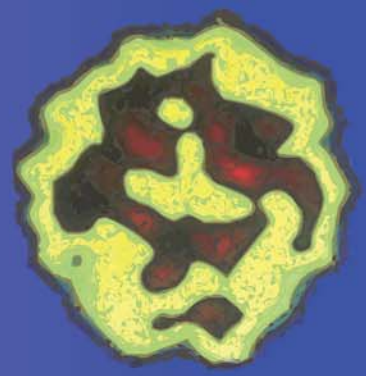
Encéphalomyélite myalgique / syndrome de fatigue chronique :

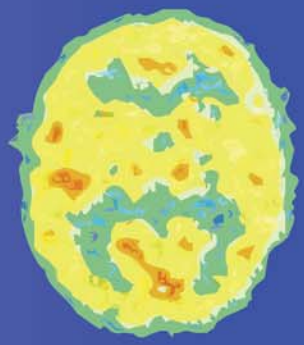
Définition clinique et lignes directrices à l'intention des médecins

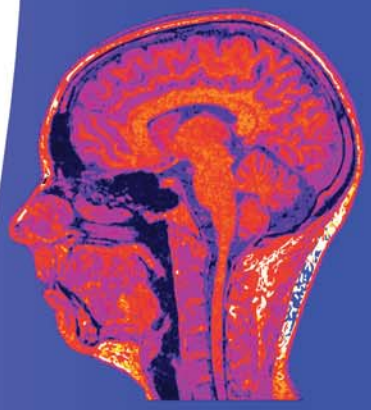
Abrégé du

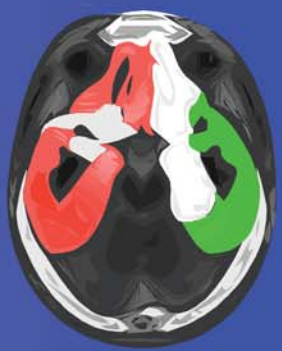
Consensus canadien

Bruce M. Carruthers, MD, CM, FRCP(C)
Marjorie I. van de Sande, B Ed, Grad Dip Ed









Consensus canadien sur l'EM / SFC

À mon avis et de l'avis des autres médecins de l'Environmental Health Clinic, le *Consensus canadien sur l'EM/SFC* est EXTRÊMEMENT PRATIQUE ET UTILE. Nous l'avons utilisé à maintes reprises pour aider à mettre au point des plans individuels complets de traitement, en collaboration avec les malades. À la demande du Ontario College of Family Physicians [OCFP] Environmental Health Committee et avec l'autorisation de l'éditeur, les listes de vérification (*checklists*) des critères de diagnostic du *Consensus canadien* ont été publiées sur le site Internet de l'OCFP. Nous nous servons également des critères de diagnostic, des listes de vérification et des suggestions pour le traitement comme matériel d'enseignement lors de la journée consacrée à la santé environnementale, dans le cadre de l'assemblée annuelle scientifique de l'OCFP.

Lynn Marshall, MD, FAAEM, FRSM
Directrice médicale de Environmental Health Clinic, Canada
Sunnybrook & Women's College Health Sciences Centre
Membre du Environmental Health Committee, de l'Ontario College of Family Physicians
Maître de conférences au Département de médicine familiale et communautaire de l'Université de Toronto
Assistante professeure de médicine familiale à la Northern Ontario School of Medicine

La définition clinique du *Consensus canadien* a brillamment redéfini les lignes directrices permettant de saisir, enfin, l'essence de l'EM/SFC. Ce n'est pas que les malades soient fatigués. Les gens en bonne santé deviennent fatigués. La définition sélectionne spécifiquement les personnes dont l'état s'aggrave avec l'exercice, ce qui met moins l'accent sur la sensation subjective de « fatigue » et force à décrire clairement les liens entre la fatigue et l'activité. Ceci couvre aussi bien la fatigue mentale (détérioration des fonctions cognitives et de la vivacité intellectuelle) que la fatigue physique (manque d'énergie et de force, souvent ressenti au niveau des muscles). Le malade doit présenter des symptômes de maladie après l'exercice et doit aussi avoir des manifestations de dysfonctions neurocognitives, neuroendocriniennes, immunitaires et du système nerveux autonome (par ex. l'intolérance orthostatique).

Le Forum d'Adelaïde a accepté d'APPROUVER À L'UNANIMITÉ LA DÉFINITION CLINIQUE DU *CONSENSUS CANADIEN* et recommande fortement aux organismes reliés à l'EM/SFC d'y adhérer.

(Extrait des actes du Forum d'Adelaïde, Australie, 2005)
Michael Barratt, MBBS, FRCPA
Conseiller médical, Alison Hunter Memorial Foundation
Australie

L'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique est une maladie courante. Avec sa fatigue intrusive et ses multiples symptômes, elle peut avoir un impact très marqué sur de nombreux malades. Le fardeau secondaire de l'EM/SFC, commun à toutes les maladies chroniques, inclut l'appauvrissement et l'impact significatif sur la vie personnelle et familiale. Nous RECOMMANDONS et nous APPUYONS TOTALEMENT le document du *Consensus canadien*. Nous le considérons comme une contribution d'une extrême importance pour la compréhension des fondements physiques de cette maladie. La recherche future devrait s'attarder à mieux cerner la physiopathologie de la maladie ainsi qu'à délimiter les sous-groupes qui existent certainement à l'intérieur de l'entité actuellement connue sous le nom d'EM/SFC.

Terry Mitchell, MA, MD, FRCPath
Consultant en hématologie
Norfolk and Suffolk ME/CFS Service
NHS Clinical Champion for ME/CFS, à Norfolk, Suffolk et Cambridgeshire
Consultant pour The National ME Centre
Royaume-Uni

Professeur L. J. Findley, TD, KLJ, MD, FRCP, FACP
Consultant en neurologie
Directeur clinique du National ME Centre
Directeur clinique de Fatigue Service, Barking, Havering & Redbridge NHS Trust
Royaume-Uni

ISBN 978-2-9810192-0-2
Dépôt légal – Bibliothèque et Archives nationales du Québec, 2007
Dépôt légal – Bibliothèque et Archives Canada, 2007

Encéphalomyélite myalgique / syndrome de fatigue chronique : définition clinique et lignes directrices à l'intention des médecins
Abrégé du *Consensus canadien*

Bruce M. Carruthers , MD, C.M., FRCP(C)
Marjorie I. van de Sande, B. Ed., Grad. Dip. Ed.

© Carruthers B. M. et van de Sande M. I., 2005/2006 © Version française, 2008

Tous droits réservés. Toute reproduction, utilisation, stockage dans un système d'extraction ou transmission en tout ou en partie de cette publication, sous quelque forme ou par quelque moyen que ce soit (procédé électronique ou mécanique, photocopie, microfilm, enregistrement ou autre) est interdite sans le consentement écrit préalable des auteurs. Dans le cadre de leurs efforts pour faire connaître le *Consensus canadien* au milieu médical et favoriser un diagnostic juste et un traitement approprié dans les meilleurs délais, les auteurs pourront étudier les demandes de reproduction à condition que **TOUTES les conditions suivantes soient remplies : la reproduction du document doit être intégrale, sans aucune addition, omission ou autre modification du document ou de son contenu de quelque façon que ce soit ; aucun individu ou organisme (société, université, etc.) ne peut en retirer un quelconque profit ; la source doit être clairement indiquée**. Votre demande écrite d'autorisation de reproduction du document doit comprendre un engagement à respecter toutes ces conditions et une explication de l'usage que vous entendez faire du document.

Ce document a été préparé avec le plus grand soin en ce qui a trait à la fiabilité des données et des informations. Cependant, les auteurs (et les traducteurs) déclinent toute responsabilité relativement aux erreurs possibles ou aux conséquences pouvant découler de l'utilisation du document ou des informations qu'il contient. L'ouvrage ne donne son aval à aucun produit commercial.

Données du catalogage avant publication de la Bibliothèque nationale du Canada :
Encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique : définition clinique et lignes directrices à l'intention des médecins : abrégé du consensus canadien, Carruthers, Bruce M., van de Sande, Marjorie I.
ISBN (version française) : 978-2-9810192-0-2 **ISBN (version originale anglaise) : 0-9739335-0-X**
Broché, papier alcalin. Comprend les affiliations des auteurs et la table des matières : 1. Encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique (EM/SFC) : Définition clinique / Critères de diagnostic 2. Diagnostics différentiels 3. Lignes directrices pour le diagnostic 4. Lignes directrices pour le traitement. © 2005, B. M. Carruthers et M. I. van de Sande.
Publié par Carruthers et van de Sande.
Imprimé en 2006 : Canada, Grande-Bretagne, Australie, Nouvelle-Zélande et Danemark ; 2007. Version française, 2008.
Adresses de correspondance : D^r^ Bruce M. Carruthers • adresse électronique : bcarruth@telus.net
• adresse postale : #2, 3657 West 16 Ave, Vancouver, B.C. V6R 3C3, Canada
Demande d'autorisation de publier : Marjorie van de Sande • adresse électronique : mvandes@shaw.ca
• adresse postale : 151 Arbour Ridge Circle N.W., Calgary, Alberta T3G 3V9, Canada
Demande d'exemplaires de la version française : AQEM, 514-369-0386 • aqem@spg.qc.ca
Conception de la page couverture : Robert J. van de Sande, B. Sc, E.E.
Photographies, page couverture (de haut en bas) : une tomographie monophotonique d'émission ou TEMP (*Single Photon Emission Computed Tomography* ou *SPECT*) au xénon révèle une aggravation prononcée de l'hypoperfusion après exercice ; une tomographie par émission de positrons (TEP) (*Positron Emission Tomography* ou *PET*) révèle une diminution de l'utilisation du glucose ; une résonance magnétique structurelle ou IRMs (*Structural Nuclear Magnetic Resonance Image* ou *sMRI*) basée sur le voxel montre une réduction significative du volume de la matière grise cérébrale et une réduction moyenne de 8 % des tissus cérébraux, indiscernables à l'œil nu ; les deux photographies du bas, réalisées à partir de topographies EEGq, font voir les sources électriques dans la matière grise (le cortex). Les malades atteints d'EM/SFC présentent, dans les fréquences bêta, une augmentation des sources (indiquées en rouge) dans l'hémisphère gauche alors que le groupe témoin présente une augmentation des sources (indiquées en vert) dans l'hémisphère droit aux régions frontales, et temporales supérieures. La réduction des sources apparaissant dans l'hémisphère droit des malades peut être due à une interférence avec la régulation inhibitrice de l'hémisphère gauche sur le droit au cours du traitement cognitif.

Cette brochure est une traduction autorisée du document intitulé :
***Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome : A Clinical Case Definition and Guidelines for Medical Practitioners – An Overview of the Canadian Consensus Document* (2005/2006)**
Cet Overview est un abrégé du document intitulé :
« Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols – A Consensus Document »[i]
Bruce M. Carruthers, Anil Kumar Jain, Kenny L. De Meirleir, Daniel L. Peterson, Nancy G. Klimas, A. Martin Lerner, Alison C. Bested, Pierre Flor-Henry, Pradip Joshi, A.C. Peter Powles, Jeffrey A. Sherkey, Marjorie I. van de Sande.
Journal of Chronic Fatigue Syndrome 11(1):7-115, 2003. ISBN : 0-7890-227-9 © Haworth Medical Press
Ce numéro du Journal of Chronic Fatigue Syndrome peut être obtenu de l'éditeur : The Haworth Document Delivery Service
• Téléphone : 1 800 722-5857 (Canada et É.-U.) • Courriel : docdelivery@haworthpress.com • Site Internet : www.HaworthPress.com

[i] Note de traduction : dans cette brochure, le document original est désigné sous le nom de *Consensus canadien*.

Auteurs du Consensus canadien et leurs affiliations

Bruce M. Carruthers, MD, CM, FRCP(C) : interniste, Vancouver, Colombie-Britannique, Canada.
Anil Kumar Jain, B Sc, MD : Hôpital d'Ottawa, Ottawa, Ontario, Canada.
Kenny L. De Meirleir, MD, Ph D : professeur de physiologie et de médecine interne (KDM, IC, PDB) ; directeur du Laboratoire de performance humaine et membre du département de médecine interne, Université libre de Bruxelles (Vrije Universiteit), Bruxelles, Belgique.
Daniel L. Peterson, MD : spécialiste de médecine interne, membre des Associés de médecine interne Sierra, Incline Village, Nevada, États-Unis ; chercheur et clinicien spécialiste de l'EM/SFC ; membre du conseil d'administration de l'American Association for Chronic Fatigue Syndrome ; membre du International Chronic Fatigue Syndrome Study Group.
Nancy G. Klimas, MD : professeure clinicienne en microbiologie/immunologie/allergie et psychologie, faculté de Médecine de l'Université de Miami ; codirectrice du Laboratoire d'immunologie clinique E.M. Papper, faculté de Médecine de l'Université de Miami ; directrice de la recherche sur le sida et codirectrice de l'Unité de recherche clinique sur le sida, Miami VA Medical Center, Miami, Floride, États-Unis.
A. Martin Lerner, MD, PC, MACP : professeur clinicien en médecine interne, faculté de Médecine de la Wayne State University ; Hôpital William Beaumont, Royal Oak, Michigan, États-Unis.
Alison C. Bested, MD, FRCP(C) : hématopathologiste ; Environmental Health Clinic : Sunnybrook & Women's College Health Sciences Center, Toronto, Ontario, Canada.
Pierre Flor-Henry, MB, Ch B, MD, Acad DPM, FRC, CSPQ : directeur des services cliniques de psychiatrie générale ; directeur du Clinical Diagnostics and Research Center ; professeur clinicien de psychiatrie à l'Université de l'Alberta, Edmonton, Alberta, Canada.
Pradip Joshi, BM, MD, FRCP(C) : professeur clinicien adjoint, Université Memorial de Terre-Neuve, St John's, Terre-Neuve, Canada.
A. C. Peter Powles, MRACP, FRACP, FRCP(C), ABSM : professeur émérite, faculté des Sciences, Université McMasters, Hamilton, Ontario, Canada ; professeur, faculté de Médecine, Université de Toronto ; chef de médecine et consultant en troubles du sommeil, St Joseph's Health Center, Toronto ; consultant en troubles du sommeil à la Clinique de troubles du sommeil à St Joseph's Healthcare, Hamilton, et au Central West Sleep Affiliation, Paris, Ontario, Canada.
Jeffrey A. Sherkey, MD, CCFP(C) : auparavant médecin de médecine familiale, University Health Network, Toronto, Ontario, Canada. Nous regrettons sincèrement le décès du D[r] Sherkey.
Marjorie I. van de Sande, B. Ed., Grad. Dip. Ed. : coordonnatrice du *Consensus canadien* ; conseillère au National ME/FM Action Network, Canada.

Remerciements pour le Consensus canadien

Lydia Neilson, MSM, présidente, et le National ME/FM Action Network, pour leur action à l'avant-garde du mouvement qui a mené à la définition clinique et aux protocoles de diagnostic et de traitement de l'EM/SFC. National ME/FM Action Network, Canada : www.mefmaction.net.
Santé Canada, pour les paramètres et la formation du comité d'experts du *Consensus canadien*.
Crystaal, pour sa commandite de l'atelier du comité d'experts du *Consensus canadien*, sans participation directe.
James McSherry, MB, ChB, CCFP, FCFP, FABMP, FAAFP : auparavant membre du comité d'experts du *Consensus canadien*, qui a contribué au processus de révision, mais n'a pu assister à la rencontre du printemps 2001. Nous regrettons sincèrement le décès du D[r] McSherry.
Kim D. Jones, RNC, Ph D, FNP : physiologiste de l'exercice, pour sa contribution à la section sur l'exercice.
Kerry Ellison, OT (non praticien) **:** pour sa contribution aux sections portant sur la gestion des symptômes et le traitement ainsi qu'à celle sur l'évaluation de l'incapacité.
Hugh Scher, LLP : pour sa contribution à la section sur l'évaluation de l'invalidité.

Remerciements additionnels pour l'Overview

Comité d'experts du *Consensus canadien sur l'EM/SFC*, pour la revue de l'Overview.
Robert J. van de Sande, B. Sc. E.E., pour la conception de la page couverture et la mise en page de la brochure.
Photographies de la page couverture (reproduites avec autorisation) : **D[r] Floris de Lange**, pour l'IRM structurelle basée sur le voxel ; **D[r] Pierre Flor-Henry**, pour la topographie EEGq, de même que les balayages TEP et TEMP au xénon ; **J.A. Goldstein** : *Chronic Fatigue Syndromes : The Limbic Hypothesis*, pp. vi, ix © 1993, Haworth Medical Press. Ce document peut être obtenu auprès de l'éditeur : The Haworth Document Delivery Service • Téléphone (Canada et É.-U.) : 1 800 722-5857 • Courriel : docdelivery@haworthpress.com
Judith A. Brock, MA, pour la correction d'épreuve.

Remerciements additionnels pour l'Abrégé (version française de l'Overview)

Hélène Dion et **Élisabeth Gauthier** (Communication Cinq sur cinq inc.), pour la traduction, effectuée sous la responsabilité de l'**Association québécoise de l'encéphalomyélite myalgique** (AQEM : www.aqem.org), avec la collaboration de **Cécile D'Amour** et de **Carole Sierpien** (membres de l'AQEM) et l'aide de **Marjorie I. van de Sande**, ainsi que la mise en page de la brochure et la correction d'épreuve.
D[r] Pierre Flor-Henry, MB, Ch B, MD, Acad DPM, FRC, CSPQ (un des co-auteurs du *Consensus canadien* – voir ci-dessus) ; **D[r] Jean Gravel, MD ; D[r] Claude Laberge, MD** ; **D[r] Richard Morisset, MD, OC** (professeur titulaire de Microbiologie et Maladies infectieuses de la faculté de Médecine de l'Université de Montréal et médecin expert sur le syndrome de fatigue chronique), pour leur collaboration à la révision médicale du texte, en tout ou en partie.
Hélène Bouchard (professeur de français), et **Jocelyne Delage** (journaliste médicale), pour leur collaboration à la révision linguistique.

TABLE DES MATIÈRES

ÉLABORATION DU *CONSENSUS CANADIEN* iv
INTRODUCTION 1
Classification 1
Étiologie 1
ÉPIDÉMIOLOGIE
Prévalence 1
Évolution naturelle de la maladie 1

LIGNES DIRECTRICES POUR LE DIAGNOSTIC 1
DÉFINITION CLINIQUE DE L'EM/SFC 2
Exclusions 2
Pathologies comorbides 3
Notes en rapport avec l'application de la définition 3
SYMPTÔMES ET SIGNES 3
1. Fatigue 3
2. Malaise et/ou fatigue après effort 4
3. Troubles du sommeil 4
4. Douleur 5
5. Manifestations neurologiques et cognitives 5
6. Manifestations du système nerveux autonome 6
7. Manifestations neuroendocriniennes 6
8. Manifestations immunitaires 7
Caractéristiques de l'EM/SFC chez les jeunes 7
ÉVALUATION CLINIQUE DE L'EM/SFC 7
Différences entre l'EM/SFC et le syndrome de fibromyalgie (SFM) 9
Différences entre l'EM/SFC et les troubles psychiatriques 9

LIGNES DIRECTRICES POUR LE TRAITEMENT 10
Objectifs 10
Lignes directrices 10
STRATÉGIES D'AUTOTHÉRAPIE 10
EXERCICE AUTOGÉRÉ 12
GESTION ET TRAITEMENT DES SYMPTÔMES 12
1. Troubles du sommeil 12
2. Douleur 13
3. Fatigue 13
4. Manifestations cognitives 13
5. Manifestations du système nerveux autonome 13
6. Manifestations neuroendocriniennes 14
7. Manifestations immunitaires 14
Don de sang 14
Vaccination 14

ANNEXES 15
Gravité des symptômes et profil de hiérarchie de la gravité 15
Profils du sommeil et de la douleur 16
Évaluation de l'incapacité professionnelle 17

RÉFÉRENCES 19

ÉLABORATION DU *CONSENSUS CANADIEN*

Le National ME/FM Action Network of Canada a été le fer de lance du mouvement qui a mené à l'élaboration d'un document de consensus sur l'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique (EM/SFC) par un comité d'experts. Devant le nombre croissant de malades cherchant un médecin possédant une bonne connaissance de l'EM/SFC, le Network a fait parvenir un questionnaire à des médecins à travers le Canada pour savoir ce qui serait le plus utile dans leurs relations avec leurs malades atteints d'EM/SFC. Il en est nettement ressorti l'importance de mettre au point une définition clinique de la maladie ainsi que des protocoles de diagnostic et de traitement.

Le Network a alors consulté deux cliniciens expérimentés connaissant bien le diagnostic et le traitement de l'EM/SFC, soit les docteurs Bruce Carruthers de Colombie-Britannique et Anil Jain de l'Ontario, qui ont généreusement accepté d'être coauteurs d'un document préliminaire. Lydia Neilson, présidente du National ME/FM Action Network, a rencontré l'Honorable Alan Rock, alors ministre canadien de la Santé, pour discuter des résultats du sondage mené auprès des médecins et du document préliminaire. En réponse, le ministre a déclaré que la définition clinique préliminaire constituait « *une étape clé dans la lutte contre cette maladie complexe et tragique* ».

Santé Canada a alors décidé de la marche à suivre (*Terms of Reference*). Au moins un membre du comité devait être nommé par chacune des cinq parties prenantes, soit le gouvernement, les universités, les cliniciens, l'industrie et les organismes défendant les droits des malades. Le comité devait compter au moins dix membres, dont au plus quatre provenant de l'étranger. Les membres de ce comité devaient être des médecins pratiquants, ayant véritablement l'expérience du diagnostic ou du traitement de l'EM/SFC, ou bien des médecins ou des Ph D engagés dans la recherche clinique portant sur la maladie. Leur mandat serait double : mettre au point une définition clinique sur une base élargie de la pathogenèse de la maladie et fournir aux médecins des protocoles de diagnostic et de traitement. Les membres du comité auraient l'autonomie sur leur document de consensus.

Pour former le comité d'experts sur l'EM/SFC, Santé Canada a choisi 11 membres ayant reçu plus de quarante nominations qui provenaient des diverses parties prenantes. Le Comité formé représentait les cliniciens, les professeurs de facultés de médecine et les chercheurs travaillant sur l'EM/SFC. Ensemble, ces membres avaient travaillé au diagnostic ou au traitement de l'EM/SFC chez plus de vingt mille malades.

Santé Canada planifia alors un atelier (*Consensus Workshop*) qui aurait lieu du 30 mars au 1er avril 2001. Crystaal (Biovail Pharmaceuticals) commandita l'atelier tout en acceptant de n'exercer aucun rôle ni influence sur la préparation du document du *Consensus canadien*, et confia à la firme Science and Medicine Canada l'organisation et l'animation de l'évènement.

Le document préliminaire passa par trois étapes de révision avant l'atelier de mars 2001 où il reçut une approbation de principe assortie de directives de révision adressées à certains membres. Une nouvelle version du document fut alors préparée par Marjorie van de Sande et envoyée au comité. Le document final[1] obtint le consensus unanime du comité d'experts. Il est maintenant connu sous le nom de *Consensus canadien sur l'EM/SFC*.

L'importance d'une définition clinique de l'EM/SFC

Le mot syndrome tire son origine du grec, de ***syn***- ensemble et ***drome***- piste de course. On doit identifier les pistes d'évolution et observer l'évolution des composantes du syndrome du malade. Dans le cas du syndrome de fatigue chronique, parce que les définitions utilisées dans le contexte de la recherche regroupent les symptômes en une collection statique d'entités, elles ne prennent pas, ou pas suffisamment, en compte les caractéristiques dynamiques cruciales de ce syndrome telles que vécues par les malades. Dans le cas de l'EM/SFC, il y a rupture du *pattern* normal dans lequel la fatigue/douleur découle directement d'une action perçue comme causale et est équilibrée par le rythme activité/repos. Il en résulte des *patterns* cumulatifs de fatigue/douleur (physique ou cognitive) et d'épisodes asthéniques, *patterns* qui sont caractéristiques de la maladie selon la présente définition clinique. Les anomalies posturales objectives du débit cardiaque sont en corrélation avec le degré de fatigue situationnelle et la gravité générale de l'EM/SFC. Ces constatations pourraient fournir un marqueur objectif quant à la gravité et la durée de la fatigue et aider à expliquer pourquoi la maladie peut être si invalidante. Il est important que le clinicien observe les rapports changeants de tous les symptômes, leurs interactions, leurs effets cumulatifs ainsi que les perturbations qui affectent la vie des malades à plus long terme.

INTRODUCTION

Les appellations *encéphalomyélite myalgique* et *syndrome de fatigue chronique* sont employées de façon interchangeable et l'on appellera ici la maladie EM/SFC. Le comité d'experts du *Consensus canadien* formé par Santé Canada a défini des critères cliniques et élaboré une approche intégrée pour le diagnostic et le traitement de l'EM/SFC.

Classification

L'EM/SFC est une maladie organique acquise dont la physiopathologie affecte plusieurs systèmes et qui survient de façon sporadique aussi bien qu'épidémique. L'encéphalomyélite myalgique est, selon la Classification internationale des maladies (International Classification of Diseases [ICD 10]) de l'Organisation mondiale de la santé, une **maladie neurologique**, classée en G93.3 avec le SFC. Il ne faut pas confondre fatigue chronique et EM/SFC parce que la « fatigue » de l'EM/SFC représente un épuisement physiopathologique et n'est qu'un symptôme parmi d'autres. Les recherches ont mis en lumière des preuves probantes d'anomalies physiologiques et biochimiques qui font de l'EM/SFC un trouble biologique et clinique distinct.

Étiologie

La plupart des malades menaient une vie saine et active avant l'apparition de la maladie. L'importance de la thèse de l'étiologie virale est soutenue par la présence fréquente de déclencheurs infectieux. Les niveaux élevés d'une grande variété de pathogènes intracellulaires semblent indiquer qu'un dysfonctionnement de la réponse du corps à l'infection jouerait un rôle significatif. L'hypothèse de la présence de complexes immuns activés est soutenue par l'activation de niveaux élevés de lymphocytes T ; la faible cytotoxicité des cellules tueuses naturelles (*natural killer cells* ou NK) suggère une faiblesse de la fonction cellulaire[2]. Des recherches ont démontré dans de nombreux cas la présence d'une dysfonction biochimique de la voie de défense antivirale de la 2-5A synthétase/ribonucléase L (RNase L)[3,4] des monocytes. Parmi les autres événements déclencheurs, on relève : l'immunisation ; l'anesthésie ; le traumatisme physique ; l'exposition à des polluants environnementaux, à des produits chimiques ou à des métaux lourds ; la transfusion de sang (rare). Souvent, la maladie apparaît de façon aiguë avec une détérioration rapide et dramatique de la santé ; dans d'autres cas, elle apparaît de façon graduelle, sans cause évidente. Outre les causes infectieuses, on peut penser à une prédisposition génétique[5] quand la maladie s'attaque à des membres d'une famille vivant séparément.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Prévalence

Des études épidémiologiques montrent une prévalence fort variable. Néanmoins, selon une vaste étude américaine menée sur plus de 28 000 adultes[6], 422 personnes sur 100 000 souffrent du SFC, ce qui indiquerait que de 125 000 à 150 000 adultes en souffriraient au Canada, une prévalence supérieure à celle du cancer du poumon ou du sida[6]. La maladie frappe tous les groupes d'âge y compris les enfants, tous les groupes raciaux ou ethniques et tous les niveaux socioéconomiques. Sa prévalence est plus grande chez les femmes. Le volume sanguin et la masse de cellules sanguines plus faibles chez celles-ci pourraient être des facteurs réduisant leur capacité de composer avec la genèse de l'EM/SFC.

Évolution naturelle de la maladie

L'EM/SFC peut être débilitante. Dans une revue d'études portant sur le pronostic[7], cinq études sur six ont montré que de 0 % à 6 % (12 % selon la sixième étude) des adultes retrouvent leur niveau de fonctionnement antérieur. Des rechutes peuvent se produire plusieurs années après une rémission. La dégénérescence progressive des organes cibles, en particulier dans des cas d'insuffisance cardiaque ou pancréatique, peut entraîner la mort ; le risque de suicide est présent. Le pronostic est bien meilleur pour les enfants et les jeunes. La gravité des symptômes est le meilleur indice de l'évolution probable, mais un pronostic individuel ne peut être prédit avec certitude. Les anomalies posturales objectives du débit cardiaque sont en corrélation avec le degré de fatigue situationnelle et la gravité générale de l'EM/SFC.

LIGNES DIRECTRICES POUR LE DIAGNOSTIC

La définition clinique couvre la vaste gamme des symptômes et signes qui confèrent à l'EM/SFC son caractère distinctif. Le diagnostic se fonde sur ces *patterns* caractéristiques de symptômes, qui reflètent des volets spécifiques de la pathogenèse.

DÉFINITION CLINIQUE DE L'EM/SFC

Un malade atteint d'EM/SFC doit répondre aux critères ci-dessous concernant la fatigue, le malaise et/ou fatigue après effort, les troubles du sommeil et la douleur ; il doit aussi présenter au moins deux manifestations neurologiques ou cognitives et au moins un symptôme de deux des catégories de manifestations autonomes, neuroendocriniennes et immunitaires ; de plus son état doit être conforme au critère n° 7.

__ **1. Fatigue :** un degré important de fatigue physique et mentale qui réduit le niveau d'activité de façon substantielle ; cette fatigue doit être d'apparition nouvelle, et être inexpliquée ; elle peut être persistante ou récurrente.

__ **2. Malaise et/ou fatigue après effort :** une perte inappropriée d'endurance physique et mentale, fatigabilité musculaire et cognitive rapide, un malaise et/ou une fatigue et/ou une douleur après effort avec tendance à l'aggravation de l'ensemble des autres symptômes présents. La période de récupération est pathologiquement lente, généralement de 24 heures ou plus.

__ **3. Troubles du sommeil* :** un sommeil non réparateur ou des perturbations de la quantité ou des rythmes du sommeil, telles que l'inversion du rythme ou la présence de rythmes diurnes chaotiques.

__ **4. Douleur* :** un degré significatif de myalgie. Douleur pouvant être ressentie dans les muscles et/ou les articulations, souvent disséminée et migratrice, s'accompagnant souvent de **maux de tête** importants dont le type, la présentation et/ou la gravité sont nouveaux.

__ **5. Manifestations neurologiques et cognitives : au moins deux** des difficultés suivantes : confusion, troubles de concentration, déficience de la mémoire à court terme, désorientation, difficulté à traiter et classer des informations et à trouver ses mots, troubles perceptuels et sensoriels, par ex. : instabilité spatiale ou désorientation ou incapacité de faire la mise au point visuelle. L'ataxie, la faiblesse musculaire et les fasciculations sont courantes. Il peut y avoir des phénomènes de surcharge[ii] : surcharge cognitive ou sensorielle, comme la photophobie ou l'hypersensibilité au bruit – et/ou surcharge émotionnelle pouvant mener à des épisodes asthéniques (*crash*)[iii] et/ou à de l'anxiété.

__ **6. Autres manifestations : au moins un symptôme dans deux des catégories suivantes :**

- __ **a. Manifestations du système nerveux autonome :** intolérance orthostatique – hypotension à médiation neuronale (*NMH*), syndrome de tachycardie orthostatique posturale (*POTS*), hypotension posturale différée ; impression de léger étourdissement ; pâleur extrême ; nausées et syndrome de l'intestin ou du côlon irritable (SII ou *IBS*) ; dysfonctionnement de la vessie ou de la fréquence mictionnelle ; palpitations avec ou sans arythmie cardiaque ; dyspnée à l'effort.
- __ **b. Manifestations neuroendocriniennes :** perte de stabilité thermostatique – température corporelle inférieure à la normale et fluctuations diurnes importantes, épisodes de transpiration, sensations fiévreuses répétées et extrémités froides ; intolérance aux températures extrêmes (chaudes comme froides) ; changement de poids important – anorexie ou appétit anormal ; perte de la faculté d'adaptation et aggravation des symptômes en période de stress.
- __ **c. Manifestations immunitaires :** ganglions sensibles, maux de gorge à répétition, symptômes grippaux récidivants, malaise généralisé, apparition de nouvelles intolérances ou allergies à des aliments, médicaments et/ou produits chimiques.

__ **7. Persistance de la maladie pendant au moins six mois :** la maladie a habituellement un début précis** quoiqu'elle puisse commencer graduellement. Un diagnostic préliminaire peut parfois être établi plus tôt. Dans le cas des enfants, une durée de trois mois est appropriée.

Pour être considérés, les symptômes doivent être apparus lors du déclenchement de la maladie ou avoir connu des changements marqués après celui-ci. Il est peu probable qu'une personne présente tous les symptômes énumérés aux points 5 et 6. Les troubles ont tendance à former des agrégats de symptômes, qui peuvent fluctuer et changer au fil du temps. Les enfants ont souvent beaucoup de symptômes très marqués, mais dont la hiérarchie de gravité a tendance à varier de jour en jour. *Chez un petit nombre de malades qui n'ont pas de douleur ou de troubles du sommeil, et pour lesquels on ne trouve aucun autre diagnostic possible, on peut conclure à une EM/SFC lorsque l'élément déclencheur est de type infectieux. ** Certains malades ont eu d'autres pathologies avant leur EM/SFC et aucun facteur déclencheur ne peut être identifié, ou le début de l'EM/SFC est plus graduel ou plus insidieux.

Exclusions : Il faut exclure les maladies **actives** qui peuvent expliquer les principaux symptômes de fatigue, de troubles du sommeil, de douleur et de troubles cognitifs. Il est essentiel d'exclure des maladies qu'il serait tragique de ne pas reconnaître : maladie d'Addison, syndrome de Cushing, hypothyroïdie, hyperthyroïdie, carence en fer et autres formes traitables d'anémie, syndrome de surcharge en fer, diabète sucré et cancer. Il est tout aussi essentiel d'exclure les troubles traitables du sommeil, comme l'obstruction des voies aériennes supérieures

[ii] Par « surcharge » , on entend une hypersensibilité à des stimuli qui est augmentée par comparaison avec la situation avant la maladie.
[iii] Par « épisode asthénique » (*crash*), on entend une période brutale et temporaire d'épuisement total, de fatigue physique et/ou cognitive extrêmes menant à un état d'immobilisation.

et l'apnée obstructive ou centrale du sommeil ; les troubles rhumatologiques comme la polyarthrite rhumatoïde, le lupus, la polymyosite et la polymyalgie rhumatismale ; les maladies du système immunitaire comme le sida ; les maladies neurologiques comme la sclérose en plaques, la maladie de Parkinson, la myasthénie gravis, la carence en vitamine B12 ; les maladies infectieuses comme la tuberculose, les hépatites chroniques, la maladie de Lyme, etc. ; les troubles psychiatriques primaires et l'abus de drogues ou médicaments.
Pour exclure d'autres diagnostics, qui ne peuvent être raisonnablement exclus sur la seule base de l'anamnèse et de l'examen physique, on procède à des tests de laboratoire et d'imagerie médicale.
Si une maladie pouvant donner des symptômes de l'EM/SFC est bien contrôlée médicalement, le diagnostic d'EM/SFC peut être posé à condition que le malade remplisse par ailleurs les critères de l'EM/SFC.

Pathologies comorbides : syndrome de fibromyalgie (SFM), syndrome de douleur myofasciale, syndrome articulaire temporomandibulaire, syndrome de l'intestin ou du côlon irritable, cystite interstitielle, syndrome de la vessie irritable, phénomène de Raynaud, prolapsus de la valve mitrale, dépression, migraine, allergies, hypersensibilité à différents produits chimiques, thyroïdite de Hashimoto, syndrome de Sjögren (Sicca Syndrome), etc. *Certaines de ces pathologies peuvent apparaître dans le cadre de l'EM/SFC. D'autres, comme le syndrome de l'intestin ou du côlon irritable, peuvent se manifester plusieurs années avant son apparition, mais ensuite s'y associer. C'est aussi le cas des migraines et de la dépression. Leur association est donc moins étroite que celle existant entre les symptômes inhérents au syndrome. L'EM/SFC et la fibromyalgie sont souvent étroitement liés et devraient être considérés comme des syndromes se chevauchant.*

Fatigue chronique idiopathique : lorsqu'une fatigue prolongée (6 mois ou plus) est inexpliquée et ne s'accompagne pas d'un nombre suffisant de symptômes pour satisfaire aux critères de l'EM/SFC, il faut la classer comme une **fatigue chronique idiopathique**.

Carruthers BM, Jain AK, De Meirleir KL, Peterson DL, Klimas NG, Lerner AM, Bested AC, Flor-Henry P, Joshi P, Powles ACP, Sherkey JA, van de Sande MI. **Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols – A Consensus Document**. *Journal of Chronic Fatigue Syndrome* 11(1):7-115, 2003. © 2003, Haworth Press, Inc. Ce document peut être obtenu auprès de l'éditeur : The Haworth Document Delivery Service • Téléphone : 1 800 722-5857 (Canada et États-Unis) • docdelivery@haworthpress.com • www.haworthpress.com. Reproduction autorisée par l'éditeur.

Notes en rapport avec l'application de la définition

- **Fardeau total de la maladie :** l'ensemble du tableau clinique s'obtient par l'observation et par l'obtention de la description complète des symptômes, de leurs interactions et de leur impact fonctionnel.
- **Variabilité et cohérence des symptômes :** l'agrégat des symptômes présents variera ; toutefois, ceux-ci sont reliés par leurs relations de chronologie, de cohérence et de causalité.
- **Gravité et impact des symptômes :** la gravité des symptômes est significative si ceux-ci ont un impact marqué sur le ***niveau d'activité antérieur à la maladie*** (environ 50 % de réduction). Pour confirmer la gravité et l'impact des symptômes, il faut dialoguer avec le malade au fil du temps.
- **Hiérarchie de la gravité des symptômes :** elle variera au fil du temps et d'un malade à l'autre. La réévaluation périodique de la gravité et de la hiérarchie des symptômes aide à orienter le programme de traitement et à en suivre l'efficacité.
- **Distinguer les symptômes primaires des symptômes secondaires et des facteurs aggravants :** il est important de noter la dynamique et les interactions entre les symptômes ainsi que les effets de facteurs aggravants.

Une étude du D[r] Leonard Jason[8] a comparé trois groupes de malades. Le premier se composait de malades répondant aux critères de la définition clinique du *Consensus canadien* sur l'EM/SFC, le deuxième, aux critères de Fukuda pour le SFC et le troisième était un groupe témoin de personnes souffrant de fatigue chronique causée par la dépression. Par rapport aux malades du second groupe (Fukuda), ceux du premier (définition clinique canadienne) étaient plus malades physiquement, présentaient plus de déficiences fonctionnelles physiques, de fatigue et faiblesse, d'anomalies neurocognitives, neurologiques et cardio-pulmonaires, et plus de déficiences les démarquant de façon significative du groupe témoin psychiatrique.

SYMPTÔMES ET SIGNES

1. Fatigue

Le terme *fatigue* est inapproprié, car la fatigue *ressentie* en cas d'EM/SFC n'est pas un état normal de fatigue, où le repos restaure rapidement l'énergie. La *fatigue* pathologique vécue dans l'EM/SFC peut combiner d'une façon terriblement débilitante épuisement, faiblesse, lourdeur, malaise généralisé, impression de léger étourdissement et somnolence. Par définition, le niveau d'activité du malade est réduit d'environ 50 % ou plus. Certains malades sont confinés à la maison ou doivent rester au lit et dépendent d'autrui pour les soins quotidiens. L'EM/SFC « *est de fait plus incapacitante que la plupart des autres problèmes de santé dans le monde*[9] », y compris la chimiothérapie et l'infection par le VIH (si l'on excepte les deux dernières semaines précédant la mort). La fatigue cognitive peut devenir évidente lorsque

le malade se met à répondre aux questions plus lentement, de façon moins cohérente, ou qu'il éprouve de la difficulté à trouver ses mots et à récupérer de l'information. De façon à offrir un traitement approprié, il faut reconnaître les composantes pathologiques de la fatigue. L'intolérance orthostatique (IO), c'est-à-dire l'incapacité de tolérer de façon soutenue une activité en position verticale, peut être liée à l'épuisement total, à la faiblesse et au besoin urgent de s'étendre qui sont vécus par les personnes atteintes d'EM/SFC. On retrouve souvent une fatigue au réveil due à la piètre qualité du sommeil et parfois à sa quantité insuffisante. La fatigue par carence en oxygène provient d'une oxygénation insuffisante du cerveau et des tissus. Dans le cas de la fatigue métabolique, les cellules sont incapables de transformer les substrats d'énergie en fonctions utiles. La fatigue musculaire est courante. Les malades qui répondent aussi aux critères du syndrome de fibromyalgie ressentent généralement une fatigue structurelle.

2. Malaise et/ou fatigue après effort

L'effort physique ou mental cause souvent de la fatigue et/ou un malaise débilitants, des douleurs généralisées, la détérioration des fonctions cognitives et l'aggravation des autres symptômes, ce qui se produit immédiatement à la suite de l'activité ou après un délai. Le malade souffre d'une fatigabilité musculaire rapide et d'un manque d'endurance. Ces symptômes semblent indiquer une physiopathologie impliquant une activation du système immunitaire, une canalopathie (*channelopathy*) avec stress oxydatif et toxicité à l'oxyde nitrique[10] et/ou une intolérance orthostatique. La période de récupération est démesurément longue, généralement une journée ou plus, et l'exercice peut déclencher une rechute. Le tableau suivant présente certaines réactions dysfonctionnelles que les malades peuvent présenter à l'exercice, dysfonctions observées lors d'études[11].

Réaction à l'exercice	Personnes en santé	Malades atteints d'EM/SFC
Sensation de bien-être	Effet revigorant et antidépresseur	Sensation de malaise, de fatigue, aggravation des symptômes[1,12]
Fréquence cardiaque au repos	Normale	Élevée[13,14]
Fréquence cardiaque à l'effort maximal	Élevée	Fréquence cardiaque réduite[13,14]
Oxygénation maximale	Élevée	Environ 50 % de la valeur observée chez un groupe témoin sédentaire[13]
Fréquence cardiaque cible en fonction de l'âge	Atteignable	Souvent inatteignable, ne doit pas être forcée[13,14]
Débit cardiaque	Augmenté	Niveau sous-optimal[13,14]
Circulation sanguine cérébrale	Augmentée	Diminuée[15,16]
Consommation cérébrale d'oxygène	Augmentée	Diminuée[15]
Température corporelle	Augmentée	Diminuée[17]
Respiration	Augmentée	Irrégularités respiratoires : souffle court[17], respiration superficielle
Activité cognitive	Normale, plus alerte	Affaiblie[18]
Période de récupération	Courte	Souvent 24 heures, pouvant atteindre des jours ou des semaines[1,12,19]
Apport en oxygène aux muscles	Augmenté	Affaibli, diminué[13]
Cinématique de la démarche	Normale	Anomalies de la démarche[20]

3. Troubles du sommeil

Les recherches[21] semblent indiquer que les malades atteints d'EM/SFC présentent des perturbations du rythme circadien, de la difficulté à s'endormir, de la difficulté à maintenir l'état de sommeil ainsi qu'une absence ou un raccourcissement des phases de sommeil profond. L'EEGq met en évidence une irruption d'ondes alpha parmi les ondes delta du sommeil non-REM[22].

L'hypersomnie est courante, surtout au stade aigu de l'EM/SFC. On trouve aussi fréquemment de la difficulté à s'endormir, un sommeil fragmenté, un sommeil non réparateur, un épuisement matinal ainsi que des variations diurnes anormales des rythmes de sommeil et des niveaux d'énergie. Des rêves vifs (*vivid dreams*) et perturbants peuvent survenir. Les troubles du sommeil sont plus souvent chroniques qu'intermittents. Il y a souvent une augmentation de l'insomnie lorsque le malade a dépassé ses limites. Il peut y avoir un syndrome des jambes sans repos ou des mouvements périodiques nocturnes des membres. Un certain nombre de malades peuvent souffrir d'obstruction des voies aériennes supérieures, d'apnée du sommeil ou d'autres troubles du sommeil susceptibles d'être traités.

4. Douleur

On attribue la douleur chronique à un dysfonctionnement des centres de traitement de la douleur dans le système nerveux central[23]. Entre le cerveau et le corps, il y a un échange de signaux de douleur inappropriés. Des anomalies de la régulation des canaux sodiques et du transport ionique dans les cellules pourraient jouer un rôle dans les symptômes de douleur.

Une myalgie généralisée ou des douleurs non anatomiques peuvent survenir de façon aléatoire et souvent migratoire. Les termes pour la décrire varient : brûlure, picotements, douleur vive, lancinante, profonde, pulsative. Des spasmes musculaires et l'apparition de nouvelles formes de maux de tête, notamment des céphalées de tension et des migraines, sont courants. Un certain nombre de malades répondent également aux critères du syndrome de fibromyalgie et/ou du syndrome algique myofascial.

5. Manifestations neurologiques et cognitives

L'imagerie structurelle et fonctionnelle du cerveau suggère que l'atteinte neuropathique joue un rôle primaire dans le dérèglement de la coordination normale entre le cerveau et le corps. Chez le malade atteint d'EM/SFC, les TEP montrent une diminution du métabolisme du glucose dans le cortex médiofrontal droit[24], et des signes importants d'hypoperfusion et d'hypométabolisme dans le tronc cérébral[25]. L'analyse des images du cerveau obtenues par TEMP (*SPECT*)[26] met en évidence une diminution significative de la circulation sanguine cérébrale régionale du cervelet et du cortex, aux niveaux frontal, pariétal, temporal et occipital, et dans le tronc cérébral ; ceci pourrait jouer un rôle dans la déficience cognitive et les limites de l'activité cognitive. Des études par résonance magnétique (IRM) montrent des nombres élevés de lésions ponctuées irréversibles, compatibles avec de la démyélinisation ou de l'œdème, surtout dans les lobes frontaux[27] et les régions sous-corticales[28]. Une étude avec groupe témoin[29] faisant appel à une IRM structurelle basée sur le voxel pour mesurer le volume cérébral et la concentration des tissus a montré une réduction significative du volume de la matière grise cérébrale chez l'ensemble des malades, avec une réduction moyenne des tissus de 8 %. Une étude antérieure[30] faisant appel à cette technique avait indiqué une réduction moyenne de 11,8 % du volume de matière grise des régions préfrontales bilatérales par rapport aux sujets témoins. Des études par IRM fonctionnelle[31,32] démontrent que les activités cognitives auditives chez les malades atteints d'EM/SFC mobilisent un plus grand nombre de zones cérébrales, et donc que les activités cognitives leur demandent plus d'effort, ce qui pourrait contribuer à leur fatigue cognitive. L'EEGq indique une activité élevée des sources électriques intracérébrales dans les fréquences thêta et bêta[33]. Les fréquences delta et bêta étaient particulièrement élevées dans la région frontale gauche lorsque les yeux étaient fermés. L'EEGq semble indiquer une réduction des sources dans l'hémisphère droit (bêta) due à une interférence avec la régulation inhibitrice de l'hémisphère gauche sur le droit au cours du traitement cognitif du langage[33]. L'évaluation quantitative montre une augmentation du volume des ventricules cérébraux latéraux que l'on pourrait associer à une perte de la matière blanche dans les lobes frontaux et pariétaux[34]. L'encéphalomyélite peut se produire à un certain degré dans les racines des nerfs sensoriels et moteurs de la partie haute de la moelle épinière et dans les réseaux nerveux du tronc cérébral[35]. Le fonctionnement anormal des transporteurs ABC (*ATP-Binding-Cassette*) pourrait être un élément contributif à une dysfonction neurologique significative[3].

Les manifestations cognitives varient et l'épuisement les accentue. Le « brouillard cognitif » ou la confusion, le ralentissement du traitement de l'information et du temps de réaction, la difficulté à parler ou à trouver ses mots, les troubles de la concentration, de l'attention et de la mémoire à court terme, ainsi que la tendance à l'oubli sont courants. La sensibilité à l'interférence et la difficulté de traiter de l'information complexe sont frappantes. Les déficits sélectifs du fonctionnement de la mémoire, comme le fait d'avoir plus de difficulté à se rappeler les informations lorsqu'elles sont présentées avec une structure sémantique et des indices contextuels plus complexes, peuvent se présenter même sur fond d'état cognitif général relativement normal. Certains malades deviennent dyslexiques lorsqu'ils dépassent leurs limites. Les déficiences neurocognitives affectant la concentration et la mémoire sont parmi les symptômes d'EM/SFC qui causent le plus de perturbations et d'incapacité fonctionnelle.

Phénomènes de surcharge : le malade souffre souvent d'hypersensibilité aux stimuli sensoriels comme le bruit, la lumière vive, les extrêmes de température et les odeurs. Il lui est difficile de concentrer son attention en présence de signaux provenant de plusieurs sources : par exemple, traiter simultanément des données visuelles et auditives, faire une activité à la fois cognitive et physique, se retrouver dans un environnement où les activités se déroulent à un rythme rapide ou suscitent de la confusion. Une surcharge émotionnelle peut créer un stress excessif. Les phénomènes de surcharge peuvent déclencher un épisode asthénique durant lequel le malade devient temporairement immobilisé par un épuisement physique et/ou mental dont la récupération est lente.

Troubles de la motricité et de la perception : la faiblesse musculaire et les fasciculations sont courantes. Le malade peut sembler gauche à cause d'une perte de la carte cognitive, d'une image corporelle erronée, d'une mauvaise coordination musculaire et/ou d'une perte d'équilibre. Des difficultés de perception de la profondeur et de focalisation visuelle peuvent entraîner une incapacité de marcher sur des surfaces inégales ainsi que de l'instabilité spatiale et de la désorientation.

Autres symptômes : des difficultés d'accommodation visuelle ou de focalisation, une vision trouble ou double et une sécheresse des yeux sont courantes. Des acouphènes peuvent se produire.

6. Manifestations du système nerveux autonome

L'intolérance orthostatique chronique (IOC) : L'incapacité d'exercer de façon soutenue une activité en position verticale (debout, assise ou en marche) est très courante et peut constituer une composante importante de l'EM/SFC. Après un court moment en station debout, le malade ressent un épuisement accablant, un besoin urgent de s'allonger, de la confusion, du malaise et une aggravation de ses autres symptômes. La station assise et la marche tranquille de courte durée sont mieux supportées, mais aucune activité en position verticale n'est vraiment bien tolérée. S'allonger aide à atténuer les symptômes. Le test de la table basculante peut aider à établir le diagnostic, mais certains malades passent ce test avec succès et souffrent pourtant d'IOC grave. Demander au malade de se tenir tranquillement debout permet de l'observer et de mesurer sa pression sanguine et son pouls. **Note :** Il faut effectuer cet examen avec une grande PRÉCAUTION en veillant à ce que le malade ait quelqu'un à ses côtés tout au long de l'examen pour le soutenir en cas d'affaissement.

La recherche[36] semble indiquer que chez les malades atteints d'EM/SFC, le volume d'érythrocytes en circulation est bas (en moyenne environ 70 % de la normale), contrairement au volume du plasma qui est normal. Le sang peut s'accumuler dans les jambes, l'abdomen et parfois les mains, ce qui pourrait diminuer le volume sanguin efficace et contribuer à l'IOC. La réduction du volume d'éjection, du débit cardiaque et de la circulation est en corrélation avec la gravité des symptômes[37]. La marche sur tapis roulant semble indiquer une réduction significative de la puissance vagale[38]. Le dysfonctionnement du système nerveux autonome est sous-jacent à l'IOC et à ses sous-types : l'hypotension à médiation neuronale, l'IOC posturale, l'hypotension orthostatique et la réduction orthostatique de la pression artérielle.

- ***Hypotension à médiation neuronale :*** elle se manifeste par une chute rapide de plus de 20-25 mm/HG de la pression systolique lors du passage de la position couchée à la position debout ou lors de l'immobilisation en position debout. Les symptômes peuvent inclure une impression de léger étourdissement, une douleur thoracique écrasante à gauche, des changements de la vision, de la faiblesse, des étourdissements, un ralentissement de la réponse verbale, de la pâleur, un besoin urgent de s'allonger et, parfois, une syncope.
- ***Syndrome de tachycardie orthostatique posturale :*** lorsque le malade passe en position debout, il y a une activité cardiaque rapide, soit une augmentation de plus de 30 battements à la minute, soit un rythme supérieur à 120 battements à la minute durant 10 minutes en position debout, avec ou sans baisse de la pression sanguine. La tachycardie est plus fréquente que l'hypotension. Les symptômes peuvent inclure une impression de léger étourdissement, des nausées, de la fatigue, des tremblements, une respiration irrégulière, des maux de tête, des étourdissements, des changements de la vision, de la sudation et, rarement, une syncope.
- ***Hypotension posturale différée :*** elle se manifeste par une chute de la pression sanguine après 10 minutes ou plus de station debout.
- ***Palpitations avec ou sans arythmie cardiaque.***
- ***Douleur thoracique similaire à l'angine et/ou à une thrombose.***

Autres symptômes liés au système nerveux autonome

- ***Troubles respiratoires :*** *irrégularités respiratoires, essoufflement subit, dyspnée à l'effort, respiration retenue de façon inappropriée*.
- ***Dérèglements intestinaux :*** constipation, diarrhée, alternance de diarrhée et de constipation, syndrome de l'intestin ou du côlon irritable, douleurs abdominales, crampes et nausées sont courants.
- ***Dysfonctions de la vessie :*** douleur à la vessie, mictions fréquentes, dysurie et nycturie.
- ***Alternance d'épisodes de transpiration et de frissons.***
- ***Douloureux spasmes vasculaires des extrémités avec sensations de chaleur ou de froid.***

7. Manifestations neuroendocriniennes

Un dysfonctionnement à médiation centrale (activation déficiente) de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien[39] peut être associé à une dysfonction du système nerveux autonome et du système immunitaire. Une réduction significative de la fonction pancréatique exocrine peut conduire à de la malabsorption.

- ***Perte de stabilité thermostatique :*** température corporelle anormale (souvent inférieure à la normale, mais parfois supérieure), fluctuations diurnes marquées, alternance de sensations de chaleur et de froid (dont la distribution est parfois inhabituelle), sensations récurrentes de fièvre et épisodes de transpiration sont des symptômes possibles.
- ***Intolérance au chaud et froid :*** ceci est courant et peut s'accompagner d'une aggravation des autres symptômes.
- ***Changement de poids important.***
- ***Hypoglycémie.***
- ***Axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien :*** certaines dysfonctions de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien et du système nerveux autonome peuvent réduire la capacité du malade de s'adapter aux situations de stress et de surcharge. Le stress peut causer de la désorientation, de l'anxiété, une aggravation des autres symptômes et provoquer un épisode asthénique. La récupération est lente.

8. Manifestations immunitaires

Bon nombre d'agents infectieux peuvent déclencher l'EM/SFC. Un sous-ensemble de malades paraît avoir une infection à CMV (cytomégalovirus) humain[40], au niveau du cœur ; des infections virales du cerveau ont été découvertes à l'autopsie de malades atteints d'EM/SFC. Comme l'herpèsvirus type 6 humain (HHV6)[41] est considéré comme un pathogène important, dans le cas d'un test positif on devrait diriger le malade vers un infectiologue. Chez le malade ayant un HHV6 actif, des dysfonctions des cellules endothéliales peuvent déclencher de l'hypercoagulation. Les niveaux élevés de nombreux pathogènes intracellulaires semblent indiquer qu'un trouble immunitaire joue un rôle de première importance. La régulation à la hausse de la voie de la 2-5A synthétase/ribonucléase L chez le malade atteint d'EM/SFC est un signe d'activation immunitaire. Cet état a été associé à une perturbation du processus d'apoptose (suicide cellulaire), qui donne lieu à une accumulation de fragments de RNase L parce que les noyaux sont incapables d'absorber tous les fragments ainsi générés et ne peuvent les réutiliser. Il se peut que la mort des cellules et la dissémination des débris d'ARN dérèglent les fonctions immunologiques et réduisent les réserves d'ATP, le niveau de magnésium et, tout particulièrement, le niveau de potassium cellulaire[42]. Quoique l'on n'ait pas encore effectué de tests sur le clivage de la molécule native de RNase L (pesant 80 kDa) chez des sujets répondant aux critères de la définition clinique du *Consensus canadien*, nous postulons que les résultats seraient similaires à ceux obtenus pour les malades répondant à la définition de 1988 de Holmes, soit 80 % ayant eu un test positif. Le ratio de la RNase L anormale de faible poids moléculaire (37 kDa) par rapport à la RNase L normale (80 kDa)[3] est associé à une faible consommation d'oxygène et correspond à l'état clinique. On observe en même temps une régulation à la hausse de la PKR. La perforine, une protéine lytique qui présente une corrélation avec le potentiel cytolytique d'une cellule, est réduite dans les cellules NK, ce qui semble indiquer que la cytotoxicité des cellules NK aurait une base moléculaire[43]. Les profils de cytokine semblent indiquer un passage du mode Th1, qui contrôle l'infection intracellulaire, au mode Th2[2]. On a observé des lymphocytes activés et des taux élevés d'immunoglobulines, surtout les IgG. Des tests immunitaires indiquant une diminution du nombre des cellules NK et de leur fonction, des mesures de la protéine kinase 1 et des complexes immuns activés pourraient s'avérer utiles[2]. La production d'enzymes 2-5 OAS induite par l'interféron peut mener à de l'hypothyroïdie alors que les niveaux d'hormone thyroïdienne dans le sang demeurent normaux.

Le malade chez qui la maladie est apparue de façon aiguë présente en général plus de dysfonctionnement immunitaire. Des symptômes d'activation immunitaire, en particulier durant la phase aiguë d'apparition, peuvent parfois se manifester même en l'absence d'exposition virale connue. L'exercice physique et les situations de surcharge peuvent déclencher ou aggraver les symptômes immunitaires :

- ***malaise généralisé*** *;*
- ***lymphadénopathie douloureuse,*** *en particulier dans les régions cervicale, axillaire ou inguinale ;*
- ***maux de gorge à répétition*** *;*
- ***infiltration des amygdales et croissants pourpres*** *visibles dans les fosses amygdaliennes ;*
- ***nouvelles intolérances ou allergies*** *à des aliments, médicaments et/ou produits chimiques.*

Caractéristiques de l'EM/SFC chez les jeunes

On peut poser un diagnostic d'EM/SFC chez l'enfant quand les symptômes suggestifs durent plus de 3 mois. De nombreux symptômes peuvent être de gravité similaire à ce qu'on observe chez l'adulte, mais la sévérité des symptômes varie beaucoup plus d'un jour à l'autre. Épuisement grave, faiblesse, douleur et variabilité de l'humeur rendent la vie très difficile. La détérioration des capacités cognitives se manifeste surtout lors d'activités multitâches ou demandant de l'analyse, dans des environnements où les activités se déroulent à un rythme rapide ou suscitent de la confusion, et en présence de fatigue physique ou mentale. Les jeunes gravement atteints peuvent être contraints à garder le lit. Compte tenu de la réduction de 50 % ou plus de leur niveau d'activité, il est difficile pour les jeunes, voire impossible, de suivre un programme scolaire complet[44]. Contrairement aux phobiques scolaires, ces jeunes passent la plus grande partie de leur temps hors de l'école à se reposer. Au Royaume-Uni, dans 51 % des cas d'absentéisme scolaire à long terme, l'élève souffrait d'EM/SFC[45]. Il est bénéfique d'obtenir une lettre d'appui du médecin traitant, expliquant l'état médical et les incapacités du malade, ainsi que d'établir une communication ouverte entre le médecin et l'école. L'ouvrage de sensibilisation et de vulgarisation *TEACH-ME: A Sourcebook for Teachers of Young People with Myalgic Encephalomyelitis / Chronic Fatigue Syndrome and Fibromyalgia Syndrome*[44] pourra aider l'équipe pédagogique et les parents à comprendre les symptômes affectant les jeunes, et fournir des stratégies de planification et d'accommodement de la scolarisation.

ÉVALUATION CLINIQUE DE L'EM/SFC

Il est important de reconnaître les caractéristiques propres à l'EM/SFC, ainsi que d'exclure les autres diagnostics possibles selon les symptômes du malade.

A. ANAMNÈSE : avant de tenter une classification des symptômes, faire une anamnèse exhaustive, incluant une description complète des symptômes ainsi que leur gravité et leur impact fonctionnel.

1. **SE CONCENTRER SUR LES PRINCIPAUX SYMPTÔMES DE l'EM/SFC :** malaise après effort, fatigue, troubles du sommeil, douleur et symptômes dus aux dysfonctionnements des systèmes neurologique/cognitif, nerveux autonome, endocrinien et immunitaire. Examiner l'évolution des symptômes, en portant une attention particulière à leurs fluctuations, à leur aggravation après un effort et à la lenteur de récupération.
2. **RAISON DE CONSULTATION ET ÉVÉNEMENTS QUI AGGRAVENT OU ATTÉNUENT LE PROBLÈME**
   - **Date d'apparition de la maladie**
   - **Événement déclencheur ou avant-coureur**
   - **Symptômes à l'apparition de la maladie**
   - **Évolution des symptômes**
   - **Durée des symptômes**
   - **Hiérarchie de la qualité et de la gravité des symptômes actuels**
   - **Aggravation des symptômes avec l'effort : symptômes exigeant une longue période de récupération**
   - **Symptômes secondaires et facteurs aggravants**
   - **Énergie/fatigue (grande forme = 100 %) :** bonne journée _____%, mauvaise journée _____%.
   - **Qualité du sommeil :** bonne _____, moyenne _____, mauvaise _____.
   - **Gravité de la douleur :** absente _____, légère _____, modérée _____, grave _____.
   - **Impact global de la gravité des symptômes et niveau actuel du fonctionnement physique**
3. **HISTOIRE DE LA MÉDICATION :** actuelle et passée, ordonnances et autres thérapies, intolérances et allergies
4. **HISTOIRE DES INTOLÉRANCES ET DES ALLERGIES :** incluant les nouvelles intolérances et allergies et les changements à celles préexistantes
5. **ANTÉCÉDENTS PERSONNELS :** maladies antérieures, exposition à des toxines dans l'environnement, en milieu de travail et d'autres sources
6. **ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX**
7. **REVUE DES SYSTÈMES :** de nombreux symptômes se rattachent à plus d'un système. Bien noter :
   - **Système musculosquelettique :** myalgie, faiblesse musculaire ou arthralgie.
   - **Système nerveux central :** fatigue s'aggravant après effort, difficultés neurocognitives, céphalées, troubles du sommeil
   - **Système nerveux autonome et cardiorespiratoire :** palpitations ; dyspnée à l'effort ; symptômes suggérant une hypotension à médiation neuronale, un syndrome de tachycardie orthostatique posturale ou une hypotension posturale retardée ; vertiges ; impression de léger étourdissement ; troubles de la respiration ; pâleur extrême
   - **Système nerveux autonome et systèmes gastrointestinal et génito-urinaire :** troubles de l'intestin ou de la vessie, avec ou sans syndrome de l'intestin ou du côlon irritable
   - **Système neuroendocrinien :** perte de stabilité thermostatique, intolérance au chaud ou au froid, changement de poids important, perte de la faculté d'adaptation et de la tolérance au stress avec longue période de récupération, labilité émotionnelle
   - **Système immunitaire :** malaise généralisé, impression d'état grippal, maux de gorge à répétition, hypersensibilité à des aliments, des médicaments ou des produits chimiques

B. EXAMEN PHYSIQUE : Lors de l'examen physique classique, porter une **attention particulière aux points suivants** :

- **Système musculosquelettique :** inclure l'examen des points douloureux du syndrome de fibromyalgie (annexe 6, Consensus Canadien). Vérifier la présence d'inflammation, d'hypermobilité ou de restriction du mouvement dans les articulations. Force musculaire : _____ Points douloureux à réponse positive _____/18. Répond aux critères du SFM _____, du syndrome de douleur myofasciale _____
- **Système nerveux central :** inclure l'examen des réflexes (*L'examen des réflexes pendant la flexion et l'extension du cou peut accentuer les anomalies causées par les changements myélopathiques cervicaux*). Démarche du funambule : avant _____ arrière _____ test de Romberg _____
- **Système cognitif :** capacité de se souvenir de questions, fatigue cognitive (par ex. : compter, à partir de 100, en soustrayant 7 à chaque fois), interférence cognitive (par ex. : soustractions de 7 en 7 et marche en funambule simultanées).
- **Système cardiorespiratoire :** arythmies, pression sanguine (d'abord en position allongée), pression sanguine (immédiatement après s'être mis en position verticale)
- **Système gastrointestinal :** présence accrue de bruits intestinaux ; ballonnement et/ou sensibilité de l'abdomen
- **Système endocrinien :** signes de dysfonctionnement de la thyroïde, des surrénales et de l'hypophyse
- **Système immunitaire :** lymphadénopathie douloureuse dans les régions cervicale, axillaire ou inguinale (particulièrement en phase aiguë) _____ croissants pourpres dans les fosses amygdaliennes _____

C. PROTOCOLE DE TESTS EN LABORATOIRE : il faut procéder à un bilan approfondi

- **Tests de laboratoire courants :** hémogramme (FSC), vitesse de sédimentation, Ca, P, Mg, glycémie, électrolytes du sérum, TSH, électrophorèse des protéines, protéine C réactive, ferritine, créatinine, facteur rhumatoïde, anticorps antinucléaires, CPK et fonction hépatique, ainsi qu'analyse d'urine.

AUTRES TESTS : en plus des tests de laboratoire de routine, choisir d'autres tests et examens sur une base individuelle selon l'anamnèse, l'évaluation clinique, les résultats des tests de laboratoire, les facteurs de risque et la présence de pathologies comorbides.

- **Autres tests de laboratoire :** profil diurne du cortisol, cortisol libre urinaire des 24 heures ; hormones, y compris niveaux de testostérone libre ; niveaux de B12 et d'acide folique ; S-DHEA ; dépistage 5-HIAA ; échographie abdominale ; recherche de parasites et d'œufs de parasites dans les selles ; activité des cellules NK ; cytométrie en flux pour le bilan lymphocytaire ; buvardage de western pour la maladie de Lyme ; radiographie pulmonaire ; réaction de Mantoux pour détecter la tuberculose ; test sérologique du VIH. Faire le dosage de la 2-5A RNase L de poids 37 kDa.
- **Tests de dysfonctionnement cérébral mineur et d'équilibre :** en cas de résultats positifs à des tests neurologiques.
- **Rayons X et/ou IRM du cerveau et de la moelle épinière :** pour éliminer la sclérose en plaques et d'autres troubles neurologiques primaires. ***Interprétation de l'IRM : il est important de rechercher des altérations faciles à méconnaître, comme le bombement dynamique du disque et/ou une hernie discale ou une sténose mineure, qui pourraient être importantes pour la pathogenèse.***
- **Test de table basculante** (Si ce test est indiqué, le faire effectuer avant d'administrer un médicament pour l'intolérance orthostatique.)
- **Étude du sommeil :** pour faire apparaître la diminution du temps passé au sommeil de phase 4 ou pour éliminer les troubles traitables du sommeil.
- **TEP, TEMP, spectrographie et EEGq :** si indiqué.
- **Électrocardiographie ambulatoire (Holter, sur 24 heures) si on suspecte une arythmie significative :** inversions et/ou aplatissements d'ondes T, oscillant de façon répétitive pendant une surveillance de 24 heures. Note : il est possible que ce *pattern* ne soit pas signalé ou qu'il soit inclus dans la classification des changements non spécifiques des ondes T.

__ **EM/SFC :** si le dossier répond aux critères de l'EM/SFC, poser un diagnostic d'EM/SFC, sauf en présence des exclusions spécifiques.
__ **Fatigue chronique idiopathique :** fatigue chronique ne répondant pas aux critères de l'EM/SFC ou ayant une autre explication.

NOUVEAUX SYMPTÔMES : il est possible qu'une personne atteinte d'EM/SFC développe de nouveaux problèmes de santé. Se pencher attentivement sur tout nouveau symptôme.

Carruthers BM, Jain AK, De Meirleir KL, Peterson DL, Klimas NG, Lerner AM, Bested AC, Flor-Henry P, Joshi P, Powles ACP, Sherkey JA, van de Sande MI. **Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols – A Consensus Document**. *Journal of Chronic Fatigue Syndrome* 11(1):7-115, 2003, pp.105-6. © 2003, Haworth Press, Inc., Journal of Chronic Fatigue Syndrome. Ce numéro du Journal of Chronic Fatigue Syndrome peut être obtenu de l'éditeur : The Haworth Document Delivery Service • Téléphone : 1 800 722-5857 (Canada et États-Unis). Reproduction de la fiche d'évaluation clinique, légèrement condensée, autorisée par l'éditeur.

Un diagnostic clair et net présente souvent un avantage thérapeutique considérable, car il réduit l'incertitude et permet d'orienter le traitement. Le diagnostic précoce peut contribuer à réduire l'impact de l'EM/SFC.

Différences entre l'EM/SFC et le syndrome de fibromyalgie (SFM)

L'EM/SFC est souvent déclenché par une infection virale. On observe habituellement plus de fatigue, plus de malaise et de fatigue après effort, et plus de dysfonctionnement cognitif, cardiaque et immunitaire que dans les cas de SFM. Dans le SFM, la douleur est la caractéristique prééminente et le déclencheur est souvent un traumatisme physique. Bon nombre de malades atteints d'EM/SFC répondent également aux critères du SFM. Le test expérimental[3] sur le dérèglement de la voie de défense antivirale permet de distinguer l'EM/SFC du SFM. Les personnes dont l'état répond aux critères des deux syndromes présentent à ce test les mêmes résultats que les malades atteints d'EM/SFC.

Différences entre l'EM/SFC et les troubles psychiatriques

L'EM/SFC n'est pas synonyme de trouble psychiatrique. On doit étudier avec soin les caractéristiques des symptômes, la dynamique de leur progression et leurs corrélations.

- **Dépression :** les réactions à l'exercice (v. tableau p. 4) aident à distinguer l'EM/SFC de la dépression. Le malade atteint d'EM/SFC présente des symptômes qui sont peu courants dans les cas de dépression : douleurs articulaires et musculaires, céphalées importantes, maux de gorge et infections des voies respiratoires supérieures à répétition, sensibilité des ganglions lymphatiques, symptômes cardiopulmonaires, intolérance orthostatique chronique, tachycardie et un agrégat de déficiences cognitives. Certains malades atteints d'EM/SFC peuvent souffrir de dépression réactionnelle à cause de leurs déficiences physiopathologiques et d'une qualité de vie dégradée, mais de nombreux indices objectifs permettent de distinguer l'EM/SFC de la dépression primaire.
- **Trouble somatoforme :** il existe un certain chevauchement entre les symptômes des troubles somatoformes et ceux de l'EM/SFC. Cependant, le malade souffrant de trouble somatoforme présente souvent un long historique de troubles apparus avant la trentaine. Pour qu'on puisse poser un diagnostic de trouble somatoforme, de quelque type que ce soit, les symptômes ne peuvent « *s'expliquer entièrement par une condition médicale générale démontrable, par les effets directs d'une substance ou par un autre trouble mental* ». Or on a démontré que de nombreux phénomènes objectifs biophysiologiques sous-tendent les symptômes de l'EM/SFC. Le diagnostic de trouble somatoforme doit donc être exclu dans les cas qui répondent aux critères de l'EM/SFC. Les pays membres de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) ont l'obligation

d'adhérer aux règles de la *Classification internationale des maladies* ou CIM (ICD) de l'OMS et d'appliquer cette classification. Dans sa lettre du 23 janvier 2004, André l'Hours, du siège de l'OMS, explique clairement qu'« *il n'est pas permis de classer une même entité médicale sous plus d'une rubrique puisque cela signifierait que les catégories et sous-catégories individuelles ne sont plus mutuellement exclusives* ». **Il s'ensuit donc que l'EM (et le SFC), classée dans la CIM de l'OMS parmi les maladies neurologiques, ne peut appartenir en même temps aux troubles somatoformes, ceux-ci étant classés parmi les troubles mentaux ou du comportement.**

LIGNES DIRECTRICES POUR LE TRAITEMENT

Objectifs
L'intervention précoce peut minimiser les effets de l'EM/SFC chez certains malades.

1. **Soutien et bien-être du malade sont au sommet de la liste des priorités :** confirmer le diagnostic pour diminuer l'incertitude ressentie par le malade ; l'assurer de la continuité des soins et fournir un espoir réaliste. Un climat de doute quant à l'existence de la maladie peut entraîner un risque de suicide. Il est essentiel pour le bien-être physiologique et psychologique du malade qu'il soit capable de maintenir une autonomie en ce qui a trait au rythme et à la complexité des activités et des programmes.

2. **Autonomisation du malade (*empowerment*) :** respecter la connaissance que le malade a de son corps et ce qu'il ressent.

3. **Optimisation des capacités fonctionnelles :** aider le malade à se fixer des limites personnelles, sur le plan de ses émotions et de ses activités, de façon à ce qu'il puisse être le plus actif possible sans aggraver ses symptômes. Par la suite, l'encourager à repousser graduellement ses limites, **à son propre rythme et selon ses propres capacités**.

Lignes directrices
1. **Le médecin traitant est celui qui connaît le mieux le malade** et qui devrait diriger et coordonner le traitement et les efforts de réadaptation.
2. **Tout le personnel œuvrant à la réadaptation doit avoir une connaissance approfondie de l'EM/SFC.**
3. **La physiopathologie de l'EM/SFC est une réalité à respecter qui doit être traduite dans tout programme de traitement ou de réadaptation.** Il faut respecter le fardeau total de la maladie, les déficiences, le manque d'endurance, les phénomènes de surcharge, les fluctuations de la gravité des symptômes et des limites du niveau d'activité. Mettre l'accent sur la diminution des symptômes et sur le maintien de la capacité fonctionnelle. Il est essentiel que le malade n'outrepasse pas trop souvent ni trop fortement ses limites d'endurance ou sa capacité d'activité, parce que cela pourrait causer une rechute grave et prolongée.

4. **Faire participer le malade à l'établissement d'objectifs réalistes et à l'élaboration d'un programme individuel et flexible qui favorise son rétablissement.** Le malade doit pouvoir prendre ses propres décisions relativement à la complexité et au rythme de ses activités, et y intégrer des périodes de repos au besoin. Il faut entreprendre le programme à un niveau qui en assurera la réussite, aider le malade à reconnaître les signes avant-coureurs d'une détérioration de son état et prévoir des stratégies de rechange adaptées aux journées de moindre énergie. Le but, pour le malade, est d'être aussi actif que possible, sans exacerber ses symptômes. Le malade peut explorer des façons de repousser les limites de son activité si et quand il en est capable.

STRATÉGIES D'AUTOTHÉRAPIE

Une hypothèse qui sous-tend l'utilisation de la thérapie cognitive comportementale ou TCC (*Cognitive Behaviour Therapy, CBT*) dans le cas de l'EM/SFC repose sur la prémisse selon laquelle les symptômes ou déficiences d'un malade proviennent de conceptions erronées ; selon cette hypothèse, on « *considère que la physiopathologie de l'EM/SFC est entièrement réversible et ne se perpétue qu'en raison de l'interaction de processus cognitifs, comportementaux et émotionnels. Le malade n'a qu'à modifier sa façon de penser et ses symptômes disparaîtront. D'après ce modèle, la TCC devrait non seulement améliorer la qualité de vie du malade, mais pourrait avoir un potentiel curatif*[46]. » Les partisans de cette approche suggèrent que « *idéalement, les omnipraticiens devraient diagnostiquer le SFC et, ensuite, comme pour les autres syndromes somatiques fonctionnels, diriger les malades vers des psychothérapeutes pour entreprendre une TCC, sans consulter de médecins spécialistes*[47]. » Les tenants de cette approche écartent la physiopathologie documentée de l'EM/SFC, ne tiennent pas compte de la réalité des symptômes du malade, le blâment pour sa maladie et lui refusent un

traitement médical. Leurs études ont souvent inclus des personnes souffrant d'une fatigue chronique, mais ont exclu des cas plus graves ou des cas présentant d'autres symptômes qui font partie des critères cliniques de l'EM/SFC. En outre, dans ces études, on n'a pas réussi à guérir ni à améliorer des déficiences physiologiques comme l'IO, le mal de gorge, le syndrome de l'intestin ou du côlon irritable, etc. Le Dr A. Komaroff[48], sommité mondiale travaillant à Harvard, a déclaré que les preuves de l'implication de processus biologiques « *sont incompatibles avec l'hypothèse suivant laquelle le syndrome de fatigue chronique comporte des symptômes qui ne sont qu'imaginés ou amplifiés par une détresse psychiatrique sous-jacente. Il est temps d'écarter définitivement cette hypothèse.* » Certains médecins, qui sont au fait de la physiopathologie biologique de l'EM/SFC, enseignent aux malades des techniques pour composer avec leurs difficultés, mais qualifient ces techniques de « *thérapie cognitive comportementale* ». Nous les prions instamment d'utiliser plutôt l'expression « *stratégies d'autothérapie* » et d'éviter de parler de thérapie cognitive comportementale ou de rééducation cognitive.

Les stratégies d'autothérapie aident le malade à composer avec sa maladie chronique en préservant son énergie, en minimisant la recrudescence des symptômes et en optimisant ses habiletés d'adaptation et sa capacité fonctionnelle.

1. Éducation du malade

- Rencontrer le malade et ses proches aussitôt que possible une fois le diagnostic posé, pour discuter de la maladie et de ce à quoi on peut s'attendre, pour élaborer des stratégies d'autothérapie et pour fournir du matériel éducatif.
- Aider le malade à reconnaître les facteurs aggravants et les signes avant-coureurs, pour lui permettre de s'arrêter avant d'avoir dépassé ses limites lors d'activités et de prévenir les épisodes asthéniques. L'encourager à prendre sa température avant et après une activité. Si sa température baisse avec l'activité, il est possible que son effort ait dépassé ses limites.
- Fournir de l'information sur les techniques de relaxation et de réduction du stress.
- Fournir de l'information sur des techniques de préservation d'énergie et des modifications de son environnement.
- L'encourager à éviter le plus possible les facteurs aggravants connus pour éviter la recrudescence des symptômes.

2. Autodéveloppement

Encourager le malade à :

- se fier à ses impressions et à ses expériences ;
- se réserver du temps pour se reposer et s'adonner à une activité qui lui plaît ;
- déterminer ses limites personnelles et ses limites d'activité et trouver son rythme d'activité optimal ;
- repousser graduellement ses limites, si et quand il en est capable, sans jamais les excéder.

3. Optimisation du sommeil

Encourager le malade à :

- préserver son énergie en dosant ses activités quotidiennes ;
- écouter les signaux que lui envoie son corps et intégrer des périodes de repos dans sa journée, selon son besoin (les troubles du sommeil et les faibles réserves d'énergie sont des préoccupations de première importance ; l'excès de fatigue peut augmenter l'insomnie) ;
- se coucher à une heure régulière, après une activité calme ou après avoir écouté une cassette de relaxation ;
- prendre un bain tiède avant le coucher pour favoriser la relaxation du corps et maintenir la chaleur du corps pendant la nuit ;
- réserver le lit au sommeil et à l'activité sexuelle ;
- assurer au corps un bon soutien postural (par ex. : oreiller-contour) ;
- faire de la chambre à coucher un « sanctuaire sans souci » ;
- si le sommeil ne vient pas, faire de la méditation, pour ralentir et calmer l'activité mentale.

4. Alimentation équilibrée et autres considérations nutritionnelles

Encourager le malade à :

- avoir une alimentation équilibrée et nutritive, et manger à heures régulières ;
- maintenir une bonne hydratation ;
- prendre un comprimé multienzyme au repas, si indiqué ou en cas de syndrome de l'intestin ou du côlon irritable ;
- prendre des suppléments alimentaires au besoin. (Chaque malade a une biochimie et des besoins uniques. Le malade atteint d'une maladie chronique a besoin de supplémentation nutritionnelle pour améliorer son état. S'il est possible de le faire, établir le profil des vitamines et des minéraux peut aider à vérifier l'absorption suffisante d'éléments nutritifs ou à mettre en lumière des carences spécifiques. Commencer par un supplément de vitamines et de minéraux de type « un par jour », refaire le plein d'électrolytes et ajouter d'autres suppléments au besoin.)

5. Mouvements et forme physique

Encourager le malade à :

- utiliser une bonne mécanique corporelle et recourir à des techniques et méthodes susceptibles d'améliorer son équilibre, comme le yoga ;
- demeurer actif à l'intérieur de ses limites ; éviter les activités ou le travail dépassant ses capacités.

EXERCICE AUTOGÉRÉ

Quoique le malaise/fatigue après effort soit une caractéristique distinctive et un critère de l'EM/SFC, les malades se voient souvent prescrire des programmes d'exercice inappropriés. Des recherches confirment que les malades atteints d'EM/SFC présentent des réactions physiologiques à l'exercice qui diffèrent de celles des gens en bonne santé ou souffrant de dépression (v. tableau p. 4). Ce ne sont pas tous les malades qui présentent toutes ces réactions anormales, mais la plupart présentent certaines d'entre elles. Les programmes d'exercice traditionnels peuvent provoquer des rechutes.

Il faut apporter autant de soin à prescrire des exercices au malade atteint d'EM/SFC qu'à lui prescrire des médicaments[49]. Tout programme d'exercice doit être conçu sur mesure, entrepris avec précaution et surveillé avec diligence. Tout programme devrait se conformer aux objectifs et aux lignes directrices déjà énoncés ci-dessus ainsi qu'aux principes ci-dessous.

1. **Évaluation initiale :** avant d'envisager tout programme d'exercice, il faut procéder à une anamnèse et à un examen approfondi en portant **une attention particulière aux réactions cardiovasculaires à l'activité**. Il faut reconnaître et prendre en compte la spécificité du cas : problèmes médicaux, dysfonctions et limites biologiques, facteurs de risque et générateurs de douleur.
2. **Prise en charge médicale :** avant d'entreprendre un programme d'exercice, il faut optimiser la prise en charge médicale. Pour un malade ayant des symptômes moins graves et bien maîtrisés, l'exercice très léger peut être utile au maintien de la capacité fonctionnelle. Dans certains cas, l'exercice n'est possible qu'au lit. L'exercice n'est **pas** une recommandation **valable pour tous** les malades.
3. **Principes de traitement :** le programme d'exercice devrait s'exécuter sous la direction d'une personne qualifiée en physiologie de l'exercice ou en physiothérapie et ayant une connaissance approfondie de l'EM/SFC.
   - **Minimisation des rechutes :** le programme d'exercice devrait être personnalisé en tenant compte des capacités et des limites individuelles, s'adapter aux fluctuations de l'énergie et être axé sur l'amélioration de la capacité fonctionnelle. L'exercice doit être très léger, avec un rythme soigneusement défini. Prévoir de fréquentes périodes de repos pour permettre une récupération complète. Souvent, il peut être indiqué de commencer par des périodes d'exercice de deux minutes, trois fois par semaine. Assurer une bonne hydratation avant la période d'exercice.
   - **Adaptation aux déficiences circulatoires et cardiaques :** plusieurs malades ont une fréquence cardiaque maximale réduite et ne doivent pas être poussés à atteindre la fréquence cardiaque cible normalisée en fonction de l'âge. Des niveaux de consommation d'oxygène altérés de manière significative semblent indiquer un recours anormal aux voies de l'énergie anaérobique pendant l'exercice chez les malades atteints d'EM/SFC. Ainsi des exercices qui seraient aérobiques pour des personnes en santé peuvent se révéler anaérobiques pour ces malades. Pour certains malades, toute forme d'augmentation graduelle de l'exercice peut s'avérer contre-indiquée.
   - **Optimisation de l'autonomie :** faire participer le malade à l'élaboration de son programme, car il est impératif qu'il maintienne son entière autonomie quant à l'intensité et la cadence des exercices.

Mise en garde : il est potentiellement dangereux de pousser le malade atteint d'EM/SFC à augmenter sa fréquence cardiaque pour rejoindre la fréquence cardiaque cible normalisée en fonction de l'âge. Tel qu'indiqué dans le tableau de la page 4, des recherches suggèrent que le cœur des malades atteints d'EM/SFC pourrait fonctionner à un niveau sous-optimal et que de nombreux malades ont des troubles du système nerveux autonome. Ils pourraient donc ne pas pouvoir accéder à la fréquence cardiaque cible normale. **Il faut exclure** les programmes d'exercices gradués dont le contrôle de la cadence échappe au malade ainsi que les programmes qui présupposent qu'il a une perception incorrecte de ses limites d'activité ou de sa maladie.

GESTION ET TRAITEMENT DES SYMPTÔMES

Pour les produits pharmaceutiques les plus couramment utilisés, le *Consensus canadien* (pp. 49-67 du document anglais) fournit lignes directrices, posologie, effets et information sur les données probantes, et classe ces produits par ordre de préférence selon l'opinion des membres du comité. Puisque de nombreux malades souffrant d'EM/SFC sont hypersensibles aux médicaments, il faut commencer par des doses inférieures à celles généralement recommandées. Y aller petit à petit. Bien expliquer les effets secondaires possibles. Aucun médicament n'est universellement efficace. S'assurer que le régime de médication reste aussi simple, sûr, efficace et peu coûteux que possible.

1. **Troubles du sommeil :** il faut prendre en considération la qualité et la quantité du sommeil.
   a. **Traitements physiques :** voir le paragraphe intitulé *Optimisation du sommeil*, au chapitre des stratégies d'autothérapie. Le malade a besoin d'inclure dans ses activités quotidiennes des périodes de repos. Traiter les autres troubles du sommeil, comme l'obstruction des voies aériennes supérieures ; en cas d'apnée du sommeil, on peut prescrire le port d'un masque à pression positive continue (CPAP).

b. **Autres traitements :** mélatonine, valériane, sels de calcium et de magnésium, aromathérapie.
c. **Produits pharmaceutiques :** les médicaments suivants peuvent être utiles : antidépresseurs tricycliques à faible dose (à court terme et à posologie réduite, mais des effets secondaires peuvent être présents ; le malade doit être averti de la possibilité d'un gain de poids), zopiclone, clonazépam, et L-tryptophane. Les inhibiteurs spécifiques de la recapture de la sérotonine (ISRS), comme le Prozac, peuvent aggraver la fragmentation du sommeil.

2. **Douleur**
   a. **Traitements physiques :** éviter les facteurs connus qui aggravent la douleur, comme les longues sessions d'écriture ou de travail à l'ordinateur, le maintien prolongé en positions assise, debout ou penchée en avant, les travaux ménagers, le jardinage et la manipulation de charges lourdes. Les techniques de relaxation, l'application locale de chaleur, le bain tiède, l'étirement musculaire léger, la mobilisation des articulations, le générateur d'impulsions magnétiques et la thérapie de biorésonance peuvent se montrer efficaces pour soulager la douleur. Les traitements de massothérapie douce, de physiothérapie, de chiropraxie, d'acupuncture, de rétroaction électromyographique, les manœuvres de pulvérisation et d'étirement (si tolérables), les techniques de relâchement myofascial, incluant l'utilisation d'aiguilles, pour détendre les muscles tendus, la stimulation musculaire et nerveuse électronique ou par ultrasons peuvent avoir un effet bénéfique dans certains cas. L'activation électronique des synapses (SEA Tech®) s'avère prometteuse pour le soulagement à long terme de la douleur, mais elle est contre-indiquée pour les femmes enceintes ou en présence d'un stimulateur cardiaque.
   b. **Produits pharmaceutiques :** l'acétaminophène est à utiliser comme analgésique de référence. L'usage à court terme et à posologie réduite d'antidépresseurs tricycliques, d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (DAINS), de gabapentine ou de baclofène peut être utile.

3. **Fatigue :** traiter les troubles du sommeil avant d'essayer de traiter la fatigue.
   a. **Traitements physiques :** les stratégies d'autothérapie sont importantes, notamment : se fixer des priorités et des limites, équilibrer les périodes d'activité et de repos, simplifier les tâches, utiliser des aides fonctionnelles. Exercices de respiration, positions de repos réparatrices, massothérapie, thérapie craniosacrée et aromathérapie (en l'absence d'hypersensibilité chimique) peuvent être bénéfiques.
   b. **Produits pharmaceutiques :** méthylphénidate, cyanocobalamine par voie orale, modafinil, amantadine, dextroamphétamine. La plupart des médicaments contre la fatigue n'ont qu'un effet à court terme et peuvent ne pas être efficaces pour favoriser l'endurance globale et la capacité de travail ; leur usage ne retardera peut-être pas l'apparition d'un épisode asthénique.
   c. **B12/Cyanocobalamine :** des rapports anecdotiques et des études semblent indiquer que certains malades atteints d'EM/SFC ayant une formule sanguine normale voient leur niveau d'énergie, leur capacité cognitive, leur force et leur humeur s'améliorer avec des injections à forte dose de vitamine B12 ; ceci s'explique peut-être par une capacité réduite à transporter la vitamine B12 jusqu'aux cellules ou par de bas niveaux de B12 dans le système nerveux central.

4. **Manifestations cognitives**
   a. **Traitements physiques :** la capacité mentale de certains malades est meilleure lorsqu'ils sont en position semi-allongée ou allongée. L'orthophonie peut aider à traiter les troubles de mémoire, de traitement de l'information, de difficulté à trouver ses mots. La méditation consciente (*mindful meditation*), les exercices mentaux, la lecture adaptée au niveau individuel puis l'apprentissage de nouvelles habiletés ou informations, selon les capacités du malade, peuvent être d'une certaine aide.
   b. Produits pharmaceutiques : à essayer : méthylphénidate, modafinil, nimodipine, dextroamphétamine, cyanocobalamine (voir § 3.c. et les mises en garde § 3.b.).

5. **Manifestations du système nerveux autonome**
   Intolérance orthostatique et étourdissements
   a. **Traitements physiques :** dans le cas où les étourdissements sont causés par des perturbations proprioceptives au niveau du cou, conseiller au malade d'éviter l'extension ou la rotation rapide du cou. S'ils sont causés par l'intolérance orthostatique, le malade devrait passer en position debout avec lenteur, en prenant appui, et éviter la position debout prolongée. Porter des bas de maintien, éviter les repas lourds et la déshydratation, et bouger les jambes de façon intermittente en position assise peut aider. Généralement, s'allonger immédiatement dès les premiers signes d'étourdissement soulage les symptômes causés par l'hypotension à médiation neuronale et le syndrome de tachycardie orthostatique posturale.
   b. **Produits pharmaceutiques :** avant d'entreprendre un traitement pharmaceutique de l'hypotension à médiation neuronale ou du syndrome de tachycardie orthostatique posturale, le diagnostic doit être confirmé au moyen d'un test de table basculante. Les meilleurs résultats s'obtiennent généralement par une combinaison de thérapies. Commencer par augmenter la consommation de sel si le malade ne souffre pas d'hypertension ; prescrire ensuite soit un bêtabloquant (par ex. : aténolol), ou un alpha 1-agoniste (par ex. : midodrine). La midodrine est généralement plus efficace que le florinef contre la tachycardie orthostatique chronique. Si l'augmentation de sel perd de son efficacité après avoir d'abord aidé, considérer la fludrocortisone. Si ces médicaments ne sont pas efficaces, considérer la paroxétine. Le vertige exige un antinauséeux, comme la méclozine, mais aucun traitement n'est particulièrement efficace. Les techniques de méditation peuvent s'avérer utiles dans les cas bénins.

Syndrome de l'intestin ou du côlon irritable (SII) : ajuster l'alimentation et procéder à des essais d'élimination pour déterminer les aliments provoquant l'intolérance. Avoir recours aux antispasmodiques et aux antidiarrhéiques de façon judicieuse.

6. **Manifestations neuroendocriniennes**

États anxieux

a. **Traitements physiques :** les stratégies d'autothérapie aident à développer des habiletés pour composer avec les états anxieux. Les techniques de relaxation, comme la respiration lente et profonde, la musique apaisante, le bain tiède relaxant, la massothérapie et, si le malade en est capable, des formes légères d'aquaforme, de natation ou de marche, peuvent réduire la tension. Les herbes comme la lavande ou le thym peuvent être bénéfiques dans certains cas. Certains malades peuvent bénéficier d'une thérapie de soutien.

b. **Produits pharmaceutiques :** on prescrit souvent des benzodiazépines ou de la buspirone.

Dépression

a. **Traitements physiques :** une dépression réactionnelle peut résulter du fait de vivre avec une maladie chronique mal comprise qui présente un ensemble de symptômes aussi complexes que ceux de l'EM/SFC, et qui entraîne une diminution marquée de la capacité fonctionnelle. Les stratégies d'autothérapie, le massage ainsi que la luminothérapie peuvent être utiles. En cas de dépression grave, le malade devrait être dirigé vers une ressource de psychothérapie.

b. **Produits pharmaceutiques :** les ISRS constituent le traitement de première ligne, mais s'avèrent généralement inefficaces pour traiter la fatigue et peuvent nuire au sommeil. Les nouveaux antidépresseurs, comme la venlafaxine, le néfazodone ou le buproprione peuvent être d'une certaine aide. La plupart des malades atteints d'EM/SFC ne tolèrent pas une posologie d'antidépresseurs tricycliques suffisante pour lutter contre la dépression mais, lorsque tolérées, des doses réduites peuvent être efficaces contre la douleur et pour améliorer le sommeil.

c. **Herbes et produits minéraux :** un certain nombre de malades présentant une réduction de la teneur en magnésium des globules rouges ont connu une amélioration de leur état grâce au sulfate de magnésium intramusculaire. Le millepertuis peut être efficace en cas de dépression légère, mais est à éviter si la dépression est marquée ou si d'autres antidépresseurs sont prescrits.

Anomalies de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien ou HHS (Hypothalamic-Pituitary-Adrenal, HPA)

Produits pharmaceutiques : fludrocortisone, déhydroépiandrostérone (DHEA).

Hypoglycémie **:** des aliments à indice glycémique faible peuvent être bénéfiques.

7. **Manifestations immunitaires**

a. **Immunostimulants et immunomodulateurs :** ampligen. On a aussi eu recours aux acides gras essentiels pour leurs effets antiviraux.

b. **Thérapies antivirales :** le valacyclovir peut être utile en cas d'infection herpétique confirmée. Les produits naturels, comme l'extrait d'origan sauvage ou de feuille d'olivier, pourraient avoir des effets antiviraux.

c. **Traitement aux antibiotiques en cas de mycoplasmose ou de chlamydia :** les traitements antibiotiques suggérés pour les infections confirmées, mycoplasmose ou chlamydiase, comprennent doxycycline, clarithromycine, ciprofloxacine, azithromycine et bioxine. À utiliser avec précaution et à accompagner de probiotiques et de stimulants du système immunitaire.

Don de sang : on déconseille le don de sang, qui peut exacerber les symptômes à cause de la réduction du volume de sang en circulation. Le sang de certains malades pourrait être porteur d'agents infectieux[50].

Vaccination : on déconseille généralement l'immunisation par vaccin vivant parce qu'elle risque d'aggraver les symptômes et de déclencher des rechutes. Des travaux de recherche ont confirmé un fréquent dysfonctionnement de la voie de défense antivirale par la 2-5A synthétase/ribonucléase L chez de nombreux malades[3]. Compte tenu de ces risques, toute décision relative à la vaccination revient au médecin traitant et au malade. En cas de vaccination, on recommande que ce soit le médecin traitant qui procède à l'injection et que la dose soit divisée en 3 ou 4 minidoses, données chacune à au moins un mois d'intervalle pour s'assurer de l'absence de réaction ultérieure.

La connaissance de l'EM/SFC a avancé à pas de géant au cours de la dernière décennie. Il est maintenant temps d'instaurer un programme intensif de recherche pour en arriver à une compréhension plus approfondie et à des traitements plus efficaces. Il serait utile de diviser les cas en sous-groupes (stade aigu ou stade chronique, cas léger ou cas grave, déclenchement viral ou non viral, etc.). La mise sur pied d'un centre d'excellence, où les mêmes malades participent à de nombreuses études et où les équipes de recherche mettent leurs résultats en commun, pourrait rendre l'information plus claire et contribuer à optimiser l'efficacité des traitements selon les différents sous-groupes.

ANNEXE 1 : Gravité des symptômes et profil de hiérarchie de la gravité

NOM _____ **DATE** _____

1. Classez vos symptômes par ordre de gravité (1 étant votre symptôme le plus grave), dans la colonne de gauche.
2. Indiquez la gravité de vos symptômes en mettant un crochet dans la colonne requise, à droite.

Gravité des symptômes et profil de la hiérarchie de gravité					
RANG	**SYMPTÔME**	**Absent (0)**	**Léger (1)**	**Moyen (2)**	**Grave (3)**
	Fatigue après effort : perte d'endurance physique et mentale, fatigue aggravée par l'effort physique.				
	Longue période de récupération après un effort : le retour au niveau d'activité antérieur prend plus de 24 heures.				
	Fatigue : fatigue persistante et marquée qui réduit le niveau d'activité de façon considérable.				
	Troubles du sommeil : sommeil non réparateur, insomnie, hypersomnie.				
	Douleur : dans les muscles, les articulations ; maux de tête.				
	Troubles de la mémoire : déficience de la mémoire à court terme.				
	Confusion et difficultés de concentration.				
	Difficulté à trouver ses mots, mauvais mot à l'énonciation.				
	Troubles gastrointestinaux : diarrhée, syndrome de l'intestin ou du côlon irritable.				
	Maux de gorge à répétition.				
	Symptômes grippaux récurrents.				
	Étourdissement ou faiblesse en passant à la position debout.				
	Changement de la température corporelle ou fluctuation erratique ; mains et pieds gelés.				
	Intolérance au chaud et/ou au froid.				
	Bouffées de chaleur, épisodes de transpiration.				
	Changement de poids important.				
	Essoufflement à l'effort.				
	Ganglions lymphatiques sensibles : surtout ceux des côtés du cou et des aisselles.				
	Sensibilité à la lumière, au bruit, aux odeurs.				
	Faiblesse musculaire.				
	Nouvelles intolérances ou allergies à des aliments et/ou médicaments et/ou produits chimiques.				
	Total de cases cochées dans la colonne	**x 0**	**x 1**	**x 2**	**x 3**
	Total de la colonne				

Résultat total : ___ Gravité globale des symptômes : ___ légers, ___ moyens, ___ très marqués ___,
(légers : présents au repos ; **moyens :** les symptômes présents au repos deviennent graves à l'effort et rendent le travail impossible ; **très marqués :** obligent souvent à demeurer a la maison ou à garder le lit.)
Autres symptômes _____
Facteurs aggravants _____
Changements des symptômes _____
Qualité de votre sommeil, sur une échelle de 1 à 5 ? (5 : bon sommeil réparateur ; 1 : aucun sommeil) _____
Comment vous sentez-vous aujourd'hui, sur une échelle de 1 à 10 ? _____
(10 : excellente forme ; 1 : à peine capable de quitter le lit)

Carruthers BM, Jain AK, De Meirleir K, et al. **Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols – A Consensus Document**. Journal of Chronic Fatigue Syndrome 11(1):7-115, 2003. © 2003, Haworth Press, Inc. Ce document peut être obtenu de l'éditeur : The Haworth Document Delivery Service • Téléphone : 1 800 722-5857 (Canada et États-Unis). Reproduction de la grille, légèrement condensée et modifiée, autorisée par l'éditeur.

ANNEXE 2 : Profils du sommeil et de la douleur

Nom _____ **Date : du** _____ **au** _____

Veuillez remplir ce tableau durant la semaine précédant votre prochain rendez-vous.

Jour	Heure du réveil	Temp. le matin	Durée du sommeil	Qualité du sommeil	Douleur le matin	Douleur le soir	Temp. le soir	Niveau d'énergie	Heure du coucher	N^{bre} de min. av. de s'endormir
Moy. sem.										

Temp. le matin : prenez votre température dès le réveil, avant de vous lever. Indiquez également si vous avez froid (F), si vous avez les pieds gelés (PG), les mains gelées (MG) et si vous sentez de la raideur (R).

Durée du sommeil : indiquez le nombre approximatif d'heures et de minutes de sommeil.

Qualité du sommeil : indiquez si votre sommeil a été bon (B), passable (P) ou mauvais (M). Indiquez également le nombre d'interruptions du sommeil ; comptez comme un réveil le fait de vous réveiller beaucoup trop tôt. Par ex. : (2R) s'il y a eu 2 réveils. Si vous la connaissez, précisez la raison du réveil – par ex. : besoin d'uriner, crampes dans les muscles, congestion nasale, etc.

Douleur : de 0 à 10, 0 signifiant aucune douleur et 10, la pire douleur jamais ressentie.

Niveau d'énergie : indiquez votre niveau d'énergie moyen du jour : 0 signifiant confiné au lit et 10, plein d'énergie.

Temp. le soir : prenez votre température avant de vous coucher. Indiquez si vous avez froid (F).

N^{bre} de min. av. de s'endormir : indiquez, au mieux de votre connaissance, le nombre de minutes qu'il vous a fallu pour vous endormir.

Y avait-il quelque chose de particulier qui vous préoccupait cette semaine, comme des problèmes familiaux ? _____

Échelle de douleur par analogie visuelle, diagramme de douleur

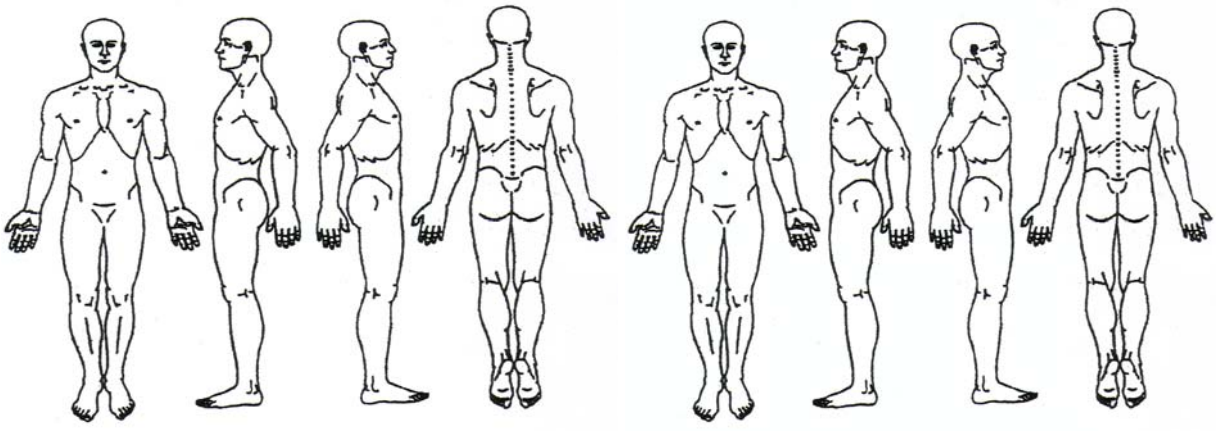
Indiquez le degré de la douleur ressentie au cours des 2 derniers jours (48 heures) en plaçant un « / » sur la ligne.

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Aucune douleur **Douleur insoutenable**

Sur les diagrammes ci-dessous, indiquez les endroits de :

- Douleur sourde et persistante : =====
- Douleur en coup de poignard et en aiguille : /////
- Autre genre de douleur : ddddd Décrire : _____
- Brûlement : xxxxx
- Picotements : ooooo



Douleur du jour 1 Douleur du jour 7

Jain AK, Carruthers BM, van de Sande MI, et al. Fibromyalgia Syndrome: Canadian Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols – A Consensus Document. Journal of Musculoskeletal Pain 11(4):3-107, 2003. Coédition simultanée : The Fibromyalgia Syndrome: A Clinical Case Definition for Practitioners. Russell IJ – Editor © 2004, Haworth Press, Inc. Des exemplaires peuvent être obtenus auprès de l'éditeur : The Haworth Document Delivery Service • Téléphone : 1 800 722-5857 (Canada et États-Unis). Reproduction des instruments, légèrement condensés et modifiés, autorisée par l'éditeur.

ANNEXE 3 : Évaluation de l'incapacité professionnelle

A. Exigences pour l'évaluation de l'incapacité

1. **Évaluer les symptômes de l'incapacité :** vérifier les termes du contrat d'assurance pour définir le droit à l'indemnisation. Bien expliquer la façon dont les symptômes et l'état du malade imposent telle ou telle limite fonctionnelle à sa capacité d'effectuer les tâches liées à son emploi, ou à tout autre emploi pour lequel il est raisonnablement apte selon sa scolarité, son entraînement et son expérience, et lui permettant de gagner un salaire comparable à celui de son emploi actuel. *Cette évaluation devrait faire partie des notes cliniques régulières.*
2. **Évaluer le pronostic :** veiller à ne pas fixer d'échéances précises relativement au rétablissement et à l'éventuelle capacité de retour au travail ; une incapacité de respecter ces échéances pourrait être considérée comme de la simulation dans le but d'éviter le retour au travail.
3. **Évaluer le potentiel de réadaptation :** le médecin traitant a la responsabilité du soin du malade et il est le mieux placé pour évaluer son état, son traitement et son potentiel de guérison. Le médecin traitant devrait diriger tous les efforts de réadaptation, et ses opinions et avis ne devraient jamais être supplantés par l'opinion et les propositions d'autres professionnels de la réadaptation.
4. **Fournir une opinion médicale :** en se fondant sur des preuves subjectives et objectives détaillées, donner une opinion complète concernant l'impact des limites fonctionnelles du malade et de son invalidité, et préciser si la poursuite de l'arrêt de travail est nécessaire pour éviter une aggravation de son état.

B. Documentation médicale

Il est essentiel de documenter de façon continue la gravité des symptômes et l'invalidité.

1. **Dossier médical :** documenter le fardeau total de l'ensemble des maladies, et non pas seulement le diagnostic principal. Le dossier devrait comprendre : l'évaluation d'un médecin de famille ou d'un spécialiste avec une bonne connaissance de l'EM/SFC ; le diagnostic ; les résultats anormaux des tests de laboratoire ; les observations physiologiques objectives comme l'IO ; la gravité des symptômes et leur impact sur la capacité fonctionnelle du malade ; la durée de la maladie et la réponse aux traitements.
2. **Questionnaires, journal quotidien du malade, échelles, etc. :** lors de la première visite du malade, lui demander de remplir des échelles et tableaux (ex. les tableaux et diagrammes à l'annexe 1 et 2) ; renouveler cette opération de collecte de données tous les six mois environ. De telles échelles aident à suivre l'état du malade et à évaluer l'efficacité du traitement, le niveau de fonctionnement général du malade, les activités quotidiennes et le pronostic. Menées périodiquement, des entrevues structurées aident à évaluer la gravité des symptômes, leurs interactions, leur impact et leurs effets cumulatifs. Il peut être utile de discuter du journal du malade (activités quotidiennes, niveau de fonctionnement, etc.), des questionnaires qu'il a complétés, de l'échelle d'incapacité préparée par le D[r] David Bell pour le SFC (*CFS Disability Scale*), des critères de l'*American Medical Association* (AMA) pour déterminer la déficience permanente à partir des niveaux de consommation d'oxygène, de la fréquence cardiaque et de la réponse de la pression artérielle durant des tests d'exercice, ainsi que du profil SF-36 du questionnaire abrégé de l'Étude sur les résultats médicaux (*Medical Outcomes Study Short-Form Profile*).
3. **Autre documentation :** joindre au dossier tout document attestant un résultat objectif pertinent.
4. **Limites fonctionnelles :** indiquer comment les limites fonctionnelles affectent les activités courantes de la vie quotidienne (AVQ), les activités instrumentales de la vie quotidienne (AIVQ), les programmes de réadaptation et les activités professionnelles. Tenir compte des limites fonctionnelles physiques, cognitives et émotionnelles, des effets des symptômes chroniques, du manque d'endurance, des déficiences neurocognitives, de l'imprévisibilité et des fluctuations de la dynamique des symptômes (parfois d'heure en heure) ainsi que des effets cumulatifs de la fatigue.
5. **Évaluation par des ergothérapeutes :** des ergothérapeutes certifiés connaissant bien l'EM/SFC peuvent fournir de l'information sur le niveau de fonctionnement du malade à la maison, en considérant que le travail est un enjeu portant sur les 24 heures d'une journée. L'évaluation professionnelle devrait, si possible, se faire sur le lieu de travail, en portant attention aux exigences physiques, mentales, émotionnelles, sociales et environnementales, ainsi qu'aux facteurs aggravants inhérents au milieu de travail.
6. **Évaluation du pronostic :** dans une revue de six études sur le pronostic[7], une étude s'étendant sur neuf ans a rapporté que 12 % des malades avaient retrouvé le niveau d'activité qui était le leur avant la maladie alors que, dans les cinq autres études, le pourcentage de malades revenant à leur niveau d'activité prémorbide se situait entre 0 et 6 %. En général, la gravité des symptômes est plus marquée chez les malades pour qui la maladie est apparue de façon aiguë et chez ceux qui souffrent également de fibromyalgie. Plus les critères sont stricts, plus le pronostic est mauvais. Comme le pronostic individuel ne peut être déterminé avec certitude, il doit se baser sur le jugement clinique.
7. **Fournir une opinion médicale** quant à la capacité du malade de reprendre son travail ou quant à son incapacité professionnelle.

Facteurs aggravants en milieu de travail : (version adaptée[51]) les situations suivantes peuvent causer de la douleur, ainsi que de la fatigue physique et cognitive :

- séances prolongées : en position assise, debout ou penchée sur son poste de travail ; au téléphone, dans les escaliers ou au volant ; travail d'écriture ou de bureau, ou travail manuel ; séance de marche excédant la distance tolérée ;
- extension des bras sans soutien et action nécessitant une élévation des bras au-dessus de la tête ; manipulation ou transport de charges lourdes, ménage, jardinage, etc. ;
- travail à l'ordinateur, opérations mathématiques, travail multitâches, tâches exigeant de se souvenir d'une séquence d'événements récents, environnement complexe où les activités se déroulent à un rythme rapide, échéances serrées, surcharge sensorielle ;
- changement d'horaire de travail, nombre élevé d'heures de travail, travail par quarts ; facteurs environnementaux : froid, chaleur, polluants dans l'air, produits chimiques, stress.

Tests de détection d'anomalies liées à l'EM/SFC (Sources de certains tests spécialisés : voir www.mefmaction.net)
Quoiqu'il n'y ait pas encore UN test déterminant pour l'EM/SFC, de nombreux tests peuvent mettre en évidence des anomalies. La batterie de tests de routine peut ne pas suffire à révéler les anomalies retrouvées chez les malades atteints d'EM/SFC. Bon nombre des tests qui suivent ne sont pas disponibles dans les laboratoires médicaux ordinaires, mais ils peuvent l'être dans des laboratoires de recherche ou devenir plus généralement accessibles à l'avenir.

- **Virologie, etc :** anticorps pour virus incluant coxsackie B et HHV6 ; bactéries ; mycoplasmes ; etc.
- **Dosage de la 2-5A Rnase L de poids moléculaire 37 kDa :** dosage de la protéine, de son activité, du clivage de la PKR et de l'activité de l'élastase.
- **Autres marqueurs immunologiques :** nombre et fonction des cellules NK ; ratio CD4-CD8 ; anticorps antinucléaires (*ANA*) ; complexes immuns activés – sous-fractions d'IgG incluant IgG1 et IgG3 ; complexes immuns circulants IL2 et IL4 ; réponse Th1–Th2 à la stimulation par un mitogène (un niveau élevé de Th2 est un indicateur d'autoimmunité) ; cytométrie en flux pour déterminer les lymphocites activés ; les anticorps antilamine peuvent indiquer un trouble d'autoimmunité et des dommages aux cellules cérébrales (les anticorps contre la lamine B sont un marqueur d'autoimmunité) ; autoimmunité humorale contre des polypeptides de la membrane nucléaire ; anticorps anti-MAP2 des cellules neuronales (régulation de la kinase).
- **Marqueurs urinaires :** cortisol libre urinaire de 24 heures ; corrélation du niveau élevé d'amino-hydroxy-N-méthyl-pyrrolidine avec le nombre des symptômes ; IAG (métabolite du tryptophane) généralement positif, indicateur de la perméabilité intestinale, elle-même indicatrice de la perméabilité de la barrière méningoencéphalique ; créatine urinaire et autres métabolites musculaires.
- **Tests endocriniens :** la tomodensitométrie (*CT scans*) peut montrer une réduction de la taille des surrénales ; vérifier les niveaux d'hormone thyroïdienne, en portant une attention particulière à la biodisponibilité des T3 et, en cas de réduction du niveau, vérifier le niveau de sélénium étant donné son action régulatrice de la conversion de T4 en T3 ; réduction de la fonction HHS (fonction de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien).
- Augmentation de la neurotransmission de la 5HT.
- **Intolérance orthostatique chronique** : faire un test de table basculante ou contrôler le pouls et la pression sanguine en position debout. Note : procéder à ce test avec précaution en veillant à ce que le malade ait quelqu'un debout à ses côtés.
- **Troubles cardiaques :** électrocardiographie ambulatoire (Holter, 24 heures) : demander à voir les résultats vous-même ou encore qu'on vous rapporte la présence d'inversions ou d'aplatissements d'ondes T oscillant de façon répétitive. Il s'agit là d'une configuration typique chez beaucoup de malades, mais il arrive qu'on ne la rapporte pas.
- **Épreuves d'effort cardiopulmonaire :** voir le *Guide for Evaluation of Permanent Impairmen*t de l'AMA pour l'évaluation des déficiences cardiaques. Des valeurs cardiovasculaires et ventilatoires abaissées au maximum de l'effort aident à évaluer la capacité fonctionnelle, tandis que les niveaux de consommation maximale d'oxygène déterminent le degré d'incapacité. *Voir aussi la mise en garde à la section sur l'exercice autogéré concernant les dangers à pousser le malade à augmenter sa fréquence cardiaque pour rejoindre la cible normalisée en fonction de l'âge.*
- **Actigraph :** ce petit appareil fabriqué par la société *Computer Science and Application* mesure la fréquence et l'intensité de l'activité à intervalles d'une minute pendant une période pouvant atteindre 22 jours. En général, on peut discerner des pointes d'activité moins intenses et plus courtes, suivies de périodes de repos plus longues. Pendant la période d'utilisation de l'Actigraph, il est utile que le malade tienne un journal quotidien de ses activités et/ou porte un indicateur de vitesse.
- **Système nerveux central (SNC) et système nerveux autonome (SNA) :** test de Romberg ; test du nystagmus (pouvant fluctuer entre le positif et le négatif tout au long de la journée) ; altération de la modulation du système sympathique ; température corporelle inférieure à la normale et/ou fluctuations diurnes importantes.
- **Performance cognitive** : diminution de la vitesse de traitement, de la mémoire de travail, de la capacité d'assimiler de l'information, etc.
- **Tomographie d'émission monophotonique (TEMP, ou *SPECT* en anglais) :** l'examen peut révéler une diminution significative de la circulation sanguine cérébrale régionale du cervelet et du cortex, aux niveaux frontal, pariétal, temporal ou occipital, dans le tronc cérébral ou dans l'ensemble du cortex cérébral.
- **Tomographie à positon (TEP, ou *PET* en anglais)** : l'examen peut révéler une diminution dans le métabolisme du glucose dans le cortex médiofrontal droit, ainsi qu'une présence significative d'hypoperfusion et d'hypométabolisme dans le tronc cérébral.
- **Imagerie par résonance magnétique (IRM, ou *MRI* en anglais) :** un nombre élevé de lésions ponctuées, surtout dans les lobes frontaux et les régions sous-corticales, pourrait être un signe de démyélinisation ou d'œdème. Faire une IRM de la moelle épinière pour détecter une hernie discale ou une sténose mineure.
- **Topographie cérébrale par électroencéphalogramme quantitatif (EEGq) :** ce test peut révéler une activité élevée des fréquences thêta et bêta ainsi qu'une augmentation des sources électriques intracérébrales de fréquences delta et bêta de la région frontale gauche lorsque les yeux sont fermés. Il peut aussi révéler une réduction d'activité dans l'hémisphère droit (bêta) pendant l'activité cognitive verbale.
- **Hypercoagulabilité :** cytométrie en flux – fibrinogène, complexes thrombine/anti-thrombine, etc.
- **Tests des points douloureux pour le syndrome de fibromyalgie et le syndrome douloureux myofascial :** noter si les résultats à ces tests sont positifs.
- **Conductivité et température de la peau** : la combinaison des deux facteurs suivants indique une frénation du tonus sympathique : 1) une capacité réduite de la peau à conduire un courant électrique en réponse à des stimuli visuels et auditifs et 2) une température augmentée de la peau des doigts.
- **Études du sommeil :** ces études peuvent révéler une durée insuffisante des phases de sommeil profond et une irruption d'ondes alpha parmi les ondes delta au cours du sommeil non-REM.
- **Examen oculaire :** saccades ralenties et par soubresauts marqués ; difficulté avec le changement de la fixation et lenteur du processus ; réduction de la vision périphérique ; bas taux de clignement ou clignement incomplet ; petites pupilles ; hypersensibilité à la lumière, anomalies du film lacrymal (par ex. : lenteur du temps de rupture, production insuffisante de la couche lipidique ou de la couche muqueuse, anomalies détectées lors de l'instillation d'une solution de rose bengale dans la cornée) ; syndrome de déviation latérale visuelle.
- **Allergies ou intolérances ; test de la fonction pulmonaire ; test de la fonction hépatique :** CPK et fonction hépatique.

RÉFÉRENCES

1 Carruthers BM, Jain AK, De Meirleir KL, Peterson DL, Klimas NG, Lerner AM, Bested AC, Flor-Henry P, Joshi P, Powles ACP, Sherkey JA, van de Sande MI. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols. *J CFS* 11(1):7-115, 2003.

2 Patarca-Montero R, Mark T, Fletcher M, Klimas NG. The immunology of chronic fatigue syndrome. *J CFS* 6(3/4):59-107, 2000.

3 De Meirleir K, Bisbal C, Campine I, et al. A 37 kDa 2-5A binding protein as a potential biochemical marker for chronic fatigue syndrome. *Am J Med* 108(2):99-105, 2000.

4 Vojdani A, Choppa PC, Lapp CS. Downregulation of RNase L inhibitor correlates with upregulation of interferon-induced proteins (2-5A synthetase and RNase L) in patients with chronic fatigue immune dysfunction syndrome. *J Clin Lab Immunol* 50(1):1-16, 1998.

5 Kaushik N, Fear D, Richards SCM, et al. Gene expression in peripheral blood mononuclear cells from patients with chronic fatigue syndrome. *J Clin Pathol* 58:826-832, 2005.

6 Jason LA, Richman JA, Rademaker AW, et al. A community-based study of Chronic Fatigue Syndrome. *Arch Intern Med* 159:2129-2137, Oct. 1999.

7 Joyce J, Hotopf M, Wessely S. The prognosis of chronic fatigue and chronic fatigue syndromes: a systematic review. *QJ Med* 90:223-233, 1997.

8 Jason LA, Torres-Harding SR, Jurgens A, Helgerson J. Comparing the Fukuda et al. Criteria and the Canadian Case Definition for Chronic Fatigue Syndrome. *J CFS* 12(1):37-52, 2004.

9 Jason L, in Munson P, editor. *Stricken: Voices from the Hidden Epidemic of Chronic Fatigue Syndrome.* Haworth Press, New York 2000, p 4.

10 Snell CF, Vanness JM, Stayer DR, Stevens SR. Exercise capacity and immune function in male and female patients with chronic fatigue syndrome (CFS). *In Vivo* 19(2):387-90, Mar-Apr. 2005.

11 van de Sande MI. ME/CFS and post-exertional malaise and exercise. *Quest* #60, *National ME/FM Action Network*, 2003.

12 Fukuda K, Straus SE, Hickie I, et al. Chronic Fatigue Syndrome: a comprehensive approach to its definition and study. *Annals Med* 121:953-959, 1994.

13 De Becker P, Roeykens J, Reynders M, et al. Exercise capacity in chronic fatigue syndrome. *Arch Intern Med* 160(21):3270-3277, Nov. 27, 2000.

14 Inbar O, Dlin R, Rotstein A, et al. Physiological responses to incremental exercise in patients with chronic fatigue syndrome. *Med Scie Sports Exer* 33(9):1463-1470, Sept. 2001.

15 Goldstein JA. Chronic Fatigue Syndrome: The Limbic Hypothesis. *Haworth Medical Press*, Binghampton NY 1993, pg. 116.

16 Streeten DH. Role of impaired lower-limb venous innervation in the pathogenesis of the chronic fatigue syndrome. *Amer J Med Sci* 321:163-167, Mar. 2001.

17 Goldstein JA. CFS and FMS: Dysregulation of the limbic system. *FM Network* Oct 1993, pp 10-11.

18 La Manca JJ, Sisto SA, DeLuca J, et al. Influence of exhaustive treadmill exercise on cognitive functioning in chronic fatigue syndrome. *Am J Med* 105(3A):59S-65S, Sept. 27, 1998.

19 De Becker P, McGregor N, De Meirleir K. A definition-based analysis of symptoms in a large cohort of patients with chronic fatigue syndrome. *J Inter Med* 250:234-240, 2001.

20 Boda WL, Natelson BH, Sisto SA, Tapp WN. Gait abnormaolities in patients with the chronic fatigue syndrome. *J Neurol Sci* 131(2):156-161, Aug. 1995.

21 Fischer B, Le Bon O, Hoffmann G, et al. Sleep anomalies in the chronic fatigue syndrome. A comorbidity study. *Neuropsychobiol* 35(3):115-122, 1997.

22 Moldofsky H. Fibromyalgia, sleep disorder and chronic fatigue syndrome. *CIBA Foundation Symp* 173:262-279, 1993.

23 Bennett RM. Fibromyalgia, chronic fatigue syndrome, and myofascial pain. *Cur Opin Rheum* 10(2):95-103, 1998.

24 Tirelli U, Chierichetti F, Tavio M, et al. Brian positron emission tomography (PET) in chronic fatigue syndrome: preliminary data [in process citation]. *Amer J Med* 105(3A):trS-t8S, Sept. 28, 1998.

25 Costa DC, Tannock C, Brostoff J. Brainstem perfusion is impaired in chronic fatigue syndrome. *Q J Med* 88: 767-773, 1995.

26 Ichise M, Salit I, Abbey S, et al. Assessment of regional cerebral perfusion by Tc-HMPAO SPECT in Chronic Fatigue Syndrome. *Nuclear Med Commun* 13:767-772, 1992.

27 Lange G, Wang S, DeLuca J, Natelson BH. Neuroimaging in chronic fatigue syndrome. *Am J Med* 105(3A): 50S-53S, 1998.

28 Buchwald D, Cheney PR, Peterson DL, et al. A chronic illness characterized by fatigue, neurologic and immunologic disorders, and active human herpes virus type 6 infection. *Ann Intern Med* 116(2):103-113, 1992.

29 de Lange F, Kalkman J, Bleijenberg G, et al. Gray matter volume reduction in the chronic fatigue syndrome. *NeuroImage* 26:777-781, 2005.

30 Okada T, Tanaka M, Kuratsune H, et. Al. Mechanisms underlying fatigue: A voxel-based morphometric study of chronic fatigue syndrome. *BMC Neurol* 4:14, 2004.

31 Mahurin RK, Buchwald DS, et al. *AACFS 5th International Research & Clinical Confer.*, Seattle, Jan. 2001, 088.

[32] Lange G, Stefferner J, Cook DB, et al. Objective evidence of cognitive complaints in Chronic Fatigue Syndrome: A BOLD fMRI study of verbal working memory. *Neuroimage* 26(2):513-24, Jun. 1, 2005.

[33] Flor-Henry P, Lind J, Morrison J, et al. Phychophysiological and EEG findings in chronic fatigue syndrome. [Abstract] Presented at IPEG International Pharmaco-EEG Society-11th Biennial Congress on Parmaco-EEG, Vienna, Austria 2000 Sept 1-3. Published in *Klinische Neurophyiologie* 32(1):46-65, 2001.

[34] Lange G, Holodny AI, Lee HJ, et al. Quantitative assessment of cerebral ventricular volumes in chronic fatigue syndrome. *Appl Neuropsychol* 8(1):23-30, 2001.

[35] Bruno RL, et al. Polio Encephalitis and brain generator model of Post Viral Fatigue. *J CFS* 2(2,3):5-27, 1996.

[36] Streeten DH, Tomas D, Bell DS. The Roles of orthostatic hypotension, orthostatic tachycardia and subnormal erythrocyte volume in the pathogenesis of the chronic fatigue syndrome. *Am J Med* 320(1):1-8, Jul. 2000.

[37] Peckerman A, LaManca JJ. Dahl KA, et al. Abnormal impedance cardiography predicts symptom severity in Chronic Fatigue Syndrome. *Amer J Med Science* 326(2):55-60, Aug. 2003.

[38] Codero DL, Sisto SA, Tapp WN, et al. Decreased vagal power during treadmill walking in patients with chronic fatigue syndrome. *Clin Auton Res* 6(6):329-333, 1994.

[39] Demitrack MA, Crofford LJ. Evidence for and pathophysiologic implications of hypothalamic-pituitary-adrenal axis dysregulation in fibromyalgia and chronic fatigue syndrome. *Ann N Y Acad Sci* 840:684-697, May 1, 1998.

[40] Lerner AM, Zervos M, Dworkin HJ, et al. New cardiomyopathy: pilot study of intravenous Ganciclovir in a subset of the chronic fatigue syndrome. *Indec Dis in Clin Pract* 6:110-117, 1997.

[41] Ablashi DV, Eastman HB, Owen CB, et al. Frequent HHB-6 antibody and HHV-6 reactivation in multiple sclerosis MS) and Chronic fatigue syndrome (CFS) patients. *C Clin Virol* 16(3):179-191, May 1, 2000.

[42] Roelens S, Herst CV, D'Haese A, et al. G-actin cleavage parallels 2-5A-Dependent RNase L cleavage in peripheral blood mononuclear cells-relevance to a possible serum-based screening test. *J CFS* 8(3/4):63-82, 2001.

[43] Maher K, Klimas N, Fletcher MA. Flow cytometric measurement of perforin and natural killer cell activity. *AACFS Fifth International Research & Clinical Conference*, Seattle, Jan. 2001, #47

[44] TEACH-ME Task Force. TEACH-ME: A Sourcebook for Teachers of Young People with Myalgic Encephalomyelitis/ Chronic Fatigue Syndrome and Fibromyalgia Syndrome. Second Edition. *National ME/FM Action Network,* 2005. www.mefmaction.net

[45] Dowsett EG, Colby J. Long-term sickness absence due to ME/CFS in UK schools: an epidemiological study with medical and educational implications. *J CFS* 3(2):29-42, 1997.

[46] Sharpe MC, in Demitrak MA, Abbey SE (editors). Chronic Fatigue Syndrome. *Guilford Press*, NY 1996, pp. 248.

[47] Wessley S, Nimnuan C, Sharp M. Functional somatic syndromes: one or many? *Lancet* 354(9182):936-939, Sept. 11, 1999.

[48] Komaroff AL. The biology of the Chronic Fatigue Syndrome. *Amer J Med* 108:99-105, Feb. 2000.

[49] Sheperd C. Pacing and exercise in chronic fatigue syndrome. *Physiother* 87(8):395-396, Aug. 2001.

[50] De Meirleir K, De Becker P, Campine I. Blood transfusion and chronic fatigue syndrome. (Abstract) Presented at the *CFS Conference*, Sydney, Australia, 1999.

[51] Waylonis GW, Ronan PG, Gordon C. A profile of fibromyalgia in occupation environments. *Am J Phys Med Rehabil* 73:112- 115, 1994.

Cet abrégé ne fait qu'offrir les grandes lignes de :

B.M. Carruthers, A.K. Jain, K.L. De Meirleir, D.L. Peterson, N.G. Klimas, A.M. Lerner, A.C. Bested, P. Flor-Henry, P. Joshi, A.C.P. Powles, J.A. Sherkey, M.I. van de Sande. « Myalgic Encephalomyelitis / Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols » (A Consensus Document)
***Journal of Chronic Fatigue Syndrome*, vol. 11(1), p. 7-115, 2003.**

**Nous recommandons la lecture du document complet,
une excellente ressource d'information pour votre pratique médicale.**

Pour toute demande de reproduction des annexes 1 et 2, s'adresser à : permission@haworthpress.com.

Le *Consensus canadien* sur l'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique

La mise en application de ce Guide, et tout particulièrement de la définition clinique qu'on y propose, devrait permettre d'établir le diagnostic avec plus de discernement et de réalisme, en faisant clairement la différence entre les états idiopathiques de fatigue anormale et l'EM/SFC, ce qui devrait également entraîner une amélioration de la qualité des études cliniques.

D[r] Ferran J. Garcia
Chef du Service de rhumatologie de la clinique CIMA
Barcelone, Espagne

Voici un **DOCUMENT CAPITAL** qui propose une nouvelle vision et une nouvelle orientation à toutes les personnes concernées par l'EM/SFC. Il met à leur disposition l'expérience et les connaissances cliniques de médecins qui sont des spécialistes reconnus dans le domaine et résume des milliers d'heures de recherches cliniques, importantes pour les personnes souffrant d'EM/SFC et pour les personnes concernées par leur soin, leur soutien et la compréhension de cette maladie organique aux multiples facettes.

On y trouve :

UN ESPOIR – pour les patients dont, si souvent, les nombreux symptômes sont négligés et considérés comme psychiatriques ou d'origine biopsychosociale, ce qui a pour effet de leur faire perdre avantages sociaux et soutien au moment où le besoin s'en fait le plus sentir.

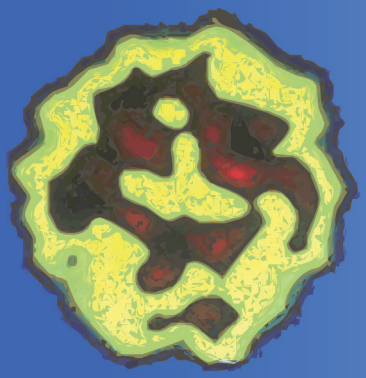
UNE INFORMATION CLAIRE – pour les médecins à qui le Consensus offre une abondance de procédures et de protocoles cliniques qui fournissent des preuves objectives de désordres organiques affectant plusieurs systèmes ou plusieurs organes reliés aux systèmes neuroendocrinien et immunitaire. Ceci est concordant avec la classification établie de longue date au niveau international, qui place l'EM/SFC au rang des troubles neurologiques (G.93.3, dans la CIM-10)

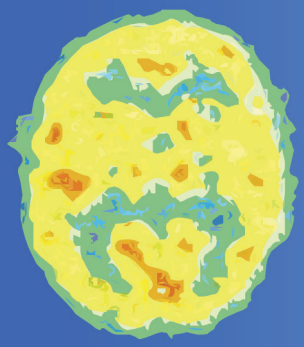
UNE ORIENTATION – pour les traitements cliniques et les programmes de recherche, en particulier les plus récents concernant le besoin d'établir des sous-groupes pour aborder l'EM/SFC et mieux comprendre les changements dans l'expression génétique et le dysfonctionnement mitochondrial ainsi que les changements pathologiques de l'endothélium et les dommages vasculaires qui les accompagnent. Le dysfonctionnement mitochondrial fournit une explication pour la fatigue débilitante qui constitue l'un des éléments caractéristiques de l'EM/SFC et est en concordance avec l'insuffisance cardiaque chronique récemment observée dans une cohorte de patients atteints d'EM/SFC.

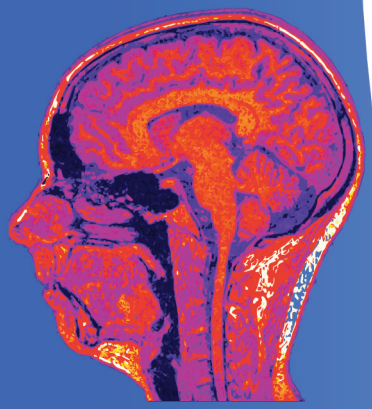
UNE COMPRÉHENSION – de la complexité et de la nature troublante de l'EM/SFC, cette maladie aux multiples symptômes affectant de nombreux organes et de nombreux systèmes, qui s'impose de plus en plus comme l'archétype de diverses maladies apparentées, comme le syndrome de la Guerre du golfe, l'hypersensibilité chimique multiple et le syndrome de fibromyalgie.

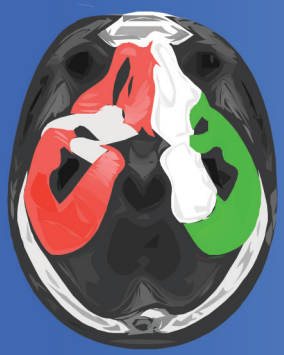
D[r] Malcolm Hooper
Professeur émérite, Medicinal Chemistry
Department of Life Sciences
University of Sunderland, Royaume-Uni

NOTE : Dans ce document, le masculin est utilisé sans discrimination, dans le seul but d'alléger le texte.









Critiques et commentaires à propos du *Consensus canadien* sur l'EM/SFC

Mylagic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome : Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols – A Consensus Document

L'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique est une maladie complexe qui peut causer une invalidité définitive et qui a pourtant stagné de nombreuses années sans être clairement reconnue par la communauté médicale. Le paradoxe de cette maladie, c'est qu'elle peut causer des malaises importants et limiter les activités quotidiennes de façon marquée alors que les personnes qui en souffrent peuvent apparaître, pour un observateur peu averti, comme allant relativement bien. À cause de ce paradoxe, beaucoup de médecins ont méconnu la gravité de l'EM/SFC.

Ces dernières années, la science a avancé de façon extraordinaire dans la compréhension des mécanismes de base de l'EM/SFC. Néanmoins, à cause de leur complexité, ces résultats de recherche ont été peu nombreux à faire leur chemin jusqu'aux médecins pour aider à soulager les patients atteints de la maladie. Il est maintenant possible de délimiter les anomalies des systèmes neurologique, immunitaire, nerveux autonome et neuroendocrinien d'une façon concise qui permet de dresser un tableau complet de cette maladie invalidante. La définition de l'EM/SFC établie par le Consensus canadien constitue un sommaire concis de ces progrès et permet de poser un diagnostic clair. Le Consensus canadien devrait être lu et étudié par tout professionnel du domaine médical.

David S. Bell, MD, FAAP
Précédemment président du Chronic Fatigue Syndrome Advisory Committee
US Department of Health and Human Services

Bien que le premier objectif du projet ait été d'en arriver à une définition clinique de l'EM/SFC, le Consensus canadien présente un exposé complet sur l'EM/SFC, incluant la physiopathologie, les symptômes, les signes physiques ainsi que les traitements. Il s'agit là clairement de l'ouvrage sur l'EM/SFC le plus complet à ce jour. On y retrouve l'expérience de plusieurs praticiens de longue date, ce qui apporte une compréhension des signes et des symptômes jamais exprimée ailleurs. Il n'y avait jamais eu non plus de consensus sur le traitement. Le Consensus canadien ne se borne pas à examiner la pharmacothérapie, mais formule également des recommandations relativement à l'éducation des patients, la conservation de l'énergie, le « pacing », la réduction du stress, l'alimentation et l'exercice. L'un des plus importants aspects du Consensus sur l'EM/SFC, c'est d'indiquer le degré de garantie scientifique de diverses recommandations.

Charles W. Lapp, MD
Directeur du HUNTER-HOPKINS CENTER, Charlotte, Caroline du Nord
Comité aviseur sur le SFC du US Department of Health and Human Services
Conseil d'administration de l'International Association for CFS/ME

Notre étude comparative a examiné les différences entre des patients répondant aux critères de la définition clinique du Consensus canadien et des patients répondant aux critères énoncés par Fukuda et al., par rapport à des patients dont l'état de fatigue chronique s'expliquait par un trouble psychiatrique. Comparativement à la définition de Fukuda et al., la définition clinique du Consensus canadien identifiait des patients présentant plus de difficultés fonctionnelles physiques, plus de fatigue/faiblesse et plus de symptômes neurocognitifs et neurologiques. De plus, cette définition contenait plus de variables que la définition de Fukuda et al. démarquant significativement ces patients de ceux du groupe de comparaison psychiatrique. Selon ces résultats, les critères du Consensus canadien indiquent l'utilité potentielle de reconnaître comme des critères de première importance le malaise et la fatigue après effort, les troubles du sommeil, la douleur, les symptômes cliniques neurocognitifs ainsi que les symptômes cliniques des systèmes nerveux autonome et neuro-immuno-endocrinien.

La sélection des symptômes et des signes à utiliser pour le diagnostic a d'importantes répercussions pour déterminer quels individus obtiendront un diagnostic d'EM/SFC et avec quel sérieux cette maladie sera considérée par les professionnels de la santé, de l'assurance invalidité et de la réadaptation, ainsi que par les patients, leur famille et leurs amis. J'espère que les résultats de cette étude comparative inciteront davantage de médecins à SE SERVIR DES CRITÈRES CLINIQUES DU CONSENSUS CANADIEN .

Leonard A. Jason, Ph D
Directeur du Center for Community Research,
DePaul University, Chicago, Illinois
Conseil d'administration de l'International Association for CFS/ME