

Greining og meðferð

ME- sjúkdómsins

MYALGIC ENCEPHALOMYELITIS

Leiðbeiningar Klíníska samstarfshópsins um ME sjúkdóminn í Bandaríkjunum (júlí 2020)

Önnur útgáfa

Þýtt og staðfært af íslenska samstarfshópnum um ME sjúkdóminn 2021

Um Klíníska samstarfshópinn um ME sjúkdóminn í Bandaríkjunum

Í Klíníska samstarfshópnum um ME sjúkdóminn í Bandaríkjunum eru sérfræðingar sem hafa sinnt þúsundum ME sjúklinga. Þeir hafa skrifað kennsluefni um greiningu og meðferð ME sjúkdómsins, tekið þátt í stýrihópum á vegum Miðstöðvar sjúkdómavarna í Bandaríkjunum (CDC) og eru virkir í rannsóknum á ME sjúkdómnum. Meðlimir hópsins eru:

Dr. Lucinda Bateman - lyflæknir, UT
Dr. Hector Bonilla - lyf- og smitsjúkdómalæknir, CA
Dr. Tania Dempsey - lyflæknir, NY
Dr. Donna Felsenstein - smitsjúkdómalæknir, MA
Dr. Anthony Komaroff - lyflæknir, MA
Dr. Nancy Klimas - ónæmislæknir, FL
Dr. Benjamin Natelson - taugalæknir, NY
Dr. Richard Podell - lyflæknir, NJ
Dr. Ilene Ruhoy - taugalæknir, WA
Dr. Maria Vera-Nunez - lyf- og heilbrænar lækningar, FL

Dr. Alison Bested - blóðbóðmeinafræðingur, FL
Dr. Bela Chheda - lyf- og smitsjúkdómalæknir, CA
Dr. Theresa Dowell – sérfræðingur í fjölskylduhj, AZ
Dr. Susan Levine - smitsjúkdómalæknir, NY
Dr. David Kaufman - lyflæknir, CA
Dr. Charles Lapp - lyflæknir og barnalæknir, N
Dr. Dan Peterson - lyflæknir, NV
Dr. Irma Rey – lyflæknir og umhverfislæknir, FL
Dr. Ronald Tompkins - skurðlæknir, MA
Dr. Brayden Yellman - gigtlæknir, UT

Leiðbeiningarnar heita á ensku: „Diagnosing and Treating Myalgic Encephalomyelitis/ Chronic Fatigue Syndrome (ME/CFS), U.S. ME/CFS Clinician Coalition, July 2020“

Góðfúslegt leyfi fékkst frá höfundum fyrir því að þýða og staðfæra leiðbeiningarnar á íslensku.

GREINING Á ME SJÚKDÓMNUM

„Myalgic encephalomyelitis“ (ME) er flókinn, krónískur sjúkdómur sem getur valdið mikilli skerðingu á lífsgæðum og fötlun. Milljónir sjúklinga í heiminum þjást af sjúkdómnum, en oft er hann vangreindur eða alls ekki greindur. Í þeim tilgangi að bæta greiningu setti bandaríska læknaakademían (National Academy of Medicine (NAM)) fram ný greiningarskilyrði árið 2015.

Nafngift á sjúkdómnum hefur reynst vandasöm. Á íslensku hefur sjúkdómurinn stundum verið nefndur síþreyta, en vandinn er að margir aðrir sjúkdómar einkennast af síþreytu. Sumir hafa notað nafngiftina síþreytufár, eða síþreytuheilkenni. Nefnd á vegum *Miðstöðvar sjúkdómavarna í Bandaríkjunum (CDC)* lagði til að heitið SEID, sem er skammstöfun á *Systemic Exertion Intolerance Disease* og má þýða sem kerfislægt áreynsluþól. Það heiti hefur ekki náð að festast í sessi. ME félag Íslands (www.mefelag.is) hefur kosið að nefna sjúkdóminn ME.

EINKENNI OG GREINING Á SÉRKENNUM ME SJÚKDÓMSINS

ME sjúkdómurinn byrjar oft all skyndilega. Oft lýsa sjúklingar því að nokkru áður hafi þeir fengið einkenni sem líktust sýkingu (svo sem einkirningasótt eða flensu). Greining á ME sjúkdómnum krefst nákvæmrar sjúkrasögu, skoðunar og þess að þekkja eftirtalin kjarnaekenni:

- ☐ Talsverð skerðing er á þeirri færni sem einstaklingur hafði áður en einkennin gerðu vart við sig. Einkenni þurfa að hafa staðið yfir í minnst sex mánuði og fylgir þeim yfirþyrmandi þreyta, sem er nýtilkomin, er ekki vegna líkamlegrar áreynslu og lagast ekki við hvíld.
- ☐ Örmögnun eftir áreynslu eða álag (e. Post-exertional malaise (PEM)) þar sem líkamlegt eða andlegt álag veldur langvarandi versnun á einkennum og minnkaðri færni (sjá nánar að neðan).
- ☐ Sjúklingur vaknar þreyttur, óháð lengd svefns. Margvíslegar svefntruflanir.
- ☐ Skert hugræn virkni (oft nefnt heilaþoka af sjúklingum) og/eða réttstöðubundið óþol (einkenni versna við að standa en lagast við að leggjast niður)

Þessi kjarnaekenni ME sjúkdómsins verða að vera í meðallagi slæm eða slæm og eru lykilatriði þess að geta greint ME sjúkdóminn frá öðrum sjúkdómum sem einkennast af þreytu.

Örmögnun vegna áreynslu er helsta sérkenni ME sjúkdómsins, greinir hann frá öðrum sjúkdómum og hefur verið tengd skerðingu á loftháðum efnaskiptum og stöðubundnu álagi.

Önnur einkenni ME sjúkdómsins eru útbreiddir verkir, höfuðverkur, ýmsar tegundir svefntruflana, sjóntruflanir, óþol fyrir ljósi og hljóði, efnaóþol, flensulík einkenni m.a. særindi í hálsi, aumir eitlar, tíðar sýkingar, meltingarfæraekenni, þvagfæravandamál, öndunarfæraekenni eins og köfnunartilfinning og vandamál við hitastjórnun.

Í klínísku leiðbeiningunum frá bandarísku læknaakademíunni má sjá frekari útlistun á því hvernig unnt er að greina kjarnaekenni og viðbótareinkenni ME sjúkdómsins. Sérfræðingar á sviði ME nota gjarnan leiðbeiningar kanadíska samráðshópsins um ME frá árinu 2003, eða alþjóðlegar leiðbeiningar frá árinu 2011, til að staðfesta ME greininguna. (sjá heimildir í lok þessa yfirlits).

GREINING Á ÖRMÖGNUN VEGNA ÁLAGS

Sjúklingar með örmögnun lýsa gjarnan „brotlendingu“, „bakslagi“ eða „hruni“, jafnvel eftir minniháttar líkamlega eða andlega áreynslu. Áður en þeir veiktust hefðu þeir vel þolað sambærilegt álag. Bakslag getur komið strax eftir áreynslu en oftast kemur það nokkrum klukkustundum eða dögum eftir álagið. Sjúklingar finna þá fyrir versnun á hluta eða öllum þeim einkennum sem þeir hafa af ME sjúkdómnum, með enn frekari færniskerðingu. Það getur tekið klukkustundir, daga, vikur eða jafnvel lengur að ná aftur grunnetu. Sumir sjúklingar lenda endurtekið í því að örmagnast eftir álag, en aðrir hafa náð færni í að minnka álag og minnka þannig áhættu á bakslagi. Hluti sjúklinga getur örmagnast við það eitt að sinna grunnathöfnum daglegs lífs.

Eftirfarandi spurningar geta hjálpað til að meta hvort sjúklingur finni fyrir örmögnun eftir álag:

Hvað gerist eftir að þú reynir á þig líkamlega eða andlega (áreynsla sem þú þoldir vel áður)?

Hvað þarft þú að reyna mikið á þig til þess að þér líði illa, eða til þess að einkenni þín versni?

Finnur þú fyrir örmögnun nokkrum dögum eftir áreynslu?

Hversu langan tíma tekur það þig að jafna þig eftir líkamlega eða andlega áreynslu?

Forðast þú áreynslu vegna mögulegra afleiðinga?

Það getur verið gagnlegt fyrir lækni að sjúklingurinn haldi dagbók um virkni sína og einkenni í a.m.k tvær vikur.

GREININGARPRÓF

Þrátt fyrir að rannsóknir hafi leitt í ljós ýmis líffræðileg frávik hjá sjúklingum með ME er enn ekki til greiningarpróf sem hefur verið sannreynt til klínískra nota. Hins vegar eru til ýmis próf til að greina aðra sjúkdóma sem valda sjþreytu eða einkenni sem eru hliðarverkanir við ME sjúkdóminn. Til dæmis er hægt að greina heilkenni stöðuhraðsláttar (e. Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome) með ákveðnu stöðuprófi (e. NASA Lean Test (standing test) sjá nánar <https://batemanhornecenter.org/learned-from-the-nasa-10-minute-lean-test/>) eða með veltiprófi í 10-20 mínútur, eða í 30 mínútur þegar um taugrænan lágþrýsting er að ræða (sjá Rowe 2014). Niðurstöður úr prófum geta verið gagnlegar til að leggja upp áætlun um meðferð við fylgikvillum. Sérfræðingar sem fást við ME sjúkdóminn geta stundum einnig nýtt sérhæfð próf, t.d. próf fyrir ónæmisgöllum og einnig eru til próf sem aðallega eru notuð í vísindaskyni.

MIKILVÆGI MISMUNAGREININGA

Sum af einkennum ME er einnig að finna hjá heilbrigðum einstaklingum og hjá fólki með aðra sjúkdóma. Hjá þessum hópi getur viðeigandi meðferð við einkennunum upprætt þau. Því er mikilvæg að hafa mismunagreiningar í huga. Þar má nefna eftirfarandi sjúkdóma, en listinn er þó ekki tæmandi:

INNKIRTLA- OG EFNASKIPTASJÚKDÓMAR Nýrnahettubilun, Cushings heilkenni, skjaldvakabrestur, skjaldvakaofseyting, sykursýki, blóðkalsíumhækkun	GIGTARSJÚKDÓMAR Rauðir úlfar, liðagigt, fjölvöðvabólga, fjölvöðvagigt	TAUGASJÚKDÓMAR MS-sjúkdómur, Parkinson-sjúkdómur, vöðvaslensfár (<i>myasthenia gravis</i>), B12-skortur, leki á mænurvökva, Chiari-vansköpun, heilaskaði af völdum áverka, hryggþrengsli, óstöðugleiki í kúpu og hálsi, flogaveiki, eftirstöðvar pólió
SMITSJÚKDÓMAR HIV, sjúkdómar sem smitast með mítlum (Lyme sjd.), lifrabólga B og C, berklar, giardía, Vestur-Nílarveiran, Q-hitasótt, þekjumygla (coccidioidomycosis), sárasótt, <u>Epstein-Barr sýking</u> , parvóveirusýking	SVEFNRAKANIR <u>Kæfisvefn</u> , drómasýki, <u>lotuhreyfniröskun útlíma (PLMS)</u>	GEÐSJÚKDÓMAR <u>Kvíði</u> , <u>þunglyndi</u> , geðhvarfasýki
MELTINGARSJÚKDÓMAR Garnamein af völdum glútena (Celiac disease), <u>fræðuofnæmi eða -óþol</u> , þarmabólgu sjúkdómar, <u>offjölgun á bakteríum í smápörnum</u>	HJARTA- OG ÆÐASJÚKDÓMAR Hjartavöðvakvilli, kransæðasjúkdómur, lungnaháþrýstingur, hjartalokusjúkdómur, hjartsláttartruflanir	BLÓÐSJÚKDÓMAR Blóðleysi, járnofhleðsla
EITURVERKANIR Misnotkun lyfja eða efna, eitrun úr umhverfinu, (t.d. blý, kvikasilfur), sveppir/sveppaeiturefni, aukaverkanir lyfja, Persaflóaveiki	KRABBAMEIN	ANNAÐ Mikil offita (BMI yfir 40), vinnutengt álag, ofþjálfun hjá íþróttamönnum, astmi, langvinn lungnateppa

Undirstrikuð einkenni sjást einnig oft hjá ME sjúklingum

BREYTINGAR Á STARFSEMI ÓSJÁLFRÁÐA TAUGAKERFISINS

Heilkenni stöðuhraðsláttar (postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS), taugrænn lágþrýstingur (Neurally Mediated Hypotension (NMH), réttstöðuþrýstingsfall

ÓNÆMISKVILLAR

Ofnæmi, heilkenni mastfrumuvirkjunar, fjölefnaból, krónískar sýkingar og ónæmisgallar

SVEFNTRUFLANIR

Kæfisvefn, fótaóeirð, lotuhreyf iröskun útlíma (PLMS)

GIGTSJÚKDÓMAR

Vefjagigt, Ehlers-Danlos heilkenni, kjálkakvilli, Sicca heilkenni (þurr augu/munnur)

MELTINGARSJÚKDÓMAR

Fæðuþol og -ofnæmi, þ.m.t. mjólkurprótínþol, hreyfitruflanir í meltingarvegi, garnamein af völdum glútena (Celiac disease), iðraólga, offjölgun á bakteríum í smáþörmum

GEÐSJÚKDÓMAR

Kvíði, þunglyndi.

TAUGASJÚKDÓMAR

Ofurnæmi fyrir ljósi, hljóði, snertingu, lykt eða efnum, skert jafnvægi, mígreni, úttaugamein, smátaugakvilli

INNKIRTLA- OG EFNASKIPTASJÚKDÓMAR

Skjaldvakabrestur, óstjórn á undirstúkuheiladinguls- og nýrnahettuöxli (HPA Axis Dysregulation), efnaskiptaheilkenni

KVENSJÚKDÓMAR

Legslímuflakk, fyrirtíðaspenna, kynfæraverkur (Vúlvódýnía)

ANNAD Millivefsblöðrubólga, ofvirk þvagblaðra, skortur á næringarefnum, vítamín B12- eða D skortur, offita.

MEÐFERÐ ME SJÚKDÓMSINS (GRUNNATRÍÐI)

Áður fyrr var ME sjúkdómurinn skilgreindur sem heilkenni sem einkenndist af óútskýrðri þreytu sem gæti lagast með viðtalsmeðferð og með stigvaxandi líkamsæfingum. Rannsóknir hafa hins vegar sýnt að ME er flókinn fjölkerfasjúkdómur með áhrifum á taugakerfið, ónæmiskerfið, ósjálfráða taugakerfið og efnaskiptakerfið. Þörf er á nýrri nálgun á meðferð sjúkdómsins og fylgikvillum hans.

1. Hlusta á sjúklinginn og upplýsa hann um sjúkdóminn

Sjúklingar upplifa oft að þeir hafi ekki verið teknir trúanlegir. Eitt það mikilvægasta sem heilbrigðisstarfsmaður getur gert er að staðfesta sjúkdómsgreininguna við sjúklinginn og fjölskyldu hans. Útskýra þarf að ME er alvarlegur sjúkdómur, en ekki leti, þunglyndi eða geð-eða sálvefrænn sjúkdómur (psychosomatic disorder).

2. Leggja áherslu á skerta hæfni og útvega þann stuðning sem þörf er á

Samkvæmt skilgreiningu hafa sjúklingar með ME umtalsverða skerta hæfni. Sjúklingar geta þurft tilslakanir varðandi nám eða vinnu og þurfa jafnvel að sækja um örorku. Þeir gætu þurft bílastæðakort fyrir fatlaða, hjálpartæki og heimilisaðstoð. Sjúkdómurinn getur haft verulegar fjárhagsþrengingar í för.

3. Fræða sjúklinga um virkniaðlögun til að draga úr örmögnun vegna áreynslu eða álags

Mikilvægt er að heilbrigðisstarfsmaður fræði sjúklinginn um örmögnun vegna áreynslu eða álags (PEM) og hvernig unnt er að nota virkniaðlögun (e. pacing) til að forðast örmögnun. Virkniaðlögun er einstaklingsbundin nálgun til að stjórna því hvernig best er að nýta líkamlega, vitsmunalega og tilfinningalega orku innan þeirra marka sem sjúklingur býr yfir á hverjum tíma. Virkniaðlögun er mikilvægt tól til að forða eða minnka örmögnun vegna áreynslu eða álags. Skráning á virkni og púlsmælar eða virknimælar geta verið gagnlegir til að sjúklingar skilji betur hvenær þeir hafa farið yfir sín orkumörk. Jafnvel með slíkum hjálpartækjum getur virkniaðlögun verið snúin, bakslög eru óumflýjanleg, enda er dagamunur á sjúkdómsástandinu.

4. Meðhöndla einkenni (*)

Engin sértæk meðferð er til fyrir ME sjúkdóminn. Þrátt fyrir það er til fjöldi lyfja og annarra meðferðarforma sem geta minnkað einkenni sjúkdómsins. Má þar nefna lágskammta naltraxón (LDN), duloxetine, gabapentin, eða pregabalin vegna verkja, fludrocortison, midodrin, pyridostigmine**, lágskammta beta-hemla, vökvameðferð í æð vegna heilkennis stöðuhraðsláttar. Einnig mætti nefna tímabundna notkun á modafinil, methylphenidate, eða dexamfetamín vegna skertrar hugrænnar virkni (heilapöku) eða þreytu; og trazodone, clonazepam, þríhringja þunglyndislyf eða suvorexant** vegna svefnvandamála. Byrja ætti með lága skammta og auka þá smám saman til að forðast lyfjaóþol sem er algengt í ME.

Hvað varðar stöðmeðferðir án lyfja má nefna: salt- og vökvainntöku, þrýstingssokka við stöðubundnum einkennum, hugræn stuðningstól (t.d. að skrifa minnisblöð, halda dagbók og hafa minnisbók við hendina), notkun eyrnatappa, svefngrímu og sólgleraugna fyrir þá sem eru ofurnæmir fyrir ljósi eða hljóði, huga að góðum svefnvenjum og að forðast mat sem getur valdið óþoli.

Ath: Til viðbótar hafa sumir sérfræðilæknar í ME sjúkdómnum ávísað veirulyfjum eða ónæmislyfjum í einstökum tilvikum með jákvæðum árangri í sumum tilfellum.

(*) Þessi listi er ekki tæmandi fyrir meðferð. Til frekari upplýsinga er bent á heimildir hér að neðan.

(**) Lyf ekki skráð hérlendis.

5. Meðhöndla fylgikvilla

Eins og kemur fram hér að framan getur fjöldi kvilla og einkenna verið samfara ME sjúkdómnum. Meðferð á þeim kvillum læknar ekki ME en getur aukið lífsgæði.

GRUNNATRÍÐI

- Talið er að ME sjúkdómurinn sé mjög vangreindur. Ef tölur frá Bandaríkjunum eru staðfærðar má reikna með að jafnvel eitt til tvöþúsund Íslendingar séu með sjúkdóminn. Nú er faraldur af langvarandi einkennum Covid-19 sýkingar. Margir þeirra eru með sömu einkennum og ME sjúkdómurinn og er fjöldi þeirra sennilega meiri en áður höfðu greinst með ME-sjúkdóminn.
- Konur greinast þrisvar sinnum oftar með ME en karlar.
- ME sjúkdómurinn finnst hjá öllum kynþáttum.
- ME hefur greinst hjá börnum yngri en 10 ára og fólki sem er eldra en sjötugt. Rannsóknir hafa sýnt að um tvo aldurstoppa er að ræða í greiningu, 11- 19 ára og 30-39 ára.
- A.m.k. 25% sjúklinga eru rúmliggjandi eða komast ekki út úr húsi. Allt að 75% geta hvorki unnið né stundað skóla.
- Einkenni geta staðið í mörg ár og fæstir ná fyrri heilsu.
- ME sjúkdómurinn veldur miklu fjárhagslegu tjóni fyrir samfélagið, svo ekki sé talað um fyrir ME sjúklingana sjálfa.
- Orsök ME er enn óþekkt, en sjúkdómurinn kemur oft í kjölfar sýkingar.

GAGNLEGAR HEIMILDIR

- **Beyond Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Redefining an Illness.** National Academy of Medicine, formerly called the Institute of Medicine. 2015. Includes report and Clinician 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, no. 6 (August 13, 2019): 499. <https://doi.org/10.1001/jama.2019.8312>
- **Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols.** (Canadian Criteria), 2003. Provides expanded criteria <https://phoenixrising.me/wp-content/uploads/Canadian-definition.pdf>
- **Myalgic Encephalomyelitis: International Consensus Criteria.** (ME-ICC criteria). 2011. Provides expanded criteria. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x>
- **Chronic Fatigue syndrome/Myalgic Encephalomyelitis. Primer for Clinical Practitioners.** 2014 Edition. International Association for Chronic Fatigue syndrome/Myalgic Encephalomyelitis http://iacfsme.org/portals/o/pdf/Primer_Post_2014_conference.pdf (Activity log in Appendix D)
- **Rowe, P et al. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome Diagnosis and Management in Young People: A Primer.** *Frontiers in Pediatrics*. June 2017. Pages 8-12 provides information on differential diagnosis, including for psychiatric illness <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.** March 2014. <https://www.dysautonomiainternational.org/pdf/RoweOISummary.pdf>
- **Bateman Horne Center. NASA 10 Minute Lean Test - Instructions for Providers.** <http://batemanhorncenter.org/wp-content/uploads/2016/09/NASA-LeanTest-Instructions-April-2018.pdf>
- **Campbell B, Lapp C. Treating Chronic Fatigue Syndrome and Fibromyalgia.** Guidance on Pacing. <http://www.treatcfsfm.org/submnu-Activity-Adjustments-88.html>
- **Ingebjørg Midsem Dahl. Virkniaðlögun.** Fyrir betra líf með ME (Aktivitetsavpassing). Jóhanna Sól Haraldsdóttir þýddi. 1. útgáfa á Íslandi 2019. ISBN 978-9935-35-558-8
- **Recovery Norway** <https://www.recoverynorway.org/>