

Myalginen enkefalomyeliitti: kansainväliset konsensuskriteerit (ICC)

© 2012 International Consensus Panel, Carruthers B. M. & van de Sande M. I. (eds.)

Suomentanut: Leena Marjamäki 2017

Lähde: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x/full> Table 1. (28.07.2017)

Myalginen enkefalomyeliitti on hankittu neurologinen sairaus, joka aiheuttaa monimutkaisia yleistyneitä oireita. Ilmeisimpiä tunnusmerkkejä ovat hermo-, immuuni- ja endokriinisen järjestelmän patologiset toimintahäiriöt, joihin liittyy solutason energia-aineenvaihdunnan ja ionivaihdon heikentyminen. Vaikkakin merkistö ja oireisto ovat dynaamisesti toisiinsa kytkeytyneitä ja samaa alkuperää, kriteerit on jaettu ryhmiin patofysiologisten alueiden mukaan yleiskuvan luomiseksi.

Potilas täyttää rasituksenjälkeisen neuroimmunologisen uupumuksen kriteerit (A), hänellä on vähintään yksi oire kolmesta neurologisten häiriöiden kategoriasta (B), vähintään yksi oire kolmesta immuuni/ruuansulatus/virtsaelinhäiriökategoriasta (C) ja vähintään yksi oire energia-aineenvaihdunta/kuljetushäiriöistä (D).

A. Rasituksenjälkeinen neuroimmunologinen uupumus: Pakollinen

Tämä keskeinen piirre on patologinen kyvyttömyys tuottaa riittävästi energiaa tarvittaessa, jonka vuoksi ilmenee oireita pääosin neuroimmunialueilla. Tuntomerkkejä ovat:

1. Huomattava, nopea fyysinen ja/tai kognitiivinen väsyvyys rasituksessa, joka voi olla minimaalista, kuten arkiset askareet tai yksinkertaiset henkiset tehtävät. Voi olla invalidisoivaa ja aiheuttaa sairauden uusimisen.

2. Rasituksenjälkeinen oireiden paheneminen: esim. äkillisiä flunssankaltaisia oireita, kipua tai muiden oireiden pahenemista.

3. Rasituksenjälkeinen uupumus voi ilmetä välittömästi aktiviteetin jälkeen tai viivästyä tunneilla tai päivillä.

4. Pidentynyt palautumisaika, joka kestää usein vuorokauden tai enemmän. Sairauden huonompi vaihe voi kestää päiviä, viikkoja tai pidempään.

5. Fyysisen ja henkisen rasituksen alhainen sietokyky (kestävyyden puuttuminen) aiheuttaa merkittävän heikkenemisen sairautta edeltävästä toimintatasosta.

Toimintahuomioita: *ME-diagnoosia varten oireiden täytyy aiheuttaa potilaalle huomattavaa toimintatason alenemista verrattuna sairautta edeltävään tilaan. **Lievä** (kriteerit täyttyvät, toimintataso selkeästi alentunut), **keskivaikea** (arviolta 50 %:n aleneminen sairautta edeltävästä toimintatasosta), **vaikea** (pääosin kotiloissa) tai **erittäin vaikea** (kokonaan vuodepotilaana ja tarvitsee apua perushoidossa). Oireet saattavat myös aaltoilla huomattavasti vakavuudessa ja järjestyksessä päivästä päivään tai tunnista tuntiin. Huomioi toiminta, konteksti ja vuorovaikuttavat asiat. **Palautumisaika:** Esim. huolimatta potilaan palautumisajasta puolen tunnin lukemisesta, vie*

paljon enemmän aikaa palautua puolen tunnin ruokaostoksista ja vielä pidempään, jos sama toistetaan seuraavana päivänä - jos edes mahdollista. Potilailla, jotka lepäävät ennen aktiviteettia tai ovat sovittaneet toimintatasonsa rajalliseen energiaansa voi olla lyhyemmät palautumisajat kuin niillä, jotka eivät tahdista toimintaansa asianmukaisesti. **Vaikutus:** Esim. menestyksekkäällä urheilijalla voi olla 50 %:n aleneminen sairautta edeltävästä toimintatasosta ja hän voi silti olla aktiivisempi kuin vähän liikkuva ihminen.

B: Neurologiset häiriöt

Vähintään yksi oire kolmesta oirekategorista seuraavista neljästä.

1. Neurokognitiiviset häiriöt

a. Tiedon käsittelyn ongelmat: ajatuksen hitaus, keskittymiskyvyn heikentyminen, esim. sekavuus, hämmennys, kognitiivinen ylikuormitus, päätöksenteon hankaluus, hidastunut puhe, hankittu tai rasisukseen liittyvä lukihäiriö

b. Lyhytkestoisen muistin häiriöt: esim. vaikeus muistaa mitä aikoi sanoa, oli sanomassa, sanojen löytämisen vaikeus, tiedon haku, huono työmuisti

2. Kipu

a. Päänsäryt: esim. krooniset, yleistyneet päänsäryt, joihin usein liittyy silmien, silmien takaa tai pään takaosasta särkeminen, ja joka voi liittyä niskalihasten kireyteen; migreeni; jännityspäänsäryt

b. Kovaa kipua voi tuntua lihaksissa, lihas-jänne yhtymäkohdissa, nivelissä, vatsassa tai rinnassa. Se on luonteeltaan ei-tulehduksellista ja usein siirtyy. Esim. yleistynyt hyperalgesia eli kivunarkuus, laajalle levinnyt kipu (saattaa täyttää fibromyalgian kriteerit), myofaskiaalinen tai säteilevä kipu

3. Unihäiriöt

a. Häiriintynyt unirytm: esim. unettomuus, pidentynyt uni mukaanlukien päiväunet, nukkuminen koko päivän ja valvominen yöllä, toistuva heräily, herääminen huomattavasti aiemmin kuin ennen sairauden puhkeamista, eloiset unet/painajaiset

b. Virkistämätön uni: esim. herääminen uupuneena unen määrästä riippumatta, päiväsaikainen uneliaisuus

4. Neurosensoriset-, havaitsemis- ja motoriset häiriöt

a. Neurosensoriset ja havaitsemishäiriöt: esim. näön tarkentamisen vaikeudet, valon- melun- värinän- hajun- maun- ja kosketuksen arkuus, heikentynyt syvyyden hahmotus

b. Motoriset: esim. lihasheikkous, nykiminen, huono koordinaatio, epävaka olo seisaalla, ataksia

Huomioita: Neurokognitiiviset häiriöt, ilmoitetut tai havainnoidut, tulevat ilmeisemmiksi väsyneenä. **Ylikuormitusta** voi tapahtua kun useampaa kuin yhtä tehtävää yritetään suorittaa samanaikaisesti. **Häiriöt pupillien mukautumiskyvyssä** ovat yleisiä. **Unihäiriöt** ilmenevät yleensä lisääntyneenä unen tarpeena (joskus äärimmäisenä) sairauden akuutissa vaiheessa ja usein muuntuvat huomattavaksi unirytmien käänteisyydeksi kroonisessa vaiheessa. **Motorisia oireita** ei välttämättä esiinny keskivaikeissa tapauksissa, mutta epänormaalisti tahdistettua käyntiä ja Rombergin testin positiivisuutta on usein havaittavissa vaikeimmin sairailta.

C: Immuuni-, suolisto- ja virtsaelinten häiriöt

Vähintään yksi oire kolmesta oirekategorista seuraavista viidestä.

1. Flunssan kaltaiset oireet, jotka voivat olla toistuvia tai kroonisia ja tyypillisesti ilmenevät tai pahenevat rasituksesta. *Esim. kipeä kurkku, poskiontelontulehdus, kaula- ja/tai kainaloimusolmukkeet voivat turvota tai olla kosketusherkkiä*

2. Herkkyys virustartunnoille ja pidentyneet toipumisajat

3. Ruuansulatuskanava: *esim. pahoinvointi, vatsakipu, turvotus, ärtyneen suolen oireyhtymä (IBS)*

4. Virtsaelimet: *esim. virtsaamisen kiireellisyys tai tiheys, yöllinen virtsaamisen tarve*

5. Herkkyudet ruuille, lääkkeille, hajuille tai kemikaaleille

Huomaa: *Kipeä kurkku, aristavat imusolmukkeet ja flunssankaltaiset oireet eivät tietenkään ole yksinomaan ME:n oireita, mutta niiden esiintulo rasituksessa on epänormaalia. Kurkku voi tuntua kipeältä, kuivalta ja karhealta. Nielussa saattaa näkyä verisuonten pullistumaa ja punaiset puolikuut molemmin puolin, mikä on merkki immuunipuolustuksen toiminnasta.*

D. Energia-aineenvaihdunnan/ kuljetuksen häiriöt: Vähintään yksi oire

1. Sydän ja verisuonet: *esim. kyvyttömyys sietää pystyasentoa - ortostaattinen intoleranssi (OI), hermovälitteinen hypotensio (NMH), posturaalinen takykardiasyndrooma (POTS), tykytyksiä, joihin voi liittyä sydämen rytmihäiriöitä; huimaus / pyörrytys*

2. Hengityselimet: *esim. ilmannälkä, työläs hengitys, rinnan seinämien lihasten uupuminen*

3. Lämmönsäätelyn menettäminen: *esim. tavallista alhaisempi ruumiinlämpö, huomattavia vuorokausivaihteluita; hikoilujaksoja; jatkuvia kuumeisuuden tuntemuksia, joihin voi liittyä matalaa kuumetta; kylmät kädet ja jalat*

4. Ääriämpötilojen huono sieto

Huomioita: *Ortostaattinen intoleranssi (OI) voi viivästyä useilla minuuteilla. Potilailla, joilla on ortostaattinen intoleranssi, saattaa olla myös ääreismeleerausta, äärimmäistä kalpeutta tai Raynaudin ilmiötä. Sormien kynsien kuut saattavat vetäytyä kroonisessa vaiheessa.*

Pediatria huomioita

Oireet saattavat edetä hitaammin lapsilla kuin nuorilla tai aikuisilla. Rasituksen jälkeisen neuroimmunologisen uupumuksen lisäksi huomattavimmat oireet ovat usein neurologisia: päänsäryt, kognitiiviset häiriöt ja uniongelmat.

1. Päänsäryt: Vakavat ja krooniset päänsäryt ovat usein invalidisoivia. Migreenin kanssa saattaa esiintyä nopeaa lämpötilan laskua, tärinää, oksentamista, ripulia ja ankaraa heikkoutta.

2. Neurokognitiiviset häiriöt: Silmien tarkentamisen ja lukemisen vaikeus ovat yleisiä. Lapset saattavat olla lukihäiriöisiä, mikä saattaa ilmetä vain väsyneenä. Informaation hidas käsittely tekee suullisten ohjeiden seuraamisen ja muistiinpanojen tekemisen vaikeaksi. Kaikki kognitiiviset häiriöt

pahenevat fyysisestä tai henkisestä rasituksesta. Nuoret eivät pysty käymään koulua täysipäiväisesti.

3. Kipu saattaa vaikuttaa ailahtevalta ja siirtyä nopeasti. Nivelten yliliikkuvuus on yleistä.

***Huomioita:** Useiden oireiden aaltoilevuus ja vakavuusjärjestys vaihtelee yleensä nopeammin ja dramaattisemmin kuin aikuisilla.*

Luokittelu

---- Myalginen enkefalomyeliitti

---- Epätyypillinen myalginen enkefalomyeliitti: täyttää rasituksenjälkeisen neuroimmunologisen uupumuksen kriteerit, mutta enintään kaksi jäljellä olevista kriteerioireista puuttuu. Kipu tai unihäiriöt saattavat jäädä pois harvoissa tapauksissa.

Poissulku: *Kuten kaikissa diagnooseissa, vaihtoehtoisten selittävien sairauksien poissulku saadaan potilaan historian selvittämisellä, kliinisellä tutkimuksella ja laboratorio- tai biomarkkeritestauksella soveltuvien osin. Potilaalla saattaa olla useampi sairaus, jotka on tärkeää tunnistaa ja hoitaa erikseen. Psykiatriset sairaudet, somatisaatiohäiriö ja aineiden väärinkäyttö on jätetty pois. Lastensairaudet: ”peruskoulukammo”.*

Liitännäissairauksia: Fibromyalgia, myofaskiaalinen kipusyndrooma, temporomandibulaarinen nivelsyndrooma, ärtyneen suolen oireyhtymä, kivuliaan virtsarakon oireyhtymä, Raynaudin oire, hiippaläpän laskeuma, migreenit, allergiat, monikemikaaliyliherkkyydet, Hashimoton tyreoidiitti, Sjögrenin oireyhtymä, epätyypillinen masennus. *Migreeni ja ärtyneen suolen oireyhtymä saattavat edeltää ME:tä mutta myöhemmin olla siihen kytköksissä. Fibromyalgia on osittain päällekkäinen.*