INESSS
LE SAVOIR PREND FORME

Avril 2023

OUTIL D'AIDE À LA PRISE EN CHARGE

ENCÉPHALOMYÉLITE MYALGIQUE / SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE (EM/SFC)

Cliquez sur les mots soulignés pour plus de détails, et sur les onglets pour naviguer

Le présent outil d'aide à la prise en charge s'adresse principalement aux médecins, aux pharmaciens et au personnel infirmier de première ligne. Il est fourni à titre indicatif et ne remplace aucunement le jugement du clinicien. Ce document a été conçu à partir d'une revue systématique des guides de pratique clinique et de l'expérience de parties prenantes québécoises qui ont contribué à sa réalisation. Pour obtenir plus de détails, consulter la section Publications du site inesss.qc.ca.

GÉNÉRALITÉS

→ L'encéphalomyélite myalgique / syndrome de fatigue chronique (EM/SFC) :

- est une condition chronique et complexe pour laquelle il n'existe **aucun test diagnostique**, et **aucun traitement connu** ne permet sa guérison.
- est une **maladie physique** dont la cause demeure incertaine.
- peut toucher toute personne indépendamment de son âge, de son sexe, de son origine ethnique ou de son statut social. Les femmes sont davantage concernées ainsi que les adultes âgés de 30 à 60 ans.

→ **La présentation clinique est variable** et l'autonomie fonctionnelle peut être touchée à différents degrés – p. ex., la personne pourrait :

- être en mesure de réaliser ses activités de la vie quotidienne (AVQ – p. ex., s'alimenter, s'habiller, effectuer des soins d'hygiène) et ses activités de la vie domestique (AVD – p. ex., faire le ménage, préparer les repas, faire les courses), mais avoir besoin d'accommodements pour étudier ou travailler;
- avoir besoin d'aide pour réaliser ses AVQ et ses AVD et être incapable d'étudier ou de travailler;
- dépendre des autres pour ses AVQ et être incapable de réaliser des AVD, d'étudier ou de travailler.

→ Des périodes de **rémission** plus ou moins longues peuvent survenir, mais des rémissions complètes seraient rarement observées.

(!) **L'EM/SFC peut être suspectée** chez une personne qui présente une constellation atypique de manifestations cliniques multisystémiques d'une durée ≥ 6 semaines.

(!) **La prise en charge de la personne devrait être amorcée dès que l'EM/SFC est suspectée**, même si le diagnostic n'est pas confirmé, pour favoriser la stabilisation de son état et aider à prévenir sa détérioration.

(!) **Les enfants chez qui l'EM/SFC est suspectée** devraient être orientés vers un pédiatre.

→ **L'EM/SFC correspond à l'état de santé d'une personne qui remplit les conditions suivantes :**

1. **Présence des 4 manifestations cliniques suivantes :**
   - Asthénie[1];
   - Malaises post-effort[2];
   - Difficultés cognitives;
   - Sommeil non réparateur ou perturbations du sommeil.
2. **Présence des manifestations cliniques depuis ≥ 24 semaines de façon continuelle ou non.**
3. **Aucune autre condition ne peut expliquer la totalité du tableau clinique.**

1. L'asthénie est une fatigue intense qui entraîne une réduction significative de la capacité à accomplir les AVQ et les AVD.
2. Les malaises post-effort correspondent à une apparition ou à une aggravation d'un groupe de manifestations cliniques qui survient à la suite d'un effort même minime, qu'il soit physique, cognitif ou émotionnel.

SOMMAIRE

Généralités 1

Appréciation de la condition de santé

- Manifestations cliniques 2
- Histoire de santé 4
- Diagnostics différentiels et comorbidités 5
- Examen. 6
- Analyses et investigations. 7

Prise en charge

- Approche thérapeutique. 8
- Gestion de l'énergie - *pacing*, alimentation, soutien 9

Suivi

- Éléments du suivi, journal d'activités 10

Considérations pour les consultations

- Avant les consultations, jour des consultations, fréquence des consultations 11

Principales références 11

Annexe

- Manifestations cliniques d'allure autonomique . . 12
- Questions pour aider la mise en évidence. . . . 14
- Approches non pharmacologiques. 15

© Gouvernement du Québec, avril 2023

Québec

MANIFESTATIONS CLINIQUES

→ Une revue des systèmes devrait être faite.

→ Les éléments suivants devraient être documentés :

- les manifestations cliniques – type, apparition, intensité, durée, fluctuation, fréquence;
- les traitements ou activités qui soulagent ou exacerbent les manifestations;
- les effets des essais antérieurs ou présents d'intervention thérapeutique, y compris la tolérance et la sensibilité à la médication;
- les répercussions sur le niveau d'autonomie et la performance dans la réalisation des AVQ, des AVD ainsi que dans les études et le travail – p. ex., reporter ou éviter des activités, prise de congés plus fréquente;
- les conséquences sur la qualité de vie et le bien-être psychologique, émotionnel et social.

→ Pour une personne donnée, les manifestations cliniques sont nombreuses et peuvent toucher différents systèmes. Tant des manifestations physiques, neuropsychologiques que psychologiques peuvent être présentes.

MANIFESTATIONS CLINIQUES OU PLAINTES RAPPORTÉES PAR LA PERSONNE	
Catégories	**Exemples[1] – liste non exhaustive**
Allergies, intolérances et sensibilités	• Intolérance à des facteurs environnementaux ou à des produits chimiques • Nouvelles allergies ou intolérances à un ou plusieurs aliments
Altérations du sommeil	• Impression de ne pas être frais et dispos au réveil, voire plus fatigué qu'au coucher • Difficulté à s'endormir ou à rester endormi • Rêves vivides ou cauchemars • Sensation d'hyperexcitabilité avec fatigue, mais incapacité à s'endormir
Cardiorespiratoire	• Dyspnée • Étourdissements ou sensations de vertige • Inconfort en position assise ou debout • Palpitations • Syncope ou présyncope • Tachycardie
Difficultés cognitives	• Difficultés à - prendre des décisions - effectuer des tâches complexes - organiser sa pensée ou ses idées • Impression de brouillard mental • Manque d'attention ou de concentration • Oublis plus fréquents • Perte du fil des idées
Divers	• Changement de poids involontaire • Fièvre ou frisson • Mictions fréquentes • Tolérance réduite au stress
Fatigue	• Impression qu'il faut plus d'effort qu'avant pour penser ou faire une activité • Manque d'énergie entraînant une difficulté à s'activer le moindrement • Sensation de lourdeur, d'être attiré par la gravité ou d'avoir de la difficulté à bouger
Gastro-intestinale	• Appétit anormal ou satiété précoce • Douleurs abdominales • Nausées • Symptômes du côlon irritable
Malaises post-effort	• Impression de se sentir moins bien ou d'avoir plus de symptômes quelque temps après une activité qui n'était pas problématique avant • Impression de s'écrouler quelque temps après une activité, même d'intensité légère
Musculosquelettique	• Arthralgie sans rougeur ni enflure • Myalgie
Neurologique	• Céphalée ou cervicalgie • Difficultés d'accommodation de la vision • Hyperesthésie, dysesthésie ou allodynie • Sensibilité accrue aux stimuli : lumière, son, toucher, changements de température • Surcharge sensorielle
Otorhinolaryngologie	• Congestion nasale • Ganglions cervicaux ou axillaires enflés ou sensibles • Hypersalivation • Maux de gorge récurrents • Sécheresse des yeux ou de la bouche
Thermorégulation	• Diaphorèse diurne ou nocturne • Extrémités froides • Frilosité intense • Transpiration abondante

1. Certaines manifestations cliniques peuvent appartenir à plus d'une catégorie, mais elles sont présentées à un seul endroit.

Intensité et fluctuation des manifestations cliniques

→ L'intensité des manifestations peut changer pendant la journée, d'une journée à l'autre et au cours de la maladie.
  - Les personnes atteintes d'EM/SFC attendent généralement d'être suffisamment en forme pour consulter en première ligne. Leurs symptômes pourraient donc être plus graves qu'en apparence.

→ Les manifestations peuvent être présentes de façon continue ou épisodique.

→ L'apparition ou l'aggravation des manifestations n'est pas toujours prévisible. Elle peut notamment être due à un changement de position (p. ex., de couché à assis ou debout, de assis à debout), à un épisode de malaise post-effort, à un stress (physique, cognitif ou émotionnel) ou à la période périmenstruelle.

Revue des systèmes

→ La présence de plusieurs manifestations cliniques associées aux fonctions qui ne sont pas contrôlées volontairement peut évoquer un déséquilibre du fonctionnement du système nerveux autonome (p. ex., rythme cardiaque, respiration, digestion, sudation).
  - La présence de manifestations cliniques d'allure autonomique peut contribuer à augmenter le niveau de suspicion pour l'EM/SFC.

    Consulter l'annexe 1 pour plus d'information sur ces manifestations.

INFORMATION ADDITIONNELLE SUR CERTAINES MANIFESTATIONS CLINIQUES	
Manifestations	**Précisions**
Douleur	• Elle peut être localisée, multifocale ou migratoire.
Fatigue	• Le tableau clinique de l'asthénie se distingue de celui de la fatigue physiologique : - intensité de la fatigue disproportionnée par rapport à l'effort qui l'a causée; - réserve énergétique basse au réveil et diminution de l'énergie disponible malgré le peu d'activités réalisées; - besoin de repos ou de sieste pour passer à travers la journée. • Le déconditionnement n'est pas la cause de la fatigue observée dans l'EM/SFC; toutefois, il peut s'installer éventuellement chez les personnes qui ont des difficultés importantes à réaliser leurs AVQ.
Malaises post-effort	• Ils peuvent être difficiles à mettre en évidence. • La répétition de malaises post-effort dont la récupération est incomplète peut complexifier l'évaluation du tableau clinique. *Consulter l'aide-mémoire Soutien aux personnes atteintes d'EM/SFC pour un survol complet des malaises post-effort.*
Manifestations cliniques associées aux changements de position	• Elles peuvent suggérer une intolérance orthostatique. • Elles pourraient passer inaperçues si la personne adopte des positions qui lui permettent de combattre leur survenue sans s'en rendre compte. *Consulter l'annexe 1 pour de l'information sur l'intolérance orthostatique.*

Consulter l'annexe 2 pour des questions qui peuvent aider à mettre en évidence l'asthénie, les malaises post-effort et les manifestations cliniques associées aux changements de position.

HISTOIRE DE SANTÉ

→ Les éléments suivants devraient être documentés :

- **les antécédents médicaux** : les manifestations peuvent avoir débuté insidieusement ou être apparues à la suite d'un évènement déclencheur (p. ex., infection chronique ou aigüe et traumatisme physique ou émotionnel significatif);
- **les antécédents familiaux** : une tendance familiale de l'EM/SFC serait observée;
- **l'histoire médicamenteuse** : les personnes atteintes d'EM/SFC sont plus sensibles que la moyenne aux médicaments, à leurs ingrédients inactifs et aux interactions médicamenteuses (p. ex., médicaments qui influent sur le système nerveux central);
- **l'utilisation de produits naturels** : les personnes atteintes d'EM/SFC ont tendance à utiliser des produits naturels et sont plus sensibles que la moyenne à leurs ingrédients;
- **les habitudes de vie et de sommeil**;
- **la situation personnelle** : les manifestations cliniques de l'EM/SFC peuvent avoir des répercussions sur différents aspects (p. ex., difficulté avec la gestion familiale, isolement, soucis financiers).

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS ET COMORBIDITÉS

- Le processus relatif au diagnostic différentiel et au diagnostic des comorbidités devrait être fait selon la pratique usuelle.
- Le processus propre au diagnostic différentiel peut être très long étant donné que plusieurs conditions ont des symptômes qui s'apparentent à ceux de l'EM/SFC.
- La présence de malaises post-effort peut aider à distinguer l'EM/SFC des autres conditions cliniques. Leur absence initiale ne devrait toutefois pas mener trop rapidement à l'élimination du diagnostic d'EM/SFC étant donné qu'ils peuvent être difficiles à mettre en évidence.

EXEMPLES DE DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS OU DE COMORBIDITÉS

liste non exhaustive

Une condition qui explique l'ensemble des manifestations cliniques devrait exclure le diagnostic d'EM/SFC, alors qu'une condition qui en explique seulement une partie devrait être traitée comme une comorbidité.

Envisager seulement en présence d'un tableau clinique évocateur.

Troubles	Conditions[1]	
Cardiovasculaires	• Cardiomyopathies	• Syndrome de tachycardie orthostatique posturale[2]
Endocriniens ou métaboliques	• Diabète • Hyperthyroïdie ou hypothyroïdie	• Maladie d'Addison • Syndrome de Cushing
Divers	• Abus de substances • Cancers • Syndrome d'activation mastocytaire[2]	• Syndrome de sensibilité chimique multiple[2]
Gastro-intestinaux	• Allergies/intolérances alimentaires[2] • Maladie cœliaque	• Maladie inflammatoire de l'intestin[2] • Œsophagite à éosinophiles
Génito-urinaire	• Cystites interstitielles • Endométriose	• Syndrome de congestion pelvienne
Hématologiques	• Anémies • Carence en vitamines B12	• Surcharge en fer
Infectieux	• Hépatites B ou C • Maladie de Lyme	• Tuberculose • Virus de l'immunodéficience humaine
Neurologiques	• Maladie de Parkinson • Malformation d'Arnold Chiari • Migraines	• Myasthénie grave • Sclérose en plaques • Traumatisme crânien
Psychiatriques	• Troubles anxieux[2] • Trouble bipolaire	• Troubles dépressifs[2]
Respiratoires	• Maladies pulmonaires obstructives	• Sarcoïdose
Rhumatologiques	• Arthrite rhumatoïde • Fibromylagie[2] • Lupus érythémateux disséminé • Polymyalgie rhumatismale • Polymyosite	• Syndrome d'Ehlers-Danlos[2] • Syndrome de douleur myofasciale • Syndrome de Sjögren • Vasculites
Sommeil	• Apnée obstructive ou centrale du sommeil[2] • Hypersomnie idiopathique • Narcolepsie avec ou sans cataplexie	• Syndrome des jambes sans repos • Trouble du mouvement périodique des membres inférieurs • Trouble d'insomnie chronique

1. Certaines conditions peuvent appartenir à plus d'une catégorie, mais elles sont présentées à un seul endroit.
2. Ces conditions sont des comorbidités communément observées dans le contexte de l'EM/SFC, leur présence n'invalide donc pas le diagnostic.

EXAMEN

→ L'examen – physique et de l'état mental – devrait être orienté selon la pratique usuelle.

À savoir

- L'observation et la prise de la tension artérielle et de la fréquence cardiaque en position couchée puis en position debout peuvent aider à mettre en évidence la présence de manifestations cliniques d'allure autonomique.
  - Chacune des positions devrait être tenue pendant 10 à 15 minutes pour maximiser les chances d'observer l'apparition ou l'aggravation de manifestations cliniques associées à un changement de position. Pour y arriver, il peut être demandé à la personne de se coucher sur le dos au début de la consultation ou pendant le questionnaire et de se lever après un certain temps. Lorsque la personne est debout :
    - le questionnaire peut continuer s'il n'est pas terminé;
    - la tension artérielle et la fréquence cardiaque devraient être prises;
    - l'apparition de certains signes d'intolérance orthostatique devrait être recherchée – p. ex., marbrure ou pâleur cutanée, lipothymie, etc.

  ⓘ ***La personne devrait toujours être sous surveillance pendant la période debout. Prévoir une chaise ou une civière à proximité en cas de malaise.***

Consulter l'annexe 1 pour plus d'information sur les manifestations cliniques d'allure autonomique et l'intolérance orthostatique.

- Les montres intelligentes peuvent contribuer à évaluer le niveau d'activité d'une personne et sa fréquence cardiaque. Leur utilisation n'est toutefois pas validée scientifiquement.
- Les résultats de l'examen sont souvent normaux chez les personnes atteintes d'EM/SFC.
- Les observations suivantes durant la consultation sont compatibles avec l'EM/SFC :
  - augmentation des difficultés cognitives ou physiques;
  - difficulté à suivre le fil de la discussion;
  - lenteur des mouvements et des déplacements;
  - inconfort en position assise avec besoin de s'étendre;
  - posture affaissée.

ANALYSES ET INVESTIGATIONS

→ Le choix, la séquence et la priorisation des analyses et investigations devraient être faits selon la pratique usuelle tout en tenant compte de l'enveloppe énergétique.

Aucune analyse ou investigation n'est spécifique à l'EM/SFC et aucun bilan type pour cette condition n'est défini.

ANALYSES ET INVESTIGATIONS À ENVISAGER *liste non exhaustive* ***Choisir selon le tableau clinique. Éviter la surinvestigation.***	
Catégories	**Précisions**
Analyses de base	• Analyses d'urine • Créatine kinase • Électrolytes – Na, K, Ca, phosphate • Dépistage de la maladie cœliaque • Ferritine et bilan martial • Formule sanguine complète • Fonction hépatique • Fonction rénale • Fonction thyroïdienne • Glycémie à jeun • Protéine C-réactive
Analyses particulières	• Toute analyse permettant : - d'établir la cause des manifestations cliniques ou d'exclure des diagnostics possibles – voir la section Diagnostics différentiels et comorbidités pour des exemples; - de mieux caractériser l'état de santé.
Investigations	• L'imagerie et les autres investigations peuvent être appropriées dans certains cas, mais elles ne devraient pas être offertes de façon courante.

À savoir

- **L'enveloppe énergétique** correspond à la quantité d'énergie disponible pour vaquer aux activités. Sa taille est propre à chaque personne. Elle peut toutefois varier d'une journée à l'autre et être modulée par différents facteurs, dont l'état de santé.
  - Les personnes atteintes d'EM/SFC ont généralement une enveloppe énergétique plus petite que la moyenne et doivent donc gérer leur énergie en conséquence.

    Consulter l'aide-mémoire Soutien aux personnes atteintes d'EM/SFC pour plus d'information sur l'enveloppe énergétique et la gestion de l'énergie.

→ Certaines investigations sont plus difficiles, voire délétères, pour les personnes atteintes d'EM/SFC étant donné l'effort physique ou cognitif qu'elles nécessitent (p. ex., tests neuropsychologiques, test d'effort cardio-pulmonaire).

- Les investigations devraient être adaptées autant que possible pour respecter l'enveloppe énergétique (p. ex., permettre des pauses, étaler l'évaluation sur plusieurs jours).
- Le recours au test d'effort cardiopulmonaire pour évaluer la survenue d'un malaise post-effort n'est pas conseillé puisqu'il peut engendrer des effets indésirables considérables. La mise en évidence des malaises post-effort par la caractérisation des manifestations cliniques est préférable.

  Consulter l'aide-mémoire Soutien aux personnes atteintes d'EM/SFC pour plus d'information sur les malaises post-effort.

→ Les résultats des analyses et investigations sont souvent normaux ou présentent de légères anomalies chez les personnes atteintes d'EM/SFC. D'autres diagnostics devraient être suspectés en présence d'anomalies marquées.

PRISE EN CHARGE

APPROCHE THÉRAPEUTIQUE

→ La prise en charge devrait viser :
- l'éducation sur la gestion de l'énergie;
- l'optimisation du traitement des comorbidités;
- une approche non pharmacologique pour traiter les manifestations cliniques de l'EM/SFC.

Amorcer la prise en charge pendant le processus de diagnostic différentiel et des comorbidités, plutôt qu'attendre la confirmation du diagnostic.

→ Le traitement pharmacologique des manifestations cliniques de l'EM/SFC devrait être envisagé si le traitement des comorbidités et l'application adéquate des stratégies non pharmacologiques sont insuffisants pour les réduire.

→ Toutes les approches non pharmacologiques et les interventions ainsi que tous les traitements devraient être basés sur la pratique usuelle tout en respectant l'enveloppe énergétique et en tenant compte de la sensibilité accrue des personnes aux médicaments.

Consulter l'annexe 3 pour plus de détails sur les stratégies non pharmacologiques relatives aux manifestations cliniques d'allure autonomique.

L'approche thérapeutique doit être flexible et personnalisée. Si un traitement pharmacologique est amorcé : • l'efficacité et l'innocuité devraient être suivies à chaque consultation, étant donné que les manifestations cliniques changent avec le temps; • il pourrait avoir une incidence sur le déclenchement des malaises post-effort et sur les symptômes avant-coureurs.	**Il ne faut pas encourager la personne** à dépasser ses limites personnelles ou à se livrer à des activités pour augmenter sa force ou son endurance. **Il ne faut pas appliquer** de programmes d'activités ou d'exercices physiques ou cognitifs ni d'interventions dont les paramètres de durée et d'intensité sont fixes ou augmentent de façon continue.

Consulter l'aide-mémoire Soutien aux personnes atteintes d'EM/SFC pour de l'information sur le déclenchement des malaises post-effort et sur les symptômes avant-coureurs.

→ L'orientation vers un professionnel de la santé devrait être envisagée selon la pratique usuelle.
- Les professionnels de la réadaptation peuvent notamment soutenir la personne dans la gestion de l'énergie pour limiter les malaises post-effort et l'application de stratégies compensatoires pour pallier les difficultés cognitives.
- Un médecin spécialiste devrait être consulté avant d'envisager un traitement pharmacologique pour les manifestations cliniques d'allure autonomique.

Si des traitements pharmacologiques sont amorcés, il est important :
- qu'ils soient débutés à petites doses et que celles-ci soient ajustées lentement au minimum efficace;
- de privilégier des médicaments qui visent plus d'une manifestation clinique pour minimiser les effets indésirables et la polypharmacie.

→ **Les comorbidités** contribuent de façon importante à la gravité des manifestations cliniques de l'EM/SFC, d'où l'importance de les stabiliser.

→ **Les manifestations cliniques de l'EM/SFC sont interreliées**. Le traitement d'une manifestation clinique peut donc avoir des répercussions sur les autres.
- Les interventions sur le sommeil, les manifestations cliniques d'allure autonomique et la douleur auraient un effet particulièrement bénéfique pour faciliter la réalisation d'AVQ et d'AVD, atténuer les manifestations cognitives et l'asthénie ainsi que pour améliorer le bien-être.
- L'amélioration des capacités cognitives dépend de l'amélioration des autres manifestations cliniques. Elle survient donc généralement plus tardivement.

GESTION DE L'ÉNERGIE - *PACING*

→ La personne devrait être conscientisée à l'importance de la gestion de l'énergie et informée des stratégies qui peuvent être mises en place.

Consulter l'aide-mémoire Soutien aux personnes atteintes d'EM/SFC pour de l'information relative à la gestion de l'énergie.

→ L'orientation vers un professionnel de la réadaptation devrait être envisagée :

- pour soutenir la gestion de l'énergie;
- pour explorer la possibilité de poursuivre ou de reprendre certaines activités dans le respect de l'enveloppe énergétique;
- si des difficultés causées par une réduction de l'activité physique ou de la mobilité sont présentes ou que la personne est à haut risque d'en développer.

À savoir

- La gestion de l'énergie est **un élément central de la prise en charge**. Elle permet de :
  - respecter l'enveloppe énergétique;
  - limiter la survenue de malaises post-effort et l'asthénie;
  - stabiliser l'état de santé et aider à prévenir sa détérioration;
  - favoriser l'amélioration de la qualité de vie.

ALIMENTATION

→ Les carences en vitamines et minéraux devraient être traitées selon la pratique usuelle.

→ L'orientation vers un professionnel qualifié devrait être envisagée si la personne :

- a besoin de conseils sur son alimentation ou sur une diète restrictive;
- présente une variation de poids significative;
- est à risque de malnutrition;
- a une sensibilité accrue à plusieurs aliments;
- présente des problèmes de mastication ou de déglutition.

SOUTIEN

→ Le clinicien devrait offrir du soutien à la personne ou l'orienter vers des professionnels de la santé ou des services sociaux qui pourront le faire concernant les aspects suivants :

- la gestion de l'énergie;
- l'alimentation;
- l'acceptation et l'adaptation aux changements de vie imposés par l'EM/SFC, y compris la capacité à gérer la vie familiale et le soutien extérieur;
- les études ou le travail;
- l'aspect financier, y compris l'accès à des programmes d'aide.

Consulter l'aide-mémoire Soutien aux personnes atteintes d'EM/SFC pour en savoir davantage sur le soutien qui peut être offert.

SUIVI

ÉLÉMENTS DU SUIVI

État de santé	Approche thérapeutique	Besoins de soutien
• Évolution des manifestations cliniques – apparition, exacerbation, amélioration, détérioration • Si apparition de manifestations cliniques, évaluation de la cause possible • Évolution des comorbidités • Présence ou apparition de complications liées à l'immobilité	• Efficacité des stratégies de gestion de l'énergie et révision au besoin • Application adéquate des approches non pharmacologiques • Efficacité et innocuité des traitements pharmacologiques et ajustement au besoin	• Gestion de l'énergie • Acceptation et adaptation aux changements de vie imposés par la maladie, y compris la capacité à gérer la vie familiale et le soutien extérieur • Études ou travail • Aspect financier

→ **La condition et les besoins varient avec le temps.**

→ **L'effet des stratégies et des interventions** mises en place devrait être apprécié en caractérisant les malaises post-effort et non par l'intensité de la fatigue, puisque celle-ci peut être un des derniers symptômes à se résorber.

- Une persistance dans l'approche est indiquée si une tendance à l'amélioration des malaises post-effort est observée – p. ex., manifestations cliniques plus espacées, de moindre intensité ou de plus courte durée.
- La stabilisation de l'état de santé peut être lente, l'effet des stratégies mises en place devrait être apprécié sur des mois ou des années plutôt que d'une consultation à l'autre.

  Consulter l'aide-mémoire Soutien aux personnes atteintes d'EM/SFC pour de l'information relative à la caractérisation des malaises post-effort.

→ Certaines personnes atteintes plus gravement sont à risque de complications liées à l'immobilité (p. ex., plaies de pression, thromboses veineuses profondes, contractures et ostéoporose). Les pratiques usuelles de prévention et de prise en charge sont applicables, pourvu qu'elles respectent l'enveloppe énergétique.

JOURNAL D'ACTIVITÉS

→ La personne atteinte pourrait être invitée à documenter :

- ses signes et symptômes (apparition, détérioration et résolution) afin de repérer les éléments déclencheurs, exacerbants et atténuants;
- ses activités réalisées et son niveau d'énergie (p. ex., type d'activité, intensité, fréquence et durée);
- sa capacité à accomplir ses AVQ, ses AVD ainsi que ses études ou son travail;
- le temps que la personne passe en position assise ou debout.

À savoir

- La tenue d'un journal d'activités est utile, mais peut représenter un effort important et être plus difficile pour les personnes dont le seuil de déclenchement des malaises post-effort est bas. Le journal d'activités pourrait donc être tenu pendant de courtes périodes ou de façon intermittente.

CONSIDÉRATIONS POUR LES CONSULTATIONS

AVANT LES CONSULTATIONS

→ Une préparation préalable pourrait optimiser la consultation étant donné la complexité de l'état de santé des personnes chez qui l'EM/SFC est suspectée ou diagnostiquée.

→ La personne pourrait être invitée à déterminer des points qu'elle juge prioritaires à évaluer.

Il est utile de prévoir des consultations plus longues que d'ordinaire lorsque l'EM/SFC est suspectée étant donné la complexité de l'état de santé et la nécessité de respecter la capacité de la personne.

JOUR DES CONSULTATIONS

→ La tenue des consultations et la gestion des rendez-vous devraient être adaptées pour favoriser la participation des personnes atteintes.

Consulter l'aide-mémoire Soutien aux personnes atteintes d'EM/SFC pour des adaptations à envisager.

À savoir

- Les consultations et les interactions interpersonnelles peuvent demander un effort physique et cognitif important aux personnes atteintes et engendrer une exacerbation des manifestations cliniques.

FRÉQUENCE DES CONSULTATIONS

→ La fréquence devrait être déterminée en fonction :

- de la capacité de la personne à prendre part à la consultation;
- de l'avancement du processus d'évaluation lorsque le diagnostic n'est pas encore établi;
- de la gravité des manifestations cliniques et de leur complexité;
- de l'efficacité de la gestion des manifestations cliniques.

→ Plusieurs consultations sont nécessaires pour compléter le processus diagnostique et pour assurer un suivi régulier.

→ Si possible, des suivis plus rapprochés devraient être offerts pendant le processus d'évaluation ou lorsque les interventions thérapeutiques sont modifiées (p. ex., 1 à 2 mois). Par la suite, les rendez-vous pourraient être plus espacés selon les besoins de la personne (maximum 12 mois).

PRINCIPALES RÉFÉRENCES

Pour consulter toutes les références : voir le rapport en soutien aux outils cliniques.

ANNEXE 1

MANIFESTATIONS CLINIQUES D'ALLURE AUTONOMIQUE

→ Ces manifestations touchent des fonctions qui sont contrôlées par le système nerveux autonome (p. ex., rythme cardiaque, respiration, digestion, sudation).

Catégories	Exemples de manifestations cliniques d'allure autonomique	
Cardiovasculaire	• Douleur ou inconfort thoracique • Hypotension orthostatique • Intolérance orthostatique • Intolérance à l'exercice	• Palpitations • Syncope et présyncope • Tachycardie posturale ou non
Constitutionnel	• Altérations du sommeil • Bouffées congestives • Fatigue	• Perte de l'appétit • Pâleur extrême • Myalgie
Gastro-intestinale	• Constipation • Diarrhée • Douleur ou inconfort abdominal • Digestion lente • Distension abdominale • Dysphagie	• Nausée • Ralentissement du transit gastro-œsophagien • Reflux gastriques • Satiété précoce
Génito-urinaire	• Douleurs pelviennes non menstruelles • Dysfonction érectile • Fuites urinaires • Mictions fréquentes ou urgentes	• Nocturie • Rétention urinaire • Sécheresse vaginale • Vidange incomplète de la vessie
Neurologique	• Céphalée • Difficultés cognitives • Douleur neuropathique • Étourdissements • Faiblesse généralisée	• Paresthésies • Sensation de vertiges • Sensibilité accrue aux stimulis sensoriels : lumière, son, toucher, changements de température, goût et odorat
Oculaire	• Difficultés d'accommodation • Mydriase	• Scotomes • Vision trouble
Respiration	• Hyperventilation	• Respiration dysfonctionnelle
Sécréteur	• Sécheresse des muqueuses nasales et de l'oropharynx • Sialorrhée	• Xérophtalmie • Xérostomie
Thermorégulateur	• Absence de sueurs • Diaphorèse diurne ou nocturne • Extrémités froides	• Frilosité intense • Intolérance au chaud ou au froid • Transpiration abondante

→ Dans le contexte de l'EM/SFC, les termes suivants sont souvent utilisés en lien avec les manifestations cliniques d'allure autonomique : dysautonomie, intolérance orthostatique, syndrome de tachycardie orthostatique posturale.

- **Dysautonomie**

  Déséquilibre entre les fonctions du système nerveux autonome, c'est-à-dire entre le système sympathique et le système parasympathique. Ce terme inclut les manifestations cliniques autonomiques et les troubles autonomiques communs comme le syndrome de tachycardie orthostatique postural et l'hypotension orthostatique.

- **Intolérance orthostatique**

  Terme utilisé pour décrire une constellation de manifestations cliniques qui surviennent lors du passage de la position couchée ou assise à la position debout et qui s'améliorent en décubitus.

EXEMPLES DE MANIFESTATIONS CLINIQUES D'INTOLÉRANCE ORTHOSTATIQUE *liste non exhaustive*	
• Acrocyanose • Céphalée • Douleur thoracique • Étourdissements ou sensations de vertige • Marbrures cutanées • Nausées • Pâleur cutanée • Palpitations	• Perte de clarté de la pensée et autres difficultés cognitives • Sensation de faiblesse ou lypothymie • Sensation de tremblements intérieurs, généralement non perceptibles de l'extérieur et touchant souvent les membres inférieurs • Syncope et présyncope • Vision trouble ou scotomes

- **Syndrome de tachycardie orthostatique posturale**

  Condition marquée par une augmentation soutenue de la fréquence cardiaque lors du passage de la position couchée à la position debout, combinée à des manifestations cliniques d'intolérance orthostatique. Le diagnostic de cette condition est complexe et relève des médecins spécialistes.

ANNEXE 2

QUESTIONS POUR AIDER À METTRE EN ÉVIDENCE CERTAINES MANIFESTATIONS CLINIQUES

EXEMPLES DE QUESTIONS	
Asthénie	
• Quelle est l'intensité de votre fatigue sur une échelle de 0 à 10 (0 = aucune énergie et 10 = maximum d'énergie)? • Avez-vous déjà ressenti une telle fatigue? • Qu'est-ce qui vous aide le plus à récupérer et vous sentir moins fatigué? • Quelles sont les activités que vous êtes en mesure de faire sans déclencher l'apparition de la fatigue? Combien d'activités arrivez-vous à faire? Comment cela se compare-t-il avec avant? • Qu'est-ce qui empire votre fatigue?	• Est-ce que la fatigue vous empêche de faire des activités que vous devez ou voulez faire? • Dans quelle mesure votre nouvel état de santé a nui à votre capacité à travailler ou aller à l'école, à prendre soins de vous ou de vos proches et à effectuer des tâches? • Que se passe-t-il si vous continuez de faire une activité malgré la fatigue? • Combien de fois par jour êtes-vous en position assise ou debout? • Devez-vous faire des siestes pour passer à travers vos journées?
Malaises post-effort	
• Que se passe-t-il lorsque vous faites une activité physique ou cognitive ou que vous tentez d'en faire une? Que se passe-t-il après? • Que se passe-t-il si vous essayez de dépasser vos limites? • Évitez-vous ou modifiez-vous certaines activités en raison de ce qui pourrait arriver si vous les faisiez? Si oui, lesquelles?	• Quelles sont les activités que vous êtes en mesure de faire sans déclencher l'apparition de symptômes? Combien d'activités arrivez-vous à faire dans votre journée? • Combien de temps se passe-t-il entre le moment où vous faites une activité et celui où vous commencez à vous sentir mal? • Combien de temps prenez-vous pour récupérer après une activité?
Manifestations cliniques suggérant une intolérance orthostatique	
• Avez-vous des symptômes qui apparaissent lorsque vous vous tenez assis ou debout? • Est-ce que vous tombez plus fréquemment qu'avant? • Qu'arrive-t-il si vous vous levez rapidement après être demeuré assis longtemps? • Combien de temps pouvez-vous rester debout avant de vous sentir mal? Par exemple, pouvez-vous faire la vaisselle, attendre dans une file, faire l'épicerie ou magasiner durant plus de quelques minutes? • Êtes-vous capable de prendre une douche chaude ou un bain chaud sans vous sentir fatigué ou étourdi?	• Est-ce que vous avez des symptômes quand vous êtes debout ou que vous êtes assis bien droit? • Est-ce que vos symptômes s'améliorent lorsque vous vous couchez? • Est-ce que vous étudiez ou travaillez en position couchée ou semi-assise? Pourquoi? • Avez-vous l'habitude de tenir vos genoux près de votre poitrine en position assise, de croiser les jambes lorsque vous êtes debout ou de bouger lorsque vous êtes dans une file?

ANNEXE 3

APPROCHES NON PHARMACOLOGIQUES POUR LES MANIFESTATIONS CLINIQUES AUTONOMIQUES

→ La présence de nombreuses manifestations cliniques qui semblent non spécifiques, couplées à des manifestations cliniques suggérant une intolérance orthostatique est suffisante pour justifier l'emploi précoce d'une approche non pharmacologique relativement aux manifestations cliniques autonomiques, que le diagnostic soit suspecté ou confirmé.

Consulter l'annexe 1 pour obtenir une description de l'intolérance orthostatique.

Catégories	Conseils et stratégies
Alimentation	• Augmenter l'apport en liquide et en sel chez les personnes qui n'ont pas d'hypertension, d'insuffisance rénale ou cardiaque ou d'autres contre-indications. - Boire fréquemment > 2 litres / jour – boire plus le matin après une nuit sans boire (p. ex., aux heures) et moins le reste de la journée (p. ex., aux 2 heures), boire pendant et après une activité. - Privilégier de boire l'équivalent d'un petit verre à chaque fois. - Saler le repas au goût. • Fractionner les repas (p. ex., 3 repas et 2 à 3 collations). • S'allonger au moins 15 minutes après un repas ou la consommation d'alcool chez les personnes qui n'ont pas de contre-indication (p. ex., reflux gastro-œsophagien). **À savoir** - *La quantité optimale de sel est variable d'une personne à l'autre; les comprimés de sel avec potassium pourraient être utiles chez certaines personnes.* - *Exemples de boissons et d'aliments pour augmenter l'apport en liquide et en sel : boisson de réhydratation saine, jus de tomates ou de légumes, soupes, cornichons, olives, salsa, noix salées.* - *La consommation d'alcool aggraverait généralement les manifestations cliniques.* - *L'immobilité et l'apport accru en NaCl pourraient augmenter le risque d'ostéoporose. Le cas échéant, la pratique usuelle devrait être appliquée, tout en respectant l'enveloppe énergétique.*
Habitudes de vie	• Si possible, faire de l'activité physique légère de façon quotidienne dans le respect de l'enveloppe énergétique (p. ex., mouvements en position couchée ou assise, dans l'eau ou qui améliorent le tonus des membres inférieurs). • Éviter le stress. • Faire des activités stimulant le nerf vague ou favorisant l'activation du système nerveux parasympathique, de façon quotidienne dans le respect de l'enveloppe énergétique (p. ex., cohérence cardiaque, respiration profonde et diaphragmatique, respiration en boîte, méditation, relaxation, immersion en eau froide, compresses froides, écoute de musique relaxante, temps passé à l'extérieur, chant). *Consulter l'aide-mémoire Soutien aux personnes atteintes d'EM/SFC pour l'intégration d'activités physiques à la routine de la personne.*
Posture	• Dormir sur un lit incliné, la tête vers le bas : augmenter l'inclinaison très doucement jusqu'au maximum toléré (max. 15 degrés). • Adopter des postures qui améliorent le retour veineux au cœur (p. ex., croiser les jambes, changer le poids d'une jambe à l'autre ou se balancer talon-orteil en position debout, s'asseoir de façon à ce que les genoux soient plus hauts que les hanches ou avec les genoux près de la poitrine, contracter les muscles des jambes avant de se lever). • Changer de position fréquemment pour éviter les positions stationnaires. • Éviter de rester en position debout ou assise pendant de longues périodes. • Éviter de s'asseoir avec les pieds qui pendent. • Éviter de se lever trop rapidement. • Prêter une attention à la posture en général et à celle du cou en particulier.
Température	• Éviter les environnements chauds durant une période prolongée (p. ex., saunas, bain de soleil). • Prendre des douches ou des bains de courte durée en eau tiède et finir la douche avec une eau plus froide.
Vêtements	• Porter des vêtements de compression 20-30 mm Hg (p. ex., gaine abdominale ou collants de contention remontant jusqu'à la taille). • Porter des vêtements de refroidissement.