



Pregled | Review

# Izvanplućni uzroci respiratorne insuficijencije

## Extrapulmonary causes of respiratory insufficiency

Maja Bosanac<sup>1✉</sup>, Ivan Pavić<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Klinika za dječje bolesti Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zagreb

### Ključne riječi

RESPIRATORNA INSUFICIJENCIJA;  
NEUROLOŠKO OŠTEĆENJE;  
NEINVAZIVNA MEHANIČKA VENTILACIJA

### Keywords

RESPIRATORY INSUFFICIENCY;  
NEUROLOGICAL DAMAGE;  
NON-INVASIVE MECHANICAL VENTILATION

**SAŽETAK.** Napretkom medicinske znanosti i poboljšanjem zdravstvene skrbi u svakodnevnom kliničkom radu svjedoci smo sve većeg broja respiratorno ugrožene djece čija patologija nije primarno pulmološka. Većina tih bolesnika su djeca s teškim neurološkim oštećenjima, prvenstveno cerebralnom paralizom, ali i brojnim drugim bolestima koje dovode do teškoga motoričkog deficita te razvojem kliničke slike uzrokuju respiratorno zatajenje. Usprkos različitoj etiologiji njihovih osnovnih bolesti, patofiziološki mehanizmi razvoja respiratornog zatajenja uglavnom su isti. Poznavanje tih mehanizama ključno je za donošenje ispravnih dijagnostičkih i terapijskih odluka, prvenstveno ranog otkrivanja noćne hipoventilacije i pravovremenog započinjanja neinvazivne mehaničke ventilacije, da bi se u konačnici usporio razvoj kliničke slike i poboljšala kvaliteta života ovih bolesnika.

**SUMMARY.** Due to medical advances and improvements in health care, in our daily clinical work we see more and more children with respiratory diseases whose pathology is not primarily pulmonological. The majority of these patients are children with severe neurological damage, primarily cerebral palsy, but also numerous other conditions that result in severe motor deficits and cause respiratory failure as the clinical picture develops. Despite the different etiologies of the underlying diseases, the pathophysiologic mechanisms for the development of respiratory failure are generally the same. Knowledge of these mechanisms is essential to make correct diagnostic and therapeutic decisions, especially early recognition of nocturnal hypoventilation and timely initiation of non-invasive mechanical ventilation, ultimately slowing the development of the clinical picture and improving the quality of life of these patients.

Respiratorna insuficijencija je poremećaj definiran kao nesposobnost respiratornog sustava da održi adekvatnu oksigenaciju i omogući eliminaciju ugljičnog dioksida. Prema vremenu nastanka dijelimo je na akutnu i kroničnu, a prema patofiziološkim mehanizmima nastanka na hipoksijsku i hiperkapnijsku. Uzroci respiratorne insuficijencije su mnogobrojni i općenito se dijele u tri skupine: 1. bolesti dišnog puta i plućnog parenhima, 2. bolesti koje uzrokuju disfunkciju prsnog koša i 3. bolesti centralnoga živčanog sustava.

Najčešći uzroci izvanplućne respiratorne insuficijencije jesu bolesti koje vode do teškoga neurološkog oštećenja, prvenstveno cerebralna paraliza i ozljede centralnoga živčanog sustava, neuromišićne bolesti, teški deformiteti prsnog koša te čitav niz metaboličkih bolesti koje u konačnici rezultiraju teškim motoričkim i/ili neurološkim deficitom. Posljednjih desetljeća svjedoci smo značajnog napretka medicinske znanosti koji je doveo do produljenja životnog vijeka i kvalitete života osoba s teškim neurološkim oštećenjem.<sup>1,2,17,39</sup>

Razvoj respiratorne bolesti ima značajan utjecaj na kvalitetu života, morbiditet i mortalitet većine ovih bolesnika te je adekvatna respiratorna potpora u tih bolesnika postala imperativ. Iako se radi o etiološki heterogenoj skupini bolesti, u konačnici većina bolesnika

razvija iste patofiziološke mehanizme koji vode u kroničnu respiratornu insuficijenciju.<sup>1,17</sup>

Uzroci koji dovode do razvoja plućne bolesti su mnogobrojni, međusobno sinergistički interferiraju i utječu na progresiju respiratornog zatajenja. Poznavanje tih patofizioloških mehanizama ključno je za adekvatno liječenje koje se uglavnom temelji na multidisciplinarnom pristupu.<sup>1,17</sup>

U radu će biti opisani najčešći izvanplućni uzroci respiratorne insuficijencije, s naglaskom na poremećaje koji dovode do disfunkcije prsnog koša, njihovi patofiziološki mehanizmi, klinički simptomi te mogući dijagnostički i terapijski postupci koji se provode u ovih bolesnika.

### Etiologija

Najčešći izvanplućni uzroci respiratorne insuficijencije jesu bolesti koje narušavaju normalnu mehaniku prsnog koša. To mogu biti poremećaj središnjega živčanog sustava (SŽS) (prirođeni ili stečeni, npr. malformacija SŽS-a ili ozljeda, tumor SŽS-a), oštećenje gor-

#### ✉ Adresa za dopisivanje:

Dr. Maja Bosanac, dr. med., subspecialist pedijatrijske pulmologije,  
Klinika za dječje bolesti Zagreb, Klaićeva 16, 10000 Zagreb,  
e-pošta: majabosanac.bj@gmail.com

njega motoričkog neurona (hemiplegija, kvadriplegija, cerebralna paraliza), oštećenje donjega motoričkog neurona (polimijelitis, spinalna mišićna atrofija, Guillain-Barréov sindrom, traumatska ozljeda živca, paraliza nervusa frenikusa), poremećaj neuromišićne spojnice (mijastenija gravis, kongenitalni mijastenički sindrom, boltulizam, intoksikacija lijekovima), bolesti respiratornih mišića (mišićna distrofija, kongenitalne miopatije, metaboličke miopatije, malformacija dijafragme) te bolesti koje dovode do deformiteta prsnog koša (skolioza, kongenitalne anomalije rebara, bolest vezivnog tkiva, opsežne opekline prsnog koša, preti-<sup>1</sup>lost).

Cerebralna paraliza je najčešći uzrok težega neuromotoričkog odstupanja u djece i zahvaća 2–3,5/1000 živorođene novorođenčadi u cijelom svijetu. Cerebralna paraliza je klinička dijagnoza u kojoj je oštećenje mozga neprogresivno, ali se simptomi neuromotoričkog oštećenja mogu mijenjati s vremenom, sukladno s rastom i razvojem djeteta, ali i s dijagnostičkim postupcima. Većina djece s teškim oblikom cerebralne paralize uslijed nepokretnosti i mišićne slabosti te pojave deformiteta prsnog koša razvija kroničnu respiratornu bolest.<sup>2</sup>

Djeca s prirođenim ili stečenim ozljedama leđne moždine također su pod velikim rizikom od razvoja respiratorne insuficijencije. Težina respiratornih simptoma ovisi o visini mjesta ozljede leđne moždine, ali i o dobi djeteta. Naime, ukoliko se ozljeda dogodi u mladom organizmu koji raste i razvija se, ona utječe na daljnji razvoj mišićno-skeletnog sustava. Djeca s ozljedama leđne moždine uglavnom razvijaju teške deformitete prsnog koša koji uz mišićnu slabost pridonose razvoju značajne respiratorne insuficijencije.<sup>3,4</sup>

Skolioza je najučestalija trodimenzionalna deformacija kralježnice koja svojom progresijom nedvojbeno dovodi do značajnog utjecaja na plućnu funkciju. Skoliozu prema uzroku nastanka dijelimo na kongenitalnu, neuromišićnu i idiopatsku, a prema dobi pojavnosti na infantilnu, juvenilnu i adolescentnu. Iako se većina istraživača slaže da poremećaj plućne funkcije nastaje kada je Cobov kut veći od 50–60 stupnjeva, da kardiopulmonalno zatajenje nastaje kada je Cobov kut u skoliozi veći od 90° te da su plućni poremećaji uglavnom restriktivne naravi, novija istraživanja ukazuju na to da poremećaj plućne funkcije nije jednoznačno proporcionalan veličini Cobova kuta te da skolioza može dovesti i do opstruktivnih poremećaja ventilacije.

Naime, smatra se da uz veličinu Cobova kuta utjecaj na oštećenje plućne funkcije ima lokacija krivulje, smanjenje torakalne kifoze te broj zahvaćenih kralježaka.<sup>5,6,7,8</sup>

Sindrom torakalne insuficijencije (engl. *thoracic insufficiency syndrome* – TIS) definirali su Cambell i suradnici 2003. godine, a definira se kao nemogućnost

prsnog koša da osigura normalnu plućnu funkciju te razvoj pluća rastućeg djeteta. Primarnim TIS-om smatra se poremećaj nastao kao rezultat anatomske varijacije kralježnice ili prsnog koša koji direktno utječe na razvoj pluća, dok je sekundarni TIS definiran kao poremećaj prsnog koša koji onemogućuje normalnu plućnu funkciju, nastao sekundarno kao posljedica neuromišićne slabosti ili kontraktura. Najpoznatiji hipoplastični torakalni sindrom jest sindrom Jeune (asfiktična torakalna distrofija).<sup>9,10</sup>

U prirođenim ili rano nastalim deformitetima prsnog koša koji dovode do pojave TIS-a progresija deformiteta javlja se u kritičnom vremenu za razvoj pluća i pogoduje razvoju plućne hipoplazije. Naime, broj alveola i plućni volumen najbrže rastu u prvim godinama života te potom usporavaju rast do kasnog djetinjstva i adolescencije kada ponovno ubrzavaju rast, stoga progresija deformiteta u prvim godinama života značajno i trajno narušava plućnu funkciju.<sup>11,12,13</sup>

Respiratorne komplikacije neuromišićnih bolesti iscrpno su opisane u literaturi. Životni vijek bolesnika s neuromišićnim bolestima posljednja dva desetljeća značajno je produljen upravo na temelju značajnog napretka u razumijevanju patofizioloških mehanizama i liječenju respiratornih komplikacija ovih bolesnika. I dok je prije samo nekoliko godina započinjanje mehaničke ventilacije u djece oboljele od spinalne mišićne atrofije tipa 1 bilo etički upitno, danas u doba specifične terapije ono postaje nužno.<sup>14,15</sup>

### Patofiziološki mehanizmi nastanka respiratorne insuficijencije

Kako je već navedeno, unatoč heterogenoj etiologiji, poremećaji koji dovode do narušene mehanike prsnog koša dijele neka fiziološka i klinička obilježja. Uglavnom dovode do razvoja restriktivne plućne bolesti. Smanjenje plućnog volumena uslijed deformiteta prsnog koša i slabljenje mišićne snage respiratornih mišića (primarno ili sekundarno uvjetovano) dva su osnovna patofiziološka mehanizma koji dovode do disfunkcije prsnog koša. Uslijed poremećene mehanike prsnog koša dolazi do povećanja disajnog rada, pogotovo tijekom tjelesnog napora ili povećanih metaboličkih promjena, npr. tijekom akutne infekcije. Opstrukcija malih dišnih putova događa se s progresijom bolesti uslijed kronične upale dišnog puta i zarobljavanja sekreta i obično je reverzibilna uz bronhodilatator. Progresijom bolesti dolazi do hipoventilacije pojedinih dijelova pluća uz razvoj atelektaza i zarobljavanja zraka, čime se narušava perfuzijsko-ventilacijski odnos. Prvotno se javlja hipoksija, a potom i hiperkapnija, što uz konstantno pojačan disajni rad vodi ka razvoju respiratornog zamora i zatajenja. Razvoj kronične respiratorne insuficijencije obično se događa kroz dva klinička scenarija, kao polagani progresivni

razvoj kronične respiratorne insuficijencije ili nagli razvoj akutne insuficijencije na podlozi kronične plućne insuficijencije (obično potaknute akutnom respiratornom infekcijom).<sup>14,15,16,17</sup>

Kašalj je vrlo važan mehanizam čišćenja dišnog puta od nakupljenog sekreta i stranih čestica, posebno u bolesnika s razvijenom plućnom bolešću, slabošću respiratorne muskulature ili ozljedom središnjega živčanog sustava. Efikasnost kašlja ovisi o intaktnim međularnim centrima za kašalj i očuvanoj respiratornoj muskulaturi, ali i o stanju dišnog puta, njegovu promjeru te o količini i gustoći sekreta i stanju respiratornog epitela.

U većine nepokretne ili slabo pokretne djece, bilo da je uzrok njihovog stanja neuromišićna bolest, cerebralna paraliza, ozljeda središnjega živčanog sustava ili teška metabolička bolest s neurološkim oštećenjima, mehanizam kašlja je narušen. Razvojem bolesti dolazi do nakupljanja sekreta, razvoja atelektaza, što vodi u kroničnu upalu i infekciju i u konačnici u ireverzibilno oštećenje dišnog puta i plućnog parenhima te dolazi do razvoja kroničnoga plućnog zatajenja.<sup>15,17,18</sup>

Razvoj kronične plućne infekcije na podlozi slabo hiperventiliranih pluća sklonih atelektazama i na podlozi kronične upale uslijed nakupljanja sekreta očekivan je u ovih bolesnika. Nažalost, uzročnici infekcije često su multirezistentni mikroorganizmi, što otežava liječenje ovih bolesnika. Prema podacima iz literature, 82% djece s cerebralnom paralizom hospitalizirane zbog pneumonije imala su izolate gram-negativnih bakterija iz uzoraka dišnog puta, a 89% djece s cerebralnom paralizom koja su mehanički ventilirana dulje od tri dana bila su kolonizirana *Pseudomonasom* ili *Klebsiellom*.<sup>20,21</sup>

Skolioza, primarna, idiopatska ili nastala sekundarno uslijed neuromišićne slabosti, uvijek je trodimenzionalna deformacija koja uključuje i distorziju rebara i time narušava mehaniku prsnog koša, što direktno utječe na snagu inspirirajućeg i posljedično dovodi do smanjenja ukupnoga plućnog volumena, hipoinflacije, atelektaza i u konačnici plućne atrofije. Rotacija prsnog koša može dovesti i do pomaka intratorakalnih struktura i kompresije glavnih bronha te do opstruktivnih smetnji na razini velikih dišnih putova.<sup>5,7,8,16,22,23</sup>

Pojava poremećenog disanja tijekom spavanja odnosno patološka alveolarna hipoventilacija važan je trenutak u razvoju kronične respiratorne insuficijencije i važno ju je pravovremeno prepoznati kako bi se započela potpora disanju tijekom spavanja, najčešće u vidu neninvazivne mehaničke ventilacije, da bi se na taj način usporilo daljnje napredovanje respiratorne insuficijencije. Naime, tijekom spavanja fiziološki se događa sindrom noćne hipoventilacije jer se gube poticaji iz viših moždanih centara, smanjena je osjetljivost kemoreceptora, smanjen je mišićni tonus gornjih

dišnih putova, smanjuje se respiratorna mišićna snaga, a tijekom REM faze spavanja nastaje atonija skeletne muskulature s održanom funkcijom dijafragme. U djece s neurološkim oštećenjem i slabošću respiratorne muskulature ovi mehanizmi su izraženiji te dolazi do patološke noćne hipoventilacije i/ili do opstruktivnih i centralnih apneja i/ili hipopneja.

Patološka noćna hipoventilacija rezultat je neadekvatne minutne ventilacije kao posljedice oslabljene mišićne snage i deformiteta prsnog koša. Poremećaj disanja tijekom spavanja u vidu centralnih hipopneja uz desaturacije, pogotovo tijekom REM faze, zabilježen je i u djece s rano nastalom skoliozom i u odsutnosti neuromišićne bolesti. Bolesnici s određenim neuromišićnim bolestima, npr. kongenitalnom miotoničnom distrofijom, skloniji su centralnim apnejama, dok su bolesnici s Duchenneovom mišićnom distrofijom skloniji opstruktivnim apnejama. Uzrok opstruktivnim apnejama i hipopnejama najčešće je bulbarna slabost koja dovodi do opstrukcije gornjega dišnog puta. Uz pojačano nakupljanje sekreta i kolaps gornjega dišnog sustava često dolazi i do tzv. fenomena čujnog disanja.<sup>15,22–28</sup>

Gastrointestinalna disfunkcija česta je u djece s neurološkim odstupanjem. Smatra se da 70 – 90% djece s cerebralnom paralizom pati od gastroezofagealnog refluksa koji je najčešće uzrokovan usporenim gastričnim pražnjenjem, konstipacijom, konvulzivnim napadima, povišenim intraabdominalnim tlakom uslijed spastičnosti abdominalnih mišića, prolongiranim ležanjem položajem, određenom hranom i lijekovima. Drugi poremećaj, također često prisutan u djece s neurološkim oštećenjem, jest orofaringealna disfagija. Ona je najčešće uzrokovana poremećenom koordinacijom gutanja i disanja, a može ju pogoršavati pojačana salivacija uzrokovana medikamentima (antiepileptici, sedativi). Oba poremećaja dovode do recidivirajućih aspiracija hrane i tekućine i/ili sline koje dodatno pridonose razvoju kronične plućne bolesti.<sup>17–19,27,29</sup>

Malnutricija je veliki problem djece s neurološkim oštećenjem i izravno je povezana s progresijom plućne bolesti. Malnutricija vodi respiratornu muskulaturu u katabolizam, čime pogoršava atrofiju i mišićnu slabost, pogoduje propadanju plućne funkcije, ali i smanjuje otpornost na infekcije.<sup>30</sup>

### Pulmološko praćenje bolesnika s rizikom od razvoja respiratorne insuficijencije

Kako je vidljivo iz prethodno navedenog, izvanplućni uzroci respiratornog zatajenja su mnogobrojni, a bolesti koje ih uzrokuju, osim respiratornog sustava, zahvaćaju brojne organske sustave. Uglavnom se radi o djeci s teškom kroničnom multiorganskom bolesti čije je liječenje uvijek multidisciplinarno. Kvaliteta života ove djece i njihovih roditelja/skrbnika uvelike ovisi o

suradnji i poznavanju rada svih članova tima koji su uključeni u liječenje. Pitanje kada je potrebno uključiti pulmologa u liječenje djece s neurološkim oštećenjem sporno je u literaturi. Dio stručnjaka smatra da se pulmolog treba uključiti tek kada se pojave prve naznake respiratorne bolesti, dok drugi dio zagovara pristup u kojemu je pulmolog uključen u liječenje djeteta odmah nakon postavljanja dijagnoze za koju je poznato da vodi ka respiratornom zatajenju.<sup>15</sup> U našoj ustanovi skloniji smo drugom pristupu i smatramo da je racionalno da pulmolog bude što ranije uključen u multidisciplinarno praćenje djeteta kojemu prijeti respiratorno zatajenje. Na taj način prvenstveno se postiže bolja suradnja s bolesnikom i njegovim roditeljima i ranije se prepoznaju čimbenici koji dodatno mogu pogoršati razvoj bolesti. Naime, vrlo je važno da se bolesnici i njihovi roditelji/skrbnici što prije upoznaju s prognozom djetetove bolesti i simptomima koji upućuju na njeno pogoršanje.

Pri svakom posjetu nužno je uz respiratorni status procijeniti i djetetovo opće stanje te nutritivni status. Znakovi koji upućuju na razvoj kronične respiratorne insuficijencije jesu učestale respiratorne infekcije, često prisutno čujno disanje, perzistirajući kašalj, epizode apneje te akutna respiratorna zatajenja tijekom blažih respiratornih infekcija.

Procjena plućne funkcije uvijek je izazov u dojenčadi i male djece, a pogotovo u djece s neurološkim oštećenjem. Primarni poremećaj plućne funkcije kod teških deformiteta prsnog koša i neuromišićnih bolesti jest smanjenje ukupnog kapaciteta pluća (engl. *total lung capacity*, TLC) i očuvanje rezidualnog volumena (RV).<sup>14,22,27,28</sup> U procjeni plućne funkcije u našim uvjetima obično se služimo spirometrijom i mjerenjem forsiranoga vitalnog kapaciteta (engl. *force vital capacity*, FCV). Pritom kod djece kod koje je poremećen rast uslijed deformiteta prsnog koša kao prediktivnom vrijednosti u procjeni spirometrijskih vrijednosti trebalo bi se poslužiti dužinom raspona ruku ili dužinom ulne umjesto tjelesne visine.<sup>31</sup> Smanjenje TLC-a obično je proporcionalno FCV-u, osim ako bolesnik nema i opstruktivni poremećaj ventilacije uslijed zarobljavanja zraka u slabo ventiliranom dijelu pluća. Za detaljniju procjenu plućne funkcije trebala bi se provesti kompleksnija mjerenja, npr. pletizmografija koja nam je često nedostupna. Kod veće djece s kojom se uspostavlja zadovoljavajuća suradnja preporučuje se provesti i testove za procjenu respiratorne mišićne snage (MIP – maksimalni inspiratorni tlak, MEP – maksimalni ekspiratorni tlak, SNIF test) te procjenu efektivnosti kašlja (engl. *peak cough flow* – vršni protok kašlja). Ako je vrijednost vršnog protoka kašlja manja od 270 L/min smatra se da je kašalj neefektivan.<sup>14,27,28</sup>

Polisomnografija se smatra zlatnim standardom u dijagnostici poremećaja spavanja i u pravovremenom

otkrivanju sindroma noćne hipoventilacije. Klinički simptomi koji upućuju na postojanje noćne hipoventilacije jesu: noćno znojenje, česta noćna buđenja, jutarna glavobolja, dnevna pospanost ili hiperaktivnost, smetnje ponašanja, smanjenje intelektualne sposobnosti, osjećaj nezadovoljstva i nemoći.<sup>4</sup> Preporučuje se uputiti bolesnika na polisomnografiju ako se pojave gore navedeni simptomi, ali i sve bolesnike sa smanjenom plućnom funkcijom čiji je FVC < 60% očekivane vrijednosti, bolesnike koji postanu samostalno nepokretni te dojenčad s neuromišićnim bolestima.<sup>24,27,28</sup>

### Liječenje bolesnika s rizikom od razvoja respiratorne insuficijencije

Imperativ u liječenju bolesnika s rizikom od razvoja respiratorne insuficijencije svakako je pravovaljana i redovita respiratorna fizikalna terapija. Na raspolaganju su brojne tehnike mobilizacije sekreta i potpomognutog iskašljavanja, od kojih neke uključuju uređaje poput mehaničkog insuflatora/eksuflatora. Odaбир tehnike ovisi o dobi djeteta i njegovom kliničkom stanju, ali i o mogućnostima provođenja terapije u aktualnim uvjetima.<sup>26,27,32,33</sup>

Vrlo je važno prevenirati cijepljenjem preventabilne respiratorne infekcije pa se kod ove skupine bolesnika preporučuje obvezno godišnje cijepljenje protiv gripe, procjepljivanje protiv pneumokokne bolesti te u posljednje vrijeme i procjepljivanje protiv bolesti COVID-19.<sup>27</sup>

Pravovremeno liječenje respiratornih infekcija, imajući u vidu vjerojatno rezistentnu mikrobiotu, važno je za očuvanje plućne funkcije. Liječenje gastrointestinalne disfunkcije te poboljšanje nutritivnog statusa također uvelike pridonosi očuvanju plućne funkcije. Provođenje higijensko-dijetetskih mjera protiv refluksa te upotreba medikamentozne terapije može značajno smanjiti pojavnost aspiracija i aspiracijskih pneumonija, a nerijetko se poseže za fundoplikacijom kao posljednjom mjerom u liječenju gastroezofagealnog refluksa.<sup>27,34</sup>

Konzervativno ili kirurško liječenje skolioze i deformiteta prsnog koša svakako pridonosi očuvanju plućne funkcije i usporava razvoj respiratorne insuficijencije. S druge strane, pulmološko praćenje i preoperativna procjena plućne funkcije uvelike može doprinijeti smanjenju postoperativnih respiratornih komplikacija nakon korektivnih zahvata na prsnom košu. Ovdje također treba napomenuti da usprkos sve sofisticiranijem operativnom pristupu, koji uspijeva značajno korigirati stupanj deformiteta, prema podacima iz literature još uvijek ne bilježimo očekivani oporavak plućne funkcije nakon operativnog zahvata, pogotovo kod starijih bolesnika.<sup>13,22,35,36,37</sup>

Konačno, odluku o respiratornoj potpori u vidu neinvazivne ili invazivne mehaničke ventilacije donosi

mo na temelju djetetovog kliničkog stanja, procjene plućne funkcije, nalaza acidobaznog statusa, kapnometrije i oksimetrije te nalaza polisomnografije.

Na temelju dosadašnjih spoznaja prednost se daje neinvazivnoj mehaničkoj ventilaciji koja se uglavnom provodi samo tijekom spavanja. Prednosti neinvazivne ventilacije jesu u tome što smanjuje mišićni rad, održava dišne putove prohodnim, otvara alveole, čime poboljšava oksigenaciju i smanjuje poremećaj ventilacijsko-perfuzijskog odnosa, omogućava ekspektoraciju, povećava aktivnost dijafragme, ne zahtijeva sedaciju, nema ozljeda larinksa te smanjuje pojavnost ventilatorom uzrokovanih pneumonija. Brojne studije ukazuju na poboljšanje kvalitete života i produljenja životnog vijeka u bolesnika s neuromišićnim, ali i drugim oštećenjima koja vode ka respiratornom zatajenju. Prvenstveno se to odnosi na skraćenje broja bolničkih dana liječenja i smanjenje potrebe za boravkom u jedinica-<sup>15,26,38,39</sup>ma intenzivnog liječenja.

Naravno, ako se bolesnik ne može adekvatno ventilirati neinvazivnom ventilacijom, lokalna medicinska infrastruktura ne može pratiti dijete na neinvazivnoj ventilaciji (zabilježena su tri neuspješna pokušaja ekstubacije unatoč optimalnoj primjeni NIV-a i uređaja za potpomognuto iskašljavanje) ili se događaju učestale aspiracije uz pad saturacije ispod 95% koje zahtijevaju direktnu sukciju sekreta putem traheostome, potrebno je podvrgnuti bolesnika traheotomiji i započeti invazivnu mehaničku ventilaciju ako je to etički opravdano i u skladu sa životnim vrijednostima i ciljevima bolesnika i njegove obitelji.<sup>26,39,40</sup>

### Zaključak

Porastom broja djece s neurološkim oštećenjima različite primarne etiologije sve su češći izvanplućni uzroci respiratornog zatajenja. Kvaliteta njihovog života i životni vijek uvelike ovisi o pravovremenom liječenju respiratornih komplikacija, stoga smatramo da je važno što ranije uključiti pulmologa u multidisciplinarno liječenje ovih bolesnika. Poznavanjem patofiziološkog razvoja respiratorne bolesti i ostalih komorbiditeta koji na nju utječu te intenzivnom suradnjom s ostalim članovima tima koji sudjeluju u liječenju djeteta može se značajno poboljšati kvaliteta života ove djece i njihovih obitelji.

### LITERATURA

1. Praud JP, Redding GJ, Farmer M. Chest wall and respiratory muscle disorder. U: Wilmot RW, Boat TF, Bush A, Chernic V, ur. Kendig and Chernik's Disorder of respiratory tract in children. 8. izd. Amsterdam: Saunders Elsevier; 2012, str. 631–45.
2. Mejaški-Bošnjak V. Neurološki sindromi dojnačke dobi i cerebralna paraliza. *Pediatr Croat*. 2007;51(Supl 1):120–9.
3. Singh G, Behrman AL, Alsan SC, Trimble S, Ovechin OV. Respiratory functional and motor control deficits in children with spinal cord injury. *Resp Physiol Neurobiol*. 2018;247:174–80.
4. Schotter J, Vogel LC, Strum P. Spinal cord injuries in young children: a review of children at 5 years of age and younger. *Develop Med and Child Neurol*. 2012;54:1138–43.
5. Johari J, Sharifudin MA, Ab Rahman A, Sabri Omar AS, Abdullah AT, Noret S i sur. Relationship between pulmonary function and degree of spinal deformity, location of apical vertebrae and age among adolescent idiopathic scoliosis patients. *Singapur Med J*. 2016;57(1): 33–8.
6. Kearon C, Viviani GR, Kirkley A, Killian KJ. Factors determining pulmonary function in adolescent idiopathic thoracic scoliosis. *Am Rev Respir Dis*. 1993;148:288–94.
7. Farrell J, Garrido E. Effect of idiopathic thoracic scoliosis on the tracheobronchial tree. *BMJ Open Respir Res*. 2018;5(1): e000264.
8. Rekha YB, Rao SP. Evaluation of pulmonary function in adolescent idiopathic scoliosis. *Inter Jour Orthop Scienc*. 2017;3(2):665–70.
9. Vitale MG, Matsumoto H, Roye DP J, Gomez JA, Betz RR, Emans JB i sur. Health-related quality of life in children with thoracic insufficiency syndrome. *J Pediatr Orthop*. 2008;28(2): 239–43.
10. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, Kose N i sur. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 2003;85(3):399–408.
11. Canavese F, Dimeglio A. Normal and abnormal spine and thoracic cage development. *World J Orthop*. 2013;4:167–74.
12. Dimeglio A. Growth of the spine before age 5 years. *J Pediatr Orthop B*. 1992;1(2):102–7.
13. Yang S, Andras LM, Redding GJ, Skaggs DL. Early-Onset Scoliosis: A Review of History, Current Treatment, and Future Directions. *Pediatrics*. 2016 Jan;137(1).
14. Fauroux B, Khirani S. Neuromuscular disease and respiratory physiology in children: Putting lung function into perspective. *Respirology*. 2014;19:782–91.
15. Kennedy DJ, Declan J. Chronic respiratory failure and neuromuscular disease. *Pediatr Clin N Am*. 2009;56:261–73.
16. Boyer J, Arnin N, Taddonino R, Dozor AJ. Evidence of airways obstruction in children with idiopathic scoliosis. *Chest*. 1996; 109(6):1532–5.
17. Marpole R, Blackmore AM, Gibson N, Cooper S, Langdom K, Wilson AC. Evaluation and management of respiratory illness in children with cerebral palsy. *Fron Pediatr*. 2020;8:333.
18. Seddom PC, Khan Y. Respiratory problems in children with neurological impairment. *Arch Dis Child*. 2003;88:75–8.
19. Proesmans M. Respiratory illness in children with disability: a serious problem? *Breath*. 2016;12:97–103.
20. Gredung CA, Tsang A, Yasseen AS, Armstrong K, Mcmillan HJ, Kovesi T. Association between chronic aspiration and chronic airway infection with *Pseudomonas aeruginosa* and other gram. negativ bacteria in children with cerebral palsy. *Lung*. 2016;194:307–14.
21. Thorburn K, Jardine M, Taylor N, Reilly N, Sarginson RE, van Saene HK. Antibiotic-resistant bacteria and infection in children with cerebral palsy requiring mechanical ventilation. *Pediatr Crit Care Med*. 2009;10(2):222–6.
22. Tsiligiannis T, Grivas T. Pulmonary function in children with idiopathic scoliosis. *Scoliosis*. 2012;7(1):7.

23. Redding JG. Clinical issues for pediatric pulmonologist managing children with thoracic insufficiency syndrome. *Front Pediatr*. 2020;8:392.
24. Striegl A, Chen ML, Kifle Y, Song K, Redding G. Sleep-disordered breathing in children with thoracic insufficiency syndrome. *Pediatr Pulmonol*. 2010;45(5):469–74.
25. Fauroux B, Khirani S, Griffon L, Teng T, Lanzeray A, Amaddeo A. Non-invasive Ventilation in Children With Neuromuscular Disease. *Front Pediatr*. 2020;8:482.
26. Pantich HB. Respiratory implications of pediatric neuromuscular disease. *Respir Care* 2017;62(6):826–48.
27. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Fortn J, Gallagher J *i sur*. British thoracic society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax*. 2012;67:1–40.
28. Chiang J, Mehta K, Amin R. Respiratory diagnostic tools in neuromuscular disease. *Children*. 2018;5:78.
29. Boesch RP, Daines C, Willging JP, Kaul A, Cohen AP, Wood RE *i sur*. Advances in the diagnosis and management of chronic pulmonary aspiration in children. *Eur Respir J*. 2006;28(4):847–61.
30. Sullivan PB, Rosenbloom L. Feeding the disabled child. U: *Clinics in developmental medicine*. MacKeith Press; 1999, str. 140.
31. Gauld LM, Kapper SJ, Carlin JB, Robertson CF. Prediction of Childhood Pulmonary Function Using Ulna Length. *AM J Respir Crit Care Med*. 2003;168:804–9.
32. Human A, Corten L, Morrow BM. The role of physiotherapy in the respiratory management of children with neuromuscular diseases: A South African perspective. *S Afr J Physiother*. 2021;77(1):1527.
33. Sthelling F, Bouikidis A, Schara U, Mellis U. Mechanical insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disease. *Chr Resp Dis*. 2015;12(1):31–5.
34. Romano C, Van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L *i sur*. European society for paediatric gastroenterology, hepatology and nutrition guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complication in children with neurological impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;65:242–64.
35. Ahmed MM, Abdelhalim HA, Elamir RMM. Pulmonary function before and after surgical correction of scoliosis. *The Gyotian J Bronchology*. 2021;15:25.
36. Houge G, Emans J. Thoracic insufficiency syndrome: Current Concept Review. *J of the Pediat Orthop Society of Nort America*. 2021;3(3).
37. Lao L, Weng X, Qiu G, Shen J. The role of preoperative pulmonary function tests in the surgical treatment of extremely severe scoliosis. *J Orthop Surg Res*. 2013;8:32.
38. Amaddeo A, Frapin A, Fauroux B. Long-term non-invasive ventilation in children. *Lancet Respir Med*. 2016;4(12):999–1008.
39. Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabo I *i sur*. Guidelines for the management of respiratory complications in patients with neuromuscular disease. *Arch Bronconeumol*. 2013;49(7):306–13.
40. Kwak S. Home mechanical ventilation in children with chronic respiratory failure: a narrative review. *J Yeungnam Med Sci*. 2022 May 27.