

**TECHNIQUES DE DESENCOMBREMENTS
DANS LES PATHOLOGIES
NEUROMUSCULAIRES**

3 – 5 Mars 2017

REMERCIEMENTS:

Ce workshop été rendu possible grâce à la généreuse contribution de:



Le 3 mars 2017, 21 participants de 12 pays du monde (Australie, Europe, Royaume-Uni, Etats unis d'Amérique et Afrique du Sud) se sont réunis à Naarden, Pays Bas, pour participer au 228^{ème} workshop international de l'ENMC sur le thème des "Techniques de désencombrements des voies aériennes" (Airway Clearance Techniques in neuromuscular disorders). Les participants de ce workshop étaient issus de milieux géographiques, professionnels et de disciplines socioéconomiques différentes. Parmi les participants on notait ainsi des cliniciens, des chercheurs, des patients et des associations de patients et de familles. Ce workshop s'est déroulé sous une direction collégiale de Michel Toussaint (Belgique), David Berlowitz (Australie), Jésus Gonzalez (France) et Michelle Chatwin (Royaume-Uni).

Les participants ont été choisis pour leur implication active dans la recherche, dans la prise en charge, dans l'élaboration de politiques de défense et/ou d'éducation dans le domaine des pathologies neuromusculaires. Ils sont tous considérés comme des experts dans leurs domaines respectifs.

Justification et objectif de ce Workshop

Il existe un grand nombre de pathologies neuromusculaires, congénitales ou acquises, qui peuvent affecter les muscles respiratoires à divers degré de sévérité et à différents stades de la vie (de la naissance, à l'enfance, à l'âge adulte). Cette déficience musculaire fait que les patients ne sont plus capables de produire, seuls, une toux efficace pour leur permettre d'évacuer leurs sécrétions pulmonaires par leurs propres moyens, ce qui entraîne des infections pulmonaires récurrentes et in fine une insuffisance respiratoire chronique. La connaissances et l'étude des différentes techniques de désencombrements (ACT) pour faciliter l'évacuation des sécrétions, ainsi que l'utilisation de support instrumental, à définir si besoin, sont donc des composantes essentielles dans l'apport aux soins consacrés aux personnes atteintes de pathologies neuromusculaires avec faiblesse respiratoire associée.

Actuellement les pratiques nationales, propres parfois à chaque centre, varient considérablement et il n'existe pas de consensus fort et publié pour une gestion optimale de l'encombrement bronchique.

Ce workshop a donc pour objectif principal de proposer des lignes directrices faisant consensus pour la gestion de l'encombrement par différentes techniques de désencombrements (ACT) dans les pathologies neuromusculaires aux différents contextes cliniques, de la petite enfance à l'âge adulte.

Les thèmes principaux suivants ont été discutés lors de ce workshop :

1. La physiopathologie de l'encombrement chez les patients neuromusculaires (MNM).
2. Les principes du désencombrement (ACT) périphérique ou proximal.
3. L'effet des infections pulmonaires sur les muscles respiratoires, sur les volumes pulmonaires et les gaz du sang, chez les patients atteints de MNM.
4. Description détaillée de toute les ACTs périphériques et proximales disponibles pour les patients présentant une faiblesse des muscles respiratoires
5. Les limites d'efficacité de chaque ACT, la nécessité d'une période d'apprentissage, le coût financier, la disponibilité et les complications possibles.
6. Définition d'algorithme de traitements spécifiques (protocoles) pour la gestion des ACTs dans les MNM en terme de : contexte, âge du patient, capacité à coopérer, présence ou non d'interface invasive ou non invasive, possibilité d'un contrôle glottique et des mesures objectives de la force des muscles respiratoires.
7. Des lignes directrices ont fait consensus et ont été avancées pour de futures recherches.

Ce workshop a suscité des échanges enthousiastes de tous les participants et a atteint les objectifs fixés avec un niveau d'accord élevé pour toutes les recommandations finales. Le rapport complet (qui sera publié dans *Neuromuscular Disorders*) fournira des recommandations pratiques qui pourront être utilisées par les médecins, les kinésithérapeutes, les aidants et les patients. En outre, une revue de l'état de l'art dans les ACTs chez les patients NM sera publiée. Ces publications fourniront un cadre nouveau pour la mise en oeuvre de ces pratiques dans différents contextes cliniques, ainsi que l'identification des domaines prioritaires de la recherche. En optimisant la gestion des ACTs, on espère que la durée et la qualité de vie seront également optimisés et que le nombre d'exacerbations, nécessitant une hospitalisation et une ventilation invasive, sera réduit chez les personnes atteintes de pathologies NM dans le monde entier.

