

Diagnostiquer et traiter

L'ENCEPHALOMYELITE MYALGIQUE / LE SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE (EM/SFC)

-coalition des spécialistes américains de l'EM/SFC-

Août 2019

Au sujet de la coalition des spécialistes de l'EM/SFC :

La coalition des spécialistes de l'EM/SFC est un groupe d'experts américains en maladies cliniques qui ont collectivement passé l'équivalent de centaines d'années cumulées à traiter des milliers de patients atteints d'EM/SFC. Ils ont rédigé des ouvrages d'introduction à la gestion clinique, ont participé à des initiatives de formation médicale des Centres pour le Contrôle et la Prévention des Maladies (CDC) et participent activement à la recherche sur l'EM/SFC. Les membres de ce groupe sont les suivants :

Dr. Lucinda Bateman - *Internal Medicine, UT*
Dr. Theresa Dowell - *Family Nurse Practitioner, AZ*
Dr. Anthony Komaroff - *Internal Medicine, MA*
Dr. Nancy Klimas - *Immunology, FL*
Dr. Ben Natelson - *Neurology, NY*
Dr. Richard Podell - *Internal Medicine, NJ*

Dr. Alison Bested - *Hematological Pathology, FL*
Dr. Susan Levine - *Infectious Disease, NY*
Dr. David Kaufman - *Internal Medicine, CA*
Dr. Charles Lapp - *Internal Medicine & Pediatrics, NC*
Dr. Dan Peterson - *Internal Medicine, NV*
Dr. Irma Rey – *Internal & Environmental Medicine*

Si vous êtes médecin américain, et que vous désirez de plus amples informations, n'hésitez pas à nous contacter à : <https://forms.gle/kf2RWSR2s1VgFfayZ>

POSER LE DIAGNOSTIQUE D'EM/SFC

L'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique (EM/SFC) est une maladie complexe, chronique et invalidante qui touche des millions de personnes dans le monde mais qui est souvent non diagnostiquée ou mal diagnostiquée. Pour améliorer le diagnostic, la National Academy of Medicine (NAM) a établi de nouveaux critères de diagnostic clinique fondés sur des données scientifiques parues en 2015.

PRESENTATION ET RECONNAISSANCE DES SYMPTOMES DISTINCTIFS DE L'EM/SFC

L'apparition de l'EM/SFC est souvent soudaine. Fréquemment, les patients signalent qu'un syndrome infectieux ou une maladie infectieuse (comme la mononucléose infectieuse ou une maladie semblable à la grippe) a précédé l'apparition de leur maladie. Le diagnostic nécessite une étude détaillée des antécédents médicaux, un examen physique et la reconnaissance des symptômes de base suivants :

- Une réduction ou une altération significative de la capacité de s'engager dans une activité pré-maladie qui persiste pendant 6 mois ou plus et qui s'accompagne de fatigue. La fatigue est profonde, elle n'est pas permanente, elle n'est pas le résultat d'un effort continu et n'est pas soulagée par le repos.
- Malaise post-exercice (MPE) dans lequel les activités physiques ou mentales entraînent une exacerbation généralement retardée et prolongée des symptômes et une réduction du fonctionnement général de la personne (discuté plus loin).
- Sommeil non réparateur et diverses perturbations du sommeil.
- Troubles cognitifs et/ou intolérance orthostatique (développement de symptômes en position verticale qui sont atténués en position couchée).

Ces caractéristiques essentielles de la maladie doivent être modérées à sévères et présentes au moins 50 % du temps ; c'est la clé pour séparer l'EM/SFC des autres causes courantes de fatigue chronique. Le Malaise Post Exercice est la particularité clinique de l'EM/SFC et est son symptôme le plus caractéristique. Le MPE peut aider à différencier l'EM/SFC d'autres affections et a été objectivement associé à une altération du métabolisme énergétique aérobie et au stress orthostatique.

Les autres symptômes de l'EM/SFC comprennent une douleur généralisée, d'autres formes de troubles du sommeil, une sensibilité à la lumière, au bruit et chimique, un mal de gorge, des ganglions lymphatiques sensibles, des maux de tête, des problèmes gastro-intestinaux et des problèmes génito-urinaires. Le guide à destination des médecins publié par l'Académie Nationale de Médecine fournit des explications et des conseils supplémentaires sur la façon d'identifier à la fois les symptômes principaux et les symptômes supplémentaires (voir les références à la fin).

IDENTIFIER LE SIGNE DISTINCTIF DU MALAISE POST-EXERCICE (MPE)

Les patients décrivent souvent un "crash", une "rechute" ou un "effondrement" après un effort mental ou physique, même minime, qui était auparavant toléré. Pendant le crash, qui peut être immédiat mais plus souvent retardé de quelques heures ou de quelques jours, les patients peuvent ressentir une exacerbation d'un ou de tous leurs symptômes et une réduction supplémentaire de

leur fonctionnement. Après un crash, cela peut prendre des heures, des jours, une semaine ou même plus longtemps pour revenir à la situation de référence précédente. Certains patients peuvent subir des cycles de surmenage et de crash, tandis que d'autres peuvent avoir appris à réduire ou à modifier leurs activités pour minimiser les accidents. Pour certains patients, même les activités de la vie quotidienne de base peuvent entraîner un MPE.

Les questions suivantes peuvent aider à déterminer si un patient vit une expérience de Malaise Post Exercice :

*Que se passe-t-il lorsque vous faites un effort physique ou mental normal (précédemment toléré) ?
 Quel est le degré d'activité nécessaire pour vous sentir malade ou pour aggraver la maladie ?
 Combien de temps faut-il pour se remettre de cet effort physique ou mental ?
 Évitez-vous ou changez-vous certaines activités à cause de ce qui se passe après les avoir faites ?*

En tenant un journal quotidien de leurs symptômes et de leurs activités pendant deux semaines, les patients peuvent aider les médecins à identifier le MPE.

TESTS DIAGNOSTIQUES

Bien que les 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. Mais il existe de nombreux tests diagnostiques pour aider à identifier d'autres maladies fatigantes ou affections comorbides que l'on trouve souvent chez les personnes atteintes d'EM/SFC. Par exemple, l'intolérance orthostatique peut être évaluée à l'aide d'un test debout ou d'un test sur table inclinable pendant 10-20 minutes ou jusqu'à 30 minutes pour une hypotension à médiation neurale (voir Rowe, 2014). En plus d'aider à établir un diagnostic, les tests peuvent aussi jouer un rôle important dans l'élaboration de plans de traitement pour traiter les affections comorbides. Les experts en maladies peuvent également utiliser des tests de laboratoire pour identifier des problèmes tels que l'immunodéficience pour guider le traitement, mais ces tests sont plus généralement utilisés par les spécialistes et dans la recherche.

L'IMPORTANCE DU DIAGNOSTIQUE DIFFERENTIEL

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

TROUBLES ENDOCRINIENS/MÉTABOLIQUES	MALADIES RHUMATOLOGIQUES	TROUBLES NEUROLOGIQUES
Insuffisance surrénalienne primaire, Hypercortisolisme, Hyperthyroïdie et hypothyroïdie, Diabète, Hypercalcémie	Lupus systémique, polyarthrite rhumatoïde, polymyosite, polymyalgie rhumatismale	Sclérose en plaques, maladie de Parkinson, myasthénie grave, carence en vitamine B12, fuite de liquide céphalorachidien, malformation de Chiari, traumatisme cérébral, sténose spinale, instabilité crano-cervicale, convulsions

MALADIES INFECTIEUSES VIH, maladies transmises par les tiques, hépatite B/C, tuberculose, Giardia, virus du Nil occidental, fièvre Q, fièvre de la vallée, syphilis, <u>virus Epstein-Barr</u> , parvovirus	TROUBLES DU SOMMEIL <u>Apnée du sommeil</u> , narcolepsie, <u>Trouble périodique du mouvement des membres</u>	TROUBLES PSYCHIATRIQUES PRIMAIRES <u>Anxiété</u> , <u>dépression</u> , trouble bipolaire
TROUBLES GASTRO-INTESTINAUX Maladie cœliaque, <u>allergie ou intolérance alimentaire</u> , maladies inflammatoires de l'intestin, <u>prolifération bactérienne dans l'intestin grêle</u>	TROUBLES CARDIOVASCULAIRES Cardiomyopathie, Maladie coronarienne, Hypertension pulmonaire, Cardiopathie valvulaire, Arythmie	TROUBLES HÉMATOLOGIQUES Anémie (carence en fer, autres formes traitables), hémochromatose
SUBSTANCES TOXIQUES Toxicomanie, expositions environnementales aux métaux lourds comme le plomb et le mercure, moisissures et mycotoxines, effets indésirables des médicaments, maladies liées à la guerre du Golfe.	CANCERS Cancers primaires et secondaires	AUTRES Obésité sévère (IMC > 40), surmenage, syndrome de surentraînement athlétique, asthme, maladie pulmonaire obstructive chronique

Note : les pathologies soulignées sont celles qui sont souvent associées à l'EM/SFC.

L'IDENTIFICATION DES AFFECTIONS COMORBIDES COURANTES

Dans le passé, le diagnostic d'EM/SFC était posé en excluant d'abord toutes les autres affections possibles. Cependant, le rapport 2015 de l'Académie Nationale de Médecine Américaine a établi que l'EM/SFC est un diagnostic positif qui peut coexister avec d'autres pathologies, notamment celles qui font l'objet du diagnostic différentiel. Le fait de reconnaître rapidement les maladies comorbides et de les traiter de façon appropriée peut améliorer la santé, la qualité de vie et le fonctionnement du patient. Parmi les affections comorbides les plus courantes, mentionnons les suivantes :

DYSFONCTIONNEMENT DU SYSTEME NERVEUX AUTONOME Syndrome de tachycardie orthostatique posturale (STPO), hypotension à médiation neuronale (HNS), hypotension orthostatique	TROUBLES RHUMATOLOGIQUES Fibromyalgie, syndrome d'Ehlers-Danlos, dysfonctionnement de l'articulation temporomandibulaire, syndrome sec (sécheresse des yeux/de la bouche)	TROUBLES NEUROLOGIQUES Hypersensibilités (lumière, son, toucher, odeurs ou produits chimiques), mauvais équilibre, migraines, neuropathie périphérique, neuropathie des petites fibres
IMMUNITE Allergies nouvelles ou aggravées, syndrome d'activation des mastocytes, poly sensibilité chimique, infections chroniques et immunodéficiences.	TROUBLES GASTRO-INTESTINAUX Allergies et intolérances alimentaires, y compris aux protéines du lait, problèmes de motilité intestinale, maladie cœliaque, syndrome du côlon irritable, prolifération bactérienne dans l'intestin grêle.	TROUBLES ENDOCRINIENS/MÉTABOLIQUES Hypothyroïdie, dérégulation de l'axe HHS (courbe basse ou aplatie du cortisol), syndrome métabolique

TROUBLES DU SOMMEIL Apnée du sommeil, syndrome des jambes sans repos, troubles périodiques des mouvements des membres	TROUBLES PSYCHIATRIQUES Anxiété, Dépression	TROUBLES GYNÉCOLOGIQUES Endométriose, syndrome prémenstruel, vulvodynie
AUTRES Cystite interstitielle, vessie hyperactive. Carences nutritionnelles. Carences en vitamine B12 et D, Obésité		

TRAITER ET MAÎTRISER L'EM/SFC (LES BASES)

Dans le passé, l'EM/SFC a été caractérisé comme un syndrome d'une fatigue médicalement inexplicable réactive à la thérapie par la parole et à des exercices dosés. Mais les avancées scientifiques révèlent une pathologie complexe et multisystémique impliquant des déficiences neurologiques, immunologiques et autonomiques, et du métabolisme énergétique. Il est nécessaire d'adopter une approche différente dans la gestion de la maladie et des comorbidités qui l'accompagnent.

1. Valider l'expérience du patient et éduquer au sujet de la maladie.

Les patients peuvent avoir été confrontés au scepticisme au sujet de leur maladie. La chose la plus importante qu'un médecin puisse faire est de valider la maladie en tant que telle auprès du patient et de sa famille. Expliquer que l'EM/SFC est une maladie sérieuse, et ni de la paresse, ni une dépression, ni un trouble psychosomatique.

2. Aborder l'altération du fonctionnement et apporter le soutien nécessaire.

Par définition, les patients concernés par l'EM/SFC sont fortement handicapés. Les patients peuvent avoir besoin d'aide afin d'obtenir des aménagements pour l'école et le travail ou quand ils font un dossier de reconnaissance d'invalidité. Ils peuvent aussi avoir besoin de macaron pour une autorisation de stationnement sur des emplacements dédiés, d'appareils fonctionnels, et/ou d'une auxiliaire de vie. À cause de l'impact financier, certains patients peuvent avoir besoin d'aide pour le logement et la nourriture. Beaucoup peuvent aussi perdre leur assurance-maladie dans certains pays.

3. Éduquer les patients sur la gestion de l'énergie afin d'empêcher ou de minimiser le Malaise Post-Exercice

L'un des rôles importants pour le soignant est d'enseigner aux patients ce qu'est le MPE et comment le maîtriser avec une gestion de l'activité. La gestion de l'activité est une méthode individualisée pour maîtriser son énergie physique, cognitive et émotionnelle dans les limites précises du patient en planifiant avec attention où et comment dépenser leur l'énergie disponible. C'est un outil essentiel afin d'empêcher et/ou réduire le MPE. Un journal d'activités, des contrôles fréquents du pouls et des moniteurs d'activité peuvent être utilisés pour aider les patients à comprendre à quels moments ils outrepassent leurs limites énergétiques spécifiques. Même avec de telles aides, la gestion de l'activité est une tâche compliquée et certains échecs sont inévitables, surtout que la quantité d'activité tolérée peut varier de patient en patient et d'un jour à l'autre.

4. Traiter/gérer les symptômes. (*)

Bien qu'il n'y ait pas de traitement spécifique, on peut agir sur l'intensité des symptômes de l'EM/SFC par un certain nombre de soins pharmacologiques et non-pharmacologiques qui peuvent aider à réduire l'intensité des symptômes. Les médicaments fréquemment utilisés comprennent une faible dose de naltrexone, de duloxétine, de gabapentine, ou de la prégabaline pour la douleur ; de la fludrocortisone, midodrine, pyridostigmine, une faible dose de bêta-bloquants et/ou une hydratation intraveineuse pour l'intolérance orthostatique ; une utilisation occasionnelle de modafinil, de méthylphénidate, ou de la dexedrine pour les problèmes de fatigue **physique ou cognitive** ; et du trazodone, du clonazépam, des antidépresseurs tricycliques, ou du suvorexant pour le sommeil. Il est souhaitable de commencer à prendre les médicaments à petites doses qu'on augmentera progressivement afin de ne pas déclencher une sensibilité aux médicaments, ce qui est commun dans l'EM/SFC.

Parmi les traitements non-médicamenteux, on trouve : des apports de sodium et de fluide et des bas de contention pour les patients souffrant de problèmes orthostatiques ; une aide cognitive (p. ex. : écrire des notes pour aider la mémoire ; tenir un calendrier, avoir un carnet et une calculatrice à portée de mains ; et toujours mettre les objets importants au même endroit) ; des bouchons d'oreilles, un masque pour les yeux et des lunettes de soleil pour ceux qui sont sensibles à la lumière et aux sons ; des mesures d'hygiène du sommeil ; et une prévention contre les aliments problématiques et de la méditation.

Note : En plus de tous ces traitements de base, des experts de la maladie ont réussi à améliorer le fonctionnement de certains patients en utilisant sélectivement des médicaments tels que les antiviraux et les modulateurs immunitaires.

() Cette liste de traitements est non-exhaustive. Pour plus d'informations sur ces traitements ou d'autres, se référer aux manuels pédiatriques et pour adultes ci-dessous.*

5. Traiter les troubles associés.

Comme indiqué précédemment, un certain nombre de troubles peuvent accompagner l'EM/SFC. Le fait de traiter ces troubles associés en utilisant le niveau de soins appropriés ne soignera pas l'EM/SFC mais cela peut améliorer la qualité de vie du patient.

FONDAMENTAUX:

- L'EM/SFC affecte entre 836 000 et 2.5 millions d'Américains mais près de 84 à 91% de patients n'ont pas encore été diagnostiqués.
- L'EM/SFC affecte trois fois plus de femmes que d'hommes.
- La plupart des patients actuellement diagnostiqués de l'EM/SFC sont caucasiens, mais certaines études montrent que l'EM/SFC est plus fréquente parmi les minorités ethniques.
- L'EM/SFC a été signalé chez des patients âgés de moins de 10 ans et d'autres âgés de plus de 70 ans. Des études ont révélé un pic d'apparition des symptômes parmi les 11-19 ans, et un second parmi les patients âgés de 30 à 39 ans.
- Au moins 25% de patients sont alités et confinés chez eux et jusqu'à 75% sont incapables de travailler ou d'aller à l'école.
- Les symptômes peuvent durer des années, et la plupart des patients ne retrouvent jamais leur fonctionnement préalable.
- L'EM/SFC coûte aux États-Unis de 17 à 24 milliards de dollars par an suite à la perte de productivité et au coût du traitement médical.

- La cause de l'EM/SFC est inconnue, bien que la maladie fasse souvent suite à une infection.

REFERENCES UTILES :

- **Beyond Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Redefining an Illness.** Académie Nationale de Médecine, anciennement appelée l'Institut de Médecine. 2015. Comprend un rapport un Guide Clinique. <http://www.nationalacademies.org/hmd/Reports/2015/ME-CFS.aspx>
- **Komaroff, Anthony L. "Advances in Understanding the Pathophysiology of Chronic Fatigue Syndrome."** JAMA 322, n°6 (13 Août 2019) : 499. <https://doi.org/10.1001/jama.2019.8312>
- **Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols.** (Critères Canadiens), 2003. Fournit des critères élargis. <https://phoenixrising.me/wp-content/uploads/Canadian-definition.pdf>
- **Chronic Fatigue syndrome/Myalgic Encephalomyelitis. Primer for Clinical Practitioners.** Édition 2014. Association Internationale du Syndrome de Fatigue Chronique/Encéphalomyélite Myalgique. http://iacfsme.org/portals/0/pdf/Primer_Post_2014_conference.pdf (Appendice D comprend un journal d'activité).
- **Rowe, P et al. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome Diagnosis and Management in Young People: A Primer.** Frontiers in Pediatrics. Juin 2017. Pages 8 à 12 fournissent des informations sur des diagnostics différentiels, y compris sur les troubles psychiatriques. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2017.00121/full>
- **CDC ME/CFS Website Information for HealthCare Providers** <https://www.cdc.gov/me-cfs/healthcare-providers/index.html>
- **Rowe, P. General Information Brochure On Orthostatic Intolerance And Its Treatment.** Mars 2014. <https://www.dysautonomiainternational.org/pdf/RoweOISummary.pdf>
- **Bateman Horne Center. NASA 10 Minute Lean Test - Instructions for Providers.** <http://batemanhornecenter.org/wp-content/uploads/2016/09/NASA-LeanTest-Instructions-April-2018.pdf>
- **Campbell B, Lapp C. Treating Chronic Fatigue Syndrome and Fibromyalgia.** Guide sur la gestion de l'activité. <http://www.treatcfsfm.org/submnu-Activity-Adjustments-88.html>

Rédigé par la Coalition des spécialistes de l'EM/SFC, un groupe d'experts américains en maladies cliniques qui ont collectivement passé l'équivalent de centaines d'années cumulées à traiter des milliers de patients atteints d'EM/SFC. Ils ont rédigé des ouvrages d'introduction à la gestion clinique, ont participé à des initiatives de formation médicale des Centres pour le Contrôle et la Prévention des Maladies (CDC) et sont très impliqués dans la recherche sur l'EM/SFC.

Mmes. Mary Dimmock et Lily Chu, MD, MSHS, ont aidé à rassembler les informations de cette synthèse.

Traduit par Chloé et Corinne B.