

## **Premier rapport des journées d'échanges du 252ème workshop sur la ventilation par pièce buccale dans les maladies neuromusculaires.**

**A Hoofddorp, Pays Bas.**

**Intitulé: 252nd ENMC workshop on Mouthpiece ventilation in Neuromuscular disorders**

**Date: 6 – 8 Mars 2020**

### **Organisateurs:**

**Dr. Michel Toussaint (Belgium), Dr. Michelle Chatwin (UK), Prof. Jesus Gonzales (France) et Prof. Miguel Goncalves (Portugal)**

### **Participants:**

**Dr. Michel Toussaint PT, PhD (Belgium), Dr. Michelle Chatwin PT, PhD (UK) Prof. Jésus Gonzalez-Bermejo MD (France), Prof. Miguel Gonçalves PT, PhD (Portugal), Prof. Joshua O. Benditt MD (USA), Prof. Doug McKim MD (Canada), Ms. Brit Hov PT, PhD student (Norway), Dr. Jesus Sancho MD (Spain), Dr. Valeria Sansone, MD (Italy), Prof. Hélène Prigent MD (France), Dr. Annalisa Carlucci MD, PhD (Italy), Prof. Peter Wijkstra MD, PhD (The Netherlands), Dr. Tiina Andersen PT, PhD (Norway), Ms. Barbara Garabelli PT (Italy), Dr. Joan Escarrabill MD, PhD (Spain), Mr. Tiago Pinto PT, MSc (PhD Student) (Portugal), Mr. Nicolas Audag PT, Msc, (PhD Student) (Belgium), Mrs. Laura Verweij-van den Oudenrijn (The Netherlands), Dr. Adam Ogná, MD (Switzerland), Mrs Wendy Hughes (UK), Mr. Christian Devaux, PT (France), et Mr. Johann Chaulet PhD (France).**

### **Traduction du premier rapport:**

**Dutch by Peter Wijkstra**

**French by Christian Devaux**

**Portuguese by Miguel Goncalves or Tiago Pinto**

**Italian by Annalisa Carlucci**

**Spanish by Joan Escarrabill**

**Norwegian by Tiina Andersen**

**Finnish by Tiina Andersen**

**Danish ...We may ask Jes Rahbek**

22 participants d'une équipe multidisciplinaire dont un patient expert, deux associations de patients, des participants en provenance de l'Europe, des USA et du Canada ont pris part au 252<sup>ème</sup> workshop financé par l'ENMC, consacré à la ventilation non invasive par pièce buccale dans les maladies neuromusculaires.

L'insuffisance respiratoire et les pneumopathies sont les premières causes de mortalité et de comorbidité dans de nombreuses maladies neuromusculaires.

Les études démontrent que la ventilation mécanique améliore les symptômes, la respiration et la qualité de vie des patients. L'aide ventilatoire est proposée le plus souvent à travers des techniques non invasives avec l'utilisation d'un masque nasal ou facial durant le sommeil.

Tandis que la maladie progresse la ventilation devient nécessaire également durant la journée. Dans certaines conditions une trachéotomie peut être proposée lorsque les stratégies non invasives ne sont plus possibles (la dépendance aux ventilateurs, l'insuffisance bulbaire sévère, la mauvaise tolérance aux masques, ou lors d'éventuelles complications).

Une alternative au port du masque sur le visage durant la journée est de recevoir la ventilation par pièce buccale. Pour le moment il n'existe pas de consensus concernant l'initiation de la ventilation par pièce buccale (MPV), les équipements ou les réglages machine chez les patients neuromusculaires.

Afin d'avoir des informations sur les pratiques internationales en cours dans le cadre de l'utilisation de la ventilation par pièce buccale (MPV), un questionnaire pré-workshop a été envoyé aux personnes travaillant avec les patients neuromusculaires (NMD's). Le questionnaire a collecté des informations sur les pratiques actuelles notamment sur le fait de savoir quel pays, région, type d'hôpital, utilisent couramment la MPV, identifier les modes préférées d'utilisation, échanger sur les remboursements de la MPV proposés et les freins éventuels à la mise en place des MPV.

Ce workshop ENMC a permis des échanges dynamiques entre les médecins, chercheurs, universitaires, cliniciens, patient, sur les différents questionnements relatifs à la MPV, sur les moyens nécessaires à mettre en œuvre pour améliorer la connaissance des soignants et des patients sur cette ventilation par pipette buccale.

Il a permis également de formuler des recommandations et de construire un algorithme pour proposer une démarche cohérente dans la prescription d'une MPV chez les NMD's.

D'après les expériences des participants et les conclusions des questionnaires, le recours à la MPV serait actuellement trop peu souvent utilisé. Les experts présents au séminaire ont discuté des freins éventuels et des limites de la MPV, y compris de certains écueils liés au manque de clarté dans la formulation des recommandations en ce qui concerne les modes de ventilations et les différentes alarmes. On constate des variations selon les pays en ce qui concerne le financement des MPV et leur livraison. Plusieurs études se sont attachées à décrire l'état actuel des savoirs sur les questions d'ordre technique et physiologique ainsi que sur les alarmes des ventilateurs.

Le groupes de travail a exprimé le souhait que l'industrie continue de promouvoir la diffusion de nouveaux appareils de ventilation portatifs, avec des modes de ventilation dédiés, un back-up et des équipements spécifiques à la MPV

Des discussions enthousiastes ont abordé les composantes physiologiques de la MPV. Ces échanges se sont appuyés sur les observations, les expériences cliniques et les expertises des participants.

Les utilisateurs de la MPV, tous les participants se sont accordés sur le fait que la MPV présente de nombreux avantages dans le cadre de la vie quotidienne des patients notamment dans le domaine de la parole, de la nutrition, de la toux et de la déglutition.

On constate une nette amélioration de la qualité de vie grâce à l'apport du MPV, un gain d'autonomie dans les déplacements des patients ainsi qu'une réduction de l'isolement social dès lors que le port du masque peut être évité. Porter le masque contribue en effet à réduire les chances d'inclusion sociale.

L'importance des questions relatives à la sécurité et à la formation des soignants a été soulignée, des recommandations ont été émises et des outils de formation ont été élaborés afin d'œuvrer en ce sens.

D'autres discussions ont mis en balance les différents apports coûts /bénéfices de ces techniques, en fonction de ce qui était le mieux adapté à chaque individu présentant une NMD's.

Durant ce workshop, des protocoles de traitement ont été établis et des algorithmes ont été élaborés pour définir quel monitoring et quel suivi individualisé sont nécessaires pour élaborer des recommandations pratiques et transmettre des informations détaillées sur les différentes techniques, et répondre à des questions clés comme le choix des patients à appareiller, quelle pièce buccale quand commencer, quel ventilateur, quel mode, quel monitoring de ces patients et quel suivi des patients ayant recours à la MPV.

Les participants espèrent que les recommandations, algorithmes et outils proposés par ce 252<sup>ème</sup> workshop ENMC, encourageront les cliniciens à avoir davantage recours à la MPV et leur permettront d'obtenir d'excellents résultats.

**Un rapport complet sera publié ultérieurement dans Neuromuscular Disorders.**