



GUIDE DES SOINS CLINIQUES

**Gestion de l'EM/SFC, du
COVID long et des IACC**

AVERTISSEMENT

Ceci est une traduction automatique assistée par IA. Elle peut comporter des erreurs, voire des contre sens. Par exemple, "syndrome d'intolérance orthostatique" est souvent traduit par "syndrome de stress post traumatique" ou "pacing" par "stimulation".

Cette traduction a comme seul but de rendre accessible aux francophones ce document important, en attendant sa traduction officielle. Merci de toujours vous référer au document d'origine

<https://batemanhorncenter.org/wp-content/uploads/2025/05/Clinical-Care-Guide-First-Edition-2025.pdf>



Bateman Horne Center

RESEARCH | CLINICAL CARE | EDUCATION





GUIDE DE SOINS CLINIQUES :

Prise en charge de l'EM/SFC, du COVID long et des maladies infectieuses associées
Maladies chroniques (CCIS)

Remerciements

Ce guide est le fruit du travail d'une équipe interdisciplinaire de cliniciens, d'éducateurs, de chercheurs et de spécialistes de l'expérience vécue qui partagent une mission commune : améliorer les soins aux personnes atteintes d'EM/SFC, de COVID long et d'autres maladies chroniques associées à une infection (MCAI).

Nous sommes profondément reconnaissants aux contributeurs qui ont apporté leur expertise, leur perspicacité et leur expérience clinique à ce projet. Leurs contributions réfléchies reflètent des années de soins aux patients et un engagement permanent à élargir notre compréhension collective de ces conditions complexes. Nous reconnaissons également le rôle vital des personnes qui vivent avec ces maladies. Leurs expériences vécues ont joué un rôle central dans l'élaboration de ce guide et continuent d'éclairer la communauté médicale sur la manière dont elle peut faire évoluer son approche des soins.

Que vous soyez confronté à ces maladies pour la première fois ou que vous vous appuyiez sur des années d'expérience, nous espérons que ce guide vous offrira des outils pratiques, réfléchis et cliniquement utiles. Par-dessus tout, nous espérons qu'il soutiendra un engagement commun en faveur de soins empreints de compassion et centrés sur le patient.

Auteurs contributeurs

Melanie Hoppers, MD - Médecine interne, pédiatrie Brayden Yellman,
MD - Médecine interne, rhumatologie Lucinda Bateman, MD -
Médecine interne
Zeest Khan, MD - Anesthésiologie

Michelle Haddad, PhD - Neuropsychologie
Paige Zuckerman, M.Ed, CMHC - Psychologie de l'orientation, handicap et traumatisme médical Jennifer
Bell, FNP-C - Médecine de famille
Clayton Powers, DPT - Physiothérapie

Amy Mooney, MS, OTR/L - Ergothérapie
Jaime Booz, M.S., CCC-SLP - Orthophonie Tahlia Ruschioni, BS -
Directrice de la formation médicale

Avis de droit d'auteur

© 2025 Bateman Horne Center. Tous droits réservés.

Cette publication est la propriété intellectuelle du Bateman Horne Center et ne peut être reproduite, distribuée ou modifiée sans accord écrit préalable, sauf à des fins éducatives non commerciales et avec une citation appropriée. Des parties peuvent être extraites pour un usage clinique ou partagées avec les patients, à condition qu'elles ne soient pas modifiées ou vendues à des fins lucratives. Pour toute demande d'autorisation ou de licence, veuillez contacter outreach@batemanhornecenter.org.



INTRODUCTION

Il existe un sous-ensemble croissant de personnes atteintes de COVID long dont la maladie évolue pour répondre aux critères diagnostiques de l'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique (EM/SFC). Alors que le COVID long reste une maladie en évolution, l'EM/SFC offre un cadre clinique bien établi - fondé sur des décennies de recherche et de soins aux patients - pour reconnaître et traiter les caractéristiques distinctives telles que le malaise post-exercice (MPE), le dysfonctionnement autonome et l'atteinte multisystémique. En appliquant ce schéma directeur et en ciblant les différentes composantes avec des soins structurés et fondés sur des données probantes, les cliniciens peuvent mettre en œuvre des interventions significatives pour améliorer les résultats des patients.

Ce guide constitue une ressource pratique pour les professionnels de la santé qui cherchent à mieux comprendre, diagnostiquer et prendre en charge l'EM/SFC, le Long COVID et d'autres maladies chroniques associées à une infection (MCAI). Ces maladies entraînent souvent un déclin fonctionnel important, une perte d'autonomie et une diminution de la qualité de vie. Pourtant, nombre d'entre elles restent sous-diagnostiquées ou mal gérées en raison de lacunes dans la formation, de directives incohérentes et d'obstacles systémiques aux soins.

Des soins efficaces nécessitent une approche coordonnée et interdisciplinaire qui inclut les soins primaires, les spécialistes, les professionnels paramédicaux (PT, OT, SLP), les prestataires de soins de santé comportementale et les soignants. Le partenariat entre le clinicien et le patient est tout aussi vital, car il repose sur la confiance mutuelle, le partage des décisions et le respect de l'expérience vécue. Ensemble, ces collaborations peuvent contribuer à réduire le fardeau de la maladie, à renforcer la confiance clinique et à faire évoluer le domaine vers des soins plus équitables et plus compatissants.

Cette boîte à outils fournit

Une approche structurée de l'évaluation et de la gestion
Conseils sur les principaux outils de diagnostic et les évaluations basées sur
les fonctions Stratégies de traitement spécifiques à l'affection

- ◆ Aide aux personnes handicapées et à l'hébergement
- ◆ Possibilités de FMC et ressources éducatives supplémentaires
- ◆

L'objectif de ce guide est de fournir aux prestataires des outils clairs et concrets pour mieux soutenir le parcours de soins de leurs patients et contribuer à l'amélioration des fonctions quotidiennes et des résultats de santé à long terme.

Il s'agit de la *première édition* du Guide de soins cliniques. Au fur et à mesure de l'évolution des connaissances scientifiques, de l'expérience clinique et de la recherche sur l'EM/SFC, le Long COVID et les maladies apparentées, les prochaines éditions seront mises à jour pour refléter les nouvelles données probantes et les meilleures pratiques.



TABLE DES MATIÈRES

1. Naviguer dans l'incertitude clinique	04
2. Principes de base du Long COVID, de l'EM/SFC et des comorbidités	06
3. Évaluation des troubles fonctionnels	10
4. Malaise post-exercice (MPE)	13
5. Les défis du sommeil	18
6. Troubles cognitifs	20
7. Intolérance orthostatique et dysautonomie	22
8. Syndrome d'activation des mastocytes/hyperréactivité des mastocytes	24
9. Douleur, neuroinflammation, fibromyalgie, polyneuropathie à petites fibres, Douleurs musculo-squelettiques dans hEDS/HSD	28
10. Dysmotilité gastro-intestinale et autres symptômes gastro-intestinaux	31
11. Hypermobilité et maladies du tissu conjonctif	35
12. Considérations biomécaniques (CCI/AAI, TC)	38
13. Pédiatrie et jeunes adultes	44
14. Considérations sur les cas graves et très graves	49
15. Professionnels paramédicaux (kinésithérapie, , orthophonie) Thérapie)	54
16. Santé comportementale	58
17. Soins de santé	61
18. Handicap et hébergement	64
Références	71
Annexe A Fiches médicales	87
Annexe B Stratégies cognitives d'assistance	92
Annexe C Ressources	93

CHAPITRE 1 : NAVIGUER DANS L'INCERTITUDE CLINIQUE

Zeest Khan, MD, mars 2025



La pratique de la médecine repose sur la reconnaissance des schémas et les interventions fondées sur des preuves, mais les affections post-infectieuses telles que le Long COVID et l'EM/SFC perturbent ce cadre. Leur présentation hétérogène, l'évolution de la recherche et l'absence de biomarqueurs établis laissent les cliniciens face à l'incertitude du diagnostic et du traitement, un défi inconfortable dans un domaine qui valorise la précision. Pourtant, l'incertitude n'est pas synonyme d'inaction. En tant que cliniciens, notre rôle n'est pas seulement d'apporter des réponses définitives, mais aussi de guider les patients à travers des soins structurés, personnalisés et évolutifs, même si nous n'avons pas toutes les réponses.

Défis dans le traitement du COVID long et de l'EM/SFC

Les patients et les cliniciens sont confrontés à des obstacles importants dans la prise en charge de ces pathologies :

- Les patients sont confrontés à de longs délais d'attente, à des options de traitement limitées et au scepticisme médical. Nombre d'entre eux arrivent aux rendez-vous épuisés, souffrant de troubles cognitifs et craignant d'être renvoyés.
- Les cliniciens doivent faire face à des recommandations en constante évolution, à des temps de visite limités, à l'absence de biomarqueurs définitifs et à la frustration de voir des patients dont l'état ne s'améliore pas malgré tous les efforts déployés. Les modèles de diagnostic traditionnels échouent souvent lorsqu'ils sont confrontés à un dysfonctionnement multisystémique et à des symptômes fluctuants.

Compte tenu de ces défis, il est nécessaire de modifier l'approche clinique, en allant au-delà des protocoles rigides et en s'orientant vers des soins centrés sur le patient, adaptables et collaboratifs.

Adopter un modèle de soins collaboratifs

Dans un contexte clinique incertain, la relation patient-clinicien est l'un des outils les plus précieux dont on dispose. Au lieu de positionner les cliniciens comme des autorités uniques, une approche intégrée - où les prestataires et les patients partagent les connaissances et la prise de décision - peut améliorer la qualité des soins.

- Reconnaître l'expérience vécue par le patient. De nombreux patients ont passé beaucoup de temps à suivre les symptômes, à rechercher des traitements et à tester leurs propres limites. Les cliniciens doivent valider et exploiter ces connaissances tout en fournissant un cadre pour des essais de traitement sûrs et structurés.
- L'essai et le pivot plutôt que l'essai et l'erreur. En l'absence de lignes directrices claires, le traitement repose souvent sur des interventions soigneusement contrôlées plutôt que sur des remèdes définitifs. L'ajustement des stratégies en fonction de la réponse du patient n'est pas un échec, c'est une prise de décision éclairée.
- Fixer des attentes claires. Les patients et les prestataires de soins doivent fixer des objectifs de traitement réalistes, reconnaître que les progrès peuvent être lents et s'accorder sur des limites - les médecins ne doivent pas se sentir obligés de prescrire des traitements non éprouvés et les patients ne doivent pas être critiqués pour avoir refusé des interventions en raison de leur coût ou de leurs effets secondaires.

CHAPITRE 1 : NAVIGUER DANS L'INCERTITUDE CLINIQUE

Zeest Khan, MD, mars 2025



Construire un cadre clinique pratique

Pour faire face efficacement à l'incertitude, les prestataires peuvent mettre en œuvre des approches structurées des soins :

1. Donner la priorité à des contrôles réguliers. Les symptômes du COVID long et de l'EM/SFC fluctuent, d'où l'importance d'évaluations fréquentes. Compte tenu des contraintes de temps, les rendez-vous devraient se concentrer sur une ou deux questions clés par visite afin d'assurer des progrès significatifs.
2. Le soutien va au-delà des prescriptions. Aider les patients à obtenir des aménagements sur leur lieu de travail, à l'école ou à la maison, des ressources pour les personnes handicapées et l'accès à des soins interdisciplinaires est tout aussi crucial que la prise en charge médicamenteuse.
3. L'orientation doit être stratégique. Compte tenu de l'impact multisystémique de ces pathologies, des soins interdisciplinaires sont souvent nécessaires. Cependant, les orientations doivent être intentionnelles, avec des questions claires pour les spécialistes plutôt qu'un simple transfert soins.
4. Orienter les patients vers des ressources fiables. Les patients se tournent inévitablement vers des sources en ligne, où des informations exactes coexistent avec des informations erronées. Les cliniciens doivent recommander des organisations de confiance afin de permettre une prise de décision éclairée.

Redéfinir notre approche des maladies complexes

Le COVID long et l'EM/SFC posent un défi à la pratique clinique conventionnelle, mais ils offrent également l'occasion de remodeler notre approche de la médecine face à l'incertitude. En adoptant la capacité d'adaptation, la collaboration avec les patients et un raisonnement clinique fondé sur des données probantes, les prestataires peuvent fournir des soins utiles malgré une recherche incomplète.

Pour naviguer dans l'incertitude, il ne s'agit pas d'attendre des données parfaites, mais d'utiliser les meilleures connaissances disponibles, de s'engager dans un raisonnement clinique structuré et de rester ouvert à de nouvelles perspectives. Ce changement d'état d'esprit profite non seulement aux patients souffrant d'affections post-infectieuses, mais renforce notre capacité à gérer d'autres maladies complexes et mal comprises dans l'ensemble de la médecine.



Introduction

Un sous-ensemble de plus en plus important de patients atteints de COVID de longue date répond désormais aux critères de l'EM/SFC¹⁷⁸, d'où un besoin encore plus grand pour les cliniciens de reconnaître ces chevauchements et d'appliquer les principes de soins de l'EM/SFC aux deux populations.

Il est essentiel de comprendre les critères de diagnostic de l'EM/SFC pour élaborer des stratégies de traitement efficaces pour les patients atteints du Long COVID. L'EM/SFC sert de modèle pour la prise en charge des maladies chroniques associées à l'infection (MCAI), en proposant des approches structurées d'évaluation et de prise en charge qui contribuent à améliorer le fonctionnement et la qualité de vie. Même les personnes qui ne répondent pas à tous les critères diagnostiques de l'EM/SFC mais qui présentent des symptômes communs peuvent bénéficier de ces mêmes principes de soins.

2.1 Définition du COVID long

La National Academies of Sciences, Engineering, and Medicine (NASEM)¹²⁵ définit le Long COVID comme suit :

"Le COVID long est une maladie chronique associée à une infection qui survient après une infection par le SRAS-CoV-2 et qui est présente pendant au moins trois mois sous la forme d'un état pathologique continu, récurrent et rémittent, ou progressif, qui affecte un ou plusieurs systèmes organiques".

2.2 Définir l'EM/SFC

Aux États-Unis, les critères diagnostiques les plus largement utilisés pour l'EM/SFC sont ceux établis par l'Institute of Medicine (IOM)⁷² de 2015, maintenant connu sous le nom de National Academy of Medicine (NAM). À l'échelle internationale, les critères de consensus canadiens (CCC)²⁵ et les critères de consensus internationaux (ICC)²⁶ sont d'autres définitions de cas fréquemment citées.

Les critères du NAM décrivent les principales caractéristiques diagnostiques suivantes :

Un patient doit répondre à tous les critères suivants pour qu'un diagnostic d'EM/SFC soit posé :

- Altération des fonctions normales accompagnée d'une fatigue d'au moins 6 mois
- Malaise post-exercice (MPE)*
- **Sommeil** non réparateur*
- **Troubles** cognitifs* et/ou intolérance orthostatique

*Les symptômes doivent être modérés à sévères et se manifester au moins 50 % du temps.

En savoir plus sur les critères de base

1. Une réduction ou une déficience substantielle de la capacité à s'engager dans les niveaux d'activité antérieurs à la maladie (vie professionnelle, éducative, sociale ou personnelle) qui :
 - a. dure plus de 6 mois



- b. s'accompagne d'une fatigue qui est :
 - souvent profonde
 - d'apparition récente (pas à vie)
 - ne résulte pas d'un effort excessif continu ou inhabituel
 - qui n'est pas sensiblement soulagée par le repos
- 2. Le malaise post-exercice (MPE) désigne une aggravation significative des symptômes et un déclin fonctionnel à la suite d'un effort physique, cognitif ou émotionnel qui aurait été tolérable avant le début de la maladie. Les principales caractéristiques sont les suivantes
 - a. Une exacerbation tardive des symptômes, apparaissant généralement 12 à 48 heures après l'activité déclenchante.
 - b. Une période de récupération prolongée, de quelques jours à quelques semaines, au cours de laquelle les patients se trouvent dans un état d'effondrement avec une intensification des symptômes.
 - c. Déclencheurs imprévisibles pouvant inclure un effort minimal, une stimulation sensorielle (lumière/son) ou des facteurs de stress environnementaux.
 - d. Une sévérité et une durée des symptômes disproportionnées par rapport à l'activité déclenchante.
 - e. La PEM représente une réponse pathologique à l'effort qui distingue l'EM/SFC des autres affections liées à la fatigue et sert de caractéristique diagnostique cardinale.
- 3. Sommeil non réparateur*
 - a. Les patients atteints d'EM/SFC se réveillent sans être rafraîchis après une nuit complète de sommeil.
 - b. Cela peut se produire malgré l'absence d'un trouble primaire du sommeil.

Symptômes supplémentaires

Pour recevoir un diagnostic d'EM/SFC, les patients doivent présenter au moins un des symptômes ci-dessous. Ces symptômes s'ajoutent aux trois premiers critères requis ci-dessus.

1. Troubles cognitifs* - problèmes de réflexion, de mémoire, de fonctions exécutives et de traitement de l'information. Ils peuvent également présenter un déficit d'attention et une altération des fonctions psychomotrices.

- a. Toutes ces maladies peuvent être exacerbées par l'effort, une verticale prolongée, le stress ou le manque de temps.
- b. Cela peut avoir de graves conséquences sur la capacité d'un patient à conserver un emploi ou à suivre une scolarité à temps plein.

2. Intolérance orthostatique (IO) - aggravation des symptômes lors de l'adoption et du maintien d'une position verticale. Une réduction du débit sanguin artériel cérébral a été régulièrement observée, mais ce test n'est pas facilement disponible en clinique.

Remarque : les variations de la fréquence cardiaque et de la tension artérielle peuvent étayer un diagnostic d'IO, mais elles ne sont pas obligatoires.

- a. Les symptômes tels que les étourdissements, les évanouissements, la fatigue accrue, l'aggravation des facultés cognitives, les maux de tête ou les nausées s'aggravent en position debout (debout ou assise). Les symptômes s'améliorent (mais ne disparaissent pas nécessairement complètement) en s'allongeant.
- b. L'intolérance orthostatique est souvent la manifestation la plus gênante et la plus limitante sur le plan fonctionnel de l'EM/SFC, en particulier chez les adolescents.

* La fréquence et la gravité de ces symptômes doivent être évaluées. Le comité NAM a précisé que, pour être diagnostiqués, les patients doivent présenter au moins la moitié du temps (50 %) des symptômes d'intensité modérée, substantielle ou sévère.

CHAPITRE 2 : BASES DU LONG COVID, DU ME/CFS ET DES COMORBIDITES

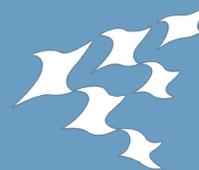


2.3 Symptômes supplémentaires à l'appui du diagnostic

Systèmes affectés	Symptômes
Système immunitaire	Début d'infection aiguë, symptômes pseudo-grippaux, maux de gorge, ganglions lymphatiques sensibles, augmentation des infections, sensibilités nouvelles ou aggravées (aliments, médicaments, produits chimiques). Une faible cytotoxicité des cellules NK est corrélée à la gravité.
Système neurologique	Altération de la fonction psychomotrice, faiblesse musculaire, contractions musculaires, instabilité, ataxie, sensibilités sensorielles (lumière, bruit, toucher)
Systèmes autonome et endocrinien	Extrémités froides, dysrégulation de la température, transpiration excessive, perte d'appétit, intolérance à l'alcool, variations de poids
Manifestations douloureuses	Maux de tête, myalgies, arthralgies, douleurs neuropathiques
Systèmes gastro-intestinal et génito-urinaire	Symptômes de type SCL, gastroparésie, cystite interstitielle, nausées chroniques

2.4 Affections comorbides courantes de l'EM/SFC₁₂

DYSFONCTIONNEMENT AUTONOME Syndrome de tachycardie orthostatique posturale (POTS), hypotension à médiation neurale (NMH), hypotension orthostatique	TROUBLES RHUMATOLOGIQUES Fibromyalgie, syndrome d'Ehlers-Danlos, dysfonctionnement de l'articulation temporo-mandibulaire, syndrome sec (yeux/bouche secs)	TROUBLES NEUROLOGIQUES Hypersensibilités sensorielles (lumière, son, toucher, odeurs ou produits chimiques), troubles de l'équilibre, migraines, neuropathie périphérique, neuropathie des petites fibres
TROUBLES IMMUNOLOGIQUES Allergies nouvelles ou aggravées, syndrome d'activation des mastocytes, sensibilités chimiques multiples, infections chroniques et immunodéficiences	TROUBLES GASTRO-INTestinaux Orthostatique postural Allergies et intolérances alimentaires, y compris aux protéines du lait, problèmes de motilité intestinale, maladie cœliaque, syndrome du côlon irritable, prolifération bactérienne de l'intestin grêle	TROUBLES ENDOCRINIENS/MÉTABOLOGIQUES Hypothyroïdie, dysrégulation de l'axe hypothalamo-hypophyséo-surrénalien (courbe de cortisol basse ou aplatie), syndrome métabolique
TROUBLES DU SOMMEIL Apnée du sommeil, syndrome des jambes sans repos, trouble des mouvements périodiques des membres	TROUBLES PSYCHIATRIQUES Anxiété secondaire, dépression secondaire	TROUBLES GYNÉCOLOGIQUES Endométriose, syndrome prémenstruel, vulvodynie
DIVERS : Cystite interstitielle, vessie hyperactive, carences nutritionnelles, carences en vitamines B12 et D, obésité		



2.5 Évaluation et diagnostic

- La U.S. Clinician Coalition propose des tests de diagnostic de niveau 1, 2 et 3. Pour obtenir des conseils et des informations supplémentaires, veuillez consulter le site : <https://mecfscliniciancoalition.org/>.
- **Historique des symptômes et impact fonctionnel :**
 - Documenter les déclencheurs de PEM et la capacité fonctionnelle au fil du temps.
 - Utiliser des registres de symptômes validés ou des questionnaires PEM.^{32,77}
- **Principaux tests de diagnostic :**
 - **Test orthostatique :** Test de 10 minutes de la NASA (position passive), test de position active¹¹², test de la table basculante (TTT)¹³³.
 - **Tests autonomiques :** QSART, Valsalva, TTT si disponible
 - **Test de polyneuropathie à petites fibres :** Biopsie cutanée¹³⁴
 - **Laboratoires standard :** NFS, CMP, tests de la fonction thyroïdienne, vitamine B12 et folate, études du fer, ANA, ESR/CRP, facteur rhumatoïde, transglutaminase tissulaire (test cœliaque), immunoglobulines totales, vitamine D, cortisol AM et DHEA, phosphore, magnésium, analyse d'urine, étude du sommeil pendant la nuit.

2.6 Aperçu de la stratégie de gestion

Veuillez consulter le chapitre correspondant pour plus de détails et de conseils.

Domaine de prise en charge	Interventions clés
Gestion de l'énergie	Stimulation, repos structuré, prévention des chutes de MPE 79,182
Gestion de l'OL	Solution saline IV, liquides oraux, suppléments électrolytiques, vêtements de compression, supports pharmacologiques (voir section OI) 17,112,161
Neuroinflammation et douleur	Naltrexone à faible dose (LDN), pyridostigmine, dextrométhorphan (DM) 107,185
Soutien gastro-intestinal et nutritionnel	Régime pauvre en FODMAP, régime pauvre en histamine, probiotiques, agents de motilité, régimes anti-inflammatoires 33,127
Syndrome d'activation des mastocytes	Stabilisateurs du MCAS, antihistaminiques, produits biologiques ciblant les mastocytes 55,117,118
Sommeil	Hygiène du sommeil, sédatifs-hypnotiques, antagonistes doubles des récepteurs de l'orexine, benzodiazépines, agonistes des récepteurs de la mélatonine (p. ex., Remeron), antidépresseurs (p. ex., doxépine, trazodone, mirtazapine, antidépresseurs tricycliques), plantes médicinales et suppléments (p. ex., glycinate de magnésium) et antihistaminiques ¹²
Troubles cognitifs	NAC et guanfacine, huile de poisson oméga 3, phosphatidylsérine, phosphatidylcholine, utilisation stratégique de stimulants (attention au PEM) 124,171

CHAPITRE 3 : ÉVALUATION DES TROUBLES FONCTIONNELS (ÉVALUATION CLINIQUE)



Introduction

Les patients atteints d'EM/SFC, de Long COVID et d'autres maladies chroniques associées à une infection (MCAI) peuvent présenter des déficiences profondes qui dépassent souvent celles observées dans des maladies telles que la sclérose en plaques, l'insuffisance cardiaque congestive et la bronchopneumopathie chronique obstructive. Contrairement à d'autres maladies chroniques, ces affections se caractérisent par un malaise post-effort (MPE), c'est-à-dire une aggravation des symptômes et un déclin des fonctions après un effort physique, cognitif ou émotionnel minime.

Les marqueurs diagnostiques et les tests de laboratoire traditionnels ne parviennent souvent pas à saisir l'ampleur du handicap chez ces patients. Pour évaluer avec précision la déficience, les cliniciens doivent s'appuyer sur les antécédents du patient, des questionnaires, des outils validés de dépistage des symptômes et des tests objectifs de dysfonctionnement autonome et de déficience cognitive.

Ce chapitre présente une approche clinique structurée de l'évaluation de la déficience, intégrant les principaux outils d'évaluation, les mesures de la capacité fonctionnelle et les considérations relatives à la documentation du handicap.

3.1 Outils d'évaluation

Ces instruments, bien qu'ils ne soient pas spécifiques à l'EM/SFC, soutiennent le diagnostic et la documentation de la diminution de la fonction et de la variabilité des symptômes :

- [Questionnaire "bon jour/mauvais jour"](#) : mesure la fonction de base/bon jour et la fonction PEM/accident/mauvais jour, ainsi que le nombre d'heures d'activité en position verticale (HUA).
- [10-Minute NASA Lean Test](#) ou [Tilt Table Test](#) : test passif en cabinet pour évaluer l'intolérance orthostatique.
- [Questionnaire PROMIS sur la fatigue et la fonction cognitive](#) (4 ou 7) : mesure validée de la gravité de la fatigue par rapport aux normes de la population.
- [SF-36 \[RAND-36\] Functional Assessment Scale](#) : mesure la qualité de vie liée à la santé et les limitations quotidiennes.
- [FUNCAP](#) - aide à documenter les besoins de soutien et la perte d'autonomie dans plusieurs domaines
 - [FUNCAP55](#) : offre plus de détails
 - [FUNCAP27](#) : plus court

3.2 Conseils en matière de documentation clinique

- Définir clairement les **limitations fonctionnelles, les déficiences et les déclencheurs de PEM**.
- Spécifier la **tolérance pour la posture debout** (par exemple, "Incapable de rester debout pendant plus de 10 minutes sans symptômes").
- Mettre l'accent sur la **variabilité des symptômes et leur impact sur la vie quotidienne**.
- Utiliser des **tests objectifs** pour compléter les symptômes rapportés par le patient.

3.3 Capacité fonctionnelle

Évaluation des fonctions quotidiennes et des déficiences

La déficience fonctionnelle dans l'EM/SFC et le COVID long n'est pas simplement une question de fatigue - il s'agit d'une perte complexe de la production d'énergie et de la stabilité autonome qui fluctue de manière imprévisible.

CHAPITRE 3 : ÉVALUATION DES TROUBLES FONCTIONNELS (ÉVALUATION CLINIQUE)



Principaux outils d'évaluation fonctionnelle :

- **Mesure des heures d'activité debout (HUA)**
 - Documente le nombre total d'heures quotidiennes passées en position debout, à marcher ou à **s'asseoir en position verticale, les pieds au sol**.
 - Fournit une estimation de la déficience fonctionnelle au fil du temps.
- **Questionnaire "bon jour" (jour de référence)/"mauvais jour" (jour d'accident/PEM)**
 - Capture les fluctuations des fonctions quotidiennes et des symptômes.
 - Elle est essentielle pour la documentation sur le handicap - les patients peuvent avoir de temps en temps de "bonnes journées", mais rester gravement handicapés dans l'ensemble.
 - Aide à définir les modifications et les aménagements sur le lieu de travail, à l'école et à domicile.
- **Questionnaire DePaul sur les symptômes**
 - Est utile une fois que le diagnostic d'EM/SFC a été posé.
 - Distingue la PEM de la fatigue post-effort généralisée observée en cas de dépression ou de déconditionnement.
 - [Le questionnaire de la section 10 du DSQ-PEM a été révisé pour en améliorer la spécificité.](#)
 - Identifie la présence et la gravité de la PEM.
- **Échelle de fatigue PROMIS**
 - Fournit une mesure validée de la gravité de la fatigue par rapport aux normes de la population.

3.4 Dépistage des troubles cognitifs

Approche de l'évaluation

1. Entretien initial sur les symptômes (voir l'annexe B pour les stratégies cognitives d'assistance)

- Envisager d'orienter le patient vers un spécialiste des troubles neurocognitifs et/ou un .
- L'autodéclaration des symptômes cognitifs par les patients est très fiable et doit être documentée en détail.
- Questions clés de la sélection :
 - "Avez-vous des problèmes de concentration, de mémoire, de recherche de mots ou de clarté mentale ?
 - "Les tâches cognitives déclenchent-elles ou aggravent-elles vos autres symptômes ?
 - "Avez-vous remarqué des situations spécifiques dans lesquelles vos fonctions cognitives sont moins bonnes ?
 - "Comment cela a-t-il affecté votre travail, vos études ou vos activités quotidiennes ?
- Posez des questions sur les iADL comme la conduite, la gestion des médicaments, la gestion des rendez-vous, les finances, la sécurité domestique (par exemple, laisser le poêle allumé), etc.

2. Évaluation fonctionnelle pratique

- Documenter les activités cognitives spécifiques qui :
 - Ne peut plus être effectué.
 - Ne peut être effectué que pour des durées limitées.
 - Ne peut être effectué que pendant les périodes "favorables".
 - Déclencher des malaises après l'effort.

Pour les patients souffrant de troubles graves, les évaluations cognitives doivent être administrées lentement et adaptées afin d'éviter les PEM.

CHAPITRE 3 : ÉVALUATION DES TROUBLES FONCTIONNELS (ÉVALUATION CLINIQUE)



3.5. Test de dysfonctionnement autonome et d'intolérance orthostatique (IO)

L'OI est très répandue dans l'EM/SFC et le Long COVID, exacerbant la déficience fonctionnelle en réduisant le flux sanguin cérébral, aggravant la PEM et contribuant au dysfonctionnement cognitif.^{22,174}

Le test de 10 minutes de la NASA (un test standardisé de position debout passive)

Objectif : Détecter le syndrome de tachycardie orthostatique posturale (POTS), l'hypotension orthostatique (OH) ou l'accumulation de sang qui contribue à l'affaiblissement des facultés, et documenter les signes et les symptômes pendant le test.

Procédure :

1. **Repos en décubitus dorsal** : Mesurez la fréquence cardiaque (FC) et la pression artérielle (PA) après 5 à 10 minutes de repos calme.
2. **Mesures de la fréquence cardiaque et de la tension artérielle** : Prises toutes les minutes en position debout, en s'appuyant sur le mur. Voir les instructions du test d'amaigrissement de 10 minutes de la NASA (NLT).
3. **Seuil pour un diagnostic établi des sous-ensembles de l'IO** :
 - **POTS** : Augmentation de la FC ≥ 30 bpm (≥ 40 bpm chez les adolescents) dans les 10 minutes avec une PA stable, ou augmentation de la FC > 120 bpm.
 - **OH** : chute de la tension ≥ 20 systolique ou ≥ 10 diastolique en 3 minutes.
 - **L'acrocyanose** (coloration violette des jambes) ou une pression pulsée réduite (< 25 % de la pression systolique) suggèrent un dysfonctionnement circulatoire.
4. **Tension artérielle/PSB** : Calculer la PSB (moins) la PAD/PSB. Des valeurs < 25 % indiquent une aggravation du retour veineux vers le côté droit du cœur et une diminution du débit cardiaque. Bien qu'elle ne soit pas souvent prise en compte, cette mesure peut apporter plus de clarté à la NLT.

Implications cliniques :

- De nombreux patients réduisent sans le savoir leur activité debout pour éviter les symptômes de l'IO. Par ailleurs, si les patients ne reconnaissent pas leur IO, ils peuvent poursuivre l'activité et exacerber et aggraver les conséquences symptomatiques.
- L'identification de l'IO permet un traitement ciblé (charge en liquide, augmentation de l'apport en sodium, compression, médicaments).^{17,106,112}
 - Pour en savoir plus, voir le chapitre 10, Intolérance orthostatique.

Conclusion

L'évaluation de la déficience dans l'EM/SFC et le COVID long nécessite de s'éloigner des cadres diagnostiques traditionnels et des biomarqueurs pour évaluer soigneusement la tolérance à l'activité, la durabilité et la variabilité des symptômes. Ces maladies rendent souvent les individus incapables de répondre aux exigences de la vie quotidienne, même s'ils semblent physiquement intacts lors de brèves rencontres cliniques.

Grâce à une anamnèse structurée, à des questionnaires validés, à des tests cognitifs et orthostatiques et à l'attention portée aux malaises post-effort, les cliniciens peuvent caractériser plus précisément la gravité de la déficience, soutenir des stratégies de traitement appropriées et fournir la documentation nécessaire pour les aménagements ou les déterminations de handicap. Par-dessus tout, il faut continuer à évaluer non seulement ce qu'un patient peut faire une fois, mais aussi ce qu'il peut faire régulièrement et sans déclencher de déclin physiologique.

Pour plus de détails et de conseils, voir le chapitre Handicap et aménagements.



Introduction

Le malaise post-exercice (MPE) est la caractéristique cardinale de l'EM/SFC et est présent dans un sous-ensemble significatif de patients Long COVID. Le malaise post-exercice représente une réponse distincte et pathologique à l'effort qui diffère fondamentalement de la fatigue normale ou de la fatigue post-exercice. Elle se manifeste par une détérioration de plusieurs systèmes à la suite d'efforts physiques, cognitifs, émotionnels, orthostatiques, sensoriels ou environnementaux minimes.¹²

Chez les personnes atteintes d'EM/SFC, l'intolérance à l'effort découle d'anomalies documentées du métabolisme énergétique niveau cellulaire et systémique, et non d'un déconditionnement. Cette réalité physiopathologique explique pourquoi la thérapie par exercices gradués (GET) est contre-indiquée dans cette population. De nombreuses études ont montré que la GET peut déclencher des épisodes sévères de PEM et potentiellement causer une détérioration fonctionnelle durable chez les patients atteints d'EM/SFC.^{89,183}

Les lignes directrices actuelles fondées sur des données probantes des CDC, de NICE, de l'OMS et d'autres autorités sanitaires internationales recommandent la gestion de l'énergie et les stratégies de rythme comme approche principale de la gestion de l'activité, en particulier en évitant les augmentations progressives de l'activité qui caractérisent les thérapies d'exercice graduées traditionnelles.

Ce chapitre fournit

- Un cadre structuré pour l'identification et l'évaluation précises de la PEM dans la pratique clinique.
- Outils de dépistage validés et questions diagnostiques pour différencier la PEM des autres formes d'intolérance à l'effort.
- Stratégies fondées sur des données probantes pour la gestion de la PEM par la conservation de l'énergie, le rythme et la modification appropriée de l'activité.
- Ressources éducatives pour les patients afin de soutenir le rythme et d'améliorer les résultats.

4.1 Principales caractéristiques du PEM

La PEM est définie comme une aggravation physiologique, retardée et prolongée des symptômes et de la fonction à la suite d'une activité minimale. Les principales caractéristiques distinctives sont les suivantes

- **Apparition tardive** : Les symptômes apparaissent souvent 12 à 48 heures (et même jusqu'à 72 heures) après l'effort, ce qui crée un décalage temporel qui empêche les patients de faire le lien entre la cause et l'effet.^{32,35,77}
- **Récupération prolongée** : L'aggravation des symptômes peut persister pendant des jours, des semaines ou plus longtemps avant de revenir à la situation initiale.^{77,99,1777}.
- **Manifestation multisystémique** : La PEM affecte simultanément plusieurs systèmes corporels, avec une aggravation :
 - Fonction cognitive (concentration, mémoire, difficultés à trouver les mots)
 - Régulation autonome (intolérance orthostatique, dysrégulation de la température)
 - Symptômes immunologiques (symptômes grippaux, sensibilité des ganglions lymphatiques)
 - Fonction neuromusculaire (faiblesse musculaire, douleur, sommeil non réparateur)^{32,35}
- **Gravité disproportionnée** : L'intensité et la durée de l'exacerbation des symptômes sont nettement disproportionnées par rapport à l'activité déclenchante, même un effort mineur pouvant provoquer des épisodes de PEM sévères.³²



- **Divers facteurs déclenchants** : La PEM peut être provoquée par :
 - Activité physique (même les tâches ménagères légères ou les soins auto-administrés)
 - Effort cognitif (lecture, prise de décision, temps d'écran)
 - Interaction sociale (conversations, textos, réunions, rencontres)
 - Expériences émotionnelles (positives et négatives)
 - Stimulation sensorielle (lumière, son, mouvement)
 - Stress orthostatique (se tenir debout, s'asseoir en position verticale)
 - Expositions environnementales (températures extrêmes, produits chimiques, parfums)

4.2 Physiopathologie de la PEM

Altération du métabolisme énergétique

La PEM se caractérise par des perturbations de la production d'énergie aérobie, entraînant une réduction de l'utilisation de l'oxygène, un dysfonctionnement mitochondrial et une activation précoce du seuil anaérobie. Cela a été démontré lors d'un test d'effort cardio-pulmonaire (CPET) sur deux jours, qui montre une baisse reproductible de la VO_2 max et de la capacité de travail le deuxième jour - une réponse anormale qui n'est pas observée dans le déconditionnement.^{88,113,157}

Dysfonctionnement neuro-immunitaire

- **Les cytokines inflammatoires (IL-6, IL-10, TNF- α)** augmentent après l'effort, contribuant à la neuroinflammation et à l'aggravation des symptômes.^{23,35,99}
- **Le dysfonctionnement autonome (intolérance orthostatique, modifications de la variabilité du rythme cardiaque)** nuit à la circulation sanguine (perfusion) et à l'apport d'oxygène aux tissus.^{22,174}
- **Un stress oxydatif élevé et des perturbations métaboliques** interfèrent avec le métabolisme normal de l'ATP. Certaines cellules peuvent également libérer trop d'ATP, ce qui entraîne une réaction de danger cellulaire.¹²²²

Ces résultats confirment que la PEM est un processus physiopathologique distinct, et non une simple "fatigue" ou un "déconditionnement".

4.3 Questions de dépistage pour identifier la PEM

Les cliniciens peuvent utiliser les **questions ciblées** suivantes pour différencier la MFP des autres formes d'intolérance à l'effort. Lorsque vous posez les questions, laissez au patient le temps de réfléchir et proposez-lui les exemples sous-bulletedés comme incitations s'il a des difficultés à répondre.

1. **Que se passe-t-il lorsque vous vous engagez dans des activités que vous tolériez auparavant ?**
 - Ressentez-vous des symptômes tels qu'un brouillard cérébral, des vertiges, des douleurs musculaires ou un état grippal qui n' pas auparavant ?
2. **Quels sont les symptômes que vous ressentez lorsque vous exercez une activité physique ou cognitive ?**
 - Ressentez-vous sur le moment des symptômes immédiats de surmenage ?



3. Souffrez-vous également de symptômes nouveaux ou aggravés ou d'une diminution de vos capacités fonctionnelles physiques ou cognitives plus tard dans la journée ou dans les jours qui suivent, même si les symptômes ressentis pendant l'effort ont disparu ou régressé ?
 - Peut-on attendre **12 à 48 heures** avant de constater une aggravation des symptômes ?
 - Note : Lorsqu'un patient présente des symptômes non contrôlés ou mal gérés, la relation de cause à effet de la PEM peut être difficile à reconnaître pour les patients. Pour les personnes souffrant d'EM/SFC sévère, l'apparition tardive peut être difficile à détecter en raison de leur fonction de base très limitée et de la persistance d'un niveau élevé de symptômes.
4. **Combien de temps vous faut-il pour récupérer après un effort excessif ?**
 - Les symptômes persistent-ils pendant des jours, des semaines ou plus longtemps avant de revenir à la situation initiale ?
5. **Quelles sont les activités qui déclenchent cette réaction ?**
6. **Connaissez-vous des cycles de poussée et d'écrasement ?**
 - Vous arrive-t-il d'avoir de "bonnes" journées lorsque vous faites un excès d'activité, pour effondrer pendant plusieurs jours ?

Si le patient répond par l'**affirmative** à ces questions, il **est probable qu'il souffre d'une MPE** et que les exercices gradués doivent être évités.

4.4 Outils de dépistage de la PEM :

Outils de dépistage clinique

- [Good Day/Bad Day Questionnaire](#) - Permet de suivre la variabilité des symptômes et des fonctions.
- Journaux des symptômes et des activités - Aide les patients à reconnaître les

schémas de PEM. Outils de dépistage validés

- [DePaul Symptom Questionnaire](#) (DSQ-PEM section, version 10 questions) - Le DSQ-PEM est un outil utile pour évaluer la fréquence et la gravité de la PEM *une fois que le diagnostic d'EM/SFC est établi*.
- [PROMIS Fatigue Scales](#) (4 et 7) - Mesure l'impact de la fatigue.

4.5 Tests objectifs (si nécessaire)

Alors que la PEM est mieux diagnostiquée par l'histoire clinique, le test CPET de 2 jours peut fournir des preuves objectives de la façon dont l'effort physique peut conduire à une réduction de la production d'énergie et à la PEM :

- **Épreuve d'effort cardio-pulmonaire de 2 jours (CPET)**
 - Démontre une baisse de la consommation d'oxygène (VO_2 max) et de la production d'énergie le deuxième jour^{113,157}.
 - Confirme le dysfonctionnement métabolique, la dysrégulation autonome et l'altération de la récupération
 - Souvent irréalisable en raison de l'accès limité aux professionnels formés au CPET et du risque de malaise post-effort sévère ou prolongé à la suite du test.
 - Peut être utile pour la documentation sur le handicap



4.6 Soutien préventif et récupérateur pour les patients de l'EFPC

Étant donné que le CPET peut induire une PEM sévère, des stratégies proactives et de récupération peuvent contribuer à minimiser le risque.

Préparation du pré-test :

- Hydratation et charge en électrolytes (par exemple, augmentation modérée des liquides et du sodium)
- Stabilisateurs des mastocytes (antihistaminiques, montelukast, cromolyn, etc.) pour réduire la réponse inflammatoire¹¹⁸
- Repos préventif (limiter l'activité dans les jours précédant le test)
- Envisager d'autres méthodes de documentation du handicap si le CPET n'est pas réalisable.

Récupération post-test :

- ◆ Thérapie d'hydratation IV (sérum physiologique + électrolytes)
- Gestion de la neuroinflammation (naltrexone à faible dose, oméga-3, curcumine)
- Soutien orthostatique (vêtements de compression, bêta-bloquants, fludrocortisone)
- Aménagements du travail et de l'école (absences excusées préventives, horaires flexibles)

4.7 Gestion de la PEM

1. Rythme de travail et économie d'énergie

Le principe fondamental de la gestion du PEM est de rester dans l'"enveloppe énergétique" ou la capacité fonctionnelle afin d'éviter les accidents. Les éléments suivants peuvent servir de guide de base pour vos patients.^{79,182}

Stratégies de rythme :

- Façonner l'activité - Réduire l'intensité des tâches, prévoir des pauses structurées^{79,182}
- Repos en fonction des symptômes - Apprendre les signes précurseurs et les symptômes du surmenage et arrêter, modifier ou ajuster l'activité lorsque ces signaux apparaissent.
- Stimulation basée sur la fréquence cardiaque - Utiliser des dispositifs portables pour éviter de dépasser le seuil anaérobie.
- Le rythme cognitif - Limiter le temps d'écran, réduire la surstimulation, diviser les tâches complexes en éléments plus petits et programmer des périodes de repos cognitif.
- Établissement de priorités - Se concentrer sur les activités essentielles, déléguer si possible.
- Prévoir un repos préventif et récupérateur avant/après les activités.

Outils pratiques :

- Chronomètres - Pour un repos structuré
- Ajustements posturaux - Effectuer les activités en position assise, avec les pieds surélevés si possible, ou en position allongée.
- Équipement adapté - Chaises de douche, aides à la mobilité, outils de préhension
- Compteur de pas - Aide à surveiller les limites de l'activité physique
- Les dispositifs de suivi des symptômes - fréquence cardiaque au repos (FCR), surveillance de la fréquence cardiaque active, variabilité de la fréquence cardiaque (VFC) et outils d'évaluation du sommeil - peuvent aider les patients à évaluer leur capacité énergétique au début de chaque journée.



2. Gestion des accidents

Il n'existe pas de traitement définitif permettant de résoudre un épisode de PEM. La prise en charge de la PEM repose sur une stratégie d'atténuation des symptômes et de réduction des facteurs qui ont contribué à l'apparition et à la prolongation de la PEM, dans le but de diminuer la durée et l'intensité de l'épisode.

En cas de PEM :

- Actions immédiates :
 - Cesser toute activité et se reposer dans un endroit calme et sombre.
 - Augmenter l'hydratation et les électrolytes
 - Réduire l'apport sensoriel (bouchons d'oreille, masques pour les yeux, salle à faible luminosité)
- Stratégies de prévention à long terme :
 - Prévoir des jours de repos après l'effort
 - Structurer des périodes de repos fréquentes entre les activités physiques.
 - Identifier les signes précoces de MPE et arrêter, se reposer, modifier ou déléguer l'activité.
 - La prise en charge efficace de tous les autres symptômes et comorbidités de l'EM/SFC est essentielle pour aider les patients à éviter ou à réduire la fréquence, l'intensité et la durée des PEM.

3. Interventions de soutien : Réduire l'intensité, la sévérité et la durée de la PEM

- ◆ Hydratation IV avec IV NS 1-3 litres par semaine pour les épisodes de PEM plus sévères¹⁷
- Atténuer la signalisation excessive du système nerveux sympathique - envisager des benzodiazépines, des , des bêta-bloquants, etc.
- Techniques qui augmentent le tonus vagal/parasympathique - méditation, techniques de respiration profonde
- Optimisation du sommeil et gestion de la douleur⁷²
- Dextrométhorphan (DM) - 15 mg en doses douces toutes les 4 à 6 heures, jusqu'à la dose TID
- [LDN \(Low-Dose Naltrexone\)](#) - S'il est instauré en dehors de la PEM, il peut réduire la neuroinflammation ainsi que la gravité et la fréquence de la PEM^{107,185}.

Partagez le [guide de survie en cas d'accident](#) avec les patients afin qu'ils puissent planifier et recevoir votre aide en conséquence.

4.8 Principaux enseignements

1. La PEM est une caractéristique de l'EM/SFC et survient dans un sous-ensemble sévère de patients atteints de Long COVID. Il s'agit d'une réponse pathologique à l'effort, et non d'une simple fatigue ou d'un malaise.
2. Des questions de dépistage et des outils validés permettent d'identifier la PEM.
3. Éviter la PEM améliore les symptômes et la fonction à long terme.
4. La thérapie par exercices gradués (GET) déclenche presque universellement des PEM et est donc nocive et ne doit pas être utilisée. Pour en savoir plus, voir le chapitre 16, Professionnels paramédicaux.
5. Des tests objectifs (par exemple, CPET) peuvent aider à documenter la PEM, mais l'anamnèse reste le principal outil de diagnostic.
6. L'allure est la clé de la gestion du PEM, en se concentrant sur le respect des limites énergétiques, l'utilisation d'un repos structuré et la prévention des chutes.^{79,182}



Introduction

Les troubles du sommeil sont fréquents dans l'EM/SFC et le Long COVID. Les troubles primaires du sommeil doivent être évalués, mais ils ne sont souvent pas la cause des troubles du sommeil. Le dysfonctionnement du sommeil dans l'EM/SFC et les IACC est souvent dû à la dysrégulation autonome, à la neuroinflammation, à l'activation des mastocytes et à la douleur. Les recommandations standard en matière d'hygiène du sommeil sont souvent insuffisantes pour traiter ces facteurs physiopathologiques sous-jacents.^{25,26,72}

5.1 Évaluation des troubles du sommeil

Exclure les troubles primaires du sommeil

- Envisager des études formelles sur le sommeil.
- En présence d'un trouble primaire du sommeil (p. ex., AOS), il faut le traiter en conséquence tout en continuant à s'occuper des troubles du sommeil liés à l'EM/SFC.

Identifier les troubles du sommeil courants liés à l'EM/SFC

- **Sommeil non réparateur** : Les patients se réveillent sans être rafraîchis malgré une durée de sommeil adéquate.^{25,26,72}
- **Syndrome de retard de phase du sommeil (SRPS)** : Difficulté à s'endormir à l'heure habituelle du coucher, entraînant une dysrégulation du cycle veille-sommeil.^{14,72}
- **Réveils nocturnes fréquents** : Peut être lié à une instabilité autonome (POTS/OI)^{22,106}, à la douleur ou à l'activation des mastocytes.^{54,163}
- **Hyperexcitation et tonus sympathique excessif** : Les patients ont souvent du mal à "éteindre" leur système nerveux la nuit. Ils peuvent décrire une sensation de "fatigue mais de tension".^{51,136}

5.2 Prise en charge des troubles du sommeil

1. S'attaquer aux causes sous-jacentes des troubles du sommeil

- **Dysfonctionnement autonome** :
 - **Les alpha-bloquants** (p. ex. clonidine, prazosine, guanfacine) peuvent contribuer à réduire l'hyperactivité sympathique nocturne, mais pourraient également aggraver l'hypotension orthostatique.^{51,136}
 - **Les bêta-bloquants** (par exemple, le propranolol, l'aténolol, le métoprolol, etc.) peuvent aider à réduire les états hyperadrénergiques contribuant à l'insomnie.^{106,111}
- **Neuroinflammation** :
 - **La naltrexone à faible dose (LDN)** peut moduler la neuroinflammation et améliorer la qualité du sommeil.
 - Remarque : le LDN peut provoquer des rêves intenses chez certains patients ; il est préférable de prendre le médicament le matin.^{107,185}
 - **Suppléments anti-inflammatoires** : Curcumine, oméga-3, flavonoïdes (par exemple, quercétine).
- **Activation des mastocytes** :
 - **Les bloqueurs H1 et H2** (par exemple, diphenhydramine, cétirizine, famotidine, hydroxyzine) peuvent réduire les réveils nocturnes induits par l'histamine.^{55,117,163}
 - Le **cromolyn sodique** ou le **kétotifène** tout au long de la journée et avant le coucher peuvent stabiliser les .^{118,170}
- **Perturbation du sommeil liée à la douleur** :
 - **L'amitriptyline** ou la **nortriptyline à faible dose** peuvent être utilisées pour la modulation de la douleur et l'initiation du sommeil.²³
 - Le **gabapentine** ou la **prégabaline** peuvent aider les patients souffrant de douleurs neuropathiques ayant un impact sur le sommeil.^{43,109}



2. Optimiser l'hygiène du sommeil (traitement complémentaire, non autonome)

- **Réduire l'exposition à la lumière bleue** : utiliser des lunettes bloquant la lumière bleue ou des réglages en mode nuit 2 à 3 heures avant le coucher.
- **Maintenir un horaire de sommeil cohérent** : Même si la qualité du sommeil est médiocre, le maintien d'horaires de sommeil et d'éveil réguliers peut aider à réguler le rythme circadien.
- **Contrôler l'environnement de sommeil** :
 - Chambre fraîche, sombre et silencieuse
 - Couvertures lestées pour l'apaisement autonome
 - Machines à bruit blanc ou bouchons d'oreille pour bloquer les stimuli perturbateurs

3. Options pharmacologiques et de supplémentation

- **Mélatonine** : utile pour le syndrome de stress post-traumatique, mais à faible dose (0,5-3 mg), car des doses plus élevées peuvent être stimulantes.
- **Glycinate ou L-Thréonate de magnésium** : Aide à la relaxation musculaire et à l'apaisement du système nerveux.
- **Trazodone à faible dose (12,5-50 mg)** : Peut aider à l'initiation du sommeil sans supprimer le sommeil paradoxal.
- **Mirtazapine (7,5-15 mg)** : Aide au maintien du sommeil et à la stimulation de l'appétit si nécessaire.
- **L-théanine et Glycine** : Peuvent soutenir les mécanismes d'apaisement GABAergiques.



Introduction

La déficience cognitive, souvent appelée "brouillard cérébral" par les patients, est une caractéristique de l'EM/SFC et du Long COVID. Elle se caractérise par des troubles de la mémoire, de la vitesse de traitement, de la récupération des mots, de la concentration et des fonctions exécutives. Le dysfonctionnement cognitif dans ces conditions est multifactoriel et influencé par le malaise post-exercice (MPE), l'intolérance orthostatique (IO), la neuroinflammation, le syndrome d'activation des mastocytes (MCAS), le sommeil dérégulé, la douleur chronique, les médicaments, etc.^{72,77,95}

Contrairement aux troubles cognitifs traditionnels, la déficience cognitive dans l'EM/SFC et le COVID long fluctue en fonction de l'effort, des déclencheurs et des , ce qui fait qu'il est essentiel pour les cliniciens d'évaluer ces patients en fonction des symptômes plutôt qu'à l'aide de tests neuropsychologiques standard uniquement.

6.1 Évaluation des troubles cognitifs

Domaines des symptômes clés^{510,35,72,77,124}

- Déficits de mémoire (problèmes de mémoire à court terme et de mémoire de travail)
- Vitesse de traitement lente (difficulté à effectuer plusieurs tâches à la fois, à suivre des conversations)
- Difficultés à trouver les mots (difficultés à se rappeler des mots ou des phrases)
- Fonction exécutive réduite (troubles de la planification et de la prise de décision)
- Fatigue mentale et difficulté à maintenir l'attention
- Problèmes de traitement sensoriel (sensibilité à la lumière, au son et au mouvement)

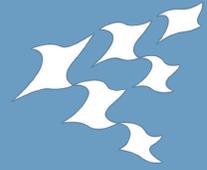
Outils d'évaluation et d'appréciation fonctionnelle

- Questionnaires rapportés par les patients :
 - Échelle de fonction cognitive PROMIS
 - Questionnaire de DePaul sur les symptômes - Section cognitive
 - Good Day/Bad Day Questionnaire (fluctuations cognitives)
- Test orthostatique :
 - 10-Minute NASA Lean Test (pour évaluer la réduction de la perfusion cérébrale dans le dysfonctionnement cognitif lié à l'IO)^{22,174}
 - Test de la table basculante¹³³
- Éliminer les affections coexistantes:⁷²
 - Troubles du sommeil (voir chapitre 5)
 - Effets secondaires des médicaments (anticholinergiques, sédatifs)
 - B12, fer, dysfonctionnement thyroïdien ou marqueurs auto-immuns

6.2 Prise en charge des troubles cognitifs

1. S'attaquer aux facteurs physiologiques sous-jacents

- Influence du malaise post-exercice :
 - Stratégies de rythme strict : Prévenir les accidents cognitifs en limitant l'effort.^{79,182}
 - Techniques d'économie d'énergie : Encourager le cyclisme stratégique activité-repos.⁷⁹



- **Intolérance orthostatique et hypoperfusion cérébrale :**
 - Améliorer le retour veineux^{22,174}
 - Augmenter l'apport en liquides et en électrolytes (solutions de réhydratation orale, charge en sel)¹⁶¹
 - Vêtements de compression¹⁷
 - Médicaments : Midodrine, fludrocortisone, bêta-bloquants au besoin^{17,106,161}.
- **Neuroinflammation et activation microgliale :**
 - Naltrexone à faible dose (LDN) : Réduit les cytokines neuroinflammatoires^{5107,185}
 - Acides gras oméga-3 et curcumine : aider à moduler l'inflammation
 - Antihistaminiques (bloqueurs H1/H2) : En cas de suspicion de neuroinflammation liée au MCAS^{117,170}
- **Contribution au syndrome d'activation des cellules de Mast :**
 - Stabilisateurs des mastocytes (par exemple, cromolyn, ketotifen) pour réduire la neuroinflammation^{118,170}
 - Bloqueurs H1/H2 pour les symptômes cognitifs à médiation histaminique^{54,163}
 - Lutéoline, Quercétine
- **Dysfonctionnement cognitif induit par le sommeil :**
 - Traiter les troubles du sommeil (voir le chapitre 5 pour les options de gestion)^{14,72}
 - Mélatonine ou trazodone à faible dose pour la régulation circadienne

2. Adaptation du rythme cognitif et de l'environnement

- **Limiter la surcharge cognitive :**
 - Réduire le temps passé devant un écran et l'exposition à des lumières vives
 - Décomposer les tâches en segments plus petits⁷⁹
 - Utiliser des protections auditives dans les environnements stimulants
- **Utiliser des stratégies cognitives d'assistance :**
 - Applications voix-texte
 - Rappels écrits et listes de tâches visuelles
 - Enregistrement d'instructions pour des tâches complexes
 - Effectuer des tâches cognitives avec les pieds surélevés et porter des vêtements de compression.^{17,22}
- **Adapter l'environnement de travail et l'environnement scolaire :**
 - Offrir des horaires flexibles et une charge de travail réduite
 - Prévoir un temps de traitement supplémentaire et des pauses pendant les tâches mentales
 - Organiser des périodes de repos cognitif tout au long de la journée
 - Demander des zones moins stimulantes dans la salle de classe/les espaces de travail
 - Permettre le travail virtuel lorsque c'est possible

3. Soutien pharmacologique et nutritionnel

- LDN (naltrexone à faible dose) : Modifie la neuroinflammation et la fatigue cognitive^{107,185}
- Acétyl-L-Carnitine et CoQ10 : Soutien mitochondrial pour la fonction cérébrale
- L-Thréonate de magnésium : Améliore la plasticité synaptique et la cognition
- Caféine, modafinil ou autres stimulants (**cas par cas**) : **Peuvent contribuer à améliorer la vigilance, mais doivent être utilisés avec prudence en raison du risque de PEM.**



Introduction

L'intolérance orthostatique (IO) est une caractéristique de la dysautonomie, un état de dysfonctionnement du système nerveux autonome qui est prévalent dans l'EM/SFC, le Long COVID et d'autres maladies chroniques associées à l'infection (MCAI). L'OI se caractérise par une incapacité à maintenir un flux sanguin et une perfusion cérébrale adéquats en position debout, ce qui entraîne des vertiges, des étourdissements, des troubles cognitifs, de la fatigue et une aggravation des symptômes en position debout.^{22,133,174}

Les IO ne sont pas un problème isolé, mais plutôt une manifestation symptomatique d'une dysautonomie plus large - un dysfonctionnement de la régulation autonome qui affecte également le rythme cardiaque, la pression artérielle, la digestion, la fonction immunitaire, la régulation de la température et le traitement de la douleur. La prise en charge de l'IO est un élément essentiel de la gestion de la dysautonomie, **mais les cliniciens doivent également reconnaître que la dysautonomie est à la fois un facteur et une conséquence d'autres comorbidités telles que le syndrome d'activation des mastocytes (MCAS), la neuroinflammation, la réactivation virale, la dysrégulation du sommeil et la polyneuropathie à petites fibres.**^{93,136}

7.1 Évaluation de l'OI et de la dysautonomie

Présentation clinique

- Vertiges, étourdissements ou quasi-syncope en position debout^{106,160}.
- Troubles cognitifs ou "brouillard cérébral"^{5,22,174}
- Fatigue exacerbée par la position debout^{22,134}
- Palpitations cardiaques ou tachycardie^{106,112}
- Mains/pieds froids, transpiration excessive ou dérèglement de la température^{134,136}
- Essoufflement ou gêne thoracique¹⁰⁶
- Sensibilités sensorielles^{10,72}
- Tremblements
- Perturbation du sommeil, rêves intenses^{14,25}
- Labilité émotionnelle, anxiété
- Nausées, ballonnements ou retard de vidange gastrique (dysmotilité gastro-intestinale)^{33,127}

Tests de diagnostic

- **10-Minute NASA Lean Test** (test passif de la position debout) ou Active Stand Test (outil de dépistage de l'IO en cabinet, utile pour le diagnostic et le suivi de l'efficacité des interventions)^{8,112,174}
- **Test de la table basculante (TTT)** (test diagnostique de référence, utilisé si nécessaire pour différencier le POTS, l'OH ou le NMH.)^{133,160}
- **Surveillance ambulatoire de la tension artérielle et de la fréquence cardiaque** (utile pour détecter les fluctuations associées à la dysautonomie)^{106,136}.

7.2 Prise en charge de l'OI et de la dysautonomie

1. Traiter le dysfonctionnement autonome sous-jacent

- **Les fluides et les électrolytes augmentent le volume vasculaire:**¹⁶¹
 - Augmenter la consommation d'eau (2 à 3 litres par jour)
 - Augmenter l'apport en sodium (5-10g/jour, **sauf contre-indication**)
 - Envisager diverses formes de supplémentation en électrolytes (solutions de réhydratation orale).



- **Vêtements de compression:**^{17,56}

- Utiliser des bas/leggings de compression à taille haute pour favoriser le retour veineux.¹⁵
- Les liants abdominaux peuvent également contribuer à réduire l'accumulation de sang.

- **Contre-mesures physiques:**^{17,56}

- Encouragez les positions assises ou inclinées lorsque cela est possible.
- Exercices en position couchée (par exemple, aviron, natation, cyclisme, Pilates, yoga) - pour renforcer le tronc et les membres inférieurs (**uniquement si la PEM n'est pas induite**).^{183,184}

2. Interventions pharmacologiques (selon les besoins et la gravité des symptômes)

- **Pour le POTS (syndrome de tachycardie orthostatique posturale) ou l'hypotension orthostatique neurogène (nOH) :**

- **Fludrocortisone** - Favorise la rétention de sodium et augmente le volume sanguin.^{52,140}
- **Midodrine** - Alpha-agoniste qui resserre les vaisseaux sanguins dans les bras et les jambes et améliore le retour sanguin.^{136,156}
- **Droxidopa (Northera)** - Augmente la norépinéphrine pour améliorer la tension artérielle en position debout. Meilleurs effets sur le SNC que la midodrine. Soutien à l'inotropie cardiaque.^{4,136}
- **Pyridostigmine (Mestinon)** - Améliore le retour veineux pour diminuer la défaillance de la précharge et peut améliorer l'extraction d'oxygène systémique.^{83,136}
- **Ivabradine** - Réduction sélective de la fréquence cardiaque sans effet sur la tension artérielle.^{144,150,179}
- **Bêta-bloquants (p. ex. propranolol, aténolol, métoprolol)** - Réduisent la tachycardie et améliorent la tolérance à la station debout. Plus d'informations sur la présentation du POTS.^{106,111,179}
- **Atomoxetine (Strattera)** - Off label - SNRI inhibe sélectivement la recapture de la noradrénaline améliorant la tension artérielle en position debout. Plus d'informations sur la présentation du nOH.¹³⁶

3. Traiter les comorbidités liées à la dysautonomie

- **Neuroinflammation :**

- Naltrexone à faible dose (LDN), oméga-3, curcumine^{107,185}

- **Syndrome d'activation des mastocytes (MCAS) :**

- Bloqueurs H1/H2, cromolyn (composé ou liquide), ketotifen^{93,117,118}

- **Dérèglement du sommeil :**

- Mélatonine, alpha-bloquants (prazosine, clonidine, guanfacine, benzodiazépines - **utilisées à faible dose et avec parcimonie**)^{51,136}

- **Polyneuropathie à petites fibres :**

- IgIV, gabapentine, prégabaline, naltrexone à faible dose (LDN)^{43,50,134}

4. Interventions non pharmacologiques

- Techniques de stimulation du nerf vague - respiration profonde, méditation, thérapie par le froid^{51,85}
- Programmes de neuroplasticité conçus pour la dysrégulation du système nerveux autonome
 - *Bien que ces techniques puissent aider à moduler les réactions sympathiques de lutte ou de fuite, elles doivent être considérées comme des compléments de soutien plutôt que comme des traitements curatifs et ne doivent pas remplacer une prise en charge clinique complète. Les programmes de neuroplasticité doivent être mis en œuvre sur une base individuelle et à un moment du processus de guérison où le patient a atteint une meilleure stabilité du PEM.

CHAPITRE 8 : SYNDROME D'ACTIVATION DES MASTOCYTES (MCAS)/HYPERREACTIVITÉ DES MASTOCYTES



Introduction

Le syndrome d'activation des mastocytes (MCAS) est un trouble de l'activité des mastocytes qui se traduit par une libération excessive et inappropriée de médiateurs tels que l'histamine, les prostaglandines, les leucotriènes et les cytokines.^{55,117,170} Le syndrome MCAS est souvent associé à la dysautonomie, à la neuroinflammation, à l'intolérance orthostatique (IO) et au malaise post-exercice (MPE), ce qui signifie que la charge symptomatique globale d'un patient peut être fortement influencée par le dysfonctionnement sous-jacent des mastocytes.^{92,93}

Le MCAS peut se manifester par des symptômes systémiques et il est souvent sous-diagnostiqué en raison de la difficulté de saisir les marqueurs biochimiques pendant une poussée.^{117,170} Il est important de noter que le MCAS n'apparaît pas toujours dans les tests traditionnels, à moins que le patient ne subisse une poussée sévère au moment de la collecte des données de laboratoire. Par conséquent, les essais empiriques de stabilisateurs et d'inhibiteurs de mastocytes servent à la fois de diagnostic et d'intervention thérapeutique.¹⁸⁰

Le syndrome MCAS est fréquemment déclenché ou exacerbé par des infections, y compris des maladies virales, qui peuvent entraîner une dégranulation des mastocytes et des réactions inflammatoires généralisées.^{55,166} Il est crucial de considérer le MCAS comme un facteur contributif chez les patients atteints d'EM/SFC et de COVID long qui présentent une atteinte complexe, multisystémique et des symptômes fluctuants.^{93,95}

Affections comorbides associées au MCAS et à l'EM/SFC^{37,92,93,117,151,118}

- Syndrome de tachycardie orthostatique posturale (POTS)
- Syndromes d'Ehlers-Danlos (EDS)
- Syndrome post-Lyme
- Fibromyalgie
- Migraines chroniques
- Syndrome de sensibilité chimique multiple
- Syndrome de l'intestin irritable (SII)
- Le syndrome de stress post-traumatique (SSPT)
- Endométriose
- Cystite interstitielle
- Prostatite chronique
- Vulvodynie
- Instabilité crano-cervicale (ICC)
- Instabilité atlanto-axiale (IAA)
- Syndrome du cordon ombilical occulte

MCAS et neuroinflammation

- Les mastocytes libèrent plus de 130 médiateurs différents, qui peuvent influencer l'inflammation systémique et localisée.^{55,118,170}
- Les mastocytes communiquent la détresse neurologique et immunologique, déclenchant des effets inflammatoires en aval.^{169,172}
- Les mastocytes résident dans des zones critiques du cerveau : l'hypothalamus, le thalamus, le troisième ventricule, l'hypophyse et la glande pinéale.^{46,188}

CHAPITRE 8 : SYNDROME D'ACTIVATION DES MASTOCYTES (MCAS)/HYPERREACTIVITÉ DES MASTOCYTES



- Le syndrome MCAS est souvent aggravé par le stress émotionnel en raison du rôle de l'hormone de libération de la corticotrophine (CRH).¹⁶⁸
- Les médiateurs des mastocytes comme l'histamine et la tryptase peuvent activer les cellules microgliales, déclenchant une neuroinflammation dans des conditions telles que l'EM/SFC et le Long COVID.^{38,188}

8.1 Critères de diagnostic pour le MCAS

Le diagnostic du MCAS présente des défis importants en raison de sa présentation hétérogène et des difficultés techniques à saisir la libération de médiateurs pendant les poussées.^{54,117}

Critères diagnostiques consensuels₂

Un patient doit répondre aux trois critères suivants :

1. **Symptômes cliniques caractéristiques** impliquant ≥ 2 systèmes d'organes avec des caractéristiques récurrentes ou chroniques.^{2,117}
 - Les systèmes couramment touchés sont la peau, le système gastro-intestinal, le système cardiovasculaire, le système respiratoire, le système neurologique et le système musculo-squelettique.
2. **Réponse à la thérapie anti-médiateur**^{2,117,180}
 - Amélioration substantielle des symptômes avec des antihistaminiques H1/H2, des stabilisateurs de mastocytes, des antagonistes des leucotriènes ou d'autres médicaments ciblant les médiateurs des mastocytes.
 - La réponse doit être nettement supérieure à l'effet placebo (généralement considérée comme une réduction de plus de 30 % des symptômes).
 - La réponse peut se produire dans plus d'un système, c'est-à-dire que la famotidine améliore les symptômes gastro-intestinaux et les symptômes des voies respiratoires supérieures. La réduction de l'activité histaminique dans un système peut se traduire par une réduction de l'activité histaminique dans un autre.
3. **Preuve objective de la libération de médiateurs mastocytaires**^{2,117}
 - Tryptase sérique élevée (>15 ng/mL ou $>20\% + 2$ ng/mL au-dessus des valeurs de base pendant ou dans les 4 heures suivant une période symptomatique).
 - Élévation des métabolites urinaires de l'histamine sur 24 heures (N-méthylhistamine, prostaglandine D2 ou son métabolite 11β -prostaglandine F₂ α)
 - Augmentation de l'histamine ou de la chromogranine A dans le plasma (si le patient ne prend pas d'IPP)
 - Coloration histochimique ou immunohistochimique positive pour les mastocytes dans les biopsies gastro-intestinales ou des voies urinaires.

Approche diagnostique clinique

Compte tenu de la difficulté de recueillir des données de laboratoire pendant les poussées, de nombreux cliniciens adoptent une approche pragmatique.^{117,118,170}

1. Histoire détaillée et inventaire des symptômes^{54,117}

- Atteinte de plusieurs systèmes avec des symptômes fluctuants
- Les symptômes peuvent être présents pendant la PEM ou les mauvais jours, mais pas les bons jours.
- Antécédents de maladies récurrentes de type grippal sans diagnostic apparent
- Histoire du SII₃₃
- Les aliments, les médicaments, les facteurs environnementaux, les changements de température, l'exercice physique, le stress sont autant de facteurs déclencheurs.
- Antécédents familiaux de symptômes similaires ou de troubles des mastocytes diagnostiqués

CHAPITRE 8 : SYNDROME D'ACTIVATION DES MASTOCYTES (MCAS)/HYPERREACTIVITÉ DES MASTOCYTES



2. **Exclusion d'autres diagnostics**^{2,117}
 - Éliminer les autres affections susceptibles d'expliquer les symptômes.
 - Envisager une mastocytose systémique en cas d'élévation persistante de la tryptase > 20 ng/mL.
3. **Tests en laboratoire**
 - **Tryptase sérique** : idéalement mesurée pendant la poussée et comparée à la valeur de base.^{108,117}
 - **Collecte d'urine sur 24 heures** : Doit être correctement réfrigéré pendant le prélèvement.¹¹⁷
 - N-méthylhistamine
 - Prostaglandine D2
 - Leucotriène E4
 - **Histamine plasmatique** (nécessite une manipulation spéciale - réfrigération, centrifugation rapide)¹¹⁷
 - **Héparine plasmatique** (test spécialisé)
 - **Chromogranine A** (en l'absence d'IPP)¹⁰⁸
4. **Considérations particulières pour le prélèvement d'échantillons**^{117,118}
 - Les prélèvements sont idéalement effectués pendant les périodes symptomatiques.
 - Il est essentiel de manipuler correctement les échantillons (échantillons réfrigérés, traitement rapide).
 - Les patients doivent éviter de prendre des médicaments anti-inflammatoires par voie orale, des crèmes et des suppléments pendant une semaine avant le test.
5. **Essai thérapeutique**^{54,117,180}
 - Essai empirique de médicaments ciblant les mastocytes avec documentation claire de la réponse.
 - Approche systématique : Commencer par les bloqueurs H1/H2, ajouter les stabilisateurs de mastocytes, puis envisager les antagonistes des leucotriènes.
 - Documenter la réponse à l'aide d'échelles de symptômes validées lorsque cela est possible.

Les pièges du diagnostic à éviter

- **Se fier uniquement à la tryptase** : de nombreux patients atteints de MCAS ne présentent jamais une tryptase élevée malgré une symptomatologie évidente.^{54,117}
- **Manipulation inadéquate des échantillons** : Une mauvaise manipulation des échantillons est une cause fréquente de faux négatifs.¹¹⁷
- **Tests pendant les périodes asymptomatiques** : Les taux de médiateurs peuvent se normaliser entre les poussées.^{54,117}
- **Absence de prise en compte des comorbidités** : Des affections comme le SDE, le POTS et l'EM/SFC coexistent souvent avec le MCAS.^{92,93}
- **L'élimination du diagnostic en raison de tests négatifs** : Une réponse thérapeutique à un traitement ciblant les mastocytes, accompagnée d'une symptomatologie constante, suggère fortement la présence d'un MCAS, même en cas de résultats de laboratoire négatifs.^{2,117,180}

Diagnostic différentiel

- Mastocytose systémique
- Infections chroniques
- Troubles auto-immuns
- Syndrome carcinoïde
- Phéochromocytome
- Troubles endocriniens



8.2 Gestion du MCAS

Objectifs de la gestion du MCAS

- Réduire l'inflammation qui augmente la perméabilité vasculaire, la perméabilité intestinale et la neuroinflammation.^{118,170,172}
- Prévenir le dérèglement du système immunitaire inné qui peut être à l'origine de la pathophysiologie de l'EM/SFC.^{95,124}
- Réduire les facteurs déclenchant la neuroinflammation et les maux de tête.^{170,188}
- Atténuer le dysfonctionnement dysautonomique qui contribue à l'IO, à la dysmotilité gastro-intestinale et à l'hyperactivité sympathique.^{93,170}

1. Éviter et atténuer les déclencheurs^{117,163}

- Contrôle de l'environnement (purificateurs d'air, faible exposition chimique)
- Régime pauvre en histamine
- Éviter les restes d'aliments non congelés
- Techniques de réduction du stress
- Éliminer les autres expositions (détergents, savons, etc.)

2. Gestion pharmacologique^{117,118,170}

- **Bloqueurs H1** : diphénhydramine, fexofénadine, loratadine, cétirizine, lévocétirizine
- **Bloqueurs H2** : famotidine, cimétidine
- **Bloqueurs de leucotriènes** : montelukast, zafirlukast
- **Stabilisateurs des mastocytes** : cromolyn sodique - liquide et composé, kétotifène, quercétine, lutéoline.
- **Produits biologiques anti-IgE** : omalizumab (Xolair)
- **Inhibiteurs de la tyrosine kinase C-Kit** : imatinib
- Supplémentation en **diamine oxydase (DAO)**

CHAPITRE 9 : DOULEUR, NEUROINFLAMMATION, FIBROMYALGIE, POLYNEUROPATHIE DES PETITES FIBRES, DOULEUR MUSCULOSQUELETTIQUE DANS LE SEDH/HSD



Introduction

La douleur dans les maladies chroniques associées à l'infection (MCI) telles que l'EM/SFC, le Long COVID, la fibromyalgie (FM) et les syndromes d'hypermobilité résulte d'une interaction complexe entre la neuroinflammation, le dysfonctionnement autonome, l'altération de la modulation de la douleur et l'instabilité musculo-squelettique.^{23,43,93,136} La douleur dans ces conditions n'est pas purement musculo-squelettique ou inflammatoire - elle implique souvent une sensibilisation centrale, une polyneuropathie à petites fibres (SFPN) et une dysrégulation du traitement de la douleur.^{43,50,99}

Si le traitement reste centré sur les symptômes, l'amélioration de l'intolérance orthostatique, de la qualité du sommeil, de l'activation des mastocytes et la réduction de la PEM jouent un rôle essentiel dans l'atténuation de l'intensité de la douleur. Une prise en charge multimodale de la douleur est souvent nécessaire, intégrant des approches pharmacologiques et non pharmacologiques.

9.1 Approches de la gestion de la douleur

Classe de médicaments	Exemples	Mécanisme
Naltrexone à faible dose (LDN)	1,5 à 4,5 mg par soir	Réduit la neuroinflammation, module l'activation microgliale et améliore le traitement central de la douleur ^{107,185}
Antidépresseurs tricycliques (TCAS)	Amitriptyline, nortriptyline, désipramine	Améliore les taux de sérotonine/noradrénaline, réduit la douleur neuropathique, améliore le sommeil ^{23,72}
Inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline (IRSN)	Duloxétine, Milnacipran	Module la perception de la douleur et la fatigue ²³
Gabapentinoïdes	Gabapentine, prégabaline	Réduit l'hyperexcitabilité nerveuse, gère la douleur neuropathique ^{43,134}
Relaxants musculaires	Cyclodéphasine, tizanidine	Réduit la douleur myofasciale et les spasmes musculaires
Traitement spécifique de la migraine	Tryptans, antagonistes du CGRP	Traiter les céphalées d'origine neuroinflammatoire et les dysfonctionnements vasculaires ^{75,76}

- **Il est essentiel de procéder à une titration progressive**, car ces patients sont souvent sensibles aux médicaments.
- Le LDN est particulièrement efficace pour réduire la douleur liée à la neuroinflammation et ne doit pas être négligé dans l'EM/SFC et le Long COVID.^{75,76}
- Les gabapentinoïdes et les TCA peuvent être sédatifs et aggraver le dysfonctionnement cognitif - envisager des essais à faible dose.



9.2 Polyneuropathie à petites fibres (SFPN)

Principales caractéristiques cliniques du SFPN dans les IACC :

- Douleur brûlante, picotements, engourdissement^{43,134,50}
- Dérèglement de la température, anomalies de la transpiration^{43,134}
- Aggravation des symptômes autonomes (fonction vasculaire, fonction gastro-intestinale, etc.)^{43,134,136}
- Sensibilités sensorielles accrues (lumière, son, toucher)^{10,124}

Outils de diagnostic :

- Biopsie cutanée (étalon-or) - identifie la densité réduite des petites fibres nerveuses. Elle doit être pratiquée par un clinicien expérimenté afin de déterminer l'emplacement et la profondeur de la biopsie et doit être envoyée à un laboratoire expérimenté dans le traitement pour le diagnostic du SFPN.
 - Test de sensibilité variable malgré une bonne spécificité en cas de résultat positif.^{43,50,134}
- QSART (Quantitative Sudomotor Axon Reflex Test) - évalue la fonction des nerfs autonomes.^{3,134,136}
- [Microscopie confocale cornéenne \(CCM\)](#)

Stratégies de traitement :

- LDN : modulation neuro-immune^{107,185}
- IgIV (en cas de suspicion de SFPN auto-immune)^{43,50}
- Acide alpha-lipoïque, CoQ10 et acétyl-L-carnitine pour le soutien des mitochondries³⁵
- Gabapentinoïdes, SNRI ou TCA pour les douleurs nerveuses^{23,43,134}

9.3 Perles cliniques sur la fibromyalgie

Bien que certaines publications soutiennent l'idée d'une fibromyalgie primaire ou secondaire, de nombreux cliniciens expérimentés pensent que la fibromyalgie n'est pas isolée et qu'elle survient en même temps qu'un stimulus chronique de sources de douleur somatique ou une inflammation continue (ou après).^{23,99}

Principaux enseignements :

- La douleur fibromyalgique n'existe pas sans déclencheurs sensoriels initiaux sous-jacents d'origine somatique. Au contraire, les signaux qui pourraient autrement être faibles ou facilement ignorés sont amplifiés ou reçoivent une importance neurologique supplémentaire par rapport à d'autres individus.^{23,99}
- Les poussées ne se produisent pas au hasard : elles reflètent un changement physiologique sous-jacent (par exemple, aggravation du dysfonctionnement autonome, sommeil insuffisant, nouveaux déclencheurs inflammatoires).^{23,136}
- Traiter les causes sous-jacentes de la douleur : sommeil non réparateur, dysautonomie, intolérance orthostatique, activation des mastocytes, SFPN, PEM, dysfonctionnement myofascial, etc.^{23,43,72,93}

La réduction globale de la douleur nécessite :

1. Traitement de la sensibilisation centrale - LDN, TCA, SNRI, Gabapentinoïdes^{23,43,107,185}
2. Amélioration de la fonction autonome - Fluides, compression, traitement de la dysautonomie^{17,93,136}
3. Prise en charge de l'hyperréactivité des mastocytes - Antihistaminiques, stabilisateurs de mastocytes^{3,117,118}
4. Optimisation du sommeil - TCA à faible dose, mélatonine, somnifères non perturbateurs^{14,51,72}

9.4 Douleurs musculo-squelettiques dans hEDS/HSD

Le syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile (hEDS) et le trouble du spectre de l'hypermobilité (HSD) sont des comorbidités courantes dans l'EM/SFC et le Long COVID. Ces affections entraînent une instabilité structurelle des articulations, une augmentation de la douleur et une diminution de la qualité de vie.

et des taux plus élevés de lésions des tissus mous. Pour plus de détails, voir le chapitre 11.^{24,45,58}

CHAPITRE 9 : DOULEUR, NEUROINFLAMMATION, FIBROMYALGIE, POLYNEUROPATHIE DES PETITES FIBRES, DOULEUR MUSCULOSQUELETTIQUE DANS LE SEDH/HSD



Note d'identification clinique :

Plutôt que de s'appuyer uniquement sur des critères de diagnostic formels (qui peuvent laisser de côté de nombreux patients présentant une hypermobilité cliniquement significative), nous recommandons de procéder à une évaluation :

- Hyperextension articulaire observable lors de l'examen^{24,27}
- Antécédents de luxations ou de subluxations signalés par le patient^{24,27}
- Atteinte multisystémique (dysfonctionnement autonome, symptômes mastocytaires)^{92,93}
- Fragilité des tissus (contusions faciles, mauvaise cicatrisation)^{27,151}
- Antécédents familiaux de laxité articulaire ou d'arthrose précoce^{24,27}

Cette approche clinique permet d'identifier les patients qui bénéficient d'interventions axées sur l'hypermobilité, qu'ils répondent ou non aux seuils diagnostiques formels. En pratique, les principes biomécaniques de la gestion de la douleur s'appliquent à toute personne souffrant d'hypermobilité articulaire, et pas seulement à celles qui répondent à des critères diagnostiques stricts.

Considérations biomécaniques :

- L'instabilité des articulations modifie la répartition des forces, ce qui entraîne des douleurs chroniques et une arthrose précoce.^{24,67,116}
- La laxité des tendons nécessite un plus grand effort musculaire pour stabiliser les articulations.^{24,67}
- Les lésions répétitives des tissus mous créent un cycle d'inflammation locale et de douleur nociceptive.^{24,27}
- Une mauvaise proprioception augmente le risque de blessure.^{24,56}

Blessures courantes et complications anatomiques :

- Hyperextensions et subluxations articulaires^{24,27}
- Laxité ligamentaire → Entorses et luxations récurrentes^{27,67}
- Problèmes de colonne vertébrale : cyphoscoliose, spondylolisthésis, hernies discales^{42,67}
- Malalignement de l'articulation SI, de la hanche et du bassin^{42,67}
- Modèles de compensation musculaire hypertrophique ou dystonique^{24,27}

Stratégies de prévention de la douleur et des blessures

1. Thérapie physique à faible impact, stabilisant les articulations (éviter les exercices à forte résistance)^{24,56}
2. Techniques d'entretoisement et de fixation pour le soutien des articulations^{24,56}
3. Protocole de Muldowney pour l'EDS (approche PT de référence)
4. Entraînement proprioceptif pour améliorer la coordination neuromusculaire.^{24,56}
5. Thérapie manuelle pour le soulagement des douleurs myofasciales²⁴

Principaux enseignements : Le traitement de la douleur liée à l'hypermobilité nécessite une approche biomécanique - il est inefficace de traiter la douleur articulaire régionale sans s'occuper de la chaîne cinétique.

Conclusion

La douleur dans l'EM/SFC, le COVID long, la fibromyalgie et les syndromes d'hypermobilité présentent de multiples facettes et nécessitent une approche intégrée. L'optimisation de la fonction autonome, de la régulation neuro-immune, de la qualité du sommeil et de la stabilité musculo-squelettique est essentielle à la gestion des symptômes à long terme.^{23,43,93,136}

CHAPITRE 10 : DYSMOTILITÉ GASTRO-INTESTINALE ET AUTRES SYMPTÔMES GI



Introduction

La dysmotilité gastro-intestinale (GI) est une caractéristique commune et souvent méconnue de l'EM/SFC, du Long COVID et d'autres maladies chroniques associées à une infection (MCAI). Le système nerveux autonome (SNA) joue un rôle central dans la régulation de la motilité gastro-intestinale, et une signalisation et une fonction autonomes perturbées peuvent contribuer à des changements dynamiques de la motilité gastro-intestinale. En particulier, les patients peuvent présenter des symptômes transitoires ou variables de motilité gastrique, intestinale et colique retardée ou accélérée, souvent déclenchés ou médiés par d'autres facteurs (tels que la dysrégulation vasculaire ou le positionnement anatomique en position verticale ou couchée) qui affectent le fonctionnement autonome.¹²⁸

Le tractus gastro-intestinal est densément innervé par des nerfs autonomes postganglionnaires non myélinisés à petites fibres, et le dysfonctionnement, la lésion ou la perte de ces fibres (dans le cadre du SFPN) peuvent entraîner des symptômes abdominaux et digestifs très variés.¹³⁴ Les présentations symptomatiques gastro-intestinales peuvent également être médiées par des facteurs supplémentaires liés au syndrome d'activation des mastocytes (MCAS), à des altérations de la composition du microbiote intestinal avec une diversité microbienne réduite et une perméabilité intestinale ("leaky gut"), et les caractéristiques liées aux troubles sous-jacents du tissu conjonctif, y compris les problèmes liés à l'intégrité et à la motilité du tissu conjonctif, ainsi que les syndromes de compression vasculaire structurelle tels que le syndrome de May Thurner, le syndrome de Casse-Noisette, le syndrome du ligament arqué médian, etc.) (voir le chapitre 12 pour plus d'informations sur les syndromes de congestion veineuse et de compression vasculaire structurelle).

Il convient de noter que de nombreux patients atteints de CPI et souffrant de symptômes gastro-intestinaux répondent aux critères diagnostiques actuels du syndrome de l'intestin irritable (SII) et se voient souvent attribuer ce diagnostic par d'autres professionnels de la santé. Cependant, l'utilisation de l'étiquette diagnostique "SII" a souvent conduit à un manque de reconnaissance de la nature étendue des troubles fonctionnels GI sous-jacents et de la pathologie à l'origine de bon nombre de ces présentations symptomatiques, et laisse souvent les patients avec un diagnostic et un traitement inadéquats ou incomplets.

10.1 Principaux facteurs contribuant aux symptômes gastro-intestinaux ME/CFS et Long COVID

Mécanisme	Impact sur la fonction GI
Dysautonomie	Une régulation autonome altérée perturbe la motilité et le péristaltisme. ^{93,136}
Neuropathie des petites fibres (SFN)	Les lésions des fibres nerveuses autonomes altèrent la motilité et la sécrétion intestinales. ^{43,134}
Syndrome d'activation des mastocytes (SAM)	Les médiateurs inflammatoires contribuent à l'hypersensibilité viscérale, aux nausées et à la diarrhée. Le SAM peut également avoir un impact sur l'absorption des nutriments et des médicaments par le GI. ^{93,117,163}
Syndromes d'hypermobilité (SHE, SHS)	Un dysfonctionnement du tissu conjonctif entraîne une altération de l'intégrité structurelle de l'intestin et des problèmes de motilité. ^{27,92}
Malaise post-effort (MPE)	Exacerbe les nausées, les ballonnements et l'inconfort postprandial dus au stress métabolique. ^{77,99}

CHAPITRE 10 : DYSMOTILITÉ GASTRO-INTESTINALE ET AUTRES SYMPTÔMES GI



Symptômes

- Satiété précoce
- Nausées et vomissements
- Anorexie/perte de poids (peut être grave dans certains cas)
- Ballonnements, éructations, flatulences
- Diarrhée (surtout post-prandiale)
- Urgence des selles
- Constipation
- Dysphagie
- Dyspepsie (surtout post-prandiale)
- Malaise abdominal avec coliques/crampes
- Douleur post-prandiale sévère (surtout en cas de MALS)
- Douleur du flanc gauche ou du bassin gauche (en cas de syndrome de congestion veineuse)
- Difficulté à évacuer les selles
- Démangeaisons et bouffées vasomotrices (surtout post-prandiales)

10.2 Évaluation et diagnostic

- **Examen complet des antécédents et des symptômes :**
 - Évaluer la gastroparésie, le syndrome de l'intestin irritable (SII), la prolifération des bactéries de l'intestin grêle (SIBO), les nausées chroniques et le reflux.^{33,127}
- **Tests ergonomiques pour les dysfonctionnements gastro-intestinaux dus à la dysautonomie :**
 - Test de la table basculante, position debout active ou test de 10 minutes de la NASA (position debout passive) pour évaluer l'instabilité autonome^{22,133,174}.
 - QSART (Quantitative Sudomotor Axon Reflex Test) - pour SFPN[↔]_{o_2084}[↔]_{3,134}
- **Tests spécifiques à l'appareil digestif :**
 - Étude de la vidange gastrique (en cas de suspicion de gastroparésie)¹²⁷
 - Test respiratoire SIBO (en cas de ballonnements chroniques, de diarrhée ou de constipation)¹²⁵
 - Étude du transit colique (en cas constipation sévère)¹²⁷
 - Endoscopie/coloscopie avec biopsies (permet d'évaluer l'infiltration des mastocytes chez les patients MCAS grâce à une coloration spécialisée du CD 117, ainsi que de rechercher une maladie coéliquae, H pylori, etc.)^{54,117}
- **Évaluation du MCAS :**
 - Tryptase, histamine, prostaglandines et leucotriènes sériques (en cas d'éruption)^{54,117}
 - Essai empirique de stabilisateurs de mastocytes (Gastrocrom ou autres formes de cromolyn, quercétine, kétotifène, etc.) en tant qu'outils diagnostiques et thérapeutiques.^{117,118,170}

CHAPITRE 10 : DYSMOTILITÉ GASTRO-INTESTINALE ET AUTRES SYMPTÔMES GI



10.3 Stratégies de prise en charge de la dysmotilité gastro-intestinale

Mécanisme cible	Intervention	Considérations posologiques
Dysmotilité des voies biliaires supérieures	Métoclopramide	2,5 à 5 mg PO deux fois par jour (l'avertissement encadré pour les doses plus élevées recommande de limiter l'utilisation à 12 semaines d'utilisation continue)
	Prucalopride (Motegrity)	1 à 2 mg PO par jour
	Botox/myotomie du sphincter pylorique	Pour la gastroparésie réfractaire
	Stimulation gastrique	Pour la gastroparésie sévère et résistante aux médicaments
Altération de la transmission cholinergique	Pyridostigmine	Dose toutes les 4 heures pendant la journée. Commencer par une faible dose, puis augmenter progressivement la dose. Ne pas dépasser 120 mg po toutes les trois fois par jour. Les formulations à libération prolongée peuvent avoir des effets secondaires réduits ou une efficacité améliorée, mais ne pas dépasser 360 mg ER par jour.
Activation des mastocytes	Cromoglycate de sodium (p. ex. Gastrocrom)	100 à 200 mg quatre fois par jour avant les repas
	Kétotifène	1 à 2 mg au coucher
	Combinaison de bloqueurs H1/H2	Famotidine 20 mg deux fois par jour + cétirizine 10 mg par jour
	Régime pauvre en histamine	Voir les ressources diététiques
Intolérance orthostatique	Midodrine	2,5 à 10 mg trois fois par jour (à éviter dans les 4 heures précédant le coucher)
	Droxidopa	100-600 mg TIME
	Fludrocortisone	Fludrocortisone 0,1 à 0,2 mg par jour (surveiller les électrolytes)
	Charge hydrosodée	Apport de 2 à 3 litres de liquide par voie orale avec 4 à 10 g de sodium par jour

CHAPITRE 10 : DYSMOTILITÉ GASTRO-INTESTINALE ET AUTRES SYMPTÔMES GI



Intervention sur le mécanisme cible	Considérations posologiques	
Constipation prédominante	Linacotide	145-290 mcg par jour
	Lubiprostone	8-24 mcg deux fois par jour avec de la nourriture
	Suppléments de magnésium	400-800 mg au coucher
Diarrhée prédominante	Lopéramide	2-4 mg PRN (max 16 mg/jour)
	Cholestyramine	4 g deux fois par jour (à part des autres médicaments)
	Régime pauvre en FODMAP	Voir les ressources diététiques
Gestion du SIBO	Antibiotiques ciblés	Basé sur les résultats des tests respiratoires
	Prokinétiques	Après un traitement antibiotique
	Antimicrobiens à base de plantes	Pour l'entretien ou la récurrence

Principales considérations

- **Dysautonomie et dysfonctionnement gastro-intestinal** : La prise en charge de l'intolérance orthostatique, du MCAS et du SFPN peut améliorer de manière significative les symptômes gastro-intestinaux.
- **PEM et poussées gastro-intestinales** : Les dysfonctionnements gastro-intestinaux s'aggravent souvent pendant les épisodes de PEM. Il convient de soutenir le rythme (domicile, travail, aménagements et modifications de l'école).
- **MCAS et symptômes gastro-intestinaux** : Les essais empiriques de stabilisateurs et d'inhibiteurs de mastocytes peuvent être à la fois diagnostiques et thérapeutiques.
- **Hypermobilité et motilité gastro-intestinale** : syndromes d'hypermobilité sont fortement associés à la dysmotilité gastro-intestinale ainsi qu'à d'autres anomalies structurelles vasculaires (telles que MALS, May Thurner, Nutcracker) qui peuvent contribuer à la douleur abdominale et au dysfonctionnement gastro-intestinal.



Introduction

Les troubles du spectre de l'hypermobilité (HSD) et le syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile (hEDS) sont des comorbidités courantes dans l'EM/SFC, le Long COVID et d'autres maladies chroniques associées à des infections (IACC).^{24,27,45} Bien que l'hypermobilité soit souvent considérée comme un trait bénin, chez de nombreuses personnes, elle est associée à une dysrégulation systémique, une douleur chronique, une dysautonomie, un syndrome d'activation des mastocytes (MCAS) et un dysfonctionnement gastro-intestinal.^{92,93,151} Ces affections qui se chevauchent créent des défis uniques en matière de diagnostic et de prise en charge qui nécessitent une approche multidisciplinaire pour améliorer la fonction et la qualité de vie.

Tous les patients souffrant d'hypermobilité ne remplissent pas les critères du SDEH, mais nombre d'entre eux souffrent d'une instabilité articulaire importante, de douleurs et de complications liées au tissu conjonctif qui ont un impact sur les fonctions quotidiennes.^{27,67} La reconnaissance et la gestion appropriée de l'hypermobilité sont cruciales chez les patients atteints d'EM/SFC et de COVID long, car elles influencent la stabilité physique, la fonction autonome, la perception de la douleur et les stratégies de récupération.^{24,45,58}

Ce chapitre présente les grandes lignes :

1. Comprendre le spectre des troubles de l'hypermobilité
2. Présentation clinique et principales caractéristiques diagnostiques
3. Stratégies de gestion de douleur, de la stabilité et de la fonction

11.1 Comprendre le spectre des troubles de l'hypermobilité

L'hypermobilité se présente sous la forme d'un spectre allant de l'hypermobilité articulaire asymptomatique à l'hypermobilité articulaire généralisée (GJH), en passant par le trouble du spectre de l'hypermobilité (HSD) et le hEDS (syndrome d'Ehler Danlos).^{27,45} Il est important de faire la différence entre ces affections, car cela influence le traitement et le pronostic.

Affection	Caractéristiques principales
Hypermobilité articulaire généralisée (HAG)	Une altération de la régulation autonome perturbe la motilité et le péristaltisme. Augmentation de l'amplitude de mouvement articulaire dans plusieurs articulations sans symptômes ^{27,67}
Trouble du spectre de l'hypermobilité (TSH)	HAG avec douleur ou instabilité musculo-squelettique, mais ne répondant pas aux critères du SEDh ^{27,67}
Syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile (SEDh)	HAG plus atteinte systémique du tissu conjonctif (p. ex., hyperextensibilité cutanée, ecchymoses faciles, dysfonctionnement autonome, dysmotilité du GI, douleur chronique) ^{27,151}

Pourquoi c'est important :

- Les patients atteints de SEDh et de HSD souffrent souvent d'une amplification de la douleur due à une sensibilisation centrale et à des lésions répétées des tissus mous.^{23,27}
- L'hypermobilité peut augmenter le risque de complications biomécaniques, notamment les subluxations articulaires, les lésions ligamentaires et les troubles de la proprioception, qui contribuent à la douleur chronique et à l'instabilité posturale.^{67,116}
- De nombreuses personnes atteintes du SEDh présentent des symptômes neurologiques et autonomes, notamment la dysautonomie, les migraines, les dysfonctionnements de l'articulation temporo-mandibulaire et les douleurs neuropathiques, ce qui rend essentielle une approche multisystémique.^{92,93,151}



11.2 Présentation clinique et principales caractéristiques diagnostiques

Les patients souffrant d'hypermobilité présentent souvent des symptômes complexes et multisystémiques au-delà de l'instabilité articulaire.^{27,45,67}

Les principales caractéristiques sont les suivantes :

A. Manifestations musculo-squelettiques

- Instabilité articulaire, subluxations et luxations (souvent au niveau des épaules, des genoux et des doigts)^{27,67}
- Douleur chronique généralisée due à la tension des tissus mous et au surmenage.^{24,27}
- Lésions des tendons et des ligaments (souvent résistantes à la cicatrisation)^{27,67}
- Instabilité de la colonne vertébrale (peut contribuer aux maux de tête, à la douleur neuropathique et au dysfonctionnement autonome)^{42,67}
- Fatigue et intolérance posturale, souvent dues à un dysfonctionnement autonome.^{24,27}

B. Dysfonctionnement autonome et dysautonomie

- POTS (syndrome de tachycardie orthostatique posturale) et intolérance orthostatique (IO)^{93,106}
- Syncope vasovagale^{133,160}
- Dérèglement de la température^{134,136}
- Dysmotilité gastro-intestinale (gastroparésie, constipation, symptômes de type IBS)^{33,127}

C. Syndrome d'activation des mastocytes (MCAS)

- Intolérance à l'histamine (déclencheurs alimentaires, éruptions cutanées, bouffées vasomotrices)^{117,163}
- Médicaments et sensibilités environnementales^{117,163}
- Réactions fréquentes de type allergique sans allergie claire à médiation IgE.^{117,170}

D. Problèmes neurologiques et structurels

- Maux de tête et migraines fréquents (souvent dus à une instabilité cervicale ou à une activation des mastocytes)^{37,75}
- Dysfonctionnement de l'articulation temporo-mandibulaire et douleur orofaciale^{42,67}
- Neuropathie périphérique et paresthésies^{43,134}
- Risque accru de malformation de Chiari, d'instabilité crano-cervicale et de syndrome du cordon ombilical (abordé au chapitre 12 : Considérations biomécaniques)³⁷

Outils de dépistage :

- **Score de Beighton** (évalue l'hypermobilité articulaire $\geq 6/9$ chez les enfants, $\geq 5/9$ chez les adultes suggère une hypermobilité)^{27,67}
- **Critères de Brighton** (utilisés pour diagnostiquer la SEDH)²⁷
- **Questionnaire en cinq points sur l'hypermobilité articulaire**²⁷

11.3 Stratégies de gestion de la douleur, de la stabilité et de la fonction

La prise en charge de l'hypermobilité se concentre sur la stabilisation, le contrôle de la douleur, la régulation autonome et le rythme des activités.^{24,56} Les interventions suivantes sont souvent utiles :

A. Musculo-squelettique et gestion de la douleur

Thérapie physique (PT) pour la stabilisation des articulations (*moniteur pour PEM*)

- L'accent est mis sur un renforcement isométrique à faible impact plutôt que sur des mouvements dynamiques.^{56,183}
- Le protocole Muldowney est fortement recommandé pour la SDEh.²⁴
- Évitez les étirements excessifs, car ils peuvent aggraver l'instabilité.^{24,56}



Médicaments pour le contrôle de la douleur

- Naltrexone à faible dose (LDN) pour la modulation centrale de la douleur.^{107,185}
- Antidépresseurs tricycliques (ATC) pour la douleur neuropathique.²³
- Gabapentinoïdes (Gabapentin, Pregabalin) pour les douleurs nerveuses.^{43,134}
- Des relaxants musculaires (Cyclobenzaprine, Tizanidine) pour traiter les tensions musculaires dues à l'instabilité.

Appareils d'appui et de soutien

- Le taping kinésiologique (attention aux réactions MCAS), les vêtements de compression et les orthèses adaptées à l'hypermobilité peuvent apporter de la stabilité et réduire les déficits proprioceptifs.^{24,56}
- Colliers cervicaux (pour les personnes souffrant d'instabilité cervicale).³⁷

B. Régulation autonome et gestion de la dysautonomie

- Hydratation et soutien électrolytique (par exemple, comprimés de sel, solution saline IV, fludrocortisone)^{17,52,161}
- Vêtements de compression pour améliorer la circulation.^{17,56}
- Bêta-bloquants ou ivabradine pour le syndrome de stress post-traumatique.^{106,179}
- Bloqueurs alpha-adrénergiques pour la dysautonomie et la régulation du sommeil ^{51,136}
- Traitement du MCAS (antihistaminiques, cromolyn, inhibiteurs des leucotriènes)^{117,118}

C. Adaptation du rythme d'activité et du mode de vie

- Éviter les postures statiques prolongées (par exemple, rester debout ou assis pendant de longues périodes).⁵⁶
- Diviser les tâches en activités plus petites pour éviter la fatigue.^{79,182}
- Surveiller attentivement les malaises post-effort, car l'hypermobilité peut aggraver les accidents post-effort.^{77,99}
- Portez des chaussures qui soutiennent les articulations pour améliorer la posture et réduire les tensions.^{24,56}

CHAPITRE 12 : CONSIDÉRATIONS BIOMÉCANIQUES



Ce chapitre traite des complications anatomiques telles que l'instabilité crano-cervicale (ICC), l'instabilité atlanto-axiale (IAA), le syndrome du cordon ombilical et les troubles de la congestion veineuse dans l'EM/SFC et le Long COVID.

⚠️ Avertissement clinique :

Les considérations anatomiques et biomécaniques décrites dans ce chapitre - y compris l'instabilité craniocervicale (ICC), l'instabilité atlanto-axiale (IAA), le syndrome de la corde attachée et les syndromes de congestion veineuse - ne doivent être envisagées qu'après une évaluation complète et l'essai d'interventions de première intention moins invasives. Ces diagnostics sont complexes et nécessitent une imagerie hautement spécialisée, une interprétation clinique et une expertise multidisciplinaire pour être évalués avec précision.

Lorsqu'un patient atteint d'EM/SFC ou d'autres maladies chroniques associées à une infection (MCAI) continue à présenter des symptômes persistants et limitant ses fonctions malgré une prise en charge appropriée de l'intolérance orthostatique, de l'activation des mastocytes, du malaise post-exercice, du dysfonctionnement du sommeil et de la neuroinflammation, un facteur structurel ou biomécanique sous-jacent peut être présent.

Les demandes d'évaluation complémentaire doivent être adressées à des cliniciens qui sont.. :

- Expérimenté dans l'évaluation et la gestion de ces conditions spécifiques.
- Savoir distinguer une pathologie structurelle d'un chevauchement secondaire ou fonctionnel.
- Sensible à la fragilité et à la complexité des populations atteintes de ME/CFS et de Long COVID.

Les interventions chirurgicales, lorsqu'elles sont indiquées, **doivent être envisagées avec prudence**, n'être pratiquées que dans des **cas exceptionnellement sélectionnés** et être coordonnées par des équipes spécialisées dans les troubles du tissu conjonctif, les dysautonomies complexes et les affections neuro-immunes. Une collaboration multidisciplinaire est fortement recommandée.

Introduction

Les anomalies biomécaniques, notamment l'instabilité crano-cervicale (ICC), l'instabilité atlanto-axiale (IAA), le syndrome du cordon ombilical et les troubles de la congestion veineuse, sont de plus en plus reconnues dans l'EM/SFC, le Long COVID, la fibromyalgie et les affections post-infectieuses connexes.^{37,42,60,116} Bien que ces affections se recoupent en partie avec les troubles du spectre de l'hypermobilité (HSD) et le syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile (hEDS), elles peuvent survenir indépendamment de l'hypermobilité généralisée ou en tant que complications de celle-ci.^{27,37,67}

Pourquoi est-ce important ?

- Les instabilités structurelles de la colonne vertébrale peuvent entraîner un dysfonctionnement neurologique, une dysautonomie, des douleurs et une aggravation de la PEM.^{37,42,60,116}
- La congestion veineuse et l'encombrement de la moelle épinière peuvent entraver le flux sanguin cérébral, contribuant au brouillard cérébral, à l'intolérance orthostatique et aux accidents dus à l'effort.^{37,60}
- Les considérations biomécaniques sont souvent négligées dans les maladies chroniques, ce qui entraîne des retards de diagnostic prolongés et des souffrances inutiles.^{37,42,60}

Ce chapitre aborde les questions suivantes

1. Instabilité crano-cervicale (ICC) et instabilité atlanto-axiale (AAI)
2. Syndrome du cordon ombilical (SCA)
3. Troubles de la congestion veineuse et syndromes de compression jugulaire



12.1 Instabilité crano-cervicale (ICC) et instabilité atlanto-axiale (IAA)

Qu'est-ce que CCI et AAI ?

- Instabilité crano-cervicale (ICC) : Mobilité excessive ou faiblesse structurelle à la jonction entre le crâne et la colonne cervicale (C0-C1-C2), entraînant une compression du tronc cérébral et une dysautonomie.^{37,60,116}
- Instabilité atlanto-axiale (IAA) : Mouvement excessif entre C1 (atlas) et C2 (axe), entraînant une instabilité dans la rotation du cou et une compression potentielle de la moelle épinière.^{37,116}

Pourquoi c'est important dans l'EM/SFC et le Long COVID

- L'ICC et l'IAA peuvent entraîner des mouvements dynamiques ou des malpositions neuroanatomiques susceptibles d'irriter le tronc cérébral, les nerfs crâniens et d'autres structures neurologiques. L'irritation du tronc cérébral en particulier peut entraîner une perturbation de la signalisation autonome qui provoque des symptômes d'intolérance orthostatique ou de dysmotilité gastro-intestinale.^{37,60}
- L'ICC et l'AAI peuvent altérer le flux dynamique du LCR et du système artério-veineux de la tête et du cou, entraînant parfois des variations anormales de la pression intracrânienne.^{37,68,70}
- Une prise en charge non chirurgicale conservatrice doit toujours être privilégiée avant de procéder à une intervention chirurgicale.^{37,42,60}
- Certains patients ont signalé une amélioration spectaculaire des symptômes de l'EM/SFC après une chirurgie de stabilisation de l'ICC/AAI, bien que la chirurgie elle-même ne soit pas entièrement ou complètement curative de l'EM/SFC.^{37,68,70}

Principaux symptômes de l'ICC/AAI

Symptômes

- Maux de tête (base du crâne, douleur de type pression)^{37,60}
- Dysautonomie (POTS, OI, dysfonctionnement du nerf vague)^{37,60}
- Brouillard cérébral, perte de mémoire, troubles de l'attention^{37,60}
- Douleur au cou, dystonie musculaire cervicale, difficulté à tenir la tête droite^{37,42,60}
- Aggravation notable des symptômes en cas de changement de position ou de posture (décubitus dorsal ou vertical) ou de positionnement cervical spécifique (flexion, extension ou rotation cervicale)^{37,42,60}
- Troubles visuels (vision floue, vision double, photophobie)^{37,60}
- Vertiges, acouphènes, sensibilités sensorielles^{37,60}

Bilan diagnostique

- Examens d'imagerie : Les examens d'imagerie pour ces pathologies varient en fonction des préférences du neurochirurgien qui interprète les images. En cas de suspicion d'ICC/AAI, consultez le neurochirurgien avec lequel vous travaillerez pour déterminer les besoins d'imagerie appropriés.^{37,116}
- Indices de diagnostic :
 - Si les symptômes s'améliorent avec un collier cervical souple, l'ICC/AAI peut contribuer.^{37,60}
 - Si les patients présentent un brouillard cérébral sévère, des maux de tête positionnels et une aggravation en position verticale, une imagerie doit être envisagée.^{37,60,70}



Approches thérapeutiques

Gestion conservatrice :

- Thérapie physique ciblée dans le but de stabiliser la colonne vertébrale.
 - L'accent peut être mis sur le renforcement des muscles fléchisseurs antérieurs du cou.^{37,60}
- Contrôle étroit de l'activation des mastocytes. L'inflammation du MCAS semble potentiellement exacerber l'intégrité et la guérison du tissu conjonctif.^{37,92,117}
- La stabilisation cervicale verticale en position cervicale neutre (pas de flexion, d'extension ou de rotation) peut réduire la progression des symptômes lors d'une activité verticale. La stabilisation peut particulièrement réduire les symptômes liés aux mouvements/vibrations en voiture ou dans d'autres moyens de transport. Utiliser moins de 4 heures par jour afin de ne pas affaiblir la musculature cervicale (peut utiliser des colliers cervicaux souples, des colliers cervicaux durs sans traction).^{37,60}
- La traction cervicale peut être réalisée par une manipulation manuelle directe en décubitus dorsal par un kinésithérapeute qualifié, par l'utilisation de dispositifs de traction cervicale en décubitus dorsal, ou par l'utilisation non labellisée de colliers cervicaux ajustables qui peuvent maintenir une position cervicale neutre pendant la traction en position verticale (collier thérapeutique Aspen Vista MultiPost, Minerva, etc.).
 - La traction peut être utilisée à des fins diagnostiques ou thérapeutiques pour tenter de réduire la myriade de symptômes de l'EM/SFC, en particulier les symptômes de dysautonomie, de dysfonctionnement cognitif, de sensibilité sensorielle et de maux de tête. La traction pourrait exacerber les symptômes d'un cordon ombilical concomitant.^{37,60,159}
 - **Toutes les manipulations physiques doivent être effectuées par des professionnels de la santé, car les patients ne doivent jamais essayer ces techniques de manière indépendante. Ne vous adressez qu'à des praticiens qualifiés ayant une formation et une expertise appropriées dans ces approches spécifiques.**

Options interventionnelles (si très grave) :

- Stabilisation cervicale chirurgicale (arthrodèse CCI/AAI) UNIQUEMENT en dernier recours en cas de symptômes graves ou évoluant rapidement et résistant aux traitements conservateurs.^{37,60,68}
- Remarque : le PRP (plasma riche en plaquettes) et la prolothérapie ont été proposés comme procédures susceptibles d'améliorer la laxité ligamentaire, mais leur utilisation n'a pas encore été prouvée ou évaluée par des pairs.³⁷

12.2 Syndrome du cordon ombilical acquis/accidentel (TCS)

Qu'est-ce que le syndrome du cordon ombilical ?

Le SCT survient lorsque la moelle épinière est anormalement attachée aux tissus environnants, ce qui entraîne un dysfonctionnement neurologique et autonome. Il est de plus en plus reconnu dans l'EM/SFC, le COVID long et les maladies du tissu conjonctif (comme l'hEDS) comme un facteur contribuant à l'aggravation du dysfonctionnement du système nerveux central et périphérique et de la douleur.^{37,60,68,159}

Principaux symptômes du syndrome du cordon ombilical

Dysfonctionnement neurologique et autonome

- Dysfonctionnement de la vessie (hésitation urinaire, urgence, incontinence, rétention, spasme de la vessie)^{37,60,159}
- Faiblesse du bas du corps, lourdeur des jambes, troubles de la marche^{37,60,159}
- , douleur sacrée ou coccyx^{37,60,159}
- Symptômes de type sciatique, engourdissement des jambes ou des pieds^{37,60,159}



Indices cliniques clés :

- Soulagement des symptômes (douleur, symptômes urinaires, symptômes sensoriels) en position fœtale ou en position genoux contre poitrine, ce qui réduit la tension sur la base de la moelle épinière.^{37,60}
- Exacerbation des symptômes lors de la traction cervicale en raison de l'augmentation de la tension sur la base de la moelle épinière.^{37,60,}
- Écran de guérison/de marche des orteils
 - Marchez 20 pieds sur vos talons puis 20 pieds sur vos orteils deux fois par jour pendant 10 jours.
 - Notez ce que vous ressentez, en particulier dans le bas du dos, les jambes et la vessie.
 - Enregistrez la date, l'heure, les symptômes du bas du dos, les symptômes des jambes, les symptômes de la vessie.
 - Si les symptômes commencent à s'aggraver, il n'est pas nécessaire de terminer les 10 jours.^{37,60}

Bilan diagnostique^{37,60,159}

Tests d'imagerie :

- **IRM de la colonne lombaire, en décubitus dorsal et en décubitus ventral** (recherche d'un conus medullaris bas, d'un filum terminale épaissi, d'une absence de mouvement de la moelle entre le décubitus dorsal et le décubitus ventral)³⁷
- **IRM en position couchée ou debout** (certains cordons ne sont visibles qu'en debout)³⁷
- **Examen urodynamique** (évaluation du dysfonctionnement de la vessie)³⁷

Approches thérapeutiques^{37,60,159}

Gestion conservatrice :

- Thérapie du plancher pelvien (pour les symptômes de la vessie, le soulagement de la douleur)
- Supports, exercices de renforcement du tronc (éviter les activités basées sur la flexion)
- Gestion de la douleur neuropathique (LDN, gabapentine, amitriptyline, duloxétine)

Considération chirurgicale:^{37,60,159}

- Chirurgie de libération du filum terminale (**pour les cas graves avec anomalies d'imagerie confirmées**)³⁷

12.3 Syndromes de congestion veineuse et compression vasculaire structurelle

Vue d'ensemble

L'altération du drainage veineux est de plus en plus reconnue comme un facteur contributif chez certains patients atteints d'EM/SFC et de Long COVID. La congestion veineuse peut être localisée dans des territoires vasculaires spécifiques (par ex, jugulaire, pelvienne) et peut résulter d'une compression anatomique, d'un faible tonus ou d'une altération de la régulation autonome.^{186,189} La compression ou le dysfonctionnement de l'artère et/ou du plexus coélique (également connu sous le nom de syndrome du ligament arqué médian ou MALS) peut également déclencher des douleurs postprandiales sévères et des complications digestives et est le plus souvent découvert chez les personnes souffrant également de maladies du tissu conjonctif.¹⁵³

La congestion veineuse peut impliquer :

Tête et cou :

- Compression de la veine jugulaire
 - Extrinsèque (syndrome d'Eagle, etc.)¹⁸⁶
 - Positionnelle (flexion, extension, rotation cervicale) ou posturale¹⁶⁵
- Sténose vasculaire intracrânienne ou modifications du gradient de pression positionnel⁶⁹
- Syndrome du défilé thoracique avec atteinte veineuse¹¹⁰

CHAPITRE 12 : CONSIDÉRATIONS BIOMÉCANIQUES



Abdominal/Pelvien :

- Syndromes de congestion veineuse pelvienne, tels que :
 - Syndrome de May-Thurner (SMT) - compression de la veine iliaque gauche par l'artère iliaque droite^{34,121}.
 - Syndrome de Casse-Noisette - compression de la veine rénale gauche¹³⁷
 - Syndrome de congestion pelvienne (SCP) - varicosités et insuffisance veineuse dans la région pelvienne

Les symptômes peuvent être divers et se chevaucher avec d'autres syndromes. Les indices qui suggèrent que la congestion veineuse (ou le MALS) peut être un facteur contributif sont les suivants :

- Pression au niveau de la tête et du cou, surtout en cas de Valsalva ou d'effort^{9,186}
- Signes d'augmentation de la pression intracrânienne (acouphènes pulsatiles, maux de tête positionnels, brouillard cérébral, troubles de la vision)^{69,70}
- Douleur ou plénitude pelvienne, particulièrement aggravée par la station debout prolongée ou les règles^{121,137}
- Gonflement inexplicé des jambes, lourdeur ou varicosités^{34,121}
- Douleur persistante au flanc (et éventuellement hématurie) en l'absence d'étiologie rénale¹³⁷
- Douleur abdominale post-prandiale (surtout en cas de MALS)¹⁵³

Évaluation et bilan (aperçu de haut niveau)

Les syndromes de congestion veineuse et de compression artérielle (MALS) passent souvent inaperçus en raison d'une ou de symptômes non spécifiques. Une évaluation plus poussée pourrait inclure:^{37,42,121}

- **Vénographie par RM ou par CT de la tête et du cou :**
 - Évaluer la vasculature intracrânienne et jugulaire à la recherche d'une compression, d'une sténose⁹.
- **Angiographie/Vénogramme par RM, Angiographie/Vénogramme par CT ou Échographie du membre supérieur :**
 - Évaluation du syndrome du défilé thoracique¹¹⁰
- **par RM abdominale/pelvienne, tomодensitométrie ou échographie veineuse :**
 - Évaluer la congestion veineuse de May-Thurner, de Casse-Noisette ou autre congestion veineuse pelvienne^{121,137}
- **Artériographie ou échographie artérielle duplex :**
 - Syndrome du ligament arqué médian (MALS)/ Syndrome de compression de l'artère cœliaque/du plexus¹⁵³
- **Orientation vers la radiologie interventionnelle ou la chirurgie vasculaire**

Aperçu de la gestion^{17,37,60,98,110,156,165,185}

La prise en charge dépend de la gravité des symptômes, de la pathologie suspectée, des résultats anatomiques et d'imagerie, et des préférences du patient. Les interventions peuvent inclure

- **Soutien non invasif :**
 - Vêtements de compression (gradués, abdominaux et bas du corps)
 - Élévation des jambes ou décubitus pour réduire l'accumulation de liquide
 - Éviter les positions qui exacerbent les symptômes
- **Médicaments** (guidés par un spécialiste des maladies vasculaires) :
 - Agents veinotoniques ou vasoconstricteurs (par exemple, midodrine)
 - Anticoagulation en cas de thrombose ou de suspicion de thrombose.
 - Médicaments ciblés sur les symptômes (contrôle de la douleur, etc.)



- **Options interventionnelles** (typiquement dans les cas graves ou réfractaires) :
 - **Pose d'une endoprothèse veineuse** (en cas de syndrome de May-Thurn, de congestion veineuse pelvienne ou de casse-noisette)⁹⁸
 - **Décompression chirurgicale** (pour MALS ou compression veineuse thoracique ou jugulaire)^{98,153,186}
 - **Auto-transplantation rénale** (pour Casse-Noisette)¹³⁷
 - **Embolisation des varices pelviennes** (pour le syndrome de congestion pelvienne)

12.4 Clinical Pearls^{27,37,60,165}

- Les patients souffrant de troubles du tissu conjonctif comme le hEDS/HSD peuvent être plus enclins à la compression vasculaire en raison d'une laxité accrue des tissus et d'autres facteurs génétiques.
- Les symptômes liés à la posture et à la position sont souvent déterminants pour suspecter une congestion veineuse.
- Le traitement de l'intolérance orthostatique, du syndrome MCAS, des troubles du sommeil et de la PEM peut améliorer la tolérance de l'organisme à la congestion veineuse avant même de procéder à des interventions structurelles.
- La collaboration avec des radiologues interventionnels, des chirurgiens vasculaires et des kinésithérapeutes spécialisés dans le plancher pelvien peut s'avérer nécessaire pour une prise en charge complète.



Introduction

Bien que l'EM/SFC et le COVID long soient souvent considérés comme des maladies de l'adulte, un nombre croissant d'enfants et d'adolescents sont diagnostiqués, souvent à la suite d'infections virales telles que le SRAS-CoV-2.^{62,105,141} Les patients pédiatriques présentent souvent les mêmes caractéristiques que les adultes, notamment la PEM, l'intolérance orthostatique, le dysfonctionnement cognitif et les troubles du sommeil, mais ils peuvent décrire leurs expériences différemment ou avoir du mal à articuler ce qu'ils ressentent.^{78,81,82,148} Les cliniciens doivent reconnaître que l'EM/SFC et les syndromes post-infectieux apparentés peuvent affecter les enfants à tous les stades du développement, et adapter les approches de prise en charge pour répondre aux besoins spécifiques à l'âge.^{12,78,148}

Cette section fournit des conseils pour reconnaître la PEM chez les patients pédiatriques, des stratégies de rythme adaptées à l'âge et au niveau de développement, et des approches de communication qui permettent à l'enfant et à la famille de participer à la planification des soins.¹⁴⁸

13.1 Reconnaître le malaise post-effort (MPE) chez l'enfant

La PEM est une caractéristique nécessaire au diagnostic de l'EM/SFC et un symptôme fréquent dans le Long COVID.^{12,26,72} Chez les patients pédiatriques, elle se manifeste par une aggravation retardée et prolongée des symptômes - y compris la fatigue, la douleur, le brouillard cérébral, les vertiges et la sensibilité sensorielle - à la suite d'un effort physique, cognitif, émotionnel ou sensoriel.^{78,82,148} Contrairement à la fatigue typique, la PEM n'est pas résolue par le sommeil et peut s'aggraver pendant des heures ou des jours.^{32,148,182}

La PEM commence généralement 12 à 48 heures après l'effort, bien que certains enfants puissent ressentir des effets plus immédiats.^{32,148} Le délai entre l'activité et l'exacerbation des symptômes rend particulièrement difficile l'identification des relations de cause à effet. Les épisodes de PEM peuvent durer de 24 heures à plusieurs jours, certains enfants ayant besoin d'une semaine ou plus pour retrouver leur niveau de fonctionnement initial.^{32,148,182}

La PEM peut se présenter comme suit :

- Besoin soudain de s'allonger ou de se reposer après une activité légère.^{32,148}
- Régression du développement ou des compétences scolaires pendant ou après les épisodes de maladie.^{78,148}
- Plaintes de symptômes grippaux ou de "ne pas se sentir bien" après avoir effectué des tâches auparavant tolérables.^{32,148}
- Dérèglement émotionnel ou changements de comportement lorsque les seuils énergétiques sont dépassés.^{78,148}

Problèmes de reconnaissance : Les enfants manquent souvent de vocabulaire ou de conscience de soi pour identifier et articuler les symptômes post-exercice.^{78,148} Ils peuvent ne pas relier leurs symptômes aux activités des jours précédents, décrivant plutôt des sentiments immédiats tels que "mon corps me fait mal" ou "je suis trop fatigué". Les parents, les soignants et les enseignants sont souvent les premiers à remarquer les schémas d'exacerbation des symptômes après l'effort.^{129,130,148} Les cliniciens devraient poser des questions spécifiques sur l'apparition tardive des symptômes lorsqu'ils interrogent les familles et envisager de demander aux soignants de suivre les activités et les symptômes afin d'identifier les corrélations.¹⁴⁸

Déclencheurs courants de la PEM:^{32,78,148,160}

- Activité physique (par exemple, marcher, jouer)
- Activité cognitive (par exemple, devoirs, lecture)
- Stress émotionnel ou excitation
- Stress orthostatique (par exemple, position assise ou debout prolongée)
- Exposition environnementale ou sensorielle (par exemple, bruit, lumière, température)



Rythme et gestion de l'énergie pour les enfants

Le concept d'"enveloppe énergétique" peut aider les enfants et les familles à comprendre l'importance de rester dans les limites de leur énergie personnelle.^{79,148} Les stratégies de rythme doivent être adaptées au stade de développement et à la dynamique familiale. Le cadre des "5 P" est un guide utile:^{79,148}

1. Rythme - Encourager le repos avant, pendant et après les activités pour prévenir la MPE.^{79,182}
2. Planifier - Répartir les tâches et utiliser des minuteries pour aider l'enfant à s'arrêter avant que les symptômes ne s'aggravent.^{79,148}
3. Fixer des priorités - Choisir des activités utiles, en tenant compte du fait que l'énergie est limitée.^{79,148}
4. Position - Se coucher ou s'allonger peut réduire la charge orthostatique et la consommation d'énergie.^{148,174}
5. Prévenir - Utiliser des stratégies de repos préventif avant les facteurs de stress connus (par exemple, rendez-vous, journées scolaires).^{79,182}

Les enfants peuvent bénéficier d'outils visuels, tels que des tableaux d'énergie ou des "compteurs de batterie", et de routines qui équilibrent l'activité avec des pauses réparatrices.^{79,148} La surveillance de la fréquence cardiaque peut être appropriée pour les enfants plus âgés ou les adolescents qui sont capables de participer sur le plan du développement.¹⁴⁸

Le Bateman Horne Center a créé une courte vidéo d'animation décrivant la PEM et la stimulation à l'aide d'applications sur votre téléphone. Il peut s'agir d'un outil utile et attrayant à partager avec les patients et leurs familles lors de l'introduction des concepts de stimulation et de PEM.¹²

[La vie avec une batterie faible : Vivre avec l'EM/SFC](#)

13.2 Adaptations en fonction de l'âge

Jeunes enfants (4-8 ans) :

- Utilisez des supports visuels (par exemple, des aimants, des autocollants) pour enseigner les concepts de rythme.^{13,148}
- Créez des espaces de confort avec un éclairage doux et des objets apaisants.¹⁴⁸
- Donnez des explications simples : "Votre corps a besoin de repos supplémentaire pour se sentir mieux."^{13,148}

Enfants d'âge scolaire (9-12 ans) :

- Présenter des outils de suivi qu'ils peuvent aider à compléter.¹⁴⁸
- Utiliser des analogies (par exemple, "banque d'énergie") pour enseigner le rythme.^{79,148}
- Encourager la participation à la construction de leurs propres kits d'urgence.¹⁴⁸

Adolescents (13 ans et plus):¹⁴⁸

- Favoriser l'autonomie dans la gestion des symptômes et l'élaboration de stratégies de rythme.
- Introduire des outils numériques pour le suivi du PEM, de la fréquence cardiaque et de l'évolution des symptômes.
- Offrir une validation des défis émotionnels et sociaux liés à la maladie chronique.
- Encouragez des relations sociales sûres qui respectent les limites de l'énergie de l'adolescent.
- Faire participer les adolescents à la planification des soins et aux rendez-vous médicaux afin de leur donner confiance en leur capacité à se défendre.



- Tenir compte des cycles hormonaux chez les adolescentes menstruées : De nombreuses adolescentes qui ont leurs règles connaissent une aggravation des symptômes de la PEM, de l'intolérance orthostatique et de l'activation des mastocytes dans les jours précédant leur cycle et pendant celui-ci.¹⁴⁸
 - Encouragez le suivi des symptômes par rapport au cycle menstruel afin d'identifier des schémas.
 - Pendant cette période, réduisez de manière proactive les exigences en matière d'activité et augmentez le soutien (par exemple, prévoyez des jours de repos, réduisez la charge de travail à l'école, permettez un repos plus allongé).
 - Veillez à ce qu'un soutien supplémentaire du système autonome et des mastocytes soit envisagé, tel qu'une hydratation accrue, des électrolytes, des vêtements de compression ou des antihistaminiques, le cas échéant.
 - Expliquez à l'adolescent et à sa famille que ces poussées de symptômes sont physiologiques et ne sont pas le signe d'une régression ou d'un échec personnel.

13.3 Gestion des collisions

Lorsqu'un enfant ou un adolescent est victime d'un accident de PEM, l'accent doit être mis sur le **repos, la réduction des stimulations et le confort**.^{32,148} Les accidents ne sont pas des événements comportementaux ou psychologiques - ce sont des réponses *physiologiques* au surmenage qui peuvent être physiquement et cognitivement débilitantes.^{32,148,182}

Lors d'un accident :

- Annuler ou reporter toute activité non essentielle ou tout rendez-vous médical.^{79,148}
- Éviter d'introduire de nouveaux médicaments ou de nouvelles thérapies.¹⁴⁸
- Créez un environnement peu stimulant (pièce sombre, calme et fraîche).¹⁴⁸
- Permettre des routines flexibles - laisser l'enfant mener son rythme de récupération.^{79,148}
- Offrir un confort physique : literie douce, collations faciles à digérer, liquides riches en électrolytes.¹⁴⁸
- Normaliser le besoin de repos complet - il ne s'agit pas d'un évitement, mais 'une guérison active'.^{79,148,183}
- Limitez le temps passé devant l'écran et les interactions, même si l'enfant est "fatigué mais branché".¹⁴⁸

Minimiser les exigences sociales:¹⁴⁸

- Réduire les attentes en matière d'engagement social et de communication.
- Créez une "zone tampon sociale" où les membres de la famille se relaient pour prodiguer des soins brefs et nécessaires.
- Expliquez aux frères et sœurs, aux amis et à la famille élargie que l'enfant a besoin de repos sensoriel, y compris d'interactions sociales.
- Proposez à l'enfant des moyens simples pour signaler qu'il a besoin d'une solitude totale ou qu'il est prêt à recevoir de la compagnie.
- Rassurez l'enfant en lui expliquant que le fait de s'éloigner des interactions sociales est une partie nécessaire de ses soins médicaux, et non un rejet de ses proches.

Préparez un kit de soutien en cas d'accident (à la maison ou à l'école) :

- Boisson électrolytique ou solution de réhydratation orale
- Bouchons d'oreille ou casque anti-bruit
- Masque pour les yeux ou lunettes de soleil
- Couverture lestée (en cas d'apaisement)
- Objets de confort simples (animaux en peluche, jouets, distractions à faible effort)
- Liste de médicaments et aides préapprouvées pour des symptômes tels que les nausées, la douleur ou la dysautonomie



13.4 Stratégies de communication pour les familles et les prestataires^{32,78,148}

Une communication claire et validante aide les enfants et les adolescents à se sentir compris, en sécurité et autonomes dans la gestion d'une maladie complexe et imprévisible.

Ce que les enfants et les adolescents peuvent dire :

- "Je me sens pas bien, mais je ne sais pas comment l'expliquer."
- "Je ne suis pas fatiguée comme si je dormais, je suis fatiguée comme si j'étais malade."
- "Je veux faire des choses, mais mon corps ne me le permet pas."

Ce que les enfants et les adolescents ne doivent PAS dire

- Les enfants souffrant de PEM peuvent devenir non-communicants ou peu réactifs.
 - Ce retrait est une réaction physiologique, et non un défi ou une impolitesse.
- Les parents doivent interpréter le silence, les réponses en un seul mot ou l'incapacité à s'engager comme des signes que l'enfant a besoin d'un repos immédiat.
 - Ces changements dans la communication indiquent souvent que l'enfant a dépassé son seuil d'énergie.

Ce que les parents peuvent dire aux autres :

- "Mon enfant souffre d'une maladie qui entraîne une disparition tardive des symptômes après l'activité."
- "Nous devons rythmer et limiter la stimulation pour éviter une aggravation de la situation."
- "Nous aimerions participer, mais nous devons modifier notre façon de nous ."

Ce que les parents peuvent dire à leur enfant :

- Évitez d'exprimer votre déception lorsque l'enfant ne peut pas participer aux activités.
- Au lieu de "Je suis triste que tu ne puisses pas aller à la fête", essayez "Je comprends que ton corps ait besoin de repos aujourd'hui".
- Normaliser l'expérience : "Votre corps vous dit ce dont il a besoin, et c'est normal".
- Aidez les enfants à dissocier leur estime de soi de leur maladie : "Cela ne te définit pas".
- Créez d'autres façons de fêter ou de participer qui respectent les limites de l'énergie.
- Reconnaître le chagrin et la frustration tout en rappelant que la maladie n'est pas de leur fait.
- Envisagez de créer des groupes de soutien adaptés à l'âge de l'enfant ou d'entrer en contact avec d'autres enfants touchés par la maladie.

Ce que les fournisseurs peuvent modéliser:^{130,131,148}

- Reconnaître la nature réelle et invalidante de la PEM et valider l'expérience de l'enfant.
- Encourager l'enfant à s'exprimer lors des rendez-vous (en fonction de son développement).
- Aider les familles à expliquer la maladie à l'école, aux soignants ou à la famille élargie.
- Fournir des notes écrites sur les aménagements, les périodes de repos et la flexibilité des horaires.

La communication au sein de la famille :

- Créez un espace sans jugement pour que les enfants puissent exprimer les changements et les limites de leurs symptômes.
- Mettez au point des systèmes de contrôle simples : "Sur une échelle de 1 à 5, comment se porte votre énergie aujourd'hui ?"
- Reconnaître les sentiments des frères et sœurs tout en les informant sur l'état de santé de leur frère ou sœur.
- Organiser des réunions de famille pour ajuster les attentes et les responsabilités pendant les périodes difficiles.
- Utilisez un langage plein d'espoir mais réaliste à propos de l'avenir : "Nous apprenons ce qui aide votre corps à se sentir mieux".



13.5 Considérations sur l'école

Les enfants et les adolescents atteints d'EM/SFC ou de COVID long sont souvent confrontés à des obstacles importants pour aller à l'école et y participer.^{36,44,129} Des symptômes tels que la PEM, l'intolérance orthostatique, le dysfonctionnement cognitif ("brouillard cérébral"), la douleur et la perturbation du sommeil rendent difficile une activité scolaire soutenue et peuvent varier d'un jour à l'autre.^{129,130,148}

Les cliniciens peuvent soutenir les familles en validant ces défis **et en préconisant des aménagements appropriés et des plans d'éducation alternatifs** qui soutiennent la santé de l'enfant sans compromettre son accès à l'éducation.^{129,130,131}

Défis scolaires communs

- **Présence imprévisible** : Les symptômes fluctuent, ce qui rend difficile une participation régulière.^{36,44,129}
- **Dysfonctionnement cognitif** : Difficulté à se concentrer, à retenir l'information, à lire ou à traiter des idées complexes^{78,129,147}.
- **Déclencheurs de PEM à l'école** : Le bruit, l'éclairage, les interactions sociales ou le fait de rester assis trop longtemps en position verticale^{78,129,148}.
- **Intolérance orthostatique** : Difficulté à rester assis à un bureau ou à marcher entre les cours^{148,160}.
- **Fatigue** : Incapacité à maintenir son énergie tout au long d'une journée scolaire^{129,148}

Aménagements scolaires utiles

Les prestataires peuvent recommander un **plan 504** ou un **PEI** (en fonction des besoins individuels)^{30,130}, qui peut inclure les éléments suivants

Zone	Exemples de soutien ^{129,130}
Présence	Temps partiel ou horaires réduits, horaires flexibles, participation asynchrone
Environnement d'apprentissage	Options d'apprentissage à distance, enseignement à domicile ou à l'hôpital, espace de repos calme à l'école
Soutien cognitif	Temps supplémentaire consacré aux tests et aux devoirs, charge de travail réduite, pauses pendant l'enseignement
Soutien physique	Accès par ascenseur, distances de marche raccourcies, places assises, utilisation d'un fauteuil inclinable ou d'un lit bébé
Soutien sensoriel	Lunettes de soleil ou casque antibruit, éclairage réduit, salle de classe à faible stimulation
Modification d'activité	Dispense d'EPS, pauses de rythme, possibilité de quitter le cours plus tôt pour éviter les foules
Outils de communication	Applications voix-texte, cours audio, horaires visuels

13.6 Conseils aux prestataires^{129,130,131,148}

- Proposer une documentation claire qui souligne la **fluctuation des symptômes** et la **nécessité d'une certaine flexibilité**.
- Inclure des déclarations sur les **PEM et les accidents post-activité**, et pas seulement sur la fatigue.
- Rassurer les équipes scolaires sur le fait que **l'éducation est toujours possible**, mais selon le calendrier de l'élève.
- Suggérez aux écoles de **désigner une personne de référence** (par exemple, un conseiller ou une infirmière) qui puisse faire le point régulièrement.
- Encouragez l'utilisation d'un **carnet de suivi énergétique** ou d'un **carnet d'allure** (si cela est adapté à l'âge de l'enfant).

CHAPITRE 14 : CONSIDÉRATIONS SÉVÈRES ET TRÈS SÉVÈRES

Soins aux patients atteints d'EM/SFC sévère et très sévère



Introduction

L'EM/SFC sévère et très sévère représente l'un des états d'invalidité les plus profonds que l'on puisse trouver en médecine. Ces patients sont souvent complètement confinés à la maison ou au lit, souvent incapables de tolérer la lumière, le son, le mouvement ou le toucher.^{40,64,119} Beaucoup ont besoin d'aide pour les activités de base de la vie quotidienne (AVQ), telles que la toilette, l'alimentation ou même le retournement dans le lit. Certains sont nourris par sonde ou sont confinés dans une pièce sombre et silencieuse, complètement isolés du monde.^{64,119}

Malgré la nature extrême de leur débilite, les patients atteints d'EM/SFC sévère et très sévère restent largement invisibles pour système médical. Ils sont souvent négligés, mal décrits, voire incrédules, ce qui entraîne des lacunes catastrophiques dans les soins.^{64,90,119} Pourtant, ces patients méritent - et ont besoin de toute urgence - d'un soutien médical éclairé et empreint de compassion.

La prise en charge de cette population exige un changement de paradigme : un engagement à honorer leur expérience, à reconnaître la base biologique distincte de leur maladie et à s'adapter à leurs besoins profonds.^{90,119} Pour que les soins soient efficaces, il faut mettre en place un réseau de collaboration entre les prestataires de soins primaires, les équipes de soins à domicile et les soutiens aux familles ou aux soignants. Ensemble, ces partenariats peuvent aider à surmonter les obstacles systémiques qui ont longtemps laissé ces patients dans l'ombre, en veillant à ce qu'ils reçoivent les soins respectueux, accessibles et individualisés qu'ils méritent.^{90,119}

14.1 Caractéristiques cliniques de l'EM/SFC sévère et très sévère

Les patients atteints d'EM/SFC sévère présentent souvent suivants :

- **Faiblesse physique profonde** : Beaucoup sont incapables de s'asseoir, de manger sans aide ou de communiquer au-delà d'efforts minimes.^{64,119}
- **Sensibilité sensorielle extrême** : lumière, le son, le toucher, les changements de température et même les mouvements dans la pièce peuvent aggraver les symptômes.^{64,119}
- **Dysfonctionnement cognitif grave** : Les capacités d'élocution, de mémoire et de traitement peuvent être nettement altérées.^{64,147}
- **PEM sévère** : un effort physique, cognitif ou émotionnel, même minime, peut déclencher une PEM profonde qui dure des semaines ou des mois.^{32,64,119}
- **Dysfonctionnement gastro-intestinal grave** : Une satiété précoce, une gastroparésie ou une hypersensibilité peuvent nécessiter une alimentation par sonde.^{64,119}
- **Intolérance orthostatique profonde** : Incapacité à tolérer une posture verticale, parfois même avec une légère élévation de la tête.^{64,175}
- **Comorbidités multiples** : Y compris le syndrome d'activation des mastocytes, le syndrome post-traumatique, les troubles du spectre de l'hypermobilité et autres. ^{64,92,93,119}

Spectre de gravité :

- **EM/SFC sévère** : confiné à la maison, peut tolérer de courtes conversations ou de brèves activités assises avec repos.^{64,119}
- **EM/SFC très grave** : totalement alité, peut être incapable de parler, de tolérer la lumière ou de manger des aliments solides ; soins complets requis.^{64,119}

CHAPITRE 14 : CONSIDÉRATIONS SÉVÈRES ET TRÈS SÉVÈRES

Soins aux patients atteints d'EM/SFC sévère et très sévère



14.2 Le rôle essentiel des soins compatissants et centrés sur le patient

Étant donné que ces patients ne peuvent généralement pas se rendre au cabinet, les cliniciens doivent aller au-delà des modèles de soins traditionnels.^{90,119}

Principes clés :

- **Rencontrer le patient là où il se trouve** : Les soins à domicile ou la télésanté sont essentiels lorsque cela est possible.^{90,119}
- **Honorez l'expertise du patient** : De nombreux patients et leurs soignants sont devenus, par la force des choses, des experts de leur propre maladie.^{64,90}
- **Minimiser les expositions sensorielles** : Réduire la lumière, le son, le toucher, les parfums et les mouvements lors des rencontres cliniques.^{64,119}
- **Utiliser l'avis du patient et du personnel soignant** : Tirer parti des observations du soignant pour minimiser les dépenses énergétiques du patient.^{64,90}
- **Respectez les limites de l'énergie** : Veillez à ce que les interactions soient brèves, prévoyez une planification avant la visite et limitez les examens physiques à l'essentiel.¹¹⁹

L'inaction ou l'évitement des patients gravement atteints renforce le préjudice. Les soins doivent être proactifs, même si les interventions sont limitées.^{90,119}

14.3 Recommandations cliniques pratiques

Diagnostic et évaluation :

- **Confirmer le diagnostic par l'anamnèse**, en utilisant les critères 2015 des National Academies of Medicine (anciennement Institute of Medicine).⁷² Les critères de consensus canadiens (CCC)²⁵ et les critères de consensus internationaux (ICC)²⁶ fournissent une description plus détaillée de la présentation d'une maladie grave.
- **Évaluer les AVQ de base et instrumentales** pour comprendre les besoins en matière de soins. Tenir compte des ergothérapeutes informés de l'EM/SFC et de la PEM.^{64,119}
- **Documenter** soigneusement et complètement les **limitations** afin d'étayer la documentation sur le handicap.¹¹⁹
- **Dépister en douceur les comorbidités** : POTS, MCAS, gastroparésie, instabilité cervicale et autres.¹¹⁹
- **Il convient d'examiner attentivement les implications** du PEM lors de la sélection des tests.^{32,119}

Stratégies de gestion :

- **Donner la priorité à l'économie d'énergie** : Mettre en place un rythme strict et minimiser tous les efforts. Suggérer l'utilisation de cartes de communication sur lesquelles le patient peut indiquer ses besoins plutôt que de les exprimer vocalement. Le Bateman Horne Center's [ME/CFS Crash Survival Guidebook](#) contient des outils pour la communication, les soutiens PEM, etc.^{12,64,119}
- **Soutien à la nutrition et à l'hydratation** : Maintenir l'apport oral dans la mesure du possible, utiliser des sondes d'alimentation ou une hydratation par voie intraveineuse si nécessaire.^{64,119}
- **Stratégies de médication** :
 - Utiliser un dosage faible et lent ("commencer faible, aller lent").¹¹⁹
 - Traiter les troubles du sommeil, l'intolérance orthostatique, la douleur et le syndrome MCAS si possible.¹¹⁹
- **Thérapie physique adaptée à l'EM sévère** : Utiliser l'amplitude de mouvement passive **seulement si elle est tolérée** ; la **rééducation agressive ou graduelle est contre-indiquée**.^{119,183}

CHAPITRE 14 : CONSIDÉRATIONS SÉVÈRES ET TRÈS SÉVÈRES

Soins aux patients atteints d'EM/SFC sévère et très sévère



- **Soutien en matière de santé mentale** : Utiliser des conseils tenant compte des traumatismes pour faire face à l'isolement et à la débilite, et non pour psychologiser la maladie elle-même.¹¹⁹
- **Planification avancée** : Encouragez l'établissement de directives avancées, de plans de sécurité à domicile et de systèmes de soutien aux soignants.¹¹⁹

Mise en garde critique :

Les patients atteints d'EM/SFC grave sont extrêmement sensibles aux interventions. Même des activités apparemment bénignes - tourner un patient, l'aider à faire sa toilette - peuvent déclencher une PEM catastrophique et une détérioration. Tous les soins doivent être prodigués avec une extrême prudence et dans le respect des signaux du patient.^{32,64,119}

14.4 S'attaquer aux obstacles systémiques

Les cas graves d'EM/SFC révèlent de profondes lacunes dans le système de santé :

- **Manque de formation des prestataires** : De nombreux cliniciens n'ont jamais reçu de formation sur l'EM/SFC grave.^{64,119}
- **Malentendus sur les soins à domicile** : Les patients graves sont parfois considérés à tort comme des "cas de négligence" alors que leur apparence reflète le poids de la maladie.^{64,90,119}
- **Manque de services appropriés** : Peu d'organismes de soins à domicile ou de soins palliatifs sont équipés pour prendre en charge ces patients en toute sécurité.^{90,119}

Rôle du prestataire:^{90,119}

- Plaider pour des services médicaux à domicile lorsque c'est possible.
- Les services d'hospice peuvent être médicalement nécessaires pour cette population de patients. Les aménagements, les aides aux personnes handicapées et les services à domicile exigent que le médecin orchestre et déclenche ces aides de manière proactive.
- Sensibiliser les prestataires de soins à domicile et les travailleurs sociaux aux réalités de l'EM/SFC.
- Documenter précisément les déficiences fonctionnelles pour faciliter l'accès aux services.

Une distinction importante :

- **Les signes de débilite profonde ne sont pas la preuve d'une négligence.** La malnutrition, l'immobilité ou l'interaction minimale peuvent refléter la gravité de la maladie, et non la défaillance du soignant. Les prestataires de soins doivent reconnaître cette distinction pour protéger les patients et les soignants.^{64,90,119}

14.5. Dignité^{64,90,119,185}

Bien qu'une guérison complète soit rare, des soins de soutien qualifiés peuvent améliorer la qualité de vie, réduire la souffrance et prévenir la détérioration.

Les petits gains sont importants.

- Préserver la nutrition orale.
- Réduire les déclencheurs sensoriels.
- Gérer la douleur.
- Permettre aux patients de contrôler leur environnement et les décisions relatives aux soins.

CHAPITRE 14 : CONSIDÉRATIONS SÉVÈRES ET TRÈS SÉVÈRES

Soins aux patients atteints d'EM/SFC sévère et très sévère



Ces interventions rétablissent la dignité, même face à une maladie accablante.

Les prestataires peuvent faire une différence extraordinaire en témoignant, en offrant des soins et en refusant d'abandonner les plus vulnérables.

14.6 Soutien à l'aidant^{90,119}

S'occuper d'une personne atteinte d'une forme grave ou très grave d'EM/SFC est une responsabilité dévorante qui peut imposer aux soignants des contraintes émotionnelles, physiques et financières extraordinaires. En tant que cliniciens, il est essentiel de reconnaître le rôle critique de l'aidant, non seulement pour faciliter les soins au patient, mais aussi pour observer les changements subtils, préconiser les interventions appropriées et maintenir la continuité entre les visites médicales.

Les professionnels de la santé peuvent jouer un rôle important :

- Reconnaître l'expertise des aidants et l'intensité de leurs responsabilités.
- Inclure les soignants dans la planification des soins, tout en respectant l'autonomie du patient.
- Surveillance de l'épuisement ou du chagrin de l'aidant.
- Offrir des conseils et des orientations vers des services de santé mentale, de répit ou des services sociaux appropriés.

Ce guide comprend un chapitre consacré aux *soins*, avec des stratégies de communication, des conseils en matière de documentation et des recommandations pratiques pour soutenir les partenaires de soins. Les cliniciens sont encouragés à lire cette section en même temps que le présent chapitre. En outre, les ressources suivantes peuvent être partagées directement avec les soignants :

Ressources recommandées pour soutenir les soignants des patients atteints d'EM/SFC sévère :

1. [Comment être un diplomate exigeant en tant qu'aidant d'une personne atteinte d'EM/SFC](#)
2. Document sur la [santé mentale des aidants](#)
3. Webinaire pour les aidants des cas graves d'EM/SFC a. [Guide de ressources pour les aidants](#) b. [Transcription](#) c. [Enregistrement](#)

Réflexion finale

La prise en charge des patients atteints d'EM/SFC sévère et très sévère nécessite une coordination délibérée entre les prestataires de soins primaires, les professionnels de la santé à domicile et les aidants familiaux. L'établissement de partenariats efficaces entre les disciplines permet de répondre aux besoins des patients en perturbant le moins possible leur fragile état de base. En accordant la priorité à la collaboration, en adaptant la prestation des soins à la tolérance du patient et en respectant la biologie complexe qui sous-tend cette maladie, nous pouvons fournir des soins complets et compatissants que ces patients méritent de toute urgence.^{64,90,119}

CHAPITRE 14 : CONSIDÉRATIONS SÉVÈRES ET TRÈS SÉVÈRES

Soins aux patients atteints d'EM/SFC sévère et très sévère



Ressources supplémentaires pour les fournisseurs

1. Montoya et al, "Caring for the Patient with Severe or Very Severe ME/CFS", Healthcare (2021)
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34683011/>
2. MDPI Healthcare : [ME/CFS- The Severe and Very Severely Affected Special Issue \(L'EM/SFC - Les personnes gravement et très gravement atteintes\)](#)
3. CDC Clinical Care Guidance - "Severely Affected Patients" <https://www.cdc.gov/me-cfs/healthcare-providers/clinical-care-patients-mecfs/severely-affected-patients.html>
4. Dialogues pour une maladie négligée - Série de films éducatifs sur l'EM/SFC sévère <https://www.dialogues-mecfs.co.uk/films/severeme/>
5. Identifier et gérer la suicidalité dans l'EM/SFC - Bateman Horne Center <https://batemanhornecenter.org/wp-content/uploads/filebase/providers/Identifying-Managing-Suicidality-in-MECFS.pdf>
6. van Campen et al, "Reductions in Cerebral Blood Flow Can Be Provoked by Sitting in Severe ME/CFS," Healthcare (2020)
<https://www.mdpi.com/2227-9032/8/4/394>



Introduction

Les professionnels de la réadaptation, notamment les ergothérapeutes (OT), les physiothérapeutes (PT) et les (SLP), jouent un rôle essentiel et souvent négligé dans le soutien des patients atteints de maladies chroniques associées à des infections comme l'EM/SFC.^{12,183}

Bien que les traitements de réadaptation ne guérissent pas l'EM/SFC, ils sont essentiels pour aider les patients à apprendre à gérer efficacement leur maladie chronique.¹⁸³

Les principaux objectifs de la réadaptation sont d'améliorer les capacités du patient:^{12,183}

- Qualité de vie.
- Capacité à s'engager dans des activités quotidiennes significatives.
- Autonomie dans la gestion de leur santé.
- Accès aux services de santé, aux ressources sociales et au soutien financier.
- Connaissance et compréhension de leur état.
- Éducation et soutien pour les soignants, la famille et les amis.

Avertissement clinique :

Les protocoles de rééducation qui impliquent une augmentation progressive de l'effort - tels que les protocoles Levine ou CHOP - ne conviennent pas aux patients souffrant de malaise post-exercice (MPE).^{89,135,183} Les approches thérapeutiques conventionnelles telles que la thérapie par l'exercice graduel (GET)¹⁸¹ et la thérapie par l'activité graduelle (GAT) se sont révélées nocives pour les personnes atteintes d'EM/SFC ou de COVID long souffrant de malaise post-exercice.^{89,135,183} Les patients atteints de PEM ne doivent pas être encouragés à augmenter progressivement leurs activités physiques ou cognitives - comme faire du vélo stationnaire ou effectuer des tâches de rappel de mots de plus en plus exigeantes - car ces méthodes peuvent être inefficaces et potentiellement préjudiciables.^{183,184} Au lieu de cela, les thérapeutes doivent adapter leurs plans de soins pour donner la priorité au rythme des activités, en s'assurant qu'ils répondent aux besoins spécifiques des personnes atteintes d'EM/SFC et de COVID long avec PEM, et éviter toute stratégie qui repose sur l'effort graduel.^{61,182,183}

15.1 Les thérapeutes qui traitent les personnes atteintes d'EM/SFC devraient:

^{12,32,79,89,92,183}

- Proposer des options de télésanté et des horaires flexibles pour répondre aux besoins du patient.
- Offrir un espace calme et privé, avec la possibilité de s'allonger, de tamiser les lumières et de minimiser les facteurs de stress.
- Évaluer si la thérapie est sûre et appropriée pour le patient.
- Écouter et valider l'expérience du patient.
- Surveillez attentivement le patient pendant les séances et prévoyez des pauses ou des aménagements pour minimiser l'inconfort et l'effort.
- Dépister les malaises post-effort (MPE).
- Dépister les affections comorbides (par exemple, dysfonctionnement autonome, intolérance orthostatique, problèmes liés aux mastocytes, affections biomécaniques).
- Déterminer si des évaluations médicales supplémentaires, des examens d'imagerie ou une orientation vers des prestataires externes sont nécessaires.
- Évaluer la capacité fonctionnelle du patient et son aptitude à accomplir les activités de la vie quotidienne (AVQ).
- Identifier les aménagements, les dispositifs d'assistance, les aides à la mobilité et les systèmes de soutien nécessaires.
- Adapter les soins au niveau de tolérance du patient, en utilisant des approches guidées par les symptômes.
- Expliquer au patient le rythme des activités et les techniques de conservation de l'énergie.
- Donner la priorité à l'amélioration de la qualité de vie du patient par rapport à tous les autres objectifs.

CHAPITRE 15 : PROFESSIONNELS PARAMÉDICAUX (KINÉSITHÉRAPIE, ERGOTHÉRAPIE, ORTHOPHONIE)



Chaque professionnel de la réadaptation a un rôle distinct mais complémentaire dans la prestation des soins, comme indiqué ci-dessous :

Fournisseurs de soins de santé paramédicaux : Soins spécialisés pour le malaise post-effort (MPE)			
	Ergothérapie	Physiothérapie	Orthophonie
Champ d'exercice	<p>Activités de la vie quotidienne (AVQ)</p> <p>Spécialistes : Diagnostiquer et traiter les limitations des tâches de la vie quotidienne et des rôles de la vie (occupations).</p>	<p>Spécialistes du mouvement : Diagnostiquer et gérer les dysfonctionnements du mouvement afin d'optimiser la fonction physique et de soutenir les AVQ.</p>	<p>Spécialistes de la communication : Diagnostiquer et traiter les troubles de la communication et de la cognition, ainsi que les troubles de la voix, de la parole et de la déglutition.</p>
Rôle dans les soins	<ul style="list-style-type: none"> • Dépister le malaise post-effort (MPE). • Se concentrer sur le fonctionnement dans la vie quotidienne, les soins personnels, le travail et les loisirs. • Éduquer sur l'utilisation d'équipements adaptés, les modifications de l'environnement et des activités, et la gestion des symptômes. • Enseigner des stratégies de rythme d'activité et de conservation de l'énergie. • Évaluer les facteurs de stress liés aux activités en lien avec les réponses aux symptômes. • Suggérer des équipements adaptés et des modifications de l'activité ou de l'environnement. • Aider avec les AVQ/occupations. • Suggérer des modifications sensorielles pour réduire les déclencheurs de symptômes. • Éduquer et soutenir les soignants et les membres de la famille • Aider à la documentation du handicap et aux aménagements liés aux performances fonctionnelles et aux déficiences professionnelles. 	<ul style="list-style-type: none"> • Dépister le malaise post-effort (MPE). • Se concentrer sur la fonction physique, la mobilité, la force et l'équilibre. • Sensibiliser à la gestion des symptômes, aux changements de mode de vie et aux exercices adaptés à l'EM/SFC. • Enseigner des stratégies de rythme d'activité et de conservation de l'énergie. • Recommander du matériel adapté et des modifications aux activités ou aux environnements. • Suggérer des ajustements de l'environnement sensoriel pour réduire les déclencheurs de symptômes. • Soutenir les patients dans les activités de la vie quotidienne (AVQ). • Fournir des traitements manuels (pratiques) tels que le massage lymphatique ou les mobilisations articulaires. • Sensibiliser les soignants aux mouvements et au positionnement sécuritaires. • Aider à la documentation du handicap et aux aménagements liés aux déficiences physiques et à la mobilité. 	<ul style="list-style-type: none"> • Dépister le malaise post-effort (MPE). • Se concentrer sur la communication cognitive et la fonction de déglutition. • Sensibiliser aux stratégies compensatoires pour soutenir la fonction de déglutition • Enseigner des stratégies de conservation de l'énergie et de rythme cognitif. • Sensibiliser aux stratégies compensatoires pour la mémoire, le traitement de l'information et les fonctions exécutives • Enseigner des stratégies pour soutenir l'expression et la compréhension verbales et écrites. • Sensibiliser les soignants aux stratégies de communication et aux soutiens cognitifs. • Aider à la documentation des handicaps et aux aménagements liés aux troubles cognitifs ou de communication



15.2 Avantages de la réadaptation pour l'EM/SFC^{12,130,183}

- **Interaction prolongée avec le patient** : Les prestataires de services de réadaptation ont généralement des rendez-vous plus longs et plus fréquents, ce qui leur permet de mieux comprendre les besoins du patient, ses limites et ses réactions au traitement.
- **Spécialisation** : Grâce à une approche axée sur la résolution des problèmes, les professionnels de la réadaptation se concentrent sur l'amélioration du fonctionnement quotidien en aidant les patients à s'adapter aux défis de la vie avec une maladie chronique.
- **Éducation du patient** : Des séances plus longues permettent aux prestataires de rééducation de consacrer plus de temps à l'éducation des patients sur la gestion de leur maladie et l'optimisation de leurs activités quotidiennes.
- **Soutien aux personnes handicapées** : Les professionnels de la réadaptation aident à documenter le handicap en notant soigneusement les déficiences et les limitations qui affectent la participation à la vie quotidienne et aux activités professionnelles.
- **Dépistage de la comorbidité** : Des contacts fréquents et prolongés permettent aux prestataires de rééducation d'identifier d'éventuelles pouvant nécessiter une évaluation médicale plus poussée.
- **Suivi continu** : Les prestataires de rééducation peuvent informer régulièrement les médecins traitants de l'état du patient et de sa réaction aux traitements, ce qui permet d'ajuster les plans de soins en temps voulu.

15.3 Exemple d'orientation vers un médecin pour les patients soupçonnés d'être atteints de PEM^{32,183}

Orientation vers l': Adressez le patient à l'ergothérapeute pour une évaluation et un traitement des limitations fonctionnelles liées à une suspicion de malaise post-exercice (MPE). Veuillez évaluer les activités de la vie quotidienne (AVQ), recommander des stratégies d'adaptation et fournir une éducation sur le rythme, la conservation de l'énergie et la gestion des symptômes. Dépister les affections comorbides et aider à l'établissement des documents relatifs à l'invalidité, cas échéant. Offrir l'option de télésanté si cela est possible et approprié.

Orientation vers la kinésithérapie : Adressez le patient à un physiothérapeute pour l'évaluation et le traitement des limitations physiques et fonctionnelles liées à une suspicion de malaise post-exercice (MPE). Veuillez évaluer la mobilité en toute sécurité, suggérer des aides à la mobilité appropriées, enseigner les techniques d'économie d'énergie et de rythme d'activité, et modifier les tâches physiques pour minimiser le stress lié à l'effort. Ne prescrivez pas d'exercices ou d'activités gradués. Minimisez ou évitez les tests basés sur l'effort qui pourraient contribuer à la PEM. Offrir l'option de la télésanté si cela est possible et approprié.

Orientation vers un orthophoniste : Adressez le patient à l'orthophoniste pour une évaluation et un traitement des fonctions de communication cognitive et de déglutition dans le contexte d'une suspicion de malaise post-exercice (MPE). Veuillez évaluer la fatigue cognitive, la mémoire et les difficultés de récupération des mots, enseigner des stratégies de rythme cognitif, recommander des soutiens à la communication et aider à documenter les aménagements nécessaires. Communiquez tout problème de sécurité lié à la déglutition (risque d'aspiration, risque de malnutrition/déshydratation, etc.) Proposer des options de télésanté si cela est possible et approprié.

Lors de l'orientation des patients, il est important d'inclure toutes les conditions ou considérations comorbides qui peuvent être pertinentes pour les soins du patient. Il peut s'agir, entre autres, d'une instabilité craniocervicale,^{37,60} d'une hyperréactivité des mastocytes,^{92,180} intolérance orthostatique,^{106,149} malaise post-exercice,³² trouble du traitement sensoriel, autisme ou antécédents de traumatisme.

L'inclusion de ces détails contribuera à garantir une approche complète et coordonnée du traitement du patient.

CHAPITRE 15 : PROFESSIONNELS PARAMÉDICAUX (KINÉSITHÉRAPIE, ERGOTHÉRAPIE, ORTHOPHONIE)



Ressources de réadaptation :

- [Ressources professionnelles en réadaptation \(BHC\)](#)
- [Comment les principes de base de la physiothérapie et de l'ergothérapie peuvent aider les personnes atteintes d'EM/SFC \(BHC\)](#)
- [Vidéos éducatives sur les exercices gradués et le rythme Workwell Foundation\)](#)
- [Documents éducatifs sur l'EM/SFC \(Workwell Foundation\)](#)
- [Opposition à la lettre sur la thérapie par exercices gradués \(Workwell Foundation\)](#)
- [L'utilisation de la thérapie par l'exercice pour le COVID de longue durée sans dépistage de l'exacerbation du syndrome post-exercice potentiellement augmente les risques pour les patients qui en souffrent.](#)
- Wright J Astill SL, Sivan M : The Relationship between Physical Activity and Long COVID : A Cross-Sectional Study. Int. J. Environ. Res. Public Health 2022;19,5093. doi.org/10.3390/ijerph19095093
- Greenhalgh T., Sivan M., Perłowski A., Nikolich J. Ž. (2024). Long COVID : a clinical update. The Lancet. ISSN 0140- 6736. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39096925/> La rééducation devrait normalement inclure des stratégies de stimulation.



Introduction

Le soutien à la santé comportementale est une composante importante des soins multidisciplinaires prodigués aux personnes atteintes d'EM/SFC, de COVID long et d'autres maladies chroniques associées à l'infection (MCAI).^{3,8,16} Ces maladies sont multisystémiques, de nature physiologique, et souvent caractérisées par un malaise post-exercice (MPE), une dysautonomie, une activation des mastocytes et une neuroinflammation.^{10,12,124,139}

Historiquement, on a dit aux patients que leurs symptômes étaient "dans leur tête" - une affirmation fondée sur l'absence de biomarqueurs et une compréhension médicale limitée plutôt que sur des preuves.^{8,12,95} Cette attribution erronée a causé un préjudice de longue date. Des personnes ont été diagnostiquées à tort comme souffrant d'un trouble de conversion, d'un trouble des symptômes somatiques, d'un trouble factice, d'un trouble obsessionnel-compulsif et d'une dépression résistante au traitement.^{8,12,95} De nombreuses personnes se sont vu prescrire des médicaments psychiatriques qui ont aggravé leurs symptômes autonomes ou ont été soumises à des thérapies comportementales telles que la thérapie par exercices gradués (GET) ou la thérapie cognitivo-comportementale (CBT), en partant du principe erroné que ces maladies provenaient de croyances ou de comportements inadaptés.^{89,135,181}

Lorsqu'ils orientent un patient vers un soutien en santé comportementale, il est essentiel que les fournisseurs choisissent des spécialistes qui comprennent les fondements physiologiques de l'EM/SFC et du COVID long, ou qui sont prêts à s'engager dans un processus d'apprentissage. Il est tout aussi important de maintenir une surveillance collaborative pour s'assurer que les interventions psychologiques n'aggravent pas par inadvertance la santé physique.^{8,12,16}

Si certains patients éprouvent du chagrin, de l'anxiété ou de la dépression, il s'agit souvent de réactions naturelles à une déficience physique profonde, à une perte d'identité, à un traumatisme médical chronique et à une incertitude médicale permanente, et non de causes profondes de état.^{8,16} Les prestataires de soins de santé comportementale ont un rôle important à jouer lorsqu'ils abordent les soins avec humilité, avec des connaissances physiologiques et avec une collaboration tenant compte des traumatismes.

16.1 Modifier le récit : Reconnaître le préjudice historique

- Une proportion significative de patients fait état d'un retard de diagnostic, d'un rejet ou d'une erreur d'étiquetage psychiatrique avant de recevoir les soins médicaux appropriés.^{8,39} Les prestataires de soins de santé comportementale ont tout intérêt à supposer que les patients en quête de soins ont probablement été victimes d'une forme ou d'une autre de ce mauvais traitement.
- La TCC et l'EFT ont toujours été présentées comme des traitements curatifs de l'EM/SFC et, plus récemment, du Long COVID - Mais des preuves de plus en plus nombreuses ont montré que ces interventions peuvent déclencher des PEM, augmenter la charge des symptômes et contribuer à des dommages physiques et psychologiques.^{89,135,181,183}
- Les données de prévalence suggèrent que la majorité des symptômes psychiatriques dans cette population sont secondaires - non préexistants - et découlent du traumatisme médical, de l'isolement et de l'incertitude liés au fait de vivre avec une maladie inconnue.^{5,16}

"Nous devons nous éloigner d'un cadre psychiatrique par défaut et nous orienter vers une compréhension nuancée de la manière dont les dysfonctionnements immunitaires, autonomes et neurologiques façonnent l'humeur et le comportement." - Paige Zuckerman, CMHC



16.2 Comprendre l'expression des symptômes

Les symptômes comportementaux de cette population peuvent ne pas suivre les schémas psychiatriques conventionnels.

Les prestataires doivent se poser la question suivante : s'agit-il vraiment d'un trouble mental ou d'une manifestation physiologique d'un dysfonctionnement autonome, d'une activation des mastocytes, d'une neuroinflammation ou d'une PEM?^{1,5,10,32}

Symptômes psychologiques ou comportementaux courants et racines physiologiques potentielles:^{1,5,8,10,12,16,32,93}

Symptôme	Facteurs physiologiques potentiels
Crises de panique, palpitations cardiaques, étourdissements	Intolérance orthostatique, POTS
Labilité émotionnelle, irritabilité	Activation des mastocytes, changements hormonaux, dysrégulation de l'axe HPA, MEP
Trous de mémoire, difficulté à trouver ses mots	Neuroinflammation, MEP, MCAS, IO
Retrait social, anhédonie	Récupération du MEP, surstimulation
Dépression ou deuil	Perte d'identité, incertitude future, évolution prolongée de la maladie

Il est essentiel de valider ces symptômes tout en évitant la pathologisation psychiatrique.^{8,12}

16.3 Meilleures pratiques en matière de soutien à la santé comportementale.^{8,12,16,32,79}

Parmi les approches efficaces, on peut citer

- **Psychothérapie de soutien** pour aider les patients à faire leur deuil, à changer d'identité et à restructurer leur vie.
- **Thérapie d'acceptation et d'engagement (ACT)** ou **stratégies basées sur la pleine conscience** pour la régulation des émotions et l'ancrage.
- **Thérapies somatiques** (par exemple, psychothérapie sensorimotrice, yoga tenant compte des traumatismes, NSDR) si elles sont bien tolérées et adaptées pour éviter la PEM.
- **Adaptation de la stimulation** à la durée, à la fréquence et à l'entrée sensorielle de la séance.

Précautions thérapeutiques :

- **L'EMDR** peut être efficace, mais peut être trop activant s'il est mené de manière traditionnelle (par exemple, avec des mouvements oculaires). Certains patients tolèrent mieux les **stimulations tactiles bilatérales** (tapotements ou sons auditifs) que les méthodes visuelles ou vestibulaires. Il peut être nécessaire de raccourcir et d'espacer les séances, en prévoyant de fréquentes possibilités de pause et d'évaluation des symptômes. En outre, les cliniciens devront peut-être se préparer à une durée de traitement plus longue en fonction de la cadence.
- **La thérapie par la parole** peut induire une PEM si la charge cognitive est trop élevée. Encouragez les environnements à faible stimulation, les positions inclinées, les options de télésanté adaptées et les périodes de repos protégées après la séance.
- Il faut toujours vérifier le risque de PEM après la thérapie et adapter le plan de traitement et les modalités en conséquence.



16.4 Considérations relatives aux médicaments^{12,107,185}

- Les médicaments qui aggravent les symptômes orthostatiques, l'activation des mastocytes ou les troubles cognitifs doivent être prescrits avec prudence. Il s'agit notamment de certains ISRS, ISRSN ou antipsychotiques.
- Commencez par de faibles doses et augmentez-les lentement.
- Envisager des agents de soutien mitochondriaux ou neuro-inflammatoires (par exemple, naltrexone à faible dose, magnésium, oméga-3) en collaboration avec l'équipe médicale.

16.5 Soins collaboratifs et respectueux des traumatismes^{8,12,32,39,89,12,39,39,89}

- Reconnaître et traiter les **traumatismes médicaux** dans les plans de soins. De nombreux patients ont été déconsidérés, interrogés, incrédules ou lésés par le système de santé.
- Utilisez un **langage neutre et encourageant** : "Il s'agit d'une affection réelle et multisystémique", "Vous méritez d'être soigné" et "Travaillons ensemble pour gérer ce qui se passe dans votre corps".
- Communiquer avec le prestataire de soins de santé comportementale au sujet de :
 - Le diagnostic physiologique primaire.
 - La présence de PEM et de dysfonctionnement autonome.
 - La nécessité d'éviter les interventions qui pourraient exacerber de manière excessive les symptômes physiologiques.
- Surveiller les réévaluations psychiatriques inappropriées (par exemple, trouble neurologique fonctionnel, somatisation, conversion) par tout membre de l'équipe soignante et intervenir rapidement si nécessaire.
- Sensibiliser les membres de la famille et les soignants à la PEM, aux sensibilités sensorielles et à la manière de les soutenir sans les accabler.

Note de clôture

Le soutien en santé comportementale ne doit jamais être considéré comme un substitut aux soins médicaux complets.^{8,12} Cependant, lorsqu'il est offert de façon réfléchi - fondé sur une compréhension de la PEM, du dysfonctionnement autonome et des expériences vécues par les personnes atteintes d'EM/SFC, de COVID long et d'IACC - il peut constituer une partie essentielle de la guérison, de la stabilisation et de l'amélioration de la qualité de vie d'un patient.^{12,16}

Les prestataires médicaux et les spécialistes de la santé comportementale ont chacun des rôles distincts et complémentaires à jouer.

En travaillant en collaboration, ils peuvent s'assurer que les aspects physiologiques de la maladie sont reconnus et pris en compte, tout en aidant les patients à faire leur deuil, à changer d'identité, à surmonter leur détresse émotionnelle et à s'adapter au quotidien.^{12,16} Une communication claire, une compréhension commune de la maladie et des principes tenant compte des traumatismes renforcent ce partenariat.

En abordant les soins avec humilité, vigilance clinique et un profond respect pour les réalités de ces conditions, les prestataires de toutes les disciplines peuvent contribuer à restaurer la confiance, à réduire les dommages et à offrir aux patients une voie plus intégrée et plus compatissante.^{8,12}

CHAPITRE 17 : LA PRISE EN CHARGE DES PERSONNES DÉPENDANTES



Introduction

Prendre soin d'une personne atteinte d'EM/SFC, d'un COVID long ou d'un autre CAI peut changer la vie. Pour les membres de la famille, les partenaires, les amis ou les professionnels, le rôle d'aidant consiste souvent à naviguer dans une longue période d'incertitude, à défendre des besoins qui sont souvent mal compris et à adapter la vie quotidienne pour soutenir un être cher dont les capacités sont limitées. Lorsque les symptômes s'intensifient ou que la maladie progresse, les aidants peuvent se sentir dépassés, isolés ou ne pas savoir comment aider.

Les cliniciens jouent un rôle essentiel non seulement en validant l'expérience de l'aidant, mais aussi en le guidant vers des soins durables et empreints de compassion. Ce chapitre propose des stratégies pratiques pour soutenir les aidants, notamment des outils pour les aider à croire et à comprendre la maladie de leur proche, à accéder à des services à domicile appropriés, à adapter leur cadre de vie pour éviter l'exacerbation des symptômes et à préserver l'intégrité de la relation. Lorsque les prestataires reconnaissent et soutiennent le parcours de l'aidant, ils contribuent à jeter les bases d'une prise en charge plus efficace et centrée sur la personne.

17.1 Comprendre le rôle et les besoins de l'aidant

Les aidants des personnes atteintes d'EM/SFC et de maladies apparentées assument souvent des responsabilités qui vont bien au-delà des rôles de soutien habituels. Ils peuvent coordonner les rendez-vous, faire le suivi des médicaments et des symptômes, gérer les activités quotidiennes, intervenir dans les systèmes de santé et d'éducation et apporter un soutien émotionnel, tout en voyant leur proche lutter contre des symptômes imprévisibles et souvent graves. De nombreux aidants expriment leur chagrin face à la perte des habitudes, des liens sociaux ou des changements d'identité et de rôle au sein de la famille.

Les prestataires de soins de santé peuvent aider en reconnaissant et en affirmant la complexité émotionnelle et logistique de la prise en charge. Il est essentiel d'écouter sans juger, d'informer sur la maladie et de valider les expériences de l'aidant et du patient. Lorsque les prestataires indiquent qu'ils croient en l'état de santé du patient, ils permettent à l'aidant de faire de même en toute confiance, ce qui renforce la confiance et améliore les soins.

Les aidants ont également besoin d'outils pour gérer leur propre bien-être. Les prestataires doivent dépister le stress, la dépression et l'épuisement des soignants et, si possible, les orienter vers des services de répit, des conseils ou des ressources communautaires. Ce soutien proactif protège non seulement la santé de l'aidant, mais contribue également à une plus grande stabilité et à une meilleure continuité des soins pour le patient.

17.2 Créer un environnement familial favorable

Pour les aidants, l'adaptation de l'environnement domestique est une partie importante du soutien à la stabilité et à la dignité de leur proche. Ces changements n'ont pas besoin d'être coûteux ou complexes, mais ils nécessitent une prise de conscience et de l'intentionnalité. Les prestataires peuvent aider en discutant des sensibilités spécifiques associées à l'EM/SFC et en encourageant les aidants à explorer des modifications environnementales telles que :

- **Minimiser l'apport sensoriel** : Utilisez des rideaux occultants, un éclairage doux et des outils d'atténuation du bruit (bouchons d'oreille, machines à bruit blanc, etc.) pour réduire la surstimulation visuelle et auditive.
- **Soutenir l'intolérance orthostatique** : Encourager l'utilisation d'aides à la mobilité, de lits réglables, de chaises de douche et d'espaces de repos flexibles qui permettent aux patients de s'incliner ou de s'allonger tout au long de la journée.

CHAPITRE 17 : LA PRISE EN CHARGE DES PERSONNES DÉPENDANTES



- **Réduire les efforts physiques** : Simplifier l'agencement et l'accès aux éléments clés de la maison pour réduire la nécessité de se déplacer. Les outils d'assistance (pincettes, fauteuils roulants ou tabourets dans la cuisine) peuvent préserver l'énergie.
- **Améliorer la qualité de l'air et la régulation de la température** : Les patients atteints d'EM/SFC peuvent avoir une mauvaise tolérance à la température et une sensibilité aux odeurs ou aux produits chimiques. Les filtres HEPA, les produits non parfumés et les vêtements ou couvertures superposés peuvent les aider.

Ces modifications peuvent également être un moyen concret pour les soignants de rester engagés et de se sentir efficaces dans leur rôle. Les prestataires de soins peuvent soutenir ce processus en fournissant des documents sur les aménagements, en mettant les familles en contact avec des ergothérapeutes ou en fournissant des documents sur le rythme et la prévention de la PEM qui guident les soins à domicile.

17.3 Préserver les relations et les liens affectifs

L'impact relationnel de l'EM/SFC peut être profond. Les rôles au sein du foyer changent, les routines sont perturbées et le fardeau émotionnel qui pèse sur le patient et l'aidant peut donner à chacun un sentiment d'isolement ou d'incompréhension. Il est essentiel de maintenir un lien affectif et un sentiment de partenariat, non seulement pour la qualité de vie, mais aussi pour la durabilité de la prestation de soins à long terme.

Les prestataires de soins ont un rôle essentiel à jouer pour nommer ouvertement ces défis et soutenir les deux membres de la dyade soignante. L'un des moyens les plus efficaces de favoriser le lien affectif est de veiller à ce que les aidants aient accès à des services à domicile et à un soutien de répit, ce qui leur permet de conserver certains de leurs rôles antérieurs - en tant que partenaire, parent, frère ou sœur, ou ami.

Lorsque les aidants disposent d'un temps de repos structuré ou d'une aide professionnelle pour les aspects physiquement et mentalement éprouvants de la prise en charge, ils peuvent s'en sortir :

- Passer plus de temps présent et significatif avec leur proche, en s'engageant d'une manière qui les nourrit émotionnellement plutôt que de se contenter d'une tâche.
- Protéger sa propre santé et son énergie, ce qui permet d'éviter le ressentiment et l'épuisement.
- renouer avec leur propre identité, leurs réseaux de soutien et leurs passe-temps, ce qui leur permet de s'investir pleinement dans la relation d'aide.

De son côté, la personne atteinte d'EM/SFC se sent souvent moins coupable ou craint moins d'être un fardeau lorsque l'aidant est soutenu. Ce changement peut réduire la tension émotionnelle et améliorer la qualité des moments partagés. Les prestataires peuvent faciliter cette dynamique en

- Proposer de manière proactive la documentation et la langue pour les services de soins à domicile (par exemple, les services de santé à domicile, les aides aux soins personnels ou les programmes de répit).
- Aider les aidants à s'y retrouver dans les dérogations Medicaid, les services locaux d'aide aux personnes handicapées ou les options d'aide à domicile et de soutien communautaire.
- Renforcer auprès du patient et de l'aidant que demander de l'aide n'est pas un échec - c'est un moyen stratégique de préserver le lien et d'éviter la crise.

En reconnaissant les tensions relationnelles et en proposant des outils concrets pour y remédier, les prestataires aident à préserver le lien entre le patient et l'aidant - un lien qui devient souvent une source de résilience et de force.

CHAPITRE 17 : LA PRISE EN CHARGE DES PERSONNES DÉPENDANTES



17.4 Soutenir l'aidant au fil du temps : Contrôles de routine

Le rôle d'aidant d'une personne atteinte d'EM/SFC ou d'un long COVID s'étend souvent sur plusieurs années et peut comporter des périodes de gravité accrue, de nouveaux défis médicaux et des besoins en constante évolution. Les aidants ont donc besoin d'un **soutien continu**, et pas seulement au moment du diagnostic ou de la transition initiale de leur rôle.

Les prestataires sont particulièrement bien placés pour surveiller la santé et le bien-être de l'aidant dans le cadre d'un modèle de soins complet. Cela peut inclure

- **De brèves visites de routine** pendant les rendez-vous pour demander comment va l'aidant, quels soutiens sont en place et s'il reçoit des soins pour ses propres besoins médicaux, émotionnels ou sociaux.
- **L'orientation vers des services de conseil**, des groupes de soutien aux soignants ou des soins primaires si des signes d'épuisement, de dépression ou de stress chronique sont évidents.
- **Normaliser la pression** sur l'aidant et renforcer le fait que prendre soin de soi n'est pas égoïste, mais essentiel pour pouvoir continuer à s'occuper de quelqu'un d'autre.
- **Proposer des ressources proactives**, notamment des imprimés, des listes de services ou des outils de planification des soins, que les aidants peuvent consulter en dehors de la visite lorsque le temps et l'énergie le permettent.

Ces gestes, petits mais intentionnels, peuvent réduire l'isolement, valider l'expérience de l'aidant et instaurer la confiance entre les deux membres de la dyade de soins. Ils renforcent également l'idée que les soins ne se limitent pas à la gestion des symptômes, mais qu'il s'agit de **maintenir un système de soutien** autour de la personne atteinte d'EM/SFC.

Ressources recommandées pour soutenir les soignants des patients atteints d'EM/SFC sévère :

- [Comment être un diplomate exigeant en tant qu'aidant d'une personne atteinte d'EM/SFC ?](#)
- Document sur la [santé mentale des soignants](#)
- Webinaire pour les soignants des cas graves d'EM/SFC
 - [Guide de ressources pour les soignants](#)
 - [Transcription](#)
 - [Enregistrement](#)
- [Page web "Caregiver Wisdom"](#) (riche en ressources et groupes de soutien mensuels en ligne)

Conclusion

Prendre soin d'une personne atteinte d'EM/SFC ou d'un long COVID exige un engagement émotionnel, physique et logistique profond - et les prestataires de soins jouent un rôle essentiel dans le maintien de ces soins. En validant l'expérience de l'aidant, en offrant des outils pratiques, en facilitant l'accès aux services et en prenant le temps de faire des vérifications régulières, les cliniciens peuvent aider à maintenir non seulement le bien-être l'aidant, mais aussi la stabilité et la connexion de l'ensemble du partenariat de soins. Soutenir l'aidant n'est pas une tâche distincte, c'est un élément central des soins centrés sur la personne entière et sur la relation.



Introduction

Les patients atteints d'EM/SFC, de COVID long et de maladies chroniques associées à une infection (MCAI) présentent souvent des déficiences fonctionnelles importantes qui limitent considérablement leur capacité à s'engager dans des activités quotidiennes, à conserver un emploi ou à fréquenter l'école. Ces déficiences ne sont souvent pas détectées par les tests diagnostiques standard, ce qui contribue à une sous-estimation de la maladie et à des retards dans l'obtention d'un soutien approprié. Les cliniciens ont un rôle essentiel à jouer dans l'identification, la documentation et la défense de ces déficiences afin d'étayer les demandes d'aménagements et les demandes de prestations d'invalidité.

18.1 Éléments essentiels de la documentation

Une documentation clinique précise et spécifique est essentielle pour étayer les demandes d'aménagements ou d'avantages liés au handicap. Les éléments suivants doivent figurer dans vos dossiers :

1. Évolution détaillée des symptômes et fluctuations

- Documenter la gravité et l'imprévisibilité (par exemple, les bons jours et les mauvais jours).
 - Exemple : "Le patient connaît trois à quatre mauvais jours par semaine. Les mauvais jours, il est principalement confiné au lit, a besoin de l'aide d'un soignant pour prendre ses repas et a besoin d'aide pour se déplacer, par exemple pour aller aux toilettes."
- Inclure des descriptions de malaises post-effort (MPE) déclenchés par l'activité :
 - Exemple : "Après avoir assisté à la remise des diplômes de sa fille, la patiente a passé toute la journée du lendemain alitée pour se remettre d'une PEM."

2. Mesure de la déficience fonctionnelle

- Utilisez des mesures telles que les heures d'activité debout (HUA), le questionnaire "bon jour/mauvais jour" et des tests objectifs d'intolérance orthostatique.
 - Exemple : "Le patient ne peut tolérer que 4 heures avec les pieds au sol les bons jours et moins d'une heure avec les pieds au sol les mauvais jours. Les bons jours le patient est capable d'effectuer 2 à 3 des tâches simples suivantes : faire sa toilette, préparer un repas simple et prendre la voiture pour se rendre à un rendez-vous chez le médecin. Les mauvais jours, le patient n'est pas en mesure d'effectuer ces tâches simples et est principalement confiné au lit, nécessitant de l'aide pour se procurer de la nourriture et des boissons et aller aux toilettes."

3. Impact sur les activités de la vie quotidienne (AVQ)

- Précisez les capacités perdues (par exemple, incapacité à cuisiner, à s'habiller sans pause).
- Envisager une évaluation de l'ergothérapie à domicile.
 - Exemple : "Le patient a besoin de l'aide des soignants pour les AVQ de base, notamment pour s'habiller, préparer les repas et se laver. Il ne peut tolérer de prendre un bain qu'une fois par semaine et ne peut rester assis en position verticale pendant plus de 10 minutes d'."

4. Résultats des tests orthostatiques

- Inclure des données objectives issues du test d'inclinaison de 10 minutes de la NASA ou des résultats du test de la table basculante qui confirment l'existence d'une déficience autonome.
 - Exemple : "Le patient a présenté une tachycardie et une syncope après 4 minutes de station debout au cours d'un TSL de 10 minutes."
 - Exemple : "Alors que la FC et la PA du patient se situaient dans une fourchette normale pendant le test de 10 minutes de la NASA, le patient présentait des signes et des symptômes évidents d'hypoperfusion cérébrale, notamment des troubles cognitifs (en particulier, l'incapacité de suivre des ordres de base et de répondre à des questions) et une acrocyanose des mains et des pieds qui a été partiellement soulagée par une compression abdominale et une position allongée avec les jambes surélevées pendant 10 minutes."



5. Données des tests cognitifs ou neurocognitifs

- Envisager une évaluation orthophonique.
- Envisager une évaluation neurocognitive.
- Les déficits cognitifs, de communication et de langage ainsi que les symptômes physiques peuvent justifier des aménagements du lieu de travail et un handicap.
- Préciser les déficits de communication (par exemple, temps de réponse retardé, demandes croissantes de répétition/clarification, retard dans la recherche des mots, manque de clarté ou de processus de pensée linéaire, difficulté à maintenir le sujet, temps de lecture prolongé).
- Notez tout autre symptôme lié à la communication (par exemple, modification de la parole ou de la voix) ou tout symptôme physique (maux de tête, fatigue oculaire, intolérance sensorielle, vertiges, etc).
- Indiquez combien de temps s'est écoulé jusqu'à l'apparition des symptômes et si vous pensez qu'une composante cognitive du rendez-vous a affecté le patient (par exemple, l'utilisation de l'écran, la lecture, les réponses aux questions, etc.)
- Documenter les symptômes tardifs (par exemple, si le patient a ressenti une PEM après la séance et combien de temps il a fallu pour qu'elle disparaisse).
 - Exemple : *"Lors de cette séance et de la , le patient n'a pas été en mesure de poursuivre au-delà de 35 minutes de thérapie, qui comprenait de la lecture, de l'éducation et une discussion collaborative. Il a signalé des symptômes de vertiges, de fatigue oculaire, de sensibilité accrue au son et de brouillard cognitif. Sur le plan clinique, ils ont fait preuve d'une élocution ralentie et hésitante, de difficultés fréquentes à trouver les mots, de processus de pensée tangentiels et incomplets, et d'une compréhension réduite. À l'heure actuelle, ils continuent à faire preuve d'une faible tolérance pour de brèves périodes d'activités cognitives exigeantes, même lorsqu'ils sont assis".*

6. Traitements testés et échoués

- Documenter les tentatives de gestion des symptômes, en montrant que la déficience persiste malgré les interventions.
 - Exemple : *"Les symptômes du patient se sont améliorés depuis la mise en œuvre de stratégies de rythme d'activité et le début de l'administration de cromolyn sodique et d'ivabradine, mais le patient ne peut toujours pas s'asseoir en position verticale pendant 4 heures par jour et a besoin d'aide pour les activités de la vie quotidienne.*

18.2 Orientation vers une évaluation cognitive spécialisée

L'évaluation neurocognitive formelle reste l'étalon-or pour documenter les troubles cognitifs dans l'EM/SFC et le Long COVID.

Lorsqu'il s'agit d'une demande d'évaluation :

- Chercher des cliniciens connaissant bien l'EM/SFC/le COVID long.
- Demande :
 - Des sessions plus courtes
 - Pauses intégrées
 - Possibilité de répartir les tests sur deux jours (pour saisir le PEM)
 - La documentation de l'exacerbation tardive des symptômes est importante pour saisir la PEM et identifier le temps qu'elle met à se résorber.
- Ces évaluations sont particulièrement utiles pour
 - Demandes d'invalidité
 - Aménagements des études et du lieu de travail
 - Diagnostic différentiel
 - Présentation atypique ou disproportionnée des symptômes cognitifs



18.3 Soutenir les demandes d'invalidité

- **Test d'effort cardio-pulmonaire (CPET)**
 - L'épreuve d'effort cardio-pulmonaire de 2 jours (CPET) montre une réduction de la capacité aérobie et du seuil anaérobie (utile pour les cas de SSDI, mais peut induire une PEM sévère). Utiliser avec prudence et mettre en place des mesures de soutien avant/après. Voir le chapitre PEM pour plus d'informations.
- **Langage médico-juridique pour la documentation**
 - Évitez les termes vagues comme "fatigue chronique". Utilisez plutôt :
 - *"Le patient répond aux critères diagnostiques de l'EM/SFC, tels que définis par l'IOM (2015), avec un malaise post-exercice (MPE) invalidant, un dysfonctionnement autonome et une déficience cognitive."*
 - *"La déficience fonctionnelle est équivalente à une insuffisance cardiaque sévère ou à une sclérose en plaques avancée."*
 - Décrire avec précision l'aspect physique et cognitif du patient lors des visites, que ce soit par télésanté ou en personne.
 - Évitez les descriptions vagues telles que "en bonne santé", car elles peuvent déformer l'état du patient. Au lieu de cela, fournissez des observations objectives telles que les changements cognitifs, la posture physique (par exemple, les efforts pour surélever les jambes, l'inclinaison pendant la visite), les indicateurs autonomes (par exemple, les changements dans la taille des pupilles) et tout autre signe clinique pertinent noté au cours de la rencontre.

Ressources pour les personnes handicapées :

- [Ressources de la coalition des cliniciens de l'EM/SFC](#)
- [Documenter l'incapacité dans l'EM/SFC](#) (Podell, Dimmock, Comerford, 2019)
- [Documenter médicalement l'incapacité dans les cas d'EM/SFC](#) (Frontiers in Pediatrics, 2019)
- [Disability in ME/CFS](#) (Rapport de l'Académie nationale de médecine, annexe C.)
- [Fournir des preuves médicales pour les personnes atteintes d'EM/SFC](#) (SSA)
- [Évaluation de l'invalidité des patients atteints de fibromyalgie](#) (SSA)
- [Orientations sur le "Long COVID" en tant que handicap au titre de l'ADA, de la section 504 et de la section 1557](#)



18.4 Aménagement du lieu de travail

Les personnes atteintes d'EM/SFC ou de COVID long peuvent hésiter à demander des aménagements par crainte de perdre leur emploi ou d'être stigmatisées. Les cliniciens peuvent aider les patients à comprendre leurs droits et à identifier les aides pratiques.

Rôle du prestataire

- Offrir une documentation qui informe sans divulguer de détails inutiles qui pourraient mettre en péril la sécurité de l'emploi.
- Encouragez la communication avec les employeurs au sujet des aménagements dès le début.

Hébergement

- **Contact d'urgence/soutien en cas d'exacerbation des symptômes**
 - Pendant les épisodes de PEM ou de dysfonctionnement autonome (POTS/OI), les employés peuvent avoir du mal à communiquer efficacement leurs besoins et peuvent avoir besoin d'une aide supplémentaire pour gérer les symptômes ou organiser le transport vers leur domicile. Pour se préparer à de telles situations, les employés doivent désigner une personne de confiance qui pourra avertir leur employeur s'ils ne sont pas en mesure de communiquer leur besoin de s'absenter du travail ou de prendre un congé.
- **Communication avec l'employeur**
 - Les salariés doivent informer l'employeur le plus tôt possible de la nécessité de bénéficier d'aménagements et chercher à comprendre les options disponibles et la procédure à suivre pour les mettre en place.
- **Aménagements courants**
 - Flexibilité de l'assiduité au travail
 - Options de travail à distance ou hybride
 - Horaires de travail flexibles
 - Permettre à l'employé de partir plus tôt ou d'arriver plus tard, si nécessaire.
 - Offrir la possibilité de participer à distance aux réunions.
 - Accorder des pauses fréquentes ou prolongées en cas de besoin.
 - Permettre à l'employé de travailler lorsqu'il a le plus d'énergie.
 - Flexibilité des tâches
 - Prévoyez des délais flexibles.
 - Proposer des tâches alternatives si possible.
 - Physique
 - Autoriser les appareils d'assistance et les aides à la mobilité.
 - Prévoir des toilettes accessibles et des pauses fréquentes.
 - Photosensibilité
 - Prévoyez des lunettes de soleil ou des lunettes anti-lumière bleue.
 - Fournir des protections d'écran qui réduisent la lumière bleue ou les reflets.
 - Permet d'ajuster les paramètres d'affichage de l'ordinateur.
 - Possibilité de réduire ou d'ajuster l'éclairage
 - Autoriser l'arrêt de l'appareil photo pendant les réunions.

CHAPITRE 18 : HANDICAP ET AMÉNAGEMENTS



- Sensibilité aux sons
 - Fournir un espace de travail calme.
 - Autoriser les bouchons d'oreille ou les casques antibruit.
- Fournir une option de logiciel "talk-to-text" au lieu de la dactylographie.
- Proposer un aménagement ergonomique du poste de travail.
- Permettre l'accès à la nourriture/aux boissons pendant le travail.
- Cognitif
 - Proposer des solutions monotâches ou multitâches.
 - Fournir des rappels de tâches.
 - Fournir des instructions écrites.
 - Limiter les distractions/interruptions.
 - Fournir un espace de travail calme avec un minimum de sensorialité ou de socialisation.
 - Enregistrer les réunions et fournir des transcriptions après celles-ci.
 - Proposer un logiciel de lecture d'écran.
- Intolérance orthostatique
 - Offrir la possibilité de s'allonger avec les jambes surélevées.
 - Offrir la possibilité de s'asseoir, idéalement avec les jambes surélevées, ou d'utiliser une chaise à gravité zéro.
 - Proposer un écran d'ordinateur qui peut changer de position.
- Allergies et sensibilités chimiques
 - Politique d'absence de parfum dans les bureaux
 - Produits de nettoyage non toxiques, non parfumés ou sans parfum
 - Options alimentaires adaptées aux allergies et aux sensibilités
 - Autoriser les purificateurs d'air.
 - Changez régulièrement les filtres à air.
 - Permettre à l'employé de porter un masque au travail.
- Accessibilité
 - Plaque d'invalidité pour le stationnement
 - Espace de bureau privé, accessible aux personnes handicapées
 - Aide au transport pour se rendre au travail
 - Permettre à l'employé d'enregistrer les réunions ou de demander à quelqu'un d'autre de prendre des notes à place.
 - Prévoir des zones de repos dans les bureaux.
 - Permettre l'utilisation d'appareils d'assistance ou d'aides à la mobilité.
 - Permettre l'utilisation de technologies d'assistance.
- **Collaboration avec les prestataires de services de réadaptation (ergothérapie, physiothérapie, orthophonie)**
 - Si vous ne vous sentez pas à l'aise ou si vous ne savez pas quels aménagements proposer, il peut être utile de vous adresser à des prestataires de services de réadaptation.

Ressources en matière d'aménagement du travail

- [Recommandations pour l'EM/SFC du réseau américain Job Accommodations Network \(JAN\)](#)



18.5 Aménagements scolaires

Le personnel scolaire doit être informé tôt et se voir rappeler souvent que les symptômes de l'EM/SFC peuvent être imprévisibles et fluctuer rapidement. Il est essentiel d'éduquer le personnel sur le rôle qu'il joue dans le bien-être de l'élève, car il peut ne pas réaliser à quel point les aménagements et un suivi cohérent peuvent influencer les résultats pour la santé. Parce que les étudiants atteints d'EM/SFC ou de COVID long peuvent ne pas connaître leurs options ou ne pas savoir comment naviguer dans le processus, les aider à identifier et à mettre en œuvre des aménagements peut faire une différence significative, bien que souvent invisible, dans leur capacité à s'engager et à se rétablir.

Rôle du prestataire

- Sensibiliser les écoles à la fluctuation des symptômes et à l'impact du PEM, du POTS, etc.
- Rédiger des lettres pour justifier les aménagements.
- Recommander l'inclusion de conseils sur la gestion des PEM pour les enseignants, les infirmières scolaires, etc.

Aménagements courants

- **Contact d'urgence/soutien en cas d'exacerbation des symptômes :**
 - Pendant les épisodes de PEM ou de dysfonctionnement autonome, les élèves peuvent avoir du mal à communiquer efficacement leurs besoins et peuvent avoir besoin d'une aide supplémentaire pour gérer leurs symptômes ou organiser leur retour à la maison. Pour se préparer à de telles situations, les élèves doivent désigner une personne de confiance qui pourra avertir leurs professeurs ou le personnel de l'école s'ils ne sont pas en mesure de communiquer leur besoin de manquer la classe ou de partir plus tôt.
 - Les parents doivent fournir des ressources au personnel pour qu'il sache comment les aider pendant ces épisodes.
- **Communication avec l'école**
 - Les étudiants et leurs parents doivent informer rapidement l'école de la nécessité de bénéficier d'aménagements afin d'explorer les options disponibles et de comprendre les étapes nécessaires à leur mise en œuvre.
 - Les étudiants et leurs parents devraient rencontrer les conseillers pédagogiques et les enseignants dès le début pour discuter de ce que l'étudiant peut réaliser de manière réaliste avec l'aide d'aménagements.
- **Aménagements courants**
 - Flexibilité de l'assiduité
 - Permettre à l'élève de manquer la classe ou de la quitter plus tôt.
 - Offrir la possibilité de participer à distance.
 - Permettre à l'élève de changer de position (par exemple, possibilité de s'allonger avec les jambes surélevées).
 - Flexibilité de l'affectation
 - Prévoyez des délais flexibles.
 - Fournir des missions alternatives (la maîtrise plutôt que la quantité).
 - Flexibilité des examens
 - Programmer l'examen à un moment où l'élève a plus d'énergie au cours de la journée.
 - Permettre à l'élève de passer une partie de l'examen un jour et de le terminer un autre jour.
 - Prévoyez un espace privé et calme avec un minimum de distractions pour réaliser l'examen.
 - Prévoyez des pauses pendant l'examen et donnez à l'élève la possibilité de s'allonger ou d'aller aux toilettes si nécessaire.
 - Permettre à l'étudiant de manger et de boire pendant les examens.
 - Autoriser d'autres méthodes de test (par exemple, verbales ou écrites).

CHAPITRE 18 : HANDICAP ET AMÉNAGEMENTS



- Accessibilité
 - Plaque d'invalidité pour le stationnement
 - Chambres privées accessibles aux personnes handicapées
 - Aide au transport pour se rendre aux cours
 - Permettre à l'étudiant d'enregistrer les cours ou de demander à quelqu'un d'autre de prendre des notes à place.
 - Prévoir des aires de repos silencieuses et peu sensibles sur le campus.
 - Permettre à l'élève de quitter la classe pour aller aux toilettes ou pour boire ou manger si nécessaire.
 - Permettre l'utilisation d'appareils d'assistance ou d'aides à la mobilité.
- **Collaboration avec les prestataires de services de réadaptation (ergothérapie, physiothérapie, orthophonie)**
 - Si vous ne vous sentez pas à l'aise ou si vous ne savez pas quels aménagements suggérer, il peut être utile de vous adresser à des prestataires de services de réadaptation.

Ressources sur les aménagements scolaires

- [Aménagements environnementaux pour les étudiants universitaires atteints d'EM/SFC](#)
- [Fiche d'information sur l'école de la Fondation Open Medicine](#) (OMF)
- [Recommandations pour l'EM/SFC du réseau américain Job Accommodations Network](#) (JAN)
- [Répondre aux besoins éducatifs des jeunes atteints d'EM/SFC](#)
- [L'EM/SFC chez l'enfant : Information pour les enseignants et les écoles](#) (CDC)



1. Aich A, Afrin LB, Gupta K. Mast Cell-Mediated Mechanisms of Nociception. *Int J Mol Sci.* 2015 Dec 4;16(12):29069-92. doi : 10.3390/ijms161226151. PMID : 26690128 ; PMCID : PMC4691098.
2. Afrin LB, Ackerley MB, Bluestein LS, et al. Diagnosis of mast cell activation syndrome : a global "consensus-2". *Diagnosis (Berl).* 2020.10.1515/dx-20200005.
3. Al-Aly, Z., Davis, H., McCorkell, L. et al. Long COVID science, research and policy. *Nat Med* (2024). <https://www.aamc.org/data-reports/data/2022-physician-specialty-data-report-executive-summary>
4. Allen, Baxter, et al. "Neurogenic orthostatic hypotension with critical illness neuropathy treated with droxidopa". *Autonomic Neuroscience*, vol. 198, juillet 2016, pp. 8-9, <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2016.07.002>.
5. Anderson, Jake W., et al. "Cognitive Function, Health-Related Quality of Life, and Symptoms of Depression and Anxiety Sensitivity Are Impaired in Patients with the Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS)" (Fonction cognitive, qualité de vie liée à la santé et symptômes de dépression et de sensibilité à l'anxiété sont altérés chez les patients atteints du syndrome de tachycardie orthostatique posturale). *Frontiers in Physiology*, vol. 5, 2014, <https://doi.org/10.3389/fphys.2014.00230>.
6. *Anesthesia.* 2022 Sep;77(9):1039-1050. doi : 10.1111/anae.15801. Epub 2022 Jul 18. PMID : 35848380 ; PMCID : PMC9350079.
7. Appelman B, Charlton BT, Goulding RP, et al. Muscle abnormalities worsen after post-exertional malaise in long COVID. *Nat Commun.* 2024;15(1):17. Publié le 4 janvier 2024. doi:10.1038/s41467-023-44432-3
8. Au L, Capotescu C, Eyal G, Finestone G. Long covid and medical gaslighting : Dismissal, delayed diagnosis, and deferred treatment. *SSM Qual Res Health.* 2022 Dec;2:100167. doi : 10.1016/j.ssmqr.2022.100167. Epub 2022 Sep 7. PMID : 36092770 ; PMCID : PMC9448633.
9. Bai C, Wang Z, Guan J, Jin K, Ding Y, Ji X, Meng R. Clinical characteristics and neuroimaging findings in eagle syndrome induced internal jugular vein stenosis. *Ann Transl Med.* 2020;8(4):97. doi:10.21037/atm.2019.12.32
10. Baraniuk, James N. "Review of the Midbrain Ascending Arousal Network Nuclei and Implications for Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome (ME/CFS), Gulf War Illness (GWI) and Postexertional Malaise (PEM)". *Brain Sciences*, vol. 12, no. 2, 2022, p. 132, <https://doi.org/10.3390/brainsci12020132>.
11. Invagination basilaire. Invagination basilaire | Boston Children's Hospital, www.childrenshospital.org/conditions/basilar-invagination. Consulté le 1er octobre 2023.
12. Bateman L, Basted AC, Bonilla HF, et al [the US ME/CFS Clinician Coalition]. Encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique : Essentials of Diagnosis and Management. *Mayo Clin Proc.* 2021 Nov;96(11):2861-2878. doi : 10.1016/j.mayocp.2021.07.004. Epub 2021 Aug 25. PMID : 34454716



13. Bell DS. A Parents Guide to CFIDS : How to be an Advocate for Your Child with Chronic Fatigue Immune Dysfunction. New York : Haworth Medical Press ; 1999.
14. Bell DS, Jordan K, Robinson M. Thirteen-year follow-up of children and adolescents with chronic fatigue syndrome. *Pediatrics*.
15. Bêta-bloquants : How Do Genes Influence Dosage, www.gbhealthwatch.com/Trait-Beta-Blocker-Response.php. Consulté le 22 septembre 2024.
16. Bourmistrova, Nicole Wallbridge, et al. "Long-Term Effects of COVID-19 on Mental Health : A Systematic Review". *Journal of Affective Disorders*, vol. 299, 2022, pp. 118-125. <https://doi.org/10.1016/j.jad.2021.11.031>.
17. Bourne, Kate M., et al. "Compression Garment Reduces Orthostatic Tachycardia and Symptoms in Patients with Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome". *Journal of the American College of Cardiology*, vol. 77, no. 3, 2021, pp. 285-296, <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.11.040>.
18. Brind'Amour, Katie, et al "Katie Brind'Amour, PhD, MS, Ches". *Pediatrics Nationwide*, Katie Brind'Amour, PhD, MS, CHES <https://pediatricsnationwide.org/wp-content/uploads/2021/03/Katie-B-portrait.gif>, 22 mars 2021, pediatricsnationwide.org/2019/10/10/a-new-therapeutic-era-in-pediatric-functional-and-motility-disorders/.
19. Bulbena, Antoni, et al. "Hypermobilité articulaire, anxiété et psychosomatique : Deux décennies et demie de progrès vers un nouveau phénotype". *Clinical Challenges in the Biopsychosocial Interface*, 2015, pp. 143-157, <https://doi.org/10.1159/000369113>.
20. Bulbena, Antonio, et Guillem Pailhez. *Conditions somatiques intrinsèques aux troubles anxieux*. INTECH Open Access Publisher, 2011.
21. Bulbena-Cabré, Antonio, et al. "Joint Hypermobility Links with Anxiety : History and Present". *International Musculoskeletal Medicine*, vol. 33, no. 4, 2011, pp. 132-136, <https://doi.org/10.1179/175361511x13153160075017>.
22. Campen CLMCV, Rowe PC, Visser FC. Symptômes orthostatiques et réduction du débit sanguin cérébral chez les patients COVID-19 de longue durée : Similarités avec l'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique. *Medicina (Kaunas)*. 2021;58(1):28. Publié le 24 décembre 2021. doi:10.3390/medicina58010028
23. Capuron L, et al. *Neuropsychopharmacology* 2007;32:2384-92 ; Younger J, et al. *J Womens Health* 2016;25:752- 60 ; Stringer EA, et al. *J Transl Med* 2013;11:93.
24. Carroll, Matthew B. "Troubles du spectre de l'hypermobilité : A Review". *Rheumatology and Immunology Research*, vol. 4, no. 2, 1er juin 2023, pp. 60-68, <https://doi.org/10.2478/rir-2023-0010>.



25. Carruthers BM, Jain AK, De Meirleir KL, Peterson DL, Klimas NG, Lerner AM, Bested AC, Flor-Henry P, Joshi P, Powles AP, Sherkey JA, van de Sande MI. Encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique : Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols. *Journal of Chronic Fatigue Syndrome*. 2003;11(2):7-115. doi:10.1300/J092v11n01_02 (Critères de consensus canadiens)
26. Carruthers BM, van de Sande MI, De Meirleir KL, et al. Encéphalomyélite myalgique : Critères de consensus international *J Intern Med*. 2011;270(4):327-338. doi:10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x
27. Castori M, Sperduti I, Celletti C, Camerota F, Grammatico P. Symptom and joint mobility progression in the joint hypermobility syndrome (Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type). *Clin Exp Rheumatol*. 2011 Nov- Dec;29(6):998-1005. PMID : 22208933.
28. Centers for Disease Control and Prevention (Centres de contrôle et de prévention des maladies). Considérations relatives à l'EM/SFC pédiatrique. Mis à jour le 11 mai 2024. Consulté le 5 mai 2025.
29. Centres de contrôle et de prévention des maladies. Critères de diagnostic IOM 2015. Mis à jour le 22 mai 2024. Consulté le 5 mai 2025.
30. Centres de contrôle et de prévention des maladies. L'EM/SFC chez les enfants : Information pour les enseignants et les écoles. Mis à jour le 7 mai 2024. Consulté le 5 mai 2025.
31. Chertow, Daniel, et al. "SARS-COV-2 Infection and Persistence throughout the Human Body and Brain". 2021, <https://doi.org/10.21203/rs.3.rs-1139035/v1>.
32. Chu L, Valencia IJ, Garvert DW, Montoya JG. Déconstruction du malaise post-exercice dans l'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique : A patient-centered, cross-sectional survey. *PLoS One*. 2018;13(6). Publié le 1er juin 2018. doi:10.1371/journal.pone.0197811.
33. Chumpitazi, Bruno & Shulman, Robert. (2016). Mécanismes moléculaires et cellulaires sous-jacents dans le syndrome du côlon irritable chez l'enfant. *Pédiatrie moléculaire et cellulaire*. 3. 11. 10.1186/s40348-016-0036-8.
34. Cleveland Clinic medical. "Syndrome de May-Thurner : Causes, Symptômes et Traitement". Cleveland Clinic, my.clevelandclinic.org/health/diseases/17213-may-thurner-syndrome. Consulté le 30 septembre 2023.
35. Cook DB, Light AR, Light KC, et al. Neural consequences of post-exertion malaise in Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. *Brain Behav Immun*. 2017;62:87-99. doi:10.1016/j.bbi.2017.02.009
36. Crawley EM, Emond AM, Sterne JA. Unidentified Chronic Fatigue Syndrome/myalgic encephalomyelitis (CFS/ME) is a major cause of school absence : surveillance outcomes from school-based clinics. *BMJ Open*. 2011;1(2). doi:10.1136/bmjopen-2011-000252



37. Instabilité craniocervicale et traitement chirurgical". Gilete, 14 juin 2023, drgilete.com/craniocervical-instability- ehler-danlos/.
38. Davalos, D., Grutzendler, J., Yang, G., Kim, J. V., Zuo, Y., Jung, S., Littman, D. R., Dustin, M. L. et Gan, W. B. (2005). ATP mediates rapid microglial response to local brain injury in vivo. *Nature Neuroscience*, 8(6), 752-758. <https://doi.org/10.1038/nn1472>. PMID : 15895084.
39. De Kimpe, A. ; Crijnen, B. ; Kuijper, J. ; Verhulst, I. ; Van der Ploeg, Y. Care for ME Survey of ME Patients about Their Experiences with Health Care in The Netherlands. 2016. Disponible en ligne : (consulté le 18 décembre 2021).
40. Dialogues pour une maladie négligée - Série de films éducatifs sur l'EM/SFC sévère <https://www.dialogues-mecfs.co.uk/films/severeme/>
41. Domingo, Francesca Reyes, et al. "Prevalence of Long-Term Effects in Individuals Diagnosed with Covid-19 : An Updated Living Systematic Review". 2021, <https://doi.org/10.1101/2021.06.03.21258317>.
42. Doolan, Brent J., et al. "Extracutaneous features and complications of the ehlers-danlos syndromes : A systematic review." *Frontiers in Medicine*, vol. 10, 23 janv. 2023, <https://doi.org/10.3389/fmed.2023.1053466>.
43. Dori, A., Lopate, G., Keeling, R. et Pestronk, A. (2015), Myovascular innervation : Axon loss in small-fiber neuropathies. *Muscle Nerve*, 51 : 514-521. doi:10.1002/mus.24356
44. Dowsett EG, Colby J. Long-term sickness absence due to ME/CFS in UK schools : an epidemiological study with medical and educational implications. *J Chronic Fatigue Syndr.* 1997;3(2):29-42. doi:10.1300/J092v03n02_04
45. Eccles, Jessica A, et al. "Is joint hypermobility linked to self-reported non-recovery from covid-19 ? case-control evidence from the British covid symptom study Biobank". *BMJ Public Health*, vol. 2, no. 1, février 2024.
46. Edvinsson L, Cervos-Navarro J, Larsson LI, et al. Distribution régionale des mastocytes contenant de l'histamine, de la dopamine ou de la 5-hydroxytryptamine dans le cerveau des mammifères. *Neurology.* 1977;27:878-884.
47. Estes ML, McAllister AK. Immune mediators in the brain and peripheral tissues in autism spectrum disorder (Médiateurs immunitaires dans le cerveau et les tissus périphériques dans les troubles du spectre autistique). *Nat Rev Neurosci.* 2015;16:469-486.
48. Fargen KM, Coffman S, Torosian T, Brinjikji W, Nye BL, Hui F. Hypertension intracrânienne "idiopathique" : An update from neurointerventional research for clinicians. *Cephalalgia.* 2023;43(4).
49. Farzam, Khashayar. "Beta Blockers". *StatPearls [Internet]*, U.S. National Library of Medicine, 22 août 2023, www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532906/.



50. Fernandez, Aurore, et al. "Small fiber neuropathy in hypermobile Ehlers Danlos syndrome/hypermobility spectrum disorder". *Journal of Internal Medicine*, vol. 292, no. 6, 2022, pp. 957-960, <https://doi.org/10.1111/joim.13539>.
51. Fischer, Lorenz, et al. "Regulation of Acute Reflectory Hyperinflammation in Viral and Other Diseases by Means of Stellate Ganglion Block. A Conceptual View with a Focus on Covid-19". *Autonomic Neuroscience*, vol. 237, 2022, p. 102903, <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2021.102903>.
52. Fludrocortisone. Elsevier's Healthcare Hub, elsevier.health/en-US/preview/fludrocortisone. Consulté le 22 septembre 2024.
53. Fluge Ø, Mella O, Bruland O, et al. Metabolic profiling indicates impaired pyruvate dehydrogenase function in myalgic encephalopathy/chronic fatigue syndrome. *JCI Insight*.
54. "Fox RJ, Althouse A, Barthor C, et al. Diagnosis of Mast Cell Activation Syndrome : A Global Consensus-2.
55. Frossi B, Mion F, Sibilano R, et al. Is it time for a new classification of mast cells ? Que savons-nous de l'hétérogénéité des mastocytes ? *Immunol Rev*. 2018;282:35-46.
56. Fu, Qi, et Benjamin D. Levine. "Exercice et traitement non pharmacologique des pots". *Autonomic Neuroscience*, vol. 215, déc. 2018, p. 20-27, <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2018.07.001>.
57. Galiegue, Sylvaine, et al. "The Peripheral Benzodiazepine Receptor : A Promising Therapeutic Drug Target". *Current Medicinal Chemistry*, vol. 10, no. 16, 2003, pp. 1563-1572. <https://doi.org/10.2174/0929867033457223>.
58. Ganesh R, Munipalli B. Long COVID and hypermobility spectrum disorders have shared pathophysiology. *Front Neurol*. 2024 Sep 5;15:1455498. doi : 10.3389/fneur.2024.1455498. PMID : 39301475 ; PMCID : PMC11410636.
59. Stimulateurs cardiaques gastriques. Questions et réponses en IRM, mriquestions.com/gastric-pacemakers.html. Consulté le 30 septembre 2023.
60. Gilete, Vincenc. "Biomechanical Issues (CCI, AAI, OTC), ME/CFS, Long COVID & Hypermobility Syndrome". Long- COVID & Post-Viral Syndrome Echo. https://www.youtube.com/watch?v=YDp9otBy6fE&list=PL-OZ_5Cqdc31ZpQRCC5kD56TnzUOKt4O&index=29.
61. Greenhalgh T., Sivan M., Perlowski A., Nikolich J. Ž. (2024). Long COVID : a clinical update. *The Lancet*. ISSN 0140- 6736. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39096925/> La rééducation devrait normalement inclure des stratégies de stimulation.
62. Gross RS,Thaweethai T,Kleinman LC, et al. Characterizing Long COVID in Children and Adolescents.*JAMA*.2024;332(14):1174-1188. doi:10.1001/jama.2024.12747.



63. Gutierrez S;Warner T;McCormack E;Werner C;Mathkour M;Iwanaga J;Uz A;Dumont AS;Tubbs RS ; "Lower Cranial Nerve Syndromes : A Review". Neurosurgical Review, U.S. National Library of Medicine, pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32638140
64. Hardcastle et al, " Que sait-on du syndrome de fatigue chronique sévère et très sévère ? " Fatigue (2017)
<https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/21641846.2017.1318087>
65. Harris E. Millions of US Children Experience Range of Long COVID Effects.JAMA.2024;331(9):726.
doi:10.1001/jama.2024.0356
66. Haunhorst S, Bloch W, Wagner H, Ellert C, Krüger K, Vilser DC, Finke K, Reuken P, Pletz MW, Stallmach A, Puta C. Long COVID : a narrative review of the clinical aftermaths of COVID-19 with a focus on the putative pathophysiology and aspects of physical activity. Oxf Open Immunol. 2022 Sep 16;3(1). doi : 10.1093/oxfimm/iqac006. PMID : 36846561 ; PMCID : PMC9494493.
67. Henderson, Fraser C., Claudiu Austin, et al. "Manifestations neurologiques et spinales des syndromes d'Ehlers-danlos". American Journal of Medical Genetics Part C : Seminars in Medical Genetics, vol. 175, no. 1, 2017, pp. 195- 211,
<https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31549>.
68. Higgins JNP, Axon PR, Lever AML. Life changing response to successive surgical interventions on cranial venous outflow : A case report on chronic fatigue syndrome. Front Neurol. 2023 Mar 30;14:1127702. doi : 10.3389/fneur.2023.1127702. PMID : 37064208 ; PMCID : PMC10097901.
69. Higgins JNP, Pickard JD, Lever AML. Syndrome de fatigue chronique et hypertension intracrânienne idiopathique : Des manifestations différentes d'un même trouble de la pression intracrânienne ? Med Hypotheses. 2017 Aug;105:6-9. doi : 10.1016/j.mehy.2017.06.014. Epub 2017 Jun 24. PMID : 28735654.
70. Higgins JNP, Pickard JD. A paradigm for chronic fatigue syndrome : caught between idiopathic intracranial hypertension and spontaneous intracranial hypotension ; caused by cranial venous outflow obstruction. Fatigue. 2021 Jul 3;9(3):139-147. doi : 10.1080/21641846.2021.1956223. Epub 2021 Jul 26. PMID : 36514384 ; PMCID : PMC7613918.
71. Identifier et gérer la suicidalité dans l'EM/SFC - Bateman Horne Center <https://batemanhornecenter.org/wp-content/uploads/filebase/providers/Identifying-Managing-Suicidality-in-MECFS.pdf>
72. Institut de médecine. Au-delà de l'encéphalomyélite myalgique : Redéfinir une maladie. Washington (DC) : National Academies Press (US) ; 2015 Feb 10. ISBN-13 : 978-0-309-31689-7ISBN-10 : 0-309-31689-8
73. Association internationale pour le syndrome de fatigue chronique et l'encéphalomyélite myalgique. Pour les professionnels de la santé : Ressources éducatives. Publié le 2 novembre 2022. Consulté le 5 mai 2025.



74. International Association for Chronic Fatigue Syndrome/Myalgic Encephalomyelitis (Association internationale pour le syndrome de fatigue chronique et l'encéphalomyélite myalgique). Ressources pour la prise en charge de l'EM/SFC chez l'enfant. Publié en 2022. Consulté le 5 mai 2025.
75. Iyengar S, Johnson KW, Ossipov MH, Aurora SK. CGRP and the Trigeminal System in Migraine (CGRP et système trigéminal dans la migraine).
76. Iyengar S, Ossipov MH, Johnson KW. Le rôle du peptide lié au gène de la calcitonine dans les mécanismes de la douleur périphérique et centrale, y compris la migraine. *Pain*. 2017;158(4):543-559.
77. Jacob D, Meyer, Alan R, Light, Sanjay K, Shukla, Derek Clevidence, Steven Yale, Aaron J, Stegner & Dane B. Cook (2013) Post-exertion malaise in chronic fatigue syndrome : symptoms and gene expression, *Fatigue : Biomedicine, Health & Behavior*, 1:4, 190-209, DOI : 10.1080/21641846.2013.838444
78. Jason LA, Bell DS, Rowe K, et al. A Pediatric Case Definition for Myalgic Encephalomyelitis and Chronic Fatigue Syndrome. *Journal of Chronic Fatigue Syndrome*. 2006;13(2-3):1-44. doi:10.1300/J092v13n02_01
79. Jason LA, Benton M, Torres-Harding S, Muldowney K. The impact of energy modulation on physical functioning and fatigue severity among patients with ME/CFS. *Patient Education and Counseling*. 2009;77:237-241
80. Jason LA, Boulton A, Porter NS, et al. Classification of Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome by Types of Fatigue. *Behav Med*. 2010;36(1):24-31. doi:10.1080/08964280903521370
81. Jason LA, Katz BZ, Sunnquist M, Torres C, Cotler J, Bhatia S. The Prevalence of Pediatric Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome in a Community-Based Sample. *Child Youth Care Forum*. 2020;49(4):563-579. doi:10.1007/s10566-019-09543-3
82. Jason LA, Porter N, Shelleby E, et al. Examining criteria to diagnose ME/CFS in pediatric samples. *Journal of Behavioral Health and Medicine*. 2014;3(1):186-195. doi:10.1037/h0101049
83. Joseph P, Arevalo C, Oliveira RKF, Faria-Urbina M, Felsenstein D, Oaklander AL, Systrom DM. Insights From Invasive Cardiopulmonary Exercise Testing of Patients With Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. *Chest*. 2021 Aug;160(2):642-651. doi : 10.1016/j.chest.2021.01.082. Epub 2021 Feb 10. PMID : 33577778 ; PMCID : PMC8727854.
84. Joseph, Phillip, Inderjit Singh, et al. "Exercise pathophysiology in myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome and postacute sequelae of SARS-COV-2". *CHEST*, vol. 164, no. 3, Sept. 2023, pp. 717-726, <https://doi.org/10.1016/j.chest.2023.03.049>.
85. Jungmann, Manuela, et al. "Effects of Cold Stimulation on Cardiac-Vagal Activation in Healthy Participants : Randomized Controlled Trial." *JMIR Formative Research*, vol. 2, no. 2, 2018, <https://doi.org/10.2196/10257>.
86. Katz BZ, Shiraishi Y, Mears CJ, Binns HJ, Taylor R. Chronic fatigue syndrome after infectious mononucleosis in adolescents. *Pediatrics*. 2009;124(1):189-193. doi:10.1542/peds.2008-1879



87. Kaufmann, H., Malamut, R., Norcliffe-Kaufmann, L. et al. The Orthostatic Hypotension Questionnaire (OHQ) : validation of a novel symptom assessment . Clin Auton Res 22, 79-90 (2012).
88. Keller BA, Pryor JL, Giloteaux L. L'incapacité des patients atteints d'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique à reproduire la VO₂peak indique une déficience fonctionnelle. J Transl Med.
89. Kindlon, T. Reporting of harms associated with graded exercise therapy and cognitive behavioral therapy in myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome. Bull. IACFS/ME 2011, 19, 59-111.
90. Kingdon et al, "Health Care Responsibility and Compassion - Visiting the Housebound Patient Severely Affected by ME/CFS", Healthcare (2020)<https://www.mdpi.com/2227-9032/8/2/197>.
91. Klein J, Wood J, Jaycox JR, et al. Distinguishing features of long COVID identified through immune profiling. Nature. 2023;623(7985):139-148. doi:10.1038/s41586-023-06651-y
92. Kohn, Alison, et Christopher Chang. "The relationship between Hypermobile Ehlers-Danlos syndrome (heds), postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS), and mast cell activation syndrome (MCAS)". Clinical Reviews in Allergy & Immunology, vol. 58, no. 3, 2019, p. 273-297, <https://doi.org/10.1007/s12016-019-08755-8>.
93. Kohno R, Pace LA, Rezaie A, Afrin LB, Molderings GJ. Mast Cell Activation Disorder and Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome : A Clinical Association. J Am Heart Assoc. 2021 Sep 7;10(17). doi : 10.1161/JAHA.121.021002. Epub 2021 Aug 16. PMID : 34398691 ; PMCID : PMC8649306.
94. Komaroff AL, Lipkin WI. ME/CFS and Long COVID share similar symptoms and biological abnormalities : road map to the literature. Front Med (Lausanne). 2023 Jun 2;10:1187163. doi : 10.3389/fmed.2023.1187163. PMID : 37342500 ; PMCID : PMC10278546.
95. Komaroff AL. Advances in Understanding the Pathophysiology of Chronic Fatigue Syndrome (Progrès dans la compréhension de la physiopathologie du syndrome de fatigue chronique). JAMA. 2019 Aug 13;322(6):499-500. doi : 10.1001/jama.2019.8312. PMID : 31276153
96. Larsen K. Occult intracrânial hypertension as a sequela of biomechanical internal jugular vein stenosis : A case report. Anaesth Pain & Intensive Care. 2018;22(2)
97. Lee, Jihyun, et al. "Clinically accessible tools for documenting the impact of orthostatic intolerance on symptoms and function in ME/CFS". Work, vol. 66, no. 2, 20 juillet 2020, pp. 257-263, <https://doi.org/10.3233/wor-203169>.
98. Li M, Gao X, Rajah GB, et al. Styloidectomy and Venous Stenting for Treatment of Styloid-Induced Internal Jugular Vein Stenosis : A Case Report and Literature Review. World Neurosurg. 2019;130:129-132. doi:10.1016/j.wneu.2019.06.169



99. Light AR, Bateman L, Jo D, et al. Gene expression alterations at baseline and following moderate exercise in patients with Chronic Fatigue Syndrome and Fibromyalgia Syndrome. *J Intern Med.* 2012;271(1):64-81. doi:10.1111/j.1365-2796.2011.02405.x
100. Lim EJ, Ahn YC, Jang ES, Lee SW, Lee SH, Son CG. Revue systématique et méta-analyse de la prévalence du syndrome de fatigue chronique/encéphalomyélite myalgique (CFS/ME). *J Transl Med.* 2020;18(1):100. doi:10.1186/s12967-020-02269-0
101. Liu, Luke D., et Deborah L. Duricka. "Stellate Ganglion Block Reduces Symptoms of Long COVID : A Case Series". *Journal of Neuroimmunology*, vol. 362, 2022, p. 577784. <https://doi.org/10.1016/j.jneuroim.2021.577784>.
102. Guide de l'anesthésie locale avec Skintel. Skintel, 30 octobre 2023, skintel.co.nz/treatments/local-anaesthetic/.
103. Définition du COVID long. NEJM. 31 juillet 2024 : E. Wesley Ely, M.D., M.P.H. <https://orcid.org/0000-0003-3957-2172>, Lisa M. Brown, M.P.H., et Harvey V. Fineberg, M.D., Ph.D., pour le National Academies of Sciences, Engineering, and Medicine Committee on Examining the Working Definition for Long Covid* DOI : 10.1056/NEJMs2408466
104. Long Covid et Gjh. The HMSA, www.hypermobility.org/longcovid. Consulté le 17 août 2024.
105. Lopez-Leon S, Wegman-Ostrosky T, Ayuzo Del Valle NC, Perelman C, Sepulveda R, Rebolledo PA, Cuapio A, Villapol S. Long-COVID in children and adolescents : a systematic review and meta-analyses. *Sci Rep.* 2022 Jun 23;12(1):9950. doi : 10.1038/s41598-022-13495-5. PMID : 35739136 ; PMCID : PMC9226045.
106. Low PA, Sandroni P, Joyner M, Shen WK. Postural tachycardia syndrome (POTS). *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2009 Mar;20(3):352-8. doi : 10.1111/j.1540-8167.2008.01407.x. Epub 2009 Jan 16. PMID : 19207771 ; PMCID : PMC3904426.
107. Younger, J., Noor, N., McCue, R. et Mackey, S. (2013). La naltrexone à faible dose pour le traitement de la fibromyalgie : Findings of a small, randomized, double-blind, placebo-controlled, counterbalanced, crossover trial assessing daily pain levels. **Arthritis & Rheumatism*, 65*(2), 529-538. <https://doi.org/10.1002/art.37734>
108. Lyons JL, Yu X, Hughes JD, Le QT, Jamil A, Bai Y, et al. Elevated basal serum tryptase identifies a multisystem disorder associated with increased TPSAB1 copy number. *Nat Genet.* 2016;48:1564-1569. doi : 10.1038/ng.3696.
109. Ma, Janice E., et al. "Erythromélgie : A review of medical management options and our approach to management". *Mayo Clinic Proceedings*, vol. 98, no. 1, Jan. 2023, pp. 136-149, <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2022.08.005>.
110. Magee C, Jones S, Super S, et al. Internal jugular vein stenosis is common in patients presenting with neurogenic thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2014;2(1):114. doi:10.1016/j.jvsv.2013.10.015



111. Mansoor, Aijaz H. et Upendra Kaul. "Beta-blockers in Cardiovascular Medicine". Journal of Association of Physicians of India 57 (2009) : 7-12
112. Maria Roma, Colleen L. Marden & Peter C. Rowe (2018) Passive standing tests for the office diagnosis of postural tachycardia syndrome : Nouvelles considérations méthodologiques, Fatigue : Biomedicine, Health & Behavior, 6:4, 179-192, DOI : 10.1080/21641846.2018.1512836 Pour faire un lien vers cet article :
113. Mark Vanness, Christopher R. Snell & Staci R. Stevens (2007) Diminished Cardiopulmonary Capacity During Post- Exertional Malaise, Journal of Chronic Fatigue Syndrome, 14:2, 77-85, DOI :
114. Association du Massachusetts MECFS. Pediatric ME/CFS : School accommodations. Publié en 2022. Consulté le 5 mai 2025.
115. Syndrome d'activation des cellules de Mast (MCAS). RTHM, 21 octobre 2023, rthm.com/articles/mast-cell-activation-syndrome-mcas/.
116. Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, McDonnell NB, Francomano CA. Syndrome d'hypermobilité occipitoatlantoaxiale, de tassement crânien et de malformation de Chiari de type I chez des patients atteints de troubles héréditaires du tissu conjonctif. J Neurosurg Spine. 2007 Dec;7(6):601-9. doi : 10.3171/SPI-07/12/601. PMID : 18074684.
117. Molderings, Gerhard J, et al. "Mast cell activation disease : A concise practical guide for diagnostic workup and therapeutic options". Journal of Hematology & Oncology, vol. 4, no. 1, 22 mars 2011. doi:10.1186/1756-8722-4-10
118. Monaco, Ashley, et al. "Association of Mast-cell-related conditions with hypermobile syndromes : A review of the literature." Immunologic Research, vol. 70, no. 4, 2022, pp. 419-431, <https://doi.org/10.1007/s12026-022-09280-1>.
119. Montoya et al, "Caring for the Patient with Severe or Very Severe ME/CFS", Healthcare (2021) <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34683011/>
120. Moore GE, Keller BA, Stevens J, Mao X, Stevens SR, Chia JK, Levine SM, Franconi CJ, Hanson MR. Recovery from Exercise in Persons with Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome (ME/CFS) (Récupération de l'exercice chez les personnes atteintes d'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique). Medicina (Kaunas). 2023 Mar 15;59(3):571. doi : 10.3390/medicina59030571. PMID : 36984572 ; PMCID : PMC10059925.
121. Mousa, Albier Y, et al. "May-Thurner Syndrome". UpToDate, [www.uptodate.com/contents/may-thurner-syndrome ? search=may+thurner+syndrome+adult&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/may-thurner-syndrome?search=may+thurner+syndrome+adult&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1). Consulté le 30 septembre 2023.
122. Mueller, C., Lin, J.C., Sheriff, S. et al. Evidence of widespread metabolite abnormalities in Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome : assessment with whole-brain magnetic resonance spectroscopy. Brain Imaging and Behavior 14, 562-572 (2020). <https://doi.org/10.1007/s11682-018-0029-4>



123. Mudie, Kathleen, et al. "Do People with ME/CFS and joint hypermobility represent a disease subgroup ? an analysis using registry data". *Frontiers in Neurology*, vol. 15, 13 mars 2024, <https://doi.org/10.3389/fneur.2024.1324879>.
124. Nakatomi Y, Mizuno K, Ishii A, et al. Neuroinflammation in Patients with Chronic Fatigue Syndrome/Myalgic Encephalomyelitis : An ¹¹C-(R)-PK11195 PET Study. *J Nucl Med*. 2014;55(6):945-950. doi:10.2967/jnumed.113.131045
125. Académies nationales des sciences, de l'ingénierie et de la médecine. 2024. Une longue définition du COVID : Un état pathologique chronique et systémique aux conséquences profondes. Washington, DC : The National Academies Press. <https://doi.org/10.17226/27768>.
126. Académies nationales des sciences, de l'ingénierie et de la médecine. 2024. Vers un programme de recherche commun sur les maladies chroniques associées aux infections : Proceedings of a workshop. Washington, DC : The National Academies Press.
127. National Center for Health Statistics (NCHS) National Health Interview Survey (enquête nationale par interview sur la santé), 2021-2022
128. Nelson, A. D., Mouchli, M. A., Valentin, N., Deyle, D., Pichurin, P., Acosta, A. et Camilleri, M, Ehlers Danlos syndrome and gastrointestinal manifestations : a 20-year experience at Mayo Clinic. *Neurogastroenterology & Motil* 2015 ; 27 : 1657-1666.
129. Newton FR, Kinsella J, Lavery A. The Impact of Severe ME/CFS on Student Learning and K-12 Educational Limitations. *Healthcare (Bâle)*. 2021;9(6):730. doi:10.3390/healthcare9060730
130. Newton FR. Adaptations pédagogiques pour les étudiants atteints d'EM/SFC. *Front Pediatr*. 2018;6:310. doi:10.3389/fped.2018.00310
131. Newton FR. Répondre aux besoins éducatifs des jeunes patients atteints d'EM/SFC : Rôle du médecin traitant. *Front Pediatr*. 2019;7:104. doi:10.3389/fped.2019.00104
132. Nijhof SL, Maijer K, Bleijenberg G, Uiterwaal CS, Kimpfen JL, van de Putte EM. Adolescent chronic fatigue syndrome : prevalence, incidence, and morbidity. *Pediatrics*. 2011;127(5). doi:10.1542/peds.2010-1147
133. Novak. Débit sanguin cérébral, fréquence cardiaque et profils de pression artérielle pendant le test d'inclinaison dans les syndromes orthostatiques courants. 2016
134. Oaklander AL, Nolano M. Scientific Advances in and Clinical Approaches to Small-Fiber Polyneuropathy : A Review. *JAMA Neurol*. 2019;76(10):1240–1251. doi:10.1001/jamaneurol.2019.2917
135. Oxford Clinical Allied Technology and Trials Services Unit (OxCATTS) Oxford Brookes University Evaluation of a Survey Exploring the Experiences of Adults and Children with ME/CFS Who Have Participated in CBT and GET Interventional Programmes---Final Report. 2019.



136. Palma, Jose-Alberto, et Horacio Kaufmann. "Treatment of Autonomic Dysfunction in Parkinson Disease and Other Synucleinopathies" (Traitement du dysfonctionnement autonome dans la maladie de Parkinson et d'autres synucléinopathies). *Movement Disorders*, vol. 33, no. 3, 2018, p. 372-390, <https://doi.org/10.1002/mds.27344>.
137. Perazella, Mark A, et al. "Etiologie et évaluation de l'hématurie chez les adultes". UpToDate, www.uptodate.com/contents/etiology-and-evaluation-of-hematuria-in-adults?search=nutcracker+syndrome§ionRank=1&usage_type=default&anchor=H25&source=machineLearning&selectedTitle=1~21&display_rank=1#. Consulté le 30 septembre 2023.
138. Porzionato, Andrea, et al. "Sympathetic Activation : A Potential Link between Comorbidities and Covid-19". *The FEBS Journal*, vol. 287, no. 17, 2020, pp. 3681-3688, <https://doi.org/10.1111/febs.15481>.
139. Proal, Amy D., et Michael B. VanElzakker. "Long Covid or Post-Acute Sequelae of COVID-19 (PASC) : An Overview of Biological Factors That May Contribute to Persistent Symptoms". *Frontiers in Microbiology*, vol. 12, 2021, <https://doi.org/10.3389/fmicb.2021.698169>.
140. Rahman, Masum. "Fludrocortisone". StatPearls [Internet], U.S. National Library of Medicine, 21 mars 2024, www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK564331/.
141. Rao S, Gross RS, Mohandas S, Stein CR, Case A, Dreyer B, Pajor NM, Bunnell HT, Warburton D, Berg E, Overdevest JB, Gorelik M, Milner J, Saxena S, Jhaveri R, Wood JC, Rhee KE, Letts R, Maughan C, Guthe N, Castro-Baucom L, Stockwell MS. Postacute Sequelae of SARS-CoV-2 in Children (Séquelles post-aiguës du SRAS-CoV-2 chez les enfants). *Pediatrics*. 2024 Mar 1;153(3). doi : 10.1542/peds.2023- 062570. PMID : 38321938 ; PMCID : PMC10904902.
142. Ravi, A., Meeusen, J., Divekar, R., Donato, L., Hartz, M. F. et Butterfield, J. H. (2023). Pediatric Mast Cell Activation Syndrome. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*.
143. Rayhan RU, Baraniuk JN. Submaximal Exercise Provokes Increased Activation of the Anterior Default Mode Network During the Resting State as a Biomarker of Postexertional Malaise in Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. *Front Neurosci*. 2021;15:748426. Publié le 15 décembre 2021. doi:10.3389/fnins.2021.748426
144. Reed, Mirembé. "Ivabradine". StatPearls [Internet], U.S. National Library of Medicine, 16 mai 2023, www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507783/.
145. Rodríguez-Pérez, M^a Pilar, et al. " Headaches and Dizziness as Disabling, Persistent Symptoms in Patients with Long COVID-a National Multicentre Study ". *Journal of Clinical Medicine*, vol. 11, no. 19, 2022, p. 5904. <https://doi.org/10.3390/jcm11195904>.
146. Rowe PC, Barron DF, Calkins H, Maumenee IH, Tong PY, Geraghty MT. Orthostatic intolerance and chronic fatigue syndrome associated with Ehlers-Danlos syndrome (Intolérance orthostatique et syndrome de fatigue chronique associés au syndrome d'Ehlers-Danlos). *J Pediatr*. 1999;135(4):494-499. doi:10.1016/s0022- 3476(99)70173-3



147. Rowe PC, Marden CL, Flaherty MA, Jasion SE, Cranston EM, Johns AS, Fan J, Fontaine KR, Violand RL. Impairment in patients with ME/CFS : A systematic review. *J Health Psychol.* 2016;21(6):894-903. doi:10.1177/1359105314535453
148. Rowe PC, Underhill RA, Friedman KJ, Gurwitt A, Medow MS, Schwartz MS, Speight N, Stewart JM, Vallings R, Rowe KS. Diagnostic et prise en charge de l'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique chez les : A Primer. *Front Pediatr.* 2017 Jun 19;5:121. doi : 10.3389/fped.2017.00121. PMID : 28674681 ; PMCID : PMC5474682.
149. Rowe PC. Brochure d'information générale sur l'intolérance orthostatique et son traitement. Publié en 2014. Consulté le 5 mai 2025.
150. Ruzieh, Mohammed, et al. "Ivabradine in the treatment of postural tachycardia syndrome (POTS), a single center experience". *Pacing and Clinical Electrophysiology*, vol. 40, n° 11, 20 sept. 2017, p. 1242-1245, <https://doi.org/10.1111/pace.13182>.
151. Seneviratne SL, Maitland A, Afrin L. 2017. Troubles des mastocytes dans le syndrome d'Ehlers-Danlos. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 175C:226-236.
152. Shanthanna H, Warner T, Kissoon N, Narouze S. The COVID-19 pandemic and its consequences for chronic pain : a narrative review.
153. Sherry, Scovell, et al. "Celiac Artery Compression Syndrome". UpToDate, www.uptodate.com/contents/celiac-artery-compression-syndrome?search=celiac+artery+compression+syndrome&source=search_result&selectedTitle=1~17&usage_type=default&display_rank=1#H1023978010. Consulté le 30 septembre 2023.
154. Singh I, Joseph P, Heerdt PM, Cullinan M, Lutchmansingh DD, Gulati M, Possick JD, Systrom DM, Waxman AB. Intolérance persistante à l'effort après COVID-19 : Insights From Invasive Cardiopulmonary Exercise Testing. *Chest.* 2022 Jan;161(1):54-63. doi : 10.1016/j.chest.2021.08.010. Epub 2021 Aug 11. PMID : 34389297 ; PMCID : PMC8354807
155. Slee, V. M., Cunningham, M. et Jennings, S. (Année). Pediatric mast cell disorders : Facts in brief. The Mastocytosis Society, Inc. Extrait de <http://www.tmsforacure.org>
156. Smith, William, et al. "Clinical benefit of midodrine hydrochloride in symptomatic orthostatic hypotension : A phase 4, double-blind, placebo-controlled, randomized, tilt-table study". *Clinical Autonomic Research*, vol. 26, no. 4, 2 juillet 2016, p. 269-277, <https://doi.org/10.1007/s10286-016-0363-9>.
157. Snell CR, Stevens SR, Davenport TE, Van Ness JM. Discriminative validity of metabolic and workload measurements for identifying people with chronic fatigue syndrome (Validité discriminative des mesures métaboliques et de la charge de travail pour identifier les personnes atteintes du syndrome de fatigue chronique). *Phys Ther.* 2013 Nov;93(11):1484-92. doi : 10.2522/ptj.20110368. Epub 2013 Jun 27. PMID : 23813081.



158. Soares L, Assaf G, McCorkell L, et al. Long COVID and associated outcomes following COVID-19 reinfections : Insights from an International Patient-Led Survey, 24 septembre 2024, PREPRINT (Version 1) disponible sur Research Square [<https://doi.org/10.21203/rs.3.rs-4909082/v1>].
159. Avocat de la colonne vertébrale et du cerveau. La jonction craniocervicale dans l'hydrodynamique crânio-spinale et les affections neurodégénératives. Publié le 5 avril 2023.
160. Stewart JM, Boris JR, Chelimsky G, et al. Pediatric Disorders of Orthostatic Tolerance. *Pediatrics*. 2018;141(1). doi:10.1542/peds.2017-1673
161. Stock, Joseph M., et al. "Dietary Sodium and Health : How Much is too much for those with orthostatic disorders ?" *Autonomic Neuroscience*, vol. 238, mars 2022, p. 102947, <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2022.102947>.
162. Swank, Zoe, et al. "Persistent Circulating Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus 2 Spike Is Associated with Post-Acute Coronavirus Disease 2019 Sequelae". *Clinical Infectious Diseases*, 2022, <https://doi.org/10.1093/cid/ciac722>.
163. Symptômes et déclencheurs de l'activation des mastocytes - TMS - The Mastocytosis Society. The Mastocytosis Society, 29 juillet 2019, tmsforacure.org/symptoms/symptoms-and-triggers-of-mast-cell-activation/.
164. Tahir, Faryal, et al. "Ivabradine in postural orthostatic tachycardia syndrome : A review of the literature". *Cureus*, 28 avril 2020, <https://doi.org/10.7759/cureus.7868>.
165. Takano N, Kimura H, Ohno N, Nakao T, Yamada K, Morita T, Sakurai S, Oba H, Murata T. Posture-induced changes in the vessels of the head and neck : evaluation using conventional supine CT and upright CT. *Sci Rep*. 2020;10(1):16623. doi:10.1038/s41598-020-73658-0
166. Thaweethai T, Jolley SE, Karlson EW, et al. Development of a definition of postacute sequelae of SARS-COV-2 infection. *JAMA*. 2023;329(22):1934. doi:10.1001/jama.2023.8823
167. La réponse à l'exercice à la stimulation cholinergique pharmacologique dans l'encéphalomyélite myalgique / le syndrome de fatigue chronique - Full Text View. Full Text View - [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03674541), <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03674541>.
168. Theoharides TC, Donelan JM, Papadopoulou N, et al. Mast cells as targets of corticotropin-releasing factor and related peptides. *Trends Pharmacol Sci*. 2004;25:563-568.
169. Theoharides TC. Neuroendocrinologie des mastocytes : défis et controverses. *Exp Dermatol*. 2017;26:751-759. Cet article passe en revue les preuves de la réactivité des mastocytes aux déclencheurs neuroendocriniens et leur rôle potentiel dans les maladies connexes en l'absence d'allergies ou de MCMD.



170. Theoharides, Theoharis C., et al. "Recent advances in our understanding of mast cell activation - or should it be mast cell mediator disorders ?" *Expert Review of Clinical Immunology*, vol. 15, no. 6, 2019, pp. 639-656.
171. Torres-Platas, S.G., Comeau, S., Rachalski, A. et al. Morphometric characterization of microglial phenotypes in human cerebral cortex. *J Neuroinflammation* 11, 12 (2014).
172. Traina, Giovanna. "Les mastocytes dans l'intestin et le cerveau et leur rôle potentiel en tant que cible thérapeutique émergente pour les maladies neuronales". *Frontiers in Cellular Neuroscience*, vol. 13, 2019, <https://doi.org/10.3389/fncel.2019.00345>.
173. Département américain de la santé et des services sociaux. Présentation du groupe de travail sur l'éducation pédiatrique au comité consultatif sur le syndrome de fatigue chronique. Publié en juin 2018.
174. Van Campen, C. (Linda), et al. "Cerebral Blood Flow Is Reduced in ME/CFS during Head-up Tilt Testing Even in the Absence of Hypotension or Tachycardia : A Quantitative, Controlled Study Using Doppler Echography". *Clinical Neurophysiology Practice*, vol. 5, 2020, pp. 50-58, <https://doi.org/10.1016/j.cnp.2020.01.003>.
175. van Campen et al, "Reductions in Cerebral Blood Flow Can Be Provoked by Sitting in Severe ME/CFS," *Healthcare* (2020) <https://www.mdpi.com/2227-9032/8/4/394>
176. Van Geelen SM, Bakker RJ, Kuis W, van de Putte EM. Adolescent chronic fatigue syndrome : a follow-up study. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2010;164(9):810-814. doi:10.1001/archpediatrics.2010.145
177. VanNess JM, Stevens SR, Bateman L, Stiles TL, Snell CR. Postexertional malaise in women with chronic fatigue syndrome (malaise après l'effort chez les femmes atteintes du syndrome de fatigue chronique). *J Womens Health (Larchmt)*. 2010 Feb;19(2):239-44. doi : 10.1089/jwh.2009.1507. PMID : 20095909.
178. Vernon SD, Zheng T, Do H, Marconi VC, Jason LA, Singer NG, Natelson BH, Sherif ZA, Bonilla HF, Taylor E, Mullington JM, Ashktorab H, Laiyemo AO, Brim H, Patterson TF, Akintonwa TT, Sekar A, Peluso MJ, Maniar N, Bateman L, Horwitz LI, Hess R ; NIH Researching COVID to Enhance Recovery (RECOVER) Consortium. Incidence et prévalence de l'encéphalomyélite myalgique post-COVID-19 : A Report from the Observational RECOVER-Adult Study. *J Gen Intern Med*. 2025 Apr;40(5):1085-1094. doi : 10.1007/s11606-024-09290-9. Epub 2025 Jan 13. PMID : 39804551 ; PMCID : PMC11968624.
179. Volterrani, Maurizio, et Ferdinando Iellamo. "Rôle complémentaire et synergique des bêta-bloquants combinés et de l'ivabradine chez les patients souffrant d'insuffisance cardiaque chronique et d'une fonction systolique déprimée : Une nouvelle option thérapeutique ?" *Cardiac Failure Review*, 2016, <https://doi.org/10.15420/cfr.2016:12:1>.
180. Weinstock LB, Pace LA, Rezaie A, Afrin LB, Molderings GJ. Mast Cell Activation Syndrome : A Primer for the Gastroenterologist. *Dig Dis Sci*. 2021 Apr;66(4):965-982. doi : 10.1007/s10620-020-06264-9. Epub 2020 Apr 23. PMID : 32328892.



181. White, PD, et al. "Comparison of adaptive pacing therapy, cognitive behaviour therapy, graded exercise therapy, and specialist medical care for chronic fatigue syndrome (PACE) : A randomised trial." *The Lancet*, vol. 377, no. 9768, mars 2011, pp. 823-836, [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(11\)60096-2](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(11)60096-2).
182. Wormgoor M, Rodenburg S. Focus on post-exertional malaise when approach ME/CFS in specialist healthcare improves satisfaction and reduces deterioration. *Front. Neurol.* Publié le 1er décembre 2023. Consulté le 1er décembre 2023.
183. Wormgoor, Marjon E., et Sanne C. Rodenburg. "The evidence base for physiotherapy in MYALGIC ENCEPHALOMYELITIS/chronic fatigue syndrome when considering post-exertional malaise : A systematic review and narrative synthesis". *Journal of Translational Medicine*, vol. 19, no. 1, 4 janvier 2021, <https://doi.org/10.1186/s12967-020-02683-4>.
184. Wright J Astill SL, Sivan M : The Relationship between Physical Activity and Long COVID : A Cross-Sectional Study. *Int. J. Environ. Res. Public Health* 2022;19,5093. doi.org/10.3390/ijerph19095093
185. Younger J, Parkitny L, McLain D., The use of low-dose naltrexone (LDN) as a novel anti-inflammatory treatment for chronic pain. *Clin Rheumatol.* 2014 Apr;33(4):451-9. doi : 10.1007/s10067-014-2517-2. Epub 2014 Feb 15. Revue.
186. Zamboni P, Scerrati A, Menegatti E, Galeotti R, Lapparelli M, Traina L, Tessari M, Ciorba A, Stomeo F, Cavallo MA, Fantozzi O, Salvi F. Le syndrome de la jugulaire de l'aigle. *BMC Neurol.* 2019;19(1):333. doi:10.1186/s12883-019-1572-3
187. Zarate, N., Farmer, A. D., Grahame, R., et al. Unexplained gastrointestinal symptoms and joint hypermobility : Is connective tissue the missing link ? *Neurogastroenterology & Motility* 2010 ; 22 : 252-278.
188. Zhang X, Wang Y, Dong H, et al. Induction of microglial activation by mediators released from mast cells. *Cell Physiol Biochem.* 2016;38:1520-1531.
189. Zhao X, Cavallo C, Hlubek RJ, et al. Styloidogenic Jugular Venous Compression Syndrome : Clinical Features and Case Series. *Oper Neurosurg (Hagerstown).* 2019;17(6):554-561. doi:10.1093/ons/opz204

GUIDE DE RÉFÉRENCE DES MÉDICAMENTS ME/CFS ET LONG COVID



Notes cliniques importantes

- **Commencer à faible dose, aller lentement** : Tous les médicaments doivent être administrés à faible dose et augmentés lentement.
- **Sensibilité aux médicaments** : De nombreux patients atteints d'EM/SFC et de COVID de longue durée présentent une sensibilité accrue aux médicaments.
- **Surveiller régulièrement** : Surveiller de près les effets secondaires et les bénéfices thérapeutiques
- **Réactions aux excipients** : Certaines réactions peuvent être dues à des ingrédients inactifs plutôt qu'au médicament lui-même.
- **Attention à la PEM** : Les nouveaux médicaments peuvent déclencher une PEM chez les patients sensibles ou gravement atteints.
- **Considération du moment** : Éviter de commencer à prendre de nouveaux médicaments pendant les épisodes de PEM

Médicaments pour le sommeil

Medication	Dosage	Notes
Trazodone	12.5-150 mg Q HS	For sleep initiation
Mirtazapine (Remeron)	7.5-15 mg Q HS	For sleep maintenance
Amitriptyline	10-100 mg Q HS	For pain modulation and sleep
Nortriptyline	10-50 mg Q HS	For pain modulation and sleep
Melatonin	0.5-3 mg Q HS	Low doses recommended; higher doses may be stimulating
Doxepin	3 mg Q HS	Dosage for insomnia lower than that for depression
Hydroxyzine	12.5-50mg Q HS	For sleep and anxiety

Intolérance orthostatique/médicaments pour le traitement du syndrome d'intolérance

Médicaments	Posologie	Remarques
Fludrocortisone	0,1-0,2 mg une fois par jour	Surveiller les électrolytes
Midodrine	2,5 à 10 mg trois fois par jour	Éviter dans les 4 heures précédant le coucher
Droxidopa (Northera)	100-300 mg TEMPS	Éviter dans les 4 heures précédant le coucher
Pyridostigmine (Mestinon)	15-120 mg trois fois par jour ou 180 mg-360 mg ER une fois par jour	Commencer par une faible dose, augmenter progressivement, possibilité de passer à une formulation ER en cas de problèmes de tolérance avec les médicaments à courte durée d'action
Ivabradine	2,5-7,5 mg deux fois par jour	Réduction sélective de la fréquence cardiaque
Propranolol	10 mg trois fois par jour ou 60-160 mg ER	Bêta-bloquant
Aténolol	12,5-100 mg une fois par jour-deux fois par jour	Bêta-bloquant



Intolérance orthostatique/médicaments pour le syndrome d'intolérance orthostatique

Suite

Médicament	Posologie	Remarques
Métoprolol ER	12,5-100 mg une fois par jour	Bêta-bloquant
Desmopressine	0,1-0,2 mg une fois par jour-deux fois par jour	Hyponatrémie possible, surveillance électrolytique nécessaire
Atomoxétine (Strattera)	10-25 mg une fois par jour-deux fois par jour	IRSN hors AMM pour l'hypotension orthostatique neurogène, augmenter lentement la dose
Méthyl dopa	125-250 mg deux fois par jour	Pour le syndrome post-traumatique (POTS) et le dysfonctionnement autonome

Dysfonctionnement autonome

Médicament	Posologie	Remarques
Clonidine	0,05-0,3 mg une fois par jour à trois fois par jour, ou patch à action prolongée	Alpha-bloquant pour le sommeil/surstimulation sympathique
Prazosine	1-5 mg qHS jusqu'à deux fois par jour	Alpha-bloquant pour le sommeil/surstimulation sympathique
Guanfacine ER	1-4 mg une fois par jour	Alpha-bloquant ; également pour le soutien cognitif

Gestion de la douleur

Médicaments	Posologie	Remarques
Naltrexone à faible dose (LDN)	0,5-4,5 mg Q HS	Pour la neuroinflammation et la douleur ; peut provoquer des rêves intenses. Posologie le matin si cela se produit.
Gabapentine	100-300 mg jusqu'à 3 fois par jour	Pour la douleur neuropathique
Prégabaline	75-150 mg QD-BID	Pour la douleur neuropathique
Duloxétine	40-120 mg QD	IRSN pour la douleur
Milnacipran	12,5 à 50 mg BID	IRSN pour la douleur
Cyclobenzaprine	5-10 mg toutes les 8 heures	Relaxant musculaire
Tizanidine	2-8 mg toutes les 8-12 heures	Relaxant musculaire, peut augmenter la FC
Amitriptyline	10-25 mg Q HS	Pour la douleur et le sommeil
Nortriptyline	10-25 mg Q HS	Pour la douleur neuropathique et le sommeil



Syndrome d'activation des mastocytes (MCAS)

Médicament	Posologie	Remarques
Cromoglycate de sodium (Gastrocrom)	100-200 mg quatre fois par jour avant les repas	Stabilisateur des mastocytes ; formes liquides et composées
Kétotifène	1-2 mg quatre fois par jour	Stabilisateur des mastocytes, anti-H1
Famotidine	20-40 mg deux fois par jour	Anti-H2
Cétirizine	10 mg deux fois par jour	Anti-H1
Diphenhydramine	10-50 mg jusqu'à toutes les 6 heures	Anti-H1
Hydroxyzine	10-25 mg jusqu'à toutes les 6 heures	Anti-H1
Lévocétirizine	5 mg deux fois par jour	Anti-H1
Fexofénadine	180 mg deux fois par jour	Anti-H1
Loratadine	10 mg deux fois par jour	Anti-H1
Famotidine	20-40 mg deux fois par jour	Anti-H2
Cimétidine	300-400 mg deux fois par jour	Anti-H2
Montelukast	10 mg une fois par jour	Anti-leucotriène
Zafirlukast	20 mg deux fois par jour	Bloqueur de leucotriènes
Omalizumab (Xolair)	300 mg SQ une à deux fois par mois	Anti-IgE biologique
Imatinib	100-200 mg une fois par jour	Inhibiteur de la tyrosine kinase C-Kit

GUIDE DE RÉFÉRENCE DES MÉDICAMENTS ME/CFS ET LONG COVID



Dysmotilité gastro-intestinale

Médicament	Posologie	Remarques
Métoclopramide	2,5 à 5 mg deux fois par jour	Avertissement encadré pour les doses plus élevées ; limiter à 12 semaines d'utilisation continue
Prucalopride (Motegrity)	1 à 2 mg une fois par jour	Pour la constipation
Linaclotide	145 à 290 mcg une fois par jour	Pour la constipation
Lubiprostone	8 à 24 mcg deux fois par jour avec de la nourriture	Pour la constipation
Lopéramide	2 à 4 mg PRN (max. 16 mg/jour)	Pour la diarrhée
Cholestyramine	4 g deux fois par jour	Pour la diarrhée ; à prendre séparément des autres médicaments

Soutien au PEM

Médicament	Posologie	Remarques
Dextrométhorphan (DM)	Capsule molle de 15 mg toutes les 4 à 6 heures, jusqu'à 3 fois par jour	Pour les épisodes de MPE
Solution saline IV	1 à 1,5 L jusqu'à tous les deux jours	Pour les épisodes de MPE

D'autres recommandations de prescription sont disponibles sur le site de la U.S. ME/CFS Clinician Coalition.

- [Recommandations de traitement](#)



Suppléments

Médicament	Posologie	Remarques
Glycinate de magnésium	400-800 mg au coucher	Pour la relaxation musculaire et la constipation
Acides gras oméga-3	Non spécifié	Anti-inflammatoire ; pour le soutien cognitif
Curcumine	Non spécifié	Anti-inflammatoire
NAC (N-acétylcystéine)	600-1200 mg une fois par jour	Pour le soutien cognitif
CoQ10	100-300 mg une fois par jour	Soutien mitochondrial
Acide alpha-lipoïque	600-1800 mg une fois par jour	Pour la SFPN et le soutien mitochondrial
Quercétine	500 à 1000 mg	Stabilisateur des mastocytes
Lutéol	100-300 mg une fois par jour	Stabilisateur des mastocytes
Phosphatidylsérine	100-300 mg une fois par jour	Pour le soutien cognitif
Phosphatidylcholine	1200 mg une fois par jour	Pour le soutien cognitif
Diamine Oxydase (DAO)	Prendre 30 minutes avant les repas	En cas d'intolérance à l'histamine

Recommandations diététiques

Intervention	Détails	Remarques
Apport en sodium	4 grammes/jour (sauf contre-indication)	Pour l'intolérance orthostatique
Apport hydrique	2-3L/jour	Pour l'intolérance orthostatique
Régime pauvre en FODMAP	Selon la tolérance	Pour les symptômes de GI
Régime pauvre en histamine	Selon la tolérance	Pour les symptômes de MCAS



Attention

- Travailler dans un environnement sans distraction, par exemple dans un bureau privé.
- Limiter les stimuli de fond (par exemple, éviter d'écouter de la musique ou de laisser la télévision allumée en arrière-plan).
- Gérer les interruptions (par exemple, régler le téléphone sur "Ne pas déranger", demander aux autres de ne pas les interrompre pendant le temps de concentration).
- Se concentrer sur une seule tâche à la fois
 - Si vous devez être interrompu, changez complètement de tâche et terminez la nouvelle avant de revenir à la première
- Adoptez un rythme de travail qui vous permette de travailler au moment où vous vous sentez le mieux, et prévoyez des pauses avant de vous sentir trop fatigué.

Mémoire

- Externaliser la mémoire en :
 - Tenir une liste quotidienne des "choses à faire" classées par ordre de priorité
 - Utiliser un calendrier dans un endroit bien visible et s'y référer souvent
 - Prévoir un emplacement pour les objets fréquemment utilisés (clés, portefeuille, téléphone, etc.) et ne pas s'en écarter.
 - Prendre des notes sur les conversations importantes
 - Utiliser des applications de rappel ou des alarmes
- Demander aux amis et à la famille de donner des indices (par exemple, "que faisons-nous aujourd'hui ?") au lieu de donner immédiatement la réponse.
 - Cette approche peut contribuer à renforcer la mémoire
- Utiliser l'écoute réflexive (par exemple, répéter ce que les autres ont dit) pour s'assurer que l'on a compris et améliorer l'apprentissage.
- Utiliser des stratégies de mémoire interne telles que
 - Répétition des informations
 - Images visuelles (par exemple, apprendre le nom d'un ami comme "Smiling Susan" ou "Mustache Mike")

Fonction exécutive

- Garder un espace organisé et désencombré
- Établir des routines régulières et structurées pour les tâches récurrentes
- Diviser les tâches importantes en tâches plus petites
- Racontez ce que vous faites à vous-même
 - Se rappeler régulièrement l'objectif final
 - Évaluer si vous êtes toujours sur la bonne voie
 - Ajuster l'approche si nécessaire



Ressources en matière de diagnostic et de traitement

Directives de diagnostic et de traitement de l'Académie nationale de médecine (2015)

- [Guide pour les cliniciens](#)
- [Rapport complet](#)

Coalition des cliniciens de l'EM/SFC aux États-Unis

- [Recommandations pour les tests en cas de suspicion d'EM/SFC \(2021\)](#)
- [Recommandations sur le traitement de l'EM/SFC \(2021\)](#)
- [Les bases du diagnostic et du traitement \(2020\)](#)

Actes de la clinique Mayo

- [Encéphalomyélite de fatigue chronique : L'essentiel du diagnostic et de la prise en charge \(2021\)](#)
- [Diagnostic et prise en charge de l'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique \(2023\)](#)

Ressources en matière de handicap et d'hébergement

Ressources pour les personnes handicapées :

- [Ressources de la coalition des cliniciens de l'EM/SFC](#)
- [Documenter l'incapacité dans l'EM/SFC](#) (Podell, Dimmock, Comerford, 2019)
- [Documenter médicalement l'incapacité dans les cas d'EM/SFC](#) (Frontiers in Pediatrics, 2019)
- [Disability in ME/CFS](#) (Rapport de l'Académie nationale de médecine, annexe C.)
- [Fournir des preuves médicales pour les personnes atteintes d'EM/SFC](#) (SSA)
- [Évaluation de l'invalidité des patients atteints de fibromyalgie](#) (SSA)
- [Orientations sur le "Long COVID" en tant que handicap au titre de l'ADA, de la section 504 et de la section 1557](#)

Ressources en matière d'aménagement du travail :

- [Recommandations pour l'EM/SFC du réseau américain Job Accommodations Network](#) (JAN)

Ressources sur les aménagements scolaires :

- [Aménagements environnementaux pour les étudiants universitaires atteints d'EM/SFC](#)
- [Fiche d'information sur l'école de la Fondation Open Medicine](#) (OMF)
- [Recommandations pour l'EM/SFC du réseau américain Job Accommodations Network](#) (JAN)
- [Répondre aux besoins éducatifs des jeunes atteints d'EM/SFC](#)
- [L'EM/SFC chez l'enfant : Information pour les enseignants et les écoles](#) (CDC)



Formulaires

- [Questionnaire "jour/mauvais jour" bon](#) : (saisit la fonction de base/bons jours et PEM/chute/mauvais jours et heures d'activité en position debout (HUA)).
- [10-Minute NASA Lean Test](#) ou Tilt Table Test : test passif en cabinet pour évaluer l'intolérance orthostatique.
- [Questionnaires PROMIS sur la fatigue et la fonction cognitive](#) (4 ou 7)
- [SF-36 \[RAND-36\] Functional Assessment](#) - Scale Mesure la qualité de vie liée à la santé et les limitations quotidiennes
- **FUNCAP** - Aide à documenter les besoins de soutien et la perte d'autonomie dans plusieurs domaines.
- [FUNCAP55](#) : plus de détails
- [FUNCAP27](#) : plus court
- Guide de prélèvement d'urine de 24 heures MCAS (polycopié)
- Instructions pour le test de 10 minutes de la NASA (document à distribuer)
- Intolérance orthostatique et dysautonomie (polycopié)

Formation médicale continue

- CME [Michigan State Medical Society Grand Rounds : Malaise post-exercice](#)
- [Longue série sur le COVID et le syndrome post-infectieux ECHO](#) : Voir la conférence PEM avec les diapositives correspondantes

Éducation des patients

- [Modules d'éducation des patients par le Bateman Horne Center et Emerge Australia](#) : Une série d'étapes conçues pour aider les patients à comprendre leur expérience de la PEM, à reconnaître les déclencheurs personnels et les signes d'alerte précoce, et à développer des stratégies de rythme personnalisées.
- [La vie avec une batterie faible : Vivre avec l'EM/SFC](#)
- [L'essentiel : L'EM/SFC](#)
- [L'essentiel : Malaise post-exercice \(MPE\)](#)
- [L'essentiel : Intolérance orthostatique \(IO\)](#)
- [L'essentiel Liste de lecture](#)

VIDÉOS SUR LA FORMATION DES FOURNISSEURS

Les vidéos de formation des prestataires sont disponibles sur la chaîne YouTube du Bateman Horne Center.

- [Guide de soins cliniques : Managing ME/CFS, Long COVID, et la liste de lecture de l'IACC.](#)



Ressources de réadaptation :

- [Ressources professionnelles en réadaptation \(BHC\)](#)
- [Comment les bases de la physiothérapie et de l'ergothérapie peuvent aider les personnes atteintes d'EM/SFC \(BHC\)](#)
- [Vidéos éducatives sur les exercices gradués et le rythme Workwell Foundation\)](#)
- [Documents éducatifs sur l'EM/SFC \(Workwell Foundation\)](#)
- [Opposition à la lettre sur la thérapie par l'exercice gradué \(Workwell Foundation\)](#)
- [L'utilisation de la thérapie par l'exercice pour le COVID de longue durée sans dépistage de l'exacerbation du syndrome post-exercice potentiellement augmente les risques pour les patients qui en souffrent.](#)