

Location: Hoofddorp, The Netherlands

Title: 252nd ENMC workshop on Mouthpiece ventilation in Neuromuscular disorders

Date: 6 – 8 March 2020

Organisers: Dr. Michel Toussaint (Belgium), Dr. Michelle Chatwin (UK), Prof. Jesus Gonzales (France) and 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. H  l  ne 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 Ogna, MD (Switzerland), Mrs Wendy Hughes (UK), Mr. Christian Devaux, PT (France), and Mr. Johann Chaulet PhD (France).

Translations of this lay report by:

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

Veintid  s participantes con completa representaci  n de un equipo multidisciplinar, junto con un representante de pacientes y dos grupos de asesoramiento de pacientes. Participantes de Europa, USA y Canad   asistieron a la 252 Reuni  n patrocinada por la ENMC y que estuvo centrada en la ventilaci  n con pieza bucal (MPV) en enfermos con enfermedades neuromusculares (ENM).

La insuficiencia respiratoria y la neumon  a son las principales causas de mortalidad y comorbilidad en muchas ENM. Diferentes estudios han mostrado que la ventilaci  n mec  nica mejora los s  ntomas, el intercambio gaseoso, la calidad de vida y la supervivencia de las ENM. El soporte ventilatorio generalmente se prescribe mediante t  cnicas no invasivas usando m  scaras nasales u oronasales durante el sue  o. Conforme la enfermedad progresa el soporte ventilatorio durante el d  a llega a ser necesario. En algunas condiciones la traqueostom  a tiene que proponerse cuando las estrategias no invasivas no son posibles (dependencia ventilatoria, afectaci  n bulbar severa o complicaciones relacionadas con la m  scara). Un alternativa al uso de m  scaras durante el d  a es el soporte ventilatorio a trav  s de la ventilaci  n por pieza bucal (MPV). Actualmente no hay consenso respecto al momento de inicio, el equipo o los par  metros para el uso de la MPV en las ENM.

Con el objetivo de tener información sobre la práctica actual a nivel mundial del uso de la MPV, se envió una encuesta, previa a la Reunión, a las personas que trabajan con ENM. La encuesta reunió información sobre la práctica actual, p. ej, qué países, regiones o tipo de hospital utiliza MPV, identificación de modos ventilatorios usados, reembolso y objetivo de la MPV así como identificación de otras barreras percibidas en la MPV.

Durante la Reunion del ENMC hubo discusiones dinámicas entre investigadores clínicos, clínicos y representantes de los pacientes sobre aspectos relacionados con la MPV con el objetivo de mejorar el conocimiento y formular recomendaciones y un algoritmo a fin de generar un enfoque consistente de la MPV en los individuos con ENM.

Basándose en los resultados de la encuesta y en la experiencia de los delegados se concluyó que actualmente la MPV está infrautilizada. Los expertos que asistieron debatieron sobre las barreras y limitaciones de la prescripción de MPV incluyendo la falta de conocimiento sobre el equipo requerido, modos ventilatorios y parámetros ventilatorios. Existen diferencias entre los países en relación a la prescripción de MPV y su financiación. Diferentes estudios realizados en bancos de prueba han descrito aspectos relacionados con aspectos técnicos, aspectos fisiológicos y las alarmas del ventilador. El grupo que participó en la Reunión cree que la industria debería desarrollar equipos portátiles, modos ventilatorios y material exclusivos para MPV.

Se produjeron discusiones entusiastas en relación a la fisiología de la MPV, cómo iniciarla y cómo monitorizarla. Estas sesiones se basaron en la evidencia disponible, el conocimiento clínico y la experiencia. Los participantes y los usuarios de MPV estuvieron de acuerdo en que la MPV tiene ciertas ventajas, p. ej para hablar, comer, tragar y toser. MPV tiene un alto impacto en la calidad de vida ya que permite la movilidad y disminuye el aislamiento debido a que no hay una máscara en la cara que actúe de barrera para la inclusión social. Sin embargo, aspectos relacionados con la seguridad y el adiestramiento de cuidadores fueron destacados y se idearon recomendaciones y herramientas de aprendizaje para apoyarlo. En posteriores debates se exploró el coste/beneficio de la técnica, así como, qué individuos con ENM serían los más beneficiados.

Durante la reunión se prepararon protocolos y algoritmos para proporcionar recomendaciones prácticas e información detallada de la técnica y se respondieron preguntas claves sobre cuándo iniciarla; qué ventilador; qué modo ventilatorio; qué tipo de pieza bucal; qué monitorización y seguimiento precisan los individuos que usan MPV. Los asistentes esperan que todo esto anime a los clínicos a usar MPV y tener excelentes resultados.

Un informe completo será publicado en la revista *Neuromuscular Disorders*.