Att diagnosticera och behandla

MYALGISK ENCEFALOMYELIT/ KRONISKT TRÖTTHETSSYNDROM (ME/CFS)

– U.S. ME/CFS CLINICIAN COALITION –

Augusti 2019

Om U.S. ME/CFS Clinician Coalition

U.S. ME/CFS Clinician Coalition består av en grupp amerikanska läkare med expertis inom sjukdomsområdet och lång erfarenhet av att behandla patienter med ME/CFS. De har skrivit guider för klinisk handläggning och ansvarat för medicinska utbildningar i CDC:s regi. De är också aktivt involverade i ME/CFS-forskningen. Gruppens medlemmar inkluderar:

Dr. Lucinda Bateman - *Internmedicin, UT*
Dr. Theresa Dowell - *Family Nurse Practitioner, AZ*
Dr. Anthony Komaroff - *Internmedicin, MA*
Dr. Nancy Klimas - *Immunologi, FL*
Dr. Ben Natelson - *Neurologi, NY*
Dr. Richard Podell - *Internmedicin, NJ*
Dr. Alison Bested - *Hematologisk patologi, FL*
Dr. Susan Levine - *Infektionssjukdomar, NY*
Dr. David Kaufman - *Internmedicin, CA*
Dr. Charles Lapp - *Internmedicin och pediatrik, NC*
Dr. Dan Peterson - *Internmedicin, NV*
Dr. Irma Rey - *Intern- och miljömedicin, FL*

För mer information, vänligen kontakta oss på: https://forms.gle/kf2RWSR2s1VgFfay7

ATT DIAGNOSTICERA ME/CFS

Myalgisk encefalomyelit/kroniskt trötthetssyndrom (ME/CFS, på engelska "Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome) är en komplex, kronisk och svårt funktionsnedsättande sjukdom som drabbar miljoner människor världen över. Trots det blir sjukdomen ofta feldiagnostiserad eller förblir odiagnostiserad. National Academy of Medicine (NAM), en del av den amerikanska vetenskapsakademin National Academy of Sciences, tog 2015 fram nya, evidensbaserade kliniska diagnoskriterier för att förbättra diagnosticeringen av ME/CFS.

PRESENTATION OCH KARAKTERISTISKA SYMTOM VID ME/CFS

Insjuknandet vid ME/CFS är ofta plötsligt. Många patienter beskriver hur insjuknandet föregåtts av ett infektionsliknande tillstånd eller en infektionssjukdom (t. ex. körtelfeber eller influensaliknande sjukdom). För att kunna ställa diagnosen krävs noggrann anamnes, klinisk undersökning och förekomst av följande huvudsymtom:

- Påtagligt nedsatt aktivitetsförmåga jämfört med innan insjuknandet. Den minskade aktivitetsförmågan ska ha funnits under minst 6 månader och åtföljas av en utmattning som är avsevärd och nytillkommen, inte orsakas av en pågående ansträngning och inte går att vila bort.
- Ansträngningsutlöst försämring, PEM (post-exertional malaise), där fysiska eller mentala aktiviteter leder till en ofta fördröjd symtomförvärring och funktionsminskning med en återhämtningsperiod som är förlängd och inte står i proportion till aktiviteten.
- Ej utvilad efter sömn och olika former av sömnstörningar.
- Kognitiv nedsättning **och/eller** ortostatisk intolerans (får symptom i upprätt ställning som lättar vid liggande).

Dessa huvudsymtom ska vara **måttliga till svåra** och **förekomma minst 50% av tiden**; detta är avgörande för att skilja ME/CFS från andra vanliga orsaker till kronisk trötthet. PEM är det kliniska kännetecknet för ME/CFS och sjukdomens mest karakteristiska symtom. Förekomsten av PEM kan hjälpa till att särskilja ME/CFS från andra sjukdomar och har kunnat kopplas till nedsatt aerobisk energimetabolism och ortostatisk stress.

Andra symtom vid ME/CFS innefattar: utbredd smärta; ytterligare former av sömnstörningar; överkänslighet för ljud, ljus och kemikalier; halsont; ömma lymfkörtlar; huvudvärk; mag- och tarmbesvär; urogenitala besvär. Ytterligare förklaringar och vägledning i att identifiera huvudsymtomen och övriga symtom finns i NAM:s kliniska guide (se referenser).

ATT IDENTIFIERA KARDINALSYMTOMET ANSTRÄNGNINGSUTLÖST FÖRSÄMRING (PEM)

PEM beskrivs ofta av patienter som en "krasch", ett "skov", eller en "kollaps" även efter små mentala eller fysiska ansträngningar som tidigare har tolererats. Under kraschen förvärras symtomen och funktionen minskar ytterligare. Reaktionen kan komma direkt efter ansträngningen men oftast kommer kraschen med några timmars eller dagars fördröjning och det kan sedan ta timmar, dagar, veckor eller månader innan patienten återhämtat sig till sin tidigare grundnivå. Det är vanligt med cykler av överansträngning och krasch, men många lär sig att minska sin aktivitetsnivå eller anpassa aktiviteten för att undvika eller minska PEM/krascher. Patienter med svår ME/CFS får PEM av även de mest basala dagliga aktiviteter.

Följande frågor kan vara till hjälp för att identifiera ansträngningsutlöst försämring, PEM:

Vad händer när du utför aktiviteter som kräver normal fysisk eller mental ansträngning (som du tidigare tolererat)?
Hur aktiv kan du vara utan att må dåligt eller trigga en försämring av sjukdomen?
Hur lång tid tar det innan du återhämtat dig efter den fysiska eller mentala ansträngningen?
Undviker eller anpassar du vissa aktiviteter på grund av vad som händer efter att du har gjort dem?

Om patienten för symtom- och aktivitetsdagbok under två veckor kan det bli lättare för patient och läkare att identifiera om PEM förekommer.

DIAGNOSTISKA TEST

Forskningsstudier visar på flera fysiologiska avvikelser vid ME/CFS, men det finns ännu inget validerat test som kan användas i klinisk verksamhet för att fastställa diagnosen. Däremot finns många andra diagnostiska test som kan användas för att upptäcka andra sjukdomar som medför utmattning, eller sjukdomar som ofta förekommer tillsammans med ME/CFS. Ortostatisk intolerans kan t. ex. bedömas med ett stående 'NASA Lean Test' eller ett tippbrädetest i 10-20 minuter (upp till 30 minuter för neuralt medierad hypotension (se Rowe 2014). Förutom att underlätta fastställandet av diagnos är tester viktiga för att identifiera och behandla samsjukliga tillstånd. ME/CFS-specialister använder ibland laboratorietester för att upptäcka avvikelser, som brister i immunförsvaret, för att kunna utforma en individanpassad behandling, men de testerna används främst av specialister och inom forskningen.

VIKTEN AV DIFFERENTIALDIAGNOSTIK

Vissa av symtomen vid ME/CFS kan också förekomma hos friska personer och personer med andra sjukdomar. Det kan vara sjukdomar där lämplig behandling gör patienten symptomfri och därför är det viktigt att skilja ME/CFS från dessa. Sjukdomar som tillhör denna kategori **inkluderar, men är inte begränsade till** :

ENDOKRINA/METABOLA SJUKDOMAR Addisons sjukdom, Hyperkortisolism, Hyper- och hypotyreos, Diabetes, Hyperkalcemi	**REUMATISKA SJUKDOMAR** SLE, Ledgångsreumatism, Polymyosit, Polymyalgia reumatika	**NEUROLOGISKA SJUKDOMAR** Multipel skleros, Parkinsons sjukdom, Myastenia gravis, Vitamin B12 brist, Cerebrospinalvätskeläckage, Chiari-missbildningar, Traumatiska hjärnskador, Ryggradsförträngning, Cervikokranialt syndrom, Kramper
INFEKTIONSSJUKDOMAR HIV, Fästingburna sjukdomar, Hepatit B/C, Tuberkulos, Giardia, Nilvirus, Q-feber, Rift Valley-feber, Syfilis, EBV-infektioner, Parvovirus	**SÖMNSTÖRNINGAR** Sömnapné , Narkolepsi, Sömnmyoklonier	**PRIMÄRA PSYKIATRISKA SJUKDOMAR** Ångest, Depression, Bipolär sjukdom
MAG- OCH TARM SJUKDOMAR Glutenintolerans, Födoämnesallergi eller intolerans, Inflammatoriska tarmsjukdomar, Small Intestinal Bacterial Overgrowth	**HJÄRT- OCH KÄRLSJUKDOMAR** Kardiomyopati, Kransartärsjukdom, Lunghypertoni, Hjärtklaffsjukdom, Hjärtrytmrubbningar	**HEMATOLOGISKA SJUKDOMAR** Anemi (järnbrist, andra behandlingsbara former), Överskott av järn

SKADLIGA SUBSTANSER	TUMÖRER	ANNAT
Missbruk, Miljögifter (t.ex. bly, kvicksilver), Mögel/mykotoxiner, Negativa reaktioner på läkemedel , Gulf War Illness	Primära och sekundära cancertumörer	Svår fetma (BMI > 40), Utmattningssyndrom, Överträningssyndrom, Astma, Kroniskt obstruktiv lungsjukdom

Notering: De understrukna sjukdomarna/tillstånden är ofta också samsjukliga med ME/CFS

IDENTIFIERA VANLIGA SAMSJUKLIGA TILLSTÅND

Tidigare ställdes diagnosen ME/CFS genom att först utesluta alla andra möjliga sjukdomar, men i NAM:s rapport från 2015 fastslås att en konstaterad ME/CFS-diagnos kan förekomma samtidigt med andra sjukdomar, även de som ingår i differentialdiagnostiken. Att upptäcka samsjukliga tillstånd tidigt och behandla dem adekvat kan förbättra patientens hälsa, funktionsnivå och livskvalitet. Vanliga samsjukliga tillstånd och sjukdomar innefattar:

AUTONOM DYSFUNKTION Posturalt ortostatiskt takykardisyndrom, Neuralt medierad hypotension, Ortostatisk hypotension	**REUMATOLOGISKA SJUKDOMAR** Fibromyalgi, Ehlers-Danlos Syndrom, Käkledssyndrom, Sjögrens syndrom	**NEUROLOGISKA SJUKDOMAR** Överkänsligheter (ljus, ljud, beröring, lukter eller kemikalier), Dålig balans, Migrän, Perifera neuropatier, Tunnfiberneuropati
IMMUNFÖRSVAR Nya eller förvärrade allergier Mastcellsaktiveringssyndrom, Doft- och kemikalieöverkänslighet, Kroniska infektioner och nedsatt immunförsvar	**MAG- OCH TARM SJUKDOMAR** Födoämnesallergi och intoleranser, inklusive mot mjölkprotein, Problem med tarmperistaltik, Glutenintolerans, IBS, Small Intestinal Bacterial Overgrowth	**ENDOKRINA/METABOLA SJUKDOMAR** Hypotyreos, Dysreglerad HPA axel (låg normal eller platt kortisolkurva), Metabolt syndrom
SÖMNSJUKDOMAR Sömnapné, Willis-Ekboms sjukdom, Sömnmyokloni	**PSYKIATRISKA SJUKDOMAR** Ångest, Depression	**GYNEKOLOGISKA SJUKDOMAR** Endometrios, Premenstruellt syndrom, Vulvodyni
ANNAT Interstitiell cystit, Överaktiv blåsa. Näringsbrist. Vitamin B12 brist och D-vitamin brist, Fetma		

ATT BEHANDLA OCH HANTERA ME/CFS (GRUNDERNA)

ME/CFS har tidigare beskrivits som ett syndrom med medicinskt oförklarad utmattning som förbättrats av samtalsterapi och gradvis ökad träning. Framsteg inom forskningen visar dock att ME/CFS är en komplex multisystemsjukdom med störningar i energimetabolismen samt neurologiska, immunologiska och autonoma avvikelser. En ny syn på behandling av sjukdomen och samsjukliga tillstånd är både brådskande och nödvändig.

1. Bekräfta patientens upplevelse och ge information om sjukdomen

Många patienter har bemötts med misstro. Därför är det viktigt att vårdgivaren validerar sjukdomen för patient och anhöriga och förklarar att ME/CFS är en allvarlig, fysisk sjukdom, att symtomen inte är psykosomatiska och inte beror på lathet eller depression.

2. Hjälp med anpassningar för funktionsnedsättning och behov av stöd

ME/CFS-patienter har per definition betydande funktionsnedsättningar och behöver ofta hjälp med anpassningar kring skola och arbete eller med ansökan om t. ex. sjukersättning. Parkeringstillstånd, hjälpmedel och/eller hemtjänst och hemsjukvård kan också behövas. Att drabbas av ME/CFS får ofta svåra ekonomiska konsekvenser för den sjuke och dennes familj och vissa patienter kan behöva hjälp med mat och bostad. Många drabbas också av problem inom sjukförsäkringssystemet.

3. Utbilda patienter om aktivitetsbalans, s.k. pacing, för att förebygga eller minimera PEM

En viktig roll för vårdgivaren är att informera patienter om PEM, ansträngningsutlöst försämring, och hur de kan hantera PEM genom aktivitetsbalans, s.k. pacing. Aktivitetsbalans innebär att patienten försöker hålla sin fysiska, kognitiva och emotionella energianvändning inom sina individuella och specifika gränser, genom att noggrant planera var och hur den tillgängliga energin används. Det är ett viktigt verktyg för att förebygga och/eller minska PEM. Aktivitetsdagbok och puls- och aktivitetsklocka kan hjälpa patienter att förstå när de överskrider sin specifika energigräns. Även med sådana hjälpmedel är aktivitetsbalans dock mycket svårt, eftersom gränsen för hur mycket aktivitet patienten tål kan variera från dag till dag och variationerna är också stora mellan olika patienter.

4. Behandla och hantera symtom (*)

Det finns inga behandlingar som är godkända specifikt för ME/CFS, men det finns ett antal farmakologiska och icke-farmakologiska behandlingar som kan lindra symtomen. Exempel på läkemedel som ofta används är låg-dos naltrexon, duloxetin, gabapentin eller pregabalin för smärta; fludrokortison, midodrine, pyridostigmin, låg dos beta-blockerare och/eller intravenös hydrering för ortostatisk intolerans; sparsam användning av modafinil, metylfenidat eller dexamfetamin för kognitiva besvär och utmattning; och mianserin, klonazepam, tricykliska antidepressiva eller zolpidem för sömn. Läkemedel bör introduceras vid en mycket låg dos och ökas försiktigt för att inte utlösa överkänslighet mot läkemedel, vilket är vanligt vid ME/CFS.

Icke-farmakologiska åtgärder inkluderar: ökat salt- och vätskeintag och stödstrumpor vid ortostatiska besvär; kognitiva hjälpmedel (ex. anteckningsbok som minneshjälp; kalender, att ha anteckningsbok och miniräknare tillgängliga; och alltid placera viktiga saker på samma ställe); öronproppar, ögonmask och solglasögon vid ljud- och ljuskänslighet; rutiner för sömnhygien; undvikande av födoämnen som ger besvär, samt meditation.

Notera: Utöver dessa grundläggande behandlingar har ME/CFS-specialister genom selektiv användning av exempelvis antivirala och immunmodulerande läkemedel kunnat förbättra funktionen hos vissa patienter.

(*) Detta är inte en uttömmande lista över behandlingar. För mer information om dessa och andra behandlingar, se referenserna för 'Adult and Pediatric Primers' nedan.

5. Behandla samsjuklighet

Som listats tidigare finns ett antal sjukdomar som ofta förekommer tillsammans med ME/CFS. Behandling av dessa utifrån etablerade vårdriktlinjer botar inte ME/CFS, men kan förbättra patientens livskvalitet.

GRUNDLÄGGANDE FAKTA

- ME/CFS drabbar uppskattningsvis 836 000-2.5 miljoner amerikaner. Andelen sjuka som är odiagnosticerade beräknas vara ca. 84-91%.
- ME/CFS drabbar tre gånger fler kvinnor än män.
- De flesta med diagnosen ME/CFS har kaukasiskt ursprung, men vissa studier tyder på att ME/CFS är vanligare inom etniska minoritetsgrupper.
- ME/CFS har rapporterats hos patienter under 10 år och över 70 år. Studier visar på två insjuknandetoppar, en vid 11-19 år och en vid 30-39 år.
- Minst 25% av patienterna är sängbundna eller hembundna och upp till 75% är oförmögna att arbeta eller gå i skolan.
- Symtomen kan bestå i åratal och de flesta patienter återfår aldrig den funktionsnivå de hade innan sjukdomen.
- Kostnaden för ME/CFS uppgår i USA till 17-24 miljarder dollar årligen i förlorad produktivitet och direkta medicinska kostnader.
- Orsaken till ME/CFS är okänd, men insjuknandet sker ofta efter en infektion.

ANVÄNDBARA REFERENSER

- **Beyond Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Redefining an Illness.** National Academy of Medicine, tidigare Institute of Medicine. 2015. Inkluderar rapport och klinisk guide. http://www.nationalacademies.org/hmd/Reports/2015/ME-CFS.aspx
- **Komaroff, Anthony L. "Advances in Understanding the Pathophysiology of Chronic Fatigue Syndrome."** JAMA 322, nummer 6 (Augusti 13, 2019): 499. https://doi.org/10.1001/jama.2019.8312
- **Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols.** (Kanadakriterierna), 2003. Innehåller utförliga kriterier https://phoenixrising.me/wp-content/uploads/Canadian-definition.pdf
- **Chronic Fatigue syndrome/Myalgic Encephalomyelitis. Primer for Clinical Practitioners.** 2014 års upplaga. International Association for Chronic Fatigue Syndrome/Myalgic Encephalomyelitis http://iacfsme.org/portals/0/pdf/Primer_Post_2014_conference.pdf (Appendix D innehåller en aktivitetslogg)
- **Rowe, P et al. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome Diagnosis and Management in Young People: A Primer**. Frontiers in Pediatrics. Juni 2017. Sidorna 8-12 ger information om differentialdiagnoser, inklusive psykiatrisk sjukdom https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2017.00121/full
- **CDC ME/CFS Website Information for HealthCare Providers** https://www.cdc.gov/me-cfs/healthcare-providers/index.html
- **Rowe, P. General Information Brochure On Orthostatic Intolerance And Its Treatment.** Mars 2014. https://www.dysautonomiainternational.org/pdf/RoweOIsummary.pdf
- **Bateman Horne Center. NASA 10 Minute Lean Test - Instructions for Providers.** http://batemanhornecenter.org/wp-content/uploads/2016/09/NASA-LeanTest-Instructions-April-2018.pdf
- **Campbell B, Lapp C. Treating Chronic Fatigue Syndrome and Fibromyalgia.** Guide som beskriver aktivitetsbalans. http://www.treatcfsfm.org/submnu-Activity-Adjustments-88.html

Skriven av U.S. ME/CFS Clinician Coalition, en grupp amerikanska läkare med expertis inom sjukdomsområdet och lång erfarenhet av att behandla patienter med ME/CFS. De har skrivit guider för klinisk handläggning och ansvarat för medicinska utbildningar i CDC:s regi. De är också aktivt involverade i ME/CFS-forskningen.

Mary Dimmock och Lily Chu, MD, MSHS, har hjälpt till att sammanställa informationen i den här sammanfattningen.

Svensk översättning av Lotta Hahn.