

## Meditsiiniseadme meditsiinilise tõenduspõhisuse hinnang

<b>Taotluse nimetus</b>	Kõhimisaparaat CoughAssist E70
<b>MSA kood</b>	
<b>Aasta</b>	2019

### 1. Lühikokkuvõtte taotlusest

Seade CoughAssist E70 on mõeldud kõikidele kõhimisraskustega patsientidele, kelle vaegused on põhjustatud neurodegeneratiivsetest haigustest (lihashaigused, neuromuskulaarsest ülekanade haigused), seljaaju kahjustuse ning haiguste korral. Antud aparadi eesmärgiks on sekreedi mobiliseerimine ja eemaldamine hingamisteedest. Seade on mõeldud kasutamiseks nii kodus kui haiglas. Parima tulemuse saab kui patsiendil on kodus personaalne raviseade mida saab kasutada vastavalt vajadusele ning võimaliku hospitaliseerimise vajaduse vähendamiseks.

### 2. Meditsiiniliselt põhjendatud näidustuse olemasolu meditsiiniseadme tavakasutamiseks (kodus kasutamiseks)

Köha kaitse mehhanism, millel on 2 peamist funktsiooni: kaitsa võõrkeha eest ning väljutada liigset sekreeti. Ebaefektiivne köha- kui köha ei täida neid funktsioone adekvaatselt (Canning et al 2014). Üle 90% juhtudest põhjustab hingamispuudulikkust neuromuskulaarsetel haigetel ebaefektiivne köha viirusinfektsiooni foonil (Bach 2003). Kombinatsioon nõrkadest hingamislihastest, ebaefektiivsest köhast ja vähenenud ventilatsioonist viib kõrgele riskile kopsupõletiku, atelektaasi ja hingamsipuudulikkuse tekkeks (Tzeng et al 2000; Perrin et al 2004).

Mitmed juhised soovitavad manuaalset ja mehaanilist köha abistamist nõrga köhaga patsientidele (McCool et al 2006; Miller et al 2009; Birnkrant et al 2010; Finder et al 2004, Strickland et al 2013, Birnkrant et al 2018, Sheehan et al 2018).

Köha abistamise vahendeid tuleks kasutada ebaefektiivse köhaga peamiselt neuromuskulaarsete haigustega patsientidel vaatamata madalale tõenduspõhisusele (Strickland et al 2013).

Duchenni tüüpi lihasdüstroofiaga haiged on kõik seda seadet kasutanud 18-21 eluaastaks (Birnkrant et al 2018).

Teenuse taotleja on lisanud väga põhjaliku ülevaate nii aparadist kui ka uuringutest, rahvusvahelistest juhistest, ja tasuvusest.

### 3. Meditsiiniseadme kasutamisest oodatavad ravitulemused, sealhulgas ravi tulemuslikkuse lühi- ja pikaajaline prognoos

Uuringud ei ole näidanud hospitaliseerimiste vähenemist antud aparadi kasutamisel (Moran et al 2013). Antud uuringu tegijad tõid välja, et antud kodune ravi lühendas haiglas viibimise aega ning vanemad said lastega kodus olla (neuromuskulaarsete haigustega

lapsed). Täiskavnute uuringul 11 neuromuskulaarse patsiendiga ei olnud vahet haiglas viibimise pikkuses (Vianello et al 2005).

Retrospektiivses uuringus, kus osales 62 neuromuskulaarse haigusega patsienti (vanuses 4 kuud kuni 29 aastat): leiti kopsupõletikkude sageduse langus 5 patsiendil, kroonilised atelektaasid vähenesid 4 patsiendil (Miske et al 2004). Vianello et al leidis, et trahhestoomia ja intubatsiooni vajadusesl oli väiksem abistatud kõhimise grupis.

Moran et al uuringus lapsevanemad raporteerisid laste elukvaliteedi paranemist, mille näitajaks oli võimalus olla lapsega kodus viirusinfektsioonide korral (mitte pöörduda haiglasse).

#### 4. Patsiendi isikupära ja tema teadlike valikute võimalik mõju ravi tulemustele

Parima ravitulemuseks on vajalik patsient koostöö. Oluline on patsiendi ja hooldaja koolitamine enne seadme kasutamist.

#### 5. Eestis meditsiiniseadet vajavate patsientide arvu 4 aasta prognoos

1997-2018 on diagnoositud SMA molekulaarselt 37 patsiendil. Nendest esines SMA I alavorm 22 (59,5%) patsiendil, SMA II alavorm 7 (18,9%) ja SMA III alavorm 8 (21,6%) patsiendil. Anutud diagnoosiga pt võiksid mingil aja hetkel vajada cough assist`i. Duchenne`i tüüpi lihasdüstoofia ca 20 patsienti (epidemioloogilisi uurignuid pole hiljuti tehtud). 1977-1999 aastal tehtud uuringu alusel oli intidents  $11.91 \times 10^{-5}$  (95% CI; 7.28-18.4) elusalt sündinud poisilapse kohta. Prevalents  $12.76 \times 10^{-5}$  (95% CI; 8.26-18.84) alla 20 aastaste meeste hulgas 1 jaanuari seisuga 1998 aastal (Talkop et al 2003).

Antud aparati vajavaid neuromuskulaarsete haiguste, neurodegeneratiivsete haiguste ning muul põhjusel ebaefektiivse kõhaga patsiendid.

#### 6. Meditsiiniseadme kasutamise võimalikud kõrvaltoimed

Mao distensiooni on raporteeritud 2 uuringus (Bach 1993 ja Vianello et al 2005). Esimeses uuringus kõrvaltoime sagedust pole märgitud, kaebused kadusid peale rõhkude optimeerimist. Teises uuringus ühel 11-st patsiendist oli antud kõrvaltoime, kuid ta jätkas raviga. Miske et al (2004) uuringus 2 patsienti kaebasid kroonilist kõhuvalu ja düskomfordi tunnet rindkeres ning katkestasid ravi. 3 uuringus olid ravivõtted aparaadiga hästi talutavad (Chatwin et al 2003, Winck et al 2004, Fauroux et al 2008)

#### 7. Võrdlus Eestis ja rahvusvaheliselt kasutatavate alternatiivsete raviviisidega, sealhulgas meditsiiniseadmete, ravimite ja tervishoiuteenustega. Uue seadme asendatavus või täiendav mõju kehtivale meditsiiniseadmete loetelule

Aspireerimine: eeldab aspiraatorit, sonde, lisaks on see invasiivne protseduur, mis võib põhjustada hingamisteede traumaatilist kahjustust.

Hingamisvestid- puuduvad teaduspõhised uuringud (Strickland et al 2013)

Hingamisefüsioteraapia - puuduvad teaduspõhised uuringud (Strickland et al 2013)

PEP raviseadmed - puuduvad teaduspõhised uuringud (Strickland et al 2013)

8. Meditsiiniseadme optimaalne kogus lähtuvalt diagnoosist, haiguse raskusastmest või muudest ravi kulgu mõjutavatest asjaoludest, võrdlus rahvusvahelise kogemusega ja olemasolevate ravijuhenditega

Imselt võiks vajadus olla ca 4 patsienti aastas.

9. Meditsiiniseadme optimaalse kasutamise tagamise võimalikkus läbi kohaldamise tingimuste

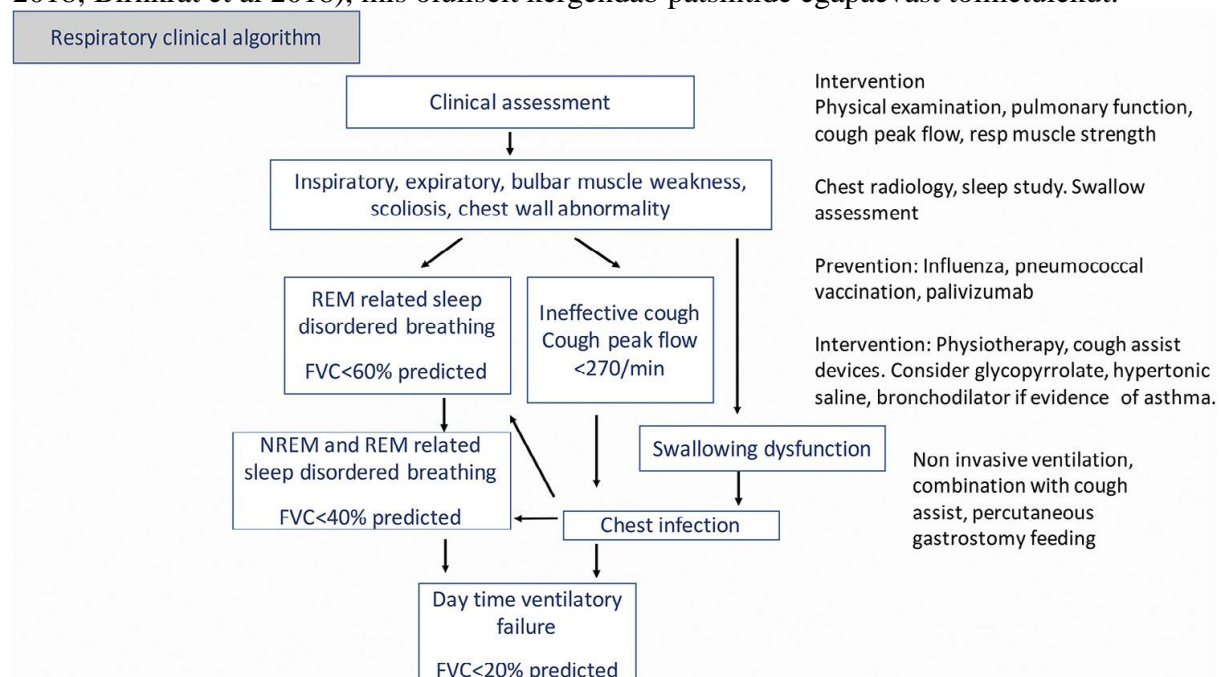
Seade võiks olla kättesaadav patsiendile konsiiliumi otsuse alusel.

10. Meditsiiniseadme väär- ja liigkasutamise võimalikkus

Imselt pole seda võimalust

11. Kokkuvõte

Vaatamata vähesele teaduspõhisusele on antud aparaat kasutusel ebaefektiivse kõhaga patsientidel. Ja see on rahvusvahelistes kliinilistes juhistes kui standardravi (Finkel et al 2018; Birnkrat et al 2018), mis oluliselt kergendab patsientide egapäevast toimetulekut.



Finkel et al 2018

Ebaefektiivse kõhaga on: neuromuksulaarsed haigeid (müopaatiad, lihasedüstroofiad, SMA), neurodegeneratiivsed patsiendid ning ka mõned raske ajukahjustusega patsiendid.

Imselt on antud abivahendi vajadus mõistlik otsustada konsiiliumi korras.

Kuna standardravina on see enamasti peamiselt siiski neuromusklaarsetel haigetel, ei saa siiski jätta kõrvale ka teisi patsiente kellel on ebaefektiivne köha.

Kliinilises praktikas on kasutatud seda aparaati mujal maailmas ka: muude raskete kesknärvi süsteemi haiguste, tsüstilise fibroosi ja kõikidel patsientidel kellel on ebaefektiivne köha.

12. Kasutatud kirjandus

Canning BJ, Chang AB, Bolser DC, Smith JA, Mazzone CB, McGarvey L, CHEST Expert Cough Panel. Anatomy and neurophysiology of cough: CHEST guideline and expert panel report. *Chest*. 2014; 146:1633-48

Bach JR. Mechanical insufflation/exsufflation: has it come of age? A commentary. *Eur Respir J* 2003; 21(3):385-386

Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;118(5):1390-1396

Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular disease and their management. *Muscle Nerve* 2004;29(1):5-27

McCool DF, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2006;129(1suppl):250S-259S

Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forsheew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality of Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009;73(15):1218-1235. Erratum in: *Neurology* 2009;73(24): 2134

Birnkrant DJ, Bushby KMC, Amin RS, Bach JR, Benditt JO, Eagle M, et al. The respiratory management of patient with Duchenne muscular dystrophy: a DMD care considerations working group specialty article. *Pediatric Pulmonol* 2010;45(8):739-748.

Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;170(4):456-465.

Strickland SL, Rubin BK, Drescher GS, Haas CF, O'Malley CA, Volsko TA, Branson RD, Hess DR; American Association for Respiratory Care, Irving, Texas. AARC clinical practice guideline: effectiveness of nonpharmacologic airway clearance therapies in hospitalized patients. *Respir Care*. 2013 Dec;58(12):2187-93. doi: 10.4187/respcare.02925. Epub 2013 Nov 12.

Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Colvin MK, Cripe L, Herron AR, Kennedy A, Kinnett K, Naprawa J, Noritz G, Poysky J, Street N, Trout CJ, Weber DR, Ward LM; DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *Lancet Neurol*. 2018 May;17(5):445-455. doi: 10.1016/S1474-4422(18)30026-7. Epub 2018 Feb 2. Review

Sheehan DW, Birnkrant DJ, Benditt JO, Eagle M, Finder JD, Kissel J, Kravitz RM, Sawnani H, Shell R, Sussman MD, Wolfe LF. Respiratory Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2018 Oct;142(Suppl 2):S62-S71. doi: 10.1542/peds.2018-0333H.

Moran FC, Spittle A, Delany C, Robertson CF, Massie J. Effect of home mechanical insufflation on hospitalisation and life-style in neuromuscular disease: a pilot study. *J Paediatr Child Health* 2003; 49(3):233-237

Vianello A, Corrado A, Arcaro G, Gallan F, Ori C, Minuzzo M, et al. . Mechanical insufflation-exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections. *Am J Phys Med Rehabil* 2005;84(2):83-88; discussion 89-91.

Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical insufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004;125(4):1406-1412.

Talkop UA, Kahre T, Napa A, Talvik I, Sööt A, Piiroo A, Sander V, Talvik T. A descriptive epidemiological study of Duchenne muscular dystrophy in childhood in Estonia. *Eur J Paediatr Neurol.* 2003;7(5):221-6

Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation: comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993;104(5):1553-1562.

Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003;21(3):502-508.

Winck JC, Gonçalves MR, Lourenço C, Viana P, Almeida J, Bach JR. Effects of mechanical insufflation-exsufflation on respiratory parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. *Chest* 2004;126(3):774-780.

Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G, Nathan N, Labit A, Clément A, Lofaso F. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest* 2008;133(1):161-168.

Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics.

Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, Simonds AK, Schroth MK, Graham RJ, Kirschner J, Iannaccone ST, Crawford TO, Woods S, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, Mazzone ES, Vitale M, Snyder B, Quijano-Roy S, Bertini E, Davis RH, Qian Y, Sejersen T; SMA Care group. *Neuromuscul Disord.* 2018 Mar;28(3):197-207