

Myalgische Enzephalomyelitis : Internationale Konsenskriterien

Carruthers et al., [The Journal of Internal Medicine](#), July 2011

(Die Liste aller Autoren finden Sie unten)

Dieser Artikel durchlief den Peer-Review-Prozess und wurde für eine Veröffentlichung im *Journal of Internal Medicine* akzeptiert, muss aber noch lektoriert und fehlergelesen werden. Bitte zitieren Sie diesen Artikel als „Akzeptierten Artikel“; 10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x

Kolummentitel: ME: Intl. Consensus Criteria

Volltext hier: <http://www.meassociation.org.uk/?p=7173>

Abstract hier: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x/abstract>

Zusammenfassung

Die Bezeichnung “Chronic Fatigue Syndrome“ (CFS) hat sich aufgrund des fehlenden Wissens um die verursachenden Faktoren und den Krankheitsprozess seit vielen Jahren hartnäckig gehalten. Angesichts neuerer Forschung und klinischer Erfahrung, die stark auf eine verbreitete Entzündung und eine multisystemische Neuropathologie hinweisen, ist es angemessener und richtiger, den Begriff „Myalgische Enzephalomyelitis“ (ME) zu verwenden, weil dieser auf eine zugrundeliegende Pathophysiologie hinweist. Er stimmt zudem mit der neurologischen Klassifikation des ME als ICD- G93.3 in der Internationalen Klassifikation der Krankheiten der Weltgesundheitsorganisation überein. Dementsprechend ist ein Internationales Konsensgremium gebildet worden, dem Kliniker, Forscher, Lehrende und ein unabhängiger Patientenvertreter angehören und dessen Ziel die Entwicklung von Kriterien auf der Basis des derzeit vorhandenen Wissens war. 13 Länder und ein breites Spektrum an Fachgebieten waren vertreten. Zusammen verfügen die Mitglieder des Konsensgremiums über etwa 400 Jahre Erfahrung im klinischen Bereich und im Bereich der Lehre, sie haben Hunderte von durch Experten geprüften Publikationen veröffentlicht, etwa 50.000 ME-Patienten diagnostiziert und behandelt und etliche der Gremiumsmitglieder waren bereits an der Erstellung der früheren Konsenskriterien beteiligt. Das Fachwissen und die Erfahrung der Gremiumsmitglieder sowie die Datenbank PubMed und andere Quellen medizinischen Fachwissens wurden bei der wiederholten Abfolge von Vorschlägen, Entwürfen, erneuter Überprüfung und Änderungen eingesetzt. Die Autoren, die von keiner Organisation gesponsert wurden, haben über einen Delphi-Prozess eine 100%ige Übereinstimmung erreicht. (Anm.d.Ü.: ein systematisches, mehrstufiges Befragungsverfahren mit Rückkopplung zum Erreichen eines Konsenses)

Der Aufgabenbereich dieses Dokuments beschränkt sich auf die Kriterien für ME und ihre Anwendung. Dementsprechend spiegeln die Kriterien die komplexe Symptomatologie wider. Anmerkungen zur Anwendung steigern die Übersichtlichkeit und Genauigkeit, indem sie eine Richtlinie für die jeweilige Äußerung der Symptome und ihre Interpretation bieten. Richtlinien für die Anwendung in Klinik und Forschung fördern das optimale (Wieder)-Erkennen des ME durch die Ärzte in der Primärversorgung und andere Angehörige des Gesundheitswesens, verbessern auf internationaler Ebene die Gleichheit der Diagnosen bei erwachsenen und Patienten im Kindes- und Jugendalter und fördern eine klarere Bestimmung von Patienten für Forschungsstudien.

Tabelle 1: Myalgische Enzephalomyelitis: Internationale Konsenskriterien

Für Erwachsene, Kinder und Jugendliche • Für Klinik und Forschung

Die Myalgische Enzephalomyelitis ist eine erworbene neurologische Erkrankung mit vielschichtigen, umfassenden Dysfunktionen. Die hervorstechenden Merkmale sind eine pathologische Dysregulation des Nerven- und des Immunsystems sowie der endokrinen Systeme, verbunden mit gestörtem zellulären Energiestoffwechsel und gestörtem Ionentransport. Obwohl die Zeichen und Symptome des ME sich wechselseitig dynamisch beeinflussen und ursächlich miteinander verbunden sind, werden die Kriterien nach bestimmten pathophysiologischen Bereichen gruppiert, um jeweils einen durchgängigen Schwerpunkt zu bieten.

Ein Patient erfüllt die Kriterien für neuroimmunologische Entkräftung nach Belastung (A), mindestens einem Symptom von drei Kategorien neurologischer Beeinträchtigung (B), mindestens einem Symptom von drei Kategorien immunologischer/gastro-intestinaler/urogenitaler Beeinträchtigung (C) und mindestens einem Symptom der Kategorie Beeinträchtigung des Energiestoffwechsels/Ionenkanaltransports (D).

A Neuroimmunologische Entkräftung nach Belastung

(Post-Exertional Neuroimmune Exhaustion - PENE): zwingend erforderlich.

Bei diesem Hauptmerkmal handelt es sich um die pathologische Unfähigkeit, bei Bedarf genügend Energie zu produzieren, verbunden mit hervorstechenden Symptomen vorwiegend in neuroimmunologischen Bereichen. Die Charakteristika sind:

1. Deutliche, schnelle körperliche und/oder kognitive Erschöpfbarkeit als Reaktion auf Belastung; auch minimale Belastungen wie Aktivitäten im Alltagsleben oder einfache mentale Aufgaben können entkräftend sein und einen Rückfall verursachen.
2. Symptomverstärkung nach Belastung: *Das heißt, akute, grippe-ähnliche Symptome, Schmerzen und eine Verschlimmerung anderer Symptome.*
3. Die Entkräftung nach Belastung kann sofort nach der Aktivität auftreten oder verzögert erst nach Stunden oder Tagen.
4. Die Erholungszeit ist verlängert und bedarf üblicherweise 24 Stunden oder länger.
5. Die niedrige Schwelle körperlicher und mentaler Erschöpfbarkeit (mangelndes Durchhaltevermögen) führt zu einer erheblichen Verminderung des vor Beginn der Erkrankung vorhandenen Aktivitätsniveaus.

Anmerkungen zum Einsatz der Kriterien:

Für eine Diagnose des ME muss die Schwere der Symptome zu einer beträchtlichen Verminderung des Aktivitätsniveaus des Patienten führen – verglichen mit dem Aktivitätsniveau vor Beginn der Erkrankung. Es wird unterschieden in leicht (eine etwa 50%ige Verminderung des früheren Aktivitätsniveaus), moderat (meist ans Haus gefesselt), schwer (meist ans Bett gefesselt) oder sehr schwer (vollständig ans Bett gefesselt und bei grundlegenden Tätigkeiten auf Hilfe angewiesen). Es kann eine deutliche Schwankung in der Schwere der Symptome und ihrer Rangordnung geben, und zwar von einem Tag zum anderen oder einer Stunde zur anderen. Man muss die jeweilige Tätigkeit, ihren Kontext und die wechselseitigen Auswirkungen in Betracht ziehen. Erholungszeit: Das heißt, unabhängig von der individuellen Erholungszeit eines Patienten viel länger dauern, bis er/sie sich von einer halben Stunde Einkaufen erholt hat als von einer halben Stunde Lesen, und es wird noch länger dauern, wenn er/sie das am nächsten Tag wiederholt – wenn er/sie dazu überhaupt in der Lage ist. Diejenigen, die sich vor einer Aktivität ausruhen oder ihr Aktivitätsniveau an ihre begrenzte Energie angepasst haben, haben möglicherweise kürzere Erholungszeiten als solche Patienten, die ihre Aktivitäten nicht angemessen einteilen (im Sinne des Pacing). Auswirkungen: Ein sehr guter Sportler kann eine 50%ige Verminderung seines früheren Aktivitätsniveaus haben und immer noch aktiver sein als eine Person mit vorwiegend sitzender Lebensweise.

B Neurologische Beeinträchtigungen –

Mindestens ein Symptom von drei der folgenden vier Symptomkategorien

1. Neurokognitive Beeinträchtigungen

- a) Schwierigkeiten mit der Informationsverarbeitung: verlangsamtes Denken, Beeinträchtigung der Konzentration. *Das heißt, Verwirrung, Desorientierung, kognitive Überlastung, Schwierigkeiten, Entscheidungen zu treffen, verlangsamte Sprache, erworbene oder belastungsabhängige Dyslexie (Schwierigkeiten beim Lesen und Verstehen von Wörtern und Texten, d.Ü.)*
- b) Verlust des Kurzzeitgedächtnisses: *Das heißt, Schwierigkeiten, sich an das zu erinnern, was man gerade sagen wollte, was man gesagt hat, Schwierigkeiten bei der Wortfindung, beim Abrufen von Informationen, schlechtes Arbeitsgedächtnis*

2. Schmerzen

- a) Kopfschmerzen: *Das heißt, chronische, generalisierte Kopfschmerzen beinhalten oft schmerzende Augen, Schmerzen hinter den Augen oder im Hinterkopf, die mit Muskelverspannungen im Halsbereich verbunden sein können; Migräne; Spannungskopfschmerzen.*
- b) Es können beträchtliche Schmerzen in den Muskeln auftreten, den Muskel-Sehnen-Verbindungen, den Gelenken, im Bauchraum oder der Brust. Diese Schmerzen sind nicht-entzündlicher und oft wandernder Natur. *Das heißt, generalisierte Hyperalgesie (übermäßige Schmerzempfindlichkeit), großflächige Schmerzen (kann die Kriterien für Fibromyalgie erfüllen), myofasziale (lokal begrenzte, d.Ü.) oder ausstrahlende Schmerzen*

3. Schlafstörungen

- a) Gestörte Schlafmuster: *das heißt, Schlaflosigkeit, verlängerter Schlaf einschließlich kurze Schlafphasen tagsüber (Nickerchen), die meiste Zeit des Tages schlafen und die meiste Zeit der Nacht wach sein, häufiges Erwachen, viel früheres Erwachen als in der Zeit vor Krankheitsbeginn, lebhaftere Träume/Alpträume*
- b) Nicht erholsamer Schlaf: *das heißt, Aufwachen, sich erschöpft fühlen unabhängig von der Schlafdauer, Tagesschläfrigkeit*

4. Neurosensorische, Wahrnehmungs- und Bewegungsstörungen

- a) Neurosensorik und Wahrnehmung: *das heißt, Unfähigkeit, den Blick zu fokussieren, Überempfindlichkeit gegenüber Licht, Lärm, Erschütterungen, Gerüchen, Geschmack und Berührung; beeinträchtigte Tiefenwahrnehmung*
- b) Bewegung: *das heißt, Muskelschwäche, Zuckungen, schlechte Koordination, sich wackelig auf den Füßen fühlen, Ataxien (Bewegungs Koordinationsstörungen, d.Ü.)*

Anmerkungen: Neurokognitive Beeinträchtigungen, gleich ob berichtet oder beobachtet, werden bei Erschöpfung ausgeprägter. Überlastungsphänomene können zutage treten, wenn zwei Aufgaben gleichzeitig ausgeführt werden. Eine abnorme Reaktion auf Licht – Schwankungen oder eine verminderte Anpassungsreaktion der Pupillen mit Reaktionsverzögerung. Schlafstörungen drücken sich in der akuten Krankheitsphase typischerweise in verlängertem Schlaf, manchmal extremer Schlafdauer, aus und entwickeln sich im chronischen Stadium oft in eine Umkehr des Tag-Nacht-Rhythmus. Bewegungsstörungen treten bei milden oder moderaten Fällen manchmal nicht zutage, aber in schweren Fällen kann man einen abnormen Tandemgang-Test und einen positiven Romberg-Test beobachten.

C. Immunologische, gastro-intestinale und urogenitale Beeinträchtigungen.

Mindestens ein Symptom von drei der folgenden Symptomkategorien

1. Grippe-ähnliche Symptome können wiederholt oder chronisch auftreten und werden typischerweise durch Belastung aktiviert oder verstärkt. *Das heißt, Halsschmerzen, Sinusitis (Nasennebenhöhlenentzündungen), die Hals- und/oder Achsellymphknoten können vergrößert oder beim Abtasten schmerzhaft sein.*
2. Anfälligkeit für virale Infektionen mit verlängerten Erholungsphasen
3. Gastro-Intestinal-(Magen-Darm-)Trakt: *das heißt, Übelkeit, Bauchschmerzen, Blähungen, Reizdarmsyndrom*
4. Urogenital-Trakt: *dringendes oder häufiges Wasserlassen, vermehrtes nächtliches Wasserlassen*
5. Überempfindlichkeit auf *Nahrungsmittel, Medikamente, Gerüche oder Chemikalien*

Anmerkungen: Halsschmerzen, schmerzempfindliche Lymphknoten und grippe-ähnliche Symptome sind nicht spezifisch für ME, aber ihre Aktivierung als Reaktion auf Belastung ist abnorm. Der Hals kann sich schmerzhaft, trocken und kratzig anfühlen. Gefäßinjektionen im Rachenbereich und halbmondförmige, gerötete Areale in der Fossa tonsillaris können auftreten, die ein Anzeichen für eine Immunaktivierung sind.

D. Beeinträchtigungen der Energieproduktion und des Ionenkanaltransports:

Mindestens eines der folgenden Symptome:

1. Herz-Kreislauf-System: *das heißt, Unfähigkeit, eine aufrechte Position zu tolerieren – orthostatische Intoleranz, neural vermittelter niedriger Blutdruck, Posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom (POTS), Herzklopfen mit oder ohne Herzrhythmusstörungen, Benommenheit/Schwindel.*
2. Atemstörungen: *das heißt, Lufthunger, mühsame Atmung, Erschöpfung der Muskeln des Brustkorbes*
3. Verlust der thermostatischen Stabilität: *das heißt, unternormale Körpertemperatur, ausgeprägte Tagesschwankungen, Schweißausbrüche, wiederholtes Fiebergefühl mit oder ohne geringgradiges Fieber, kalte Extremitäten.*
4. Intoleranz gegenüber Temperaturextremen

Anmerkungen: Orthostatische Intoleranz kann mehrere Minuten verzögert auftreten. Patienten mit orthostatischer Intoleranz können eine Fleckenbildung an den Extremitäten aufweisen, extreme Blässe oder Raynaudphänomen. Im chronischen Krankheitsstadium können die Halbmonde auf den Fingernägeln zurückgehen.

Pädiatrische Erwägungen

Die Symptome können bei Kindern langsamer fortschreiten als bei Teenagern oder Erwachsenen. Zusätzlich zu der neuroimmunologischen Entkräftung nach Belastung sind die hervorstechendsten Symptome tendenziell neurologischer Art: Kopfschmerzen, kognitive Beeinträchtigungen und Schlafstörungen.

1. Kopfschmerzen: Schwere oder chronische Kopfschmerzen sind oft entkräftend. Migräne kann durch einen Abfall der Temperatur, Zittern, Erbrechen, Durchfall und schwere Schwäche begleitet sein.
2. Neurokognitive Beeinträchtigungen: Schwierigkeiten beim Fokussieren der Augen und beim Lesen treten häufig auf. Kinder können legasthenisch werden, was auch nur dann zutage treten kann, wenn sie erschöpft sind. Die langsame Informationsverarbeitung erschwert es ihnen, akustische Anweisungen zu befolgen oder etwas zu notieren. Alle kognitiven Beeinträchtigungen werden bei körperlicher oder mentaler Belastung schlimmer. Es kann sein, dass die jungen Menschen keinen vollen Schultag durchhalten können.
3. Schmerzen können wechselhaft sein und schnell wandern. Häufig ist eine Hypermobilität der Gelenke vorhanden.

Anmerkungen: Schwankungen und die Rangfolge der Schwere der Symptome zahlreicher hervorstechender Symptome tendieren dazu, sich schneller und dramatischer zu verändern als bei Erwachsenen.

Einordnung

___ Myalgische Enzephalomyelitis

___ Atypische Myalgische Enzephalomyelitis: Erfüllt die Kriterien für neuroimmunologische Entkräftung nach Belastung, hat aber zwei oder weniger als die verbliebenen erforderlichen Symptome der Kriterien. Schmerzen oder Schlafstörungen können in seltenen Fällen fehlen.

Ausschlusskriterien:

Wie bei allen Diagnosen wird der Ausschluss alternativer Diagnosen, die die Symptome erklären, durch eine Erhebung der Krankengeschichte, eine körperliche Untersuchung und eine Labor- bzw. Biomarker-Testung gemäß Indikation erzielt. Es ist möglich, mehr als eine Erkrankung zu haben, aber es ist wichtig, dass jede einzelne identifiziert und behandelt wird. Primäre psychiatrische Erkrankungen, somatoforme Störungen und Drogenmissbrauch sind Ausschlusskrankungen. Bei Kindern: „primäre“ Schulphobie.

Komorbide Erkrankungen: Fibromyalgie, Myofasiales Schmerzsyndrom, Kiefergelenksyndrom, Reizdarm, Interstistielle Zystitis, Raynaud'sche Krankheit, Mitralklappenprolaps, Migräne, Allergien, Multiple Chemikaliensensibilität, Hashimoto Syndrom, Sicca Syndrom, Reaktive Depression. Migräne und Reizdarm können dem ME vorausgehen, stehen dann aber mit der ME im Zusammenhang. Fibromyalgie überlappt.

Autoren:

- **Bruce M Carruthers**, MD, CM, FRCP(C) (coeditor); Independent, Vancouver, B.C., Canada
- **Marjorie I van de Sande**, BEd, GradDip Ed (coeditor); Independent, Calgary, AB, Canada
- **Kenny L De Meirleir**, MD, PhD; Department of Physiology and Medicine, Vrije University of Brussels, Himmunitas Foundation, Brussels, Belgium.
- **Nancy G Klimas**, MD; Department of Medicine, University of Miami Miller School of Medicine and Miami Veterans Affairs Medical Center, Miami, FL, USA
- **Gordon Broderick**, PhD; Department of Medicine, University of Alberta, Edmonton, AB, Canada
- **Terry Mitchell**, MA, MD, FRCPath; Honorary Consultant for NHS at Peterborough/Cambridge, Lowestoft, Suffolk, United Kingdom.
- **Don Staines**, MBBS, MPH, FAFPHM, FAFOEM; Gold Coast Public Health Unit, Southport, Queensland; Health Sciences and Medicine, Bond University, Robina, Queensland, Australia AC
- **Peter Powles**, MRACP, FRACP, FRCP(C), ABSM; Faculty of Health Sciences, McMaster University and St. Joseph's Healthcare Hamilton, Hamilton, ON, Canada.
- **Nigel Speight**, MA, MB, BChir, FRCP, FRCPC, DCH; Independent, Durham, United Kingdom
- **Rosamund Vallings**, MNZM, MB, BS, MRCS, LRCP; Howick Health and Medical Centre, Howick, New Zealand.
- **Lucinda Bateman**, MS, MD; Fatigue Consultation Clinic, Salt Lake Regional Medical Center: adjunct faculty – Internal Medicine, Family Practice, University of Utah, Salt Lake City, UT, USA.
- **Barbara Baumgarten-Austrheim**, MD; ME/CFS Center, Oslo University Hospital HF, Norway. David S Bell, MD, FAAP; Department of Paediatrics, State University of New York, Buffalo, NY.
- **Nicoletta Carlo-Stella**, MD, PhD; Independent, Pavia, Italy
- **John Chia**, MD; Harbor-UCLA Medical Center, University of California, Los Angeles; EV Med Research, Lomita, CA, USA
- **Austin Darragh**, MA, MD, FFSEM. (RCPI, RCSI), FRSHFI Biol I (Hon); University of Limerick, Limerick, Ireland
- **Daehyun Jo**, MD, PhD; Pain Clinic, Konyang University Hospital, Daejeon, Korea
- **Don Lewis**, MD; Donvale Specialist Medical Centre, Donvale, Victoria, Australia
- **Alan R Light**, PhD; Depts of Anesthesiology, Neurobiology and Anatomy, University of Utah, Salt Lake City, Utah, USA.
- **Sonya Marshall-Gradisbik**, PhD; Health Sciences and Medicine, Bond University, Robina, Queensland, Australia.
- **Ismael Mena**, MD; Depart. Medicina Nuclear, Clinica Las Condes, Santiago, Chile
- **Judy A Mikovits**, PhD; Whittimore Peterson Institute, University of Nevada, Reno, NV USA
- **Kunihisa Miwa**, MD, PhD; Miwa Naika Clinic, Toyama, Japan
- **Modra Murovska**, MD, PhD; A. Kirchenstein Institute of Microbiology and Virology, Riga Stradins University, Riga, Latvia,
- **Martin L Pall**, PhD; Department of Biochemistry & Basic Medical Sciences, Washington State University, Portland, OR, USA
- **Staci Stevens**, MA; Department of Sports Sciences, University of the Pacific, Stockton, CA USA.

Übersetzung: © Regina Clos