

Prendre soin des patients atteints d'EM/SFC sévère

Cher professionnel de la santé :

Le but de cette lettre est de fournir des conseils sur la gestion de l'EM/SFC sévère. Étant donné que des études récentes suggèrent que la COVID longue présente une constellation de symptômes semblables à ceux de l'EM/SFC, ces conseils peuvent également orienter les patients gravement atteints par la COVID longue.

L'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique (EM/SFC) est une maladie chronique complexe qui fait le plus souvent suite à une infection virale ou autre et qui est associée à un dérèglement neurologique, immunologique, autonome et du métabolisme énergétique. Les patients souffrent de troubles du sommeil, de déficiences cognitives, d'intolérance orthostatique, de douleurs, de problèmes gastro-intestinaux, de sensibilités sensorielles, d'autres symptômes corporels et de malaise post-effort (MPE). Le MPE se caractérise par une aggravation des symptômes et des fonctions à la suite d'un effort physique ou cognitif précédemment toléré ou de déclencheurs sensoriels, émotionnels, orthostatiques ou autres. Bien que la maladie puisse connaître des aggravations et des périodes de rémission, la guérison est rare et les patients peuvent être malades pendant des années, voire des décennies.

L'EM/SFC entraîne une déficience fonctionnelle et une incapacité substantielles, *et on estime que 25 % des personnes atteintes sont confinées à la maison ou au lit*. Les malades les plus sévères nécessitent une prise en charge totale soutenue par des soins et des services hospitaliers à domicile.

En raison d'un manque de sensibilisation et d'éducation médicale, la plupart des personnes atteintes d'EM/SFC ne sont pas diagnostiquées et ont du mal à trouver des prestataires de soins médicaux compétents, et encore moins quelqu'un capable de leur fournir des soins à domicile. Par conséquent, les patients atteints d'EM/SFC les plus graves sont largement invisibles pour la communauté médicale parce qu'ils sont trop malades pour se rendre à l'hôpital. Ces malades mal desservis ont un besoin crucial de soins cliniques à domicile et un prestataire médical compatissant peut faire une différence significative dans leur vie.

Avant le SARS-CoV-2, on estimait que l'EM/SFC touchait 1 à 2,5 millions d'Américains. On s'attend à ce que ces chiffres augmentent considérablement, car des personnes signalent des symptômes persistants semblables à ceux de l'EM/SFC à la suite de l'épidémie de COVID et certaines ont déjà reçu un diagnostic d'EM/SFC.

Voici un résumé des recommandations pour le traitement clinique des personnes atteintes d'EM/SFC sévère. Si vous avez actuellement des malades atteints d'EM/SFC dans votre pratique, nous vous encourageons à évaluer le niveau de gravité de leur maladie et leur fonctionnement, ainsi que le soutien supplémentaire dont ils pourraient avoir besoin, y compris des soins hospitaliers à domicile, des services et d'autres formes de soutien. Nous vous encourageons à inclure l'EM/SFC dans le diagnostic différentiel de vos patients atteints de la COVID longue ou d'autres personnes présentant une déficience fonctionnelle grave et un éventail de symptômes dans tous les systèmes.

Avec mes salutations
les plus respectueuses,

Jose G. Montoya, MD	Dr. Jack S. Remington Laboratory for Specialty Diagnostics, Palo Alto Medical Foundation, Palo Alto, CA Art and Science of Medicine, San Carlos, CA
Theresa Dowell, DNP	Four Peaks Healthcare Associates, Flagstaff, AZ
Amy Mooney, MS OTR/L	Cabinet privé, Riverside, IL
Mary Dimmock	Consultante indépendante, Waterford, CT
Lily Chu, MD, MSHS	Consultante indépendante, Burlingame, CA

Aperçu des soins cliniques des personnes atteintes d'EM/SFC sévère

Bateman et al. (1) ont publié des guides pour le diagnostic et la prise en charge de l'EM/SFC qui sont utiles pour tous les niveaux de gravité de l'EM/SFC et qui fournissent également des renseignements généraux sur la nature de la maladie et ce que l'on sait de la pathologie sous-jacente. Ce qui suit est spécifique aux soins et à la prise en charge de l'EM/SFC sévère - les malades qui sont confinés à la maison ou au lit à cause de l'EM/SFC - et résume les recommandations fournies par Montoya et al (2). Des renseignements supplémentaires sur les soins aux malades sévères, y compris les enfants, sont disponibles dans les ressources énumérées ci-dessous :

Principes de soins

Parce qu'ils sont confinés à la maison ou au lit, les prestataires de soins médicaux n'ont souvent pas vu ou traité les personnes atteintes d'EM/SFC sévère. Les choses les plus importantes que les prestataires peuvent faire sont les suivantes :

- Accepter les rapports du malade sur son expérience de la maladie, particulièrement en ce qui concerne les limites d'effort et sensorielles et le malaise post-effort, le MPE. La façon dont il se présente est généralement un indicateur peu représentatif de son état de santé général.
- Respecter la gravité et la nature multi-systémique de l'EM/SFC. Les normes de soins utilisées dans d'autres maladies chroniques, comme la réadaptation / rééducation à l'effort, peuvent être préjudiciables si l'on dépasse les limites étroites de l'effort et de la sensibilité du malade.
- Fournir les soins et services hospitaliers à domicile, là où les limites énergétiques du malade peuvent être le mieux gérées. Cela peut être facilité par la télémédecine ou par des stratégies de communication par procuration, par exemple en permettant à un soignant de parler au nom du patient. Les salles d'urgence, les hôpitaux et même les visites dans les cabinets des prestataires de soins peuvent dépasser les limites d'effort du patient et entraîner une période de récupération prolongée en raison du MPE, ou potentiellement aggraver de façon permanente sa santé.
- Travailler en partenariat avec le patient et l'aidant et coordonner l'action des différents prestataires afin d'obtenir les soins, les services et le soutien nécessaires sans surcharger le patient de manière excessive par des interactions, des tests ou des sorties (même hors du lit) qui pourraient dépasser ses limites.

Présentation de l'EM/SFC sévère

- Faiblesse profonde, certaines personnes étant incapables de bouger, de communiquer ou d'effectuer les activités de base de la vie quotidienne.
- Douleur sévère, généralisée et souvent constante
- Hypersensibilité aux stimuli sensoriels, notamment la lumière, le bruit, le toucher et les produits chimiques.

- Problèmes cognitifs qui peuvent être si graves qu'ils empêchent le patient de communiquer, même avec son soignant.
- Problèmes gastro-intestinaux qui peuvent entraver de manière significative la nutrition ou nécessiter une alimentation par sonde.
- Une intolérance orthostatique qui empêche la personne de se tenir droite et la laisse allongée 20 à 24 heures par jour
- Intolérance extrême à tout effort, même minime, y compris les activités de base de la vie quotidienne ou les expositions sensorielles légères. Le dépassement des limites du patient peut aggraver d'autres symptômes pendant des jours, des semaines, des mois, voire de façon permanente.

Evaluation

En plus des méthodes générales de diagnostic de l'EM/SFC, les éléments suivants sont essentiels à l'évaluation des cas sévères d'EM/SFC et à l'élaboration d'un plan de soins :

- Évaluer la capacité du malade à effectuer les activités de la vie quotidienne et quelles activités surchargent son énergie limitée et entraînent une aggravation des symptômes et de la fonction.
- Évaluer et traiter les problèmes médicaux tels que la douleur non traitée, les troubles du sommeil, l'intolérance orthostatique, les sensibilités sensorielles ou les comorbidités psychiatriques secondaires telles que la dépression ou le deuil lié à la perte de fonction. Veillez à ne pas attribuer à tort des symptômes somatiques à une maladie mentale.
- Évaluez les facteurs de complication non médicaux, tels que l'absence d'un soignant ou de services à domicile, et défendez les intérêts des patients pour que ces besoins soient satisfaits

Gestion

Le premier principe de la prise en charge d'une personne atteinte d'EM/SFC sévère est de créer à la maison un environnement calme et stable qui limite les efforts et autres déclencheurs susceptibles d'aggraver sa maladie.

- Enseigner aux malades et à leurs aidants le malaise post-effort, le MPE et l'importance de la conservation de l'énergie.
 - La restriction de la dépense énergétique et des stimuli sensoriels, souvent à un degré extrême, peut-être la seule façon de stabiliser les patients atteints d'EM/SFC sévère afin qu'ils ne s'aggravent pas avec le temps. Pour les malades les plus sévères, cela peut signifier passer la plupart ou la totalité de leurs journées allongés dans une pièce sombre avec des casques anti-bruit.
 - Les kinésithérapeutes et les ergothérapeutes ayant une expérience de l'EM/SFC peuvent évaluer les symptômes et les activités/fonctionnements, recommander des approches de gestion des symptômes et de conservation de l'énergie, et enseigner aux malades les stratégies de pacing et de gestion du MPE.
- Prescrire judicieusement des approches pharmacologiques et non pharmacologiques pour aider à minimiser les symptômes tels que la douleur, l'intolérance orthostatique et les troubles du sommeil, améliorant ainsi la qualité de vie du malade.

- Aucun médicament n'a été approuvé spécifiquement pour l'EM/SFC, mais l'utilisation proactive de médicaments non homologués pour traiter les symptômes peut améliorer les symptômes et la qualité de vie.
- Pour éviter les sensibilités aux médicaments, il faut commencer doucement et aller lentement.
- Bien que l'hydratation et la nutrition par voie orale soient préférables, l'alimentation par sonde et la solution saline intraveineuse peuvent répondre aux besoins nutritionnels et d'hydratation tout en conservant l'énergie limitée.
- Prévoyez des visites régulières à domicile ou par télémédecine pour des soins continus et pour surveiller l'évolution de l'état de santé du patient.
- Établissez des partenariats avec des professionnels paramédicaux, tels que des infirmières visiteuses et d'autres prestataires de soins à domicile, afin de fournir les soins et services nécessaires à domicile et d'atténuer le risque de crash prolongé qui pourrait résulter des visites chez le médecin ou aux urgences.
- Si l'hospitalisation est inévitable, s'assurer que le personnel de l'hôpital comprend la nature de l'EM/SFC sévère et fournit un environnement approprié qui minimise les interactions, les intrusions, l'exposition aux produits chimiques, la stimulation sensorielle et les déclencheurs orthostatiques et d'effort.

Ressources en anglais :

1. Bateman L, Bsted AC, Bonilla HF, Chheda BV, Chu L, Curtin JM, et al. Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome: Essentials of diagnosis and management. *Mayo Clinic Proceedings* 2021;96(11):2861-78. [https://www.mayoclinicproceedings.org/article/S0025-6196\(21\)00513-9/fulltext](https://www.mayoclinicproceedings.org/article/S0025-6196(21)00513-9/fulltext)
2. Montoya JG, Dowell TG, Mooney AE, Dimmock ME, Chu L. Caring for the Patient with Severe or Very Severe Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. *Healthcare*. 2021; 9(10):1331. <https://doi.org/10.3390/healthcare9101331>
3. Rowe, P.C.; Underhill, R.A.; Friedman, K.J.; Gurwitt, A.; Medow, M.S.; Schwartz, M.S.; Speight, N.; Stewart, J.M.; Vallings, R.; Rowe, K.S. Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome diagnosis and management in young people: A primer. *Front. Pediatr.* **2017**, *5*, 121 <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2017.00121/full>
4. UK National Institute for Health and Care Excellence. Guideline: Myalgic Encephalomyelitis (or Encephalopathy)/Chronic Fatigue Syndrome: Diagnosis and Management. October 2021 <https://www.nice.org.uk/guidance/ng206/>
5. Centers for Disease Control and Prevention. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. Information for Healthcare Providers: Severely Affected Patients. <https://www.cdc.gov/me-cfs/healthcare-providers/clinical-care-patients-mecfs/severely-affected-patients.html>
6. Dialogues of a Neglected Illness. Severe and Very Severe ME/CFS. 2020. <https://www.dialogues-mecfs.co.uk/films/severeme/>