

**PITKITTYYNEESTÄ HENGITYSVAJEESTA KÄRSIVIEN LAPSIPOTILAIDEN
KEUHKOINFEKTIOT JA NIIDEN EHKÄISY**

Alexi Tuomisto

Tutkielma

Lääketieteen koulutusohjelma

Itä-Suomen yliopisto

Terveystieteiden tiedekunta

Lääketieteen laitos/ lastentaudit

Marraskuu 2017

ITÄ-SUOMEN YLIOPISTO, Terveystieteiden tiedekunta

Lääketieteen laitos

Lääketieteen koulutusohjelma

TUOMISTO, ALEKSI J : Pitkittyneestä hengitysvajeesta kärsivien lapsipotilaiden keuhkoinfektiot ja niiden ehkäisy

Opinnäytetutkielma, 54 sivua

Tutkielman ohjaaja: Miika Arvonen, LT

Marraskuu 2017

Avainsanat: hengitysvaje, atelektaattinen, keuhkokuume, hengitystukihoidot, neuromuskulaarisairaus, lastentaudit

Pitkittyneelle hengitysvajeelle ja sen aiheuttamille keuhkokuumeille altistavia sairauksia lapsilla ovat neuromuskulaarisairaudet, hengitystä vaikeuttavat syndroomat, kasvojen ja hengitysteiden anomaliat, meningomyeloceli, mitokondrionaaliset myopatiat ja erilaiset keskushermostoinfektiot. Pitkittynyt hengitysvaje altistaa diagnoosista huolimatta keuhkokuumeen synnylle ja pitkille sairaalahoitajaksoille.

Etenkin neuromuskulaarisairailta potilailla esiintyy pitkittynyttä hengitysvajetta hengityselinten ja luurankolihasheikkouden vuoksi. Tällöin keuhkoihin kertyy limaa heikentyneen yskänvoiman ja yleisen immobilisaation vuoksi.

Pitkittyneen hengitysvajeen tehokas hoito ja varhainen diagnostiikka ehkäisevät parhaiten keuhkokuumeiden syntyä. Hengitysvajeen diagnostiikan kannalta unipolygrafiat, valtimoverikaasuanalyysit, spirometriat, oskillometriat ja yskänvoimamittaukset ovat tärkeitä perustutkimuksia kliinisen tilan arvioinnin lisäksi. Pitkittyneen hengitysvajeen hoito on usein moniammatillista ja monipuolista. Hengitysfysioterapia, mekaaniset hengitystukilaitteet, ja keuhkoinfektioita ehkäisevät rokotteet ovat keskeisiä hoitomuotoja hengitysvajeen hoidossa monen muun hoidon lisäksi.

Tutkittavina oli 151 lapsipotilasta (0-16-vuotiaita), jotka ovat olleet Kuopion yliopistollisessa sairaalassa hoidossa pitkittyneelle hengitysvajeelle altistavan sairauden vuoksi vuosien 1998-2013 aikana. Otoksen koko on varsin pieni ja aineiston keruun jälkeen aineistossa havaittiin heikkouksia, joiden vuoksi merkitsevien tuloksien saaminen ei onnistunut. Tulokset kuitenkin viitteellisesti tukivat tutkimuksen hypoteeseja. Neuromuskulaarisairailta potilailla todettiin määrällisesti eniten sekä keuhkokuumeita että atelektaattisia keuhkokuumeita. Tutkimus myös osoittaa, että pitkittyneen hengitysvajeen hoitoa ja diagnostiikkaa voidaan kehittää monella eri osa-alueella kaikissa hengitysvajeelle altistavissa diagnoosiryhmissä. Erityisesti tämä koskee neuromuskulaarisairauksia.

UNIVERSITY OF EASTERN FINLAND, Faculty of Health Sciences

School of Medicine

Medicine

TUOMISTO, ALEKSI J: Treatment and prevention of pneumonia in children suffering from chronic respiratory failure

Thesis 54 pages

Tutors: Miika Arvonen, MD, PhD

November 2017

Keywords: respiratory failure, atelectatic, pneumonia, respiratory support, neuromuscular disease, pediatrics

Common causes of chronic respiratory failure in children include neuromuscular disease, congenital craniofacial and intrathoracic anomalies, meningomyelocele, mitochondrial myopathies, CNS infections and various other metabolic and anatomic disorders. Chronic respiratory failure, regardless of the underlying disease, can lead to pneumonia and prolonged inpatient care.

Neuromuscular diseases in children pose a distinct risk of chronic respiratory failure, which is caused by weakened respiratory and skeletal muscles. Ineffective coughing and immobilization can lead to accumulation of mucus in the lungs.

Pneumonia can be prevented by early diagnostics and efficient treatment of chronic respiratory failure. Polysomnography, arterial blood gas analyses, spirometrics, oscillometrics and measurement of cough intensity, in addition to clinical assessment, are useful in the diagnostics of chronic respiratory failure. An integrative approach in the treatment of chronic respiratory failure is often useful. Most prevalent treatment methods for chronic respiratory failure include respiratory physical therapy, respiratory devices and vaccines against respiratory tract infections.

The study population was 151 pediatric patients (0-16 years old). All the patients had received inpatient care during the years 1998-2013 for any disease that considerably predisposes to chronic respiratory failure. The study sample was relatively small and some methodological weaknesses were acknowledged after the collection of the sample. This potentially reduced the statistical significance of the results. However, some evidence was found to support the hypotheses of the study. Both most pneumonias and most atelectatic pneumonias were found in the group of patients suffering from neuromuscular disease. The study also shows, that the diagnostics and treatment of chronic respiratory failure can be substantially improved in all categories of medical conditions that dispose to chronic respiratory failure. This is especially true for neuromuscular diseases.

SISÄLLYSLUETTELO

1 JOHDANTO

2 HENGITYSVAJE LAPSILLA

2.1 Hengitysvajeen oireet lapsilla

2.1.1 Päiväoireet

2.1.2 Yöoireet

2.2 Lasten hengitysvajetta aiheuttavia sairauksia

2.2.1 Neuromuskulaariset sairaudet

2.2.2 Mitokondriaaliset myopatiat

2.2.3 Korkea meningomyocele

2.2.4 Kasvojen ja hengitysteiden anomaliat

2.3 Hengitysvajeen diagnosointi lapsilla

2.3.1 Kliinisen tutkimuksen pääperiaatteet

2.3.2 Diagnostisten apuvälineiden käyttö

2.4 Hengitysvajeen hoito

2.4.1 Hengitysfysioterapia

2.4.2 CPAP, High flow ja kaksoispaineventilaatio

2.4.3 Keittosuolainhalaatiot

2.4.4 Yskityskone

2.4.5 Antibioottiprofylaksian käyttö

3 TUTKIMUKSEN TAVOITTEET

4 TUTKIMUSMENETELMÄT

5 TUTKIMUSTULOKSET

6 POHDINTA

7 LÄHTEET

8 LIITTEET

1 JOHDANTO

Lihastaudit tai hengitysteiden rakenteelliset poikkeavuudet voivat johtaa pitkittyneeseen hengitysvajeeseen, joka altistaa pneumonioiden synnylle ja pitkille sairaalahoitjaksoille. Hengitysvajetta ennaltaehkäisevä hoito, sekä sen ilmetessä riittävä hoito ovat ensisijaisen tärkeitä hoidollisia elementtejä elämänlaadun säilymistä ja keuhkoinfektioiden ehkäisyn kannalta. Hengitysvajeen hyvä hoito edellyttää etenkin neuromuskulaarisairauksissa moniammatillisen työryhmän yhteistyötä ja riittävää potilaan voimien seuraamista, koska neuromuskulaarisairaudet ovat usein eteneviä ja hoidon tulee mukautua voimien mukaan.

Tässä syventävässä opinnäytetyössä on pohdittu ja tutkittu pitkittyneestä hengitysvajeesta kärsivien lapsipotilaiden pneumonioita ja niiden ehkäisyä. Hypoteesina oli, että neuromuskulaarisairailta lapsipotilailla olisi muita pitkittyneestä hengitysvajeesta kärsiviä lapsipotilaita enemmän keuhkokuumeita ja etenkin ateleaktaattisia keuhkokuumeita ja että kaikkien pitkittyneestä hengitysvajeesta niiden hoidossa ja ennaltaehkäisyssä olisi parantamisen varaa. Hypoteesina oli, että neuromuskulaarisairailta lapsipotilailla olisi muita pitkittyneestä hengitysvajeesta kärsiviä lapsipotilaita enemmän keuhkokuumeita ja etenkin ateleaktaattisia keuhkokuumeita.

Tutkimuksessa pitkittyntä hengitysvajetta aiheuttavien sairauksien rajaaminen tehtiin sen perusteella mitkä ovat yleisimpiä lasten (0-16v) pitkittyntä hengitysvajetta aiheuttavia sairauksia (diagnoositaulukko liitteessä 1). Diagnoosilistan laatimisen jälkeen hengitysvajetta aiheuttavien sairauksien osalta, suoritettiin haku KYS-ERVA-alueen tietojärjestelmästä em. diagnoosiryhmällä ajalta 1.1.1998–31.12.2013. Potilaita tuli em. haulla suoritettuna 151, joista selvitimme sairaalahoitoisten pneumonioiden määrän ja miten niitä oli hoidettu ja mitä pneumonioita ennaltaehkäiseviä hoitomuotoja oli jo käytössä (taulukko 4). Pneumoniatapaukset käytiin läpi ja thoraxin röntgen-kuvat käytiin läpi pneumonian laadun selvittämiseksi (taulukko 3). Tutkimuksen tavoitteena oli selvittää, toteutuuko pitkittyneestä hengitysvajeesta kärsivien lapsipotilaiden keuhkoinfektioiden ehkäisy tehokkaasti ja kuinka paljon potilailla oli huonosta ilmastoinnista johtuvia ateleaktaattisia keuhkokuumeita.

2 HENGITYSVAJE LAPSILLA

Erityisesti tietyissä lihastaudeissa ja hengitysteiden rakenteellisista poikkeavuutta aiheuttavissa sairauksissa on havaittavissa hengitystoiminnan heikentymistä hengityslihasten ja kurkunpään lihasten poikkeavan toiminnan vuoksi. Lihastaudin eräs vakava seuraus on hengityslihasten heikentyminen. Esimerkiksi myasthenia graviksessa n.15 -28 % potilaista tulee tarvitsemaan invasiivista hengitysapua elämänsä aikana [2]. Lapsilla esiintyviä lihastauteja ovat muun muassa myotoninen dystrofia, joka johtaa etenevään lihasheikkouteen [3] ja Duchenen lihasdystrofia, joka johtuu dystrofiini-proteiinin puutteesta lihaksessa, johtaen lihasheikkouteen jo varhaisessa iässä [4]. Myös jotkut kehitysvammaisuutta aiheuttavat sairaudet ilmenevät myös lihasheikkoutena ja pitkittyneenä hengitysvajeena. Kasvojen ja ilmasteiden rakenteellisissa poikkeavuuksissa kuten akondroplasiassa on herkkyyys nielun kasaan painumiseen ja siten hengitysvajeeseen.

Lihastautisilla ja rakennepoikkeavuuksista kärsivillä potilailla on lisääntynyt riski saada keuhkoinfektioita, joissa on mukana keuhkon tai sen osan ilmattomuus, atelektaasi. Tällainen atelektaattinen keuhkokuume, voi johtaa pitkittyneeseen sairaalahoitojaksoon ja vaatia joskus mekaanista hengitystukea. Näillä potilailla hengitysvaje tulisi hoitaa hengitysvajeeseen perehtyneiden ammattilaisten toimesta ja tarvittaessa myös hengitystä tukevin apuvälinein. Hengitystuki voi tehostaa ko. potilaiden keuhkojen tuuletusta, parantaa hapettumista ja siten auttaa myös lihasten kasvua [5].

Pitkittänyt hengitysvaje voi myös aiheuttaa systeemisiä haittavaikutuksia kuten kardiovaskulaarisia ongelmia, normaalin kasvukehityksen häiriöitä ja lihavuutta. Lapsen normaalikasvu voi hidastua. Imeväisillä kasvun hidastuminen voi aluksi ilmetä huonotuulisuuksena. Lisääntynyt energiankulutus, joka on välttämätöntä kasvaneen yönaikaisen hengitystyön vuoksi vie energiavarastoja normaalilta kasvulta, jonka vuoksi kasvu hidastuu. Lisäksi yönaikainen kasvuhormonin erittyminen voi vähentyä lapsilla joilla on kohonnut ylähengitysteiden resistenssi unen aikana. Obstruktiivinen hengitysvaje voi aiheuttaa, systeemistä hypertensiota, yöllistä takykardiaa, pulmonaarista hypertensiota ja kammioiden hypertrofiaa [6].

2.1 Hengitysvajeen oireet lapsilla

2.1.1 Päiväoireet

Obstruktiivisen hengitysvajeeseen liittyviä merkkejä ja oireita hereillä ollessa ovat mm. suun kautta hengittäminen ja nasaalinen puheääni. Lasta on usein vaikea saada hereillä aamuisin ja lapsi voi valittaa aamuisin myös päänsärkyä. Liiallista päiväaikaista väsymystä on vaikeampi huomata lapsilla kuin aikuisilla, kuitenkin nuoremmilla lapsilla obstruktiivisessa hengitysvaje ilmenee usein liiallisena päiväväsymyksenä. Siksi lääkärin tulisikin kysellä vanhemmilta mm. lapsen iälle sopimattoman pitkistä päiväunista, päivä-aikaisesta väsymyksestä, nukahteleeke lapsi koulussa tai lyhyillä automatkoilla jne.

Keskittymisen, oppimisen ja käyttäytymisen ongelmat kuten hyperaktiivisuus, aggressiivisuus, kapinointi ja impulsiivisuus ovat tutkitusti yhteydessä unen aikaisiin hengitysongelmiin. Useat tutkimukset ovat osoittaneet että unen aikaiset hengitysongelmat mm. obstruktiivinen hengitysvaje ovat yhteydessä kognitiivisiin puutosoireisiin kuten; lisääntyneeseen psykomotoriseen oireiluun, vajavaiseen muistin toimintaan, ja matalampiin koetuloksiin koulussa. Tämän tyyppistä kognitiivista oireilua on esiintynyt tutkimuksissa useissa eri lasten ikäryhmissä [6].

2.1.2 Yöoireet

Kuorsaus on yleistä lapsilla joilla on obstruktiivinen hengitysvaje. Kuorsauksen on todettu pahentavan obstruktiivista hengitysvajetta etenkin ylipainoisilla lapsilla. Kuorsaus on kuitenkin varsin puutteellinen määre unen aikaisten hengitysongelmien diagnosoinnissa, koska kuorsaus on yleisintä aikaisin aamuyöllä, eivätkä vanhemmat useinkaan tällöin huomioi sitä. Vanhemmat joidenka lapset sairastavat obstruktiivista hengitysvajetta ovat raportoineet toistuvasti unen aikaisista hengityskatkoksista, levottomista jaloista, yöhikoilusta, levottomasta unesta, suun kautta hengittämisestä ja erikoista nukkumisasennoista. Erilaiset unen häiriöt kuten unissakävely ja yölliset kauhukohtaukset voivat liittyä obstruktiiviseen hengitysvajeeseen. Hengitysvaje aiheuttaa myös usein lapsen havahtumista yöllä, koska lapsen täytyy herätä hengittämään [6].

2.2 Lasten hengitysvajetta aiheuttavia sairauksia

2.2.1 Neuromuskulaariset sairaudet

Spinaaliset lihasatrofiat tarkoittavat selkäydinperäistä lihassurkastumaa, jossa selkäytimen etusarven hermosolut ja aivorungon alemman osan motoriset tumakkeet rappeutuvat, johtaen lihasvoiman heikentymiseen ja lopulta lihasten surkastumisen. Spinaalinen lihasatrofiaan ei ole olemassa parantavaa hoitoa ja se johtaa kuolemaan taudin tyypistä ja vaikeudesta riippuen. Spinaalista lihasatrofiaa on kuvattu 4 eri tyyppiä, jotka määräytyvät taudin alkamisiän ja kliinisen kuvan perusteella. Kaikille spinaalisen lihasatrofian tyypeille on ominaista etenevä symmetrinen proksimaalisten lihasten heikkous alkaen alaraajoista, kuten myös etenevä restriktiivinen hengitysvajaus. Hengitysvaje on hankalin etenkin tyypin 1 spinaalisessa lihasatrofiassa, joka on taudin varhaisin ja vaikein muoto. Hengitysvaje johtuu hengityslihasten heikentymisestä ja atrofiasta. Sisemmät kylkivälilihakset ovat yleensä eniten heikentyneet verrattuna palleaan, joten hengitys muuttuu paradoksaaliseksi, jossa sisäänhengityksessä rintakehä nousee ja vatsan yläosa laskee ja rintakehä muodostuu usein tynnyrimäiseksi. Hengityslihasten heikkous aiheuttaa usein vaikeuksia keuhkojen alaosien tuulettumiselle ja auki pysymiselle sekä hypoventilaatiota öisin. Tärkeää riittävän elämänlaadun ja kunnollisen saattohoidon turvaamiseksi onkin hengityksen kannalta mobilisaatio atelektaasien ehkäisyksi, hengitysteiden aukipitäminen ja riittävä hengitystuki [7].

Polyneuropatia on ääreishermoston laaja-alainen sairaus, johon yleensä liittyy sekä tunto- että liikehermojen vaurioituminen. Myös autonominen hermosto saattaa häiriintyä. Oireina esiintyy tunnon ja lihasvoiman heikkenemistä, tyypillisesti distaalisesti etenevänä, sekä autonomisen hermoston muutoksia [8.]Tämän tutkielman kannalta merkittävin lasten hengitysvajautta aiheuttava polyneuropatia on Guillain-Barre'n syndrooma. Guillain-barren syndrooma on akuutti immuunivälitteinen polyneuropatia. Usein samanaikaisesti potilaalla on jokin infektio, joidenka on ajateltu laukaisevan immuunireaktion joka johtaa akuuttiin polyneuropatiaan. Klassinen Guillan-Barre'n ilmentymä lapsilla on kevyt parestesia sormienpäissä jota seuraa symmetrinen alaraajojen tai epäsymmetrinen käsien heikkous, joka voi kestää tunteja tai jopa päiviä. Esioireina lapsilla saattaa olla kipua jaloissa ja askellus –ja kävelyongelmia. Usein esiintyy myös hengityslihasten heikkoutta mikä

aiheuttaa hengitysvajetta. Etenevän tutkimuksen mukaan, missä tutkittiin 95 lasta joilla oli Guillan-Barre'n syndrooma, 13 prosenttia potilaista tarvitsi mekaanista hengitystukea [9].

Myasthenia gravis on yleisin neuromuskulaarisairaus. Se on yksi parhaiten tunnetuista ja ymmärretyistä autoimmuunihäiriöistä. Taudille ominaista on oirekuvan laaja vaihtelu silmänliikuttaja, -kaulan, -nielun, -raajojen ja hengityslihasten toiminnassa. Lihashaikkous johtuu vasta-ainevälitteisen mekanismin kautta, jossa elimistön omat T-solut hyökkäävät lihashermoliitosten postsynaptisten hermosolujen solukalvon proteiineja vastaan. Myasthenia gravis voi ilmetä missä iässä tahansa, mutta tyypillisintä on sen puhkeaminen 20-30 ikävuosien aikana, jolloin tauti on yleisempää naisilla ja toinen yleinen taudin puhkeamisajankohta on 60-80 ikävuoden aikana painottuen miehiin. Tunnetaan myös autoimmuuni nuorten myasthenia gravis. Vastasyntyneillä esiintyy myös tiettyä myasthenia graviksen muotoa, mikä voi ilmentyä kun äidin vasta-aineita siirtyy istukan kautta lapselle ja ne vaikuttavat lapsen hermolihasliitosten toimintaan. Harvinaisia synnynnäisiä myasthenia graviksen muotoja voi esiintyä hermolihasliitosten toimintaan vaikuttavien geenien mutaatioiden johdosta. Myasthenia graviksen vakavimmat oireet tulevat hengityslihasten toiminnan häiriöstä. Hengityslihasten heikkoutta, joka johtaa vaikeaan hengitysvajeeseen, kutsutaan tässä tapauksessa myasteeniseski kriisiksi [10].

Lihasdystrofioita on useita erityyppisiä, mutta seuraavassa käsitellään aineistossa yleisimpiä ja tämän tutkimuksen kannalta tärkeimpiä sairauksia. Yleisin lihasdystrofian muoto Suomessa ja maailmassa on Duchennen syndrooma, joka johtuu dystrofiiniproteiinin puutteesta lihassolun kalvolta. Tätä valkuaista esiintyy eniten lihaksissa, mutta myös sydämessä ja aivoissa. Sairaus ilmenee lisääntyvänä lihasheikkoutena ennen kouluikää ja ajan myötä aiheuttaa liikuntarajoitteisuutta. Hoidossa korostuu kokonaisvaltainen kuntoutustarve ja hoitoa suunnitellaan moniammatillisissa ryhmissä. Dystrofiinin puutteen johdosta myös hengityslihasten toiminta heikkenee, joten virheasentojen välttämiseksi ja keuhkotoiminnan ylläpitämiseksi fysioterapia on hyödyllistä [4]. Beckerin lihasdystrofia johtuu saman dystrofiinin proteiinin osittaisesta puutteesta tai poikkeavuudesta ja taudinkuva on täten samantyyppinen kuin Duchennen taudissa [11].

Dystrofia myotonica, tyyppi 1 eli DM1- tauti eli Steinertin tauti on yhdessä dystrofia myotonica tyyppi 2:n kanssa tavallisin aikuisilla esiintyvä lihasdystrofiaa aiheuttava sairaus, jonka pääoireet tulevat myotoniasta ja etenevästä lihasheikkoudesta. Lihasoireiden lisäksi harmaakaihi ja sydämen rytmihäiriöt ovat tavallisia ja tauti voi vaurioittaa myös sisäelimiä (maksat, haima, suolisto), aivoja ja umpieritysrauhasia (kilpirauhanen, munasarjat, kivekset). Kysymyksessä onkin ns. monielinsairaus. Ilmiasu ja taudin vakavuus voi olla hyvin vaihteleva samassakin perheessä. DM1-taudista erotetaan neljä alaryhmää oireiden ja alkamisaikojen perusteella, joista tavallisin on aikuisiällä alkava hitaasti etenevä muoto. Kongenitaalinen eli synnynnäinen dystrofia myotonica on vakavin muoto, jossa vastasyntyneellä todetaan yleinen lihasvelttous (hypotonia), hengitys-, imemis- ja nielemisongelmia. Synnynnäiseen muotoon liittyy kehitysvammaisuutta. Muut muodot ovat lapsuusiässä alkava DM1, jossa ensioireet ilmenevät oppimisvaikeutena ja tyypillisemmät lihasoireet tulevat vasta myöhemmällä iällä, sekä myöhään alkava vähäoireinen DM1 [3].

2.2.2 Mitokondriaaliset myopatiat

Mitokondriaaliset sairaudet ilmenevät kliinisesti useissa eri muodoissa. Kun mitokondrioiden ongelmat ovat luustolihaksissa joko ilman tai yhdessä keskushermostosairauden kanssa puhutaan mitokondriaalisista myopatioista. Mitokondriot vastaavat oksidatiivisesta fosforylaatiosta, soluhengityksestä ja tätä kautta solujen energiantuotannosta ja mitokondriotaudit jaetaan sen mukaan minkä geenin mutaatiota em. ketjuissa on. Mitokondriosairaudet ilmentyvät kliinisesti useina erilaisina fenotyypeinä, joka tuottaa merkittäviä diagnostisia vaikeuksia lääkäreille. Mitokondriosairaudet vaikuttavat ensisijaisesti niissä kudoksissa missä on korkea energiantarve, kuten sydämessä, aivoissa ja luustolihaksissa.

Mitokondriaaliset myopatioita on montaa erilaista muotoa ja ne jaetaan kliinisiltä fenotyypeiltään karkeasti; isoloidut myopatiat, etenevät ulkoisten silmälihasten heikkoudet, imeväisten ja lapsuudenajan enkefalomyopatiat ja monielinmitokondriotaudit, jossa on myös myopatiaa. Edellä mainitut mitokondriaaliset myopatiat ja etenkin lasten ja imeväisiään enkefalomyopatiat aiheuttavat

yleistä lihasten hypotoniaa, hengityslihasten heikkoutta ja tätä kautta vaikeaa hengitysvajetta joka yleensä tarvitsee mekaanista hengitystukea [13].

2.2.3 Korkea meningomyocele

Meningomyeloceliksi kutsutaan selkärangan ja –ytimen epämuodostumaa, joka syntyy sikiöaikaisen hermostoputken sulkeutumishäiriön seurauksena. Silloin selkäydinkalvot ja selkäydin pullistuvat ulospäin aiheuttaen eräänlaisen kohjun selkärangan ulkopuolelle. Mitä ylempänä selkärangassa pullistuma on, niin sitä hankalammat ovat siitä aiheutuvat oireet ja haitat, koska selkäytimessä on sillä kohdalla vaurio, josta johtuen pullistumasta alaspäin hermoradat ovat vaurioituneet.

Meningomyelocelen voi liittyä myös ns. Arnold-Chiarin muutoksia jossa pikkuaivot ja aivorunko sijaitsevat normaalia alempana ja voivat työntyä kallonpohjan aukosta ulos jopa kolmannen niskanikaman tasolle. Etenkin Arnold-Chiarin muutoksissa aivorungon toiminta voi häiriintyä ja potilaalle ulla hengityskatkoksia unenaikaisia tai hengityksen epäsäännöllisyyttä joka voi johtaa hengitysvajeeseen ja vaatia hengitystukea.

Meningomyelocеле hoidetaan mahdollisimman pian syntymän jälkeen kirurgisesti. Meningomyelocеле voi vaikeuttaa hengitystä ja aiheuttaa hengitysvajetta siitä johtuvien selkärangan ryhtivirheiden takia. Meningomyelocelepulistuman kohdalta puuttuu nikamakaaret ja selän alueen lihaksisto pullistumasta alaspäin sekä sen alapuolelta lähtevä hermosto on vaurioitunut, joka entisestään lisää selän ryhtivirheen muodostumista [14].

2.2.4 Kasvojen ja hengitysteiden anomaliat

Synnynnäiset anomaliat johtuvat embryogeneesin häiriöistä tai kohdunsisäisistä syistä, jotka vaikuttavat alkion ja sikiön kasvuun.

Häiriintynyt leukaluun yhdistyminen sikiön kehityksessä voi aiheuttaa leukahalkion ja leukaluun hypoplasiaa. Hidastunut leukaluun kasvu aiheuttaa pienileukaisuutta. Pienileukaisuus on vanhemmilla lapsilla pääsääntöisesti kosmeettinen haitta, mutta vastasyntyneillä se voi aiheuttaa ylempien hengitysteiden ahtautta, koska esim. usein kieli on silloin suhteettoman iso suunonteloon nähden. Pienileukaisuutta tai sen vetäytymistä, kitalakihalkioita ja kielen vetäytymistä tai sen sijoittumista suunontelon takaosaan kutsutaan Robinin sekvenssiksi. Robinin sekvenssiä esiintyy useissa erilaisissa synnynnäisissä anomaliaoissa ja syndroomissa ja vasta-syntyneillä se voi aiheuttaa ylähengitysteiden ahtautumista. Joskus hengenpelastavana toimenpiteenä joudutaan tekemään trakeostomia. Trakeostomia voidaan purkaa kun hengitystiet ovat kasvaneet tarpeeksi suureksi ja lapsi pystyy turvallisesti hengittämään ilman sitä.

Huulianomaliaoissa ylähuulen halkiot ovat tyypillisempiä kuin alahuulen halkiot, koska ylähuuli kehittyy myöhemmin ja monimutkaisemmin embryogeneesissä kuin alahuuli. Muita huulen alueen anomaliaoita ovat; pienihuulisuus, jossa huulet voivat olla jopa kokonaan kiinni toisissaan, suurihuulisuus, jossa suupielet voivat olla jopa melkein korvissa asti, jolloin suuaukko on siis selvästi normaalia leveämpi, Huulen alueen kuopat, jotka ovat harvinaisia ja yleisimpiä alahuulessa, ylä- ja alahuulen frenulumien poikkeavuudet tai puuttumiset ja synnynnäiset kiinnikkeet, jotka voivat esiintyä kiinnittyen kovasta suulaesta, suun pohjaan, kielen tyveen tai suunieluun. Synnynnäiset kiinnikkeet voivat haitata hengitystä, koska ne estävät/vaikeuttavat ilman kulkua hengitysteihin ja ne hoidetaan kirurgisesti pian syntymän jälkeen.

Kielen synnynnäisiä anomaliaoita ovat pääasiassa suurikielisyys, kielen kystat, synnynnäiset kielen alueen tuumorit, kielen alueen kilpirauhaskudos ja synnynnäinen kielitulehdus. Edellä mainituista

hengitysvajetta voi lähinnä aiheuttaa suurikielisyys, koska se on liian suuri suuonteloon. Näin se voi aiheuttaa hengitysteiden obstruktiota, stridoria, syömisen ja puhumisen vaikeutta ja kuolaamista, vaikeissa tapauksissa voidaan joutua tekemään kielen pienennysleikkaus.

Suuontelon anomaliaista yleisempiä ovat erilaiset synnynnäiset kystat, pseudokystat, synnynnäiset tuumorit ja choristoomat joissa erilaisia kudokset kuten luuta, mahan limakalvoa ym. voi esiintyä väärässä paikassa eli tässä tapauksessa suuontelossa. Riippuen muutosten koosta ne voivat haitata hengitystä ja aiheuttaa hengitysvajetta ahtauttaen ylähengitysteitä. Choristoomat yleensä vaativat leikkauksen, mutta esim. synnynnäiset tuumorit voivat itsestään pienentyä.

Nenänielu on embryogeneettinen risteyskohta neuraalisen keskilinjan, ruoansulatuskanavan ja hengitysteiden osalta ja on näin alttiimpi useille synnynnäisille epämuodostumille. Muutoksia joita nenänielun alueelle voi syntyä ovat erilaiset nenänielun kystat, teratoomat ja jopa aivokudoksen esiintyminen nenänielussa. Em. muutoksista etenkin teratoomat voivat tukkia ylähengitysteitä ja täten aiheuttaa hengitysvajetta.

Nielun alueen anomaliaissa yleisimpiä ovat toisen kitakaaren ja pussin kehityshäiriöt. Erilaiset nielun alueen synnynnäiset kiinnikkeet ovat harvinaisia mutta voivat tukkia hengitysteitä aiheuttaen hengitysvajetta [12].

Synnynnäiset hengitysteiden anomaliat voivat esiintyä missä vain nenästä alveolitasolle. Henkitorven atresia eli epämuodostumat/aplasiat ovat harvinaisia, mutta johtavat yleensä nopeasti kuolemaan. Henkitorven atresiatoita on eri muotoja, joissa henkitorvi voi puuttua joko osittain tai kokonaan kurkunpään jälkeen. Alahengitystiet voivat olla suorassa yhteydessä ruoansulatuskanavaan tai henkitorven tai bronkiolien välillä voi olla fistelli ruokatorveen. Henkitorven atresiat voidaan todeta raskaudenaikaisessa ultraäänessä. Kliiniset merkit henkitorven atresiasta tulee heti syntymän jälkeen, lapsi ei itke, on syanoottinen, kärsii vakavasta hengitysvajeesta eikä intubaatiota eikä ventilaatiota pysty tekemään henkitorven puuttumisen vuoksi. Ennuste on varsin huono henkitorven atresioissa,

mutta mikäli fistelli löytyy ja tilanne on havaittu hyvissä ajoin ultraäänellä raskauden aikana, niin onnistuneita välittömiä synnytyksen jälkeisiä leikkauksia on tehty ja täten eloonjäämisennuste on parantunut viime aikoina.

Henkitorven stenoosit ovat hyvin harvinaisia anomalioita ja ne jaetaan kolmeen havaittuun luokkaan; 1. jaksoittaiset stenoosit, missä kohtaa vain henkitorven ja alahengitysteiden välillä, 2. yleistynyt tai täydellinen hengitysteiden stenoosi tai hypoplasia ja 3. kartionmuotoiset leesiot joihin usein liittyy keuhkovaltimoiden anomalia. Usein henkitorven stenooseihin liittyy muitakin epämuodostumia esim. luustossa tai ruokatorvessa. Oirekuva luonnollisesti riippuu stenoosin vaikeusasteesta ja sijainnista. Oireina voi olla esim. vaikeaa hengitysvajetta, syanoosia, nielemisvaikeutta ja inspiratorista stridorina. Stenoosi voi olla itsessään hengenvaarallinen, mutta usein se muuttuu entistä vaarallisemmaksi infektioiden ja mahdollisten limakertymien vuoksi. Diagnoosi tehdään usein thorax-röntgenin ja ennen kaikkea bronkoskopian avulla. Hoito on yleensä kirurginen esim. henkitorven pallolaajennus. Lyhyiden stenoosien hoidossa on päästy hyviin tuloksiin, mutta kuolleisuusluvut ovat edelleen korkeat pitkien stenoosien potilailla ja etenkin niillä joilla on lisäksi jonkin muun elimen synnynnäisiä poikkeavuuksia samanaikaisesti. Hoidosta huolimatta henkitorven stenoosia sairastavilla ventilaatiohoito usein pitkittyy.

Sisäsyntyiset henkitorven ahtaumat aiheutuvat yleensä hemangiomien ja hamartoomien vuoksi, aiheuttaen hengitysteiden ahtautumista ja sitä kautta hengitysvajetta. Diagnoosi tehdään bronkoskopian avulla ja hoito on kirurginen ja ennusten yleensä varsin hyvä.

Henkitorvi-ruokatorvi fistelli ja usein siihen liittyvä ruokatorven epämuodostuma/kaventuma ovat suhteellisen yleinen synnynnäinen hengitysteiden anomalia verrattuna muihin n. 1:3500 syntyneitä lasta. Sairauden muodosta riippuen oireet vaihtelevat kuolaamisen, tukehtumisen, vaikean hengitysvajeen, mahalaukun venymisen, aspiraatiopneumonioiden ja syömisongelmien kesken. Hoito on kirurginen, usein potilaalle jää hengitystoiminnan, keuhkojen ja ruoansulatuskavanan poikkeavuuksia, jotka saattavat kestää läpi elämän.

Trakeaalinen bronkus tarkoittaa bronkusta joka lähtee suoraan henkitorvesta, toisesta bronkuksesta tai carinasta kiinnittyen suoraan keuhkojen ylälohkoihin. Trakeaalisen bronkuksen syntymämekanismia embryogeneesissä ei tunneta. Sairaus on usein oireeton ja löydetään sattumalta bronkoskopiassa. Kuitenkin lapsilla se voi aiheuttaa hengitystoimintojen vaihtelua ja altistaa pneumonioille, stridorille ja hengitysvajeelle. Oireettomia tapauksia ei luonnollisestikaan hoideta, koska anomalia ei ole tiedossa, mutta oireisia hoidetaan oireenmukaisesti, hengitysfysioterapian avulla ja tarvittaessa kirurgisesti keuhkolohkon poistolla.

Alempien hengitysteiden anomaliat ovat samantyyppisiä kuin trakeassa (malasiat, stenoosit ja epämuodostumat), alemmissa hengitysteissä voi olla myös bronkogeneisiä kystia. Luonnollisesti alempien hengitysteiden edellä mainitut anomaliat aiheuttavat myös hengitysvajetta, infektioltaisuutta ja muita hengitystieoireita anomalian luonteesta riippuen [15].

Trakeobronkomalasiat ovat synnynnäisiä sairauksia, joissa henkitorvi tai keuhkoputket tai molemmat ovat rusto-osistaan pehmentyneet ja painuvat uloshengityksessä kasaan. Oireina tyypillisesti voi olla kumeaa yskää, hengenahdistusta, lisääntyntä limaneritystä ja veriysköksiä. Voi aiheuttaa itsessään hengitysvajausta ja sairaus altistaa lisääntyneen limanerityksen takia hengitystieinfektioille mikä entisestään lisää hengitysvajeen riskiä. Diagnoosi tehdään usein bronkoskopian ja tietokonetomografian avulla. Hoitolinjaukset riippuvat malasian aiheuttaman ahtauman laajuudesta ja suuruudesta. Keuhkoja laajentavat lääkkeet, yskänlääkkeet, CPAP eli ylipainehengityshoito ja hyvin ohjattu hengitysfysioterapia ovat keskeisessä asemassa hoidon suhteen [16].

2.3 Hengitysvajeen diagnosointi lapsella

2.3.1. Kliinisen tutkimuksen pääperiaatteet

Hengityslihasten heikkous on hyvin yleistä lapsipotilailla joilla on neuromuskulaarisairaus.

Hengityslihasten heikkous ja siitä johtuvat hengitysvaje voivat olla akuuttia, kroonista, uusiutuvaa tai tasaisesti etenevää. Hengityslihasten heikkous neuromuskulaaritaudeissa voivat aiheuttaa ventilaatio-ongelmaa, etenkin yöaikaista hypoksemiaa, yskänvoiman heikkoutta ja mahdollisesti bulbaarifunktion heikentymisen vuoksi kohonnutta aspiraatoriskiä. Alla olevassa taulukossa on näiden oireiden yhteys hengityslihasten kanssa.

Pitkittyneen hengitysvajeen tunnistaminen

	VENTILAATIO ONGELMA	HYPOKSEMIA	YSKÄN VOIMAN HEIKKOUS	ASPIRAATIO RISKI
<u>SISÄÄN-</u> HENGITYS- LIHASTEN HEIKKOUS	X	X	X	
<u>ULOS-</u> HENGITYS- LIHASTEN HEIKKOUS			X	
<u>YLÄHENGITYS-</u> <u>TEIDEN</u> LIHASTEN HEIKKOUS			X	X

[2]

Yöllinen hypoventilaatio on usein ensimmäisiä merkkejä ventilaatiotoiminnan häiriöstä, joilla on neuromuskulaarisairaus. Se johtuu usein bulbaarifunktion heikentymisestä ja vähentyneestä apuhengityslihasten aktivaatiosta REM-unen aikana. Kliinisesti tärkeitä oireita ovat unettomuus, tukehtumisen tunne, aamupäänsärky, päiväaikainen väsymys ja yöhikoilu. Bulbaarifunktion ongelmat ovat yleisiä neuromuskulaarisairauksissa ja johtuvat nielun alueen lihasten häiriöstä. Oireita ja merkkejä huonosta bulbaarifunktiosta voivat olla esimerkiksi; nielemisen vaikeudet, puheen tuoton ongelmat, kuolaaminen ym. Bulbaarifunktion häiriöistä kärsivillä potilailla on selvästi kohonnut aspiraatoriski, joka täten altistaa myös hengitysvajeelle [2].

Hengitystä tulee tarkkailla tarkasti, etenkin hengitysfrekvenssiä, hengityksen työläisyyttä ja pinnallisuutta, sekä hengityksen rytmiä. Apuhengityslihasten käyttö hengityksessä on tärkeä indikaattori kun arvioidaan lapsien ja imeväisten hengitysvajetta. Voimakas nenäsiivekkeiden heiluminen ja sierainten laajentuminen sisäänhengityksessä on merkki useiden apuhengityslihasten käytöstä, jota usein nähdään vastasyntyneillä ja imeväisillä. Vastasyntyneillä ja imeväisillä pään heiluminen, pään ja kaulan ekstensio sisäänhengityksessä ja pään tippuminen fleksioon ulohengityksessä voi olla myös merkki apuhengityslihasten käytöstä. Lihasten retraktiot eli sisäänpäinvetäytymät ovat myös selviä kliinisiä merkkejä hengitysvajeesta. Kylkiviliretraktiot ovat usein merkki alempien hengitysteiden obstruktiosta, mutta sitä voi esiintyä myös ylempien hengitysteiden obstruktioidissa. Supraclaviculariset ja suprasternaaliset retraktiot kertovat usein ylähengitysteiden obstruktiosta, mutta sitä nähdään myös alahengitysteiden ongelmissa. Rintakehän liikettä tulee myös tarkkailla etenkin sisäänhengityksessä, jos liike on vajavaista, se kertoo ventilaatiovajauksesta. Pinnallinen palleahengitys voi olla imeväisillä normaaliakin, mutta vanhemmilla potilailla ja neuromuskulaarisairailta se voi olla merkki hengityslihasten heikkoudesta ja hengitysvajeesta.

Hengitysvajeeseen voi liittyä myös korvalla kuultavia epänormaaleja hengitysääniä, joita tulee osata arvioida. Stridor on eräänlainen sisäänhengityksessä kuultava vinkuna, joka on tyypillistä ylähengitysteihin painottuvassa hengitysvajeessa. Äänen käheys tai muutos voi olla merkkejä ylähengitystie obstruktiosta. Yskä voi liittyä akuuttiin hengitystieinfektioon, bronkospasmiin tai obstruktiioon. Yskän laatu ja kesto voivat kertoa paljonkin sen etiologiasta. Haukkuva yskä liittyy

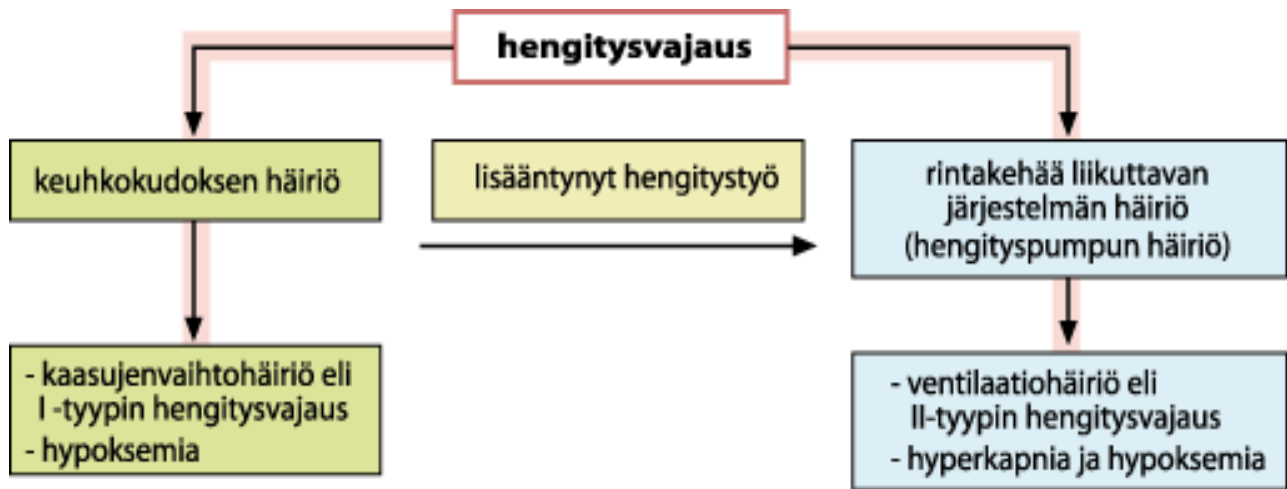
yleensä kurkunpään alueen obstruktiioon esim. laryngiitti, Kosteaa ja limaa irrottava yskä voi liittyä bakteeripneumoniaan tai bronkiittiin, kuiva ja tiukka yskä vinkunoiden kanssa on tyypillisintä astmaatikkoilla. Kuultavia vinkunoita ilman stetoskooppia voi kuulua esim. astma-kohtauksen aikana. Kuorsaus voi johtua nenäontelon obstruktiosta jonka taas voi aiheuttaa esim. suurentuneet tonsillat.

Keuhkojen auskultaatio on tärkeä osa kliinistä tutkimusta hengitysvajetta selvitetessä. Vinkunat etenkin uloshengityksessä ovat usein merkki alempien hengitysteiden obstruktiosta esim. astma-kohtaus tai bronkioliitti, yksipuoliset vinkunat voivat kertoa myös mm. vierasesineestä hengitysteissä. Pidentynyt uloshengitysvaihe on selvä merkki alahengitysteiden obstruktiosta. Heikentyneet hengityssäätimet jotka voi auskultoiden selvästi paikallistaa ovat usein merkki mm. pneumoniasta, atelektaasista tai pleuranesteestä. Hienojakoiset ritinät etenkin sisäänhengityksen lopussa voivat auskultoitua esim. pneumoniassa, bronkioliitissa ja jos keuhkoissa on nestelastia. Rahinat ovat usein merkki keuhkojen lisääntyneestä limanerityksestä esim. infektioiden yhteydessä tai nestelastin kertyessä. Pleurojen ja sydänpussin aiheuttamat hankausäänet ovat yleensä vaikea erottaa toisistaan, ne johtuvat yleensä joko pleurojen tai sydänpussin tulehduksesta [17].

2.3.2 Diagnostisten apuvälineiden käyttö

Keuhkojen tehtävä on siirtää happea sisäänhengitysilmaasta verenkiertoon ja poistaa hiilidioksidia verestä uloshengitysilmaan. Hengitysvajaus voi olla akuuttia tai kroonista. Krooninen ja akuutti hengitysvajaus kuvautuu joko keuhkorakkuloiden kaasujenvaihtohäiriönä tai keuhkotuuletuksen eli ventilaation häiriönä tai molempina (alla kaavakuva hengitysvajauksen päätyypeistä).

Kaavakuva hengitysvajauksen päätyypeistä (Keuhkosairaudet, Duodecim)



Hengitysvajeen tason arvioimiseksi on käytössä erilaisia diagnostisia apuvälineitä kuten esim. laboratoriotestejä, pulssioksimetria, spirometria, yskänvoimanmittauslaitteistoja, unipolygrafia ja ekg.

Pulssioksimetria isommilla lapsilla sormen päästä tai imeväisillä esim. jalkapohjista, varpaasta tai korvalehdestä on helpoin ja nopein tutkimus, joka antaa suuntaa hengitysvajeen aiheuttamasta hypoksemiasta. Pulssioksimetriassa on omat virhelähteensä jotka tulee ottaa huomioon, esim. liikeartefakta, huono oksimetrin kiinnitys, vaikea anemia, huono perifeerinen perfuusio.

Pulssioksimetri kertoo siis veren happisaturaation, joka on normaalisti sekä lapsilla että aikuisilla yli 97 %, alle 90 % happisaturaatiot pulssioksimetrillä mitattuna kertovat merkittävästä hypoksemiasta [17]. Hengitysvajeesta johtuva hypoksemia voidaan usein todeta riittävällä varmuudella pulssioksimetrillä, mutta ventilaatiovajeesta se ei kerro tarpeeksi. Lisähappea saavalla potilaalla voi olla esimerkiksi yli 90 prosentin happisaturaatio pulssioksimetrillä mitattuna, mutta valtimoverikaasuanalysissä selvästi kohonnut PaCo₂ – taso ja vaikea ventilaatiovajaus.

Paras hengitysvajeesta kertova laboratoriotutkimus on siis valtimoverianalyysi, joka on tärkeä tutkimus sekä akuutin että kroonisen hengitysvajeen tutkimisessa. Aina se ei ole tarpeellinen, jos esim. akuutin hengitysvajeen etiologia on selvä kuten tiedossa olevan astman pahenemisvaihe. Alla olevassa kaavakuvassa on selvitetty eri hengitysvajemallien valtimoverikaasulöydöksiä. Alla olevat arvot ovat aikuisten viitearvoja, mutta käytännössä lapsilla voidaan käyttää samoja arvoja [18].

Hengitysvajauksen luokittelu (mukailtu Duodecimin Keuhkosairauksien oppikirjasta).

Hypokseeminen hengitysvajaus
<ul style="list-style-type: none">• Tyypin I hengitysvajaus eli kaasujenvaihtohäiriö
<ul style="list-style-type: none">• Hypoksemia ($\text{PaO}_2 < 8 \text{ kPa}$, $\text{SaO}_2 < 90 \%$, $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ -suhde $< 39,9 \text{ kPa}$)
<ul style="list-style-type: none">• PaCO_2 normaali tai alentunut
<ul style="list-style-type: none">• Tilanteen vaikeutuessa ja pitkittyessä hyperkapnia (lisääntynyt hengitystyö, potilaan uupuminen)
Hyperkapninen hengitysvajaus
<ul style="list-style-type: none">• Tyypin II hengitysvajaus eli ventilaatiovajaus
<ul style="list-style-type: none">• Keuhkotuuletus vähentynyt
<ul style="list-style-type: none">• Hyperkapnia ($\text{PaCO}_2 > 6 \text{ kPa}$)
<ul style="list-style-type: none">• Sekundaarinen hypoksemia (kun $\text{PaCO}_2 > 10 \text{ kPa}$)
Akuutin ja kroonisen hengitysvajauksen akuutti paheneminen (acute-on –chronic)
<ul style="list-style-type: none">• Respiratorinen asidoosi ($\text{pH} < 7,35$)
Krooninen ventilaatiovajaus
<ul style="list-style-type: none">• pH normaali

Jos hengitysvajeen taustalla epäillään mm. hengityslihasten heikkoutta tai muuta obstruktiivista/restriktiivistä keuhkosairautta niin keuhkojen toimintaa mittaavat tutkimukset kuten spirometria on hyvä diagnostinen apuväline. Etenkin pitkittyneen hengitysvajeen seurannassa ja diagnostiikassa spirometria on hyvä tutkimus. Tyypillisiä löydöksiä spirometriassa hengityslihasten heiketessä ovat mm. restriktioon viittaavat löydökset, kuten alentunut FEV1 < 80 ja FVC<80, mutta usein FEV1/FVC suhde säilyy normaalina. TLC on usein alentunut. Usein uloshengityslihasten heiketessä keuhkojen jäännöstilavuus RV myös kasvaa. FVC on usein yli 10 % alhaisempi makuuasennossa mitattuna kuin istuallaan ollessa mitattuna, kuten myös VC. VC:tä voidaan pitää parempana indikaattorina hengityslihashyökkäykselle, koska siihen ei vaikuta mm. samanaikaiset obstruktiiviset keuhkosairaudet kuten FVC:n tulkinnassa. Diffuusiokapasiteettitutkimus on tärkeä erotusdiagnostinen tutkimus hengityslihasten heikkoudesta johtuvan hengitysvajeen selvittelyissä. Diffuusiokapasiteettitutkimuksessa mitataan hengityskaasun siirtymistä keuhkorakulasta keuhkoihussuoneen, keuhkojen diffuusiokyky mitataan käytännössä testikaasulla jota ei normaalisti tavallisessa hengityksessä esiinny, yleensä hiilimonoksidilla. Yleensä hengityslihasten heikkoudesta kärsivillä kokonaisdiffuusikapasiteetti DL_{CO} on normaali, ellei ole, se kertoo yleensä samanaikaisesta keuhkokudoksen vauriosta tai sairaudesta. Spirometrian ja diffuusiokapasiteettimittauksen tulkinnan kannalta lasten tulisin olla vähintään 6-7-vuotiaita, jotta mittaaminen onnistuisi riittävän luotettavasti. Alla olevassa taulukossa on avattu spirometrian ja diffuusiokapasiteettimittauksen suureita ja lyhenteitä.

Spirometrian ja diffuusiokapasiteettitutkimuksen suureet ja lyhenteet (mukailtu Duodecimin Keuhkosairauksien oppikirjasta).

VC	Hidas vitaalikapasiteetti
FVC	Nopea vitaalikapasiteetti
FEV ₁	Uloshengityksen sekuntikapasiteetti
FEV _{0,5}	Uloshengitetyn ilman tilavuus 0,5 s puhalluksen alusta ¹⁾
FEV ₆	Uloshengitetyn ilman tilavuus 6 s puhalluksen alusta
FEV ₁ /FVC	Sekuntikapasiteetin ja nopean vitaalikapasiteetin suhde prosenteissa (FEV%)
FEV ₁ /VC	Sekuntikapasiteetin ja vitaalikapasiteetin suhde prosenteissa (FEV%)
PEF	Uloshengityksen huippuvirtaus
MMEF	Ulospuhalluksen keskivaiheen virtaus (kaksi keskimmäistä tilavuusneljänneistä FVC:stä)
MEF ₅₀	Uloshengitysvirtaus FVC:n puolivälissä
MEF ₂₅	Uloshengitysvirtaus FVC:n viimeisen neljänneksen kohdalla
PIF	Sisäänhengityksen huippuvirtaus
AEFV	Ulospuhalluskäyrän pinta-ala
FET	Ulospuhallusaika
EV	Ekstrapoloitu tilavuus (ulospuhalluksen alun viiveen aiheuttama tilavuus, josta aloitetaan uusi 0-piste)
DL,CO	Kokonaisdiffuusiokapasiteetti (yleisesti puhuttaessa tai Hb-korjaamaton arvo)
DL,COc	Hb-korjattu kokonaisdiffuusiokapasiteetti
DL,CO/VA	Spesifinen diffuusiokapasiteetti (yleisesti puhuttaessa tai Hb-korjaamaton arvo)
DL,COc/VA	Hb-korjattu spesifinen diffuusiokapasiteetti
RV	Jäännöstilavuus
TLC	Kokonaiskapasiteetti
VA	Alveolaarinen tilavuus

Heikentynyt yskänvoima on yleistä neuromuskulaarisairailta ja altistaa aspiraatiolle, erittyvän liman retentiolle, infektiolle ja hengitysvajeelle. Yskänvoimanmittauslaitteistoja on kehitetty hengityslihakiston heikkenemisen diagnostiikan tueksi. Laitteistot mittaavat mm. yskävoiman huippuvirtausta eli PCF:tä, jossa potilas vetää keuhkot täyteen ilmaa ja sitten yskäisee voimakkaasti maskin tai suukappaleen läpi, jossa on mittausanturi. Jos PCF on alle 160 l/min, on yskänvoima selvästi alentunut. Jos MEP eli maksimaalinen uloshengityspaine on alle 60 vesisenttimetriä, on se merkki myös heikentyneestä yskävoimasta [2].

Unipolygrafiat ovat hyvin tärkeitä hengitysvajeen diagnostiikan ja tunnistamisen alkuvaiheessa ja myös seurannassa, koska ensimmäiset oireet etenkin hengityslihasten heikkoudesta aiheutuvasta hengitysvajeesta johtuvat yöllisestä hypoventilaatiosta. Unipolygrafiassa rekisteröidään useita eri parametrejä, kuten aivosähkökäyrää (EEG), silmien liikkeitä (EOG), ja leuanalus-lihasten toimintaa (leuanalus-EMG), joiden avulla voidaan arvioida unen rakennetta ja laatua. Unipolygrafian aikana rekisteröidään myös hengitysilmanvirtausta, hengitysliikkeitä, veren happisaturaatiota em. ja uloshengityksen hiilidioksidipitoisuutta. Unipolygrafiassa rekisteröidään usein myös alaraajojen lihastoimintaa, potilaan liikehdintää, kuorsausta ja mahdollisesti myös esofagaalista painetta. Neuromuskulaarisairauksia sairastavilla unipolygrafiassa ensimmäisinä löydöksinä on hypoventilaatio REM-unen aikana, jolloin hengityslihasten ja nielun alueen lihasten aktivaatio heikkenee, ilmentyen heräilynä, levottomuutena, aamupäänsärkynä, hiilidioksiditasojen nousuna ja happitasojen laskuna [19].

Useissa lasten hengitysvajetta aiheuttavissa sairauksissa voidaan nähdä myös poikkeavuuksia sydänsähkökäyrässä eli EKG:ssa. Esimerkiksi Duchennen ja Beckerin lihasdystrofoissa esiintyy mm. kardiomyopatiaa, johtumishäiriöitä sekä rytmihäiriöitä, joista monet voidaan todeta sydänfilmistä [20].

2.4 Hengitysvajeen hoito

Hengitysvajeen hoidon tavoite määräytyy paljolti sen mukaan onko vajuus akuuttia vai kroonista. Molemmissa tilanteissa hoidon tulee olla tehokasta. Akuutti hengitysvajaus voi olla henkeä uhkaava tila jolloin tavoitteena on turvata kudosten riittävä hapensaanti, helpottaa hengenahdistusta ja antaa mahdollisesti aikaa selvittää paremmin hengitysvajauksen syytä jollei se ole tiedossa. Akuutissa tilanteessa on tärkeintä suurentaa happipitoisuutta sisäänhengitysilmassa, esim. non-invasiivisesti CPAP:lla tai tarvittaessa invasiivisesti intuboiden [18]. Kroonisen hengitysvajeen hoidossa, jota alla olevat kappaleet enemmän käsittelevät, tärkeintä on keuhkofunktion säilyminen parhaana mahdollisena, potilaan elämänlaadun parantaminen ja keuhkoinfektioiden ehkäisy. Kroonisessa hengitysvajauksessa tärkeitä hoitomuotoja ovat hengitysfysioterapia, non-invasiiviset ventilaattorit, keittosuolainhalaatiot, yskityskoneet ja antibioottiprofylaksiat.

2.4.1 Hengitysfysioterapia

Useisiin neuromuskulaarisairauksiin voi liittyä jo varhaisesta vaiheesta lähtien hengityslihasten toiminnan heikkenemistä. Keuhkojen tuuletus heikkenee ja alusta asti hoitoon tulee liittää hengitysfysioterapiaa, myös traumat, infektiot, kasvaimet ja TULES-vaivat voivat aiheuttaa hengitysfysioterapian tarpeen. Se koostuu hengitysharjoituksista, joissa keskitytään palleahengityksen harjoitteluun, apuhengityslihasten käyttöön, rintarangan liikkuvuuden ylläpitämiseen ja yskimisharjoituksiin. Myös tärkeitä osa-alueita hengitysfysioterapiassa on potilaan omahoidon tukeminen, yleiskunnon parantaminen, opastus, valistus ja yleinen liikunnanohjaus osana moniammatillista hoitoa.

Tärkeää hengitysfysioterapiassa on potilaan hengitystekniikan arviointi, sen harjoittelu ja mittaaminen ennen hoitojen alkuvaiheessa ja hoitojen aikana. Mitä pienempi lapsi sitä tarkemmin tulee arvioida ja tarkastella potilaan hengitystä, koska pieni lapsi ei itse kerro tai kykene kertomaan miltä hengitys tuntuu erilaisissa asennoissa tai tilanteissa. Lapsipotilailla jotka tarvitsevat hengitysfysioterapiaa on yleensä heikentynyt rintarangan – ja kehän liikkuvuus. Inspektiossa kiinnitetään huomiota ryhtiin, ihon väriin ja kuntoon, eri asentojen vaikutukseen hengityksessä, koko selkärangan alueeseen, hengityksen

rytmiin, taajuuteen ja symmetriaan ja mahdollisesti apuhengityslihasten käyttöön esim. kylkiväliluulihakset, pallea, vatsalihakset, jugulumin ja kaulan alue. Keuhkojen auskultaatio, perkussio ja palpaatio ovat myös tärkeitä hengitysfysioterapiassa.

Hengityslihasten voimaa ja keuhkojen tilavuutta mitataan ensisijaisesti spirometrialla, jota on käsitelty jo aiemmissa luvuissa. Hengitysfysioterapian kannalta tärkeimpiä spirometrian parametreja ovat nopea vitaalikapasiteetti FVC, hidas vitaalikapasiteetti VC, uloshengityksen huippuvirtaus PEF ja yskäisyhuippuvirtaus PCF. Maksimaalinen uloshengityspaine MEP ja maksimaalinen sisäänhengityspaine MIP kertovat hengityslihasten toiminnasta ja ovat tärkeitä lisätutkimuksia. Myös yläraajojen ja selkärangan liikkuvuuden mittaaminen on tärkeää.

Hengitysharjoituksia on paljon erilaisia, joita voidaan käyttää apuna hengitysfysioterapiassa. Palleahengitystä pidetään tehokkaana ja oikeana tapana hengittää, siinä olennaista on käyttää pallealihasta jolloin ilma kiertää paremmin kaikkialla keuhkoissa, useimmiten ihminen hengittää vain keuhkojen yläosilla. Palleahengityksessä pallean tulisi laskeutua ja vatsaseinämän pullistua ulospäin sisäänhengityksen aikana. Huulirakohengitys helpottaa parhaiten hengenahdistuksen aikana. Tehostetussa ja vastustetussa hengityksessä, potilas hengittää voimakkaasti, kun samalla fysioterapeutti painaa käsin joltain keuhkolohkon alueelta, jolloin potilas hengittää tätä vastaan, tällöin ilma kiertää halutuilla alueilla tehokkaammin keuhkoissa. Sisäänhengityksen lihasvoimaa ja kestävyyttä voidaan harjoittaa sitä varten tehdyillä laitteistoilla. Rintarangan – ja kehän liikkuvuusharjoitukset, rentoutusharjoitukset ja asennonvaihtoharjoitukset ovat myös tärkeitä hengitysharjoituksia.

Tärkeä hengitysfysioterapian osa-alue etenkin hengityslihasten heikkoudesta kärsivillä potilailla on erilaisten keuhkojen tyhjennysharjoitusten ja hoitojen opettelu ja tekeminen, koska hengityslihasten heikkous, infektiot, yleinen lihasheikkous, sekä tuki - ja liikuntaelimestön vaivat altistavat liman erittymiselle keuhkoihin. Pulloon puhallus eli PEP (positive expiratory pressure) on menetelmä jolla poistetaan hengitysteistä limaa ja lisätään uloshengityslihasten voimaa. PEP:ssä pullossa on n. 10 cm vettä ja pulloon menee n. 0,5 m. putki. Potilas uloshengittää pulloon putken kautta ja sisäänhengittää normaalisti nenän kautta, tällöin hengitysteiden paine nousee veden vaikutuksesta uloshengityksessä

jolloin pienemmätkin hengitystiet aukeavat ja saavat ilman kiertämään liman taakse työntäen sitä kohti isompia ilmäteitä. Tähän periaatteeseen nojaten on kehitetty tyhjennyshoitoin uusia modernimpia laitteita. PEP:iin yhdistetään usein huffaaminen eli FET-hengitys-, yskmis- tai –hönkäisytekniikka (FET= forced expiration technique). Siinä hengitellään muutaman kerran rauhallisesti, kunnes hönkäistään voimakkaasti keuhkojen alaosista lähtien. Aktiivinen uloshengitystekniikka on myös limanirroitustekniikka jossa keuhkot otetaan palleahengityksen avulla täyteen ilmaa, pidätetään muutama sekunti jolloin keuhkojen paine nousee avaten tukkeutuneita ilmäteitä ja ilma hakeutuu keuhkojen distaaliosiin. Pidätyksen jälkeen uloshengitetään mahdollisimman voimakkaasti, jolloin lima siirtyy isompiin ilmäteihin, josta se on helpompi yksiä tai huffata pois. Tyhjennyshoidoissa limaa irrotetaan painovoiman avulla esimerkiksi erilaisilla valutusasennoilla, taputteluilla ja tärisyttelyhoidoilla. Valutteluhoidoissa on erilaisia asentoja, joissa tulisi olla 10–20 min.

Hengitysfysioterapiassa liikunta ja hengityselimistöä kuormittava liikunta ovat tärkeitä hoitomuotoja (pl. hengitystieinfektion aikaan). Suositeltavaa ovat erilaiset intervallityyppiset harjoitteet joissa kuormittavat ja palauttavat jaksot vaihtelevat. Tärkeää on muistaa harjoittaa alaraajojen lihaksia, siinä missä yläraajojenkin, koska alaraajoissa isot lihakset vaativat paljon energiaa ja niiden harjoittelu lisää rasituksensietoa ja kestävyyttä, yläraajoissa ja vartalossa lihasharjoittelun tulisi tähdätä yskimistä vahvistavien lihasten harjoitteluun, kuten vatsalihaksien. Yleensä liikuntasuositus on 3-7 kertaa viikossa vähintään 20–30 min kerrallaan [21].

2.4.2 High low, CPAP ja kaksoispaineventilaatio

Nenän korkeavirtauksisella happihoidossa (nasal high low oxygen therapy), nenäkanyyliin tulee erillisen laitteiston kautta kostutettua ja lämmitettyä happea 8-60 l/min virtauksella. Hengitysvajeen hoidossa on tutkimuksissa havaittu että nenän kautta kanyloitua kostuttua happea siedetään paremmin kuin perinteistä maskihapetusta. Korkeavirtauksinen happihoito hillitsee hengitystaaajuutta ja hengitystyötä, auttaa elimistöä hapettumaan paremmin kaikissa ikäluokissa. Potilailla joilla on hengitysvajetta, eikä vielä hyperkapniaa tulisi ennemmin suosia ensin korkeavirtauksista happihoitoa kuin perinteistä maskihappihoitoa tai noninvasiivista ventilaatiohoitoa [22].

CPAP eli ylipainehengityshoito (continuous positive airway pressure) ylläpitää hengitysteissä nimensä mukaisesti jatkuvaa positiivista ilmatiepainetta. CPAP-hoidossa hengitetään nenämaskin/nenäsuomaskin kautta ilmaa pienellä ylipaineella, mikä pitää hengitystiet auki jolloin keuhkot ilmastoituvat paremmin. CPAP vähentää hengitystyötä ja helpottaa hengenahdistusta tätä kautta. CPAP- hoidossa virtauskehitin, joka liitetään yleensä paineilmaan tai painehappeen, tuottaa sisäänhengityksen huippuvirtauksen ylittävän kaasuvirtauksen. Se CPAP-taso joka halutaan, saadaan liittämällä uloshengityskanavaan tietynlainen venttiili. Yleensä aloituspaine CPAP-hoidossa on 5-10 cm aikuisilla, lapsilla ja neuromuskulaarisairailta joilla todennäköisesti rintakehä on jäykistynyt, käytetään pienempiä paineita, painetta säädetään happeutumistavoitteiden mukaisesti [23].

Kaksoispaineventilaattori eli BiPAP (bilevel positive airway pressure) avustaa potilaan hengitystä sekä sisään- että uloshengityksen aikana. Koneeseen määritetään uloshengityspaine, EPAP (expiratory positive airway pressure) joka on sama kuin CPAP- laitteesta tuttu vakiopaine, se jarruttaa uloshengitysilman virtausta niin, että perifeerisetkin keuhkorakkulat tyhjenevät, se pitää myös unen aikana hengitystiet auki, keuhkojen ilmastointi myös paranee kun EPAP jättää keuhkoihin isomman jäännöstilavuuden. [24]. Toinen tärkeä parametri BiPAP:ssa on sisäänhengityspaine tai sisäänhengityksen painetuki eli IPAP/PS (inspiratory positive airway pressure/pressure support). Tämä korkeampi paine kytkeytyy sisäänhengityksen ajaksi päälle avustaen ulkoilman pääsyä keuhkoihin. Tällöin potilaan keuhkotuuletus ja kertahengitystilavuus kasvaa, jolloin hengitystyö helpottuu. Kolmas tärkeä arvo on sisäänhengityksen nousuaika, joka tarkoittaa viivettä kun laite tunnistaa sisäänhengityksen ja päättyy kun sisäänhengityksen painetuki on noussut tavoitetasolle. Jos nousuaika on nopea, se syöttää happea tehokkaasti, mutta tuolloin ilma voi jakautua keuhkoissa epätasaisesti, joten kroonisesti hengitysvajetta sairastavilla suositellaan pidempi nousuaikoja, jolloin painetuki on helpompi sietää. Hengitysvajeessa BiPAP vähentää yöllisiä mikroatelekteaseja ja parantaa keuhkojen komplianssia. Se parantaa myös päiväaikaista ventilaatiota, koska se herkistää kemoreseptorien herkkyyttä reagoida hiilidioksidipitoisuuksien kohoamiselle [24].

2.4.3 Keittosuolainhalaatiot

Keittosuolainhalaatiota käytetään hengitysvajeen hoidossa etenkin kystista fibroosia sairastavilla, mutta viime aikoina muillakin potilasryhmillä. Inhalaatioita käytetään liuottamaan/irrottamaan paksuuntunutta limaa ilmasteistä. Hypertoninen keittosuola vetää vettä ilmasteihin takaisin, muodostaen uudelleen vesimäisen pintakalvon joka katoaa etenkin kystisessä fibroosissa. Näin lima pääsee helpommin liikkumaan hengitysteissä periferiasta isompiin ilmasteihin. Tutkimuksissa on osoitettu, että keittosuolainhalaatiot ovat tehokkaita liman irrottamisessa ja ne vaikuttavat myös positiivisesti keuhkojen toimintaan ja vähentää limasta johtuvia oireita [25].

2.4.4 Yskityskone

Potilailla joilla on neuromuskulaarisairaudesta johtuvaa hengityslihasten heikkoutta, on myös yleensä selvästi heikentynyt yskänvoima. Tämä altistaa selvästi keuhkoinfektioilla, aspiraatiolle ja ventilaation häiriöille. Mekaanista yskityskonetta voi käyttää spontaanisti hengittävä potilas kuin myös mekaanisesti ventiloitu. Kone luo ensin sisäänhengitykseen selvän ylipaineen n. 40 vesisenttiä, jolloin keuhkojen kohonneen kokonaistilavuuden. Uloshengitys/yskäisy seuraa kun kone laskee paineen nopeasti negatiiviseksi n. -40 vesisenttiä. Laite siis auttaa/tehostaa yskimistä, jolloin keuhkoihin kertynyt lima saadaan paremmin liikkeelle ja pois ilmasteistä, jolloin keuhkot ilmastoituvat paremmin [26]

2.4.5 Antibioottiprofylaksia

Antibioottiprofylaksiaa käytetään ehkäisemään keuhkoinfektioita ja sairaalahoidon tarvetta etenkin niillä lapsipotilailla joilla on suuri taipumus esim. neuromuskulaaritautinsa vuoksi saada keuhkoinfektioita. Luotettavia tutkimuksia antibioottiprofylaktiasta ei ole paljon, mutta tutkimuksissa on esim. todettu nebulisaattorin kautta hengitettävät antibiootit vähentävät profylaktisesti hengitystuesta/hengityskoneesta aiheutuvien keuhkokuumeiden määrää. Antibioottiprofylaksian

perustuu osittain tällä hetkellä kliiniseen kokemukseen ja potilaiden vasteeseen profylaktiseen antibioottihoitoon [27].

3 TUTKIMUKSEN TAVOITTEET

Tämän tutkimuksen tavoitteena oli selvittää kuinka paljon pitkittyneestä hengitysvajeesta kärsivillä lapsipotilailla on keuhkokuumeita ja etenkin huonosta ilmastoinnista eli atelektaaseista johtuvia keuhkokuumeita. Lisäksi tarkoitus oli selvittää miten hengitysvajeesta kärsiviä lapsipotilaita hoidetaan ennen ja jälkeen mahdollisten pneumonioiden. Tutkittavaksi tekijöiksi valittiin aineiston potilaiden sairaalahoitoisten keuhkokuumeiden ja etenkin atelektaattisten keuhkokuumeiden määrä, sekä erilaisten diagnostisten tutkimusten ja hoitomenetelmien ajankohtainen käyttö keuhkokuumeiden aikana. Hypoteesina oli että neuromuskulaarisairailta lapsilla esiintyy enemmän keuhkokuumeita ja etenkin atelektaattisia keuhkokuumeita kuin muilla pitkittyntä hengitysvajetta sairastavilla lapsilla ja että pitkittyntä hengitysvajetta sairastavien lapsien hengitysvajeen diagnosoinnissa ja hoidossa on parannettavaa.

4 TUTKIMUSMENETELMÄT

Tutkimuksen aineisto koostuu Kuopion yliopistollisessa sairaalassa (KYS) aikana 1.1.1998-31.12.2013 hoidetuista potilaista, joilla oli diagnosoitu lasten pitkittynyttä hengitysvajautta aiheuttava sairaus (taulukko 1, N 151). Diagnoosit jaettiin edelleen seitsemään eri diagnoosiryhmään (taulukko 2). Potilaita, jotka olivat sairastaneet yhden tai useamman keuhkokuumeen, oli 29. Näiden potilaiden kohdalta selvitettiin potilasasiakirjoista,

1. mihin luokkaan sairastetut keuhkokuumeet lukeutuivat (taulukko 3), etenkin atelektaattiset keuhkokuumeet,
2. mitä hoitoja pitkittyneeseen hengitysvajeeseen on ollut käytössä ennen ja jälkeen keuhkokuumeita (taulukko 4),
3. mitä hengitysvajeen diagnostisia tutkimuksia oli tehty (taulukko 5)

Taulukko 1

Lukumäärät	diagnoosit
3	Aineenvaihduntasairaus NAS
4	Akondroplasia
1	Arnold-Chiarin oireyhtymä
1	Arthrogryposis multiplex congenita
2	Diastrofinen dysplasia
8	Guillain-Barre´n oireyhtymä
1	Hirschsprungin tauti, Määrittämätön Downin oireyhtymä
3	Imeväisen idiopaattinen skolioosi
1	Kasvo-hartiaseudun lihasdystrofia (Landouzy-Déjerine
1	Kraniofasiaalinen dysostoosi
5	Lannerangan selkärankahalkio ja vesipäisyys
5	Lapsuuden spinaalinen lihasatrofia, tyyppi I (Werdnig-Hoffmann)
1	Lasten idiopaattinen skolioosi
1	Lysiinin ja hydroksilyysiinin aineenvaihdunnan häiriöt
1	Motoriikan kehityshäiriö
3	PEHO
1	Muu aivohermomuutos muualla luokitetun muun sairauden yhteydessä, Lymen
29	Kraniosynostoosit
2	Muu lihasdystrofia
1	Muu synnynnäinen vesipäisyys
1	Muu tai määrittämätön hermojärjestelmän tai luuston ja lihaksiston oire tai
1	Muualla luokittamaton mitokondriaalinen lihassairaus
1	Muualla luokittamattomat plasmaproteiinien aineenvaihdunnan häiriöt
1	Myasthenia gravis
1	Myotoninen dystrofia (Steinert)
2	Määrittämätön kallon ja/tai kasvojen luiden synnynnäinen epämuodostuma
1	Määrittämätön monihermosairaus
10	Määrittämätön primaarinen lihassairaus
5	Neuromuskulaarinen skolioosi
18	Perinnöllinen motorinen+sensorinen neuropatia
1	Refsumin tauti
1	Rusto-hiushypoplasia
1	Selkäytimen ja/tai aivorungon ontelotauti
1	Spastinen hemipleginen CP-oireyhtymä, Suvuittainen dysautonomia (Riley-Day)
7	Spinaalinen lihasatrofia
1	Synnynnäinen myotonia
2	Synnynnäinen myotubulaarinen [sentronukleaarinen] lihassairaus
1	Synnynnäiset henkitorven ja keuhkoputkien epämuodostumat, Hengityksen stridor
4	Synnynnäiset kurkunpään epämuodostumat
1	Syntymään liittyvä Erbin halvaus
4	Vaikea lihasdystrofia (Duchenne)
12	Virusinfektioon liittyvä aivotulehdus/selkäydintulehdus/aivo-selkäydintulehdus

Taulukko 2

Diagnoosiryhmä
1. Neuromuskulaariset sairaudet
2. Mitokondriaaliset sairaudet
3. Korkea meningomyelocele
4. Kasvojen ja hengitysteiden anomaliat
5. Hengitystä vaikeuttavat syndroomat
6. Kraniosynostoosit
7. Infektiot

Taulukko 3

Pneumoniatyyppejä
1. alveolaarinen
2. bronkopneumonia
3. atelektaattinen
4. pleuriitti
5. empyeema
6. aspiraatio
7. määrittämätön

Taulukko 4

Perustaudin hoito
1. Hengitysfysioterapia
2. Hengitystukilaite
3. Trakeostooma
4. Keittosuolainhalaatit
5. Yskityskone
6. Operaatiot
7. rokotukset (influenssa, pneumokokki)
8. Antibioottiprofylaksi

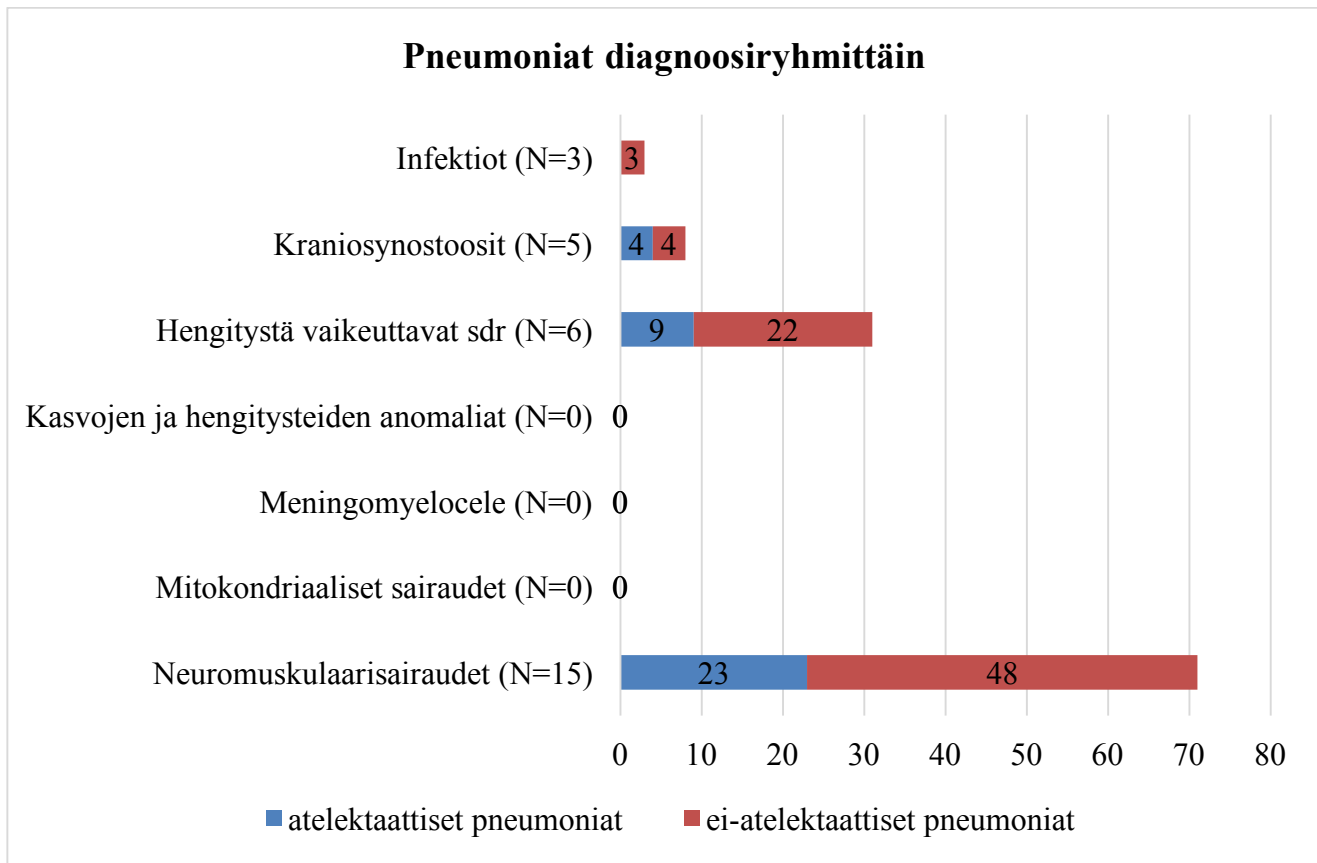
Taulukko 5

Diagnostiset tutkimukset
1. valtimoveren kaasuanalyysi
2. oskillometria
3. spirometria
4. unipolygrafia
5. yskänvoimanmittaus

5 TUTKIMUSTULOKSET

Tutkittavan aineiston laajuus oli 151 potilasta (taulukko 1), joista 29 potilaalla esiintyi keuhkokuumeita. Tällä ryhmällä oli yhteensä 113 keuhkokuumetta, joita hoidettiin Kuopion yliopistollisessa sairaalassa vuosina 1998 - 2013. Pneumonioita sairastavat jaettiin 7 pääryhmään (taulukko 2). Pneumoniapotilaiden pneumoniat jaettiin eri luokkiin (taulukko 3) thorax-röntgenkuvien perusteella. Eniten pneumonioita oli selvästi neuromuskulaarisairauksista kärsivillä lapsilla, yhteensä 71 kappaletta 15:lla potilaalla, joista 23 oli atelektaattisia ja 48 ei-atelektaattista pneumoniaa, eli keuhkokuumeista n. 48 % oli atelektaattisia. Kuudella jotakin hengitystä vaikeuttavaa syndroomaa sairastavalla potilaalla oli yhteensä 31 pneumoniaa, joista 9 oli atelektaattista ja 22 ei atelektaattista, eli keuhkokuumeista n. 41 % prosenttia oli atelektaattisia. Kraniosynostoosia sairastavista potilaista viidellä esiintyi yhteensä kahdeksan pneumoniaa, joista 4 oli atelektaattisia ja 4 ei atelektaattisia, eli keuhkokuumeista 50 % oli atelektaattisia. Erilaisista hengitysvajetta aiheuttavista infektioista kärsivillä potilailla, kolmella oli yhteensä kolme pneumoniaa jotka kaikki olivat ei-atelektaattisia. Kasvojen ja hengitysteiden anomalia-, meningomyelocel- ja mitokondriaaliset sairaudet ryhmässä ei esiintynyt lainkaan pneumonioita aineistossa. Atelektaattisten ja ei-atelektaattisten pneumonioiden jakautuminen diagnoosiryhmittäin on esitetty alla olevassa kaaviossa (kaavio 1).

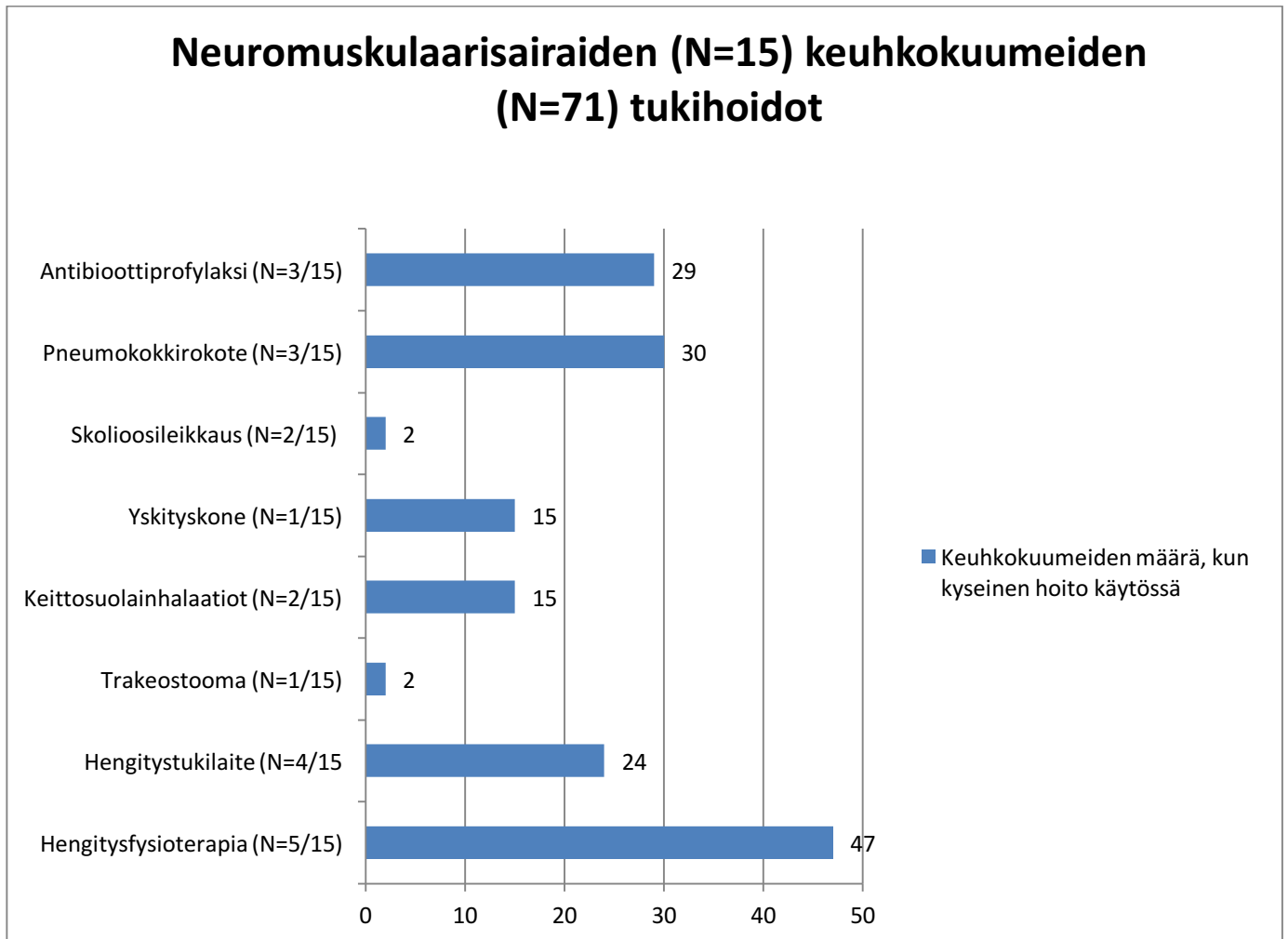
Kaavio 1



Neuromuskulaarisairaita lapsipotilaita joilla esiintyi pneumonioita, oli aineistossa 15. Heillä oli yhteensä 71 keuhkokuumetta. Viidellä potilaalla oli edeltävästi hengitysvajetta parantavana hoitona ollut hengitysfysioterapiaa ennen 47:ää keuhkokuumetta. Kolmella potilaalla oli ollut edeltävästi jokin antibioottiprofylaksia ennen 29:ää keuhkokuumetta. Kolme potilasta oli saanut ennen keuhkokuumetta jonkin hengitystieinfektioita ehkäisevän rokotuksen (influenssa, pneumokokki), joka heillä oli ollut käytössään ennen 30:ntä keuhkokuumetta. Neljällä potilaalla oli ollut käytössään ennen pneumoniaa jokin hengitystukilaite (CPAP, BiPAP, Highflow, ym.) ennen 24:ää keuhkokuumetta. Kahdella potilaalla oli edeltävästi ollut käytössä keittosuolainhalaatiot ennen 15:sta keuhkokuumetta. Kahdella potilaalla oli edeltävästi ollut käytössä yskityskone ennen 15:sta keuhkokuumetta. Kahdella potilaalle oli ennen kahta keuhkokuumetta tehty hengitysvajetta parantavaa kirurgiaa esim. skolioosileikkaus ja yhdelle potilaalle oli tehty edeltävästi trakeostomia, joka oli potilaalla käytössä ennen kahta

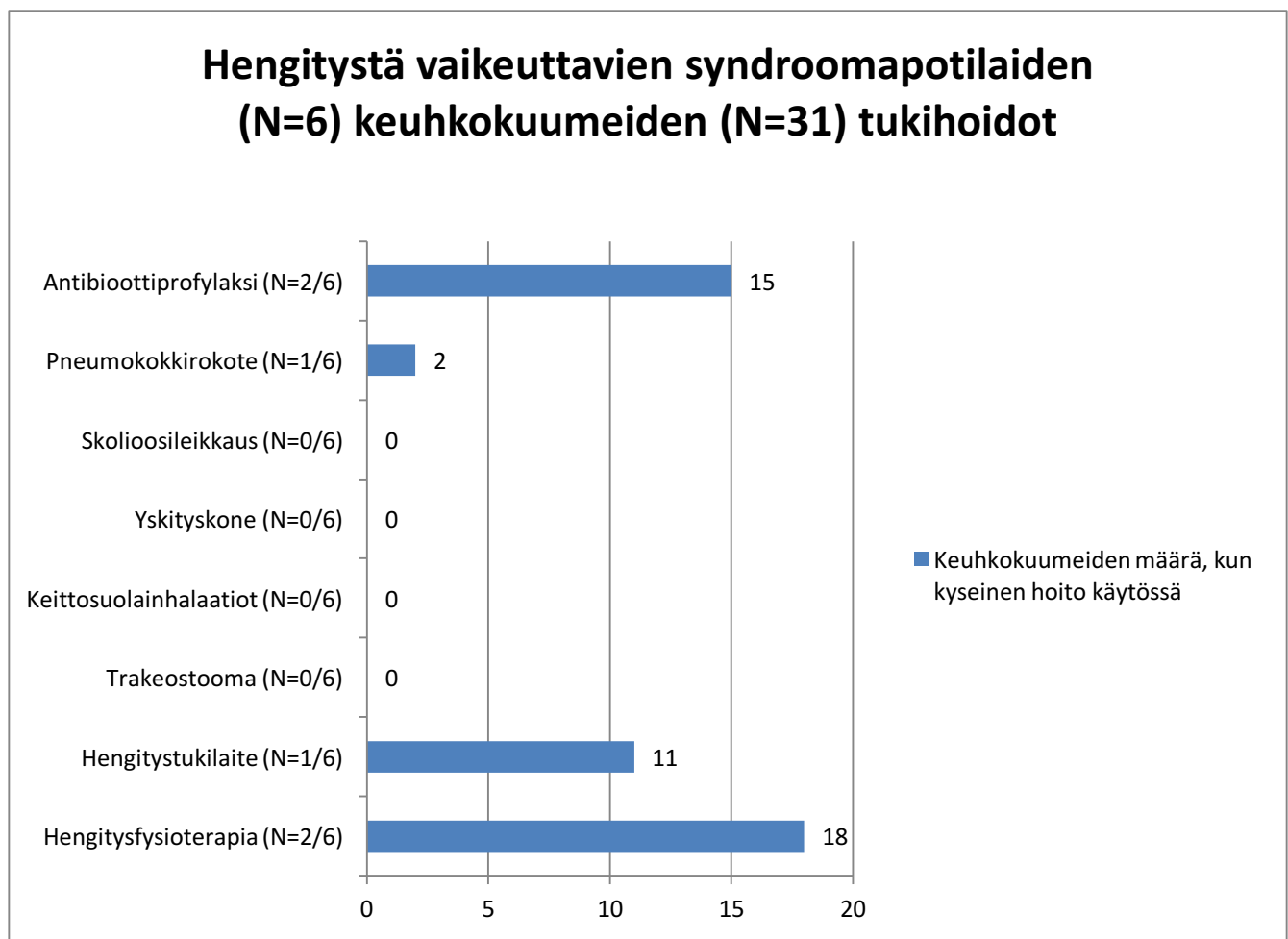
keuhkokuumetta. Pneumonioita sairastavien neuromuskulaarisairaiden lasten hengitystukihoitoja ennen pneumonioita on esitetty alla olevassa kaaviossa (kaavio 2)

Kaavio 2



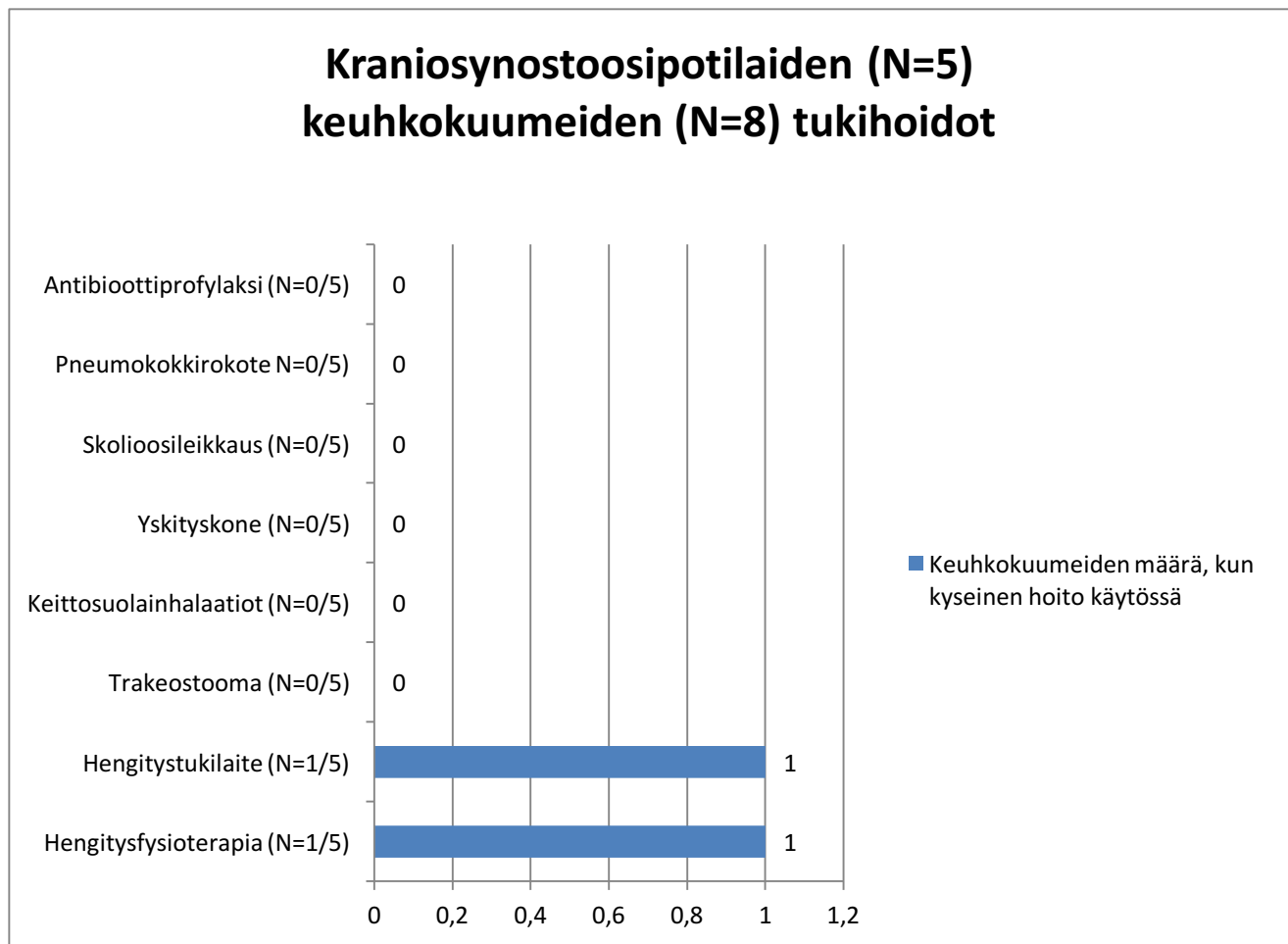
Hengitystä vaikeuttavista syndroomista/sairauksista kärsiviä lapsipotilaita joilla esiintyi pneumonioita, oli aineistossa kuusi. Heillä oli yhteensä 31 keuhkokuumetta. Kahdella potilaalla viidestä oli ollut käytössä hengitysfysioterapia hengitystukihoitona ennen 18:sta keuhkokuumetta. Yksi potilas oli saanut hengitystieinfektioilta ehkäisevän rokotuksen (influenssa, pneumokokki) ennen kahta keuhkokuumetta. Yhdellä potilaalla oli ollut käytössään ennen 11:sta keuhkokuumetta jokin hengitystukilaite (CPAP, BiPAP, Highflow, ym). Kahdella potilaalla oli ollut käytössään antibioottiprofylaktinen hengityksen tukihoito ennen 15:sta keuhkokuumetta. Hengitystä vaikeuttavien syndroomien/sairauksien hengitysvajeen tukihoidoissa ei ollut aineiston mukaan käytetty keittosuolainhalaatiota, yskityskonetta, kirurgisia operaatioita tai trakeostoomaa hoitona. Pneumonioita sairastavien hengitystä vaikeuttavista syndroomista/sairauksista kärsivien lasten hengitystukihoidot ennen pneumonioita on esitetty alla olevassa kaaviossa (kaavio 3)

Kaavio 3



Kraniosynostooseista kärsiviä lapsipotilaita joilla esiintyi pneumonioita, oli aineistossa viisi. Heillä oli yhteensä kahdeksan keuhkokuumetta. Yhdellä potilaalla oli ollut hengitysfysioterapiaa hengitystukihoitona ennen yhtä keuhkokuumetta. Yhdellä potilaalla oli ollut käytössään ennen yhtä keuhkokuumetta jokin hengitystukilaitte (CPAP, BiPAP, Highflow, ym). Kraniosynostoosista kärsivien lapsipotilaiden hengitysvajeen tukihoidoissa ei ollut aineiston mukaan käytetty keittosuolainhalaatiota, hengitystieinfektioilta suojaavaa rokotetta (influenssa, pneumokokki), yskityskonetta, kirurgisia operaatioita, trakeostoomaa tai antibioottiprofylaksiaa hoitona. Pneumonioita sairastavien kraniosynostooseista kärsivien lasten hengitystukihoitot ennen pneumonioita on esitetty alla olevassa kaaviossa (kaavio 4).

Kaavio 4

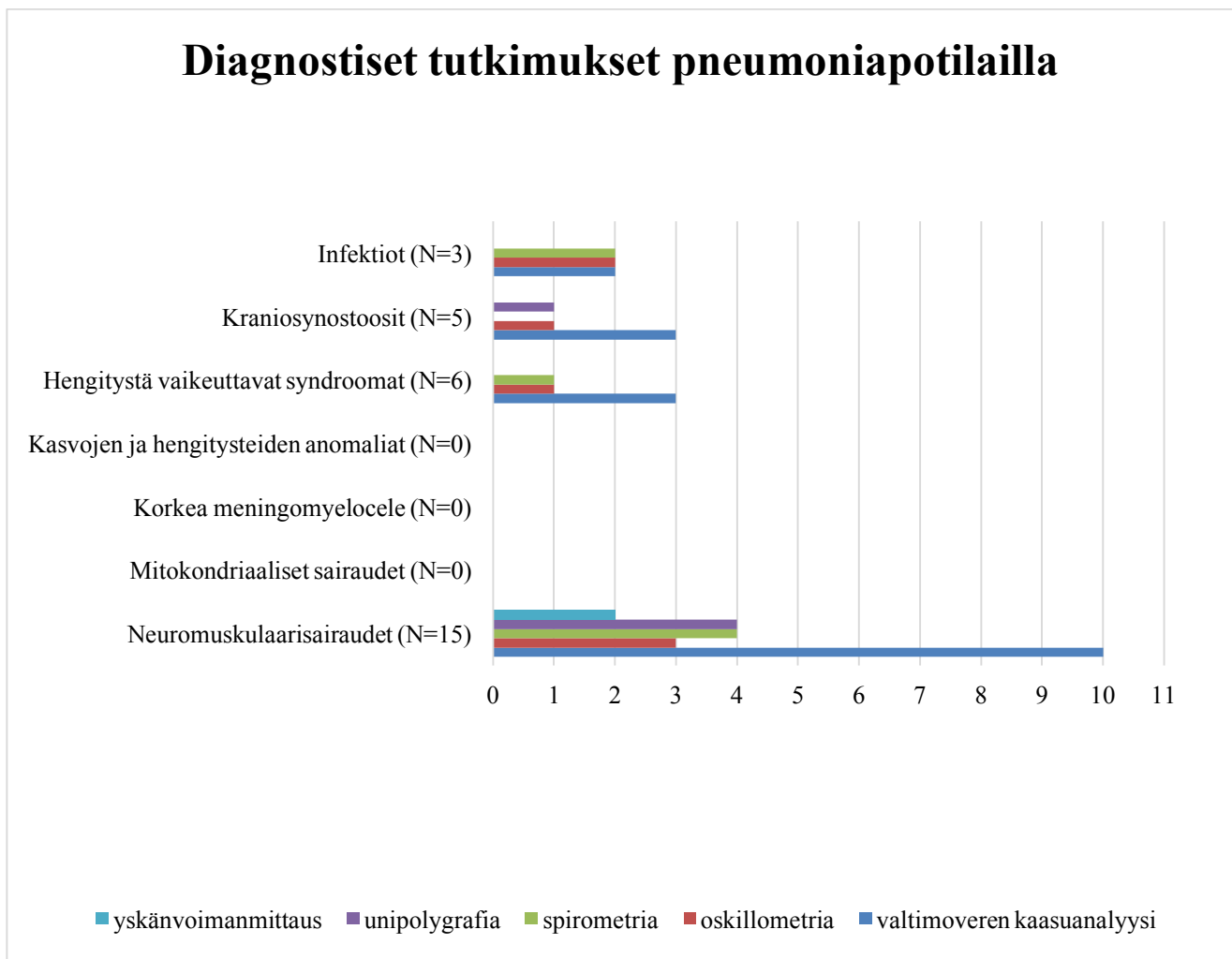


Pitkittyntä hengitysvajetta aiheuttavien infektioiden ryhmässä esiintyi aineistossa kolme pneumoniam kolmella eri potilaalla, mutta mitään hengitystukihoitoa ei ollut ennen pneumoniam ollut käytössä. Kasvojen ja hengitysteiden anomalia-, meningomyelocel- ja mitokondrionaalisten sairauksien ryhmässä ei esiintynyt aineistossa sairaalahoitoisia pneumonioita, joten mitään hengitystukihoitojakaan ei tässä tutkimuksessa heidän kohdaltaan arvioitu.

Diagnoosiryhmittäin (taulukko 2) tarkasteltiin myös mitä pitkittyneen hengitysvajeen diagnostisia tutkimuksia (taulukko 5) potilaille oli tehty ennen pneumonioita tai niiden jälkeen.

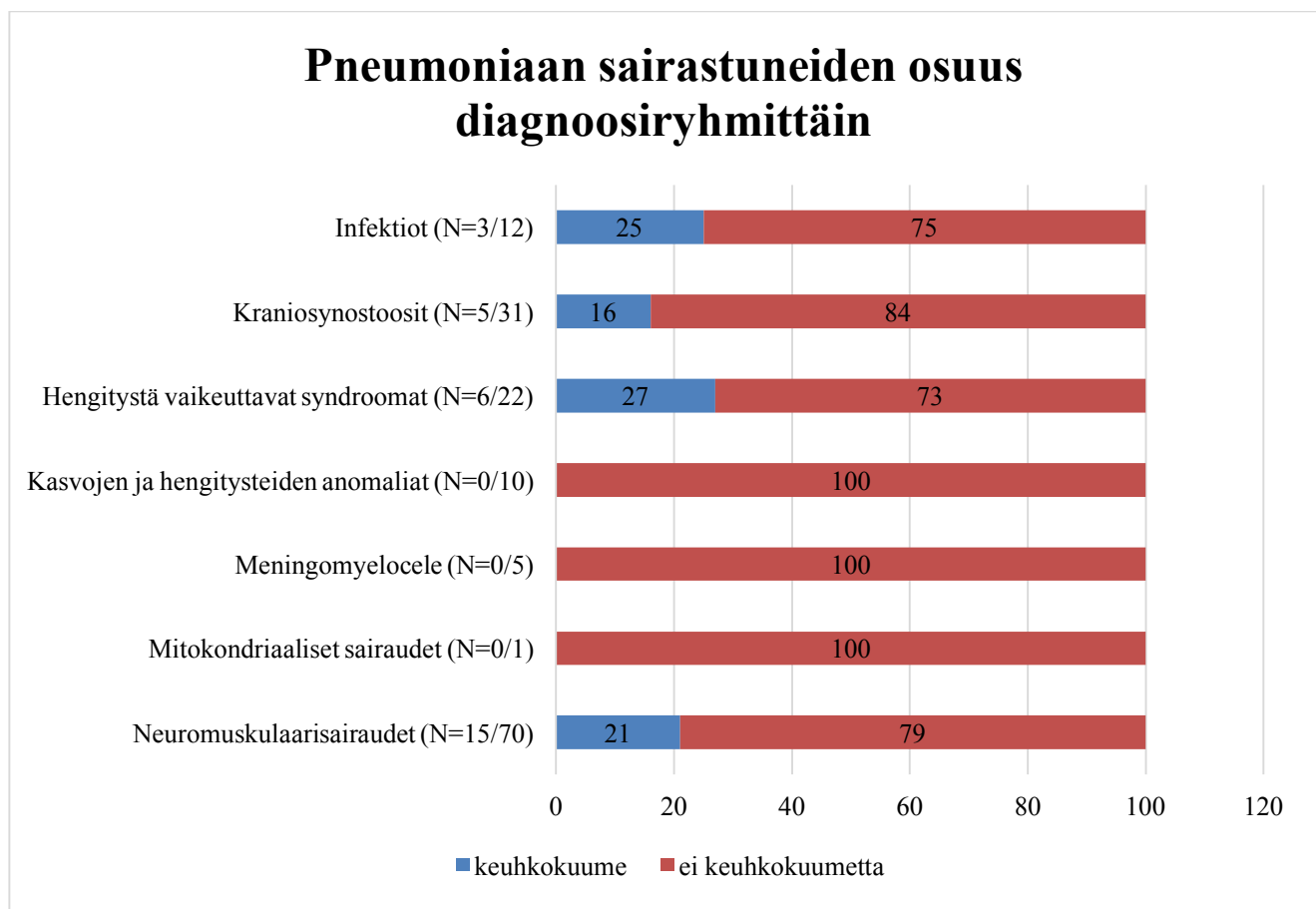
Neuromuskulaarisairauksista kärsiviä potilaita, joilla esiintyi pneumonioita, oli 15 kappaletta. Heistä kymmenelle oli tehty valtimoverikaasuanalyysi, neljälle unipolygrafia, neljälle spirometria, kolmelle oskillometria ja kahdelle yskän voimanmittaus. Hengitystä vaikeuttavaa syndroomaa kärsiviä potilaita, joilla esiintyi pneumonioita, oli 6 kappaletta. Heistä kolmelle oli tehty valtimoverikaasuanalyysi, yhdelle spirometria, yhdelle oskillometria, unipolygrafioita tai yskänvoimanmittauksia ei tässä ryhmässä ollut tehty. Kraniosynostooseista kärsiviä potilaita, joilla esiintyi pneumonioita, oli 5 kappaletta. Heistä kolmelle oli tehty valtimoverikaasuanalyysi, yhdelle unipolygrafia, yhdelle oskillometria, spirometrioita tai yskänvoimanmittauksia ei tässä ryhmässä ollut tehty. Pitkittyneestä infektioiden aiheuttamasta hengitysvajeesta kärsiviä potilaita, joilla esiintyi pneumonioita, oli 3 kappaletta. Heistä kahdelle oli tehty valtimoverikaasuanalyysi, kahdelle spirometria, kahdelle oskillometria, unipolygrafioita tai yskänvoimanmittauksia ei tässä ryhmässä ollut tehty. Kasvojen ja hengitysteiden anomaliat-, meningomyelocel- ja mitokondriaalisairauksien ryhmistä ei diagnostisia hengitysvajetutkimuksia arvioitu, koska heillä ei esiintynyt keuhkokuumeita. Diagnostiset hengitysvajetutkimukset pneumoniapotilailla diagnoosiryhmittäin on esitetty myös alla olevassa kaaviossa (kaavio 5).

Kaavio 5



Sairaalahoitoisten pneumonioiden esiintymistä aineistossa tarkasteltiin myös diagnoosiryhmittäin. Pitkittyneelle hengitysvajeelle altistavia infektiopotilaita esiintyi aineistossa 12 kpl, joista kolmella eli 25 % esiintyi keuhkokuumeita. Kraniosynostoosista kärsiviä lapsipotilaita oli aineistossa 31, joista viidelle eli 16 % esiintyi keuhkokuumeita. Hengitystä vaikeuttavia syndroomapotilaita oli aineistossa 22, joista kuudella eli 27% esiintyi keuhkokuumeita. Neuromuskulaarisairaita potilaita esiintyi aineistossa 70, joista 15:lla eli 21% esiintyi keuhkokuumeita. Kasvojen ja hengitysteiden anomalia (N=10)-, meningomyelocele- (N=5) ja mitokondriaalisairaus (N=1) ryhmillä ei esiintynyt sairaalahoitoisia pneumonioita. Pneumoniaan sairastuneiden osuus diagnoosiryhmittäin on esitetty alla olevassa kaaviossa (kaavio 6).

Kaavio 6



6 POHDINTA

Tässä tutkimuksessa tarkasteltiin keuhkokuumeiden määrää ja laatua pitkittyneestä hengitysvajeesta kärsivien lapsipotilaiden kohdalla, sekä hengitysvajeen hoitoa ja diagnostiikkaa ennen keuhkokuumeita. Aivan vastaavanlaista tutkimusta ei Suomessa ole aiemmin tehty, joten tutkimus tuo hieman uutta tietoa ja vahvistaa aiempia käsityksiä lasten pitkittyneen hengitysvajeen hoidosta ja diagnostiikasta.

Tutkimuksen tulokset vahvistavat ensimmäistä hypoteesia siitä että neuromuskulaarisairailta esiintyy enemmän keuhkokuumeita kuin muilla. Aineistoissa oli potilaita 151, joista 29 potilaalla esiintyi keuhkokuumeita ja niitä oli yhteensä 113 kappaletta vuosina 1998–2013. Näistä 113 keuhkokuumeista, neuromuskulaarisairaat potilaat sairastivat 71 kappaletta eli selvästi enemmistön. Kaikista aineiston 70:stä neuromuskulaarisairaasta 15:lla eli 21 % esiintyi keuhkokuumeita. Hengitystä vaikeuttavien syndroomien ja infektioiden ryhmässä esiintyi keuhkokuumeita prosentuaalisesti hieman enemmän 27 % ja 25 % oma Atelektaattisia keuhkokuumeita oli määrällisesti kaikkein eniten neuromuskulaarisairailta, 23 kappaletta, kaikista neuromuskulaarisairaiden keuhkokuumeista 32,4 % oli atelektaattisia. Hengitystä vaikeuttavien syndroomien ryhmässä esiintyi 9 atelektaattista keuhkokuumetta ja kaikista tämän ryhmä keuhkokuumeista 29 % oli atelektaattisia. Kraniosynostoosi ryhmässä atelektaattisia keuhkokuumeita esiintyi 4 kappaletta ja kaikista tämän ryhmän atelektaattisista keuhkokuumeista 50 % oli atelektaattisia. Määrällisesti siis keuhkokuumeita ja atelektaattisia keuhkokuumeita esiintyi selvästi eniten neuromuskulaarisairailta, mutta prosentuaalisesti diagnoosiryhmittäin tarkasteltuna hengitystä vaikeuttavien syndroomien ja infektioiden ryhmässä niitä oli enemmän. Myös atelektaattisia keuhkokuumeita oli diagnoosiryhmittäin enemmän kraniosynostoosiryhmässä kuin neuromuskulaarisairailta. Määrällisesti siis keuhkokuumeiden laatu ja kokonaismäärä tukee hypoteesia, mutta jakaumat diagnoosiryhmittäin eivät. Tämä voi mm. johtua siitä, että tutkimuksessa on huomioitu ainoastaan sairaalahoitoiset pneumoniat, joten mm. avohoitokeuhkokuumeet ja niiden luonne on jäänyt tarkastelun ulkopuolelle. Aineiston otos on myös varsin pieni, 151 potilasta. Jotta saataisiin todennäköisesti tilastollisesti merkittäviä tuloksia, tulisi haku tehdä koko Suomen alueella ja ehkä pidemmällä aikavälillä. Aineistossa olleet diagnoosit ovat myös suhteellisen harvinaisia, joten myös siksi otos pelkältä KYS-ERVA-alueelta on liian pieni, yksinkertaisesti liian pienen potilasmateriaalin vuoksi. Näin pienessä otoksessa myös yksittäisten

potilaiden suuri pneumoniasairastavuus vaikuttaa huomattavasti tuloksiin, joten myös siksi tulisi olla suurempi populaatio, jotta tuloksia voitaisiin paremmin luotettavasti arvioida.

Tutkimuksen toisen hypoteesin mukaan pitkittyneestä hengitysvajeesta kärsivien lapsipotilaiden hengitysvajeen diagnostiikassa ja hoidossa on parantamisen varaa ja tutkimuksen tulokset tukevat tätä väitettä hyvin.

Neuromuskulaarisairaiden potilaiden pneumoniatapauksissa ennen 47:ää pneumoniaa, vain viidellä potilaalla oli tukihoidona hengitysfysioterapia. Hengitysfysioterapia kuuluu jokaisen hengitysvajeesta kärsivän neuromuskulaarisairaahan perushoitoon joten sitä tulisi käyttää kaikilla, lievissäkin tapauksissa. Vain neljällä potilaalla oli mekaaninen hengitystukilaite käytössään ennen 24:ää keuhkokuumetta. Mikäli potilaalla on todettu pitkittyntä hengitysvajetta ja etenkin yöllistä hypoventilaatioita, tulisi herkästi ottaa käyttöön ainakin yöllinen mekaaninen hengitystuki. Neuromuskulaarisairailta hengitysvajeen ensimerkit ja oireet johtuvat usein yöllisestä hypoksemiasta ja hypoventilaatiosta hengityselinten heikkouden ja rentoutumisen vuoksi, joten mekaanista hengitystukilaitehoitoa tulisi todennäköisesti käyttää enemmän. Kolmella potilaalla oli edeltävästi ollut käytössä antibioottiprofylaksia ennen 29:ää keuhkokuumetta. Antibioottiprofylaksian käyttö perustuu pitkälti kliiniseen näyttöön ja kokemukseen joten sen osuutta on vaikea tämän tutkimuksen perusteella arvioida, mutta se, että vain 3/15 potilaasta on se ollut käytössä, niin hoito on todennäköisesti ollut puutteellista. Vain kolme potilasta oli ennen pneumoniaa saanut jonkin hengitystieinfektioilta suojaavan rokotteen (influenssa, pneumokokki). Tämä määrä on ehdottomasti liian alhainen, mutta tätä määrää on myös vaikea arvioida luotettavana tutkimustuloksena koska pneumokokkrokote tuli markkinoille vasta 2009 ja tutkimuksen aineisto on kerätty ajalta 1998–2013, joten suuri osa aineiston potilasta ei ole ollut arvioitavissa rokotteen suhteen, joko kohonneen iän (aineistosta käsiteltiin vain 0-16-vuotiaita) vuoksi tai menehtymisen johdosta. Kahdella potilaalla oli ennen 15:sta keuhkokuumetta käytössä keittosuolainhalaatiot, yskityskone oli käytössä yhdellä potilaalla ennen 15:sta keuhkokuumetta. Keittosuolainhalaatiota ei ole lapsilla paljoakaan tutkittu, joten sitä on vaikea arvioida. Yskityskoneen käyttö on hyvin yksilöllisesti arvioitavissa, mutta olettavasti neuromuskulaarisairauksissa sitä tarvitaan enemmän hengityselinten heikkouden johdosta, joten vain potilaan laitteen käyttö 15/71 keuhkokuumeesta vaikuttaa vähäiseltä. Kahdelle potilaalle oli ennen

kahta pneumoniaa hengitystukihoitona tehty jokin kirurginen toimenpide, yleensä skolioosileikkaus ja yhdelle potilaalle oli ennen yhtä keuhkokuumeita tehty trakeostomia. Molemmat ovat hyvin yksilöllisesti arvioitavissa, eivätkä ole yleensä ensilinjan hoitoja ja niitä oli tehty vain muutamia, joten tulokset eivät niiden suhteen ole merkityksellisiä. Tutkimuksen perusteella voidaan sanoa, että neuromuskulaarisairaiden hengitystukihoidoissa on varmasti parantamisen varaa, ainakin hengitysfysioterapian, mekaanisen hengitystukilaitteiden, yskityskoneen ja mahdollisesti antibioottiprofylaksian, rokotekattavuuden ja keittosuolainhalaatioiden osalta.

Tutkimus tukee hyvin myös väitettä neuromuskulaarisairaiden osalta diagnostiikan riittämättömyydestä hengitysvajeen osalta. Neuromuskulaarisairaita oli 15 joilla oli keuhkokuumeita, heistä neljälle oli tehty unipolygrafiatutkimus. Neuromuskulaarisairaiden hengitysvaje ja hengityslihasten mahdollinen heikkeneminen ilmenee usein alkuvaiheessa nimenomaan yöllä. Hengitysvajeen tunnistamisen kannalta, neuromuskulaarisairaille tulisi tehdä unipolygrafiatutkimus hyvin herkästi, joten 4/15 on merkittävän huono tulos. Spirometria on myös hengitysvajeen perustutkimuksia, mutta se oli tehty vain neljälle potilaalle. Tämän tuloksen suhteen tulee olla kriittinen, koska useat potilaista ovat olleet liian nuoria tai hengityskapasiteetiltään kykenemättömiä tekemään spirometriaa, joten tulosta ei voi luotettavasti tarkastella tai analysoida. Valtimoveren kaasuanalyysi oli tehty kymmenelle potilaalle 15:sta. Valtimoverikaasuanalyysi on myös hengitysvajeen perustutkimuksia ja voidaan ottaa lähestulkoon kaikilta, joten tuloksen tulisi olla parempi. Oskillometria oli tehty vain kolmelle potilaista, mutta tätä tulosta rajoittaa myös se, että sitä voi tehdä lapsille vasta n. 3-4 ikävuoden jälkeen. Yskänvoimanmittaus oli tehty kahdelle potilaalle 15:sta, joka on liian pieni luku ottaen huomioon hengityslihasten heikkouden aiheuttama liman kertyminen. Tätäkin tulosta tulee tarkastella kriittisesti, koska yskänvoimanmittausta ei voida tehdä pienille lapsille. Tutkimuksen perusteella voidaan joka tapauksessa sanoa, että neuromuskulaarisairauden lapsipotilaiden hengitysvajeen diagnostiikassa on puutteita ja parantamisen varaa, etenkin unipolygrafioiden saralla, koska se oli tehty ainoastaan neljälle potilaalle 15:sta ja sen tulisi olla ensilinjan tutkimuksia neuromuskulaarisairaiden hengitysvajeen arvioinnissa. Mahdollisesti myös valtimoverikaasuanalyysin, spirometrian, oskillometrian ja yskänvoimanmittauksen osalta hengitysvajeen diagnostiikassa on parantamisen varaa, niitä oli tehty tässä tutkimuksessa suhteellisen vähän, mutta tulosten arviointi on hankalaa, koska näiden tutkimusten tekemisessä lapsilla on omat em. haasteensa.

Tutkimus tukee hypoteesia hengitysvajeen diagnostiikan ja hoidon parantamisen kannalta myös muissa tutkimuksen diagnoosiryhmissä. Hengitystä vaikeuttavien syndroomien ryhmässä oli 31 keuhkokuumetta kuudella potilaalla ja vain kahdella oli ollut ennen 18:sta keuhkokuumetta käytössä hengitysfysioterapia, kraniosynostoosiryhmässä (8 keuhkokuumetta) sama osuus hengitysfysioterapian osalta, että yhdellä potilaalla oli käytetty sitä ennen yhtä keuhkokuumetta. Molemmat luvut ovat liian pieniä, että hengitysvajeen hoitoa voisi pitää tehokkaana. Kraniosynostoosiryhmässä yhdellä potilaalla oli ollut käytössä hengitystukilaite ennen yhtä keuhkokuumetta, hengitystä vaikeuttavien syndroomien ryhmässä yhdellä potilaalla oli käytössä hengitystukilaite ennen 11:sta keuhkokuumetta, myös nämä arvot kertovat liian vaatimattomasta hoidosta, ottaen huomioon molempien ryhmien taipumus aiheuttaa pitkittynyttä hengitysvajetta. Yhdellä potilaalla vaikeuttavien syndroomien ryhmässä oli käytössä ennen pneumoniam jokin hengitystieinfektiolta suojaava rokote, luku vaikuttaa auttamatta liian pieneltä, mutta sitä tulee tarkastella hyvin kriittisesti ottaen huomioon edellä käsitelty asia rokotteiden tulosta yleiseen käyttöön. Kahdella potilaalla hengitystä vaikeuttavien syndroomien ryhmässä oli käytössään antibioottiprofylaksian ennen 15:stä keuhkokuumetta. Muita hengityksen tukihoidoja ei em. ryhmissä tai muissa diagnoosiryhmissä ollut käytössä, jota voidaan pitää varsin puutteellisena. Keittosuolainhalaatiota, trakeostomiaa, kirurgisia operaatioita tai yskityskonetta ei käytetty lainkaan em. diagnoosiryhmissä. hengitysvajeen hoidossa, vaikka keuhkokuumeita esiintyi 42 kpl pois lukien neuromuskulaarisairaudet. Toki tätä selittänee otoksen pienuus, sairauksien erilainen laatu verrattuna neuromuskulaarisairauksiin, mutta tutkimus osoittaa silti että puutteita hengitystukihoidoissa oli myös muilla ryhmillä.

Tutkimuksen mukaan osassa muista ryhmistä hengitysvajeen diagnostiikkaa oli tehty hieman paremmin kuin neuromuskulaarisairauksien osalta. Infektioryhmässä oli kolme keuhkokuumetta sairastavaa potilasta, joista kahdelle oli tehty, spirometria, valtimoverikaasuanalyysi sekä oskillometria, eli huomattavasti isommalle osalle kuin neuromuskulaarisairailta. Kraniosynostoosiryhmässä(N=5) kolmelle oli tehty valtimoverikaasuanalyysi, yhdelle unipolygrafia ja yhdelle oskillometria, nämä luvut ovat samaa luokkaa kuin neuromuskulaarisairailta. Hengitystä vaikeuttavien syndroomien ryhmässä (N=6) kolmelle oli tehty valtimoverikaasuanalyysi, yhdelle oskillometria ja yhdelle spirometria, eli tässä ryhmässä hengitysvajeen diagnostiikkaa on ollut huonommalla tasolla kuin neuromuskulaarisairailta.

Tutkimus tukee siis parhaiten hypoteesia siitä että pitkittyneestä hengitysvajeesta kärsivillä on parannettavaa hengitysvajeen diagnostiikassa ja hoidossa, etenkin neuromuskulaarisairailta. Neuromuskulaarisairaudet olivat ainoa diagnoosiryhmä joilla oli käytössä kaikki hengitystukihoidot ja diagnostiikan apuvälineet, joskin selvän puutteellisesti. Tämä tukee osaltaan ensimmäistä hypoteesia että neuromuskulaarisairailta lapsilla on enemmän hengitysvajetta ja siitä johtuvia keuhkokuumeita. Tutkimus tukee osaltaan myös ensimmäisestä hypoteesista, tarkasteltaessa keuhkokuumeiden lukumäärää ja etenkin atelektaattisten keuhkokuumeiden joita molempia oli eniten neuromuskulaarisairailta lapsilla.

Tämä tutkimus oli monelta kohtaa haavoittuvainen, edellä mainittu otoksen pienuus vaikutti moneen eri tekijään ja sitä kautta yksittäisten potilaiden merkitys tuloksissa selvästi kasvoi. Yksittäisten potilaan suuri pneumoniasairastavuus nosti tutkimuksen tilastoja huomattavasti, mikä myös vaikuttaa paljon tutkimuksen luotettavuuteen. Avohoitokeuhkokuumeita ei tässä tutkimuksessa tarkasteltu ja useampaa hengitystukihoitoa tai hengitysvajeen diagnostista tutkimusta ei pystytty potilaille välttämättä edes tekemään iän, lihasheikkouden, aikaisen mortaliteetin tai muun syyn takia. Sama tutkimus kannattaisi tehdä ikävakioidusti isommassa otoksessa, jotta luotettavia tuloksia saataisiin. Tämä tutkimus joka tapauksessa vahvistaa käsitystä siitä, että pitkittyneestä hengitysvajeesta kärsivien lapsipotilaiden hengitystukihoitoa ja hengitysvajeen varhaista diagnostiikkaa tulisi parantaa jotta keuhkokuumeilta ja muilta vaikeilta hengitystieinfektioilta vältyttäisiin.

7 LÄHTEET

- [1]: Atula Sari 16.1.2012: Lihastaudit, http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00041 [haettu 21.10.2013]
- [2]: Epstein Scott K. 13.7.2017: Respiratory muscle weakness due to neuromuscular disease: Clinical manifestations and evaluation, <http://www.uptodate.com/contents/respiratory-muscle-weakness-due-to-neuromuscular-disease-clinical-manifestations-and-evaluation> [haettu 30.8.2017]
- [3]: Palmio Johanna 10/2012: dystrofia myotonica tyyppi 1 (DM1), <http://www.lihastautiliitto.fi/fi/DM1> [haettu 29.11.2016]
- [4]: Meretoja Päivi 30.6.2012: Duchennen dystrofinopatia, <http://www.lihastautiliitto.fi/fi/DMD> [haettu 29.11.2016]
- [5]: Tarja Saaresranta, Ulla Anttalainen ja Olli Polo. NÄIN HOIDAN, Kaksoispaineventilaatio kroonisessa ventilaatiovajauksessa. *Duodecim* 2011;127:1797–807
- [6] : Shalini paruthi 23.3.2016: Evaluation of suspected obstructive sleep apnea in children, https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-suspected-obstructive-sleep-apnea-in-children?source=search_result&search=obstructive%20sleep%20apnea%20children&selectedTitle=3~150 [haettu 12.10.2016]
- [7]: Olaf A Bodamer 7.7.2016: Spinal muscular atrophy, https://www.uptodate.com/contents/spinal-muscular-atrophy?source=search_result&search=spinal%20muscular%20atrophy%20children&selectedTitle=1~46 [haettu 3.11.2016]
- [8]: Meretoja Päivi. Polyneuropatit *Duodecim* 997;113(18):1783
- [9]: Monique M Ryan 15.6.2016: Guillain-Barré syndrome in children: Epidemiology, clinical features, and diagnosis, https://www.uptodate.com/contents/guillain-barre-syndrome-in-children-epidemiology-clinical-features-and-diagnosis?source=search_result&search=guillain%20barre%20syndrome%20children&selectedTitle=1~150 [haettu 3.11.2016]

[10]: Shawn J Bird 31.8.2016: Clinical manifestations of myasthenia gravis, <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-of-myasthenia-gravis?source=machineLearning&search=myasthenia%20gravis&selectedTitle=3~150§ionRank=3&anchor=H13#H3> [haettu 29.11.2016]

[11] Meretoja Päivi 30.6.2012: BECKERIN DYSTROFINOPATIA, <http://www.lihastautiliitto.fi/fi/BMD> [haettu 29.11.2016]

[12] Glenn C Isaacson 14.9.2015: Congenital anomalies of the jaw, mouth, oral cavity, and pharynx, http://www.uptodate.com/contents/congenital-anomalies-of-the-jaw-mouth-oral-cavity-and-pharynx?source=search_result&search=congenital+anomalies&selectedTitle=8%7E150 [haettu 22.8.2017]

[13] Erin O'Ferral 31.7.2017: Mitochondrial myopathies: Clinical features and diagnosis, https://www.uptodate.com/contents/mitochondrial-myopathies-clinical-features-and-diagnosis?source=search_result&search=mitochondrial%20myopathy&selectedTitle=1~53 [haettu 28.8.2017]

[14] Petra Peltonen, 2009: Suomen CP-liitto ry, MCC-opas

[15] Christopher M Oerman 31.3.2017: Congenital anomalies of the intrathoracic airways and tracheoesophageal fistula, https://www.uptodate.com/contents/congenital-anomalies-of-the-intrathoracic-airways-and-tracheoesophageal-fistula?source=search_result&search=congenital%20anomalies&selectedTitle=7~150 [haettu 29.8.2017]

[16] HARVINAISSET-VERKOSTO: Trakeabronkomalasia, <https://www.harvinaiset.fi/diagnoosit/trakeabronkomalasia-0> [haettu 30.8.2017]

[17] Debra L Weiner 12.12.2016: Acute respiratory distress in children: Emergency evaluation and initial stabilization, https://www.uptodate.com/contents/acute-respiratory-distress-in-children-emergency-evaluation-and-initial-stabilization?source=search_result&search=children%20respiratory%20distress&selectedTitle=1~150 [Haettu 30.8.2017]

- [18] Riitta Kaarteenaho, Pirkko Brander, Maija Halme, Vuokko Kinnulla 20.8.2013:
Keuhkosairaudet;diagnostiikka ja hoito
- [19] Madeleine Grigg-Damberger 25.5.2017: Overview of polysomnography in infants and children
https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-duchenne-and-becker-muscular-dystrophy?source=search_result&search=neuromuscular%20ecg&selectedTitle=1~150 [Haettu 30.10.2017]
- [20] Basil T Darras 21.1.2016: Clinical features and diagnosis of Duchenne and Becker muscular dystrophy
https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-duchenne-and-becker-muscular-dystrophy?source=search_result&search=neuromuscular%20ecg&selectedTitle=1~150 [Haettu 30.10.2017]
- [21] Kari Kauranen 1. painos 2017: Fysioterapeutin käsikirja s.407-422,461-474
- [22] Susan B Torrey 24.8.2017: Continuous oxygen delivery systems for infants, children, and adults
<https://www.uptodate.com/contents/continuous-oxygen-delivery-systems-for-infants-children-and-adults?source=machineLearning&search=nasal%20high%20flow&selectedTitle=1~150§ionRank=1&anchor=H2427430#H2427430> [Haettu 30.10.2017]
- [23] Riitta Kaarteenaho, Pirkko Brander, Maija Halme, Vuokko Kinnulla 20.8.2013:
Keuhkosairaudet;diagnostiikka ja hoito: Non-invasiiviset hengitystukihoidot
- [24] Tarja Saaresranta, Ulla Anttalainen ja Olli Polo, Lääketieteellinen Aikakauskirja
Duodecim2011;127(17):1797-807: Kaksoispaineventilaatio kroonisessa ventilaatiovajauksessa
- [25] Richard H Simon 9.8.2017: Cystic fibrosis: Overview of the treatment of lung disease
<https://www.uptodate.com/contents/cystic-fibrosis-overview-of-the-treatment-of-lung-disease?source=machineLearning&search=saline%20inhalatio&selectedTitle=1~150§ionRank=1&anchor=H6#H6> [Haettu 31.10.2017]
- [26] Scott K Eipstein 6.7.2017: Respiratory muscle weakness due to neuromuscular disease:
Management <https://www.uptodate.com/contents/respiratory-muscle-weakness-due-to-neuromuscular->

disease-management?source=search_result&search=coughing%20assist&selectedTitle=1~150 [Haettu 31.10.2017]

[27] Póvoa FCC, Cardinal-Fernandez P, Maia IS, Reboredo MM, Pinheiro BV 18.9.2017: Effect of antibiotics administered via the respiratory tract in the prevention of ventilator-associated pneumonia: A systematic review and meta-analysis <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28942198> [Haettu 31.10.2017]

8 LIITTEET

Liite 1

Spinaaliset lihasatrofiat
G12 Spinaalinen lihasatrofia ja lähisukuiset oireyhtymät
G12.0 Lapsuuden spinaalinen lihasatrofia, tyyppi I (Werdnig-Hoffmann=SMA I)
G12.1 Muu perinnöllinen spinaalinen lihasatrofia (Intermediate type=SMA II)
G12.2 Muu perinnöllinen spinaalinen lihasatrofia (Kugelberg-Welander=SMA III)
G12.8 Muu perinnöllinen spinaalinen lihasatrofia
G12.9 Muu perinnöllinen spinaalinen lihasatrofia
Polyneuropatiat (monihermosairaudet)
G60.0 Perinnöllinen motorinen ja sensorinen ääreishermosairaus (CMT1E)
G61.0 Guillain-Barrén oireyhtymä
Myastenia gravis
G70.0# Myasthenia gravis
G70.20 Synnynnäinen familiaalinen myastenia
G70.28 Muu synnynnäinen tai kehityksellinen myastenia
Lihasdystrofiat
G71 Primaariset lihassairaudet
G71.00 Hyvänlaatuinen lihasdystrofia (Becker)
G71.01 Hyvänlaatuinen skapuloperoneaalinen lihasdystrofia, jolle ovat ominaisia varhain ilmenevät
G71.02 Kasvo-hartiaseudun lihasdystrofia (Landouzy-Déjerine = FSH =kasvo-hartia-alueen
G71.03 Autosomissa peittyvästi periytyvä , Duchennen tai Beckerin dystrofiaa muistuttava
G71.04 Okulofaryngeaalinen lihasdystrofia
G71.05 Skapuloperoneaalinen lihasdystrofia
G71.06 Vaikea lihasdystrofia (Duchenne)
G71.08 Muu lihasdystrofia (Bjarne Uddin tauti = Tibiaalinen dystrofia)
G71.2 Muu synnynnäinen lihassairaus
G71.21 (syy-tyyppi epäsuhta),
G71.22 (monitumaiset (pienitumaiset) lihassolut)
G71.23 (myotubulaarinen [sentronukleaarinen] myopatia)
G71.24 (Nemaliini myopatia)
G71.25 tarkemmin määrittelemätön
G71.28 muu synnynnäinen
G71.9 Määrittämätön primaarinen lihassairaus
Myotoniset dystrofiat
G71.11 Myotoninen dystrofia (Steinert = DM tyyppi 1) (DM tyyppi 2 aikuisten tauti)
G71.12 Synnynnäinen myotonia
G71.14 Synnynnäinen paramyotonia
Mitokondriaaliset myopatiat
G71.3 Muualla luokitattoman mitokondriaalinen lihassairaus
G73* Muualla luokitettuihin sairauksiin liittyvät hermo-lihasliitosten ja lihasten sairaudet
Myopatiat

G71.9 Määrittämätön primaarinen lihassairaus
Sekundaariset myopatiat
G73* Muualla luokitettuihin sairauksiin liittyvät hermo-lihasliitosten ja lihasten sairaudet
Metaboliset myopatiat
E74.0 Muut hiilihydraattiaineenvaihdunnan häiriöt (McArdle = maltaasihapon puutos) Ei juuri
Myosiitit / Polymyosiitti
M33.2 Polymyosiitti
Palleahermon sairaudet
P14.2 Syntymään liittyvä palleahermon halvaus
Myeliitti (korkea transversaalimyeliitti selkäytimessä)
G05* Muualla luokitettuihin sairauksiin liittyvä aivotulehdus, selkäydintulehdus tai aivo-
Polio
A80 Akuutti polio
B91 Polion myöhäisvaikutukset
Korkea Meningomyelocele (kaula- ja rintarangan alueella)
Q05.0 Kaularangan selkärankahalkio ja vesipäisyys
Q05.1 Rintarangan selkärankahalkio ja vesipäisyys
Q05.5 Kaularangan selkärankahalkio ilman vesipäisyyttä
Q05.6 Rintarangan selkärankahalkio ilman vesipäisyyttä
Syringomyelia
G95.0 Selkäytimen ja/tai aivorungon ontelotauti
Kraniosynostoosit
Q75.0 Kraniosynostoosi
Q75.00 Koronaarisauaman kraniosynostoosi
Q75.01 Sagittaalisauaman kraniosynostoosi
Q75.02 Trigonokefalia
Q75.03 Muu useiden saumojen kraniosynostoosi
Q75.08 Muu kraniosynostoosi
Kasvojen ja hengitysteiden anomaliat
Q77.4 Akondroplasia
Q77.5 Diastrofinen dysplasia
Q77.82 Rusto-hiushypoplasia
Q77.2 Lyhyiden kylkiluiden oireyhtymä
Q31.48 Muu synnynnäinen kurkunpään ahtaus
Q31.8 Muu synnynnäinen kurkunpään epämuodostuma
Q32.10 Synnynnäinen henkitorven ahtaus
Q32.11 Synnynnäinen keuhkoputken ja ruokatorven välinen halkeama
Q32.18 Muu synnynnäinen henkitorven epämuodostuma
Q33.3 Synnynnäinen keuhkon puuttuminen
Skolioosi
M41.0 Imeväisen idiopaattinen skolioosi
E88* Muut aineenvaihduntasairaudet (PEHO)