



Definice Nightingale  
pro Myalgickou Encefalomyelitidu  
(M.E.)

Abstrakt

ME je jasně definované onemocnění. CFS je podle definice syndrom.

Myalgickou encefalomyelitidu je především nutné přesně definovat. Právě to je předmětem definice Nightingale ME. Tato definice stojí na dvou pilířích: na vynikající vědecké práci respektovaných lékařů a vědců, kteří zkoumali různé epidemie ME a na našich moderních vědeckých vyšetřovacích metodách a poznatcích, které byly získané vyšetřením tisíců pacientů s ME s využitím těchto metod.

MUDr. Byron Marshall Hyde  
Nightingale Research Foundation

Publikoval:  
Nightingale Research Foundation  
Ottawa, Kanada  
<http://www.nightingale.ca>

Verze: 29-01-07

## Věnování

Následující definice myalgické encefalomyelitidy (ME) byla vypracovaná v souvislosti s pozváním na účast na zasedáních britské Dolní sněmovny s váženým Dr. Ianem Gibsonem, členem Dolní sněmovny za Norwich North. První schůzka se konala s Dr. Gibsonem a jeho parlamentním asistentem Huyenem 27. října 2005.

Druhá schůzka proběhla s Britskou parlamentní skupinou pro vědecký výzkum myalgické encefalomyelitidy (ME), která je tvořena členy Doní sněmovny a Sněmovny lordů. Schůzka se konala v Portcullis House 10. května 2006. Mezi členy výboru byli zastoupeni:

### **Členové Výboru pro ME Dolní sněmovny:**

- Dr. Ian Gibson (poslanec za Labour Party, Norwich North)
- Dr. Richard Taylor (nezávislý poslanec, Wyre Forest)
- Rt Honourable Michael Meacher (poslanec za Labour Party, Oldham West and Royton)
- David Taylor (poslanec za Labour Party, North West Leicestershire)
- Dr. Des Turner (poslanec za Labour Party, Brighton Hemptown)

### **Členové Výboru pro ME Sněmovny lordů:**

- Lord Leslie Arnold Turnberg (Labour) Royal College of Physicians
- Baroness Julia Frances Cumberlege (Conservative)
- The Countess of Mar

Předseda společného výboru Dr. Ian Gibson mne požádal o přípravu zprávy, která by mohla napomoci výboru při jeho dalších úvahách. Zde předkládám, co jsem výboru doporučil.

### **Zpráva**

Je zřejmé, že se až příliš velký důraz klade na definici chronického únavového syndromu a naopak nedostatečný na nemoc samotnou, myalgickou encefalomyelitidu. Tato dvě spektra onemocnění nejsou totožná a neměla by být za stejná považována. Dle mého názoru také není pochyb o tom, že různé definice CFS přímo brání lékařům učinit rychlou diagnózu a nemoc vědecky potvrdit, tedy i zahájit eventuální okamžitou léčbu u některých vážně postižených pacientů s ME.

Přestože k dokončení následující definice a diskuze došlo teprve po předložení parlamentní zprávy, výsledky byly nicméně ve vší zdvořilosti předloženy váženému poslanci Dr. Ianu Gibsonovi a členům jeho komise ze Sněmovny lordů a Dolní sněmovny.

Doufám, že tato definice bude nápomocná Dr. Gibsonovi a jeho komisi v úvahách a zároveň povzbudí všechny pacienty s ME. Jde o definici, která umožní lékařům diagnostikovat a okamžitě úspěšně léčit některé pacienty. Mnohé zásadní patologické znaky ME jsou již známy, především primární fyziologické vaskulární dysfunkce, účinná léčba však zatím prostě není k dispozici. Definice také navrhuje další směr, kterým by se výzkum těchto vaskulárních patofyziologií mohl v budoucnosti ubírat.

# Definice Nightingale pro myalgickou encefalomyelitidu (ME)

Byron Marshall Hyde MD  
The Nightingale Research Foundation  
Ottawa, Canada  
[www.nightingale.ca](http://www.nightingale.ca)

## Předmluva

Od roku 1992, kdy vyšla publikace Nightingale Research Foundation s názvem Klinický a vědecký základ myalgické encefalomyelitidy / chronického únavového syndromu (Hyde, B.1992), mají někteří jednotlivci a organizace tendenci považovat ME a CFS za stejná onemocnění. Během dvou konferencí Mezinárodní asociace pro chronický únavový syndrom (IACFS, bývalá Americká asociace pro CFS), zazněly návrhy na přejmenování CFS na ME, přičemž by se jako základ pro tuto změnu zachovaly definice CFS (Holmes, G.P., Sharpe, M.C., Fukuda, K). Toto mi nepřipadá jako užitečná iniciativa: pouze by podporovala chybnou domněnku, že ME a CFS jsou stejná onemocnění. Nejsou.

### **ME je jasně definované onemocnění. CFS byl vždy podle definice syndrom.**

Na jednom setkání amerického Centra pro kontrolu nemocí (CDC), uspořádaného v r. 1993 za účelem stanovení definice CFS, uvedl Dr. Keiji Fukuda z pléna na mou otázku, že mnoho epidemií ME – citoval přitom epidemie v nemocnici v Los Angeles z r. 1934 (Gilliam, A.G.), v Akureyri v letech 1947-48 (Sigurdsson, B.) a epidemii v letech 1955-58 v Royal Free Hospitals (Ramsay, A.M.) – rozhodně epidemiemi CFS nebyly. Dr. Fukuda měl pravdu.

### **Psychiatrická nálepka:**

Bohužel mnoho lékařů a někteří vysocí vládní úředníci, včetně Velké Británie, Norska a v menší míře i v USA a Kanadě, považují CFS za psychiatrické onemocnění. Tento názor vzešel z interpretací definice Centra pro kontrolu nemocí (CDC) pro CFS některými lékaři. Ve skutečnosti, a i přes jasné signály v definici CDC z roku 1994, že CFS není psychiatrické onemocnění (Fukuda, K.), všechny definice CDC a jejich dodatky týkající se CFS zůstávají otevřené k interpretacím, že se jedná spíše o psychiatrické než tělesné

onemocnění. Toto není pohled, který zastávám. Jsou to právě samy definice CFS, které vedou ke vzniku této nepřesnosti. Posudte následující:

- a) Definice u ostatních fyzických onemocnění v zásadě uvádějí, že je-li u pacienta odhaleno nějaké tělesné onemocnění nebo zranění, pacient netrpí onemocněním CFS. Jinými slovy, pokud máte CFS, nemůže se z něj vyvinout žádné jiné závažné onemocnění. O co jiného se pak v případě CFS může jednat než o libovolný počet různých psychiatrických, sociálních, hysterických nebo klamných jevů?
- b) Různé dokumenty CDC týkající se této problematiky jasně stanovují, že CFS je fyzické a ne psychiatrické onemocnění. Existuje však definice nějakého jiného fyzického onemocnění, které není prokazatelné vědeckými nebo klinickými testy? Pouze psychiatrická onemocnění nejsou jednoznačně ověřitelná klinickými testy nebo zobrazovacími technikami.
- c) Která jiná fyzická onemocnění potřebují šest měsíců, než je u nich stanovena diagnóza? Každý lékař ví, že k adekvátní léčbě je třeba stanovit co nejdříve diagnózu a zahájit okamžitě léčbu, aby se zabránilo chronickým komplikacím. Podle mých znalostí v celé historii medicíny neexistuje žádné jiné onemocnění, které by se definicí podobalo CFS.
- d) Pokud stále nejste přesvědčeni, najděte si na internetu definici: DSMIII Somatizační porucha (DSM). Zjistíte, že mezi definicí DSMIII z roku 1988 a definicí CDC pro CFS z roku 1994 existuje jen nepatrný rozdíl. Jen těžko se dá věřit tomu, že by si lékařská byrokracie CDC nebyla vědoma této podobnosti. Je proto pochopitelné, proč pojišťovny, stejně jako někteří psychiatři a lékaři, usuzují, že CFS, pokud vůbec existuje, je somatizační poruchou.

Myslím, že je zásadní jasně definovat myalgickou encefalomyelitidu, navrátit definici k jejím klinickým a historickým kořenům a pomocí moderních vyšetřovacích technik tuto informaci s jistotou podložit. Právě to je předmětem Nightingale definice ME. Dovolte mi však nejprve položit velice důležitou otázku.

### **Co je účelem každé lékařské definice?**

Co je účelem definice jakékoliv nemoci, když ne umožnit lékařům učinit rychlou a přesnou diagnózu daného onemocnění, aby mohl efektivně léčit pacienta dříve, než se nemoc stane chronickou, anebo pacienta poslat k příslušnému specialistovi? Naše definice tento problém řeší.

Jakmile již nemoc přejde do chronicity, pak je účelem definice: (a) získat vodítko pro okamžité efektivní léčení alespoň některých pacientů, (b) vyloučit nemoci s podobnými symptomy, aby mohly být efektivně léčeny a konečně (c) nasměrovat výzkum k odvrácení patofyziologických poškození, která jsou prokazatelná moderními testy, ale pro které zatím neexistuje efektivní léčba. Naše definice tento problém řeší.

Existuje třetí důvod pro definici jakékoliv onemocnění. Zřetelně definovat spektrum a hranice nemoci tak, aby různí lékaři a výzkumníci jasně věděli, že mluví o stejné skupině onemocnění a mohli tak zahájit výzkum efektivní léčby. Naše definice poskytuje výzkumu jasnou základnu.

Nightingale definice je založena na dvou následujících kritériích:

(a) Vynikající vědecká a klinická práce respektovaných lékařů a vědců, kteří zkoumali různé epidemie ME.

(b) Výsledky moderních vědeckých testovacích metod a znalosti vyplývající z vyšetření tisíců pacientů s ME při použití těchto i starších technik.

Navržená definice ME je vytvořena tak, aby zlepšila včasnou diagnózu a léčení desítek tisíců pacientů postižených ME.

Nejedná se o novou definici CFS a neměla by být chápána ani jako přeformulování kterékoliv předešlé definice CFS. Jde o primární definici ME pro dospělé.

## Nightingale definice pro Myalgickou Encefalomyelitidu (ME)

Primární ME je bifázické epidemické nebo endemické (sporadické) infekční onemocnění s akutním nástupem, u kterého je vždy měřitelné a přetrvávající difuzní cévní poškození CNS, a to v akutní i v chronické fázi. Primární ME je spojena s imunitními a dalšími patologiemi.

Primární ME je chronické invalidizující, epidemické nebo endemické (dvoufázové) infekční onemocnění s akutním nástupem, postihující jak děti tak dospělé. U tohoto onemocnění existují jak centrální tak periferní aspekty.

**A)** Příznaky centrální nervové soustavy (CNS) stejně jako klinické i přístrojovým vybavením zjistitelné abnormality jsou zapříčiněny difuzním a měřitelným poškozením cévního systému v centrální nervové soustavě. Tyto změny v organizaci CNS jsou způsobeny kombinací infekčního a imunologického poškození a jejich výsledným efektem na metabolismus CNS a kontrolní mechanismy. Velká proměnlivost pozorovaná u pacientů s ME je důsledkem různého stupně a rozsahu poškození CNS a schopnosti pacienta zotavit se z těchto poškození.

**B)** Významný počet počátečních a přetrvávajících periferních neboli tělesných symptomů, stejně jako klinických a objektivních tělesných abnormalit u pacientů s ME, je zapříčiněn proměnlivými změnami v periferním a centrálním cévním systému. Cévní soustava je snad největším orgánem v těle a její normální i patologické funkce jsou v přímém vztahu k CNS, k perifernímu cévnímu zdraví anebo poškození, ke kontrolním mechanismům CNS a k obtížnému regulování periferní cévní soustavy na neuro-endokrinní a další chemické a neurologické podněty z CNS předvídatelným homeostatickým způsobem.

**C)** Pokud je přítomen bolestivý syndrom spojený s ME, je zapříčiněn kombinovaným poškozením (i) zadních míšních provazců a/nebo zadních kořenových ganglií, (ii) patologicko-fyziologickými periferními cévními změnami, a (iii) homeostatickými mechanismy vnímání bolesti v CNS.

V závislosti na stupni a rozsahu postupujícího cévního poškození v CNS a na periférii, mohou tyto patofyziologické změny naopak vést ke vzniku jak přechodných, tak v mnoha případech permanentních systémových změn orgánů pacienta.

Jako u mnoha nemocí jsou diagnostická kritéria rozdělena do dvou oblastí:

(a) Klinické příznaky a anamnéza nemocného, podle kterých lékař může stanovit počátek diagnózu, a

(b) vyšetřovací metody, které lékaři jeho diagnózu potvrdí.

## Klinické příznaky

Klinické příznaky myalgické encefalomyelitidy odpovídají následujícím charakteristikám, které mohou být jednoduše zdokumentovány lékařem.

**1. ME je dvoufázové epidemické nebo endemické (sporadické) infekční onemocnění s akutním nástupem:** Jak epidemickým tak neepidemickým případům často předchází série opakujících se menších infekcí u dříve zdravého pacienta, což by svědčilo pro zranitelný imunitní systém nebo imunitní systém, který je vystaven přílišné zátěži jako: **(a)** opakovaný kontakt s velkým počtem infekčních osob, **(b)** neobvykle dlouhá vyčerpávající fyzická /nebo intelektuální práce, **(c)** fyzická traumata, **(d)** bezprostředně po očkování, zvláště u pacientů s alergickým, autoimunitním nebo infekčním onemocněním nebo během třítydenního očkování u pacientů před odjezdem do zemí třetího světa, **(e)** případy epidemického onemocnění, která se cyklicky objevují a opakují u náchylné populace, **(f)** v důsledku cestování a expozici novým podtypům virulentních infekcí, **(g)** v důsledku diet s omezeným příjmem potravy. (Podtypy c, d, e, f a g jsou stresory vyskytující se při snížené imunitní odpovědi **plus** současné infekci spojené s příslušným neurovaskulárním virem nebo jinými infekčními agens. K tomu může dojít buď bezprostředně při již probíhající infekční chorobě, nebo těsně v návaznosti na infekci, přičemž oba případy jsou nebo nejsou rozpoznány.)

**2. Primární infekční fáze:** První fáze je epidemické nebo endemické (sporadické) infekční onemocnění, většinou s inkubační dobou 4 až 7 dnů; ve většině případů, ale ne u všech, je infekce nebo infekční proces evidentní. (Viz *Clinical and Scientific Basis of M.E./CFS*, Kapitola 13, str. 124-126, ke stažení zdarma na <http://www.nightingale.ca>.)

**3. Sekundární chronická fáze:** Druhá, chronická fáze, následuje krátce po první fázi, obvykle během dvou až sedmi dnů; je charakterizována měřitelnými difuzními změnami ve funkci centrální nervové soustavy. Druhá fáze je přetrvávající onemocnění, které nejvíce charakterizuje ME.

**4. Přítomnost nebo absence různých bolestivých syndromů je vysoce proměnlivá:** Bolestivé syndromy spojené s akutní a chronickou fází ME mohou být popsány jako **Počáteční a Pozdní** nálezy. **Počáteční příznaky:** (a) velké bolesti hlavy, které se dříve v takové míře nevyskytovaly; (b) často spojené se ztuhnutím šíje a bolestmi v týle;

(c) retroorbitální oční bolest; (d) migrující svalové a artralgické bolesti; (e) kožní hypersensitivita. **Pozdní příznaky:** jakýkoli z počátečních příznaků plus (f) bolesti typu fibromyalgia-like syndromu. Toto je pouze částečný výčet mnoha bolestivých syndromů. Mnohé z bolestivých příznaků mají tendenci se časem zmírnit, ale mohou se znovu objevit či se zhoršit vlivem celé řady vnějších a chemických spouštěčů. (Viz *Clinical and Scientific Basis of M.E./CFS*, Kapitola 5, str. 58-62.)

### Testovatelná a netestovatelná kritéria

Vyšetřovací metody vyjmenované níže mohou být použity (a) k potvrzení klinické diagnózy myalgické encefalomyelitidy a (b) k určitému stupni odhadu závažnosti a pravěpodobnosti, že potíže budou přetrvávat. Druhá, chronická fáze, která zjevně definuje ME, je charakterizovaná různými měřitelnými a klinickými dysfunkcemi kortikálních a/nebo subkortikálních mozkových struktur.

**5. Difuzní mozkové poškození pozorované na SPECT mozku:** (pozn. překladatele: SPECT – Single Photon Emission Computed Tomography – metoda nukleární medicíny umožňující 3D znázornění mozku). Pokud nejsou přítomny měřitelné znaky na SPECT mozku (jako je Picker 3000 nebo jeho ekvivalent), potom pacient netrpí ME. Z legálních důvodů mohou být tyto změny potvrzeny PET skenem mozku s odpovídajícím softwarem a/nebo QEEG. Tyto změny mohou být zhruba charakterizovány dle závažnosti a pravděpodobnosti chronicity při použití následujících dvou stupnic: **A)** Rozsah poškození a **B)** Stupeň poškození cévních funkcí CNS.

#### Rozsah poškození

**Typ 1:** Je postižena jedna strana mozkové kůry. Tito pacienti jsou označeni jako 1A a mají nejlepší šanci na zotavení.

**Typ 2:** Oboustranné poškození mozkové kůry. Tito pacienti mají nejmenší šanci spontánního uzdravení.

**Typ 3:** Jsou poškozeny obě strany mozkové kůry a buď jeden, nebo všechny z následujících: struktury zadní jámy lebeční (Varolův most a mozeček), limbický systém, subkortikální struktury a mozkový kmen. Typ 3B jsou nejzávažněji postižení pacienti, kteří budou nejpravděpodobněji progredovat, nebo budou mít mírné nebo žádné zlepšení.

#### Stupeň poškození

**Typ A:** Anatomická integrita je na SPECT skenech mozku převážně zachována.

**Typ B:** Anatomická integrita není na SPECT skenech mozku přítomna. Typ 3B jsou někteří z těch nejzávažněji a chronicky postižených pacientů.



**6. Testovatelné neuropsychologické změny:** Existují neuropsychologické změny, které jsou měřitelné a projevují se krátkodobou ztrátou paměti, kognitivními dysfunkcemi, zvýšenou podrážděností, zmateností a poruchami vnímání. Obvykle dochází k rychlému zhoršení těchto funkcí po jakékoliv fyzické nebo duševní námaze. Neuropsychologické změny musí být měřeny ve vztahu k odhadovanému dřívějšímu výkonu. Tyto příznaky se mohou po letech zlepšit u pacientů s odpovídající finanční a sociální podporou a mohou se zhoršovat u pacientů s chronickými stresovými podněty.

Neuropsychologické změny jsou ty, které jsou sledovány kvalifikovaným neuropsychologem se zkušenostmi s tímto spektrem onemocnění. Některé deficity, které by neuropsychologa měly vést ke zvážení vyšetření, jsou: (a) Problém s nacházením slov, (b) Drobné problémy s pochopením a vyjadřováním (receptivní a expresivní afázie), (c) Snížená koncentrace, (d) Těkavost a snížená schopnost provádět více činností současně, (e) Porucha počítání (dyskalkulie), (f) Porucha jemné a hrubé motoriky, (g) Narušené prostorové vnímání, (h) Abstraktní uvažování, (i) Porucha vizuálního rozpoznávání, (j) Problémy se sousledností. V Cochranových Q neuropsychologických testech byly pozorovány významné problémy v okamžité i oddálené slovní výbavnosti. Podle Dr. Sheily Bastienové má přes 50% pacientů s ME opožděné vybavování vizuálních podnětů, TAP dominanci, TPT N-dominanci a 40% nebo více má abnormality v okamžité vizuální výbavnosti, TAP N-Dom, Grip N Dominance, & problémy s úchopovou dominancí (Bastien, Sheila. *The Clinical and Scientific Basis of M.E. / CFS*. Chapter 51, pps. 453-460.)

**7. Testovatelná závažná porucha spánku:** Může zahrnovat všechny formy spánkových poruch. Všechny nebo kterákoliv z následujících může být přítomna: (a) snížená efektivita spánku, (b) významně fragmentovaná architektura spánku, (c) probuzení při pohybech, zvláště pokud je přítomen bolestivý syndrom, (d) absence nebo významné zkrácení spánkové fáze 3 a 4, (e) abnormální charakter REM spánku, (f) změny v bdělosti během dne, (g) převrácený spánek.

**8. Testovatelná svalová dysfunkce:** Tento příznak může být způsoben cévní dysfunkcí nebo periferní nervovou nebo míšní dysfunkcí a rychlou ztrátou intenzity svalové funkce po mírné fyzické nebo duševní aktivitě. Tento příznak má tendenci se během let zlepšovat, ale mnoho pacientů zůstává trvale náchylných k novým epizodám nemoci. Pouze málo zařízení má vybavení a finanční prostředky k provádění těchto vyšetření. Bohužel jen několik málo velkých zdravotnických zařízení vybavením ke studiu této poruchy disponuje.

**9. Objektivně prokazatelné cévní a srdeční dysfunkce:** Toto je nejzřetelnější soubor dysfunkcí a je pravděpodobně příčinou významného počtu výše uvedených potíží. Všichni pacienti se středně až těžce závažným onemocněním ME mají jednu nebo více a někdy až několik z následujících cévních dysfunkcí. Jak již bylo zmíněno, primární cévní změny jsou viditelné na SPECT skenech mozku a klinicky jsou nejvýraznější u pacientů s:

- a. POTS:** závažný posturální ortostatický tachykardický syndrom. **Poznámka:** Tato skupina může být zaměněna s diabetes insipidus vzhledem k tomu, že může být přítomna polydipsie při snaze zvýšit cirkulující objem krve požíváním většího množství tekutin. U této skupiny není přítomen adenom ani jiná patologie hypofýzy a pacienti v noci spí, aniž by se budili, aby se napili. (Streeten, David). Navzdory velkým pokrokům v porozumění této relativně běžné patofyziologii rutinně přítomné u pacientů s ME a poruše, která jednoznačně souvisí s autonomním postižením CNS a s poškozením cévních receptorů nebo s oběma, je k dispozici velmi málo léčebných postupů.

Situace je tak špatná, že jen několik velkých center má dostatečnou odbornost k analýze receptorových poškození vegetativního nervstva a cév. Mnoho pacientů s ME, u kterých se lékaři domnívají, že mají nedostatek aktivity, mají významné poškození receptorů propriocepce v těchto oblastech. Ne vždy se můžeme spoléhat na několik nezávislých laboratoří a jejich možnosti testování na sklopném stole. Mnohé výsledky vyšetření na sklopném stole jsou v normě, často naopak vysoce abnormální. Každého pacienta s ME by měli vyšetřující nechat 8-12 minut stát, protože mnozí s normálními výsledky na sklopném stole nebudou schopni udržet normální krevní tlak a puls. Při porovnání s pacienty bez ME je okamžitě patrný rozdíl. Mnoho pacientů s ME má významné vegetativní potíže (potíže s vegetativním nervovým systémem).

- b. nepravidelný srdeční rytmus:** při malých změnách polohy nebo po malé fyzické aktivitě, včetně neschopnosti srdce zvýšit nebo snížit tepovou frekvenci a srdeční objem při zvýšení nebo snížení fyzické aktivity. (Hyde, B., Kapitola o srdečních aspektech): (Montague, T.,) Srdeční nepravidelnost má blízký vztah k výše popsané diskuzi. Mnoho pacientů s ME má neobvyklou denní tachykardii, zvláště proto, že tito pacienti mají často výrazný sedavý způsob života. Při vyšetření Holterem (24 hodinové monitorování) to může uniknout pozornosti, jelikož se obvykle vyhodnocuje průměr za 24 hodin. Je třeba se vždy dotazovat na puls při probuzení a během spánku.

**c. Raynaudův fenomén:** vazokonstrikce malých tepen a tepének končetin se změnou barvy kůže, bledostí a cyanózou. Je doprovázena chladem a bolestí v končetinách. To je částečně příčinou poruch tělesné teploty a bolesti u pacientů s ME. Tento jev je přítomen také u mnoha jiných stavů než u ME. Některé z nich jsou spojeny s posttraumatickými a neurogenními stavy, okluzivním cévním onemocněním, toxicko-chemickým poškozením a širokou škálou revmatoidních stavů. Mnohé z těchto stavů mají spojitost s ME. (více detail viz Magalini, S)

**d. Snížení objemu cirkulující krve:** Toto je test nukleární medicíny, při kterém objem cirkulujících červených krvinek u některých pacientů s ME klesá pod 50 % a tak zabraňuje odpovídajícímu okysličování mozku, střeva a svalů. Tito pacienti většinou nemají anémii ani nedostatek krve. Jedná se bezpochyby o subkortikální dysregulaci. Je to spojeno s měřením plasmy a celkového objemu krve. Tento koncept je pro mnoho lékařů značně nesrozumitelný. Opakovaně jsem slyšel lékaře, jak říkají pacientům, že nemají anémii, čímž jim unikla důležitá zjištění.

Poznámka: Kam teče krev? Tělesné mechanismy jsou geneticky uzpůsobeny tak, že průtok krve a okysličení srdce jsou vždy upřednostněny. V případě, že se tělo u pacientů s ME ocitá ve stresové situaci, dočasně se sníží průtok krve v orgánech, které nejsou nezbytné pro krátkodobé přežití, jako mozek, střevo a kosterní svaly. To pak samozřejmě vede k mnohým ze symptomů ME.

**e. Dysfunkce střev:** porucha cévních funkcí může být nejvýznamější příčinou různorodých střevních dysfunkcí, které se u ME vyskytují. (Viz výše.)

**f. Ehlersův-Danlosův syndrom:** Jedná se o skupinu onemocnění s genetickou predispozicí k ME nebo ME-like syndromům. Ve skutečnosti jde pravděpodobně o spektrum onemocnění, která začínají (i) hyperreflexií, pokračují pod obrazem (ii) některého z různých Ehlers-Danlosových syndromů a vyústí v (iii) Marfanův syndrom, při kterém hrozí riziko předčasné smrti, pokud se neléčí aortální a srdeční změny. Ehlers-Danlosův syndrom může probíhat asymptomaticky, dokud se neprojeví, obvykle mezi věkem pozdního dospívání a po třicátém roce věku. Spouštěčem může být virová infekce, věk nebo hormonální stav. Obvykle je přidružen Raynaudův fenomén. Diagnóza: krátce, pacienti ve věku nad 16 let, kteří se mohou (i) dotknout jazykem svého nosu, (ii) dotknout se předloktí palcem stejné končetiny (kloubní laxnost), (iii) dotknout se podlahy celou dlaní, by měli být dále vyšetřeni. Existuje několik fascinujících variací Ehlers-Danlosova syndromu. Obecně jsou pokládány za skupinu genetických onemocnění, ale při mém vyšetřování pacientů s ME se neprojeví až do pozdní puberty nebo dospělosti. Mezi další obecné rysy tohoto spektra onemocnění patří (v)

hyperelastická kůže (Indická guma), (vi) snadný vznik modřin (vaskulární lomivost), (vii) Arachnodaktylie (dlouhé pavoučí prsty). Mnoho těchto pacientů se závažnější formou jsou vysocí, štíhlí s dolichocefalickou lebkou, s vysokým patrem s dlouhými úzkými chodidly s kladívkovými prsty, což hraničí s Marfanovým syndromem. (viz Magalini, S.I., Magalini S.C. pro oba E-D syndromy a Marfan 1 and Madfanoidní hypermobilitu).

**g. Efekt Persantinu u pacientů s ME:** Persantine je chemická látka vyráběná firmou Boehringer Ingelheim. Používá se k vyvolání chemické srdeční zátěže v případě, že pacient není schopen vyvinout dostatečnou fyzickou aktivitu tak, aby sám srdce zatížil. Jedná se o zvláště bezpečnou látku, která ale u pacientů s ME může vyvolat silné bolesti svalů končetin nebo celé muskulatury. To je normálně možné zneutralizovat antidotem, ale u pacientů s ME není nástup jeho účinku vždy rychlý. Po užití Persantinu se u některých může objevit nesnesitelná silná bolest a únava, které mohou přetrvávat po několik minut až dní. Persantin působí rozšíření jak periferních tak srdečních cév a způsobuje zvýšení pulsu jako u pacientů s POTS. Je zřejmé, že jeden z faktorů zapříčiňujících bolest a únavu u pacientů s ME je abnormální dilatace periferních cév. Výsledná bolest může souviset s reflexním vazospasmem jako je tomu u závažného Raynaudova fenoménu, který, jak jsem uvedl jinde, je jednou z příčin bolesti u ME. Podle mých znalostí nebylo nikdy publikováno žádné testování působení Persantinu u pacientů s ME, ani firmou Boehringer Ingelheim ani nikým jiným. To je jeden z důvodů, proč věřím, že bolestivé syndromy u pacientů s ME jsou důsledkem patologické vaskulární fyziologie.

**h. Poruchy srážlivosti u ME:** U ME se objevuje jak vaskulitida (zánět cév), tak změny v centrálním i periferním vaskulárním systému. Všechny tyto cévní poruchy by měly být potenciálně léčitelné. Zatím nevíme, jak adekvátně léčit (i) genetické formy vaskulitidy & cévní pato-fyziologie zde uvedené, ani (ii) pravděpodobné virové spouštěče cévních patologií též uvedených. Ani nevíme, jak léčit ty (iii), kteří mají centrálně způsobené změny cirkulujícího objemu krve, které jsou prokazatelné při "měření objemu cirkulující krve metodami nukleární medicíny". Je důležité provádět tato vyšetření u všech pacientů. POTS je těžce léčitelný a častěji úspěch v léčbě v současné době unikne lékařským možnostem. Nemám žádné pochyby, že časem toto budou léčitelné příčiny onemocnění typu ME.

Existuje ale významná skupina ME pacientů, kteří mají léčitelnou formu vaskulitidy a mohou být léčeni, pokud si lékař udělá čas na tuto podskupinu diagnóz. Tito pacienti mají poruchu srážení krve. Některé z těchto poruch srážení krve jsou geneticky podmíněné, u některých se předpokládá genetický podklad ve spojení s virovým spouštěčem či věkem. Tak, jak bylo zmíněno v souvislosti s

Ehlersovým-Danlosovým syndromem; ačkoliv se mohou objevit v dětství, častěji jsou zaznamenány po pubertě a před čtyřicátým rokem věku. Mnozí pacienti mohou být diagnostikováni těmito testy: (1) Test viskozity séra, (2) Antifosfolipid Ab., (3) Defekty C Proteinu, (4) Defekty S proteinu, (5) Porucha Leidenského faktoru V., abychom jmenovali ty nejčastější, které byly objeveny. Existují však i jiné, které testujeme. Tyto stavy jsou potenciálně léčitelné, a pokud jsou adekvátně léčeny, mohou pacientovi umožnit návrat do školy nebo do práce. Ačkoliv tato vyšetření může provést kterýkoliv lékař, měl by to být hematolog, kdo u všech pacientů ME zkontroluje, zda-li nemají tyto, nebo jiné poruchy srážlivosti krve. Většina poruch srážlivosti je léčitelných a u některých jedinců to vede k uzdravení. Je třeba si pamatovat, že ME je zejména problémem mikrocirkulace a jakékoliv zlepšení v této oblasti může mít dramaticky pozitivní účinek. Pro všechny lékaře, které zajímá ME, a četli tuto definici, je užitečné si na internetu najít Hughesův syndrom. Kupodivu Hughesův syndrom byl poprvé zmíněn v nemocnici St. Thomas' Hospital v Londýně, sídlem Zdravotní školy Nightingale. Hughesův syndrom je vaskulární syndrom také nazývaný "Sticky Blood Syndrome". Má úzkou paralelu s definicí ME.

- i. **Protilátky proti hladkým svalům:** Jsou to protilátky proti svalové tkáni cévní stěny. Jsou zvýšené asi u 5 % pacientů s ME, ale není známo, zda u pacientů, kteří ME netrpí, se hodnoty liší, což je nepravděpodobné. Zřídka přesahují poměr 1:40.
- j. **Srdeční dysfunkce:** U pacientů s ME se může pravidelně objevovat široká škála poruch srdečních funkcí. Některé jsou zřejmé a jsou zmíněny u **Ehlersova-Danlosova** a Marfanova syndromu. Také jsem hovořil o srdeční dysfunkci v kapitole 42, *Klinické a vědecké základy ME/CFS, ke stažení zdarma [zde](#)*. Než byla tato kapitola dokončena, další vědci a lékaři popsali velké množství dalších srdečních patologií a patofyziologií, zejména Dr. Paul Cheney. Bez jasného porozumění oblasti těchto významných problémů **je jednoduše neobhájitelné a potenciálně nebezpečné zařadit nic netušícího pacienta do programu se stupňovanou zátěží**. Zvláště to platí, pokud pacient nebyl vyšetřen na kardiologii. Ačkoliv jsme na naší klinice u všech pacientů provedli standartní srdeční vyšetření, může být třeba kompletní detailnější vyšetření, jak se domníváme já a Ottawa Cardiac Institut. Příští rok u těchto pacientů provedeme detailnější srdeční vyšetření a budeme o tom na základě těchto diagnostických kritérií informovat.

**10. Testovatelné endokrinní dysfunkce:** Tyto příznaky jsou běžné a mají tendenci se objevovat později. Zejména:

**a) Osa hypofýza- štítná žláza:** Laboratorní změny (v séru) TSH, FT3, FT4, protilátky proti mikrosomům, PTH, vápník a fosfor se objeví zřídka do několika let od začátku nemoci. Tyto odchylky mohou být nejlépe sledovány pravidelnými ultrazvukovým vyšetřením štítné žlázy, kdy se u některých pacientů s ME může objevit její trvalé srašťování, s anebo bez rozvoje nesérové pozitivní Hashimotovy thyroditidy (zdánlivá kontradikce v názvech), a významné zvýšení malignit štítné žlázy. V případě úbytku štítné žlázy mají sérové pozitivní změny tendenci se objevit pouze po letech a často až po tom, co se štítná žláza sraští z normálního průměrného objemu 13 až 21 cm<sup>3</sup> u dospělé ženy a 15-23 cm<sup>3</sup> u dospělého muže na objem pod 6 cm<sup>3</sup> (průměry Mayo Clinic) (Rumack,Carol). Běžná analýza séra pacientů na poruchy funkce štítné žlázy, TSH, FT4, mikrosomální protilátky apod., zlaté pravidlo většiny praktických lékařů a endokrinologů jednoduše není adekvátním prostředkem k vyšetření většiny pacientů s ME. Opakovaný ultrazvuk štítné žlázy musí být prováděn u všech těchto pacientů ke sledování přítomnosti dystrofických změn. Je také neadekvátní jednoduše přijmout radiologickou zprávu o normální velikosti štítné žlázy. Je třeba požadovat a dokumentovat objem každého laloku a jejich homogenitu. Radiologové pouze podávají zprávu o normální štítné žláze, která ve skutečnosti je hypo- nebo hypertrofní. Ačkoliv průměry citované nahoře z Mayo Clinic mohou být kritizovány, jsou stejně dobré jako jiná zjištění o normální velikosti štítné žlázy.

**Následující změny, ačkoliv neobvyklé, mohou být také přidruženy k průběhu onemocnění ME:**

**b) Změny osy hypofýza – nadledviny:** kde změny a nálezy nejsou časté.

**c) Změny osy hypofýza – vaječníky**

**d) Dysfunkce močového měchýře:** Tato dysfunkce se objevuje často v ranném a v chronickém stadiu u některých pacientů. V některých případech může být způsobena formou diabetes insipidus, v jiných případech je přidružena k nemoci typu POTS, kdy pacient kompenzuje neschopnost udržet cévní tlak snahou zvýšit objem tekutin. V jiných případech může být důsledkem intersticiální cystitidy nebo formy polio-type-bladder, zvláště v případě, pokud je příčinou enterovirus. Dr. John Richardson také dal do souvislosti svá zjištění s dysfunkcí nadledvinek, jenž měřil.

## Diskuze

V různé míře mnohé, ne-li všechny výše uvedené historické poznatky, mohou být pozorovány a diskutovány lékaři: Alexander Gilliam, Bjorn Sigurdsson, Alberto Marinacci, Andrew Lachlan Wallis, A Melvin Ramsay (Elizabeth Dowsett), John Richardson, Elizabeth Bell, Alexis Shelokov, David C Poskanzer, W.H. Lyle, Sir E. Donald Acheson, Louis Leon-Sotomayor, J. Gordon Parish a mnoha dalšími. Některé z těchto prvků dosud nebyly zmíněny.

*Následující lékaři zaznamenali do různé míry mnohé z výše uvedených starších a nedávných výzkumných výsledků. Podle abecedy, lékaři Peter Behan, David Bell, Dedra Buchwald, Paul Cheney, Jay Goldstein, Seymour Grufferman, Byron Hyde, Anthony L Komaroff, Russell Lane, Ismael Mena, Harvey Moldofsky, James Mowbray, Daniel Peterson, Vance Spence a mnoho dalších. Vyšetřuji pacienty s ME od pozdních sedmdesátých let, ale teprve v roce 1985 na naléhání Dr. Charlese Posera z nemocnice Beth Israel Hospital na Harvardu a Johna Richardsona z Newcastleu-upon-Tyne jsem začal studovat tyto nešťastné pacienty na plný úvazek. Materiál v této definici je kumulativní výsledek mého poslouchání a interpretací práce všech klinických pracovníků a mého hodnocení více než 3000 ME a CFS pacientů od roku 1984. Základní koncept hloubkového lékařského hodnocení, který je základem mé práce s ME a CFS od roku 1985 vykrystalizoval při mých diskuzích v Seattlu ve státě Washington s doktorem Leonardem A. Jasonem, Patricií A. Fennell a Renee R. Taylor. Tato diskuze byla zapsána jako Kapitola 3, Komplexita diagnózy v jejich knize, Příručka Chronického únavového Syndromu, 2003, John Villey and Sons. Hoboken, New Jersey (viz Jason, Leonard A.). Chtěl bych také poděkovat Elisabeth Dowsett a Jane Colby, které pracují s dětmi v Anglii a jejichž rady byly nápomocné pro tuto definici. Musím také poděkovat každému a všem členům John Richardsonovi Newcastle Research Group, kteří mi celá léta poskytovali tak cenné informace a kteří podporovali mé pokračující zkoumání pacientů s ME.*

Co je nové a co odlišné o Nightingale definici ME:

**A.A Testovatelná definice:** Definice je stanovena v takové podobě, která umožní lékařům udělat klinickou diagnózu u lůžka nebo v ordinaci a potom vědecky tuto hypotézu ověřit. Umožní to lékařům časné diagnostické porozumění této komplexní nemoci a určení vědecky podložených vyšetřovacích metod k potvrzení diagnózy. Všichni seriózní lékaři jsou si velice dobře vědomi toho, že aby se pacient mohl částečně nebo plně zotavit z onemocnění, musí existovat (a) prevence v podobě očkování nebo znalosti a vyvarování se příčinám onemocnění, (b) nebo včasná diagnóza a léčba okamžitě po propuknutí nemoci. Definice Nightingale pomáhá lékařům jak s diagnózou, tak s časnou léčbou.

**B.A Cévní patofyziologie.** Předmět vaskulární patologie není nový. Skutečnost, že děti umírající na Parkinson-like cévní poškození v oblasti basálních ganglií během epidemie ME v Akureyri na Islandu, je jasným ukazatelem toho, že u pacientů s ME jsou přítomné cévní změny v CNS. Vaskulitidu dobře zdokumentoval Dr. E. Ryll ve svém popisu epidemie v nemocnici San Juan Mercy, v Sacramentu v Kalifornii v roce 1975. Tuto epidemii ME popsal jako epidemickou vaskulitidu.

Měl pravdu. Ke konci osmdesátých let to potvrdili a dokázali lékaři Jay Goldstein a Ismael Mena tím, že u pacientů s ME zkoumali změny v mozkové cirkulaci za použití zobrazovací techniky mozku SPECT. Po tom, co jsem 21 let vyšetřoval pacienty s ME a CFS a 16 let je sledoval pomocí zobrazovacích technik mozku podle Goldsteina a Meny, mi přišlo zřejmé, že máme co dočinění jak s vaskulitidou, tak i se změnami v cévní fyziologii. Mnoho dalších lékařů s těmito zjištěními souhlasilo. Dr. David Bell, který znovu objevil práce Dr. Davida Streetena a jeho knihu, *Ortostatické poruchy cirkulace*, posunul tento pohled na ME. Práce Dr. Vance Spenceho a jeho kolegů ve Skotsku ještě dále prohloubila vztah CNS-cévy sérií vynikajících vědeckých prací.

Nedávná interpretace etiologie roztoušené sklerózy (RS) jako poškození mikrovaskularizace, které vede k poškození Schwannových buněk, což je poté u RS příčinou demyelinizačního poškození, byla přiřazena k interpretaci paralytické poliomyelitidy jakožto základního cévního poškození. Paralytická poliomyelitida byla považována za primární poškození buněk předních rohů míšních, zatímco dnes se uznává jako vaskulitida vedoucí k poruše cirkulace krve k těmto buňkám. Poliomyelitida je obecně neprogredující, specifické lokální poškození, ačkoliv při post-polio syndromu jsou přítomné subkortikální mozkové změny, které pro to nesvědčí. RS je vracející se více fulminantní fyziologické cévní poškození. Zdá se, že ME patří do stejné rodiny onemocnění jako paralyzující obrna nebo RS. ME je rozhodně méně fulminantní (prudší) než RS, zato více generalizované. Tento vztah mezi ME-like onemocněním a poliomyelitidou není nový a je zajisté příčinou toho, proč Alexander Gilliam ve své analýze epidemie ME v nemocnici Los Angeles County General v roce 1934, nazýval ME atypickou polymyelitidou.

**C. Nezdůrazňování únavy:** ME není chronický únavový syndrom: Únava u ME nikdy nebyla významným diagnostickým kritériem. Vyčerpanost, ztráta energie, absence rychlého zotavení po normální fyzické nebo intelektuální zátěži se objevuje u většiny, ne-li u všech progresivních terminálních onemocnění a u velkého počtu neprogredujících nebo pomalu progredujících chronických onemocnění. Únava a ztráta energie jsou jednoduše známkou toho, že v těle je něco v nepořádku. Nelze je objektivně změřit, většinou jsou subjektivní a nenapomohou k diagnóze, ani u ME nebo CFS, ani u jakéhokoliv jiného onemocnění.



**D. Příčina:** Je zřejmé, že všechny případy epidemické ME a všechny primární ME jsou sekundární v návaznosti na infekční / autoimunitní stavy. U mnoha pacientů s ME nebo ME-like syndromy je onemocnění komplikováno četnými dalšími jevy, z nichž některé uniknou pozornosti před propuknutím nemoci a některé se objeví až jako důsledek onemocnění. Proto musí být provedeno kompletní vyšetření u každého chronicky nemocného s ME nebo se stavem, který se ME podobá. Pro epidemické a primární ME neexistuje konsenzus (shoda), zda-li se jedná o virový nebo infekční původ onemocnění. Z velké části je to způsobeno snahou oddělit akutní nástup onemocnění od pozvolného u skupin pacientů s ME a CFS. U primárního ME je vždy akutní nástup onemocnění. Lékaři A. Gilliam, A. Melvin Ramsay a Elizabeth Dowsett (která hodně asistovala v jeho pozdějších pracích), John Richardson z Newcastleu upon Tyne, W.H. Lyle, Elizabeth Bell z nemocnice Ruckhill Hospital James Mowbray of St Mary's a Peter Behan jsou všichni přesvědčeni o tom, že většina pacientů s primární ME onemocněla v návaznosti po expozici s enterovirem. (Poliovirus, ECHO, Coxsackie a očíslované viry jsou významné viry v této skupině. Existují však i další enteroviry, které byly objeveny za poslední desítky let a které nejsou uvedeny v žádné knize, kterou jsem přečetl.)

Sdílím přesvědčení, že hlavní příčinou jsou enteroviry. Bohužel je velice obtížné izolovat virus obrny a enteroviru u žijících pacientů. Dr. James Mowbray vyvinul test, kterým prokázal enterovirovou infekci u mnoha pacientů s ME, ale nevěřím tomu, že odlišil pacienty s akutním nástupem od pacientů s pozvolným nástupem infekce. V mých testech v nemocnici Ruckhill Hospital se virová nákaza vyskytla pouze u pacientů s akutním nástupem onemocnění, a naopak u žádného s postupným nástupem příznaků. Někteří lékaři si všimli, že téměř všechny případy poliovirů byly získány z těl obětí dětské obrny. Tyto enteroviry musí být izolovány u pacientů během nástupu infekce, a to bylo provedeno vzácně. Vyjímkou je případ epidemie Newton-le-Willows Lancashire, při které Dr. W. H. Lyle při vyšetřování získal ECHO enterovirus. Nedávné publikace od Dr. J. R. Kerra ukázaly, že enteroviry jsou jedna z nejpravděpodobnějších příčin ME. Pokud je tato domněnka správná, mnohá, ne-li většina onemocnění ME by mohla být poražena jednoduše přidáním enterovirového genetického materiálu z těchto enterovirů do vakcíny proti dětské obrně jako její součást.

**Neinfekční typ ME:** Doted' jsem nehovořil o neinfekčním typu ME onemocnění. K podobnému fenoménu jako u ME může dojít u difúzních poškození CNS toxicko-chemické etiologie. Pozoroval jsem to u příslušníků policie, kteří při pronásledování podezřelých z trestních činů spadli do chemických toxických nádrží. Viděl jsem to u farmářů, kteří byli opakovaně vystaveni pesticidům a herbicidům, u nemocničních a průmyslových pracovníků a u vojáků při kontaktu s toxickými chemickými látkami, zejména s toxickými plyny. Budu o tom pojednávat později u tzv. Sekundární ME. Jednu věc ale mají obě formy společnou. Je přítomno difúzní poškození CNS, jak se ukázalo na vyšetření pomocí SPECT. Diagnóza je založena na anamnéze (kontakt s chemickou

látkou), jelikož u postižených je velice těžké určit diagnózu, a to v důsledku nemožnosti stanovení toxinů v mozku u žijícího pacienta. Často tyto případy sekundární ME mají těžší průběh než případy ME infekčního původu.

**E. Upozornění:** Aplikace diagnostických kritérií používaných v Nightingale definici ME by mělo být velmi pečlivé a ne bez dokončení úplného vyšetření. ME, o které hovoříme v primární nebo sekundární formě, zahrnuje signifikantní difúzní poškození centrálního nervového systému spojené s poškozením imunitního systému. K tomu vždy patří možnost sekundárního poškození nebo sekundárního onemocnění nebo chorob vyvolaných dysfunkčním mozkiem a dysfunkčním imunitním systémem. Při poškození imunitního systému je snížena schopnost pacienta odolávat vývoji zhoubného bujení, stejně jako vývoji jiných důležitých orgánových a systémových poškození.

**F. Karcinom štítné žlázy a atrofie štítné žlázy:** Kvůli omezenému financování jsme v naší práci prokázali pouze dvě charakteristiky v důsledku tohoto poškození. První je vysoká incidence karcinomu štítné žlázy u pacientů s ME. V celkové populaci se karcinom štítné žlázy vyskytuje v 1-15 případech na 100 000 osob. V naší studii byla incidence karcinomu štítné žlázy u ME pacientů 6 000 případů na 100 000 osob. Ať už jsou důvody jakékoliv, dokonce i když naše údaje představují některý typ anomálie, směr naznačující hlavní patologické spojení je zřejmý. Už jsme zmínili všudypřítomné vaskulární poškození. Věříme, že se mohou vyskytnout také jiná patologická spojení. Chybné vyhodnocení jasného pacienta s ME může vést lékaře k vynechání důležité sekundární patologie a může vést k úmrtí pacienta. Všichni pacienti s ME stejně jako všichni pacienti s chronickým onemocněním si zasluhují systematické a celkové tělesné vyšetření. Žádný jednotlivec by neměl procházet životem nemocný, postižený, aniž by věděl proč je nemocný. Zjednodušené nálepkování ME nebo CFS (chronický únavový syndrom), bez ohledu na patofyziologii, která vyzdvihuje tato onemocnění, je neakceptovatelné a tak potenciálně nebezpečné jak pro pacienty, tak pro lékaře. (See *"The Complexities of Diagnosis"* by Byron Hyde, in the *Handbook of Chronic Fatigue Syndrome*, Eds. L. A. Jason, P. A. Fennell and R. R. Taylor. John Riley and Sons Inc. Hoboken N.J., 2003. Tato kapitola je k dispozici také na různých webových stránkách.)

**G. Upozornění 2:** Pojišťovací společnosti pravidelně zaměstnávají nezávislé psychology, kteří dokládají normální neuropsychologické závěry. Poněvadž data pacienta jsou nedůvěryhodná, pokud je test prováděn příliš často, představuje využití psychologů pojišťovny velký problém, protože než může být pacient řádně testován, může mít neuropsychologické testování opravdu nezávislým neuropsychologem až roční

prodlevu. Protichůdné výsledky mohou pak zmást eventuelní posuzování v právním případě.

**H. Deprese, Antidepressiva a ME:** ME není deprese; ME není hysterie; ME není přechodné onemocnění, ani somatizační onemocnění; ME je akutní fáze difuzního poškození mozku. Psychiatři by neměli být zatěžováni diagnostikou a léčením pacientů s ME. Jednoduše to není oblast jejich kvalifikace a jejich vměšování někdy způsobí u pacientů s ME velké škody. Během 20 let, kdy jsem vyšetřoval pacienty s ME, jsem dosud viděl jeden případ pravé ME, kdy byla odpověď na psychiatrickou farmakoterapii taková, že pacient se zotavil a byl schopen návratu do práce nebo do školy. Toto téma je velmi široká oblast, která potřebuje samostatnou publikaci, pro kterou zde není místo. Nicméně bych zde rád znovu upozornil na vaskulární a srdeční choroby, které někdy potkávají pacienty s ME, a že pacienti s ME jsou mnohdy poškozováni nějakou antidepressivní medikací, která je považovaná za neškodnou. Jeden z nejběžnějších antidepressivních léků obvykle používaných psychiatry a lékaři u pacientů s ME je starý léčivý přípravek Amitriptylin. Tato medikace ale může vést ke stavu označovanému jako *Torsade de Pointes*, srdeční arytmií vyúsťující do klidové tachykardie, prodloužení QT intervalu a signifikantní ortostatické hypotenze. Pro vysokou frekvenci těchto anomálií u pacientů s ME, může použití Amitriptylinu podporovat spánek určitého stupně, ale může také zhoršit stávající symptomatologii ME. K tomuto problému se snad vrátím v jiné publikaci.

**I. Odstupňované cvičení a pacienti s myalgickou encefalomyelitidou:** Možná díky faktu, že někteří pacienti s fibromyálií mohou zlepšit svůj zdravotní stav odstupňovaným cvičením nebo možná díky takzvané protestní etice, která říká, že vše co musíte udělat, aby vám bylo lépe, je vstát z postele a jít, mají někteří lékaři rozšířenou představu pasivního nebo silně odstupňovaného cvičení u pacientů s myalgickou encefalomyelitidou. To je obvyklá a potenciálně nebezpečná, a dokonce mylná nebezpečná představa. Doktor Jay Goldstein a Ismael Mena za použití mozkového skenu Zenon SPECT prokázali, že fyziologická funkce mozku u pacientů s ME se po cvičení rychle zhoršuje. Prokázali také, že tato fyziologická dysfunkce může přetrvávat po dobu několika dnů následujících po nějaké zvláštní zátěži. K fyziologické dysfunkci dochází, ať už je aktivita (nebo zátěž) fyzická, intelektuální, smyslová nebo emocionální. S těmito závěry je spojeno několik problémů. (1) První je technický: Přístroj Zenon je obtížně dosažitelný a pouze několik center nukleární medicíny přístroje Zenon používají. Ne, že by měl Zenon nebezpečný obsah, ale nepoužívá se kvůli vysokým nákladům. (2) Jakmile pacient dosáhne vyrovnaného stavu nebo se začne zlepšovat, vyvolá nakonec nedostatek aktivity jeho zhoršení. Podle stupně fyziologické dysfunkce mozku, by pacient měl pomalu začít zvyšovat zátěž, i kdyby to znamenalo dočasné

zhoršení. To není ani snadný ani rychlý postup a znovu, v závislosti na stupni mozkové dysfunkce, může trvat léta, než může pacient dosáhnout relativně normální životní aktivity. (3) Pokud pacient s ME dodržuje pravidla uvedená v tomto výkladu, může zhoršení pacienta dosáhnout pojišťovací společnost pouze zavedením progresivní agresivně vynucené fyzické a intelektuální aktivity. ME je proměnlivé, ale vždy závažné difúzní poškození mozku a nerozvážným pseudo-léčením může být pacientovi s ME způsobeno permanentní poškození.

**J. Spánková dysfunkce:** Mnoho pacientů s ME a CFS má vícenásobné zdravotní potíže způsobující zhoršení jejich onemocnění. Naše ordinace má několik případů, kdy u jednoho pacienta bylo nalezeno až 20 různých chorob a patofyziologických potíží. Kumulativní patologická zátěž je schopna způsobit kterémukoliv pacientovi signifikantní a chronický handicap. Jedna z mnoha běžných problémových oblastí je nosohltan a temporomandibulární kloub, známý také jako mandibulární nebo čelistní kloub. Mnoho pacientů s ME a CFS má signifikantní faryngeální a jiné obstrukční problémy dýchacích cest, které zabraňují dostatečné funkci spánku, což postupně způsobuje chronické únavové syndromy a sdružené chronické snížení fyzické a kognitivní odolnosti. Některé z těchto odstranitelných nasofaryngeálních problémů jsou tak jednoduché, že je to ohromující. Zahrnují chirurgickou léčbu (1) zvětšených tonzil, které ve spánku blokují respiraci, (2) léčbu nosní obstrukce, (3) léčbu chronické sinusitidy s nočním post nasálním odkapáváním a porozumění (4) anatomicky malému faryngeálnímu prostoru, (5) patrovou dysfunkci a (6) temporomandibulární dysfunkci, která zahrnuje čelisti, které poklesávají a ucpávají larynx, když pacient spí. Všichni pacienti s ME a CFS by měli být důkladně vyšetřeni odborným lékařem ORL. I když je to nákladné, všichni pacienti s ME a CFS by měli mít provedeno pečlivé vyšetření kvalifikovaným ortodontistou, obeznámeným s touto skupinou onemocnění. Bohužel vyšetření a léčba spánkové dysfunkce je stále na začátku svého vývoje. Podle mých zkušeností příliš často, když lékař vyšetřující spánkovou fyziologii zjistí spánkovou dysfunkci bez vztahu k obstrukční chorobě nebo k poruše pohybu, má malou efektivitu v nalezení způsobu léčby. Tato omezení převyšují jen někteří lékaři zabývající se spánkovou patologií, pro ošetřující lékaře je užitečné tyto vzácné jedince vyhledávat.

**L. Mnohočetné invalidizující patologie:** Mnoho pacientů s ME má mnohočetné invalidizující postižení a mnoho lékařů, kteří našli jednu patologii, není schopno přijmout, že našli pouze jednu příčinu tohoto komplexu onemocnění. Příliš často jsem viděl lékaře, kteří našli jednu hlavní příčinu ME nebo dysfunkce a onemocnění CFS, léčili ji a pak kritizovali pacienta, že se nevrátil do práce. Přitom ve skutečnosti to, co lékař odkryl, byla pouze špička ledovce.

**M. Validita výsledků testu:** Když jsem byl studentem medicíny na Univerzitě v Torontu, náš profesor radiologie trval na tom, aby lékaři procházeli aktuální RTG snímek pacienta s radiologem, aby porozuměli odečítání RTG snímku a zapamatovali si znalosti radiologa o patologii, která je vyšetřována. Během let jsem měl mnoho důvodů navštívit radiologa, aby mně pomohl s odečítáním běžných RTG snímků, komplexních intestinálních RTG snímků, ultrazvuků, MRI a CT skenů, stejně jako SPECT snímků mozku a PET skenů mozku. Nemohu vrátit čas, kdy radiolog neměl čas procházet se mnou aktuální skeny a RTG a odpovídal na některé moje velmi elementární a snadné otázky. Tyto výlety do nemocnice mi pomohly uvědomit si, že radiolog může pominout hlavní problémy, protože si není vždy vědom individuální pacientovy patologie. V poslední době má mnoho skenů SPECT a jiných technologických pomůcek v Kanadě zjednodušenou technologii, omezenou svými nálezy na závěry a neschopnými opakovat výstupy svých nálezů. Týká se např. Dopplerových vyšetření karotid a transkraniálního vyšetření, kde není stanovena rychlost krevního průtoku artérií, přestože je to cenná pomoc pro porozumění chorobám spojeným s arteriálním spasmem. Ale pracovní listy techniků tyto údaje obsahují. Stejný problém se týká odečítání EEG. Také neurologové často zjednodušeně říkají, že test je normální, pokud zde není přítomnost záchvatovitěho onemocnění nebo velká leze. Neurologové často nejdou dále, než k tomuto závěru a opomenou hlavní pozorovatelnou patologii. Je politováníhodné, že tak málo center používá technologii QEEG nebo paprskovou technologii, tj. kvantitativní počítačovou EEG technologii. Tyto technologie poskytují signifikantně lepší pochopení funkčním abnormalitám mozku. Totéž platí i pro SPECT skeny mozku. Jejich odečítání je možno se snadno naučit. Již dříve jsem uvedl problém s poklesem u skenů Zenon. Ale v poslední době některá Kanadská centra přicházejí o své odborníky v mozkové nukleární medicíně a nahrazují je osobami, které v odečítání mozkových snímků SPECT nejsou odborníky.

V některých případech jsou vybaveni zjednodušenými systémy pro maximalizaci využití tak, že neobsahují podrobnosti. Nemocnice je placena stejně za špatně provedené snímky SPECT jako odborníci na SPECT. To je vzrůstající problém. Pro lékaře, kteří pouze čtou napsané zprávy, "nálezy jsou normální" a kteří nevěnují čas prohlédnutím samotných snímků mozku, může být SPECT zbytečné snažení. Uváděl jsem problém s ultrazvukovým zobrazením štítné žlázy. Je důležité požadovat, aby radiolog aktuálně uváděl míry každého laloku štítné žlázy, než aby jednoduše řekl "nálezy jsou normální." Tato pozornost zaměřená na detaily zabírá čas, ale pro lékaře, který chce opravdu porozumět patologii, je také užitečná.

**Definice změn & zlepšení:** Jako u všech definic, definice Nightingale Research Foundation pro ME musí být prozkoumána mnoha lékaři a výzkumníky a v rostoucí míře

poučenými pacienty a během let, kritizována, měněna a zlepšována. Ale to, co poskytuje tato definice dnes, je (a) samostatné oddělení ME od CFS, (b) prokázání, že ME je časně diagnostikovatelné a prokazatelné onemocnění – jako jsou všechna skutečná onemocnění a (c) podpora při prevenci a také časné léčbě a pacientů s ME.

**Definice Nightingale Research Foundation bude k dispozici se všemi aktualizacemi a korekcemi na webových stránkách Nightingale Research Foundation, <http://nightingale.ca>. Tuto definici je povoleno kopírovat, překládat, distribuovat elektronicky či v tištěné podobě a může být použita jako celek nebo část do jakékoliv publikace bez svolení Nightingale Research Foundation a autorů, za předpokladu, že tento poslední odstavec a stanovisko jsou uvedeny na našich webových stránkách. Kopie jakéhokoli překladu by měla být poslána Nightingale, aby mohla být případně zveřejněna na našich webových stránkách.**

Český překlad MUDr. Renata Filipová  
Pro [www.me-cfs.cz](http://www.me-cfs.cz), 04/2013

## REFERENCE

Bastien, Sheila, chap. 51, pps. 453-460; Hyde, B., Goldstein, J., Levine, P. (Eds.): *The Clinical and Scientific Basis of Myalgic Encephalomyelitis / Chronic Fatigue Syndrome*. 1992, Ottawa, Nightingale Research Foundation Press. (Note: This publication is available on the Nightingale website.)

*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM)*, 3rd edition (DSM-III), 1980, American Psychiatric Association (APA).

Fukuda, K., Straus, S.E., Hickie, I., Sharpe, M.C., Dobbins, J.G., Komaroff, A. L. "The chronic fatigue syndrome: A comprehensive approach to its definition and study." 1994, *Annals of Internal Medicine*, 121, 953-959.

Gilliam, A. G. *Epidemiological study of an epidemic, diagnosed as poliomyelitis, occurring among the personnel of the Los Angeles County General Hospital during the summer of 1934*. 1938, *Public Health Bulletin*, 240. Note: This publication will be available shortly on the Nightingale Website: <http://www.nightingale.ca/>

Holmes, G.P., Kaplan, J.E., Gantz, N.M., Komaroff, A.L., Schonberger, L.B., Straus, S.E., et al. *Chronic Fatigue Syndrome: A working case definition*. 1988, *Annals of Internal Medicine*, 108, 387-389.

Hughes, GRV. The antiphospholipid syndrome, A historical view. *Lupus* 1998; Supplement 2:S1-S4

See also: Sanna G., D'Cruz, Cuadrado M. J. Cerebral manifestations in the antiphospholipid (Hughes) Syndrome. *Rheumatic Disease Clinics of North America*, 2006, Aug;3.2 (3): 465-90.

Sanna G., Bertolacini, M.L., Hughes GR, Hughes Syndrome: A new chapter in neurology. *Ann NY Acad Science*, 2005 June; 1051: 465-86

Hyde, B., Goldstein, J., Levine, P. (Eds.): *The Clinical and Scientific Basis of Myalgic Encephalomyelitis / Chronic Fatigue Syndrome* 1992, Nightingale Research Foundation, Press, Ottawa.

Hyde, B., "Cardiac and Cardiovascular Aspects of M.E./CFS," Chapter 42, Hyde, B., Goldstein, J., Levine, P. (Eds.): *The Clinical and Scientific Basis of Myalgic Encephalomyelitis / Chronic Fatigue Syndrome*. Nightingale Research Foundation, Press, Ottawa, 1992.

Jason, Leonard A., Fennell, Patricia A., Taylor, Renee R. *The Handbook of Chronic Fatigue Syndrome*, "The Complexities of Diagnosis," Chapter 3, Hyde B., John Wiley and Sons, Hoboken, New Jersey, 2003.

Montague, T.J., Marrie, T., Klassen, G. Bewick, D., Horacek, B.M., "Cardiac Function at Rest and with Exercise in the Chronic Fatigue Syndrome," April 1989, *Chest*, Vol 95, p779-784,.

Magalini, S. I., Magalini S. C., *Dictionary of Medical Syndromes*, pps. 251-252.1997, Lippincott-Raven Publishers Philadelphia, 4th Edition.

Ramsay, A. M., *Myalgic Encephalomyelitis and Postviral Fatigue States* (2nd ed.) 1988, London: Gower Medical.

Rumack, Carol M., Wilson, Stephanie R., Charboneau, J. William, Johnson, Jo-ann M., *Diagnostic Ultrasound*, Third Edition, 2005, Elsevier Mosby.

Sharpe, M.C., Archard, L.C., Banatvala, J.E., Borysiewicz, L.K., Claire, A.W., David, A. et al., "A report – chronic fatigue syndrome: Guidelines for research," 1991, *Journal of the Royal Society of Medicine*, 84, 118-121.

Sigurdsson, B., Sigurjonsson, J., Sigurdsson, J., "Disease epidemic in Iceland simulating poliomyelitis." 1950, *American Journal of Hygiene*, Vol. 52, 222-238.

Streeten, David H. P., *Orthostatic Disorders of the Circulation, Mechanisms, Manifestations, and Treatment*, 1987, Plenum Medical Book Company, New York and London.