

# Systematisk översikt om klinisk effekt av hostmaskin vid neuromuskulära sjukdomar och skada på hjärna och ryggmärg

A Systematic Review of the Clinical Effectiveness of Mechanical  
Insufflation-Exsufflation in Neuromuscular Diseases and Brain and  
Spinal Cord Injuries

- Mei Li, Lars Breimer, Rebecka Klang, Rolf Ahlzén, Louise Olsson  
HTA-enheten Camtö

## Följande personer har bidragit till rapporten

Litteratursökning: Medicinska biblioteket, Örebro universitet

Klinisk effekt: Mei Li MD, PhD, Lars Breimer, MD, PhD

Louise Olsson, MD, PhD

Statistisk granskning av inkluderade studier: Rebecka Klang, Msc

Etik: Rolf Ahlzén MD, PhD

Layout: Universitetstryckeriet, Örebro

## Medicinsk faktaruta

Elisabeth Westerdahl, docent och legitimerad sjukgymnast, Örebro universitet

## Intern granskning

Dorothea Lagrange, MD, distriktsläkare

## Extern granskning

Ingela Nygren, docent och överläkare neurologi, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Externa granskare bidrar med värdefulla synpunkter till att höja kvaliteten på Camtös rapporter. Den medicinska faktarutan har skrivits av oberoende sakkunnig som inte deltagit projektet. Ansvar för den slutgiltiga utformningen av rapporten tillfaller enbart Camtö. Samtliga medverkande och granskare rapporterar avsaknad av jäv i relation till rapportens innehåll.

Kontakt angående rapporten: [mei.li@regionorebrolan.se](mailto:mei.li@regionorebrolan.se)

---

## Rapporten publiceras på

<https://www.regionorebrolan.se/camto>



HTA-enheten Camtö

Universitetssjukhuset Örebro

701 85 Örebro

Mailadress: [camto@regionorebrolan.se](mailto:camto@regionorebrolan.se)

Publicerad 2026-03-06

## Förkortningar

ALS	Amyotrophic lateral sclerosis
CI	Confidence interval
COI	Conflict of interest
CP	Cerebral palsy
FEV1	Forced expiratory volume in one second
FVC	Forced vital capacity
LOS	Length of stay
MI-E	Mechanical insufflation-exsufflation devices, hostmaskin
NIV	Non-invasive ventilation
NMDs	Neuromuscular disorders
PCF	Peak cough flow
QoL	Quality of life
RCT	Randomiserad kontrollerad studie
SÖ & SR	Systematisk översikt
SF-36	36-item Short Form Health Survey

## Innehåll

Abstract .....	5
Populärvetenskaplig sammanfattning .....	6
Medicinsk faktaruta om hostmaskin .....	7
Bakgrund.....	8
Metod .....	9
Resultat .....	11
Diskussion.....	19
Kunskapsluckor.....	20
Etik.....	21
Referenser .....	22
Bilagor.....	24

## Abstract

### Introduction

Neuromuscular diseases (NMDs) and brain and spinal cord injuries may impair cough function and increase the risk of recurrent respiratory infections. Mechanical insufflation-exsufflation (MI-E) is used to improve cough effectiveness and airway clearance, but its clinical benefit remains uncertain. This systematic review aimed to identify randomised controlled trials evaluating the clinical effectiveness of MI-E.

### Methods

MEDLINE, Embase, and the Cochrane Library were searched by librarians from 2010 to August 2025. Randomised controlled trials comparing MI-E to other cough-assisting techniques were eligible. The PRISMA reporting guidelines were followed. Risk of bias was assessed using The Swedish version of RoB 2 was used for risk of bias assessment.

### Results

Of 919 records, two studies were included. The first one focused on children and had high risk of bias. In 22 children with cerebral palsy (CP) hospitalised for acute respiratory infection, median hospital stay was 9 days with MI-E versus 12 days with conventional physiotherapy (ns). Cough-assisted treatment lasted 3 versus 3.7 days ( $p=0.06$ ).

The second study focused on adults and had moderate risk of bias. In 40 adults with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) using non-invasive ventilation, MI-E did not differ significantly from breath-stacking in respiratory infection rates (32% vs 33%), antibiotic use, hospitalizations, or lung function over 12 months. Median survival was 266 days in the MI-E versus 535 days in the control group ( $p=0.11$ ). The median number of days with > 75% of baseline QoL preserved was 205 vs 329 ( $p=0.41$ ), respectively.

### Conclusion

Two small, clinically heterogeneous RCTs were identified, and no significant differences were found between MI-E and alternative cough-assisting therapies. A non-significant yet notable reduction in both survival and preserved QoL was observed in ALS patients treated with MI-E compared to the control group. Larger, well-designed RCTs are needed to clarify the comparative effectiveness of MI-E.

## Populärvetenskaplig sammanfattning

### Bakgrund

Neuromuskulära sjukdomar och skada på hjärna och ryggmärg kan medföra nedsatt hostförmåga, vilket i sin tur ökar risken för återkommande luftvägsinfektioner. Hostmaskiner (MI-E) kan genom en mekanisk in- och utandning åstadkomma en hoststöt som kan upprepas flera gånger per dag för att rensa luftvägarna. Den sammanlagda nyttan för patienter av att använda denna medicintekniska apparat är dock oklar.

Syftet med detta projekt var att granska studier som utvärderat effekten av behandling med hostmaskin vid neuromuskulära sjukdomar eller skada på hjärna och ryggmärg.

### Metod

Tre medicinska databaser användes för att eftersöka studier publicerade mellan 2010 och augusti 2025. Endast studier med en kontrollgrupp och där deltagarna slumpvis fördelats mellan hostmaskin och kontrollgrupp var aktuella. Relevanta studier bedömdes med hjälp av en särskild granskningsmall.

### Resultat

Två studier uppfyllde uppställda kriterier. De hade hög respektive måttlig risk för snedvridna resultat.

En studie på 22 barn med cerebral pares inlagda på sjukhus på grund av akut luftvägsinfektion visade att behandling med hostmaskin innebar samma vårdtid och samma tid i behov av hjälp med att hosta som konventionell fysioterapi.

I en studie på 40 vuxna med ALS påträffades inga skillnader mellan hostmaskin och breath-stacking (andningsstapling) när det gäller infektioner, sjukhusinläggningar, antibiotikaanvändning eller lungfunktion under 12 månader. Gruppen som behandlats med hostmaskin hade kortare överlevnad (266 dagar jämfört med 535) och färre dagar med bibehållen livskvalitet (205 jämfört med 329 dagar), men skillnaderna var inte statistiskt säkerställda.

### Slutsats

I två små och mycket olika studier visade behandling med hostmaskin inte bättre resultat än de metoder som den jämfördes med. Patienter med ALS som behandlades med hostmaskin hade kortare överlevnad och kortare tid med bevarad livskvalitet. Skillnaderna är inte statistiskt säkerställda men eftersom det inte finns fler liknande studier på ALS-patienter är det en viktig observation. Det bedöms angeläget att genomföra flera väl utformade RCT för att klargöra effekten av MI-E.

## Medicinsk faktaruta om hostmaskin

*Elisabeth Westerdahl, Docent, leg sjukgymnast, Universitetssjukvårdens forskningscentrum, Örebro*

Hostmaskin, t ex Cough Assist eller mekanisk in- och exsufflation, används för att förbättra hosteffektiviteten hos patienter med nedsatt hostfunktion och risk för sekretstagnation. Indikationen är nedsatt hostkraft till följd av muskelsvaghet. Orsaken är oftast neuromuskulära sjukdomar eller ryggmärgsskador som medför nedsatt hostförmåga. Syftet med behandlingen är att mobilisera sekret från de centrala luftvägarna, minska risken för atelektaser och luftvägsinfektioner samt förebygga behov av intubation. Apparaten växlar mellan ett positivt tryck under inandning, som expanderar lungorna, och ett snabbt negativt tryck under utandning, vilket genererar ett högt expiratoriskt flöde som efterliknar en fysiologisk hosta. Behandlingen kan administreras icke- invasivt via mask eller munstycke, eller invasivt via trakeostomi eller endotrakealtub.

Indikationer omfattar nedsatt hostkraft (t.ex. minskad peak cough flow i l/min) och sekretstagnation vid neuromuskulära sjukdomar eller ryggmärgsskador. Vanliga kontraindikationer inkluderar pneumothorax, bullöst emfysem, ökat intrakraniellt tryck, hemodynamisk instabilitet, akut lungskada och medvetslöshet. Försiktighet rekommenderas vid illamående, nyligen intagen måltid, nedsatt bulbär funktion eller ansikts- och skallbasfraktur.

Hostmaskin används alltid efter läkarordination, och utprovning samt inställning utförs av sjukvårdspersonal med särskild kompetens inom andningsvård, oftast en legitimerad fysioterapeut eller sjuksköterska vid vårdenheten eller andningsmottagning. Utförande på vårdavdelning sker oftast av sjuksköterska eller undersköterska. Hostmaskin kan efter individuell bedömning även användas i hemmet under strukturerad egenvård. Hostmaskinbehandling kräver regelbunden uppföljning av hostfunktion, för att bedöma effekt och justera inställningar individuellt. Säkerhetsaspekter som risk för aspiration och cirkulationspåverkan beaktas alltid under behandlingen och trycknivåer, cykler och pauser anpassas efter patientens behov och tolerans.

Behandlingen administreras vanligtvis sittande eller halvsittande. En session omfattar typiskt fem till sex hostcykler med inandning, utandning och paus, följt av 20–30 sekunders vila, och upprepas tills sekretet mobiliserats. Trycknivåer och tider anpassas individuellt, ofta med låga starttryck. Behandling med hostmaskin kombineras ofta med inhalationsläkemedel för att underlätta sekretmobilisering.

Alternativ till hostmaskin kan vara manuell hostassistans (bukstöd), breath-stacking med eller utan andningsblåsa, PEP- och oscillationshjälpmedel, posturalt dränage eller sugning.

Det finns flera riktlinjer och vårddokument på regional och specialistnivå som beskriver användning av hostmaskin, men ingen enhetlig, nationell riktlinje som omfattar alla vårdinstanser och patientgrupper. Varje region eller vårdenhet tillämpar därför egna rutiner och vårdprogram utifrån lokala förutsättningar.

## Bakgrund

Neuromuskulära sjukdomar eller vid skada på hjärna och ryggmärg kan andningsmuskulatur och förmåga att hosta vara nedsatt vilket ökar risken för återkommande luftvägsinfektioner. Med hostmaskin (MI-E) åstadkoms en hoststöt med hjälp av medicin-teknisk utrustning.

Hostmaskiner används i klinisk praxis men det vetenskapliga underlaget för den kliniska nyttan vid neuromuskulär sjukdom eller ryggmärgsskada är oklart. Mellan 2009 till 2024 publicerades nio riktlinjer och en rapport från *European Federation of Neurological Societies* [1-10] (Bilaga 4). Sex av dessa handlade om NMDs i allmänhet, tre om ALS och en om Duchennes muskeldystrofi. Med undantag för Kanadas riktlinje för NMDs som publicerades 2011 [8] och uppdaterades 2021 [3], har inga av de riktlinjer som publicerades för mer än tio år sedan uppdaterats. Riktlinjerna rekommenderar att hostmaskin övervägs hos patienter med NMDs och nedsatt hostförmåga (PCF < 270 L/min), särskilt vid infektion eller ökad slemproblematik. Riktlinjerna baseras på låg evidensnivå eller expertkonsensus.

År 2015 kommenterade SBU en systematisk granskning från Cochrane år 2013 [11] om användning av hostmaskiner för patienter med NMDs [12]. Det noterades då att det fanns omkring 1 000 hostmaskiner i Sverige, och att 250 apparater köpts in årligen 2014 och 2015. SBU uppdaterade sökningen för klinisk effekt av hostmaskin år 2015 men påträffade då inga nya relevanta studier och sammanfattade att det inte gick att bedöma effekten hos patienter med NMDs. Därmed bedömdes det angeläget att nu uppdatera evidensläget.

## Syfte

Syftet med denna systematiska översikt var att sammanställa randomiserade kontrollerade studier som utvärderat effekten av hostmaskin hos patienter med neuromuskulära sjukdomar eller skada på hjärna och ryggmärg.

## Metod

Denna systematiska översikt registrerades 2025-08-04 i Projektdatabasen för Region Örebro län (nr 25RS7551 [13]).

### Frågeställning

Vilken effekt har användning av hostmaskin hos patienter med neuromuskulära sjukdomar eller skada på hjärna och ryggmärg?

Följande PICOS ställdes upp inför projektstart:

### PICOS

- **Population** Vuxna och barn med neuromuskulära sjukdomar eller skada på hjärna/ryggmärg
- **Intervention** Behandling med hostmaskin
- **Control** Andra metoder för att assistera hostförmågan eller sedvanlig vård
- **Outcome** Luftvägsinfektion  
Sjukvårdsbesök eller sjukhusvård  
Mortalitet  
Livskvalitet  
Lungfunktion  
Komplikationer
- **Study design** Randomiserade kontrollerade studier

### Inklusionskriterier

- Studier publicerade på engelska

### Exklusionskriterier

- Studier som endast utfört engångstester av lungfunktion eller hostförmåga, och utvärderat omedelbara effekter
- Följande publikationsformer: observationsstudier, översikt, brev, konferensabstrakt, fallserier, fallrapporter

### Litteratursökning

Två bibliotekarier vid Medicinska Biblioteket, Örebro universitet sökte efter relevanta studier i databaserna MEDLINE, Embase och Cochrane Library från 2010-01-01 till 2025-05-15. Sökningen gjordes mycket bred. Systematiska översikter togs med för att hitta eventuella korsreferenser. Söksträngar redovisas i Bilaga 1.

## Selektion

Samtliga träffar bedömdes av två oberoende granskare (ML, LB) i två steg. I första omgången valdes dem publikationer som bedömdes relevanta utifrån titel och abstrakt. De som bedömdes relevanta av någon av granskarna gick vidare till läsning i fulltext. På denna nivå gjordes återigen en oberoende bedömning av studiens relevans. Eventuella oenigheter löstes slutligen i konsensus. Selektions-processen redovisas i ett PRISMA-diagram.

Förste och korresponderande författare till inkluderade studierna eftersöktes också i Retraction Watch Database inför slutgiltig inklusion [14].

## Bedömning av risk för bias

Risk för bias i dem inkluderade studierna bedömdes av två granskare (ML, LO) utifrån SBU:s mall för individuellt randomiserade studier (RoB2) [15]. Bedömning avseende risk för bias gjordes oberoende av dem två granskarna varefter eventuella skiljaktigheter löstes i konsensus.

## Statistisk granskning

Statistiker (RK) granskade dem statistiska aspekterna i dem inkluderade studierna, såsom beräkning av urvalsstorlek, val av statistiska metoder, rapportering och tolkning. Kontinuerliga baslinjevariabler extraherades för analys enligt Carlises metod [16] där extremt värde i det beräknade kombinerade p-värdet skulle kunna tyda på problem med randomiseringen. Gräns för möjliga problem sattes vid ett kombinerat p-värde  $\leq 0,05$  eller  $\geq 0,95$ .

## Dataextraktion

Samtliga relevanta studiedata extraherades av en granskare (ML) och dubbelkontrollerades av annan (LB). Om data saknades eller var otillräckliga kontaktades författare via e-post.

## Intressekonflikter

Data avseende deklarerade finansiella intressekonflikter extraherades av en granskare (ML) och dubbelkontrollerades (LB). Endast de av författarna själva deklarerade intressekonflikterna redovisas.

## Tidskrifter

De tidskrifter som publicerat relevanta studier kartlades, i första hand för att identifiera eventuella rovdjurstidskrifter.

## Analys

I första hand planerades en narrativ syntes.

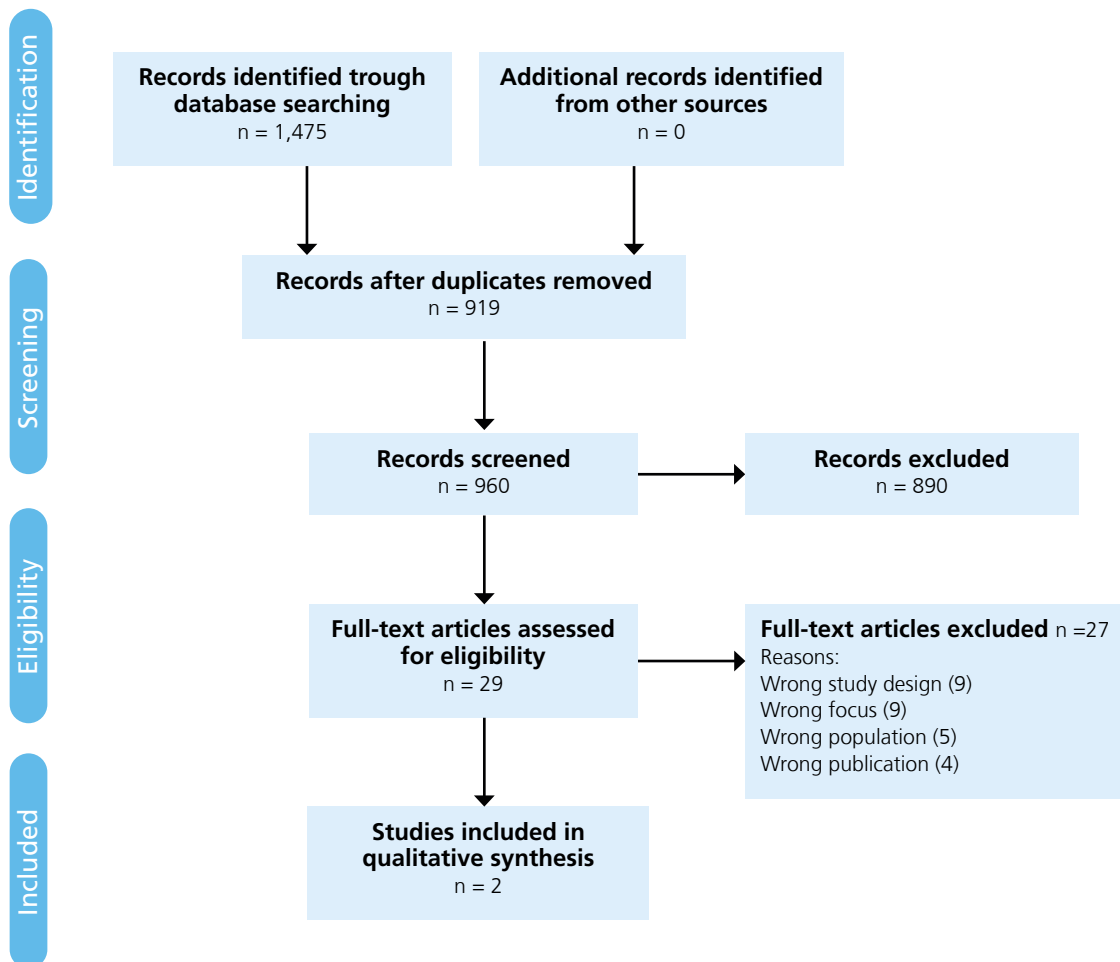
## Pågående studier

Relevanta pågående primärstudier eftersöktes i ClinicalTrials.gov och systematiska översikter i PROSPERO.

## Resultat

### Granskning av inkluderade studier

Litteratursökningen gav 919 träffar efter borttagning av dubletter av bibliotekarie. Inga ytterligare studier påträffades vid granskning av referenslistor. Tjugonio artiklar valdes ut på titel- och abstraktnivå. Efter fulltextläsning kvarstod två relevanta studier (Figure 1). Artiklar exkluderade på fulltextnivå redovisas i Bilaga 2. Ingen av förste eller korresponderande författare till dem inkluderade studierna påträffades i *Retraction Watch Database* (22 september, 2025).



Figur 1 Study flow chart

De inkluderade studierna genomfördes i Thailand [17] och Storbritannien [18], och omfattar totalt 62 deltagare (Table 1).

En studie utvärderade korttidsanvändning av hostmaskin bland barn med quadriplegisk spastisk cerebral pares (CP), varav 70 % hade trakeostomi. De var inlagda på sjukhus för akut luftvägsinfektion och 78 % hade atelektas [17]. En studie undersökte långtidsanvändning av hostmaskin i hemmet under upp till 12 månader bland vuxna med ALS, där samtliga hade andningssvikt och använde icke-invasiv ventilation (NIV) [18]. I interventionsgruppen med hostmaskin hade 6/19 (32 %) svår bulbär ned-sättning och motsvarande i kontrollgruppen var 8/21 (38 %). Båda grupperna hade lågt maximalt hostflöde (PCF) vid baslinjen; PCF för hostmaskin-gruppen var 120 L/min och signifikant lägre än i kontrollgruppen som fick breath-stacking, vilken var 215 L/min (Sju patienter kunde inte tillhandahålla PCF-data, inklusive tre med breath-stacking och fyra med MI-E).

Hostmaskin av samma varumärke (CoughAssist® T70 machine, Phillips Respironics) användes i bägge studierna, men varierade vad gäller daglig användningsfrekvens. I studien av Siriwat et al. användes ett oscillerande läge.

I studien på barn med CP och akut infektion erhöll kontrollgruppen konventionell fysioterapi. Ez-PAP-behandling lades endast till i fysioterapigruppen för barn med atelektas. I studien på vuxna med ALS behandlades kontrollgruppen med breath-stacking.

**Table 1** Basic characteristics of relevant studies

Author Year Country	Diagnosis	Settings	Recruit- ment	Partici- pants Age* Female (F)	Intervention		Control		Treatment period
					Instru- ment	Regimen	Technique	Regimen	
Siriwat 2018 Thailand [17]	CP Quadriple- gic spastic cerebral palsy with acute respiratory infection. 70% had a	1 pediatric depart- ment at a university hospital	June 2014- Mar 2015	n= 22 6 yrs F 68%	Cough- Assist using oscillation mode	In-/ex- sufflation pressure +40 to -40 cm H2O max 3- 5 cycles per session 3/day	CPT (plus EzPAP in subjects with atele- ctasis)	1 session per day (A cycle of chest percus- sion, vibration, postural drain- age, manual assisted cough)	Until discharge
Rafiq 2015 UK [18]	ALS Amyotrop- hic lateral sclerosis, all using NIV, 30% had severe bulbar dys- function	1 centre for motor neurone disorders at a teaching hospital	May 2009- Feb 2012	n= 40 60/64 yrs F 17.5%	Cough- Assist	In-/ex- sufflation pressure +40 to -40 cm H2O max 3- 5 cycles per session ≥ 2 /day	Breath- stacking	2- 3 cycles per session ≥ 2 /day	12 months or until death

\*mean or median; CPT: conventional chest physiotherapy; EzPAP: a positive Airway pressure system; NA: not applicable; NIV: non-invasive ventilation

## Risk för bias

Ingen av studierna hade blindat både deltagare och behandlare för grupptillhörighet, vilket bedömdes medföra en risk för bias i form av avvikelser från den planerade interventionen (Figure 2). Blindning är dock svårt att implementera när en utrustning som hostmaskin används, såsom i detta fall.

Studien av Siriwat [17] rapporterade ett litet bortfall (8 %). Det saknas information om hur allokeringen gick till eller om data samlades in och utvärderades på ett blindat sätt. Protokollet för studien publicerades 2017, det vill säga två år efter att studien avslutades 2015 (Thai Clinical Trial Registration number TCTR20170412001). Den övergripande risken för bias bedömdes därför som hög.

Studien av Rafiq [18] rapporterade inget bortfall och studieprotokollet var förpublicerat. Det saknas information om hur allokeringen gick till eller om data samlades in och utvärderades på ett blindat sätt. Den övergripande risken för bias bedömdes som måttlig.

Author Year	Randomisation	Deviations from plan	Missing data	Outcome mea- surement	Outcome report	Overall risk of bias
Siriwat 2018 [17]	●	●	●	●	●	●
Rafiq 2015 [18]	●	●	●	●	●	●

● low   ● moderate   ● high   ■ Unacceptably high

**Figure 2** Risk of bias of included studies

## Statistisk granskning

Studien av Siriwat et al [17] saknar tillräcklig statistisk styrka för att dra säkra slutsatser om behandlingseffekten (Table 2). Endast 24 deltagare randomiserades på grund av svårigheten att rekrytera tillräckligt många patienter med denna sällsynta sjukdom, medan 80 % styrka skulle kräva 38 deltagare. Urvalsstorleken var baserad på en pilotstudie, men det saknas referens till den. Det framgår inte heller om justering för multipla tester har gjorts. En sådan justering är viktig att överväga, eftersom sannolikheten att få ett statistiskt signifikant resultat av en slump ökar ju fler tester som görs. De skiljer dock tydligt mellan statistisk och klinisk signifikans, vilket är bra.

En anmärkningsvärd observation är att antalet dagar på sjukhusvistelse hade exakt samma range för hela gruppen och för subgruppen med atelektas, trots att subgruppen rimligen består av sjukare patienter som vanligtvis kräver längre vårdtid. För MI-E gruppen var medianen (range) 9 (4–24) dagar i båda grupperna, och för CPT+EzPAP gruppen 12 (6–42) dagar respektive 12,5 (6–42) dagar.

Studien av Rafiq et al [18] använde statistiska analysmetoder som framstår som mer komplexa än vad datamängden stödjer, såsom logistisk och negativ binomial regression. För regressioner rekommenderas ofta minst omkring 10 deltagare per skattad parameter, då färre ökar risken för överanpassning och osäkra resultat [19]. Urvalsberäkningen framstår däremot som rimlig, men det framgår inte om resultaten har justerats för multipla tester.

För en kontinuerlig baslinjevariabel (PCF) anges att Fishers exakta test har använts, vilket inte är möjligt. En annan omöjlig rapportering gäller beräkningen av medellängden av symptom per luftvägsinfektion, som anges som 3,9, medan 95/19 (antal dagar med symptom/antal luftvägsinfektioner) ger 5.

Sammanfattningsvis saknade en studie tillräcklig statistisk styrka för att kunna dra säkra slutsatser om behandlingseffekten och den andra studien använde alltför komplexa analysmetoder. Båda studier uppvisade dessutom brister i intern konsistens i olika grad. Sammantaget gör dessa faktorer att resultaten har låg statistisk tillförlitlighet.

**Table 2** Review of statistical aspects of the included studies

Author Year	Planned and achieved sample size	Analysis	Distribution of continuous baseline variables*	Reporting	Internal consistency	Interpretation
Siriwat 2018 [17]	Effect size based on a pilot study, lacking reference 38 needed (24 randomized), underpowered	OK	OK (0.46)	No mention of multiplicity correction	Identical ranges for LOS for the whole group and the atelectasis subgroup	OK
Rafiq 2015 [18]	OK 20 needed (40 randomized)**	Too complex considering the small sample size Fisher's exact test was reported for a continuous baseline variable	OK (0.39)	No mention of multiplicity correction	Mean duration of symptoms per chest infection does not match total number of days and number of chest infections	OK

\* Calculation based on Carlisle's method. Interpretation: Low values (< 0.05) means that groups (intervention and control) are similar at baseline while higher values (> 0.95) means that groups are dissimilar

\*\* To allow for drop-out and non-compliance

SE: standard error, LSM: least square means, LOS: length of stay

## Intressekonflikter

För bägge studier återfanns en jävsdeklaration som negerade finansiella intressekonflikter. Rafiq et al. uppgav att hostmaskinen som användes i studien tillhandahölls av företaget [18] (Bilaga 3).

## Tidskrifter

Ingen av de tidskrifter som publicerat inkluderade studier var av rovdjurskaraktär (Table 3).

**Table 3** Type of journals that published the identified studies

Author Year	Journal	Type of journal	Predatory reports Cabells	Norwegian list
Siriwat 2018 [17]	Respir Care	Hybrid	No	1
Rafiq 2015 [18]	Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener	Hybrid	No	1

Norwegian list 1: Represents the majority of legitimate, peer-reviewed scientific journals

## Resultat rapporterade i inkluderade studier

### *Studien på barn*

I studien på barn med CP och akut luftvägsinfektion var mediantid för sjukhusvistelse och behandlingstid något kortare i gruppen som behandlats med hostmaskin, men skillnaderna var inte statistiskt signifikanta (Table 5).

I studien hade 17 barn atelektas på lungröntgen vid inläggning (nio i hostmaskin- och åtta i kontrollgruppen). Efter behandling visade alla uppföljande lungröntgenbilder förbättring i bägge grupperna. En signifikant kortare behandlingstid rapporteras för de som behandlats med hostmaskin jämfört med fysioterapi och EzPap, medan vårdtiden förblev jämförbar (9 vs. 12,5 dagar,  $p=0,12$ ). Det bör noteras att projektplanen med fokus på atelektaspatienter registrerades två år efter att studien avslutades.

Ett fall av mild gastroesofageal reflux rapporterades bland dem som behandlats med hostmaskin. Inga dödsfall eller övriga komplikationer rapporterades. Inga data om lungfunktion eller livskvalitet rapporterades.

**Table 5** Outcome of MI-E vs conventional physiotherapy in children with cerebral palsy hospitalized due to acute respiratory infection

Study, year country	Outcome measurements	MI-E n= 11	CPT n= 11	p- value
Siriwat 2018 Thailand [17]	<b>Respiratory tract infections</b>	NA	NA	
	<b>Hospitalization</b>			
	LOS, median (range) days	9 (4–24)	12 (6–42)	0.15
	Therapy time*, mean days	3 ± 0.77	3.72 ± 0.90	0.06
	<b>Death</b>	0	0	
	<b>QoL</b>	NR	NR	
	<b>Lung function</b>	NR	NR	
	<b>Complication</b>			
	Mild gastroesophageal reflux	1	0	

\* time with cough-assisted treatment; CPT: Conventional chest physiotherapy; LOS: Length of stay; NR: not reported; ns: not significant.

### *Studien på vuxna*

Totalt 40 vuxna med ALS inkluderades och följdes upp i upp till 12 månader (3, 6, 9 och 12 månader). Det primära utfallsmåttet var förekomst av antibiotikakrävande luftvägsinfektioner (RTI). Det rapporterades inte någon skillnad i andel patienter som drabbades per grupp (32 % vs 33 %;  $p=0,75$ ) (Table 6). Det förelåg inte heller någon signifikant skillnad vad gäller antal infektionsepisoder, antibiotikadagar eller sjukhusinläggning.

I gruppen som behandlats med hostmaskin levde 31 % vid 12 månader jämfört med 61 % i kontrollgruppen. Medianöverlevnad var 266 dagar bland dem som behandlats med hostmaskin jämfört med 535 dagar i kontrollgruppen ( $p=0,11$ ). Samma mönster med kortare överlevnad i hostmaskingruppen noterades för dem med normal bulbär funktion (289 vs 560 dagar) och bland dem med svår bulbär sjukdom (138 vs 229 dagar). Ingen av skillnaderna var statistiskt signifikant.

För livskvalitet rapporterades dagar med bevarad livskvalitet motsvarande 75 % av värdet vid baslinjen. Med SF-36 MCS noterades 205 dagar i hostmaskingruppen jämfört med 329 dagar i kontrollgruppen. Med den andra skalan SAQLI sym noterades 205 dagar med 75 % bevara livskvalitet i hostmaskingruppen jämfört med 280 i kontrollgruppen. Ingen av skillnaderna var statistiskt signifikant.

Studien rapporterade inga uppgifter om komplikationer med hostmaskin.

Respiratoriska mått visade att PCF ökade i 0,9 l/min/mån bland dem som behandlats med hostmaskin medan den minskade 5,77 l/min/mån i gruppen som fått breath-stacking ( $p=0,47$ ). Minskningen i vitalkapacitet per månad var liten och jämförbar mellan grupperna (0,45 % vs 0,94 %).

Studien rapporterade att följsamheten var lägre i gruppen som behandlades med hostmaskin jämfört med dem som fick andningsövning (53 % vs. 71 %), särskilt bland dem med svår bulbär dysfunktion (6 i hostmaskingruppen och 8 i kontrollgruppen), av vilka ingen kunde tolerera trycket från hostmaskinen. Följsamheten till NIV var 68 % i hostmaskingruppen jämfört med 90 % i kontrollgruppen.

**Table 6** Outcome of MI-E and breathing-stacking therapy in adults with ALS over 12 months

Study, year country	Outcome	MI-E n= 19	Breath-stacking n= 21	p- value
Rafiq 2015 UK [18]	<b>Respiratory tract infections</b>			
	Number of patients (%)	6 (32%)	7 (33%)	0.75
	Episodes of chest infection	19	13	0.93
	Days requiring antibiotics	95	90	0.34
	<b>Hospitalization</b>			
	Number of patients (%)	4 (21%)	5 (24%)	0.87
	Episodes	6	6	0.64
	<b>Survival</b>			
	Number of patients at 12 months (%)	6 (31%)	13 (61%)	NR
	Median survival (IQR) in days	266 (105 – 959)	535 (229 – 1035)	0.11
	<b>QoL &gt;75% of baseline median days</b>			
	SF-36-MCS	205	329	0.41
	SAQLI sym	205	280	0.59
	<b>Respiratory function</b>			
	PCF, mean, l/min/month	+ 0.9	- 5.77	0.43
RVC decline/month, mean	0.45%	0.94%	0.47	
<b>Complication</b>	NR	NR		

NIV: Non-invasive ventilation; NR: not reported; PCF: peak cough flow; RVC: relaxed vital capacity; SAQLI sym: sleep apnoea quality-of-life index symptom domain; SF-36-MCS: mental component summary of SF-36.

### **Pågående studier**

Vid eftersökning på [clinicaltrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (14 oktober 2025) påträffades en pågående RCT från Frankrike (Bilaga 5) där patienter med multipel skleros randomiseras till behandling med hostmaskin eller sedvanlig vård. Studien uppges ha avslutats i oktober 2022, men forskarna svarade via e-post och uppgav att studien kommer att vara klar i slutet av 2025.

Vid eftersökning på PROSPERO (14 oktober 2025) påträffades fem registrerade systematiska översikter (se Bilaga 5). En av dem är från UK, registrerad i oktober 2024 och fokuserar på effekterna av långvarig användning av hostmaskin hos barn med NMDs. Den förefaller således mest intressant och värd att bevaka.

## Diskussion

Denna systematiska litteratursökning identifierade två små randomiserade kontrollerade studier som utvärderat effekten av hostmaskin. En studie undersökte korttidsanvändning i slutenvård hos barn med CP och akut luftvägsinfektion. Den andra studien utvärderade långtidsanvändning av hostmaskin i hemmet hos vuxna med ALS. Båda studier rapporterar avsaknad av signifikanta skillnader mellan hostmaskin och kontrollgrupp. Det bör dock noteras att i studien på ALS hade gruppen som randomiserats till hostmaskin kortare medianöverlevnad, kortare tid med bevarad livskvalitet och lägre följsamhet till både behandling och NIV jämfört med kontrollgruppen.

Luftvägsinfektion (RTI) är den främsta orsaken till akut försämring och sjukhusinläggning hos patienter med neuromuskulära sjukdomar. Det anses vara det mest kliniskt relevanta och långsiktiga utfallsmåttet för hostmaskin [20]. ALS-studien [18] rapporterade RTI som det primära utfallsmåttet och ingen signifikant skillnad framkom mellan hostmaskin och kontrollgruppen. Författarna till denna studie rekommenderade inte hostmaskin som förstahandsval för denna patientgrupp.

Maximalt hostflöde (peak cough flow, PCF) anses vara ett viktigt surrogatmått för att förutsäga hosteffektivitet [4, 20]. PCFs < 270 L/min används som referenskriterium för att påbörja behandling med hostmaskin i flera riktlinjer [1, 5, 8]. Tre randomiserade crossover-studier från 2011–2016 [21–23] påträffades under granskningen. Dessa studier fokuserade på PCF men inkluderades inte eftersom deltagarna fick varje intervention (inklusive hostmaskin) i slumpmässig ordning vid en enda session och endast omedelbar PCF-testning rapporterades. Studierna kartlade inga kliniska resultat på vare sig kort eller lång sikt. Studierna rapporterade konsekvent ett ökande PCF med hostmaskin, men det är således oklart hur länge dessa gynnsamma effekter av hostmaskin varar. Även i studien av Rafiq et al [18] på ALS rapporterades att hostmaskin gav något bättre PCF än kontrollgruppen, men utan motsvarande förbättring i kliniska resultat. Det kan tyda på att omedelbara förbättringar i PCF inte säkert innebär klinisk nytta på längre sikt.

Samtliga lungfunktionsmått bör betraktas som surrogatmått. Det kan diskuteras om lungfunktionsmått som PCF och övriga mått på lungfunktion bör vara med i en systematisk översikt som fokuserar på kliniska effekter. Vi planerade ändå för att redovisa dessa. Vid granskningen påträffades en randomiserad studie som syftade till att undersöka effekten av hyperinflation av lungorna med hostmaskin för att bromsa nedgången i lungfunktion hos barn med medfödd muskeldystrofi genom att tänja bröstkorgen [24]. Vi bedömde att detta har ett annat fokus för användning av hostmaskin än att åstadkomma en hoststöt och förhindra sekretstagnation.

I samband med litteratursökningen påträffades fyra relevanta SÖ mellan 2013 och 2023 [11, 22, 27, 28], vilka baserades på observationsstudier eller dem crossover-studier som beskrivs ovan. Endast en översikt av Veldhoen et al (2023) [22] inkluderade en RCT (Rafiq 2015) [19]. I vår systematiska översikt identifierades en nyttillkomna RCT på barn publicerad 2018 [17]. Studien visade dock inte att hostmaskin är bättre än andra metoder, vilket får läggas till den tidigare studien på vuxna med ALS från 2015.

Avslutningsvis kan nämnas att på universitetssjukhuset i Örebro fanns totalt 133 hostmaskiner i drift i oktober 2025. Enligt Philips amerikanska websida upphörde försäljningen av CoughAssist 2023 och ingen service kommer att ges efter oktober 2028. Kundtjänst för Philip Sverige meddelar att det samma gäller för svenska marknaden.

## Kunskapsluckor

Följande kunskapsluckor har identifierats vad gäller behandling med hostmaskin vid neuromuskulära sjukdomar:

- Det saknas studier med tillräckligt statistisk styrka som utvärderat effekten av hostmaskin med kliniskt relevanta och patientrapporterade utfallsmått i aktuella patientgrupper, både för prevention och vid akuta luftvägsinfektioner.

## Etik

Maskiner kan ersätta mänskligt arbete i sjukvården av två skäl: (1) De ger en bättre effekt, och/eller (2) de är mer kostnadseffektiva. I båda fallen är det viktigt att tolka begreppet ”effekt” brett, inkluderande både objektiva mätbara parametrar och subjektivt upplevda.

Föreliggande studie undersöker evidens för användning av hostmaskin för personer med nedsatt hostfunktion p g a neuromuskulär sjukdom eller spinal skada. Värdet för patienten handlar dels om att minska risken för att sekretstagnation leder till sekundära komplikationer, men också den subjektiva minskningen av obehag av slemmbildning i luftvägarna.

De två studier som analyseras visar ingen signifikant skillnad mellan användning av hostmaskin och sedvanlig behandling, vare sig avseende komplikationer av sekret i luftvägarna eller subjektivt välbefinnande. Det framgår inte klart om hostträning och -hjälp ger ett mervärde i form av mänsklig kontakt med t ex sjukgymnast. Om så är fallet går det förlorat när maskin används. Å andra sidan kan en hostmaskin, om den är effektiv, avlasta vårdpersonal arbetsuppgifter och den tiden kan användas till annat. Detta är en prioriteringsetisk fråga, som bara kan bedömas utifrån god kunskap om evidens.

En prioriteringsetisk bedömning innebär att kostnaden för maskinen, och dess effekt, måste vägas mot resursinsatsen för och effekten av ”vanlig” hosthjälp. Utifrån dessa studier är en sådan bedömning inte möjlig att göra.

I studien av ALS-patienter fanns en betydande skillnad i mortalitet, där de som fick använda hostmaskin hade en markant högre dödlighet. Skillnaden är inte signifikant men utifrån en försiktighetsprincip bör den föranleda stor återhållsamhet med användning av hostmaskin i denna patientgrupp, i avvaktan på ytterligare studier.

Det är rimligt att kräva solid evidens när en maskin ska ta över den uppgift en professionell sjukvårdsanställd tidigare utfört. Samma grundfråga dyker, exempelvis, upp när robotar övertar omvårdnadsuppgifter. Även om det här rör sig om en tämligen liten patientgrupp och om en mer avgränsad uppgift är frågeställningen densamma: Ger detta ett tillskott av värde för patienten som motiverar resursinsatsen? Om ingen skillnad vare sig avseende bättre sekretdränage eller högre livskvalitet kan visas i välgjorda RCT-studier förefaller den etiska grunden för byte till maskin att saknas.

## Referenser

1. Childs AM, Turner C, Astin R, Bianchi S, Bourke J, Cunningham V, et al. Development of respiratory care guidelines for Duchenne muscular dystrophy in the UK: key recommendations for clinical practice. *Thorax*. 2024;79(5):476-85. Epub 2023/12/21. doi: <https://dx.doi.org/10.1136/thorax-2023-220811>. PubMed PMID: 38123347; PubMed Central PMCID: PMCPMC11041593.
2. Georges M, Perez T, Rabec C, Jacquin L, Finet-Monnier A, Ramos C, et al. Proposals from a French expert panel for respiratory care in ALS patients. *Respiratory medicine and research*. 2022;81(101746324):100901. doi: <https://dx.doi.org/10.1016/j.resmer.2022.100901>.
3. Horvey K, Pederson LN, Zaccagnini M. Mechanical insufflation-exsufflation and available funding for Canadian adult patients. A Canadian Thoracic Society Position Statement. *Canadian Journal of Respiratory, Critical Care, and Sleep Medicine*. 2021;5(3):150-9. doi: <https://dx.doi.org/10.1080/24745332.2021.1898845>.
4. Toussaint M, Chatwin M, Gonzales J, Berlowitz DJ, Consortium ERT. 228th ENMC International Workshop:: Airway clearance techniques in neuromuscular disorders Naarden, The Netherlands, 3-5 March, 2017. *Neuromuscul Disord*. 2018;28(3):289-98. Epub 2018/02/06. doi: <https://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2017.10.008>. PubMed PMID: 29395673.
5. Strickland SL, Rubin BK, Drescher GS, Haas CF, O'Malley CA, Volsko TA, et al. AARC clinical practice guideline: effectiveness of nonpharmacologic airway clearance therapies in hospitalized patients. *Respiratory care*. 2013;58(12):2187-93. doi: <https://dx.doi.org/10.4187/respcare.02925>.
6. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, et al. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax*. 2012;67 Suppl 1:i1-40. Epub 2012/06/29. doi: <https://dx.doi.org/10.1136/thoraxjnl-2012-201964>. PubMed PMID: 22730428.
7. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol*. 2012;19(3):360-75. Epub 2011/09/15. doi: <https://dx.doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x>. PubMed PMID: 21914052.
8. McKim DA, Road J, Avendano M, Abdool S, Cote F, Duguid N, et al. Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J*. 2011;18(4):197-215. Epub 2011/11/08. doi: <https://dx.doi.org/10.1155/2011/139769>. PubMed PMID: 22059178; PubMed Central PMCID: PMCPMC3205101.
9. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe 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 Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73(15):1218-26. Epub 2009/10/14. doi: <https://dx.doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181bc0141>. PubMed PMID: 19822872; PubMed Central PMCID: PMCPMC2764727.
10. Bott J, Blumenthal S, Buxton M, Ellum S, Falconer C, Garrod R, et al. Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax*. 2009;64 Suppl 1:i1-51. Epub 2009/05/07. doi: <https://dx.doi.org/10.1136/thx.2008.110726>. PubMed PMID: 19406863.
11. Morrow B, Zampoli M, van Aswegen H, Argent A. Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2013;(12):CD010044. doi: <https://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD010044.pub2>.
12. Pernilla Östlund, Laura Lintamo, Sjöberg ML. Hostmaskin (mekanisk in- och exsufflation) vid neuromuskulära sjukdomar [www.sbu.se](http://www.sbu.se): [www.sbu.se](http://www.sbu.se); 2015 [cited 2025].
13. Region Örebro läns ansökningssystem <https://www.researchweb.org/>: Region Örebro län; [cited 2024 March 2]. Available from: <https://www.researchweb.org/is/oll>.

14. RetractionWatchDatabase. The Retraction Watch Database [Internet] New York, USA: The Center for Scientific Integrity. 2018. ISSN: 2692-465X; 2018 [cited 2023 3, March]. Version: 1.0.6.0:[Available from: <http://retraction-database.org/RetractionSearch.aspx?&AspxAutoDetectCookieSupport=1>].
15. SBU. Bedömning av randomiserade studier (effekt av att tilldelas en intervention (ITT)) SBU.se: Statens beredning för medicinsk och social utvärdering, Sverige; 2020 [updated 2020-11-27; cited 2023 February 5]. Available from: [https://www.sbu.se/globalassets/ebm/bedomning\\_randomiserade\\_studier\\_tilldelas.pdf](https://www.sbu.se/globalassets/ebm/bedomning_randomiserade_studier_tilldelas.pdf).
16. Carlisle JB, Dexter F, Pandit JJ, Shafer SL, Yentis SM. Calculating the probability of random sampling for continuous variables in submitted or published randomised controlled trials. *Anaesthesia*. 2015;70(7):848-58. Epub 2015/06/03. doi: <https://dx.doi.org/10.1111/anae.13126>. PubMed PMID: 26032950.
17. Siriwat R, Deerojanawong J, Sritippayawan S, Hantragool S, Cheanprapai P. Mechanical Insufflation-Exsufflation Versus Conventional Chest Physiotherapy in Children With Cerebral Palsy. *Respiratory care*. 2018;63(2):187-93. doi: <https://dx.doi.org/10.4187/respcare.05663>.
18. Rafiq MK, Bradburn M, Proctor AR, Billings CG, Bianchi S, McDermott CJ, et al. A preliminary randomized trial of the mechanical insufflator-exsufflator versus breath-stacking technique in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2015;16(7-8):448-55. doi: <https://dx.doi.org/10.3109/21678421.2015.1051992>.
19. Babyak MA. What you see may not be what you get: a brief, nontechnical introduction to overfitting in regression-type models. *Psychosom Med*. 2004;66(3):411-21. Epub 2004/06/09. doi: <https://dx.doi.org/10.1097/01.psy.0000127692.23278.a9>. PubMed PMID: 15184705.
20. Veldhoen ES, van der Wal R, Verweij-van den Oudenrijn LP, Wosten-van Asperen RM, Gaytant MA, van der Ent CK, et al. Evidence for Beneficial Effect of Daily Use of Mechanical Insufflation-Exsufflation in Patients With Neuromuscular Diseases. *Respiratory care*. 2023;68(4):531-46. doi: <https://dx.doi.org/10.4187/respcare.09664>.
21. Kim SM, Choi WA, Won YH, Kang SW. A Comparison of Cough Assistance Techniques in Patients with Respiratory Muscle Weakness. *Yonsei medical journal*. 2016;57(6):1488-93. doi: <https://dx.doi.org/10.3349/ymj.2016.57.6.1488>.
22. Lacombe M, Del Amo Castrillo L, Bore A, Chapeau D, Horvat E, Vaugier I, et al. Comparison of three cough-augmentation techniques in neuromuscular patients: mechanical insufflation combined with manually assisted cough, insufflation-exsufflation alone and insufflation-exsufflation combined with manually assisted cough. *Respiration; international review of thoracic diseases*. 2014;88(3):215-22. doi: <https://dx.doi.org/10.1159/000364911>.
23. Senent C, Golmard J-L, Salachas F, Chiner E, Morelot-Panzini C, Meninger V, et al. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*. 2011;12(1):26-32. doi: <https://dx.doi.org/10.3109/17482968.2010.535541>.
24. Sawnani H, Mayer OH, Modi AC, Pascoe JE, McConnell K, McDonough JM, et al. Randomized trial of lung hyperinflation therapy in children with congenital muscular dystrophy. *Pediatric pulmonology*. 2020;55(9):2471-8. doi: <https://dx.doi.org/10.1002/ppul.24954>.

## Bilagor

### Bilaga 1 Literature search strategies

**Database:** Database(s): Ovid MEDLINE(R) ALL 1946 to June 26, 2025

**Host:** Ovid

**Date searched:** 2025-06-27

**Limits applied:** publications in English language, Publication Year from 2010 to 2025

Concept	#	Search	Results
Mechanical Insufflation- Exsufflation	1	('insufflat*-exsufflat*' or 'in-exsufflat*' or "in- and exsufflat*" or "in-/ex-sufflat*").ab,kf,ti.	311
	2	('coughassist*' or "cough* machine*" or "mechanical cough*" or "artificial cough*" or "cough* device*").ab,kf,ti.	115
	3	('cough* adj3 augment*').ab,kf,ti.	109
	4	('cough* adj4 assist*').ab,kf,ti.	386
	5	(mechanical adj2 (insufflat* or exsufflat*)).ab,kf,ti.	325
	6	Insufflation/	3895
	7	("Insufflat*" or aeration).ab,kf,ti.	19474
	8	6 or 7	20999
	9	exsufflat*.ab,kf,ti.	482
	10	8 and 9	335
Combined Sets	11	1 or 2 or 3 or 4 or 5 or 10	806
	12	limit 11 to (english language and yr="2010 -Current")	526

Field Codes: /:Mesh-term; exp: Exploded Mesh-term; ab: Abstract; kf: Keyword heading word; ti: Title

**Database:** Embase**Host:** Embase.com**Date searched:** 2025-06-27**Limits applied:** publications in English language, Publication Year from 2010 to 2025

Concept	#	Search	Results
Mechanical Insufflation-Exsufflation	1	'insufflat*-exsufflat*':ab,kw,ti OR 'in-exsufflat*':ab,kw,ti OR 'in- and exsufflat*':ab,kw,ti OR 'in-/ex-sufflat*':ab,kw,ti	519
	2	'coughassist*':ab,kw,ti OR 'cough* machine*':ab,kw,ti OR 'mechanical cough*':ab,kw,ti OR 'artificial cough*':ab,kw,ti OR 'cough* device*':ab,kw,ti	251
	3	(cough* NEAR/3 augment*):ab,kw,ti	177
	4	(cough* NEAR/4 assist*):ab,kw,ti	782
	5	'mechanical insufflation exsufflation'/exp OR 'mechanical insufflation exsufflation device'/exp	83
	6	(mechanical NEAR/2 (insufflat* OR exsufflat*)):ab,kw,ti	543
	7	'aeration'/exp	17,698
	8	aeration:ab,kw,ti OR insufflat*':ab,kw,ti	29,108
	9	#7 OR #8	33,040
	10	'exsufflation'/exp	14
	11	exsufflat*':ab,kw,ti	803
	12	#10 OR #11	806
	13	#9 AND #12	539
Combined Sets	14	#1 OR #2 OR #3 OR #4 OR #5 OR #6 OR #13	1,429
	15	(#1 OR #2 OR #3 OR #4 OR #5 OR #6 OR #13) AND [2010-2025]/py AND [english]/lim	1,064
	16	#16 NOT 'conference abstract'/it	633

Field Codes: /de: Emtree term; /exp: Exploded Emtree term; ab: Abstract; kw: Author Keyword; ti: Title.

**Database:** Cochrane Library**Host:** Wiley**Date searched:** 2025-06-27**Limits applied:** Publication Year from 2010 to 2025

Concept	#	Search	Results
Mechanical Insufflation-Exsufflation	#1	(insufflat* NEXT exsufflat* or in NEXT exsufflat* or "in and" NEXT exsufflat* or in NEXT ex NEXT sufflat*):-ti,ab,kw	120
	#2	(coughassist* or cough* NEXT machine* or mechanical NEXT cough* or artificial NEXT cough* or cough* NEXT device*):-ti,ab,kw	61
	#3	(cough* NEAR/3 augment*):-ti,ab,kw	41
	#4	(cough* NEAR/4 assist*):-ti,ab,kw	199
	#5	(mechanical):-ti,ab,kw NEAR/2 (insufflat* or exsufflat*):-ti,ab,kw	114
	#6	MeSH descriptor: [Insufflation] this term only	444
	#7	(Insufflat* or aeration):-ti,ab,kw	2825
	#8	#6 or #7	2825
	#9	(exsufflat*):-ti,ab,kw	236
	#10	#8 and #9	129
Combined Sets	#11	#1 or #2 or #3 or #4 or #5 or #10	350
	#12	#1 or #2 or #3 or #4 or #5 or #10 with Publication Year from 2010 to 2025, in Trials	288
	#13	#1 or #2 or #3 or #4 or #5 or #10 with Cochrane Library publication date Between Jan 2010 and Jun 2025	317
	#14	#12 or #13	317*

Field Codes: /MeSH descriptor: [] explode all trees: Exploderad Mesh-term; MeSH descriptor: [] this term only: unexplode Mesh-term; ab: Abstract; kw: Keywords; ti: Title

\*7 references from *Clinical Reviews* and 308 from *Clinical Trials*. 1 reference from *Clinical Answers* was **not** included.

**Bilaga 2 Excluded studies**

Year	Publication	Reason for exclusion	
1	2024	Hov, B., Andersen, T., Toussaint, M., et al. Mechanically assisted cough strategies: user perspectives and cough flows in children with neurodisability. <i>ERJ open research</i> . 2024, 10, 1.	Wrong focus
2		Human, A., Corten, L. and Morrow, B. 080 To manually or mechanically cough: that is the question! Cough augmentation in children with neuromuscular disorders: a feasibility study. 2024, 43,	Wrong publication
3		Kubota, S., Hashimoto, H., Yoshikawa, Y., et al. Effects of mechanical insufflation-exsufflation on ventilator-free days in intensive care unit subjects with sputum retention: a randomized clinical trial. <i>PloS one</i> . 2024, 19, 5,e0302239.	Wrong population
4	2023	Wibart, P., Reginalt, T., Garcia-Fontan, M., et al. Effects of mechanical in-exsufflation in preventing postextubation acute respiratory failure in intensive care acquired weakness patients: a randomized controlled trial. <i>Critical care science</i> . 2023, 35, 2,168-176.	Wrong population
5	2022	Hung, T.-Y., Wu, W.-L., Kuo, H.-C., et al. Effect of abdominal weight training with and without cough machine assistance on lung function in the patients with prolonged mechanical ventilation: a randomized trial. <i>Critical care (London, England)</i> . 2022, 26, 1,153.	Wrong population
6		Nicolini, A., Prato, P., Beccarelli, L., et al. Comparison of two mechanical insufflation-exsufflation devices in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a preliminary study. <i>Panminerva medica</i> . 2022, 64, 4,525-531.	Wrong focus
7	2021	Morrow, B., Argent, A., Zampoli, M., et al. Cough augmentation techniques for people with chronic neuromuscular disorders. <i>The Cochrane database of systematic reviews</i> . 2021, 4, 100909747,CD013170.	Wrong study design
8	2020	Knudtzen, F. C., Sprehn, M., Vestbo, J., et al. Mechanical insufflation/exsufflation compared with standard of care in patients with pneumonia: A randomised controlled trial. <i>European journal of anaesthesiology</i> . 2020, 37, 11,1077-1080.	Wrong population
9		Sawnani, Hemant., Mayer, Oscar H., Modi, Avani C. et al. Randomized trial of lung hyperinflation therapy in children with congenital muscular dystrophy. <i>Pediatric pulmonology</i> . 2020, 5 (9): 2471-2478.	Wrong focus
10	2019	Del Amo Castrillo, L., Lacombe, M., Bore, A., et al. Comparison of Two Cough-Augmentation Techniques Delivered by a Home Ventilator in Subjects With Neuromuscular Disease. <i>Respiratory care</i> . 2019, 64, 3,255-261.	Wrong focus
11		Kikuchi, K., Satake, M., Terui, Y., et al. Cough peak flow with different mechanically assisted coughing approaches under different conditions in patients with neuromuscular disorders. <i>Physical therapy research</i> . 2019, 22, 2,58-65.	Wrong focus
12	2018	Coutinho, W. M., Vieira, P. J. C., Kutchak, F. M., et al. Comparison of Mechanical Insufflation-Exsufflation and Endotracheal Suctioning in Mechanically Ventilated Patients: Effects on Respiratory Mechanics, Hemodynamics, and Volume of Secretions. <i>Indian journal of critical care medicine : peer-reviewed, official publication of Indian Society of Critical Care Medicine</i> . 2018, 22, 7,485-490.	Wrong population
13	2018	Jung, J. H., Oh, H. J., Lee, J. W., et al. Improvement of Peak Cough Flow After the Application of a Mechanical In-exsufflator in Patients With Neuromuscular Disease and Pneumonia: A Pilot Study. <i>Annals of rehabilitation medicine</i> . 2018, 42, 6,833-837.	Wrong study design
14	2017	Miura, T., Takami, A., Makino, M., et al. Rate of oral intake and effects of mechanical insufflation-exsufflation on pulmonary complications in patients with duchenne muscular dystrophy. <i>Journal of physical therapy science</i> . 2017, 29, 3,487-490.	Wrong study design
15		Pascoe, J. E., Sawnani, H., Mayer, O. H., et al. Adherence and barriers to hyperinsufflation in children with congenital muscular dystrophy. <i>Pediatric pulmonology</i> . 2017, 52, 7,939-945.	Wrong focus

16		Santos, D. B., Bore, A., Castrillo, L. D. A., et al. Assisted vital capacity to assess recruitment level in neuromuscular diseases. <i>Respiratory physiology &amp; neurobiology</i> . 2017, 243, 101140022,32-38.	Wrong study design
17	2016	Kim, S. M., Choi, W. A., Won, Y. H., et al. A Comparison of Cough Assistance Techniques in Patients with Respiratory Muscle Weakness. <i>Yonsei medical journal</i> . 2016, 57, 6,1488-93.	Wrong focus
18		Wibart, P., Reginault, T., Garcia, M., et al. Contribution of mechanical in-exsufflation (MI-E) device in preventing post-extubation respiratory failure in patient with critical illness polyneuromyopathy (CIP) <i>neuromie</i> . 2016, 4,	Wrong publication
19	2015	Moran, F. C., Spittle, A. J. and Delany, C. Lifestyle Implications of Home Mechanical Insufflation-Exsufflation for Children With Neuromuscular Disease and Their Families. <i>Respiratory care</i> . 2015, 60, 7,967-74.	Wrong study design
20		Rafiq, M., Bradburn, M., McDermott, C., et al. Effects of cough augmentation on pulmonary morbidity, survival, and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis in respiratory failure: a randomised trial. 2015, 22, 244.	Wrong publication
21	2014	Lacombe, M., Del Amo Castrillo, L., Bore, A., et al. Comparison of three cough-augmentation techniques in neuromuscular patients: mechanical insufflation combined with manually assisted cough, insufflation-exsufflation alone and insufflation-exsufflation combined with manually assisted cough. <i>Respiration international review of thoracic diseases</i> . 2014, 88, 3,215-22.	Wrong focus
22	2013	Morrow, B., Zampoli, M., van Aswegen, H., et al. Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders. <i>The Cochrane database of systematic reviews</i> . 2013, 12,CD010044.	Wrong study design
23	2011	Bach, J. R. and Martinez, D. Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. <i>Respiratory care</i> . 2011, 56, 6,744-50.	Wrong study design
24		Dyson-Hudson, T. A., Botticello, A. L., Kirshblum, S. C., et al. Prevention of long-term respiratory complications of spinal cord injury. 2011, 16, 3-4.	Wrong publication
25		Senent, C., Golmard, J.-L., Salachas, F., et al. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. <i>Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases</i> . 2011, 12, 1,26-32.	Wrong study design
26	2003	Chatwin, M., Ross, E., Hart, N., et al. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. 2003, 21, 3,502-508.	Wrong study design
27	2001	Sivasothy, P., Brown, L., Smith, I. E., et al. Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. 2001, 56, 6,438-444.	Wrong focus

**Bilaga 3** Financial conflict of interest (COI) as disclosed in the included studies

<b>Study Year</b>	<b>Authors (n)</b>	<b>Declaration on COI</b>	<b>COI disclosed by author(n)</b>	<b>Authors employed by sponsor</b>	<b>Funding from industry</b>
Siriwat 2018	5	Yes	0	0	0
Rafiq* 2015	7	Yes	0	0	0

\*Respironics, UK Ltd. provided the CoughAssist® devices required for the study.

**Bilaga 4** Guidelines and recommendations for using MI-E device

Author Country Year	Title	Condition	Recommendation Grades for MI-E
Childs, et al. UK 2024	Development of respiratory care guidelines for Duchenne muscular dystrophy in the UK: key recommendations for clinical practice	Duchenne Muscular Dystrophy	<b>Consensus:</b> Any concern about cough strength, ability to manage chest secretions or frequent chest infections should lead to referral to a specialist respiratory service with a physiotherapist for consideration of airway clearance support (including using MI-E).
Georges, et al. France 2022	Proposals from a French expert panel for respiratory care in ALS patients	ALS	<b>Consensus:</b> MI-E therapy should be implemented when the this first-line technique is no longer efficient or when there is severe cough impairment.
Horvey, et al. Canada 2021	Mechanical insufflation-exsufflation and available funding for Canadian adult patients. A Canadian Thoracic Society Position Statement	NMDs	<b>Consensus and recommendation:</b> Available evidence supports the use of MI-E for multiple neuromuscular patient populations with a weak cough to prevent respiratory complications.
Toussaint, et al. Belgium, UK, France, Australia 2018	228th ENMC International Workshop: Airway clearance techniques in neuromuscular disorders Naarden, The Netherlands, 3-5 March, 2017	NMDs	The ENMC meeting participants were supportive of further research into MI-E but no clear strategy emerged.
Strickland, et al USA 2013	AARC clinical practice guideline: effectiveness of nonpharmacologic airway clearance therapies in hospitalized patients (No update)	NMDs, other hospitalized patients	Due to a lack of high-level research, no recommendations are available for MI-E.
Hull, et al. UK 2012	British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness (No update)	NMDs (Children)	<b>Grade C:</b> very weak children, with loss of bulbar function; who cannot cooperate with manual cough assist or air-stacking or in whom these methods are not effective
Andersen et al. Sweden, UK, Swit- zerland, Portugal, Italy, Belgium, Ireland, Germany, France, Poland, 2012	EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force (No update)	ALS	<b>Class IV:</b> based on uncontrolled trials GCPP: may be helpful, particularly in the setting of an acute respiratory infection
McKim, et al. Canada 2011	Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline (Updated in 2021)	All adults who are at risk for or are using Home mechanical ventilation	<b>Grade 1 C:</b> unable to achieve PCFs >270 L/min with LVR and/or MAC, particularly during respiratory infection
Miller, et al. USA 2009	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 Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology (No update)	ALS	<b>Level C:</b> who have reduced peak cough flow, particularly during an acute chest infection
Bott, et al. UK 2009	Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient (No update)	NMDs and chest wall disorders	<b>Grade D:</b> - upper spinal cord injury, if simpler techniques fail to produce an adequate effect - patients with bulbar muscle involvement who are unable to breath stack - unable to increase PCK to effective levels with other strategies

AARC: American Association for Respiratory Care; ALS: Amyotrophic lateral sclerosis

EFNS: The European Federation of Neurological Societies; ENMC: The European Neuromuscular Centre;

GCPP: Good Clinical Practice Points; LVR: lung volume recruitment, ie, air stacking; MAC: manually assisted coughing;

NMDs: Neuromuscular diseases

**Bilaga 5** Pågående studier

ClinicalTrail.gov (2025-10-14)

Registration number Country	Title	Condition	Intervention	Control	Start completion	Sponsor
NCT04563832 France	Self-administered Hyperinsufflation Chest on the Risk of Low Respiratory Infection in Patients With Multiple Sclerosis With Sputum Capacity Deficit	Multiple Sclerosis	CoughAssist	Standardized respiratory management	2021-11-25 2022-10-01*	Assistance Publique - Hôpitaux de Paris France

\* The researcher responded that the trial will be completed in the last three months of 2025.

PROSPERO (2025-10-14) n= 5

Registration number	Title	Date of registration	Sponsor/ Funding	Country
CRD420250634978	Cough assistance techniques in people with spinal cord injury: A systematic review and meta-analysis	2025-04-15	No	Chile Brazil
CRD42024563545	Does the introduction of non-acute mechanical insufflation exsufflation in paediatric patients with neuromuscular disorders affect hospital admission rate and length of stay during admissions, a systematic review	2024-10-18	No	UK
CRD42022333738	The use of mechanical insufflation exsufflator as a bronchial clearance technique: a systematic review	2022-06-04	Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - CAPES; Federal University of Paraná, UFPR, Brazil	Brazil
CRD42017056379	Noninvasive mechanical aspiration of secretions in the pediatric patients with neuromuscular disease: systematic review	2017-01-31	No	Spain
CRD42017055117	Mechanical cough augmentation techniques in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease	2017-12-11	No	England, France The Cochrane Collaboration

