

Primo resoconto del 252esimo workshop della ENMC (European NeuroMuscular Centre) sulla Ventilazione in boccaglio nelle malattie Neuromuscolari

Località:

Hoofddorp, Paesi Bassi

Data: 6-8 Marzo

Organizzatori:

Dr. Michel Toussaint (Belgio), Dr. Michelle Chatwin (UK), Prof. Jesus Gonzales (Francia) e Prof. Miguel Goncalves (Portogallo)

Partecipanti:

Dr. Michel Toussaint PT, PhD (Belgio), Dr. Michelle Chatwin PT, PhD (UK) Prof. Jésus Gonzalez-Bermejo MD (Francia), Prof. Miguel Gonçalves PT, PhD (Portogallo), Prof. Joshua O. Benditt MD (USA), Prof. Doug McKim MD (Canada), Ms. Brit Hov PT, PhD student (Norvegia), Dr. Jesus Sancho MD (Spagna), Dr. Valeria Sansone, MD (Italia), Prof. Hélène Prigent MD (Francia), Dr. Annalisa Carlucci MD, PhD (Italia), Prof. Peter Wijkstra MD, PhD (Paesi Bassi), Dr. Tiina Andersen PT, PhD (Norvegia), Ms. Barbara Garabelli PT (Italia), Dr. Joan Escarrabill MD, PhD (Spagna), Mr. Tiago Pinto PT, MSc (PhD Student) (Portogallo), Mr. Nicolas Audag PT, Msc, (PhD Student) (Belgio), Mrs. Laura Verweij-van den Oudenrijn (Paesi Bassi), Dr. Adam Ogna, MD (Svizzera), Mrs Wendy Hughes (UK), Mr. Christian Devaux, PT (Francia), et Mr. Johann Chaulet PhD (Francia).

Ventidue partecipanti con rappresentanza completa di un team multidisciplinare insieme ad un rappresentante di pazienti e due rappresentanti di associazioni di pazienti si sono riuniti al 252esimo workshop della ENMC. Tali partecipanti, provenienti da Europa, USA e Canada, hanno effettuato un update sull'uso della ventilazione in boccaglio (MPV) nelle malattie neuromuscolari (NM)

L'insufficienza respiratoria e le polmoniti sono la principale causa di mortalità e co-morbidità nella maggior parte dei pazienti con patologia NM. Alcuni studi mostrano che la ventilazione meccanica migliora i sintomi, gli scambi gassosi, la qualità di vita e la sopravvivenza nei suddetti pazienti. Il supporto ventilatorio è di solito fornito in modalità non-invasiva come per esempio l'utilizzo di maschere nasali o oro-nasali durante il sonno. Man mano che la patologia progredisce, diventa necessario il supporto ventilatorio anche diurno. In alcuni casi, quando le strategie non-invasive non sono più applicabili (dipendenza dal ventilatore, severa alterazione bulbare, complicazioni secondarie all'uso della maschera), potrebbe essere proposta la tracheotomia. Una possibile alternativa per evitare l'uso di maschera sul volto durante il giorno, è quella di ricevere la ventilazione attraverso l'uso di un boccaglio (MPV). Attualmente non esiste un consenso relativo al timing, setting e materiali per l'uso della MPV nei pazienti NM.

Allo scopo di effettuare un update sulla pratica di utilizzo della MPV nel mondo, prima del workshop è stata inviata una survey a molti operatori sanitari che lavorano con le patologie NM. La survey ha raccolto informazioni relative alla pratica corrente (es quali nazioni, regioni, tipologie di ospedali hanno expertise con MPV, identificazione della modalità preferita, tipologia di rimborso, finalità dell'uso della MPV presenza di qualsiasi tipo di barriera).

Il workshop ENMC è stato caratterizzato da discussioni interattive tra ricercatori, clinici e rappresentanti di pazienti relative all'uso della MPV allo scopo di migliorare le conoscenze e formulare delle raccomandazioni ed un algoritmo per produrre un approccio standardizzato alla MPV nei pazienti NM.

Sulla base della survey e dell'esperienza dei delegati, si è concluso che la MPV è correntemente sottoutilizzata. Gli esperti hanno discusso le possibili cause di barriere e limiti sull'uso della MPV incluse le scarse conoscenze relative al materiale richiesto, le modalità ventilatorie ed i setting. Ci sono differenze tra nazioni relative alla disponibilità della MPV e relativi finanziamenti. Si è discusso dei risultati di studi su banco relativi a problematiche tecniche, aspetti fisiologici ed allarmi. Il gruppo di esperti ha espresso la necessità di stimolare le industrie per lo sviluppo di ulteriori macchinari portatili dedicati, modalità e materiale per MPV.

Il panel di esperti ha affrontato problematiche quali la fisiologia della MPV, come iniziare, quale monitoraggio. Tali discussioni sono state basate sull'evidenza scientifica disponibile, esperienza clinica ed expertise. I partecipanti ed utilizzatori della MPV condividono il fatto che la MPV abbia numerosi vantaggi quali permettere di parlare, mangiare, deglutire e tossire. La MPV ha un grosso impatto sulla qualità di vita poiché permette la mobilitazione e riduce l'isolamento sociale non utilizzando una maschera facciale che fungerebbe da barriera per il coinvolgimento sociale. Tuttavia, sono state evidenziate problematiche relative alla sicurezza della ventilazione ed al training del caregiver; a questo scopo, sono state elaborate raccomandazioni e strumenti di insegnamento allo scopo di superare queste limitazioni. Inoltre, è stata affrontata una discussione sul costo/beneficio di questa tecnica e di quali interventi possano maggiormente beneficiare i pazienti con NMD.

Durante il workshop, sono stati elaborati protocolli di trattamento ed algoritmi allo scopo di fornire delle raccomandazioni pratiche ed informazioni dettagliate sulla tecnica oltre che dare una risposta a questioni pratiche quali: quando iniziare; quale ventilatore utilizzare; quale modalità; quale boccaglio; quali pazienti; che tipo di monitoraggio; che tipo di follow-up effettuare. I partecipanti si augurano che questo materiale possa stimolare i clinici ad iniziare ad utilizzare tale modalità ed avere outcomes eccellenti.

Il report integrale del workshop sarà pubblicato sulla rivista *Neuromuscular Disorders*