

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 surcharge¹ : surcharge cognitive ou sensorielle, comme la photophobie ou l'hypersensibilité au bruit – et/ou surcharge émotionnelle pouvant mener à des épisodes asthéniques (*crash*)² 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.

¹ Par « surcharge », on entend une hypersensibilité à des stimuli qui est augmentée par comparaison avec la situation avant la maladie.

² 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.

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 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 grave, 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**.