

EHK meditsiiniseadmete loetelu muutmise ettepaneku kriteeriumitele vastavuse hinnang

Taotluse nimetus	Kõhimisaparaat CoughAssist E70
MSA kood	9666
Aasta	2019

1. Lühikokkuvõte taotlusest ja teaduskirjandusest

OÜ Hansa Medical taotleb meditsiiniseadmete loetellu kõhimisaparaadi CoughAssist E70, tootja Respirationics, Inc, lisamist. Kõhimisaparaat aitab kõrgsagedusega ostsilleeriva vibratsiooni toel sekrete vabastada ja mobiliseerida ning rakendades hingamisteedele järkjärgult positiivset rõhku (nö. kopsud õhku täis) ja minnes seejärel järsult üle negatiivsele rõhule (väljatõmbe faas), tekitada loomulikku kõha simuleeriva kõrge ekspiratoorse voolukiiruse kopsudest. Seadmel saab reguleerida tööfaaside kestust ja tugevust ning *Cough Track* automaatset hingamise ja ravi algust tuvastavat funktsiooni. Seadet on võimalik kasutada kas koos näomaski või huulikuga või koos patsiendi endotrahheaalse või trahheostoomia adapteriga, st. nii invasiivselt kui mitteinvasiivselt ventileeritavatele täiskasvanud või pediaatrilistele patsientidele raviasutuses ning kodustes tingimustes.

CoughAssist E70 kasutamine on näidustatud patsientidele, kellel hingamislihased on nõrgad, kõharefleks ebaefektiivne, ekspiratoorne tippvool vähenenud ning sekreedi/rõga väljutamine hingamisteedest raskendatud. Sellistel patsientidel on kõrge risk kopsupõletiku, atelektaasi (kopsu kokkulangemise) ja hingamispuudulikkuse tekkeks.¹ Seade on abiks erinevate neuromuskulaarsete haiguste (edaspidi NMD) korral: spinaalne lihasatroofia (SMA), amüotroofiline lateraalskleroos (ALS), polümüeliit, Charcot-Marie Tooth tüüp I and Déjerine-Sottas tüüp III, Guillain-Barre sündroom, kaasasündinud müasteeniline sündroom, müasteenia gravis, botulism, müopaatia/lihasdüstroofiad (Duchenne, Becker, Steinert), polüdermatomüosiit. Samuti kasutatakse seadet teiste hingamislihaste osalise paralüüsiga närvisüsteemi häirete (nt seljaaju vigastused) ning bronhi- ja kopsuhaiguste (nt. emfüsem, tsüstiline fibroos ja bronhoektaasiatõbi) korral.

Taotluse andmetel võib kõhimisaparaadi järjepidev kasutamine aidata vähendada sekreedi kogunemist ja seeläbi hingamisteede infektsiooni riski, bronhiitide ja kopsupõletike sagedust ning sellest tulenevaid hospitaliseerimisi ja intubeerimisi, parandades ühtlasi patsientide elukvaliteeti. Samas tõdetakse taotlusega esitatud lisaandmetes, et kuigi uuringuid kõhimise abistamise ning manuaalsete ja mehaaniliste tehnikate efektiivsusest NMD ravi akuutses faasis haiglingimustes on üksjagu ning kõhimisaparaati peetakse üldiselt efektiivseks ja hästi talutavaks, on andmeid seadme pikaajase kodustes tingimustes kasutamise kohta puudulikult ja need on kohati vastuolulised.

Hiljuti publitseeritud põhjalikus süstemaatilises ülevaates (Auger et al. 2017)², mis analüüsis kõhimisaparaatide (*mechanical insufflation-exsufflation devices for airway clearance*) kasuriski suhet NMD patsientidel, järeldati, et puuduvad veenvad andmed ning vaja on täiendavaid uuringuid tagamaks NMD patsientidele parim ravi. Analüüsi kaasati 45 aasta jooksul avaldatud uuringud (publitseeritud ajavahemikul 1970-2015), millest peale kvaliteedi hindamist jäi lõppanalüüsi 4 randomiseeritud kontrollitud uuringut, 3 võrdlusuuringut ja 5 vaatlusuuringut. Autorid hindasid kõigi kaasatud uuringute kvaliteedi halvaks. Ükski uuring ei hinnanud elulemust. Kõik uuringud hindasid muutuseid erinevates kopsufunktsiooni parameetrites ja seda lühiajalises perspektiivis, mistõttu ei saa teha järeldusi mõjust haigestumusele, suremusele või elukvaliteedile. Kokkuvõttes tõdeti, et tänane teaduskirjandus ei toeta kõhimisaparaadi

kasutamist NMD patsientidel, kuid kuna kliinilises praktikas puuduvad NMD patsientidel head alternatiivid, kasutatakse seadmeid sageli. Kirjandusülevaates juhiti tähelepanu, et enamuse Euroopa ja Ameerika asjasse puutuvaid ravijuhendeid soovitavad köhimisaparaadi kasutamist hoolimata madalast tõendatuse tasemest.

Sarnastele järeldustele jõuti ka mõned aastad varem avaldatud Cochrane ülevaateartiklis (Morrow et al 2013)³: analüüsi kaasati 5 uuringut kokku 105 NMD patsiendiga, kõik uuringud olid lühiajalised ja mõtsid koheseid sekkumise tulemusi, kuid uuringutes ei raporteeritud suremust, haigestumust, elukvaliteeti ega raskeid kõrvaltoimeid. Kõik uuringud olid kõrge nihke (*bias*) riskiga. Uuringutest ei tulnud selgelt välja, et köhimisaparaat on parem kui teised köhimist abistavad tehnikad, kuid seade tundus olevat teiste meetoditega samaväärselt hästi talutav. Autorid järeldasid, et ei ole piisavalt tõendust, millele anda soovitusi kliiniliseks praktikaks kasutamise/mittekasutamise kohta, sest puuduvad olulised andmed seadme lühi- ja pikaajalisest toimest (sh. kõrvaltoimetest).

21 eksperdi poolt rahvusvahelisel kohtumisel Euroopa Neuromuskulaarkeskuses (*European Neuromuscular Centre*) koostatud dokumendis (avaldatud 2018)⁴ anti ülevaade erinevate hingamisteede puhastamise tehnikate toimemehhanismidest, füsioloogilisest toimest, kasutuspiirangutest, teaduskirjandusest (sh ravijuhendite soovitustest) NMD-ga täiskasvanutel ja lastel. Lisaks randomiseeritud kontrollitud uuringutele, mille tõenduspõhisus täna on puudulik ja millele tuginedes ei ole varasemates kokkuvõtetes soovitusi antud, raporteeriti ka juhtumikirjeldusi ja retrospektiivseid ülevaateid kliinilisest praktikast. Oluline on märkida, et tegu ei ole süstemaatilise ülevaatega, mistõttu juhiti tähelepanu, et ekspertide soovitusel võivad olla nihkega või mittetäielikud. Publikatsioonis toodi välja, et on tõendamata, kas ja kuidas aitab köhimisaparaat võrreldes ambukotiga ennetada hingamisteede infektsioone, vähendada antibiootikumide kasutust ja hospitaliseerimisi. Samuti ei ole teada optimaalne köhimisaparaadi kasutusaeg/doos ja sagedus. Oluliseks köhimisaparaadi kättesaadavust/rahastust piirava asjaoluna toodi välja seadme kallis hind. Arvestades tõendusmaterjali, soovitasid eksperdid kasutada erinevaid manuaalseid tehnikaid ja assisteeritud sissehingamistehnikaid ning neid omavahel kombineerida. Köhimisaparaati peetakse laialdaselt oluliseks seadmeks ägeda hingamispuudulikkuse ravis NMD patsientidel, kuid see on harva vajalik stabiilsetel patsientidel, kellel bulbaarfunktsioon on terve ja kes on võimelised õhku koguma kopsude maksimaalse mahuni ja sulgema kõri vastu abdominaalsele tugevale survele. Samas soovitatakse siiski ka stabiilsetel patsientidel köhimisaparaati rutiinselt kasutada, et oleks olemas oskus seadet kasutada hingamisteede infektsiooni korral. Kokkuvõttes soovitavad eksperdid köhimisaparaati kõige nõrgemale NMD sihtgrupile, sh lastele, kellel on bulbaarne puudulikkus ja kes ei tule toime manuaalsete tehnikatega või ambukotiga või kellel need ravimeetodid on ebaefektiivsed.

Ühendkuningriigi Riikliku Tervishoiu ja Kliinilise Kvaliteedi Instituudi (NICE) motoneuroni haiguse (*motor neurone disease, MND*) ravijuhend (2016)⁵ soovitab köhimisaparaati kui ambukott on ebaefektiivne ja/või hingamisteede infektsiooni ajal. Ravijuhendi koostajad leidsid, et kui köhimise abistamise tehnikad on ebasobivad või ebaefektiivsed tuleks esmalt kaaluda manuaalseid võtteid, seejärel ambukotti ja kõige lõpus köhimisaparaati. Leiti, et köhimisaparaadist võrreldes ambukotiga on kliiniline kasu patsientidel, kellel on olnud vähemalt üks kopsuinfektsioon ja hospitaliseerimisi. Patsientidel, kellel infektsiooni ei ole, on ravimeetodid samaväärselt efektiivsed. Kuna ambukott ja teised hingamist toetavad tehnikad on odavamad kui köhimisaparaat, siis on nad tõenäoliselt kulutõhusamad, sest kallima seadmega ei kaasne täiendavat kliinilist kasu. Kui aga patsiendil on infektsioon, millega kaasneb suurem hospitaliseerimise ja hingamispuudulikkuse risk, võib köhimisaparaadi kasutamine olla põhjendatud.

*American Association for Respiratory Care, AARC (2013)*⁶ soovib manuaalselt või mehaaniliselt assisteeritud köhimise tehnikaid kasutada ebaefektiivse köhaga peamiselt NMD patsientidel eriti kui ekspiratoorne tippvool on <270 l/min, soovitus tugineb madalale tõenduspõhisusele vaatlusuuringutest.

Duchenne lihasdüstroofia ravijuhises (2018)⁷ soovitatakse hingamisprobleemide korral raviks kasutada mitteinvasiivset ventilatsiooni ja köhimisaparaati (või manuaalselt assisteeritud köhimist, kui seade ei ole kättesaadav).

SMA ravijuhises (2018)⁸: kõigile SMA patsientidele, kellel on ebaefektiivne köha, peaks olema peamiseks hingamisteede puhastamise meetodiks manuaalne rindkere füsioteraapia kombineerituna köhimisaparaadiga (nt *Cough Assist*[®] või *VitalCough*[®]). Samuti mainitakse aspireerimist kui olulist meetodit hingamisteede puhastamiseks patsientidel, kellel köha on ebaefektiivne.

Hoy et al (2018)⁹ kaardistas köhimisaparaadi kasutamise praktikaid Euroopa ravikeskustes lastel tulenevalt asjaolust, et ravijuhiseid ja tõendusmaterjali optimaalsest kasutusparameetritest/seadistusest/tiitrimisest (sh aeg ja rõhud) NMD-ga imikutel ja lastel ei eksisteeri. Kokkuvõttes leiti, et seadistused ja kliiniline kasutus varieerus palju ning vajadus on edasiste uuringute ja juhiste järele.

Kokkuvõttes, köhimisaparaadi efektiivsusandmed tuginevad väikesemahulistel lühiajalistel madala tõenduspõhisusega uuringutel, mis on peamiselt läbi viidud NMD patsientidel. Andmed seadme pikaajalisest efektiivsusest ja ohutusest on vähe, kuid rahvusvahelised ravijuhendid soovivad köhimisaparaadi kasutamist hoolimata madalast tõenduspõhisusest.

2. Meditsiiniseadme kulutõhususe hinnang

2.1 Meditsiiniseadme kulud (hind) : põhipakendi maksumuseks on xxxx €, hinnas sisalduvad lisaks köhimisaparaadile CoughAssist E70 veel järgmised tarvikud: 1,8 m hingamissüsteemi voolik ja kasutusliides (mask/trahheostoomi ühendusadapter/suuhuulik), bakterifilter, seadmekott, vahelduvvoolu toitejuhe, õhufilter, klamber vooliku fikseerimiseks, SD-mälukaart kasutusandmete salvestamiseks ning vahetatav aku.

Originaaltarvikute komplekti (bakterifilter, voolik, kasutusliides) väljavahetamise vajadus sõltub kasutamise intensiivsusest ja eri komponendid võivad vajada erinevat vahetusagedust. Korraga ostes on komplekti hinnaks xx €, tarvikuid eraldi ostes kuni xx € (voolik x-xx €, kasutusliides x-xx €; bakterifilter x-xx€). Õhufiltri, mis vajab vahetamist 6 kuu tagant, maksumus jääb alla xx€.

Lisatarvikud, mis taotleja selgituste kohaselt ei ole seadme juures esmavajalikud, kuid mis on mõeldud lisamugavuse tagamiseks ja eritingimustes kasutamiseks, on järgmised: akulaadija (ca xxx€, vajalik erandjuhtudel, kui samal ajal on vaja laadida mitut varuakut); jalgpedaal seadme juhtimiseks (ca xxx €, ehk nõ "käed-vaba" lisavõimalus, mida saab kasutada seadme juhtimiseks, kui patsiendi abistajal on mõlema käega vaja patsienti manuaalrežiimis ravi ajal toetada), oksümeetrialiidese komplekt SpO2 mõõtmiseks (ca xxx €), välisaku kaabel (ca xx €), alalisvoolu autoadapter (xx €), ratastel statiiv (xxx €), kuhu saab kinnitada köhimisaparaati (ka ventilaatorit) ning panna tarvikud statiivi külge hoidekorvi.

2.2 Võrdlus Eestis kasutatavate alternatiivsete raviviiside, sealhulgas meditsiiniseadmete, ravimite ja tervishoiuteenuste kuludega

Köhimise abistamiseks kasutatakse erinevaid manuaalseid tehnikaid - asendravi, hingamistehnikad, rindkere füsioteraapia – kuid hingamislihaste nõrkus limiteerib sageli patsientide võimet harjutusi sooritada. Lisaks köhimisaparaadile on kasutusel erinevad mehaanilised meetodid: kõrgsagedusega rindkere kompressioon, perkussiivne ventilatsioon,

positiivrõhk¹⁰. Kirjandusülevaates⁴ ja NICE juhendis⁵ kirjeldatakse muude köhimist abistavate tehnikate juures ka ambukotti/hingamiskotti (*air stacking via bag valve mask/ assisted breath stacking using a lung volume recruitment bag*), mis on köhimisaparaadist oluliselt soodsam. Meditsiinilise eksperdi selgituste kohaselt aga ei ole ambukott Eestis kliinilises praktikas köhimisraskustega patsientidel kasutusel, kuigi võiks olla. Seadet kasutatakse respiraatorravil olevatel patsientidel.

Samuti kasutatakse hingamisteede puhastamiseks sekreedist aspiraatorravi. Haigekassa rahastab tervishoiuteenuste loetelu kaudu aspiraatori kodukasutust (teenus 7035) ja meditsiiniseadmete loetelu kaudu aspiratsioonisonde. Seejuures aspiraatori kasutamisel on omad riskid ning protseduuriga võib kaasneda hingamisteede ärritus/kahjustus¹¹. Uuringus¹², mis viidi läbi 18 akuutse seljaaju vigastusega trahheostomeeritud patsientidega, kellel oli kogemus nii aspiraatori kui köhimisaparaadiga, oli patsientide hinnangul köhimisaparaat võrreldes aspiraatoriga statistiliselt oluliselt vähem ärritav, vähem valus, vähem väsitav ja vähem ebamugav ning 72% hinnangul oli köhimisaparaat efektiivsem ravimeetod.

Taotleja on esitanud Brasiilias ja USA-s kasutatud kulutõhususe analüüsi kirjelduse, milles võrreldakse CoughAssist ja aspireerimist (koos ja ilma ventilaatorravita) NMD patsientidel arvestades otseseid meditsiinilisi kulusid ja tervisetulemit. Analüüsi tulemusel leiti, et 5 aasta perspektiivis on köhimisaparaadi kasutamine trahheostoomiata eluaasta kohta dominantne ehk soodsam ja suurema tervisekasuga (vähem infektsioone ja hospitaliseerimisi, lühem haiglaravi). Haigekassa hinnangul tuleb tulemustesse suhtuda reservatsiooniga, sest heal tasemel uuringud köhimisaparaadi efektiivsuse ja ohutuse kohta puuduvad, samuti ei võrreldud analüüsis köhimisaparaati teiste olemasolevate manuaalsete ega mehaaniliste köhimist abistavate tehnikatega. Lisaks ei ole analüüsis kulutõhusus väljendatud kvaliteedile kohandatud eluaastates (ICER_{QALY}), mis on tervisetehnoloogiate hindamisel tavapraktikaks, sest võimaldab erinevaid sekkumisi omavahel objektiivsemalt võrrelda. Eeltoodust lähtuvalt, ei ole selge, milline on köhimisaparaadi kulutõhusus Eesti kontekstis.

2.3 Patsiendi poolt tehtavad kulutused: köhimisaparaati meditsiiniseadmete loetelu kaudu rahastades oleks patsiendi omaosaluseks 10% seadme ja lisatarvikute maksumusest ehk põhipakendi omaosalus xxx € ja lisatarvikute komplekti (bakterifilter, voolik, kasutusliides) omaosalus xx €. Kui rahastada seadet läbi tervishoiuteenuse sarnaselt teistele koduravi teenustele (kodune respiraatorravi ja aspiraatori kodukasutus), siis patsiendi omaosalust ei kaasneks.

2.4 Tervishoiuteenuste ja soodusravimite kulud – ei lisandu

2.5 Ajutise töövõimetuse hüvitiste kulud – tõenäoliselt ei mõjuta

2.6 Võimaliku sotsiaalabi vajaduse kulud - tõenäoliselt ei mõjuta

2.7 Patsiendi töövõime taastamise kulud ning mõju tema sissetulekutele – tõenäoliselt ei mõjuta

3. Meditsiiniseadme vastavus ravikindlustuse rahalistele võimalustele, sealhulgas muu avaliku rahastamisallika olemasolu

3.1 Meditsiiniseadme lühi- ja pikaajaline mõju ravikindlustuse eelarvele, sealhulgas asendav või täiendav mõju meditsiiniseadmete, tervishoiuteenuste, soodusravimite ja töövõimetushüvitiste kuludele lähtudes meditsiiniseadet vajavate patsientide arvu prognoosist Eestis diagnoosi või muu näidustuse, haiguse raskusastme või muu ravi kulgu mõjutavate asjaolu kaupa ning arvestades optimaalset raviks vajalikku meditsiiniseadme kogust patsiendi kohta

Taotleja hinnangul võiks raviks sobivaid patsiente olla sarnases suurusjärgus, mis aspiraatorravil (14-18 pt aastas). Meditsiinilise eksperdi hinnangul võib köhimisaparaadi kasutamiseks sobivaid

patsiente olla aastas ca 4 patsienti. 14 patsiendi köhimisaparaadi rahastus meditsiiniseadmete loetelu kaudu tähendab ravikindlustusele esimesel aastal 74 844 € lisakulu. Korraldades rahastust tervishoiuteenuste loetelu kaudu ja eeldades, et patsiendid kasutavad seadet pidevalt, kujuneks esimese aasta eelarvemõjaks $14 \cdot 4,2 \cdot 365 = 21\,462$ €.

Köhimisaparaadi rahastamine võib mõjutada tervishoiuteenuse 7035 „Aspiraatori kodukasutus“ ja meditsiiniseadmete loetelu kaudu rahastatavate aspiratsioonisondide kasutust. Samas meditsiinilise eksperdi hinnangul ei ole tegu teineteist otseselt välistavate seadmetega, osadel patsientidel kombineeritakse neid ning sageli vajavad patsiendid esmalt köhimisaparaati ja seejärel (lisaks) aspiraatorit. 2018. a on koduravi teenust kasutanud 13 patsienti, kulu teenusele oli 2366 eurot. Aspiratsioonisonde kasutas 14 patsienti, kulu haigekassale 6 380 eurot.

Eeldades, et köhimisaparaat võib potentsiaalselt ära hoida kopsupõletike teket, siis võib teataval määral väheneda ka hospitaliseerimiste arv ja kulu. Täpsemate andmete puudumisel ei ole rahalist kokkuvõtet siiski võimalik arvutada.

3.2 Meditsiiniseadme kasutamise mõju tervishoiuteenuste kättesaadavusele – võib muutuda teenuse 7035 kasutus.

3.3 Meditsiiniseadme hüvitamine muudest avalikest vahenditest – ei hüvitata, seadmeid on taotleja andmetel aidanud soetada Lions Klubi, Tallinna Lastehaigla ja Tartu Ülikooli Kliinikumi Lastefond ning eraannetajad.

3.4 Meditsiiniseadme optimaalse kasutamise tagamise võimalikkus läbi kohaldamise tingimuste

Sõltuvalt sellest, kas seadet rahastada meditsiiniseadmete või tervishoiuteenuste loetelu kaudu, võiks positiivse rahastusotsuse korral rakendustingimused olla järgmised:

Haigekassa võtab üle kindlustatud isikule vajaliku köhimisaparaadi eest tasu maksmise kohustuse üle üks kord viie kalendriaasta jooksul järgmiste tingimuste koosesinemise korral (MS loetelu sõnastus) / Haigekassa võtab koodiga xxxx tähistatud tervishoiuteenuse eest tasu maksmise kohustuse üle patsiendilt järgmiste tingimuste koosesinemise korral (TTL sõnastus)

1) *patsiendil on diagnoositud neurodegeneratiivne või neuromuskulaarne haigus, püsiv neuroloogiline kahjustus või tsüstiline fibroos,*

2) *haigusega kaasneb ebaefektiivne köharefleks ja patsient ei tule toime manuaalsete tehnikatega või need on ebaefektiivsed.*

3) *otsuse raviks köhimisaparaadiga on teinud vähemalt kaheliikmeline ekspertkomisjon, kuhu kuuluvad neuroloog ja pediaater ja/või pulmonoloog.*

3.5 Meditsiiniseadme väär- ja liigkasutamise võimalikkus ja majanduslikud tagajärjed, arvestades seejuures patsiendi isikupära ja eluviisi võimalikku mõju ravi tulemustele

Liigkasutamine ei ole tõenäoline, kui peetakse kinni rakendustingimustest. Väärkasutamise vältimiseks on oluline patsiendi ja tema lähedaste koolitamine seadme õigest kasutamisest.

4. Kokkuvõte

OÜ Hansa Medical taotleb meditsiiniseadmete loetellu köhimisaparaadi CoughAssist E70 lisamist. Köhimisaparaat on abiks patsientidele, kellel hingamislihased on nõrgad, köharefleks ebaefektiivne ja sekreedi väljutamine hingamisteedest raskendatud. Seade on näidustatud neurodegeneratiivne või neuromuskulaarne haiguse, püsiva neuroloogilise kahjustuse või tsüstiline fibroosi korral. Köhimisaparaadi järjepidev kasutamine võib aidata vähendada sekreedi kogunemisest ja seeläbi vähendada hingamisteede infektsiooni riski, bronhiitide ja kopsupõletike sagedust ning sellest tulenevaid hospitaliseerimisi, kuid aparaadi efektiivsusandmed tuginevad väikesemahulistel lühiajalistel madala tõenduspõhisusega uuringutel, seejuures rahvusvahelised ravijuhendid soovivad seadme kasutamist. Seadme kulutõhusus tulenevalt vähestest efektiivsusandmetest on ebaselge. Rahastades seadet MS

loetelu kaudu, tähendaks see 14 patsiendi korral eelarvemõju 74 844 €. Korraldades rahastust tervishoiuteenuste loetelu kaudu kujuneks esimese aasta eelarvemõjukuks 21 462 €.

5. Kasutatud kirjandus

- ¹ Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;118(5):1390-1396
- ² Auger C et al. Use of Mechanical Insufflation-Exsufflation Devices for Airway Clearance in Subjects With Neuromuscular Disease. *Respir Care* 2017;62(2):236–245
- ³ Morrow B et al. Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2013, Issue 12. Art. No.: CD010044. DOI: 10.1002/14651858.CD010044.pub2.
- ⁴ Chatwin M et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. *Respiratory Medicine* 136 (2018) 98–110
- ⁵ <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42/evidence/full-guideline-pdf-2361774637>
- ⁶ Strickland SL et al; 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
- ⁷ Birnkrant DJ et al. 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
- ⁸ Finkel RS et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics; SMA Care group. *Neuromuscul Disord*. 2018 Mar;28(3):197-207
- ⁹ Hov B et al. The clinical use of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular disorders in Europe. *Paediatric Respiratory Reviews* 27 (2018) 69–73
- ¹⁰ Finder JD. Airway clearance modalities in neuromuscular disease. *Paediatr Respir Rev* 2010;11(1):31-34.
- ¹¹ AARC Clinical Practice Guidelines „Endotracheal Suctioning of Mechanically Ventilated Patients With Artificial Airways“ 2010. *Respir Care* 2010;55(6):758–764
- ¹² Garstan SV et al. Patient preference for in-exsufflation for secretion management with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med*. 2000 Summer;23(2):80-5