

MYALGISK ENCEFALOMYELITIS: INTERNASJONALE KONSENSUSKRITERIER

Voksne og pediatriske • Klinisk og forskningsmessig

Myalgisk encefalomyelitt er en ervervet nevrologisk sykdom med komplekse, globale funksjonsforstyrrelser. Patologisk regulering av nevrologiske, immunologiske og endokrine systemer, sammen med svekket cellulær energimetabolisme og ionetransport, er fremtredende trekk. Selv om tegn og symptomer er dynamiske, interaktive og årsaksmessig forbundet, er kriteriene for enkelthets skyld gruppert i patofysiologiske områder.

En pasient vil tilfredsstillende kriteriene for myalgisk encefalomyelitt dersom følgende symptomer foreligger: Anstrengelsesutløst neuroimmunologisk energisvikt (A), minst ett symptom fra tre kategorier av nevrologisk svekkelse (B), minst ett symptom fra tre kategorier som omfatter immunsystemet, mage-/tarmsystemet, urogenitalsystemet (C) og minst ett symptom fra svekkelser i energimetabolisme/ionetransport (D).

A. Anstrengelsesutløst neuroimmunologisk energisvikt: Obligatorisk

Dette hovedtrekket sikter til en patologisk manglende evne til å produsere tilstrekkelig energi ved behov, noe som fører til at det oppstår fremtredende symptomer i neuroimmunologiske systemer. Følgende er karakteristisk:

- 1. Markert, rask fysisk og/eller kognitiv tretthet som respons på anstrengelser**, som kan være minimale, slik som dagliglivets aktiviteter eller enkle kognitive oppgaver, og disse anstrengelsene kan være invalidiserende og forårsake tilbakefall
- 2. Anstrengelsesutløst symptomforverring:** *F.eks. akutte influensaliknende symptomer, smerter og forverring av andre symptomer*
- 3. Anstrengelsesutløst energisvikt** kan oppstå umiddelbart etter en aktivitet eller komme som en forsinket reaksjon etter timer eller dager
- 4. Restitusjonsperioden er unormalt lang** og tar vanligvis 24 timer eller mer. Et tilbakefall kan vare dager, uker eller lenger
- 5. Lav terskel for fysisk eller mental tretthet (mangel på utholdenhet) resulterer i vesentlig reduksjon sett i forhold til pasientens aktivitetsnivå før sykdommen startet**

Operasjonelle merknader: For å stille diagnosen ME, må symptomgraden resultere i en vesentlig reduksjon i aktivitetsnivå sett i relasjon til pasientens aktivitetsnivå før sykdommen startet. Sykdomsgrader: **Mild** (omtrent 50 % reduksjon i forhold til tidligere aktivitetsnivå), **moderat** (stort sett husbundet), **alvorlig** (for det meste sengeliggende) eller **svært alvorlig** (fullstendig sengeliggende og i behov av hjelp til å dekke grunnleggende behov). Det kan forekomme markerte svingninger i symptomintensitet og ulike symptomplager fra dag til dag eller fra time til time. Vurder aktivitet, kontekst og interaktive effekter. **Restitusjonstid:** Uansett hvor lang restitusjonstid en pasient trenger etter f.eks. å ha lest i en halv time, vil det ta mye lenger tid å restituere seg etter å ha handlet mat i en halv time, og til og med enda lenger dersom handleturen gjentas dagen etter – om pasienten er i stand til det. De som hviler før en aktivitet, eller har tilpasset sitt aktivitetsnivå til sin aktivitetsgrense, kan ha en kortere restitusjonstid enn dem som ikke avpasser aktivitetsnivået sitt godt nok. **Konsekvens:** F.eks. kan en fremstående atlet ha en 50 % reduksjon i aktivitetsnivået sammenliknet med før vedkommende ble syk, men fortsatt være mer aktiv enn en stillesittende person.

B. Nevrologiske svekkelser

Minst ett symptom fra tre av følgende fire symptomkategorier

1. Nevrokognitive svekkelser

- a. **Vansker med å bearbeide informasjon:** Treg tankegang, nedsatt konsentrasjon, *f.eks. forvirring, desorientering, kognitiv overbelastning, problemer med å ta beslutninger, langsom tale, ervervet eller anstrengelsesrelatert dysleksi*
- b. **Tap av kortidsminne:** *F.eks. vansker med å huske hva man ønsker å si, hva man har sagt, finne ord, huske informasjon og dårlig arbeidsminne*

2. Smerter

- a. **Hodepine:** *F.eks. kroniske, generaliserte hodesmerter som ofte omfatter verking i/bak øynene eller i bakhodet og som kan være forbundet med spenninger i nakkemuskulatur, migrene og spenningshodepine*
- b. **Sterke smerter** kan oppleves i muskulatur, overgangen mellom muskler og leddbånd, ledd, magen eller brystet. Smertene er ofte vandrende, ikke-inflammatorisk av natur, *f.eks. generalisert hyperalgesi, utbredte smerter (kan tilfredsstille kriteriene for fibromyalgi), myofascielle eller utstrålende smerter*

3. Søvnforstyrrelser

- a. **Forstyrret søvnmønster:** *F.eks. innsovningsvansker, unormalt langvarig søvn inkludert høneblunder, soving mesteparten av dagen samt våkenhet mesteparten av natten, hyppige oppvåkninger, oppvåkning tidligere sammenliknet med før sykdommen rammet og livlige drømmer/mareritt*
- b. **Våkner ikke uthvilt:** *F.eks. føler seg totalt utmattet etter oppvåkning uansett hvor lenge søvnen har vart, søvnighet på dagtid*

4. Nevrosensoriske, perseptuelle og motoriske forstyrrelser

- a. **Nevrosensoriske og perseptuelle:** *F.eks. manglende evne til å fokusere synet, overfølsomhet for lys, støy, vibrasjon, lukt, smak og berøring og svekket dybdesans*
- b. **Motorisk:** *F.eks. muskelsvakhet, rykninger, dårlig koordinasjon, føle seg ustø på beina og ataksi*

Merknader: *Nevrokognitive svekkelser, rapporterte eller observerte, blir mer uttalt ved utmattethet. Overbelastningsfenomener kan være tydelige når to oppgaver skal utføres samtidig. Unormal reaksjon på lys – unormal akkomodasjonsrespons i pupillen. Søvnforstyrrelser blir typisk sett uttrykt ved unormalt langvarig søvn, noen ganger i ekstrem grad i akutfasen, og ofte utvikles markert forskyvning av døgnrytmen i kronisk sykdomsstadium. Motoriske forstyrrelser er muligens ikke tydelig ved milde eller moderate tilfeller, men ved alvorlige tilfeller kan det observeres unormal hæl mot tå-gange (tandem gait) og positiv Rombergs test.*

C. Immunologiske, gastroenterologiske og urogenitale svekkelser

Minst ett symptom fra tre av følgende fem symptomkategorier

1. **Influensaliknende symptomer kan være tilbakevendende eller kronisk og typisk bli aktivert eller forverret av anstrengelse:** *F.eks. sår hals og sinusitt. Lymfeknuter i nakken eller armhulen kan være forstørret og ømme ved palpasjon*
2. **Mottakelighet for virusinfeksjoner som medfører en langvarig restitusjonsperiode**
3. **Mage-/tarmsystemet:** *F.eks. kvalme, magesmerter, oppblåsthet og irritabel tarmsyndrom*
4. **Urogenittalt:** *F.eks. overaktivt blære-syndrom og nattlig vannlating*
5. **Overfølsomhet for matvarer, medisiner, lukter eller kjemikalier**

Merknader: *Sår hals, ømme lymfekjertler og influensaliknende symptomer er ikke spesifikke for ME. Det spesifikke er imidlertid at disse fenomenene aktiveres som reaksjon på anstrengelse. Halsen kan føles sår, tørr og som sandpapir. Inflammasjonstegn i halsen og crimson crescents (dyprød, blålig halvmåneformet vevsmembran foran tonsillene på begge sider) kan ses i fossa tonsillaris, noe som er en indikasjon på en immunologisk aktivering.*

D. Svekkelser i energiproduksjon/ionetransport: Minst ett symptom

1. **Kardiovaskulært:** *F.eks. manglende evne til å tolerere oppreist stilling – ortostatisk intoleranse, nevralt mediert hypotensjon, postural takykardisyndrom, hjertebank med eller uten hjerterytmeforstyrrelser samt ørhet/svimmelhet*
2. **Respiratorisk:** *F.eks. lufthunger, tungt for å puste og utmattet muskulatur i brystveggen*
3. **Tap av termostabilitet:** *F.eks. kroppstemperatur under det normale, markerte døgnsvingninger, svetteepisoder, tilbakevendende følelse av feberhete med eller uten lavgradig feber og kalde ekstremiteter*
4. **Intoleranse for hete og sterk kulde**

Merknader: *Ortostatisk intoleranse kan komme forsinket etter flere minutter. Pasienter som har ortostatisk intoleranse kan få marmorering på ekstremitetene, ekstrem blekhet eller Raynauds fenomen. I den kroniske fasen kan månen på fingerneglene gå tilbake.*

Pediatrike vurderinger

Symptomer kan utvikles langsommere hos barn enn hos tenåringer eller voksne. I tillegg til anstrengelsesutløst neuroimmunologisk energisvikt, synes de mest fremtredende symptomene å være neurologiske; hodepine, kognitive svekkelser og søvnforstyrrelser.

1. **Hodepine:** Sterke eller kroniske hodesmerter, ofte invalidiserende. Migrene kan ledsages av et raskt fall i temperatur, risting, oppkast, diaré og uttalt svakhet
2. **Nevrokognitive svekkelser:** Problemer med lesing og å fokusere synet er vanlig. Barn kan bli dyslektiske, noe som kan være tydelig bare ved utmattethet. Langsom informasjonsbearbeiding gjør det vanskelig å følge muntlige instruksjoner eller å ta notater. Alle kognitive svekkelser forverres som følge av fysisk eller mental anstrengelse. Unge mennesker vil ikke være i stand til å følge et fullt skoleprogram.
3. **Smerter kan endre seg raskt og vandre rundt.** Hypermobilitet i ledd er vanlig.

Merknader: Svingningene og intensiteten i milde og sterke, fremtredende symptomer synes å variere raskere og mer dramatisk enn hos voksne.

Klassifikasjon

_____ Myalgisk encefalomyelitt

_____ **Atypisk myalgisk encefalomyelitt:** Tilfredsstillende kriterier for anstrengelsesutløst neuroimmunologisk energisvikt, men har to eller færre sykdomssymptomer enn det som kreves. Smerter eller søvnforstyrrelser kan være fraværende i sjeldne tilfeller.

Eksklusjonsgrunner: Som ved all diagnostikk, blir andre sykdommer utelukket ved utredning av pasientens sykehistorie, fysisk undersøkelse og laboratorieprøver/testing av biomarkører etter indikasjon. Det er mulig å ha mer enn én sykdom, men det er viktig at disse blir identifisert og behandlet. **Primære psykiatriske lidelser, somatoform lidelse og stoffmisbruk er eksklusjonsgrunner. Pediatrisk:** "Primær" skolefobi.

Komorbiditetstilstander: Fibromyalgi, myofascialt smertesyndrom, temporomandibulært syndrom, irritabel tarmsyndrom, interstitiell cystitt, Raynauds fenomen, mitralklaffprolaps, migrene, allergier, kjemisk hypersensitivitetssyndrom, Hashimotos tyreoiditt, Sicca syndrom og reaktiv depresjon. *Migrene og irritabel tarmsyndrom kan forekomme forut for ME, men blir senere forbundet med tilstanden. Fibromyalgi overlapper med ME.*

Referanse:

Carruthers B, van de Sande MI, De Meirleir K, Klimas N, Broderick G, Mitchell T, Staines D, Powles ACP, Speight N, Vallings R, Bateman L, Baumgarten-Austrheim B, Bell DS, Carlo-Stella N, Chia J, Darragh A, Daehyun J, Lewis D, Light AR, Marshall-Gradisbik S, Mena I, Mikovits JA, Miwa K, Murovska M, Pall M, Stevens S. Myalgic Encephalomyelitis: International Consensus Criteria. *Journal of Internal Medicine*, 2011.

doi: 10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x

Oversatt av *Eva Stormorken og Ellen V. Piro*