

# DIAGNOSTICARE E TRATTARE LA ENCEFALOMIELITE MIALGICA / SINDROME DA FATICA CRONICA (ME/CFS)

– COALIZIONE DEI CLINICI DI ME/CFS DEGLI USA –

Versione 2

Luglio 2020

---

## **Riguardo alla Coalizione dei Clinici di ME/CFS degli USA**

*La Coalizione dei Clinici di ME/CFS degli USA è un gruppo di clinici statunitensi esperti della malattia che hanno collettivamente speso centinaia di anni a trattare molte migliaia di pazienti di ME/CFS. Sono stati autori di manuali sulla gestione clinica, hanno prestato servizio nelle iniziative educative mediche dei CDC e sono attivamente coinvolti nella ricerca sulla ME/CFS.*

*Membri di questo gruppo includono:*

Dr. Lucinda Bateman – *Medicina Interna, UT*  
Dr. Hector Bonilla, *Med Interna, Malattie Infettive, CA*  
Dr. Tania Dempsey – *Medicina Interna, NY*  
Dr. Donna Felsenstein – *Malattie Infettive, MA*  
Dr. Anthony Komaroff – *Medicina Interna, MA*  
Dr. Nancy Klimas - *Immunologia, FL*  
Dr. Benjamin Natelson - *Neurologia, NY*  
Dr. Richard Podell – *Medicina Interna, NJ*  
Dr. Ilene Ruhoy, *Neurologia, NY*  
Dr. Maria Vera-Nunez – *Med Interna & Integrata, SC*

Dr. Alison Bested – *Patologia Ematologica, FL*  
Dr. Bela Chheda – *Med Interna, Malattie Infettive, CA*  
Dr. Theresa Dowell - *Infermiera di Famiglia, AZ*  
Dr. Susan Levine – *Malattie Infettive, NY*  
Dr. David Kaufman - *Medicina Interna, CA*  
Dr. Charles Lapp - *Medicina Interna, Pediatria, NC*  
Dr. Dan Peterson - *Medicina Interna, NV*  
Dr. Irma Rey – *Medicina Interna & Ambientale, FL*  
Dr. Ronald Tompkins - *Chirurgia, MA*  
Dr. Brayden Yellman - *Reumatologia, UT*

---

*I clinici che desiderano ulteriori informazioni sono pregati di contattarci attraverso il nostro sito web ([mecfscliniciancoalition.org](http://mecfscliniciancoalition.org))*

## DIAGNOSTICARE LA ME/CFS

L'encefalomielite mialgica/sindrome da fatica cronica (ME/CFS) è una malattia complessa, cronica e debilitante che colpisce milioni di persone in tutto il mondo, ma che spesso non è diagnosticata o è diagnosticata erroneamente. Per migliorare la diagnosi, l'Accademia Nazionale di Medicina (NAM) ha stabilito nuovi criteri diagnostici clinici basati sulle evidenze nel 2015.

## PRESENTAZIONE E RICONOSCIMENTO DEI SINTOMI DISTINTIVI DELLA ME/CFS

L'insorgenza della ME/CFS è spesso improvvisa. Spesso, i pazienti riferiscono che una sindrome di tipo infettivo o una malattia infettiva (come la mononucleosi infettiva o una malattia simil-influenzale) hanno preceduto l'insorgenza della loro malattia. La diagnosi richiede un'anamnesi medica approfondita, un esame fisico e il riconoscimento dei seguenti sintomi fondamentali:

- Riduzione sostanziale o compromissione della capacità di impegnarsi in attività di pre-malattia che persiste per 6 mesi o più ed è accompagnata da affaticamento. La fatica è profonda, non dura da tutta la vita, non è il risultato di uno sforzo continuo e non è alleviata dal riposo.
- Malessere Post-Sforzo (*Post-exertional malaise* – PEM) in cui le attività fisiche o mentali provocano un'esacerbazione dei sintomi e una riduzione delle funzioni tipicamente ritardata e prolungata (discussa ulteriormente più avanti).
- Sonno non ristoratore e una varietà di disturbi del sonno.
- Danno cognitivo (spesso indicato dai pazienti come “nebbia mentale”) **e/o intolleranza ortostatica (lo sviluppo di sintomi in posizione eretta che si alleviano quando si è sdraiati).**

Queste caratteristiche fondamentali della malattia devono essere da moderate a severe e presentarsi almeno il 50% del tempo; questa è la chiave per separare la ME/CFS da altre cause comuni di affaticamento cronico. La PEM\* è la caratteristica clinica della ME/CFS e il suo sintomo più distintivo. La PEM può aiutare a differenziare la ME/CFS da altre patologie ed è stata oggettivamente associata a una compromissione del metabolismo energetico aerobico e dello stress ortostatico.

Altri sintomi di ME/CFS includono dolore diffuso; mal di testa; ulteriori forme di disturbi del sonno; disturbi della vista; sensibilità a luce, rumore, sostanze chimiche, cibi e farmaci; sintomi simil-influenzali inclusi mal di gola e linfonodi dolenti; suscettibilità alle infezioni; problemi gastrointestinali; problemi genitourinari; problemi di respirazione come fame d'aria; e problemi di termoregolazione. La Guida per i Clinici del NAM fornisce ulteriori spiegazioni e linee guida su come identificare sia i sintomi fondamentali che i sintomi aggiuntivi. Gli esperti della patologia possono anche usare i Criteri di Consenso Canadesi sulla ME/CFS del 2003 o i Criteri di Consenso Internazionali del 2011 per validare la diagnosi (si vedano i riferimenti per ulteriori informazioni).

\*Malessere post-sforzo vorrebbe l'articolo maschile “il”, tuttavia fra i pazienti è invalsa l'abitudine di usare l'articolo femminile “la” ogniqualvolta si usa la sigla PEM (ndt).

## IDENTIFICARE IL CARATTERISTICO MALESSERE POST-SFORZO (PEM)

I pazienti con PEM spesso descrivono un "crollo", "ricaduta" o "collasso" dopo perfino piccoli sforzi mentali o fisici precedentemente tollerati. Durante il crollo, che può essere immediato ma più spesso ritardato di ore o giorni, i pazienti possono sperimentare un'esacerbazione di uno o di tutti i loro sintomi e un'ulteriore riduzione del funzionamento. Possono essere necessarie ore, giorni, una settimana o anche più a lungo per tornare allo stato iniziale precedente dopo un crollo. Alcuni pazienti possono passare attraverso cicli di sovraffaticamento e crollo, mentre altri possono aver imparato a ridurre o modificare le attività per ridurre al minimo i crolli. Per alcuni pazienti, anche le attività di base della vita quotidiana possono risultare in PEM.

Le Seguenti Domande Possono Aiutare a Identificare Se un Paziente fa esperienza di PEM:

- Che cosa succede quando si impegna in uno sforzo fisico o mentale normale (precedentemente tollerato)?
- Quanta attività serve per farla sentire malato o per innescare un peggioramento della malattia?
- Quanto tempo ci vuole per riprendersi da questo sforzo fisico o mentale?
- Evita o modifica alcune attività a causa di ciò che accade dopo averle fatte?

Può aiutare i pazienti e i medici a identificare la PEM se i pazienti tengono un diario giornaliero dei loro sintomi e delle loro attività per due settimane.

## TEST DIAGNOSTICI

Sebbene gli studi di ricerca abbiano dimostrato numerose differenze nelle misurazioni biologiche nella ME/CFS, non esiste ancora un test convalidato per la diagnosi di ME/CFS nella pratica clinica. Ma ci sono molti test diagnostici per aiutare a identificare altre malattie affaticanti o condizioni di comorbidità che si trovano spesso nelle persone con ME/CFS. Per esempio, l'intolleranza ortostatica può essere valutata con un Lean Test della NASA (test in piedi) o un tilt table test per 10-20 minuti o fino a 30 minuti per ipotensione neuralmente mediata (vedi Rowe 2014). Oltre ad aiutare a stabilire una diagnosi, i test possono anche essere importanti nello sviluppo di piani di trattamento per affrontare le condizioni di comorbidità. Per guidare il trattamento gli esperti della patologia possono anche utilizzare i test di laboratorio per identificare problemi come la compromissione immunitaria, ma questi sono più tipicamente utilizzati dagli specialisti e nella ricerca.

## L' IMPORTANZA DELLA DIAGNOSI DIFFERENZIALE

Alcuni dei sintomi della ME/CFS sono osservati anche in persone sane così come in persone affette da altre malattie. Un trattamento appropriato di queste altre patologie può risolvere completamente i sintomi del paziente. Quindi, è importante distinguere tra ME/CFS e queste altre patologie. Le malattie importanti in questa categoria **includono, ma non si limitano a quanto segue:**

<p><b>DISTURBI ENDOCRINI/METABOLICI</b></p> <p>Insufficienza surrenale primaria, Ipercortisolismo, Ipertiroidismo e Ipotiroidismo, diabete, ipercalcemia</p>	<p><b>DISTURBI REUMATOLOGICI</b></p> <p>Lupus sistemico eritematoso, artrite reumatoide, Polimiosite, Polimialgia Reumatica</p>	<p><b>DISTURBI NEUROLOGICI</b></p> <p>Sclerosi Multipla, Malattia di Parkinson, Miastenia Gravis, Carezza di Vitamina B12, perdita di Liquido Cerebrospinale, Malformazione di Chiari, lesioni traumatiche del cervello, stenosi spinale, Instabilità Craniocervicale, Crisi epilettiche</p>
<p><b>MALATTIE INFETTIVE</b></p> <p>HIV, Malattie trasmesse da zecca, epatite B/C, TB, Giardia, virus West Nile, febbre-Q, Coccidioidomicosi, Febbre della valle, Sifilide, <u>Virus Epstein-Barr</u>, Parvovirus 19</p>	<p><b>DISTURBI DEL SONNO</b></p> <p><u>Apnea notturna</u>, Narcolessia, <u>Disturbo del Movimento Periodico degli arti</u></p>	<p><b>DISTURBI PSICHIATRICI PRIMARI</b></p> <p>Ansia, Depressione, Disturbo Bipolare</p>
<p><b>DISTURBI GASTROINTESTINALI</b></p> <p>Celiachia, <u>Allergie o intolleranze alimentari</u>, <u>Malattie Infiammatorie intestinali</u>, <u>Sindrome da iperproliferazione batterica</u></p>	<p><b>DISTURBI CARDIOVASCOLARI</b></p> <p>Cardiomiopatia, Disfunzione dell'Arteria Coronarica, Iperensione Polmonare, valvulopatia, aritmie</p>	<p><b>DISTURBI EMATOLOGICI</b></p> <p>Anemia (deficienza di ferro, altre forme trattabili), sovraccarico di ferro</p>
<p><b>MALATTIE LEGATE ALLE ESPOSIZIONI AMBIENTALI</b></p> <p>Abuso di sostanze, Metalli Pesanti (es. piombo, mercurio), Muffa/Micotossine, Effetti collaterali da farmaco, Malattia della Guerra del Golfo</p>	<p><b>DISTURBI ONCOLOGICI</b></p> <p>Cancri Primari e Secondari</p>	<p><b>MISCELLANEA</b></p> <p>Obesità Severa (BMI &gt; 40), Superlavoro, Sindrome da sovrallenamento, Asma, Broncopneumopatia cronica ostruttiva</p>

*Nota: Le patologie sottolineate sono quelle che sono anche comunemente in comorbidità con la ME/CFS*

## IDENTIFICARE PATOLOGIE COMUNEMENTE IN COMORBIDITÀ

In passato, una diagnosi di ME/CFS veniva fatta escludendo in primo luogo tutte le altre possibili patologie. Tuttavia, il rapporto dell'Accademia Nazionale di Medicina del 2015 ha stabilito che la ME/CFS è una diagnosi positiva che può coesistere con altre patologie, comprese quelle della diagnosi differenziale. Riconoscere precocemente le condizioni di co-morbilità e trattarle in modo appropriato può migliorare la salute, la funzione e la qualità della vita del paziente. Comunemente le condizioni di comorbilità includono:

<b>DISFUNZIONE AUTONOMICA</b> Sindrome da Tachicardia Posturale Ortostatica (POTS), Ipotensione Neuralmente Mediata (NMH), Ipotensione Ortostatica	<b>DISTURBI REUMATOLOGICI</b> Fibromialgia, Sindrome di Ehlers-Danlos, Disfunzione dell'Articolazione Temporomandibolare, Sindrome Sicca (occhi/bocca secchi)	<b>DISTURBI NEUROLOGICI</b> Ipersensibilità sensoriali (luce, suono, tatto, odori o sostanze chimiche), Scarso equilibrio, Cefalee emicraniche, Neuropatia periferica, Neuropatia delle Piccole Fibre
<b>DISTURBI IMMUNOLOGICI</b> Nuove o peggiorate allergie, Sindrome di Attivazione Mastocitaria, Sensibilità Chimiche Multiple, Infezioni croniche e immunodeficienze	<b>DISTURBI GASTROINTESTINALI</b> Allergie e intolleranze alimentari, incluso alle proteine del latte, problemi di motilità intestinale, Celiachia, Sindrome dell'Intestino Irritabile, Sindrome da iperproliferazione batterica	<b>DISTURBI ENDOCRINI/METABOLICI</b> Ipotiroidismo, Disregolazione dell'asse ipotalamo-ipofisi-surrene (Curva del cortisolo bassa, normale o appiattita), Sindrome Metabolica
<b>DISTURBI DEL SONNO</b> Apnea notturna, Sindrome della Gambe senza Riposo, Disturbo del movimento periodico degli arti	<b>DISTURBI PSICHIATRICI</b> Ansia secondaria, Depressione secondaria	<b>DISTURBI GINECOLOGICI</b> Endometriosi, Sindrome Premestruale, Vulvodinia
<b>MISCELLANEA:</b> Cistite Interstiziale, Vescica iperattiva. Deficienze nutrizionali, Deficienze di Vitamina B12 e D, Obesità		

## **TRATTARE E GESTIRE LA ME/CFS (LE BASI FONDAMENTALI)**

In passato, la ME/CFS è stata caratterizzata come una sindrome di fatica inspiegabile dal punto di vista medico, sensibile alla terapia del colloquio e all'esercizio fisico graduato. Ma i progressi scientifici stanno rivelando una malattia complessa e multisistemica che comporta disturbi neurologici, immunologici, autonomici e del metabolismo energetico. C'è una necessità critica di un diverso approccio alla gestione della malattia e delle comorbidità che la accompagnano.

### **1. Convalidare l'esperienza del paziente ed educare sulla malattia**

I pazienti possono aver incontrato scetticismo rispetto alla propria malattia. La cosa più importante che un operatore sanitario può fare è convalidare la malattia per il paziente e la sua famiglia. Spiegate che la ME/CFS è una grave malattia medica e non è pigrizia, depressione o un disturbo psicosomatico.

### **2. Affrontare i problemi di funzionamento e fornire il supporto necessario**

Per definizione, i pazienti con ME/CFS hanno una disabilità significativa. I pazienti possono avere bisogno di aiuto per ottenere un alloggio per la scuola e il lavoro o quando si fa domanda di invalidità. Possono anche avere bisogno di permessi di parcheggio, dispositivi di assistenza e/o aiuti domestici per la salute. A causa dell'impatto finanziario, alcuni pazienti potrebbero aver bisogno di aiuto per l'alloggio e il cibo. Molti possono anche perdere la loro assicurazione sanitaria.

### **3. Educare i pazienti sul *pacing* per prevenire o ridurre al minimo la PEM**

Un ruolo importante per l'operatore medico è quello di insegnare ai pazienti la PEM e come gestirla con il *pacing*. Il *pacing* è un approccio individualizzato per gestire l'energia fisica, cognitiva ed emotiva entro i limiti specifici del paziente, pianificando attentamente dove e come spendere l'energia disponibile. È uno strumento critico per prevenire e/o ridurre la PEM. I registri delle attività e i monitor della frequenza cardiaca e delle attività possono essere utilizzati per aiutare i pazienti a capire quando stanno superando i loro limiti energetici specifici. Anche con questi ausili, il *pacing* è un compito impegnativo e alcune battute d'arresto sono inevitabili, soprattutto perché la tolleranza per l'attività può variare da paziente a paziente e giorno per giorno.

### **4. Trattare/gestire i sintomi (\*)**

Sebbene non esistano trattamenti approvati specificamente per la ME/CFS, diversi trattamenti farmacologici e non farmacologici possono aiutare a ridurre la gravità dei sintomi. Alcuni esempi di farmaci comunemente usati sono: naltrexone, duloxetina, gabapentin o pregabalina a basso dosaggio per il dolore; fludrocortisone, midodrina, piridostigmina, beta-bloccanti a basso dosaggio e/o idratazione endovenosa per l'intolleranza ortostatica; uso occasionale di modafinil, metilfenidato o dexedrina per problemi cognitivi o di affaticamento; trazodone, clonazepam, antidepressivi triciclici o suvorexant per il sonno. I farmaci devono essere iniziati a basse dosi e aumentati lentamente per evitare di innescare sensibilità ai farmaci, comune nella ME/CFS.

Gli approcci non farmacologici includono: caricamento di sali e liquidi e calze a compressione per chi ha problemi ortostatici; ausili cognitivi (ad esempio, scrivere appunti per aiutare la memoria; tenere a

portata di mano un calendario, notebook e calcolatrice; e mettere sempre gli oggetti importanti nello stesso posto); tappi per le orecchie, maschere per gli occhi e occhiali da sole per chi ha sensibilità alla luce e al suono; misure di igiene del sonno; ed evitamento di cibi problematici e meditazione..

Nota: Oltre a questi trattamenti di base, alcuni esperti della patologia stanno valutando l'uso selettivo di antivirali e immunomodulatori nella ME/CFS e hanno visto prove di efficacia in alcuni pazienti.

*(\*) Questo non è un elenco esaustivo dei trattamenti. Per ulteriori informazioni su questi e altri trattamenti, si vedano sotto i riferimenti ai Manuali per Adulti e Pediatrici.*

## 5. Trattare Patologie in Comorbidità

Come elencato in precedenza, una serie di patologie possono essere in comorbidità con la ME/CFS. Trattare queste condizioni di comorbidità usando lo standard di cura appropriato non curerà la ME/CFS, ma può migliorare la qualità di vita del paziente.

### FATTI DI BASE

- La ME/CFS colpisce circa 836.000-2,5 milioni di americani, ma si stima che l'84-91 per cento dei pazienti non siano ancora stati diagnosticati.
- La ME/CFS colpisce un numero di donne 3 volte superiore a quello degli uomini.
- La maggior parte dei pazienti con diagnosi di ME/CFS sono caucasici, ma alcuni studi suggeriscono che la ME/CFS è più comune in gruppi minoritari.
- La ME/CFS è stata riportata in pazienti di età inferiore ai 10 anni e superiore ai 70 anni. Gli studi hanno mostrato un picco di insorgenza tra gli 11-19 e un secondo tra i 30-39 anni.
- Almeno il 25% dei pazienti sono confinati a letto o in casa e fino al 75% non è in grado di lavorare o frequentare la scuola.
- I sintomi possono persistere per anni, e la maggior parte dei pazienti non riacquistano mai il loro funzionamento pre-malattia.
- La ME/CFS costa agli USA da \$17 a \$24 miliardi all'anno in termini di perdita di produttività e costi medici diretti.
- La causa della ME/CFS è sconosciuta, anche se la malattia segue spesso un'infezione.

## RIFERIMENTI UTILI

- Beyond Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Redefining an Illness. National Academy of Medicine, precedentemente chiamata Institute of Medicine. 2015. Include il rapporto e la Guida per i Clinici. <http://www.nationalacademies.org/hmd/Reports/2015/ME-CFS.aspx>  
Rapporto Guida per i clinici in italiano: <http://www.stanchezzacronica.it/pdf/guida%20iom.pdf>
- Komaroff, Anthony L. “Advances in Understanding the Pathophysiology of Chronic Fatigue Syndrome.” *JAMA* 322, no. 6 (August 13, 2019): 499. <https://doi.org/10.1001/jama.2019.8312>
- Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols. (Criteri di Consenso Canadesi), 2003. Fornisce criteri espansi. <https://phoenixrising.me/wp-content/uploads/Canadian-definition.pdf>  
Compendio del documento di consenso canadese in italiano: [http://www.cfsitalia.it/Documenti/Italian\\_ME\\_Overview\\_A4\\_2008.pdf](http://www.cfsitalia.it/Documenti/Italian_ME_Overview_A4_2008.pdf)
- Myalgic Encephalomyelitis: International Consensus Criteria. (Criteri ME-ICC). 2011. Fornisce criteri espansi. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x>
- Chronic Fatigue syndrome/Myalgic Encephalomyelitis. Primer for Clinical Practitioners. 2014 Edition. International Association for Chronic Fatigue syndrome/Myalgic Encephalomyelitis [https://www.iacfsme.org/assets/docs/Primer\\_Post\\_2014\\_conference.pdf](https://www.iacfsme.org/assets/docs/Primer_Post_2014_conference.pdf) (L'appendice D include un diario delle attività)  
CFS/ME. Manuale per la Pratica Clinica in italiano: <http://www.stanchezzacronica.it/pdf/manuale%20iacfs.pdf>
- Rowe, P et al. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome Diagnosis and Management in Young People: A Primer. *Frontiers in Pediatrics*. June 2017. Pages 8-12 provides information on differential diagnosis, including for psychiatric illness <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2017.00121/full>
- CDC ME/CFS Website: Information for HealthCare Providers <https://www.cdc.gov/me-cfs/healthcare-providers/index.html>
- Rowe, P. General Information Brochure On Orthostatic Intolerance And Its Treatment. March 2014. <https://www.dysautonomiainternational.org/pdf/RoweOISummary.pdf>
- Bateman Horne Center. NASA 10 Minute Lean Test - Instructions for Providers. <http://batemanhornecenter.org/wp-content/uploads/2016/09/NASA-LeanTest-Instructions-April-2018.pdf>
- Campbell B, Lapp C. Treating Chronic Fatigue Syndrome and Fibromyalgia. Guida al *Pacing*. <http://www.treatcfsfm.org/menu-Pacing-7.html>

*La signora Mary Dimmock e la dottoressa Lily Chu, MSHS, hanno aiutato a compilare le informazioni in questo sunto.*

*La traduzione in italiano è di Giada Da Ros, presidente della CFS/ME Associazione Italiana odv.*

*Il documento originale si trova qui: <https://drive.google.com/file/d/1SG7hJTCSDrDHqvioPMq-cX-rgRKXjfk/view>*