

Report on 228th ENMC International Workshop:
**TECNICHE DI CLEARANCE DELLE VIE AEREE
NELLE MALATTIE NEUROMUSCOLARI**

Ringraziamenti:

3 – 5 Marzo 2017

Questo workshop è stato possibile grazie al generoso supporto di:



Il 3 marzo 2017, 21 partecipanti da 12 paesi nel mondo (includenti Australia, Regno Unito, Italia, Spagna, Francia, Svezia, Norvegia, Belgio, Olanda, Portogallo, Stati Uniti d'America e Sud Africa) si sono incontrati a Naarden, in Olanda, per partecipare e contribuire al 228° ENMC Workshop Internazionale intitolato "Tecniche di clearance delle vie aeree nelle Malattie Neuromuscolari". I partecipanti rappresentavano clinici, ricercatori, pazienti e gruppi patrocinati di pazienti, con un retroterra socioeconomico e geografico di differenti discipline. Il workshop è stato condotto sotto la guida di Michel Toussaint (Belgio); David Berlowitz (Australia); Jesus Gonzalez (Francia) e Michelle Chatwin (Regno Unito). I partecipanti professionali di questo ENMC Workshop sono stati selezionati per il loro attivo coinvolgimento nella ricerca, nell'assistenza clinica e nella politica di sviluppo e di educazione nelle malattie neuromuscolari (NMD), e sono tutti considerati esperti nello loro rispettive aree.

Razionale e scopo del Workshop

Esistono numerose sindromi neuromuscolari congenite e acquisite, che possono colpire i muscoli respiratori con gravità diverse e a differenti stadi della vita (dall'infanzia all'adolescenza, fino all'età adulta). Questa debolezza dei muscoli respiratori fa sì che i pazienti affetti non siano in grado di avere una tosse efficace a rimuovere le secrezioni in autonomia, andando incontro a frequenti infezioni respiratorie e, in ultimo, a severe variazioni a livello polmonare. Le tecniche di clearance delle vie aeree (ACTs) consentono, da sole o in aggiunta al supporto ventilatorio quando necessario, di facilitare la rimozione delle secrezioni e risultano quindi componenti essenziali nella gestione delle persone affette da NMDs associate a debolezza della muscolatura respiratoria.

Attualmente, le pratiche adottate a livello nazionale e dei singoli centri specialistici sono molto variabili e l'aderenza alle linee guida pubblicate per la gestione dell'ingombro da secrezioni respiratorie non è ottimale. Questo workshop è stato quindi condotto con il primario scopo di sviluppare un consenso su linee guida per un comune e ottimale standard di utilizzo delle tecniche di clearance (ACT) per i pazienti affetti da un ampio spettro di patologie neuromuscolari e di presentazioni cliniche differenti, dall'infanzia all'età adulta.

Sono stati discussi i seguenti principali punti durante il programma del workshop :

1. La fisiopatologia dell'ingombro secretivo nelle persone con NMDs.
2. I principi della clearance prossimale e distale delle vie aeree.
3. L'effetto delle infezioni respiratorie sui muscoli respiratori, sui volumi polmonari e sugli scambi dei gas ematici nei pazienti con NMDs.
4. Dettagliate descrizioni di tutte le tecniche di clearance prossimali e periferiche disponibili per l'uso nei pazienti con debolezza dei muscoli respiratori.
5. I limiti di efficacia di ogni tecnica di clearance, la necessità di un periodo di training per l'apprendimento, i costi finanziari, la disponibilità e le possibili complicazioni .
6. Sono stati definiti specifici algoritmi di trattamento (protocolli) per la gestione delle tecniche di clearance in NMDs in termini di : contesto, età del paziente e grado di collaborazione, presenza di strumenti e interfacce non invasive o invasive, controllo glottico e misure obiettive della forza dei muscoli respiratori.
7. Sono state identificate ottimali misure di outcome per futuri studi e ricerche.

Il workshop ha generato una entusiastica discussione tra tutti i partecipanti e ha raggiunto gli obiettivi dichiarati, con un elevato livello di accordo per tutte le raccomandazioni finali .

Il rapporto completo (sarà pubblicato sulla rivista *Neuromuscular Disorders*) fornirà raccomandazioni pratiche che potranno essere utilizzate da medici, terapisti respiratori/fisioterapisti, pazienti e loro caregivers . Inoltre, sarà pubblicata una revisione dello stato dell'arte delle tecniche di clearance delle vie aeree nei pazienti con NMDs. Queste pubblicazioni forniranno una nuova struttura per l'implementazione pratica in differenti scenari clinici così come aiuteranno ad identificare aree di ricerca prioritarie. Con l'ottimizzazione delle tecniche di clearance delle vie aeree è sperabile che per le persone affette da malattie neuromuscolari vengano migliorate la qualità e la durata della vita e venga ridotto il numero delle infezioni respiratorie ricorrenti che causano aumento dell'ospedalizzazione e della ventilazione invasiva in questi pazienti in tutto il mondo.

