

## Myalgische Enzephalomyelitis – Internationale Konsenskriterien (ICC)

BRUCE M CARRUTHERS ET AL., "Myalgic encephalomyelitis: International Consensus Criteria", in: *Journal of Internal Medicine*, Juli 2011.

[www.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x](http://www.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x)

### Vorwort der Schweizerischen Gesellschaft für ME & CFS

**ME (Myalgische Enzephalomyelitis) ist eine schwere neuroimmunologische Krankheit**, die meist infolge eines viralen Infekts auftritt und zu schwerer Behinderung führen kann. Mindestens ein Viertel der Betroffenen ist hausgebunden oder bettlägerig.

ME wird häufig mit dem Chronic Fatigue Syndrome (CFS) gleichgesetzt. Obwohl es gewisse Überschneidungen gibt, ist diese Gleichsetzung nicht korrekt:

Historisch gesehen erfordern die diagnostischen Kriterien für ME jedoch das Vorhandensein spezifischer oder anderer Symptome als bei den diagnostischen Kriterien für CFS; daher ist eine Diagnose von CFS nicht gleichbedeutend mit einer Diagnose von ME.<sup>1</sup>

**ME ist als neuroimmunologische Krankheit spezifisch definiert. Der Begriff CFS ist hingegen nur vage definiert** und schliesst verschiedene pathologische Erschöpfungszustände mit ein. Fast alle ME-Patient:innen erfüllen die Diagnosekriterien für CFS, doch umgekehrt erfüllt nur ca. jede:r zweite CFS-Patient:in die Kriterien für ME.<sup>2</sup>

Trotz dieser Unterschiede zwischen ME und CFS sind auch CFS-Patient:innen ernsthaft körperlich krank. Auch bei CFS wurden verschiedene pathophysiologische Veränderungen nachgewiesen, und auch CFS kann zu schwerer Beeinträchtigung führen.<sup>3</sup> Häufig ist bei diesen Patient:innen eine weiterführende Diagnostik notwendig.

Patient:innen, die von ME betroffen sind, sind in aller Regel schwerer betroffen, die medizinische Versorgung ist komplexer und sie sind häufiger auf Pflege und Hilfe im Alltag angewiesen als CFS Patient:innen.

---

<sup>1</sup> Institute of Medicine: *Beyond Myalgic Encephalomyelitis / Chronic Fatigue Syndrome: Redefining an Illness*, Februar 2015, S. 60.

<sup>2</sup> Nacul, Luis C. et al.: "Prevalence of myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome (ME/CFS) in three regions of England: a repeated cross-sectional study in primary care", in: *BMC Medicine*, Juli 2011.

<sup>3</sup> Tucker, Miriam E: "IOM Gives Chronic Fatigue Syndrome a New Name and Definition", in: *Medscape*, Februar 2015.

Da die Krankheit mangelhaft erforscht ist, gibt es bis heute keinen allgemein anerkannten Marker für eine eindeutige Diagnose. Deshalb erfolgt die **Diagnose über einen Kriterienkatalog**. Die **Internationalen Konsenskriterien (ICC)** ermöglichen einen spezifischen Diagnoserahmen, der sich aus den Mustern der pathophysiologischen Dysfunktionen und der klinischen Erfahrung ergibt.

Im Unterschied zu weniger spezifischeren Kriterien wie den Fukuda-Kriterien für CFS **entfällt die sechsmonatige Wartezeit**, die hier ab dem Krankheitsbeginn bis zur Diagnosestellung notwendig sind. Die Präsenz der Post-Exertional Neuroimmune Exhaustion (PENE) in Kombination mit neurologischen, immunologischen und weiteren Symptomen erlaubt eine akkurate Diagnose ab dem Krankheitsbeginn, was entscheidend ist, da die Behandlung in den ersten Monaten für den Krankheitsverlauf und den späteren Schweregrad entscheidend ist.

Das Autorenpanel bestand aus 26 international anerkannten ME-Expert:innen, die zusammen über 50'000 Patient:innen behandelt und mehrere hundert Artikel in Fachjournalen veröffentlicht haben.

### **Die ICC und Long COVID**

ME und Long COVID verbindet neben dem Beginn nach einem akuten viralen Infekt auch eine grosse Überschneidung in der Symptomatik. Erste Forschungsergebnisse legen nahe, dass knapp die Hälfte der Long COVID-Patient:innen an ME erkrankt ist.<sup>4</sup>

Wir empfehlen deshalb, auch bei Long COVID-Patient:innen die ICC abzuklären und, wenn sie die Kriterien erfüllen, gemäss dem International Consensus Primer zu behandeln

---

<sup>4</sup> Um die Long COVID-Patient:innen einzuordnen wurden in der Studie nicht die ICC, sondern die Kanadischen Konsenskriterien (CCC) verwendet. Die CCC sind die Vorgängerversion der ICC. Die Resultate dürften mit den ICC in einem ähnlichen Rahmen ausfallen.

Scheibenbogen, Carmen et al.: „Chronic COVID-19 Syndrome and Chronic Fatigue Syndrome (ME/CFS) following the first pandemic wave in Germany – a first analysis of a prospective observational study“, in; *medRxiv*, Februar 2021.

Das Leitsymptom von ME ist die sogenannte **PENE** (Post-Exertional Neuroimmune Exhaustion). Diese neuroimmunologische Reaktion folgt bereits auf geringe physische, kognitive, oder sensorische Belastung und bringt eine starke und langanhaltende Verschlechterung der Symptomatik mit sich. Die PENE kann sofort oder mit einer Verzögerung von Stunden oder Tagen eintreten. Dieses Symptom ist für die Diagnose **zwingend notwendig**.

## Einleitung

Die Myalgische Enzephalomyelitis ist eine erworbene neurologische Erkrankung mit vielschichtigen, umfassenden Dysfunktionen. Pathologische Dysregulation des Nerven-, Immun- und endokrinen Systems, mit gestörtem zellulärem Energiestoffwechsel und Ionentransport sind prominente Merkmale.

Obwohl die Symptome dynamisch interagieren und kausal verbunden sind, sind die Kriterien nach Regionen der Pathophysiologie gruppiert, um einen allgemeinen Fokus zu bieten.

Für die Diagnose müssen zudem erfüllt sein:

- Die Kriterien für Post-Exertional Neuroimmune Exhaustion (**PENE**) (siehe A).
- mindestens ein Symptom aus drei von vier neurologischen Beeinträchtigungskategorien (siehe B).
- mindestens ein Symptom aus drei von fünf **immunologischen, gastrointestinalen und urogenitalen Beeinträchtigungskategorien** (siehe C).
- mindestens ein Symptom aus der **Kategorie Beeinträchtigungen der Energieproduktion und des Energietransports** (siehe D).

## Weiterführende Abklärung

Wenn diese Bedingungen erfüllt sind, empfehlen wir eine **weitergehende Abklärung mithilfe des IC-Primers**:

Bruce M. Carruthers et al: *Myalgic Encephalomyelitis – Adult & Paediatric: International Consensus Primer for Medical Practitioners*, 2012.

Online auf Deutsch:

[www.me-international.org/uploads/1/2/7/6/127602984/ic\\_primer\\_german\\_translation.pdf](http://www.me-international.org/uploads/1/2/7/6/127602984/ic_primer_german_translation.pdf)

## **A) Post-Exertional Neuroimmune Exhaustion (PENE)**

### *Zwingend*

Das Leitsymptom ist die pathologische Unfähigkeit, auf Abruf genügend Energie bereitzustellen, mit prominenten Symptomen primär im neurologischen Bereich.

Charakteristisch sind:

#### **1. Deutliche, schnelle physische und/oder mentale Erschöpfbarkeit...**

...als Folge von Anstrengung. Dies kann minimale Aktivitäten wie alltägliche Tätigkeiten oder simple mentale Aufgaben beinhalten. Sie kann sich invalidisierend auswirken und anhaltende Zustandsverschlechterungen verursachen.

#### **2. Symptomverschlechterung nach Anstrengung:**

z.B. akute grippeartige Symptome Schmerzen, Verschlimmerung anderer Symptome

#### **3. Erschöpfung nach Anstrengung...**

...kann sofort auftreten oder mit einer Verzögerung von Stunden oder Tagen.

#### **4. Erholungsphase ist verlängert...**

...dauert 24h oder länger. Ein Rückschlag kann Tage, Wochen oder länger dauern.

#### **5. Niedrige Schwelle der physischen und mentalen Erschöpfbarkeit...**

...resultiert in einer erheblichen Reduzierung des Aktivitätsniveaus vor der Erkrankung.

### **Praktische Hinweise zur Evaluation der PENE**

Für die Diagnose ME muss der Schweregrad der Symptome zu einer signifikanten Reduktion der Aktivität verglichen mit vor dem Vorerkrankungsniveau führen.

Mild (ca. 50%ige Reduktion des Aktivitätsniveaus), moderat (überwiegend an das Haus gebunden), schwer (überwiegend bettlägerig) oder sehr schwer (vollständig bettlägerig und Hilfe bei grundlegenden Funktionen erforderlich).

Die Symptomschwere und -gewichtung kann von Tag zu Tag oder von Stunde zu Stunde stark schwanken. Beachten Sie Aktivität, Kontext und interaktive Effekte.

Erholungszeit: Unabhängig davon, wie lange die Erholungszeit von Patient:innen ist. Es dauert länger, bis sich ein:e Patient:in von einer halben Stunde Lesen erholt, wie von einer halben Stunde Einkaufen. Die Erholungszeit wird viel länger, wenn die Aktivität am nächsten Tag – falls möglich – wiederholt wird.

Patient:innen, die sich vor einer Aktivität ausruhen oder ihr Aktivitätsniveau an ihre begrenzte Energie angepasst haben, können kürzere Erholungszeiten haben als diejenigen, die ihre Aktivitäten nicht angemessen einteilen.

Auswirkung: Ein herausragender Sportler könnte z.B. eine 50%ige Reduzierung seines Aktivitätsniveaus vor der Krankheit haben und immer noch aktiver sein als eine inaktive Person.

## **B) Neurologische Beeinträchtigungen**

*In drei von vier Kategorien muss mindestens ein Symptom erfüllt sein.*

### **1. Neurologische Einschränkungen**

- a) Schwierigkeiten Informationen zu verarbeiten: verlangsamtes Denken, eingeschränkte Konzentration z.B. Verwirrung, Desorientierung, kognitive Überreizung, Schwierigkeiten bei der Entscheidungsfindung, verlangsamtes Sprechen, erworbene oder anstrengungsbedingte Dyslexie.
- b) Verlust des Kurzzeitgedächtnisses, schlechtes Gedächtnis: z.B. Schwierigkeiten sich zu erinnern, was man sagen wollte oder am Sagen war, Schwierigkeiten bei der Wortfindung und beim Abrufen von Informationen, schlechtes Arbeitsgedächtnis.

### **2. Schmerzen**

- a) Kopfschmerzen: chronische, generalisierte Kopfschmerzen beinhalten häufig Schmerzen hinter den Augen oder des Hinterkopfs, kann mit Verspannung der Nackenmuskulatur, Migräne oder Spannungskopfschmerzen verbunden sein.
- b) Signifikante Schmerzen können in den Muskeln, Muskel-Sehnen-Übergängen, Gelenken, im Unterleib oder in der Brust auftreten. Sie sind nichtentzündlicher Natur und häufig wandern sie. Z.B. generalisierte Hyperalgesie, ausgedehnte Schmerzen (können Fibromyalgie-Kriterien erfüllen), myofasziale oder ausstrahlende Schmerzen.

### **3. Schlafstörungen**

- a) Gestörte Schlafmuster: Schlaflosigkeit, verlängerter Schlaf, zusätzliche kurze Schlafepisoden tagsüber, Umkehr des Tag-Nacht-Rhythmus, häufiges Aufwachen, Aufwachen viel früher als vor Ausbruch der Krankheit, lebhaftere Träume/Nachträume
- b) Unerholbarer Schlaf: z. B. Aufwachen mit Erschöpfungsgefühl unabhängig von der Schlafdauer, Tagesmüdigkeit

### **4. Neurosensorische, Wahrnehmungs- und motorische Störungen**

- a) Neurosensorische und Wahrnehmungsstörungen: z. B. Unfähigkeit, das Sehen zu fokussieren, Empfindlichkeit gegenüber Licht, Lärm, Vibration, Geruch, Geschmack und Berührung; beeinträchtigte Tiefenwahrnehmung
- b) Motorische Störungen: Muskelschwäche, Zuckungen, schlechte Koordination, Schwanken beim Stehen, Ataxie

#### **Hinweise zur Evaluation der neurologischen Beeinträchtigungen**

Neurokognitive Beeinträchtigungen, die berichtet oder beobachtet werden, werden mit der Erschöpfung stärker ausgeprägt.

Überreizungsphänomene können sich zeigen, wenn zwei Aufgaben gleichzeitig ausgeführt werden.

Abnormale Reaktion auf Licht: Schwankungen oder reduzierte Anpassungsreaktionen der Pupillen mit verzögerter Reaktion.

Schlafstörungen äußern sich in der akuten Phase typischerweise durch – teilweise extrem – verlängerten Schlaf und gehen im chronischen Stadium oft in eine ausgeprägte Verschiebung des Tag-Nacht-Rhythmus über.

Bewegungsstörungen sind in leichten oder mittelschweren Fällen möglicherweise nicht erkennbar, in schweren Fällen können jedoch ein abnormaler Tandemgang und ein positiver Romberg-Test beobachtet werden.

## **C) Immunologische, gastrointestinale und urogenitale Beeinträchtigungen**

*In drei von fünf Kategorien muss mindestens ein Symptom erfüllt sein.*

### **1. Grippeähnliche Symptome...**

...können wiederkehrend oder chronisch auftreten, typischerweise setzen sie ein oder verschlimmern sich nach Anstrengung. Z.B. Halsschmerzen, Sinusitis, zervikale und/oder axilläre Lymphknoten können sich vergrößern oder berührungsempfindlich sein.

### **2. Anfälligkeit für virale Infekte...**

...mit verlängerten Erholungsphasen

### **3. Verdauungstrakt**

z.B. Übelkeit, Unterleibsschmerzen, Blähungen, Reizdarmsyndrom

### **4. Urogenital**

z.B. starker oder häufiger Harndrang, Nykturie

### **5. Unverträglichkeiten...**

...gegenüber Nahrungsmitteln, Medikamenten, Gerüchen und Chemikalien

### **Hinweise zur Evaluation der immunologischen, gastrointestinalen und urogenitalen Beeinträchtigungen**

Halsschmerzen, empfindliche Lymphknoten und grippeähnliche Symptome sind offensichtlich nicht spezifisch für ME, aber ihre Aktivierung als Reaktion auf eine Anstrengung ist abnormal.

Der Rachen kann sich wund, trocken und kratzig anfühlen. Im Rachenbereich können Gefässinjektionen und halbmondförmige, gerötete Areale, zu sehen sein, die auf eine Immunaktivierung hinweisen.

## **D) Beeinträchtigungen der Energieversorgung und des Energietransports**

*Mindestens ein Symptom muss erfüllt sein.*

### **1. Kardiovaskulär**

Unfähigkeit des Herz-Kreislauf-Systems sich an die aufrechte Haltung anzupassen – orthostatische Intoleranz, neural vermittelte Hypotonie, posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom, Herzrasen mit oder ohne Herzrhythmusstörungen, Benommenheit, Schwindel

### **2. Respiratorisch**

z.B. Lufthunger, Mühe beim Atmen, Erschöpfung der Brustwandmuskulatur

### **3. Verlust der thermostatischen Stabilität**

z.B. subnormale Körpertemperatur, deutliche Schwankungen im Tagesverlauf, Schweissausbrüche, Fiebergefühl mit oder ohne Fieber, kalte Extremitäten

### **4. Intoleranz extremer Temperaturen**

#### **Hinweise zur Evaluation der Beeinträchtigungen der Energieversorgung und des Energietransports**

Die orthostatische Intoleranz kann um einige Minuten verzögert sein. Patient:innen, die an orthostatischer Intoleranz leiden, können Flecken an den Extremitäten, extreme Blässe oder das Raynaud-Phänomen aufweisen. In der chronischen Phase können sich die Lunula (Nagelmöndchen) zurückziehen.

## **Pädiatrische Erwägungen**

*Die Symptome können bei Kindern langsamer fortschreiten als bei Jugendlichen oder Erwachsenen.*

Neben der Post-Exertional Neuroimmune Exhaustion sind die prominenten Symptome eher die neurologischen:

### **1. Kopfschmerzen**

Schwere oder chronische Kopfschmerzen sind oft lähmend. Migräne kann von einem schnellen Temperaturabfall, Zittern, Erbrechen, Durchfall und starker Schwäche begleitet sein.

### **2. Kognitive Einschränkungen**

Schwierigkeiten bei der Fokussierung der Augen und beim Lesen sind häufig. Bei Kindern kann es zu Legasthenie kommen, die sich nur bei Ermüdung bemerkbar machen kann. Die langsame Verarbeitung von Informationen macht es schwierig, auditiven Anweisungen zu folgen oder Notizen zu machen. Alle kognitiven Beeinträchtigungen verschlimmern sich bei körperlicher oder geistiger Anstrengung. Die jungen Menschen sind nicht in der Lage, ein volles Schulprogramm aufrechtzuerhalten.

### **3. Schmerzen...**

...können sprunghaft auftreten und schnell wandern. Hypermobilität der Gelenke ist häufig

### **Hinweise zu den pädiatrischen Erwägungen**

Fluktuation und Gewichtung des Schweregrads zahlreicher markanter Symptome variieren tendenziell schneller und dramatischer als bei Erwachsenen.



## Klassifikation

*Atypische Myalgische Enzephalomyelitis:*

Patient:in erfüllt die Kriterien für Post-Exertional Neuroimmune Exhaustion, aber zwei weniger der weiteren geforderten Symptome.

Schmerzen oder Schlafstörungen können in seltenen Fällen fehlen.

## Exklusionen

*Wie bei allen Krankheiten:*

Der Ausschluss alternativer Diagnosen, welche die Symptome erklären könnten, wird erreicht durch Anamnese, körperliche Untersuchungen und indizierten Labor- bzw. Biomarker-Testungen.

Es ist möglich, an mehr als einer Krankheit zu leiden, aber es ist wichtig, dass jede einzelne identifiziert und behandelt wird.

Primäre psychiatrische Erkrankungen, somatoforme Störungen und Substanzenabusus sind Exklusionskriterien, bei pädiatrischer ME ausserdem die 'primäre' Schulphobie.

## Komorbiditäten

- Fibromyalgie
- Myofaszielles Schmerzsyndrom
- Kраниomandibuläre Dysfunktion
- Reizdarmsyndrom
- Interstitielle Zystitis
- Raynaud-Phänomen
- Mitralklappenprolaps
- Migräne
- Allergien
- Multiple Chemikalien-Sensitivität
- Hashimoto-Thyreoiditis
- Sicca-Syndrom
- Reaktive Depression

Migräne und Reizdarmsyndrom können ME vorausgehen, werden dann aber mit ME assoziiert. Fibromyalgie überschneidet sich.

## Autoren

- **Bruce M Carruthers, MD, CM, FRCP(C) (coeditor)**; Independent, *Vancouver, B.C., Canada*.
- **Marjorie 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*.
- **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, *Oslo, Norway*.
- **David S Bell, MD, FAAP**; Department of Paediatrics, State University of New York, *Buffalo, NY, USA*.
- **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), FRSHF I 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-Gradisnik, 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**; Whittemore 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*.