

DIAGNOSTIQUER ET TRAITER ENCÉPHALOMYÉLITE MYALGIQUE/SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE (EM/SFC)

- COALITION DES CLINICIENS ME/CFS DES ETATS-UNIS -

Version 2

Juillet 2020

À propos de la U.S. ME/CFS Clinician Coalition (Coalition américaine des cliniciens de l'EM/SFC)

La U.S. ME/CFS Clinician Coalition est un groupe d'experts américains en maladies cliniques qui ont collectivement passé des centaines d'années à traiter des milliers de patients atteints d'EM/SFC. Ils sont les auteurs d'ouvrages de référence sur la prise en charge clinique, ont participé à des initiatives de formation médicale des CDC et sont activement impliqués dans la recherche sur l'EM/SFC.

Les membres de ce groupe sont les suivants

Dr. Lucinda Bateman - Médecine interne, UT	Dr. Alison Bested - Pathologie hématologique, FL
Dr Hector Bonilla, médecine interne, maladies infectieuses, CA	Dr Bela Chheda - médecine interne, maladies infectieuses, CA
Dr Tania Dempsey - médecine interne, NY	Theresa Dowell - Infirmière praticienne, AZ
Felsenstein - Maladies infectieuses, MA	Dr. Donna
Dr. Anthony Komaroff - Médecine interne, MA	Dr. Susan Levine - Maladies infectieuses, NY
Dr. Nancy Klimas - Immunologie, FL	Dr. David Kaufman - Médecine interne, CA
Dr. Benjamin Natelson - Neurologie, NY	Dr. Charles Lapp - Médecine interne, pédiatrie, NC
Dr. Richard Podell - Médecine interne, NJ	Dr. Dan Peterson - Médecine interne, NV
Dr. Ilene Ruhoy, Neurologie, NY	Dr. Irma Rey - Médecine interne et environnementale, FL
Dr. Maria Vera-Nunez - Médecine interne et intégrative, SC	Dr. Ronald Tompkins - Chirurgie, MA
	Dr. Brayden Yellman - Rhumatologie, UT

Les cliniciens qui souhaitent obtenir davantage d'informations peuvent nous contacter sur notre site web (mecfscliniciancoalition.org.)

DIAGNOSTIQUER ME/CFS

L'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique (EM/SFC) est une maladie complexe, chronique et débilitante qui touche des millions de personnes dans le monde, mais qui est souvent non diagnostiquée ou mal diagnostiquée. Pour améliorer le diagnostic, l'Académie nationale de médecine a établi en 2015 de nouveaux critères de diagnostic clinique fondés sur des données probantes.

PRÉSENTATION ET RECONNAISSANCE DES SYMPTÔMES DISTINCTIFS DES ME/CFS

L'apparition de l'EM/SFC est souvent soudaine. Les patients rapportent souvent qu'un syndrome infectieux ou une maladie infectieuse (comme la mononucléose infectieuse ou un syndrome grippal) a précédé l'apparition de leur maladie. Le diagnostic nécessite des antécédents médicaux approfondis, un examen physique et la reconnaissance des principaux symptômes suivants :

- Réduction ou altération substantielle de la capacité d'exercer une activité antérieure à la maladie, qui persiste pendant 6 mois ou plus et s'accompagne de fatigue. La fatigue est profonde, ne dure pas toute la vie, n'est pas le résultat d'un effort continu et n'est pas soulagée par le repos.
- Malaise post-exercice (MPE) : les activités physiques ou mentales entraînent une exacerbation retardée et prolongée des symptômes et une réduction du fonctionnement (voir ci-dessous).
- Sommeil non réparateur et divers troubles du sommeil
- Soit des troubles cognitifs (souvent appelés "brouillard cérébral" par les patients) **et/ou** une intolérance orthostatique (apparition de symptômes en position debout qui s'atténuent en position couchée).

Ces caractéristiques essentielles de la maladie doivent être **modérées à sévères** et **présentes au moins 50 % du temps** ; il s'agit là d'un élément clé pour distinguer l'EM/SFC des autres causes courantes de fatigue chronique. La PEM est la caractéristique clinique de l'EM/SFC et son symptôme le plus distinctif. Elle peut aider à différencier l'EM/SFC d'autres affections et a été objectivement associée à une altération du métabolisme énergétique aérobie et au stress orthostatique.

Les autres symptômes de l'EM/SFC comprennent des douleurs généralisées, des maux de tête, d'autres formes de troubles du sommeil, des troubles visuels, des sensibilités à la lumière, au bruit, aux produits chimiques, aux aliments et aux médicaments, des symptômes pseudo-grippaux tels que des maux de gorge et des ganglions lymphatiques sensibles, une sensibilité aux infections, des problèmes gastro-intestinaux, des problèmes génito-urinaires, des problèmes respiratoires tels que le manque d'air, et des problèmes de thermorégulation. Le NAM Clinician's Guide fournit des explications et des conseils supplémentaires sur la manière d'identifier les symptômes principaux et les symptômes additionnels. Les experts de la maladie peuvent également utiliser les Critères de consensus canadiens 2003 de l'EM/SFC ou les Critères de consensus internationaux 2011 pour valider le diagnostic. (Voir les références pour plus d'informations).

L'IDENTIFICATION DU MALAISE POST-EXERCICE (MPE), CARACTÉRISTIQUE DE LA MALADIE

Les patients souffrant de PEM décrivent souvent un "accident", une "rechute" ou un "effondrement" après un effort mental ou physique, même minime, qui était auparavant toléré. Au cours de l'effondrement, qui peut être immédiat mais qui est plus retardé de quelques heures ou de quelques jours, les patients peuvent connaître exacerbation d'un ou de tous leurs symptômes et une nouvelle réduction de leur fonctionnement. Il peut s'écouler des heures, des jours, une semaine ou même plus longtemps avant que le patient ne revienne à son état de base antérieur après un accident. Certains patients peuvent passer par des cycles de surmenage et d'accident, tandis que d'autres peuvent avoir appris à réduire ou à changer d'activité pour minimiser les accidents. Pour certains patients, même les activités de base de la vie quotidienne peuvent entraîner une PEM.

Les questions suivantes peuvent aider à déterminer si un patient souffre de PEM :

- Que se passe-t-il lorsque vous effectuez un effort physique ou mental normal (précédemment toléré) ?
- Quelle est l'intensité de l'activité nécessaire pour que vous vous sentiez malade ou que votre maladie s'aggrave ?
- Combien de temps faut-il pour récupérer de cet effort physique ou mental ?
- Évitez-vous ou modifiez-vous certaines activités à cause de ce qui se passe après les avoir ?

Le fait que les patients tiennent un journal quotidien de leurs symptômes et de leurs activités pendant deux semaines peut aider les patients et les cliniciens à identifier la PEM.

TESTS DE DIAGNOSTIC

Bien que des études de recherche aient démontré de nombreuses différences dans les mesures biologiques de l'EM/SFC, il n'existe pas encore de test validé pour le diagnostic de l'EM/SFC dans la pratique clinique. Il existe cependant de nombreux tests diagnostiques permettant d'identifier d'autres maladies fatigantes ou comorbides que l'on retrouve souvent chez les personnes atteintes d'EM/SFC. Par exemple, l'intolérance orthostatique peut être évaluée à l'aide d'un test NASA Lean (test en position debout) ou d'un test sur table basculante pendant 10 à 20 minutes ou jusqu'à 30 minutes pour l'hypotension à médiation neuronale (voir Rowe 2014). En plus d'aider à établir un diagnostic, les tests peuvent également être importants pour élaborer des plans de traitement visant à traiter les affections comorbides. Les spécialistes de la maladie peuvent également utiliser des tests de laboratoire pour identifier des problèmes tels qu'une déficience immunitaire afin d'orienter le traitement, mais ces tests sont plus généralement utilisés par des spécialistes et dans le cadre de la recherche.

L'IMPORTANCE DU DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Certains des symptômes de l'EM/SFC sont également observés chez des personnes en bonne santé ou atteintes d'autres maladies. Le traitement approprié de ces autres maladies peut résoudre complètement les symptômes du patient. Il est donc important de faire la distinction entre l'EM/SFC et ces autres maladies. **Les maladies importantes cette catégorie comprennent, sans s'y limiter, les suivantes :**

TROUBLES ENDOCRINIENS/MÉTABOLIQUES Insuffisance surrénale primaire, hypercortisolisme, hyper- et hypothyroïdie, diabète, hypercalcémie	LES TROUBLES RHUMATOLOGIQUES Lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde, polymyosite, polymyalgie rhumatismale	LES TROUBLES NEUROLOGIQUES Sclérose en plaques, maladie de Parkinson, myasthénie grave, carence en vitamine B12, fuite de liquide céphalorachidien, malformation de Chiari, traumatisme crânien, sténose spinale, Instabilité craniocervicale, crises d'épilepsie
LES MALADIES INFECTIEUSES VIH, maladies transmises par les tiques, hépatite B/C, tuberculose, Giardiasis, virus du Nil occidental, fièvre Q, coccidioïdomycose, syphilis, <u>virus d'Epstein-Barr</u> , parvovirus 19	LES TROUBLES DU SOMMEIL <u>Apnée du sommeil</u> , narcolepsie, <u>troubles des mouvements périodiques des membres</u>	LES TROUBLES PSYCHIATRIQUES PRIMAIRES Anxiety, Depression, Bipolar Disorder
LES TROUBLES GASTRO-INTESTINAUX Maladie cœliaque, <u>allergie ou intolérance alimentaire</u> , maladies inflammatoires de l'intestin, <u>bactérie de l'intestin grêle</u> , <u>Croissance excessive</u>	LES TROUBLES CARDIOVASCULAIRES Cardiomyopathie, maladie coronarienne, hypertension pulmonaire, cardiopathie valvulaire, Arythmies	LES TROUBLES HÉMATOLOGIQUES Anémie (carence en fer, autres formes traitables), surcharge en fer
LES MALADIES LIÉES À L'EXPOSITION À L'ENVIRONNEMENT Abus de substances, métaux lourds (plomb, mercure), moisissures/mycotoxines, effets indésirables effets des médicaments, maladie de la guerre du Golfe	LES TROUBLES ONCOLOGIQUES Cancers primaires et secondaires	DIVERS Obésité sévère (IMC > 40), surmenage, syndrome de surentraînement sportif, asthme, broncho-pneumopathie chronique obstructive.

Note : Les affections soulignées sont celles qui sont également couramment comorbides avec l'EM/SFC.

L'IDENTIFICATION DES AFFECTIONS COURAMMENT COMORBIDES

Dans le passé, un diagnostic d'EM/SFC était posé en excluant d'abord toutes les autres affections possibles. Cependant, le rapport de l'Académie nationale de médecine de 2015 a établi que l'EM/SFC est un diagnostic positif qui peut coexister avec d'autres maladies, y compris celles qui font partie du diagnostic différentiel. La reconnaissance précoce des comorbidités et leur traitement approprié peuvent améliorer la santé, le fonctionnement et la qualité de vie du patient. Les affections comorbides les plus courantes sont les suivantes

DYSFONCTIONNEMENT AUTONOME Syndrome de tachycardie orthostatique posturale (POTS), hypotension à médiation neuronale (NMH), hypotension orthostatique	LES TROUBLES RHUMATOLOGIQUES Fibromyalgie, Syndrome d'Ehlers-Danlos, Dysfonctionnement de l'articulation temporo-mandibulaire, Syndrome de Sicca (sécheresse des yeux/de la bouche)	LES TROUBLES NEUROLOGIQUES Hypersensibilités sensorielles (lumière, son, toucher, odeurs ou produits chimiques), troubles de l'équilibre, , neuropathie périphérique, petites fibres. Neuropathie
LES TROUBLES IMMUNOLOGIQUES Allergies nouvelles ou aggravées, syndrome d'activation des mastocytes, sensibilités chimiques multiples, infections chroniques et immunodéficiences.	LES TROUBLES GASTRO-INTESTINAUX Allergies et intolérances alimentaires, y compris aux protéines du lait, problèmes de motilité intestinale, maladie cœliaque, syndrome du côlon irritable, bactéries de l'intestin grêle. Croissance excessive	TROUBLES ENDOCRINIENS/MÉTABOLIQUES Hypothyroïdie, hypothalamus-hypophyse Dérèglement de l'axe surrénalien (courbe de cortisol basse et normale ou aplatie), syndrome métabolique
LES TROUBLES DU SOMMEIL Apnée du sommeil, Syndrome des jambes sans repos, Trouble des mouvements périodiques des membres	LES TROUBLES PSYCHIATRIQUES Anxiété secondaire, dépression secondaire	LES TROUBLES GYNÉCOLOGIQUES Endométriose, Syndrome prémenstruel, Vulvodynie
DIVERS : Cystite interstitielle, vessie hyperactive. Carences nutritionnelles. Carences en vitamines B12 et D, obésité.		

TRAITER ET GÉRER LES ME/CFS (LES BASES)

Dans le passé, l'EM/SFC a été caractérisé comme un syndrome de fatigue médicalement inexplicable répondant à la thérapie par la parole et à l'exercice graduel. Mais les progrès scientifiques révèlent une maladie complexe et multisystémique impliquant des déficiences neurologiques, immunologiques, autonomes et du métabolisme énergétique. Une approche différente de la prise en charge de la maladie et des comorbidités qui l'accompagnent s'impose.

1. Valider l'expérience du patient et l'informer sur la maladie

Les patients peuvent avoir fait l'expérience du scepticisme face à leur maladie. La chose la plus importante qu'un prestataire médical puisse faire est de valider la maladie pour le patient et sa famille. Expliquez que l'EM/SFC est une maladie grave et qu'il ne s'agit pas de paresse, de dépression ou d'un trouble psychosomatique.

2. Remédier à l'altération des fonctions et apporter le soutien nécessaire

Par définition, les patients atteints d'EM/SFC présentent un handicap important. Les patients peuvent avoir besoin d'aide pour obtenir des aménagements à l'école et au travail ou pour faire une demande d'invalidité. Ils peuvent également avoir besoin de permis de stationnement, d'appareils d'assistance et/ou d'aides à domicile. En raison de l'impact financier, certains patients peuvent avoir besoin d'aide pour se loger et se nourrir. Nombre d'entre eux risquent également de perdre leur assurance maladie.

3. Informer les patients sur la stimulation afin de prévenir ou de minimiser la PEM

Un rôle important pour le prestataire médical est d'enseigner aux patients ce qu'est la PEM et comment la gérer avec le pacing. Le pacing est une approche individualisée de la gestion de l'énergie physique, cognitive et émotionnelle dans les limites spécifiques du patient, en planifiant soigneusement où et comment dépenser l'énergie disponible. Il s'agit d'un outil essentiel pour prévenir et/ou réduire les troubles musculo-squelettiques. Les journaux d'activité et les moniteurs de fréquence cardiaque et d'activité peuvent être utilisés pour aider les patients à comprendre quand ils dépassent leurs limites énergétiques spécifiques. Même avec de telles aides, le rythme est une tâche difficile et certains échecs sont inévitables, d'autant plus que la tolérance à l'activité peut varier d'un patient à l'autre et d'un jour à l'autre.

4. Traiter/gérer les symptômes (*)

Bien qu'il n'existe aucun traitement approuvé spécifiquement pour l'EM/SFC, un certain nombre de traitements pharmacologiques et non pharmacologiques différents peuvent aider à réduire la gravité des symptômes. Parmi les médicaments couramment utilisés, citons la naltrexone à faible dose, la duloxétine, la gabapentine ou la prégabaline pour la douleur ; la fludrocortisone, la midodrine, la pyridostigmine, les bêta-bloquants à faible dose et/ou l'hydratation par voie intraveineuse pour l'intolérance orthostatique ; l'utilisation occasionnelle de modafinil, de méthylphénidate ou de dexédrine pour les problèmes cognitifs ou de fatigue ; et de trazodone, de clonazépam, d'antidépresseurs tricycliques ou de suvorexant pour le sommeil. Les médicaments doivent être administrés à faibles doses et augmentés lentement pour éviter de déclencher des sensibilités aux médicaments, fréquentes dans l'EM/SFC.

Les approches non pharmacologiques comprennent : la charge en sel et en liquide et les bas de compression pour les personnes souffrant de problèmes orthostatiques ; les aides cognitives (par exemple, écrire des notes pour aider la mémoire ; garder un calendrier, un carnet et une calculatrice à portée de main ; et toujours placer les objets importants au même endroit) ; les bouchons d'oreille, les masques pour les yeux et les lunettes de soleil pour les personnes sensibles à la lumière et au bruit ; les mesures d'hygiène du sommeil ; et l'évitement des aliments problématiques et de la méditation.

Note : En plus de ces traitements de base, certains experts de la maladie évaluent l'utilisation sélective d'antiviraux et de modulateurs immunitaires dans l'EM/SFC et ont constaté des preuves d'efficacité chez certains patients. (*) Cette liste de traitements n'est pas exhaustive. Pour plus d'informations sur ces traitements et d'autres, voir les références des abécédaires de l'adulte et de l'enfant ci-dessous.

5. Traiter les affections comorbides

Comme nous l'avons déjà mentionné, un certain nombre de conditions peuvent être comorbides avec l'EM/SFC. Le traitement de ces affections comorbides selon les normes de soins appropriées ne guérira pas l'EM/SFC, mais il peut améliorer la qualité de vie des personnes atteintes.

la qualité de vie du patient.

FAITS ESSENTIELS

- L'EM/SFC touche entre 836 000 et 2,5 millions d'Américains, mais on estime que 84 à 91 % des patients n'ont pas encore été diagnostiqués.
- L'EM/SFC touche trois fois plus de femmes que d'hommes.
- La plupart des patients actuellement diagnostiqués avec l'EM/SFC sont de race blanche, mais certaines études suggèrent que l'EM/SFC est plus fréquent dans les groupes minoritaires.
- L'EM/SFC a été rapporté chez des patients âgés de moins de 10 ans et de plus de 70 ans. Des études ont montré un premier pic d'apparition entre 11 et 19 ans et un second entre 30 et 39 ans.
- Au moins 25 % des patients sont alités ou confinés à la maison et jusqu'à 75 % sont incapables de travailler ou d'aller à l'école.
- Les symptômes peuvent persister pendant des années et la plupart des patients ne retrouvent jamais leur fonctionnement antérieur à la maladie.
- L'EM/SFC coûte aux États-Unis entre 17 et 24 milliards de dollars par an en perte de productivité et en coûts médicaux directs.
- La cause de l'EM/SFC est inconnue, bien que la maladie soit souvent consécutive à une infection.

RÉFÉRENCES UTILES

- Site Web de la US ME/CFS Clinician Coalition (Coalition américaine des cliniciens de l'EM/SFC) <https://mecfsccliniciancoalition.org/>
- Recommandations de tests de la US ME/CFS Clinician Coalition <http://mecfsccliniciancoalition.org/MECFS-Clinician-Coalition-Testing-Recs-V1>
- Recommandations de traitement de la US ME/CFS Clinician Coalition <http://mecfsccliniciancoalition.org/MECFS-Clinician-Coalition-Treatment-Recs-V1>
- Au-delà de l'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique : Redéfinir une maladie. Académie nationale de médecine, anciennement appelée Institut de médecine. 2015. Inclut le rapport et le guide du clinicien. <http://www.nationalacademies.org/hmd/Reports/2015/ME-CFS.aspx>
- Komaroff, Anthony L. "Progrès dans la compréhension de la physiopathologie du syndrome de fatigue chronique". *JAMA* 322, no. 6 (13 août 2019) : 499. <https://doi.org/10.1001/jama.2019.8312>
- Encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique : Définition d'un cas clinique de travail, protocoles de diagnostic et de traitement. (Critères de consensus canadiens), 2003. Fournit des critères élargis <https://phoenixrising.me/wp-content/uploads/Canadian-definition.pdf>
- Encéphalomyélite myalgique : Critères de consensus international. (Critères ME-ICC). 2011. Fournit des critères élargis. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x>
- Syndrome de fatigue chronique/encéphalomyélite myalgique. Guide d'introduction pour les praticiens cliniques. Édition 2014. International Association for Chronic Fatigue syndrome/Myalgic Encephalomyelitis https://www.iacfsme.org/assets/docs/Primer_Post_2014_conference.pdf (Journal d'activité à l'annexe D)
- Rowe, P et al. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome Diagnosis and Management in Young People : A Primer. *Frontiers in Pediatrics*. Juin 2017. Les pages 8 à 12 fournissent des informations sur le diagnostic différentiel, y compris pour les maladies psychiatriques. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2017.00121/full>
- Site web du CDC sur l'EM/SFC : Informations pour les prestataires de soins de santé <https://www.cdc.gov/me-cfs/healthcare-providers/index.html>
- Rowe, P. Brochure d'information générale sur l'intolérance orthostatique et son traitement. Mars 2014. <https://www.dysautonomiainternational.org/pdf/RoweOIsummary.pdf>
- Centre Bateman Horne. NASA 10 Minute Lean Test - Instructions pour les prestataires. <http://batemanhornecenter.org/wp-content/uploads/2016/09/NASA-LeanTest-Instructions-April-2018.pdf>
- Campbell B, Lapp C. Traiter le syndrome de fatigue chronique et la fibromyalgie. Pacing Guidance. <http://www.treatcfsfm.org/menu-Pacing-7.html>

Mme Mary Dimmock et Lily Chu, MD, MSHS, ont participé à la compilation informations contenues dans ce résumé.