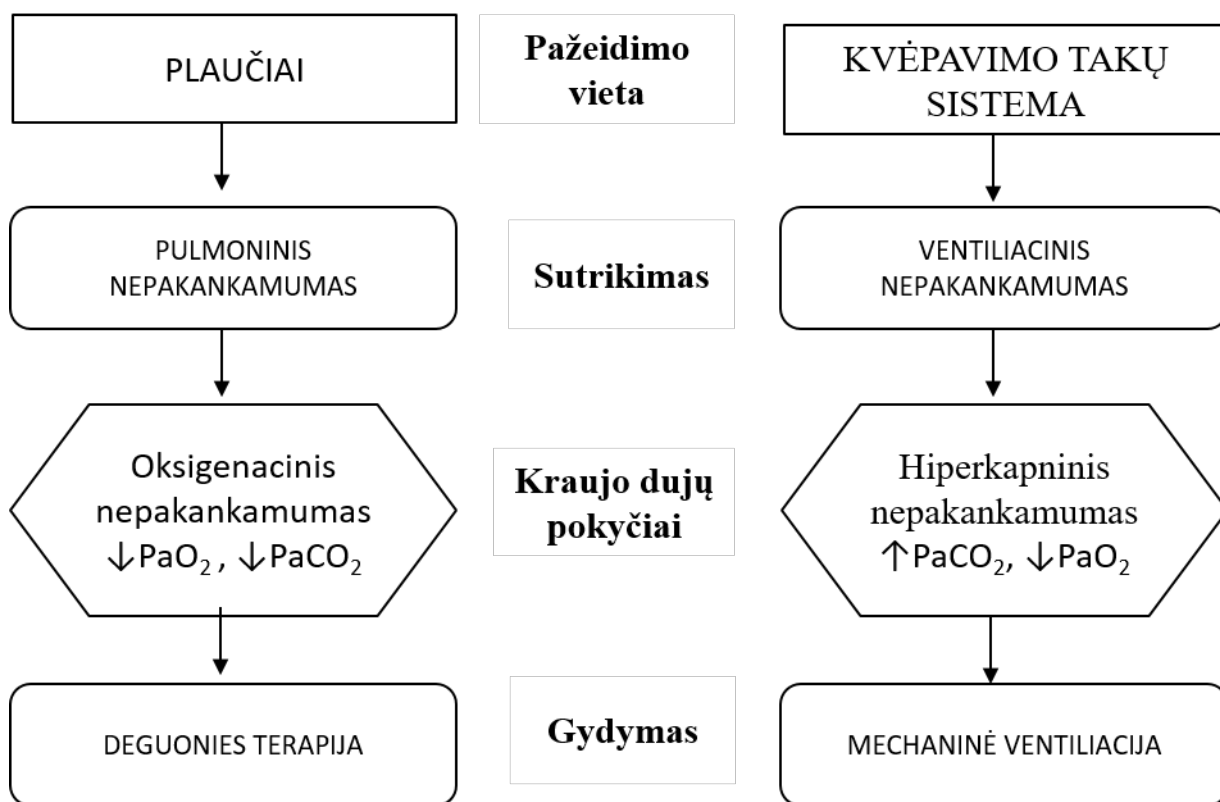
13. Profilaktika

Vaikai, kuriems diagnozuotas LKN, turi būti paskiepyti pneumokokine vakcina, kasmet – gripo vakcina. Svarbu anksti pastebėti gresiančias komplikacijas, jas perspėti ir gydyti.

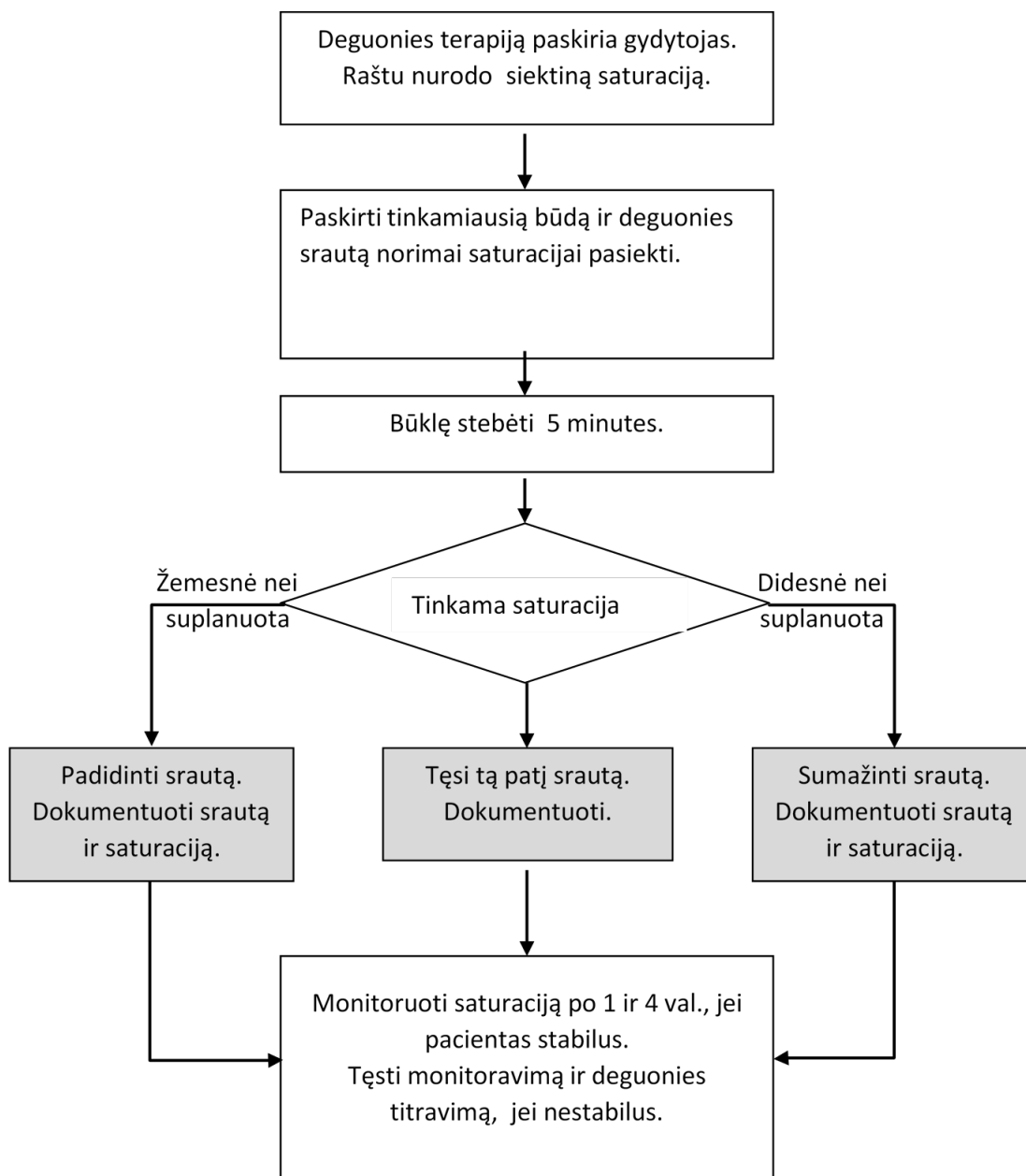
14. Prognozė

Vaikai, kuriems yra LKN, pastaraisiais metais gyvena ilgiau ir kokybiškiau. Prognozė labiausiai priklauso nuo pagrindinės ligos ir jos gydymo, taip pat nuo sveikatos paslaugų teikimo galimybių ir kokybės kiekvienoje šalyje.

15. Priedai



P-pav.1 Kvėpavimo nepakankamumo tipai



P- pav. 2 Pagrindiniai ilgalaikės deguonies terapijos gydymo principai

P – 1 lentelė Deguonies skyrimo būdai ir pagrindinės jų charakteristikos

| Deguonies skyrimo būdas | Koncentracija | Komentariai |
|---|---|--|
| Nosies kaniulės | Srautas: 0,5 – 4 l/min Standartinis srautas: naujagimiai – 0,5 – 1 l/min kūdikiams – 1-2 l/min vyresni vaikai – 1-4 l/min | Patogiausias ir dažniausiai rekomenduojamas būdas namuose ir ligoninėje. Kaniulių dydis parenkamas, atsižvelgiant į amžių. Garantuojamas apie 30 proc. deguonies tiekimas. Drėkinimo nereikia. |
| Deguonies kaukė | Srautas: 4 – 15 l/min | Kitas dažniausiai naudojamas būdas namuose ir ligoninėje, jei nosies kaniulės dėl tam tikrų priežasčių netaikomos. Kaukės dydis parenkamas atsižvelgiant į amžių. Reikalingas drėkinimas Mažesnis nei 4 l/min srautas pavojingas dėl CO ₂ susikaupimo ir neišsiventiliavimo. Priklausomai nuo srauto deguonies tiekimas yra 26-65 proc. |
| Kaukė tracheostomai <i>arba</i> | Srautas: 4-15 l/min | Naudojamas, kai yra tracheostoma Reikalingas drėkinimas |
| “Švediška nosis“ | Srautas: 0,125-4 l/min | |
| Kaukė su rezervuaru | Srautas: 10 – 15 l/min | Dažniausiai naudojama ligoninėje |
| Kaukė su Venturi tipo vožtuvu (V24, V28, V35, V40, V60) | | |
| Sudrėkintas deguonis H28 H40 H60 | | |
| HFN High Flow Humidified Nasal Cannulae | Maksimali leistina srovė: < 10kg: 2/kg/min; >10 kg: 2/kg/min (10 kg) + 0,5 l/kg/min likusiems kg. Standartiniai maišytuvai dažniausiai pritaikyti apie 30 l/min maksimaliai srovi. | Taikoma ligoninėje: adaptacija po intubacijos, atpratimas nuo CPAP, DPV, kitos būklės. Privalumas: patogus, geresnė oksigenacija nei su kitomis kaukėmis. Trūkumas: nėra galimybės pamatuoti ir reguliuoti padidėjusio teigiamo galinio iškvėpimo slėgio. Komplikacijos: skrandžio išsipūtimas, kaniulių užsikimšimas sekretu, plaučių pertempimas, pneumotoraksas. |

Nutraukti IDT. Jei nesiseka, skirti deguonį 0,5 l/min srautu arba mažinti srautą dar palaipsniškiau.



Nosies kaniulės 1 l/min



Nosies kaniulės 2 l/min



Nosies kaniulės 3 - 4 l/min



Paprastoji veido kaukė 4 - 6 l/min (sudrėkintas deguonis)



Paprastoji veido kaukė 7 - 10 l/min (sudrėkintas deguonis)

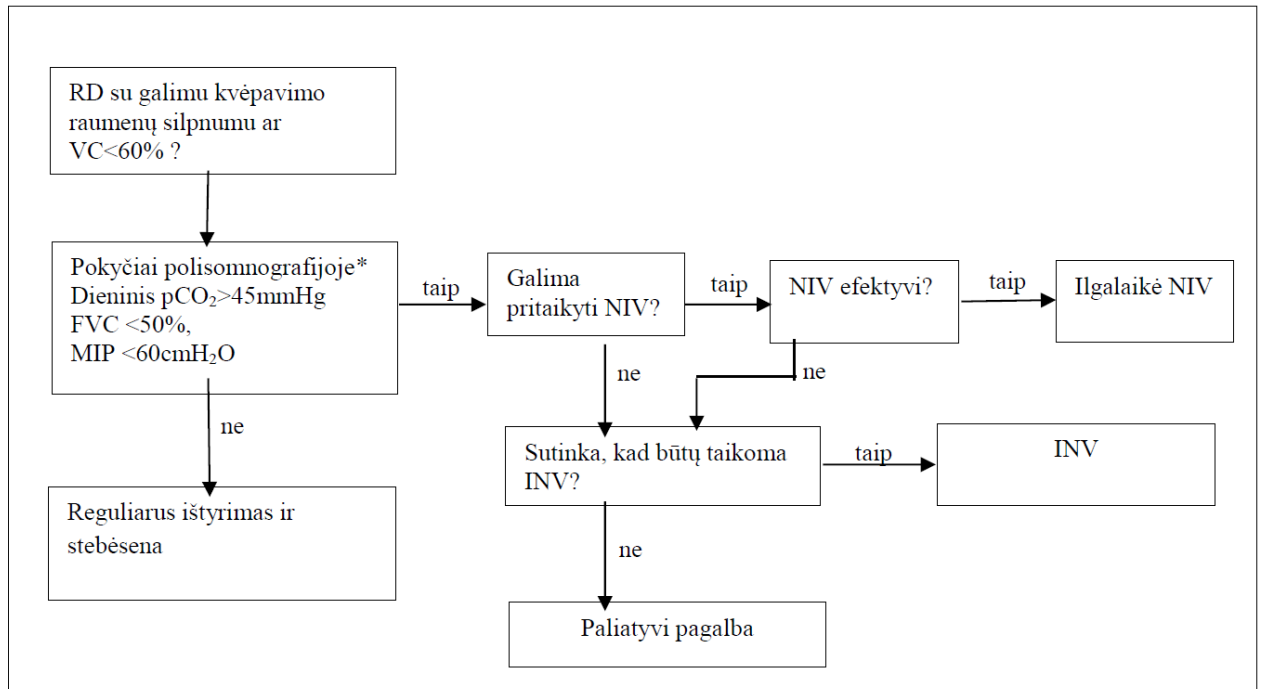


Kaukė su rezervuaru apie 15 l/min

PASTABOS:

- Numatyti reikalingą palaikomąją saturaciją.
- Parinkti tikamiausią IDT būdą ir srautą.
- Titruoti deguonies tiekimą aukštyn/žemyn, kol bus pasiekta reikalinga saturacija.
- Paskyrus atitinkamą srautą, laukti bent 5 minutes, tada matuoti saturaciją ir po to priimti sprendimą dėl kitų žingsnių.
- Tiekiant deguonies terapiją, būtina stebėti respiracinius simptomus, pagal poreikį registruoti pulsoksimetrijos duomenis ir spręsti dėl deguonies terapijos korekcijos.
- Jei deguonies poreikis didėja, reikia nedelsiant kreiptis į gydytoją ir aiškintis to priežastis.
- Jei IDT reikalingas tik minimalus deguonies srautas, spręsti, ar yra galimybė terapiją nutraukti.

P-pav. 3 Ilgalaikės deguonies terapijos dozavimo principai



* pokyčiai polisomnografijoje: petCO₂ ar ptcCO₂ > 50 mmHg ≥ 2% miego laiko, petCO₂ ar ptcCO₂ padidėjimas miego metu 10 mmHg nuo būdravimo lygio ≥ 2% miego laiko, SpO₂ ≤ 88% ≥ 2% miego laiko arba 5 min nepertraukiamai, AHI > 5 atv./val.

FVC – forsutuota gyvybinė plaučių talpa (angl. forced vital capacity), INV – invazinė ventiliacija, NIV – neinvazinė ventiliacija, pCO₂ – parcialinis anglies dvideginis, nustatytas kraujyje, RD – raumenų distrofija

P-pav.4. Raumenų distrofijomis sergančių pacientų pagalbinės ventiliacijos taikymo principai

16. Literatūros sąrašas

1. Angela C King. Long-Term Home Mechanical ventilation in United States, *Respir Care* 2012; 57 (6):921-930.
2. Anita K. Simonds. Home Mechanical Ventilation: An Overview, *Ann Am Thorac Soc* Vol 13, No 11, pp 2035–2044, Nov 2016.
3. Bedi PK, Castro-Codezal ML, Featherstone R, AlBalawi MM, Alkhaledi B, Kozyrskyj AL, Flores-Mir C, MacLean JE¹. Long-term Non-Invasive Ventilation in Infants: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Front Pediatr.* 2018 Feb 12; 6:13. Doi: 10.3389/fped.2018.00013.
4. behalf of the Paediatric Section of the Home Oxygen Guideline Development Group of
5. Castro Codezal ML, Featherstone R, Martinez Carrasco C, Katz SL, Chan EY, Bendiak GN et al. Long-term non-invasive ventilation therapies in children: a scoping review protocol. *BMJ Open.* 2015 Aug 12; 5(8):e008697. Doi: 10.1136/bmjopen-2015-008697.
6. Fabíola V. Addea, Alfonso E. Alvarezb, Beatriz N. Barbisanc, Bianca R. Guimarãesd. Recommendations for long-term home oxygen therapy in children and adolescents *J Pediatr (Rio J).* 2013;89(1):6–17
7. I M Balfour-Lynn, D J Field, P Gringras, B Hicks, E Jardine, R C Jones et al on
8. John Pope, John McBride. Respiratory Failure in Children. *Pediatrics in Review*, Vol 25, No 5 May 2004.
9. Laura M. Sterni, Joseph M. Collaco, Christopher D. Baker et al on behalf of the ATS Pediatric Chronic Home Ventilation Workgroup. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline: Pediatric Chronic Home Invasive Ventilation, *Am J Respir Crit Care Med* Vol 193, Iss 8, pp e16–e35, Apr 15, 2016.
10. LR SAM 2018 m. vasario 8 d. įsakymas Nr. V-149: “Dėl gydytojo specialisto ir slaugytojo konsultacijų pacientams, kuriems namuose atliekama dirbtinė plaučių ventiliacija, teikimo reikalavimų ir šių paslaugų išlaidų apmokėjimo tvarkos aprašo ir dienos stacionaro paslaugų pacientams, kuriems namuose atliekama dirbtinė plaučių ventiliacija, teikimo reikalavimų ir šių paslaugų išlaidų apmokėjimo tvarkos aprašo”.
11. LR SAM 2018 m. balandžio 25 d. įsakymas Nr. V-515: “Dėl ambulatorinio gydymo deguonies ir dirbtinės plaučių ventiliacijos aparatais skyrimo ir šių medicinos priemonių (prietaisų) nuomos išlaidų kompensavimo tvarkos aprašo patvirtinimo”.
12. Morrow B, Zampoli M, van Aswegen H, Argent A. Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013 Dec 30;(12):CD010044. doi: 10.1002/14651858.CD010044.pub2.
13. Richard S. Finkel, et al., Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organs systems; and ethics, *Neuromuscular Disorders* (2017), doi: 10.1016/j.nmd.2017.11.004
14. the BTS Standards of Care Committee. BTS guidelines for home oxygen in children. *Thorax* 2009;64 (Suppl II):ii1–ii26. doi:10.1136/thx.2009.116020 ii1

15. V.A. Sansone, F. Racca, G. Ottonello, A. Vianello, A. Berardinelli 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, 30–31 January 2015. *Neuromuscular Disorders* 25 (2015) 979-989.
16. W. Windisch, S. Walterspacher, K. Siemon, J. Geiseler, H. Sitter. Guidelines for Non-Invasive and Invasive Mechanical Ventilation for Treatment of Chronic Respiratory Failure. *Pneumologie* 2010; 64: 640–652.
17. WHO Library Cataloguing-in-Publication Data Oxygen therapy for children: a manual for health workers. World Health Organization. ISBN 978 92 4 154955 4 (NLM classification: WS 29)
18. Wolfram Windisch, Jens Geiseler, Karsten Simon, Stephan Walterspacher, Michael Dreherf 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; 96:66–97.
19. Wolfram Windisch, Jens Geiseler, Karsten Simon, Stephan Walterspacher, Michael Dreherf 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; 96:171–203.