



AFEMISE

Association Française de
l'Encéphalomyélite Myalgique
et des Intolérances
Systémiques à l'Effort

Guide d'accompagnement et de soins à domicile pour les personnes atteintes d'EM/SFC sévère

DOCUMENT DE CONSENSUS

Déclaration transdisciplinaire d'expertes et d'experts

Joachim Hermisson et al.

Version française

AFEMISE • Août 2026

Article original publié dans : Wiener Medizinische Wochenschrift

DOI : <https://doi.org/10.1007/s10354-026-01155-6>

Accepté le 13 avril 2026 • © Les autrices et auteurs, 2026

Crédits, licence et mentions éditoriales

DOCUMENT ORIGINAL

Hermisson J., Schreiner C., Weichselbaumer S. et al.

*Transdisziplinäres Expert:innen-Statement :
Pflegeleitfaden für Menschen mit schwerem ME/CFS
in der häuslichen Versorgung. Wiener Medizinische
Wochenschrift, 2026.*

<https://doi.org/10.1007/s10354-026-01155-6>

VERSION FRANÇAISE

Cette version française est une traduction non officielle réalisée par l'AFEMISE à partir de l'article original.

Traduction et adaptation éditoriale : Pietro TOME

Relecture linguistique : Frédéric GUILLERAY,
Béatrice HALIT, Alexandra SAUVAGE.

Mise en page et publication : Pietro TOME

LICENCE

L'article original est publié sous licence Creative Commons Attribution 4.0 International - CC BY 4.0 : <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.fr>

Cette licence autorise l'utilisation, la reproduction, l'adaptation, la diffusion et la présentation du document sur tout support, sous réserve de créditer les autrices et auteurs ainsi que la source originale, de fournir un lien vers la licence et d'indiquer les modifications effectuées.

AVERTISSEMENT

Les éléments factuels, scientifiques, historiques ou institutionnels relatifs à l'Autriche sont conservés lorsqu'ils sont nécessaires à la compréhension.

Les adaptations françaises n'engagent ni les autrices et auteurs du document original ni leurs institutions ; en cas de divergence, la version allemande fait foi.

Sauf mention contraire, " EM/SFC sévère " désigne les formes sévères et très sévères.

MODIFICATIONS

Cette version comprend une traduction intégrale, un résumé unique en français, une terminologie et une écriture inclusive lisible conformes aux choix de l'AFEMISE, ainsi que l'adaptation au contexte français de certains renvois pratiques, juridiques ou institutionnels.

ÉDITION

Version 1.0 - Première édition française

Publication : août 2026

AFEMISE - www.afemise.com

Adresse de contact officielle - contact@afemise.com

Informations éditoriales

AUTRICES ET AUTEURS

Joachim Hermisson^{1,4}
Claudia Schreiner^{1,5}
Stefanie Weichselbaumer¹
Marlene Werner²
Verena Hackl³
Jacob Roth²
Sandra Leiss³
Anna Christina Maukner³
Silvia Wojczewski³
Astrid Hainzl¹
Sabine Hermisson¹
Kevin Thonhofer¹
Sabine Pleschberger²
Pr Kathryn Hoffmann³

AUTRICE CORRESPONDANTE

Pr Kathryn Hoffmann

Département de soins primaires
Centre de santé publique
Université médicale de Vienne

kathryn.hoffmann@meduniwien.ac.at

AFFILIATIONS

1. **Österreichische Gesellschaft für ME/CFS**, Vienne, Autriche.
2. **Stiftungsprofessur Pflegewissenschaft, Abteilung für Primary Care Medicine, Zentrum für Public Health, Medizinische Universität Wien**, Vienne, Autriche.
3. **Abteilung für Primary Care Medicine, Zentrum für Public Health, Medizinische Universität Wien**, Vienne, Autriche.
4. **Fakultät für Mathematik und Max Perutz Labs, Universität Wien**, Vienne, Autriche.
5. **MillionsMissing Deutschland**, Bedburg-Hau, Allemagne.

CONTRIBUTIONS ÉQUIVALENTES

Joachim Hermisson, Claudia Schreiner, Stefanie Weichselbaumer, Marlene Werner, Sabine Pleschberger et Pr Kathryn Hoffmann ont contribué à parts égales au manuscrit.

Premiers auteurs : Joachim Hermisson, Claudia Schreiner, Stefanie Weichselbaumer et Marlene Werner.

Dernières autrices : Sabine Pleschberger et Pr Kathryn Hoffmann.

Sommaire

EN OUVERTURE

Avertissement

Préface

L'essentiel

Résumé

01	Introduction	12
02	Contexte et élaboration du guide Groupe de projet · Publics concernés, destinataires et objectifs · Méthodologie	15
03	Fondements cliniques Fondements cliniques · Malaise post-effort · Pacing · Symptômes et comorbidités influençant les soins	20
04	Dimensions des soins dans l'EM/SFC Alimentation et hydratation · Élimination · Hygiène · Repos et sommeil · Mobilité et transport · Sécurité · Communication · Vie émotionnelle, relationnelle et familiale	37
05	Repères pour le personnel infirmier Relation de confiance · Visite à domicile · Plan de soins et mesures d'urgence · Apports des soins palliatifs	71
06	Pour aller plus loin Remerciements · Informations éditoriales et légales · Références	89

Avertissement de l'AFEMISE

Ce guide constitue une ressource d'information, d'orientation et d'aide à la réflexion sur l'accompagnement et les soins des personnes atteintes d'EM/SFC sévère.

Il ne remplace ni une évaluation médicale ou soignante individualisée, ni les décisions prises avec les professionnelles et professionnels compétents.

Les mesures présentées doivent toujours être adaptées à la situation particulière de chaque personne, à son état du moment, à ses symptômes, à ses comorbidités, à ses limites de tolérance, à ses préférences et à ses besoins.

POINT DE VIGILANCE

L'application d'une mesure ne doit jamais être automatique. Elle doit être réévaluée en fonction de ses effets, puis interrompue ou adaptée si elle provoque une aggravation de l'état ou dépasse les capacités de la personne.

Préface

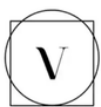
Une expérience clinique approfondie des formes sévères et une approche **globale, prudente et individualisée.**



Dr. Adrian Chaboche

Le Dr Adrian Chaboche et l'équipe du Centre Vitruve (Paris) connaissent l'EM/SFC et accompagnent les personnes concernées dans le cadre de prises en charge pluridisciplinaires.

Nous avons souhaité confier la préface de cette traduction du guide au Dr Adrian Chaboche, médecin généraliste et psychothérapeute au Centre Vitruve, spécialiste de l'approche globale en santé et de l'hypnose médicale. Son expérience clinique auprès des personnes atteintes d'EM/SFC, notamment dans ses formes sévères, lui permet d'apporter un éclairage médical fondé sur la pratique et sur une connaissance concrète des réalités de la maladie.



CENTRE VITRUVÉ

Au Centre Vitruve, la maladie est appréhendée dans toute sa complexité, à travers des prises en charge globales, individualisées et attentives aux limites de chaque personne, notamment au malaise post-effort, aux comorbidités et aux conséquences parfois majeures sur la vie quotidienne. Par sa connaissance concrète de l'EM/SFC et de ses formes les plus invalidantes, le Dr Chaboche était particulièrement bien placé pour introduire ce document et en souligner à la fois l'importance clinique, humaine et pratique.

Prendre soin sans aggraver

Respecter les limites, reconnaître le savoir de la personne malade et préserver la valeur de chaque existence.

Chaque matin, des femmes et des hommes se lèvent pour travailler, créer, transmettre, prendre soin, éduquer, inventer. Ils se lèvent pour gagner leur vie, mais aussi pour lui donner un sens. Par leurs gestes, leurs idées, leurs engagements, ils contribuent à cette œuvre commune que nous appelons une société.

Et chaque matin, d'autres femmes et d'autres hommes ne se lèvent pas.

Ils ne se lèvent pas, ou seulement quelques instants. Ils ne peuvent parfois ni se tenir debout, ni parler longtemps, ni supporter la lumière, le bruit ou la présence d'une autre personne. Non parce que le désir leur manquerait. Non parce qu'ils auraient cessé d'aimer la vie. Bien au contraire : il existe souvent, chez celles et ceux que la maladie a immobilisés, une formidable intensité du désir de vivre. Mais entre ce désir et le monde se dresse un organisme qui ne parvient plus à produire, réguler et restaurer l'énergie comme auparavant.

L'encéphalomyélite myalgique nous oblige ainsi à regarder ce que notre époque préférerait ne pas voir.

Elle ne nous parle pas simplement de fatigue. Elle révèle notre difficulté collective à penser les limites, la vulnérabilité et l'invisible. Elle met à l'épreuve une société qui sait célébrer les corps performants, mais qui demeure démunie lorsque le corps ne peut plus répondre à ses injonctions.

Car nous vivons sous le règne du dépassement. Il faudrait aller plus vite, produire davantage, dormir moins, optimiser chaque heure et transformer toute faiblesse en opportunité de progression. La fatigue elle-même est devenue suspecte : elle serait un défaut de motivation, un manque d'organisation, parfois presque une faute morale. Celui qui ralentit devrait se reprendre. Celui qui s'arrête devrait faire un effort. Celui qui ne peut plus avancer serait tenté de croire, ou de se voir répéter, qu'il ne veut plus avancer.

Mais l'EM renverse brutalement cette logique. Elle nous enseigne qu'il existe des situations dans lesquelles l'effort ne répare pas, mais aggrave ; dans lesquelles la volonté ne suffit pas ; dans lesquelles vouloir davantage peut conduire à pouvoir moins. Elle nous rappelle que le courage ne consiste pas toujours à se dépasser. Il consiste parfois à s'arrêter avant l'effondrement.

Le malaise post-effort constitue le cœur de cette réalité. Une sollicitation physique, cognitive, émotionnelle, sensorielle ou orthostatique, parfois infime, peut entraîner une aggravation disproportionnée, différée et durable. Le dépassement n'est pas toujours visible lorsqu'il se produit. La personne peut répondre, sourire, marcher quelques mètres ou poursuivre une conversation. Elle en paiera pourtant parfois le prix quelques heures plus tard, durant plusieurs jours ou plusieurs semaines. Dans les formes les plus sévères, des sollicitations aussi élémentaires qu'un changement de position, un repas ou quelques paroles peuvent suffire à désorganiser profondément l'état de santé.

Comprendre cela devrait changer bien davantage que nos pratiques médicales.

Cela devrait changer notre regard sur la valeur d'une existence. Une société qui ne reconnaît la personne qu'à travers ce qu'elle produit finit par rendre invisibles celles et ceux dont les forces se sont retirées. Elle confond alors autonomie et dignité, performance et mérite, mouvement et vie. Or une personne ne perd rien de sa valeur lorsqu'elle ne peut plus travailler, sortir, parler ou se tenir debout. Son existence n'a pas à être justifiée par son rendement.

L'EM nous invite ainsi à reconstruire une pensée sociale de l'énergie. Nous savons mesurer la production, le temps de travail, les kilomètres parcourus et les records battus. Nous savons moins reconnaître l'effort silencieux nécessaire pour tolérer une douche, digérer un repas ou simplement rester quelques minutes dans la même pièce qu'un proche.

C'est dans cet espace que prend place l'art du pacing.

Le pacing ne consiste ni à renoncer à vivre ni à organiser méthodiquement le retrait. Il ne signifie pas simplement " faire moins ". Il consiste à apprendre ce qui peut être accompli sans compromettre les heures et les jours qui suivront. Il faut observer les signaux les plus discrets, anticiper les effets différés, hiérarchiser les besoins, fractionner les gestes, réduire les stimuli et protéger les temps de récupération. C'est refuser de sacrifier demain à l'illusion de pouvoir aujourd'hui.

C'est un art, précisément parce qu'il n'existe pas de formule universelle. Les seuils fluctuent. Ce qui était tolérable hier peut devenir impossible aujourd'hui ; ce qui semble accessible le matin peut ne plus l'être l'après-midi. Les sollicitations physiques, cognitives, émotionnelles, sensorielles et orthostatiques s'additionnent, chacune mobilisant une part de ressources déjà limitées. La stabilisation doit donc pouvoir être préservée pour un échange, un rituel, une présence aimée, un instant de normalité.

Le pacing est également un acte de confiance. Il repose sur la reconnaissance d'un savoir irremplaçable : celui de la personne malade. Elle seule perçoit de l'intérieur les variations de son état, ses signes précurseurs, les nuances de ses tolérances et les conséquences parfois imprévisibles d'une sollicitation. Le rôle du soignant ou de l'aidant n'est donc pas de prendre le pouvoir sur ce savoir, mais de lui donner une place, de l'aider à se préciser et d'organiser autour de lui un accompagnement suffisamment souple et sécurisant.

Patient et accompagnant avancent alors comme deux alpinistes encordés. L'un connaît intimement ses appuis, son souffle et ses vertiges ; l'autre peut observer le terrain, sécuriser la progression et offrir un point d'ancrage. Aucun ne peut avancer durablement en tirant l'autre. Si l'un impose son rythme, la cordée se met en danger. Si la confiance disparaît, le mouvement devient impossible. Mais lorsque chacun reconnaît la place et le savoir de l'autre, il devient possible d'avancer, parfois de quelques mètres, parfois seulement en évitant une nouvelle chute.

Au milieu de la complexité biologique de l'EM, une vérité demeure étonnamment simple : le premier traitement est de ne pas aggraver, principe même de la médecine *primum non nocere*.

Et au milieu de la sophistication médicale, le cœur du soin demeure humain. Il commence lorsque nous croyons la personne. Il se poursuit lorsque nous respectons ses limites sans les transformer en condamnation. Il prend toute sa force lorsque nous savons rester présents sans envahir, soutenir sans imposer, espérer sans promettre.

Ce guide est né de cette exigence. Il rassemble des connaissances scientifiques, professionnelles et expérientielles afin d'aider à prévenir, favoriser la stabilisation et rendre les soins compatibles avec la maladie. Mais il porte aussi une ambition plus vaste : contribuer à construire une médecine et une société capables de reconnaître qu'une vie conserve toute sa valeur même lorsqu'elle se déroule dans le silence, l'obscurité ou l'immobilité. C'est rappeler enfin que le progrès d'une société ne se mesure pas seulement à la vitesse de ceux qui avancent, mais à la manière dont elle demeure aux côtés de ceux qui ne peuvent plus se lever.

Dr Adrian CHABOCHE

L'essentiel

Ajout éditorial de l'AFEMISE : Cette synthèse ne figure pas dans l'article original. Elle en reprend les principaux enseignements afin de faciliter leur repérage.

- 
- 01 Le malaise post-effort est au centre des décisions de soins.** Chez les personnes atteintes d'EM/SFC sévère, une sollicitation physique, cognitive, orthostatique, sensorielle ou émotionnelle, même minime, peut provoquer une aggravation disproportionnée de l'état général et des symptômes, souvent différée et durable.
 - 02 L'objectif prioritaire n'est pas la mise en activité ou la mobilisation, mais la stabilisation de l'état de la personne.** Une intervention habituellement considérée comme bénéfique peut devenir préjudiciable lorsqu'elle dépasse les limites de tolérance de la personne.
 - 03 Le pacing constitue le principe directeur de l'accompagnement et des soins.** Toutes les sollicitations s'additionnent. Les soins doivent donc être priorisés, fractionnés, espacés et suivis de temps de repos suffisants, dans un environnement aussi pauvre en stimuli que possible.
 - 04 Les soins doivent être strictement individualisés.** Leur nature, leur durée et leur moment de réalisation dépendent de l'état du jour, des symptômes, des comorbidités, de la tolérance aux stimuli et des préférences de la personne. Ils peuvent devoir être raccourcis, fractionnés, reportés ou temporairement suspendus.
 - 05 La communication, la confiance et la continuité sont essentielles.** Des routines prévisibles, des signes simples (notamment un signal d'arrêt) et un plan de soins détaillé permettent de limiter les demandes adressées à la personne et de sécuriser les interventions.
 - 06 Les proches aidants jouent un rôle central dans la prise en charge à domicile.** Leur connaissance fine de la personne et de ses réactions doit être reconnue. Ils ont eux-mêmes besoin d'information, de soutien, de répit et d'un relais professionnel.
 - 07 Les principes des soins palliatifs peuvent apporter des repères utiles,** notamment pour le soulagement des symptômes, le respect des choix, la qualité de vie et l'accompagnement des souffrances physiques, psychologiques, sociales ou existentielles. Ils doivent toutefois être adaptés aux particularités de l'EM/SFC et respecter rigoureusement le pacing.

Informations préalables

Contexte

De nombreuses personnes atteintes d'encéphalomyélite myalgique / syndrome de fatigue chronique (EM/SFC) présentent des besoins de soins très importants. Dans le même temps, le malaise post-effort (MPE), caractéristique centrale de l'EM/SFC, implique que des sollicitations physiques, orthostatiques, cognitives ou sensorielles même faibles peuvent provoquer une aggravation disproportionnée de l'état général et des symptômes.

Il en résulte des besoins spécifiques et des difficultés considérables dans la prise en charge à domicile. Les soins sont encore principalement assurés par des proches aidants, qui disposent souvent d'une aide et d'un soutien insuffisants. Parallèlement, d'importantes lacunes persistent en matière de connaissances, de structures de prise en charge et de repères professionnels pour les professions du soin et de la santé ainsi que pour les médecins impliqués dans l'accompagnement.

Objectif

L'objectif de ce guide est d'organiser les mesures d'accompagnement et de soins de manière à prévenir les surcharges et à favoriser la stabilité de l'état de santé.

Méthodes

Le guide repose sur une compilation de mesures orientées vers la pratique, qui se sont révélées utiles du point de vue des personnes concernées et de leurs proches aidants.

Ces mesures ont été examinées, structurées et approfondies par des expertes et experts en sciences infirmières, physiothérapie, médecine générale et santé publique.

Résultats

Le guide décrit l'adaptation des principales dimensions des soins (de l'alimentation et de l'hygiène corporelle jusqu'à la communication et à la gestion des charges émotionnelles) aux limites de tolérance propres à la maladie.

Il présente également les exigences particulières liées à la relation de soin et à la planification des visites à domicile, et examine les apports possibles des principes des soins palliatifs.



Mots-clés

EM/SFC ; encéphalomyélite myalgique / syndrome de fatigue chronique sévère ; alitement ; soins ; prise en charge à domicile.

Glossaire et acronymes

CIM-10	Classification internationale des maladies, 10e révision
---------------	--

EM/SFC	Encéphalomyélite myalgique / syndrome de fatigue chronique
---------------	--

HSD	Troubles du spectre de l'hypermobilité
------------	--

IO	Intolérance orthostatique.
-----------	----------------------------

MPE	Malaise post-effort
------------	---------------------

NPF	Neuropathie des petites fibres
------------	--------------------------------

POTS	Syndrome de tachycardie orthostatique posturale
-------------	---

SAMA	Syndrome d'activation mastocytaire
-------------	------------------------------------

SEDh	Syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile
-------------	--------------------------------------

01

Introduction



1. INTRODUCTION

L'objectif des soins est de permettre une vie digne et adaptée aux besoins de la personne. Cet objectif est habituellement associé à des dimensions telles que la communication, la participation sociale, l'activation, le mouvement et le contact physique.

Chez les personnes atteintes d'encéphalomyélite myalgique / syndrome de fatigue chronique (EM/SFC), ces principes ne peuvent toutefois être appliqués que dans les limites d'une tolérance à l'effort très variable d'une personne à l'autre, fortement fluctuante et imposée par la maladie. Chez les personnes sévèrement atteintes, cette tolérance est extrêmement faible. Des mesures de soins considérées comme bénéfiques dans d'autres contextes peuvent ici entraîner une aggravation importante de l'état de santé et ne sont donc pas applicables. Le malaise post-effort (MPE), caractéristique clinique centrale de l'EM/SFC, doit ainsi être pris en compte dans l'ensemble des décisions relatives aux soins [1-4].

Il en résulte une approche médicale et soignante fondamentalement différente des modèles habituels fondés sur l'activation. Elle exige des connaissances spécifiques à la maladie ainsi qu'une grande sensibilité aux limites individuelles de tolérance. Cette approche est encore très peu intégrée aux formations médicales et aux formations aux métiers du soin. Elle doit donc faire l'objet d'un apprentissage spécifique.

Dans le même temps, la charge qui pèse sur les personnes assurant les soins est considérable. Elle résulte de la situation extrême dans laquelle se trouvent les personnes sévèrement atteintes, dont la prise en charge nécessite souvent une disponibilité vingt-quatre heures sur vingt-quatre, mais aussi de la gravité et de la durée de la maladie ainsi que de l'incertitude du pronostic. À cela s'ajoutent fréquemment une compréhension insuffisante de la maladie dans l'entourage social et un soutien inadéquat de la part des systèmes de santé et de protection sociale. Dans ces conditions, les personnes malades comme leurs proches aidants peuvent atteindre, voire dépasser, les limites de leurs capacités.

Dans cette situation, des routines clairement structurées et un plan de soins adapté à chaque personne constituent des outils essentiels. Ils apportent de la sécurité aux personnes concernées comme aux personnes qui assurent les soins et favorisent une compréhension médicalement fondée de la situation.

Malgré d'importantes différences individuelles, de nombreuses difficultés liées aux soins sont similaires, notamment dans les domaines de l'alimentation, de l'hygiène buccale ou de l'hygiène corporelle. Pour ces différentes dimensions, des mesures spécifiques et des modalités adaptables ont été développées à partir de l'expérience pratique.

1. INTRODUCTION

Ces approches issues de la pratique se sont principalement construites en dehors des modèles établis de prise en charge. Dans ce contexte, les connaissances expérientielles des personnes malades et de leurs proches aidants revêtent une importance particulière. Elles constituent le fondement de pratiques éprouvées dans une situation de soins encore insuffisamment couverte par les dispositifs existants.

Le présent guide d'accompagnement et de soins s'appuie sur ces connaissances expérientielles. Il rassemble des expériences acquises au fil des années et rend les dimensions de soins qui en ont été dégagées utilisables aussi bien dans le cadre des soins informels que dans celui des soins professionnels.

PORTÉE ET LIMITES DU GUIDE

Ce guide ne prétend ni à l'exhaustivité, ni à une valeur juridiquement contraignante, ni à une applicabilité universelle. Il ne doit expressément pas être compris comme une instruction juridiquement contraignante, mais comme un outil d'orientation scientifique et pratique pour les soins.

Ni les autrices et auteurs ni les institutions participantes ne peuvent être tenus responsables des dommages directs ou indirects, notamment des atteintes à la santé ou des pertes économiques, résultant de la mise en œuvre ou de l'absence de mise en œuvre de mesures fondées sur les présentes recommandations.

02

Contexte et élaboration du guide

2. CONTEXTE ET ÉLABORATION DU GUIDE

Ce guide a été élaboré conjointement par l'Österreichische Gesellschaft für ME/CFS (Société autrichienne pour l'EM/SFC), le Département de soins primaires du Centre de santé publique de la Medizinische Universität Wien (Université médicale de Vienne), ainsi que la chaire de sciences infirmières financée par une fondation qui y est rattachée.

L'objectif était de réunir les connaissances fondées sur les données scientifiques et les connaissances issues de l'expérience des soins professionnels, puis de les rendre accessibles aux personnes qui assurent les soins auprès de personnes atteintes d'EM/SFC sévère.

À l'échelle internationale, la littérature scientifique consacrée à l'EM/SFC reste très insuffisante, notamment dans le domaine des soins apportés aux personnes sévèrement atteintes. Les associations de personnes malades signalent d'importantes lacunes dans la prise en charge ainsi qu'un manque de connaissances au sein du système de santé.

Les personnes concernées présentent de fortes limitations dans leur vie quotidienne et une charge symptomatique élevée. Une proportion importante d'entre elles nécessite des soins. En raison d'une reconnaissance insuffisante de la maladie et de l'absence de dispositifs structurels adaptés dans le système de santé, elles dépendent presque exclusivement des soins informels assurés par leurs proches ou par des personnes de leur entourage.

Ces personnes sont largement livrées à elles-mêmes, les recommandations pratiques et les dispositifs d'aide étant encore très peu disponibles.

2.1 Groupe de projet

Le guide a été élaboré par un groupe de projet transdisciplinaire.

Celui-ci réunissait des représentantes et représentants de l'Österreichische Gesellschaft für ME/CFS (Société autrichienne pour l'EM/SFC), des personnes atteintes d'EM/SFC, des proches aidants, ainsi que des spécialistes des soins, des sciences infirmières, de la physiothérapie, des soins primaires, de la médecine sociale et de la santé publique.

2.2 Population concernée, personnes destinataires et objectifs

Population concernée

Les recommandations de ce guide concernent les personnes adultes âgées de 18 ans ou plus atteintes d'EM/SFC sévère.

Le guide peut, en principe, être utilisé dans différents contextes de prise en charge. Une attention particulière est toutefois accordée à la prise en charge à domicile, car la majorité des personnes sévèrement atteintes d'EM/SFC sont exclusivement accompagnées chez elles.

2.3 MÉTHODOLOGIE

Le guide porte principalement sur :

- les interventions de soins liées à la gestion des symptômes ;
- les soins essentiels de la vie quotidienne ;
- les mesures permettant de respecter les limites imposées par la maladie, dans le cadre du pacing.

Personnes destinataires

Le guide s'adresse à toutes les personnes qui participent, de manière formelle ou informelle, aux soins et à l'accompagnement de personnes atteintes d'EM/SFC, ou qui organisent cette prise en charge.

Dans de nombreux cas, les soins quotidiens sont principalement assurés à domicile par des proches ou par des personnes de l'entourage. Ces personnes constituent donc un public prioritaire du guide.

Le document est également destiné aux professions du soin, aux autres professionnelles et professionnels de santé ainsi qu'aux médecins généralistes participant à la prise en charge dans le cadre de visites à domicile.

Il peut contribuer à :

- améliorer la compréhension des besoins spécifiques et des difficultés rencontrées par les personnes atteintes d'EM/SFC et leurs proches ;
- adapter les mesures de soins à ces besoins ;
- améliorer les conditions de prise en charge.

Objectifs du guide

L'objectif de ce guide est de fournir des repères et des recommandations essentiels pour les soins apportés aux personnes atteintes d'EM/SFC sévère.

Il présente des informations fondamentales sur la maladie et formule des recommandations pratiques concernant les principales dimensions des soins quotidiens, notamment :

- l'alimentation ;
- l'hygiène corporelle ;
- la mobilité ;
- la communication ;
- la gestion des symptômes.

L'un des objectifs majeurs consiste à réunir les connaissances scientifiques disponibles, les connaissances expérientielles des personnes concernées et les perspectives pratiques issues des soins, afin de les rendre accessibles et utilisables dans les situations de prise en charge.

Les recommandations du guide constituent une aide à la décision. Elles doivent toujours être appliquées en tenant compte de la situation individuelle de chaque personne malade.

2.3 Méthodologie

Ce guide n'est pas une recommandation médicale formelle, mais un recueil pratique de mesures éprouvées, élaboré à partir du point de vue des personnes concernées et des spécialistes du soin.

2.3 MÉTHODOLOGIE

Il a été développé dans le cadre d'un processus transdisciplinaire et participatif [5]. L'objectif était d'élaborer un outil d'aide aux soins pour les personnes atteintes d'EM/SFC sévère et de produire des connaissances directement mobilisables grâce aux échanges entre les différents partenaires du projet.

Le guide ne remplace pas la responsabilité individuelle de la personne qui assure les soins dans chaque situation particulière. La mise en œuvre des mesures proposées relève de la seule responsabilité de cette personne.

Le rôle des partenaires scientifiques a principalement consisté à :

- apporter un appui méthodologique ;
- structurer les contenus ;
- mettre en perspective la littérature disponible.

Le contenu des recommandations a été largement façonné par les personnes atteintes d'EM/SFC et les proches aidants.

Ce guide se distingue des recommandations cliniques formelles fondées sur les données scientifiques disponibles. Toutefois, sa planification et son organisation s'appuient ponctuellement sur des cadres méthodologiques établis, notamment celui présenté dans la référence [6].

Il constitue ainsi une synthèse structurée de recommandations pertinentes pour la pratique, issues de l'expérience des personnes concernées et des spécialistes du soin. Dans la mesure du possible, ces recommandations sont étayées par la littérature scientifique disponible ou ont fait l'objet d'un consensus au sein du groupe de projet.

Le point de départ du travail a été un document de référence élaboré par l'Österreichische Gesellschaft für ME/CFS (Société autrichienne pour l'EM/SFC). Sa structure et son contenu ont ensuite été développés avec des représentantes et représentants des sciences infirmières.

Comme de nombreuses recommandations portent sur les soins essentiels, la structure du guide s'appuie sur des modèles et des systèmes de classification reconnus en sciences infirmières pour décrire les différentes dimensions des soins de la vie quotidienne.

La littérature scientifique disponible sur l'EM/SFC et sur les soins a également été examinée et intégrée à l'élaboration des recommandations. Les principales ressources utilisées sont présentées dans le tableau 1.

Tableau 1 - Principales ressources consacrées à l'EM/SFC et aux soins

Ressource	Description
Consensus D-A-CH sur le diagnostic et le traitement de l'EM/SFC [3]	Principal consensus d'expertes et d'experts germanophones consacré au diagnostic et à la prise en charge médicale de l'EM/SFC.
Recommandation du NICE sur l'EM/SFC [2]	Recommandation britannique sur le diagnostic et la prise en charge, complétée par des ressources pratiques destinées aux professionnelles et professionnels du secteur social ainsi qu'à l'ensemble des personnes impliquées dans la prise en charge médicale.
Clinical Care Guide du Bateman Horne Center [4]	Guide complet consacré au diagnostic et à la prise en charge médicale, comprenant des chapitres sur les personnes sévèrement et très sévèrement atteintes ainsi que sur les dimensions liées aux soins.
Manuel de soins palliatifs [55]	Manuel pratique et interdisciplinaire consacré à l'approche palliative, centré sur une prise en charge orientée vers la personne malade et sur l'intégration des proches et des personnes assurant les soins.

L'élaboration du guide s'est déroulée en plusieurs étapes successives, caractéristiques d'un processus transdisciplinaire de production des connaissances [7] :

- 1. réunion constitutive des organisations participantes, clarification des rôles et définition du calendrier ;
- 2. définition de la population concernée, des personnes destinataires et des objectifs du guide ;
- 3. constitution d'un groupe de projet et organisation de plusieurs réunions de travail consacrées à la discussion et à la recherche d'un accord sur la structure, le contenu et la littérature ;
- 4. révisions successives du guide et concertation sur les recommandations ;
- 5. finalisation consensuelle des contenus au sein du groupe de projet.

Période d'élaboration et actualisation future

Le guide a été élaboré entre novembre 2025 et mars 2026.

Une actualisation est prévue dès que de nouvelles connaissances scientifiques pertinentes sur la prise en charge des personnes atteintes d'EM/SFC seront disponibles.

03

Fondements cliniques



3. FONDEMENTS CLINIQUES

Ce chapitre présente les principaux fondements cliniques de l'EM/SFC à prendre en compte dans les soins. Il aborde les mécanismes caractéristiques de la maladie, notamment le malaise post-effort (MPE), le principe du pacing, ainsi que les symptômes, les dysfonctionnements systémiques et les comorbidités fréquemment rencontrés et particulièrement importants pour les soins.

L'objectif est d'expliquer les liens cliniques déterminants pour l'ajustement des sollicitations, l'observation des symptômes, l'évaluation des risques et la priorisation des soins.

3.1 Fondements cliniques pertinents pour les soins

L'encéphalomyélite myalgique / syndrome de fatigue chronique (EM/SFC, classée G93.3 dans l'ICD-10-GM, la version allemande de la CIM-10 utilisée par les auteurs) est une maladie multisystémique chronique et sévère. Son critère central obligatoire est le malaise post-effort (MPE).

Selon les études, sa prévalence est estimée entre 0,3 et 1 % de la population. Des estimations récentes fondées sur des études et des données internationales évaluent sa prévalence dans la population autrichienne à 0,7-0,8 % en 2024 [8]. Une augmentation importante est par ailleurs présumée depuis la pandémie de Covid-19 [1, 3].

Environ un quart des personnes atteintes sont confinées à leur domicile ou alitées [1]. Une partie d'entre elles dépend de soins réguliers.

L'EM/SFC survient principalement à la suite d'une infection et appartient aux syndromes post-aigus d'origine infectieuse. Son diagnostic repose sur des critères cliniques faisant l'objet d'un consensus international, notamment les critères de consensus canadiens (CCC) [2, 9].

De nombreuses anomalies biomédicales ont été décrites. Aucun biomarqueur diagnostique unique ne peut toutefois, à ce jour, être utilisé de manière systématique dans la pratique clinique courante [2, 3].

i

REPÈRES ESSENTIELS

- Maladie chronique, sévère et multisystémique.
- Critère diagnostique central et obligatoire : le MPE.
- Prévalence estimée : de 0,3 à 1 % (de 0,7 à 0,8 % en Autriche en 2024).
- Environ une personne atteinte sur quatre est confinée à son domicile ou alitée.
- Diagnostic clinique fondé sur des critères internationaux.

3.1 FONDEMENTS CLINIQUES PERTINENTS POUR LES SOINS

La maladie affecte :

- le système nerveux central ;
- le système nerveux autonome ;
- le système immunitaire ;
- les systèmes vasculaire et endothélial ;
- la disponibilité et la régulation de l'énergie cellulaire [1, 10].

Elle se caractérise par une dysfonction pathologique de la relation entre activité et récupération, qui entraîne une aggravation importante et souvent différée de l'état après une sollicitation : le MPE, présenté dans la section 3.2.

En raison de ces mécanismes pathologiques, l'EM/SFC provoque des limitations considérables des capacités physiques et cognitives ainsi que des fonctions du système nerveux autonome. Le spectre s'étend d'une altération importante des activités quotidiennes jusqu'à une dépendance complète pour les soins.

Les formes sévères de l'EM/SFC comptent parmi les atteintes fonctionnelles les plus graves rencontrées en médecine [4, 11, 12].

La littérature distingue souvent quatre degrés de sévérité :

- léger ;
- modéré ;
- sévère ;
- très sévère [2].

Dans le cadre des soins, la catégorie formelle de sévérité est toutefois moins déterminante que la combinaison propre à chaque personne entre son profil symptomatique et son niveau d'intolérance aux sollicitations et aux stimuli.

Ces facteurs peuvent varier fortement :

- au cours de l'évolution de la maladie ;
- entre les jours où l'état est meilleur et ceux où il est plus dégradé ;
- selon le moment de la journée.

Pour cette raison, et afin de faciliter la lecture, le présent guide ne distingue pas systématiquement les formes sévères des formes très sévères. Il concerne l'ensemble des personnes atteintes d'EM/SFC qui ont besoin de soins.

3.2 Malaise post-effort

Le malaise post-effort est la caractéristique centrale et distinctive de l'EM/SFC [1, 9].

Il correspond à une dysfonction pathologique de la relation entre activité et récupération, dans laquelle une sollicitation physique, cognitive, orthostatique ou sensorielle provoque une aggravation disproportionnée et souvent différée de l'état de santé.

Une manifestation particulièrement importante de cette aggravation constitue un épisode sévère de MPE.

Ce phénomène se caractérise non seulement par l'intensité de la réaction, mais surtout par l'altération de la récupération : l'organisme n'est pas en mesure de récupérer de la sollicitation dans un délai physiologiquement adapté.

L'aggravation peut survenir immédiatement. Toutefois, ses effets principaux apparaissent généralement après plusieurs heures, voire plusieurs jours. Un épisode sévère de MPE peut durer de plusieurs jours à plusieurs semaines et, dans les formes graves, entraîner une diminution irréversible du niveau fonctionnel [2, 4, 9].

Le MPE est l'expression de la maladie multisystémique sous-jacente. Il distingue l'EM/SFC :

- d'un déconditionnement physique primaire ;
- d'un épuisement non spécifique ;
- des réactions à l'effort ayant une autre origine [1, 2].

Il constitue un élément central du diagnostic, de l'évaluation de la sévérité et de toutes les décisions relatives aux soins.

Un épisode sévère de MPE peut considérablement accentuer les symptômes déjà présents et faire apparaître de nouveaux symptômes.

Le seuil individuel de tolérance n'est pas fixe. Il varie selon les jours et dépend fortement, au cours d'une même journée, des sollicitations antérieures.

Outre les aggravations importantes et durables, les personnes concernées décrivent également des poussées symptomatiques plus brèves. Celles-ci n'atteignent généralement pas l'intensité d'un épisode sévère de MPE, mais peuvent en constituer les prémices. Elles nécessitent donc également une réduction rigoureuse des sollicitations [2].

Lorsqu'un dépassement des limites est repéré précocement et que la sollicitation globale est réduite de manière conséquente, l'état peut se stabiliser et revenir au niveau fonctionnel antérieur. Ce retour complet ne peut toutefois pas être garanti.

À l'inverse, des dépassements répétés peuvent provoquer :

- une aggravation durable de l'état ;
- un abaissement permanent du seuil de tolérance ;

une vulnérabilité accrue à de nouveaux épisodes sévères de MPE [1, 2, 4].

3.2 MALAISE POST-EFFORT

Conséquences pour les soins

L'un des objectifs centraux des soins auprès des personnes atteintes d'EM/SFC est donc de prévenir rigoureusement les épisodes sévères de MPE.

Les éléments suivants doivent être pris en compte.

Le dépassement des limites n'est pas immédiatement visible

Une personne atteinte d'EM/SFC peut temporairement dépasser très largement ses limites individuelles lorsqu'une demande lui est adressée ou qu'elle se trouve sous la pression d'une situation.

Comme le MPE survient souvent de manière différée, l'aggravation n'est pas toujours correctement mise en relation avec la sollicitation qui l'a provoquée.

Dans les formes sévères, des stimuli minimes peuvent suffire à provoquer une aggravation

Chez certaines personnes sévèrement atteintes, le seuil de tolérance est si faible que des soins élémentaires peuvent provoquer un épisode sévère de MPE, par exemple :

- un changement de position ;
- la prise de nourriture ;
- une communication à voix basse ;
- une faible luminosité [2, 4].

Dans ces situations, des phases répétées de MPE sévère peuvent se chevaucher. Ce phénomène est parfois qualifié de MPE en continu [4, 13].

La personne ne retrouve alors pas un état suffisamment stable entre les différentes sollicitations. Son niveau fonctionnel demeure continuellement faible et instable.

Les aggravations concernent plusieurs systèmes de l'organisme

L'aggravation touche le plus souvent les principaux symptômes propres à chaque personne, par exemple :

- les douleurs ;
- les limitations cognitives ;
- la dysrégulation du système nerveux autonome.

De nouveaux symptômes peuvent également apparaître, comme des acouphènes présents uniquement pendant un épisode sévère de MPE.

Ces aggravations ne peuvent pas être réduites à un simple " épuisement ". Elles ne sont pas toujours directement liées, par leur nature, à la sollicitation qui les a provoquées. Une sollicitation cognitive excessive peut, par exemple, entraîner des douleurs musculaires.



REPÈRES ESSENTIELS

- Le dépassement peut rester invisible.
- L'aggravation est souvent différée.
- Des stimuli minimes peuvent suffire.
- Des épisodes sévères peuvent se chevaucher.

" La stabilisation **doit précéder** l'optimisation des soins. "

“

Lorsque l'état continue à se dégrader ou qu'aucune stabilisation n'est observée, il ne convient pas de répondre automatiquement en intensifiant les interventions ou en apportant " davantage de soutien ".

3.3 LE PACING COMME PRINCIPE CENTRAL DES SOINS

Certaines mesures supplémentaires, telles que des perfusions additionnelles, peuvent aggraver la situation.

La sollicitation globale doit au contraire être réduite de manière rigoureuse.

Cela peut nécessiter :

- de raccourcir certains soins ;
- de les reporter ;
- de les limiter au strict minimum ;
- de les suspendre temporairement.

3.3 Le pacing comme principe central des soins

Le pacing comprend l'ensemble des mesures et des stratégies destinées à réguler les activités, les efforts et les stimuli afin d'éviter les dépassements de limites et les épisodes sévères de MPE qui en résultent.

Le pacing n'est pas un traitement curatif et ne conduit pas automatiquement à une amélioration de l'état de santé [2, 3]. Il constitue cependant une condition essentielle pour stabiliser l'état et créer ainsi des conditions favorables à une éventuelle amélioration ultérieure.

Chez les personnes légèrement ou modérément atteintes, le pacing relève principalement de l'autogestion à l'intérieur de leur propre zone de tolérance.

Sa mise en œuvre nécessite un entourage compréhensif ainsi que des conditions sociales et matérielles adaptées, mais elle repose en premier lieu sur la personne concernée.

Chez les personnes sévèrement atteintes, le pacing devient progressivement une responsabilité de l'équipe de soins.

Toutes les mesures de soins, y compris celles décrites dans le présent guide, doivent être évaluées afin de déterminer si, dans la situation particulière de la personne, elles réduisent la sollicitation globale ou risquent au contraire de l'augmenter involontairement.

3.3 LE PACING COMME PRINCIPE CENTRAL DES SOINS

L'objectif n'est pas la mise en activité, mais la stabilisation

L'objectif n'est pas que la personne accomplisse elle-même le plus grand nombre possible de tâches. La priorité est de réduire les sollicitations au minimum.

Lorsque les ressources humaines nécessaires sont disponibles, la personne doit pouvoir déléguer autant de tâches que possible.

Les sollicitations s'additionnent et doivent être mises en balance

Les sollicitations physiques, cognitives, émotionnelles, orthostatiques et sensorielles provoquées par les activités ou les soins s'additionnent et peuvent se renforcer mutuellement.

Chaque intervention mobilise une partie des ressources limitées de la personne. Les soins doivent donc toujours être planifiés en tenant compte de l'ensemble des sollicitations prévues au cours de la journée.

Le jour d'une consultation médicale, il peut par exemple être nécessaire de consacrer tout le reste de la journée à un repos strict afin de limiter le risque de MPE.

Les temps de repos constituent une composante nécessaire des soins

Chaque intervention doit être suivie d'un temps de repos suffisamment long, de préférence :
dans un environnement pauvre en stimuli ;
en position allongée ;
sans demande supplémentaire.

Chez les personnes très sévèrement atteintes, il peut être nécessaire de répartir de petits soins sur l'ensemble de la journée et de prévoir de longues pauses entre chaque étape.

Les marges de tolérance doivent être réservées à la qualité de vie

Les éventuelles marges de tolérance qui subsistent au-delà des soins indispensables ne doivent pas être consommées sans réflexion.

Ces réserves limitées sont souvent essentielles à la qualité de vie et à l'autodétermination de la personne. Elles peuvent lui permettre :

- un bref contact avec une autre personne ;
- un rituel personnel ;
- un petit moment de normalité.

EXEMPLE DE SOINS INADAPTÉS

Une personne assurant les soins interprète une stabilisation temporaire comme une amélioration et intensifie la conversation pendant qu'elle aide une patiente à prendre son repas. La patiente réagit aimablement et répond, car cela lui semble encore possible sur le moment. Quelques heures plus tard, elle présente de violents maux de tête ainsi qu'une hypersensibilité importante à la lumière et au bruit. Au cours des jours suivants, elle est tellement affaiblie qu'elle ne peut même plus maintenir certaines routines importantes pour sa stabilité, comme la visite quotidienne de son chat en soirée. Cet exemple montre que même des interactions bien intentionnées peuvent constituer une sollicitation supplémentaire importante.

3.4 Symptômes et comorbidités ayant une incidence sur les soins

L'EM/SFC se caractérise par différents symptômes et comorbidités qui influencent fortement les modalités de soins. Ils peuvent notamment affecter :

- la tolérance aux sollicitations ;
- le traitement des stimuli ;
- l'alimentation ;
- la stabilité cardiovasculaire ;
- les réactions aux médicaments et à d'autres facteurs extérieurs.

La sélection suivante porte sur les symptômes centraux et les comorbidités particulièrement importants dans les formes sévères, tels qu'ils sont décrits dans les recommandations internationales et les synthèses cliniques consacrées à l'EM/SFC [2-4].

Leur intensité et leur association varient toutefois considérablement d'une personne à l'autre.

Intolérance aux stimuli

L'intolérance à la lumière, aux sons, aux contacts physiques, aux odeurs ou aux substances chimiques est fréquente dans l'EM/SFC. Dans les formes sévères, elle peut être extrêmement marquée.

Elle peut concerner simultanément plusieurs modalités sensorielles et varier considérablement au cours de la maladie. Des stimuli très faibles peuvent être ressentis comme douloureux, envahissants ou susceptibles de déstabiliser le système nerveux autonome. Ils peuvent provoquer une aggravation liée au MPE, jusqu'à un épisode sévère de MPE.

3.4 SYMPTÔMES ET COMORBIDITÉS AYANT UNE INCIDENCE SUR LES SOINS

Cette hypersensibilité aux stimuli est une manifestation des perturbations de la régulation neuro-immunitaire et autonome associées à l'EM/SFC. Elle ne doit pas être interprétée comme une "hypersensibilité psychologique".

Dans les formes sévères, les personnes malades ne sont souvent plus en mesure de se protéger elles-mêmes des stimuli. Des éléments ordinaires de l'environnement peuvent alors constituer une sollicitation importante, par exemple :

- une conversation à voix basse ;
- une lumière naturelle diffuse ;
- des odeurs provenant de la cuisine ;
- des vibrations ;
- un contact physique bref.

De nombreuses personnes sévèrement atteintes présentent également une sensibilité importante aux médicaments. De faibles doses peuvent entraîner des réactions étonnamment fortes ou paradoxales.

Les traitements doivent donc, autant que possible, être introduits à une dose très faible, puis augmentés lentement. Les nouvelles substances doivent être introduites une par une et à distance les unes des autres, afin de pouvoir identifier clairement les réactions éventuelles.

Les soins doivent être réalisés dans des conditions aussi pauvres en stimuli que possible.

La réduction des stimuli n'est pas une mesure de confort : elle constitue une condition essentielle de la stabilisation.

Les conséquences sur les soins sont nombreuses et concernent toutes leurs dimensions, de la mobilité et de l'hygiène corporelle jusqu'au sommeil et aux interventions médicales. Des recommandations pratiques et des conseils sont présentés dans la section 4.6 - Sécurité, protection et prévention des infections.

Dysautonomie

Les dysfonctionnements du système nerveux autonome sont fréquents dans l'EM/SFC. Ils représentent un enjeu clinique majeur, en particulier dans les formes sévères.



REPÈRES ESSENTIELS

- Des stimuli ordinaires peuvent devenir intolérables.
- La personne ne peut pas toujours s'en protéger seule.
- Réduire la lumière, le bruit, les odeurs et les contacts.
- Un environnement pauvre en stimuli est nécessaire à la stabilisation.

3.4 SYMPTÔMES ET COMORBIDITÉS AYANT UNE INCIDENCE SUR LES SOINS

Cette dysrégulation peut toucher différents systèmes de l'organisme et se manifester par des troubles :

- orthostatiques ;
- gastro-intestinaux ;
- urogénitaux ;
- sudomoteurs, liés notamment à la régulation de la transpiration [1, 2, 12, 14, 15].

Les manifestations orthostatiques de la dysautonomie sont prédominantes.

L'intolérance orthostatique (IO) correspond à l'incapacité à tolérer une position verticale ou redressée (position assise, debout ou tête de lit relevée) sans aggravation importante des symptômes.

Le syndrome de tachycardie orthostatique posturale (POTS) en constitue une forme fréquente. Il se caractérise par une augmentation pathologique de la fréquence cardiaque lors du passage en position redressée [2, 3, 14].

Chez une personne atteinte d'EM/SFC associée à une IO, le maintien d'une position redressée peut provoquer :

- des vertiges ;
- des nausées ;
- des palpitations ;
- des difficultés cognitives ;
- une faiblesse importante ;
- un épisode sévère de MPE lié à la sollicitation orthostatique.

Dans les formes très sévères, une légère élévation de la tête ou quelques instants en position assise peuvent ne pas être tolérés. Ces difficultés peuvent entraîner des limitations fonctionnelles considérables et influencer fortement les modalités de soins.

Adapter les soins aux manifestations orthostatiques

Ces difficultés peuvent entraîner des limitations fonctionnelles considérables et influencer fortement les modalités de soins.

1

CHANGER DE POSITION PAR ÉTAPES

Réaliser les changements de position lentement et par étapes, puis prévoir un temps de récupération suffisant après toute sollicitation orthostatique.

2

LIMITER LES POSITIONS REDRESSÉES

Éviter les positions redressées qui ne sont pas indispensables. Évaluer individuellement la tolérance à l'élévation de la tête et ne pas l'appliquer systématiquement.

3

CHOISIR LE BON MOMENT

Programmer les soins pendant les périodes où la stabilité cardiovasculaire est meilleure, lorsque cela correspond au fonctionnement de la personne.

4

PRÉPARER LES TRANSFERTS

Préparer soigneusement les transferts et, lorsque cela est nécessaire, les répartir en plusieurs étapes.

5

OBSERVER LES PARAMÈTRES VITAUX

Observer les paramètres vitaux pendant les sollicitations orthostatiques, notamment la fréquence cardiaque et la pression artérielle.

6

APPORTS HYDRIQUES ET ÉLECTROLYTIQUES

Prendre en compte les apports hydriques et électrolytiques.

POINT DE VIGILANCE

Ne pas interpréter à tort ces symptômes comme de l'anxiété ou du déconditionnement.

3.4 SYMPTÔMES ET COMORBIDITÉS AYANT UNE INCIDENCE SUR LES SOINS

Risque de chute et prévention des chutes

L'IO pouvant entraîner une faiblesse soudaine, des vertiges ou une instabilité cardiovasculaire, elle expose à un risque de chute. Les situations doivent toutefois être différenciées.

- Les personnes très sévèrement atteintes sont généralement alitées en permanence. La priorité est alors moins la prévention classique des chutes que la sécurité de l'installation et la prévention des incidents liés au positionnement.
- Chez les personnes sévèrement atteintes qui réalisent encore des transferts ou se rendent aux toilettes, le risque de chute est réel. La prévention des épisodes sévères de MPE reste néanmoins prioritaire : les mesures préventives ne doivent pas constituer elles-mêmes une sollicitation supplémentaire.
- Afin de prévenir simultanément les chutes et les épisodes sévères de MPE, le redressement et le passage en position assise ou debout doivent être réalisés lentement, progressivement et en fonction des symptômes. En cas de vertige annoncé, le retour immédiat à une position horizontale doit être possible.

Dysfonctionnements gastro-intestinaux et activation mastocytaire

Les dysfonctionnements gastro-intestinaux sont fréquents dans l'EM/SFC et peuvent fortement déstabiliser la situation de soins.

Les manifestations courantes comprennent :

- un ralentissement de la vidange de l'estomac, ou gastroparésie ;
- une satiété précoce ;
- des nausées ;
- des ballonnements ;
- des douleurs abdominales ;
- des intolérances alimentaires importantes.

Certaines personnes présentent également des signes d'hyperactivation mastocytaire ou un syndrome d'activation mastocytaire (SAMA) [3, 16].

Ce syndrome se caractérise par une libération inadaptée ou excessive de médiateurs produits par les mastocytes, notamment l'histamine. Il peut entraîner des symptômes multisystémiques et fluctuants.

3.4 SYMPTÔMES ET COMORBIDITÉS AYANT UNE INCIDENCE SUR LES SOINS

Outre les troubles gastro-intestinaux, les manifestations fréquentes comprennent :

- des bouffées vasomotrices ou rougeurs soudaines ;
- des réactions cardiovasculaires ;
- des symptômes cutanés ;
- une sensibilité accrue aux aliments ;
- une sensibilité accrue aux médicaments, aux odeurs ou aux substances chimiques.

L'intensité et le seuil de déclenchement de ces réactions peuvent varier considérablement [17, 18]. Ces dysfonctionnements gastro-intestinaux et ces sensibilités peuvent rendre l'alimentation très difficile et entraîner :

- une perte de poids ;
- une dénutrition ;
- une déshydratation.

Conséquences pour les soins

- Repérer et consigner systématiquement les facteurs déclenchants propres à la personne, notamment les médicaments, les odeurs, la température ou le stress, ainsi que les intolérances alimentaires.
- Répartir les prises alimentaires dans le temps et prévoir des périodes de repos suffisantes. Un rythme de quatre à cinq petits repas peut généralement être envisagé [19], mais ne convient pas à toutes les personnes.
- Veiller à des apports hydriques et électrolytiques suffisants.
- Réduire les odeurs et les autres stimuli pendant les repas.
- Prévoir un protocole d'urgence clairement défini lorsque des réactions sévères sont connues.

Douleurs

Les douleurs font partie des critères diagnostiques centraux de l'EM/SFC [9] et peuvent constituer une charge considérable dans les formes sévères.

La sollicitation physique et autonome provoquée par une douleur intense peut notamment déclencher un épisode sévère de MPE, qui peut à son tour accentuer les douleurs.

Cette boucle peut entraîner une aggravation auto-entretenu de l'état, avec des épisodes sévères de MPE qui se chevauchent (ou MPE en continu) et nécessiter une attention prioritaire dans les soins.

3.4 SYMPTÔMES ET COMORBIDITÉS AYANT UNE INCIDENCE SUR LES SOINS

Les douleurs peuvent être :

- musculosquelettiques ;
- neuropathiques ;
- comparables à celles d'une migraine ;
- provoquées ou aggravées par une sollicitation.

Elles sont souvent fluctuantes.

Une neuropathie des petites fibres (NPF) est retrouvée chez une partie des personnes atteintes d'EM/SFC. Elle correspond à une atteinte des petites fibres nerveuses, qui participent notamment aux fonctions liées à la douleur, à la température et au système nerveux autonome [20].

Elle peut se manifester par :

- des douleurs neuropathiques, décrites comme des brûlures, des élancements ou des décharges électriques ;
- une douleur provoquée par un contact normalement non douloureux, appelée allodynie ;
- des troubles de la régulation de la température ;
- des troubles de la transpiration ;
- une instabilité cardiovasculaire ;
- des sensations anormales ou désagréables [21].

Conséquences pour les soins

- Prendre les douleurs au sérieux et ne pas les interpréter comme une hypersensibilité excessive.
- Les traiter de manière rigoureuse, notamment lorsqu'elles risquent d'entretenir une aggravation progressive de l'état.
- En cas de sensibilité au contact, limiter autant que possible les pressions et les frottements.
- Annoncer les contacts physiques par une indication brève, éventuellement non verbale, afin d'éviter l'effet de surprise.
- Mettre en œuvre le traitement, principalement médicamenteux, sous supervision médicale [3, 22], en tenant compte des intolérances et des effets indésirables.
- En complément, rechercher des positions susceptibles de soulager les douleurs lorsqu'elles sont tolérées. Les stratégies de distraction fondées sur l'ajout d'autres stimuli sont généralement peu adaptées.

Hypermobilité articulaire

Une hypermobilité articulaire généralisée, relevant d'un syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile (SEDh) ou de troubles du spectre de l'hypermobilité (HSD), est décrite chez une partie des personnes atteintes d'EM/SFC [3].

3.4 SYMPTÔMES ET COMORBIDITÉS AYANT UNE INCIDENCE SUR LES SOINS

Chez ces personnes, l'instabilité mécanique peut provoquer des douleurs chroniques, mais également favoriser secondairement une dysrégulation du système nerveux autonome. Elle peut ainsi déclencher ou accentuer des aggravations liées au MPE [2, 3, 23-25].

La protection et la stabilisation des articulations doivent donc être intégrées aux mesures de soins et à une prise en charge multimodale [24].

L'hypermobilité ne concerne pas uniquement les grandes articulations. Elle peut également toucher de plus petites structures, notamment :

- la mâchoire ;
- les côtes ;
- les pieds.

De faibles sollicitations ou une installation inadaptée peuvent suffire à provoquer des douleurs, des subluxations ou un épisode sévère de MPE.

Une instabilité de la colonne cervicale, notamment une instabilité craniocervicale, est décrite chez certaines personnes présentant une fragilité importante des tissus conjonctifs.

Elle peut être associée à :

- des douleurs cervicales ;
- des céphalées ;
- des symptômes neurologiques ;
- des vertiges ;
- une aggravation des troubles du système nerveux autonome [4].

Conséquences pour les soins

- Installer et soutenir les articulations dans un alignement physiologique et stable, en particulier au niveau de la colonne cervicale.
- Éviter les flexions, extensions ou rotations forcées.
- Éviter les mouvements de traction ou de mise en tension, notamment toute traction exercée sur la tête pendant un changement de position.
- Réaliser les mouvements lentement, de manière contrôlée et avec une faible amplitude.
- Ne pratiquer les mobilisations passives qu'avec une grande prudence.
- Prévoir une stabilisation supplémentaire lors des transferts.
- Utiliser de manière ciblée des aides telles que des coussins, des rouleaux ou des attelles, et tenir compte des orthèses prescrites individuellement.
- Prendre en compte une éventuelle fragilité cutanée, notamment lors de l'utilisation de pansements adhésifs ou d'électrodes autocollantes.

3.4 SYMPTÔMES ET COMORBIDITÉS AYANT UNE INCIDENCE SUR LES SOINS

Les instabilités mécaniques et les douleurs ou aggravations liées au MPE qui peuvent en résulter doivent être évitées autant que possible.

Les mobilisations passives et les techniques manuelles appliquées aux articulations hypermobiles, en particulier à la colonne cervicale, doivent uniquement être réalisées par du personnel spécifiquement qualifié (éventuellement par des physiothérapeutes expérimentés) et lorsque leur indication est clairement établie.

04

Dimensions des soins dans l'EM/SFC

4. DIMENSIONS DES SOINS DANS L'EM/SFC

Les difficultés liées aux soins des personnes sévèrement atteintes sont multiples et concernent plusieurs dimensions de la prise en charge :

- La faiblesse physique peut être si importante que les activités élémentaires de la vie quotidienne ne peuvent plus être réalisées de manière autonome. Cela peut notamment concerner le déplacement jusqu'aux toilettes, le fait de tenir un verre, la mastication ou les changements de position dans le lit [12].
- L'intolérance aux stimuli, souvent extrême (voir section 3.4.1), peut imposer de réaliser les soins dans des conditions sensorielles fortement réduites, jusqu'à intervenir dans une obscurité presque complète, avec un contact physique minimal et une protection maximale contre les stimuli [12, 18, 26-28].
- Les formes sévères d'intolérance orthostatique (voir section 3.4.2) limitent considérablement de nombreuses interventions de soins [12].
- Un épuisement physique majeur et une intolérance aux sollicitations cognitives peuvent restreindre la communication verbale ou la rendre totalement impossible [12, 18, 26]. Dans certains cas, la simple présence d'une autre personne dans la pièce n'est pas tolérable [27].
- Les formes sévères de dysfonctionnements gastro-intestinaux et d'intolérances alimentaires (voir section 3.4.3) peuvent devenir la priorité des soins, engager temporairement le pronostic vital ou nécessiter une nutrition entérale par sonde [12, 18].
- À cela peuvent s'ajouter de nombreuses complications liées aux comorbidités, à l'alitement et à la sévérité de la maladie, notamment l'immobilité, une vulnérabilité accrue aux infections, la constipation, l'ostéoporose ou des symptômes dépressifs [12].

Les sections suivantes présentent les difficultés habituelles et les mesures de soins envisageables dans les différentes dimensions du quotidien, de l'alimentation et de l'hygiène corporelle jusqu'à la gestion des charges émotionnelles.

En l'absence, à ce jour, d'études méthodologiquement validées portant sur les soins apportés aux personnes atteintes d'EM/SFC, les recommandations présentées reposent sur les connaissances pratiques et expérientielles des personnes malades et des personnes qui assurent les soins. Elles reflètent ainsi l'état actuel des pratiques de prise en charge.

" Le malaise post-effort et les comorbidités influencent de manière déterminante **toutes les dimensions des soins.** "

“

et tous les domaines de la prise en charge. Chaque mesure doit être adaptée à la tolérance actuelle de la personne ainsi qu'à ses éventuelles intolérances aux stimuli, conformément au principe central du pacing (voir section 3.3).

4.1 Alimentation et hydratation

Garantir des apports énergétiques et hydriques suffisants constitue souvent une difficulté majeure dans les formes sévères d'EM/SFC.

D'une part, l'insuffisance pondérale est fréquente. D'autre part, la prise alimentaire peut elle-même représenter un effort physique considérable et déclencher un épisode sévère de MPE. Les troubles gastro-intestinaux et les intolérances alimentaires peuvent encore compliquer l'alimentation.

Dans ces situations, les décisions relatives aux soins doivent rechercher un équilibre prudent entre la nécessité d'assurer les apports et celle de réduire les sollicitations. Dans les formes très sévères ou lors de situations critiques, il peut être nécessaire d'arbitrer entre des risques également graves.

La mise en place structurée et fiable des apports alimentaires et hydriques constitue donc une priorité élevée. Idéalement, les mesures de soutien doivent être anticipées avant de devenir indispensables.

Lorsque l'alimentation est suffisamment sécurisée, cela représente une étape importante vers la stabilisation de la situation globale.

Principales difficultés

1. Faiblesse générale et faiblesse musculaire : s'alimenter est souvent très éprouvant. En raison d'un épuisement majeur, de nombreuses personnes ne peuvent plus lever les bras, se tenir assises ou maintenir leur tête. Des fonctions aussi élémentaires que mâcher ou avaler peuvent être limitées, voire devenir impossibles [29].
2. Intolérance orthostatique - IO, éventuellement associée à un POTS : dans les situations extrêmes, la personne ne tolère plus le moindre changement de position ni même un léger redressement dans le lit [30]. Elle doit alors manger et boire entièrement allongée.
3. Intolérances et allergies alimentaires, souvent associées à une activation mastocytaire ou à un SAMA : elles nécessitent fréquemment une adaptation individualisée de l'alimentation [16].
4. Troubles gastro-intestinaux : des troubles de la motricité digestive, pouvant entraîner des difficultés de déglutition, des nausées ou une constipation, jusqu'à la gastroparésie, peuvent considérablement compliquer l'alimentation [29].
5. Sollicitation liée à la présence d'une autre personne : lorsque cette présence constitue elle-même une charge importante, elle peut rendre très difficile, voire impossible, l'aide apportée pour manger ou boire [27, 31].

4.1 ALIMENTATION ET HYDRATATION

Mesures de soins

Les mesures adaptées dépendent étroitement de la nature et de la sévérité des limitations. Il convient toujours de rechercher la routine qui occasionne la sollicitation la plus faible tout en garantissant des apports minimaux suffisants.

Certaines personnes peuvent encore consommer seules des repas adaptés. Dans les formes sévères ou pendant les épisodes sévères de MPE, les aliments doivent souvent être donnés par une autre personne ou administrés par sonde.

- Des horaires et des routines régulières apportent une structure, renforcent le sentiment de sécurité et réduisent les besoins de communication. Ils doivent néanmoins pouvoir être adaptés avec souplesse pendant les épisodes sévères de MPE.
- Dans l'idéal, la personne doit pouvoir être légèrement assise ou avoir le haut du corps légèrement relevé pour manger et boire. Cela facilite la déglutition et réduit le risque de fausse route. Lorsque cette position n'est pas tolérée en raison d'une IO, l'alimentation doit avoir lieu en position allongée.
- Lorsque la mastication reste possible, des aliments coupés en petits morceaux peuvent être placés à portée de main. En position allongée, des aliments solides conservant leur forme sont plus faciles à maîtriser que des textures liquides ou mixées. Dans des conditions adaptées, la personne peut ainsi parfois continuer à s'alimenter seule.
- Lorsque mâcher devient trop difficile, la texture doit être adaptée. Des aliments mous et coupés en petits morceaux, comme du pain sans croûte, restent possibles pour certaines personnes. D'autres ont besoin d'une alimentation mixée ou de soupes. Les aliments mixés peuvent également faciliter la digestion et être adaptés aux intolérances individuelles.
- Lorsque les efforts doivent encore être réduits et que les repas doivent être raccourcis au point que seules quelques gorgées sont possibles, il convient de privilégier une alimentation à forte densité calorique. Les compléments nutritionnels liquides disponibles dans le commerce peuvent être utiles. En cas d'intolérance, leur composition et leur tolérance doivent être soigneusement vérifiées.
- En cas de symptômes importants liés à des allergies, à un SAMA ou à des intolérances alimentaires, il est recommandé de reconstruire progressivement l'alimentation à partir d'une base bien tolérée par la personne et aussi peu irritante que possible. Lorsqu'il est accessible, un suivi par des spécialistes de la diététique ou de l'allergologie est pertinent.
- Des apports hydriques suffisants sont essentiels. Lorsque cela est possible, une bouteille ou une tasse à bec facilement accessible doit être laissée à disposition. Les bouteilles ne doivent être que partiellement remplies, car leur poids lorsqu'elles sont pleines peut représenter une sollicitation supplémentaire. L'eau tiède est souvent mieux tolérée et nécessite moins d'effort pour l'organisme. Les solutions de réhydratation peuvent être utiles en cas d'IO.

4.1 ALIMENTATION ET HYDRATATION

Aides techniques et conseils pratiques

- Lorsque la personne peut manger seule, ou lorsque la présence d'une autre personne est plus éprouvante que l'effort physique nécessaire pour s'alimenter, des aides simples peuvent limiter la dépense d'énergie : vaisselle légère en plastique, verres avec paille et plateaux antidérapants.
- Les tasses à bec peuvent faciliter l'aide à la prise alimentaire ainsi que l'alimentation ou l'hydratation autonomes. Elles réduisent également le risque de fausse route et d'aspiration. En cas de troubles importants de la déglutition, il peut être utile d'épaissir les boissons à l'aide de produits spécifiquement conçus à cet effet.
- En cas d'intolérance à l'histamine, la liste de la Swiss Interest Group Histamine Intolerance (SIGHI) peut aider à construire une alimentation adaptée [32].
- En cas d'allergies ou d'intolérances, les excipients des médicaments doivent également être pris en compte. Certaines pharmacies proposent des préparations hypoallergéniques.
- Une solution de réhydratation peut aussi être préparée à domicile, par exemple selon la formule de l'Organisation mondiale de la Santé.

NOTE DE L'AFEMISE

En l'absence de sachet de solution de réhydratation orale, l'OMS indique de mélanger un litre d'eau potable, six cuillères à café rases de sucre et une demi-cuillère à café rase de sel. Mélanger jusqu'à dissolution complète. Toute solution restante doit être jetée après vingt-quatre heures. Les sachets prêts à reconstituer doivent être préparés en respectant précisément le volume d'eau indiqué sur leur emballage. Cette formule est publiée par l'OMS pour la réhydratation liée aux diarrhées, notamment en contexte de choléra. Elle ne constitue pas, à elle seule, un traitement spécifique de l'EM/SFC ou du POTS et doit être utilisée en tenant compte de la situation médicale individuelle. Source : [How can I use oral rehydration solution to treat someone \[...\] ?](https://www.who.int/news-room/questions-and-answers/item/cholera-outbreaks) (https://www.who.int/news-room/questions-and-answers/item/cholera-outbreaks)

4.1 ALIMENTATION ET HYDRATATION

Nutrition artificielle

En cas d'intolérances très sévères ou de difficultés importantes pour mâcher et avaler, une nutrition entérale par sonde peut devenir nécessaire [27, 29, 31].

Elle doit être envisagée précocement avec l'équipe médicale lorsqu'il existe un risque de dénutrition ou que les apports restent durablement insuffisants, et non uniquement après l'apparition d'une perte de poids critique.

- La nutrition artificielle ne doit en aucun cas être refusée ni retardée dans le but d'inciter la personne à s'alimenter seule [2, 29, 33].
- Une sonde nasogastrique peut être posée à domicile par du personnel formé. Elle peut apporter un soulagement notable, car la personne n'a plus à fournir activement l'effort nécessaire pour assurer ses apports. Certaines personnes tolèrent néanmoins mal ou pas du tout une sonde nasale en raison de leur sensibilité sensorielle au niveau du visage et de la gorge. D'autres modalités de nutrition doivent alors être envisagées suffisamment tôt.
- Les autres types de sondes (gastrostomie endoscopique percutanée ou PEG, PEG-J, notamment) doivent être posés à l'hôpital. Elles entraînent des soins supplémentaires, par exemple pour la plaie ou pour l'administration correcte des médicaments par la sonde. Elles peuvent néanmoins représenter une meilleure solution lors d'une nutrition entérale prolongée ou lorsque la sonde nasogastrique n'est pas tolérée sur le plan sensoriel. Il est fortement recommandé que les personnes assurant les soins soient formées par du personnel qualifié.
- La préparation de nutrition entérale doit être choisie individuellement, introduite progressivement et avec prudence, et sa tolérance doit faire l'objet d'une surveillance étroite.
- Une nutrition parentérale, administrée par voie intraveineuse, doit être envisagée lorsqu'une nutrition entérale suffisante est impossible en raison de dysfonctionnements gastro-intestinaux sévères. Son indication et sa mise en œuvre relèvent exclusivement d'un accompagnement médical.

4.2 Élimination et accès aux toilettes

Les solutions retenues pour l'élimination et l'accès aux toilettes doivent être adaptées au niveau fonctionnel de la personne et à son seuil de tolérance du moment. Pour de nombreuses personnes sévèrement atteintes, aller aux toilettes constitue l'effort incontournable le plus important de la journée. Cette dimension représente donc, avec l'alimentation et l'hydratation, l'une des priorités du plan de soins.

4.2 ÉLIMINATION ET ACCÈS AUX TOILETTES

Principales difficultés

1. Les troubles digestifs peuvent être liés à la dysrégulation du système nerveux autonome, à l'alitement ou aux effets indésirables de médicaments. Ils peuvent entraîner des selles aussi bien trop dures que très molles.
2. Une position assise prolongée est particulièrement éprouvante, voire impossible à tolérer, en cas d'intolérance orthostatique importante.
3. Se rendre de manière autonome aux toilettes, parfois plusieurs fois par jour, est souvent trop éprouvant ou totalement impossible pour les personnes sévèrement atteintes. La lumière et les bruits peuvent constituer des sollicitations supplémentaires.
4. L'utilisation de protections absorbantes au lit peut rencontrer d'importants obstacles psychologiques chez les personnes qui ne sont pas incontinentes.
5. L'aide nécessaire pour aller aux toilettes peut être très exigeante. L'irrégularité des horaires impose aux personnes qui assurent les soins de rester constamment disponibles.
6. La perte d'autonomie dans ce domaine constitue une question particulièrement sensible, fréquemment associée à la peur et à la honte. Elle représente une charge émotionnelle importante pour de nombreuses personnes malades.

Mesures de soins

Comme dans toutes les dimensions des soins, l'objectif consiste à réduire autant que possible les sollicitations. Les aspects psychologiques et émotionnels doivent ici faire l'objet d'une attention particulière. Une routine fiable peut permettre à la personne de tolérer une procédure qui serait autrement trop éprouvante.

- Des horaires réguliers peuvent être utiles et, lorsque cela est possible, progressivement intégrés à la routine. Ils ne doivent toutefois pas nécessiter d'effort supplémentaire. Une consignation précise, notamment de la fréquence et de la consistance des selles, est recommandée. Elle permet de déterminer quand des mesures doivent être mises en œuvre et d'en évaluer les effets.
- L'obtention de selles régulières et molles, sans diarrhée, constitue un objectif important, car elle facilite l'élimination et prévient certaines complications. Des apports hydriques suffisants sont essentiels. Lorsqu'elle est individuellement tolérée, une alimentation riche en fibres peut également être utile, par exemple avec l'ajout de psyllium ou de graines de lin, à condition que la personne puisse boire suffisamment. De petites quantités d'huile d'olive (une à deux cuillères à soupe) ainsi que des fruits et légumes bien tolérés peuvent aussi favoriser le transit. Les aliments susceptibles de provoquer des ballonnements, comme les légumineuses, les choux ou les oignons, doivent être réduits lorsqu'ils aggravent les symptômes [34].

4.2 ÉLIMINATION ET ACCÈS AUX TOILETTES

- Lorsque ces mesures ne suffisent pas, des produits destinés à ramollir les selles, comme le macrogol, peuvent être utilisés. Ce n'est qu'en l'absence d'effet suffisant que d'autres mesures, comme des lavements ou des laxatifs plus puissants, doivent être envisagées. Des mesures doivent être prises après deux à trois jours sans selles.
- Certaines pratiques complémentaires habituellement proposées dans les soins sont moins adaptées, car les stimuli sensoriels ou chimiques qu'elles provoquent peuvent être difficilement tolérés. Cela concerne notamment les enveloppements ou applications abdominales chaudes et humides, les huiles essentielles et les massages abdominaux. Les aliments nécessitant une mastication importante, comme les figes séchées, peuvent également être inadaptés.
- Même les personnes encore capables de se déplacer doivent recevoir une aide dès que le trajet jusqu'aux toilettes devient éprouvant. Il peut être utile de prévoir des sièges permettant de faire des pauses sur le trajet ou d'utiliser des aides comme un fauteuil roulant léger ou un déambulateur. Une lumière tamisée réduit les sollicitations sensorielles. Un marchepied placé sous les pieds peut faciliter la défécation ; du papier toilette humidifié ou une douchette intime peut faciliter la toilette.
- Lorsque le trajet jusqu'aux toilettes devient trop éprouvant, une chaise percée, également appelée fauteuil garde-robe, ou des toilettes portatives installées dans la chambre constituent souvent une meilleure solution, lorsque cela est possible, éventuellement avec une aide au transfert.
- Un bassin de lit et, notamment pour les hommes, un urinal permettent d'uriner ou d'aller à la selle en position allongée. Leur utilisation nécessitant un certain apprentissage, il est préférable de s'y familiariser précocement, avant qu'aucune autre solution ne soit possible.
- L'utilisation de protections absorbantes (culottes absorbantes ou protections complètes) peut devenir nécessaire dans les formes sévères d'EM/SFC, même en l'absence d'incontinence, lorsque l'état de santé ne permet plus d'accéder aux toilettes. Pour de nombreuses personnes, cette solution constitue un obstacle psychologique et pratique majeur : son utilisation peut être impossible, même lorsqu'elles souhaitent y parvenir. Cette difficulté est particulièrement importante lorsque ces protections doivent être utilisées pour la première fois dans une situation d'aggravation aiguë. Une approche progressive et anticipée, des routines claires ainsi que le respect de la dignité et de l'autonomie sont donc essentiels.
- Une sonde urinaire à demeure peut être utile dans certaines situations, par exemple lorsque la présence d'une autre personne est très difficilement tolérée ou lorsqu'un dysfonctionnement de la vessie est associé à la dysautonomie [15]. Sa pose, son maintien et son entretien peuvent toutefois être éprouvants en cas d'intolérance aux stimuli. La sonde augmente également le risque d'infection. Son intérêt doit donc être soigneusement évalué. Une formation par du personnel soignant qualifié est nécessaire [35].

4.3 HYGIÈNE CORPORELLE ET HABILLEMENT

- Le déroulement précis de la toilette au lit doit suivre une " chorégraphie " fixe, strictement respectée par toutes les personnes qui interviennent : moment où installer la protection, ordre des gestes, moment où tourner la personne sur le côté, etc.

Aides techniques et conseils pratiques

- Lorsqu'un bassin de lit est utilisé ou que des fuites urinaires occasionnelles sont possibles, il est important de protéger le matelas contre l'humidité. Une combinaison peut être utilisée : une protection imperméable directement posée sur le matelas, surmontée d'une housse ou d'un surmatelas lavable capable d'absorber l'humidité.
- Des sous-vêtements absorbants jetables peuvent être utiles pendant les menstruations ou en cas de légère incontinence. Certaines femmes utilisent des dispositifs urinaires spécifiques leur permettant d'utiliser un urinal en position assise ou allongée.
- Lorsqu'ils sont tolérés, des produits spécifiquement conçus pour neutraliser les odeurs peuvent limiter les sollicitations olfactives. Les parfums, les diffuseurs d'ambiance et les produits parfumés sont souvent mal tolérés et doivent être évités.
- Des toilettes portatives peuvent préserver une part d'autonomie lorsque le trajet jusqu'aux toilettes est trop éprouvant. Elles ne doivent généralement être vidées que tous les un à deux jours. Des produits chimiques peuvent prolonger cet intervalle, mais ils ne sont pas toujours tolérés.

4.3 Hygiène corporelle et habillement

Dans les soins professionnels, une propreté " visible " ou " complète " est souvent implicitement associée à une prise en charge de qualité. Cette conception doit être remise en question dans l'EM/SFC.

Une hygiène corporelle " parfaite " ou " complète " ne doit pas devenir le critère de bons soins lorsqu'elle entre en contradiction avec les limites de tolérance de la personne.

Un certain niveau de propreté et d'hygiène corporelle est médicalement indiqué. Il contribue fortement au bien-être ressenti et joue un rôle important dans la préservation de la dignité, de l'identité et de l'estime de soi. Toutefois, dans les formes sévères d'EM/SFC, la prévention des aggravations de l'état de santé doit rester prioritaire, même lorsqu'elle impose de réduire les soins d'hygiène habituellement réalisés.

4.3 HYGIÈNE CORPORELLE ET HABILLEMENT

Les soins d'hygiène reposent sur les standards généraux des sciences infirmières visant à préserver l'intégrité de la peau et des muqueuses et à prévenir les infections [36]. Parallèlement, les recommandations propres à l'EM/SFC imposent de respecter rigoureusement les limites de tolérance afin de prévenir les aggravations post-effort [1, 2].

Il est donc essentiel de déterminer avec la personne quels gestes d'hygiène sont réellement tolérés. Il faut tenir compte du fait qu'elle peut parfois surestimer ses capacités ou déclarer des limites trop élevées, par honte, par habitude ou par souci de ne pas compliquer la tâche des personnes qui l'aident.

Le renoncement à certaines habitudes, comme le lavage régulier des cheveux, peut également être difficile à vivre sur le plan émotionnel. Les personnes qui assurent les soins doivent accompagner activement ce processus d'adaptation et chercher à le rendre aussi normal que possible.

Elles doivent observer les signes de dépassement des limites, notamment :

- une modification de la respiration ;
- une pâleur ;
- un ralentissement des réactions.

En présence de tels signes, le soin doit être adapté, interrompu ou reporté.

En pratique, leur rôle consiste plus souvent à être les garantes du pacing que les garantes de la propreté. L'objectif n'est pas de maintenir des normes extérieures, mais de prévenir une aggravation clinique tout en préservant la dignité de la personne.

Principales difficultés

1. La douche et le lavage des cheveux représentent pour de nombreuses personnes une sollicitation physique importante, en raison notamment de l'effort orthostatique, des variations de température et des stimuli sensoriels.
2. Une sensibilité importante au toucher peut considérablement compliquer les soins du corps et des cheveux, voire les rendre temporairement impossibles.
3. La coupe régulière des ongles et le rasage constituent des difficultés particulières.
4. Le fait de recevoir des soins corporels d'une autre personne et de devoir réduire son hygiène habituelle peut être vécu comme une perte d'autonomie, d'intimité et de dignité, et entraîner une souffrance psychologique importante.

Un programme minimal d'hygiène corporelle adapté poursuit trois objectifs

Dans les formes sévères d'EM/SFC, l'hygiène corporelle n'est pas organisée en fonction d'un objectif d'exhaustivité, mais selon sa nécessité médicale et la tolérance individuelle aux sollicitations.



PRINCIPE FONDAMENTAL

Le principe fondamental consiste à prévenir les aggravations post-effort [1, 2].



OBJECTIF 1

Prévenir les infections, notamment par l'hygiène intime, l'hygiène buccale et le nettoyage en cas



OBJECTIF 2

Préserver l'intégrité de la peau, notamment en prévenant les escarres et les inflammations.



OBJECTIF 3

Préserver la dignité de la personne, tout en réduisant au maximum les sollicitations.

POINT DE VIGILANCE

Toutes les mesures allant au-delà de ces objectifs doivent être évaluées individuellement et réalisées uniquement lorsqu'elles sont tolérées.

4.3 HYGIÈNE CORPORELLE ET HABILLEMENT

Mesures de soins

Toutes les mesures allant au-delà de ces objectifs doivent être évaluées individuellement et réalisées uniquement lorsqu'elles sont tolérées.

- Préparer soigneusement toutes les étapes afin de réduire le temps passé dans la chambre. Hiérarchiser les soins et les réaliser de manière calme, structurée et dans un temps limité.
- Pour les personnes sévèrement atteintes, une toilette partielle au lit constitue généralement la solution la moins éprouvante. Une toilette minimale (visage, mains et parties intimes) ou un nettoyage superficiel avec un linge ou un gant humide peut suffire. Les gestes demandant un effort, comme lever les bras ou se tourner dans le lit, doivent uniquement être effectués dans une zone de tolérance sûre.
- Certaines personnes modérément atteintes peuvent encore prendre une douche avec un siège et une aide. Lors du transfert jusqu'à la salle de bains, le risque de chute doit être pris en compte, notamment en cas de faiblesse importante ou d'intolérance orthostatique (voir section 3.4.2).
- Examiner régulièrement la peau, en particulier au niveau des zones exposées : sacrum, talons, coudes, omoplates, arrière de la tête et plis cutanés [36]. Cette inspection doit autant que possible être réalisée pendant des soins déjà nécessaires, afin d'éviter une sollicitation supplémentaire.
- D'après l'expérience clinique, les escarres semblent survenir moins fréquemment chez les personnes atteintes d'EM/SFC que dans de nombreuses autres maladies entraînant une immobilité. Leur risque doit néanmoins rester surveillé. Une rougeur persistante qui ne blanchit pas sous une légère pression constitue déjà une atteinte des tissus et nécessite une suppression immédiate de la pression [36]. En cas de suspicion de lésion débutante, demander rapidement l'évaluation d'une personne qualifiée.
- Une humidité persistante, provoquée notamment par la transpiration, l'incontinence ou un contact prolongé avec des matériaux humides, peut entraîner une macération de la peau. Une peau macérée est plus vulnérable aux infections, car elle favorise le développement des bactéries et des champignons. Après le nettoyage, sécher délicatement la peau en la tamponnant, sans la frotter. Veiller particulièrement à sécher complètement les plis cutanés [36].
- Appliquer une crème uniquement lorsque la personne le souhaite ou lorsqu'elle est médicalement indiquée. En cas d'humidité excessive, notamment liée à une transpiration importante, des produits protecteurs contenant de l'oxyde de zinc peuvent être utilisés dans les plis cutanés. En cas de peau très sèche, privilégier des produits au pH neutre et sans parfum [36]. Le principe est : aussi peu que possible, autant que nécessaire.

4.3.1 HYGIÈNE BUCCALE

- Laver les cheveux au lit, par exemple à l'aide d'un bonnet de lavage ou d'un bac gonflable, uniquement lorsque la personne le demande expressément et que cette intervention est bien tolérée.
- Couper les cheveux ou la barbe à intervalles plus espacés, pouvant aller de plusieurs semaines à plusieurs mois. Utiliser autant que possible les périodes de plus grande stabilité et, lorsque cela est nécessaire, répartir l'intervention en plusieurs étapes courtes. Des cheveux courts facilitent considérablement les soins.
- Contrôler régulièrement les ongles des mains et des pieds afin de repérer les infections, les mycoses ou les risques de blessure. Les couper au minimum à intervalles espacés, éventuellement par étapes, en ne traitant que quelques ongles ou un seul ongle par jour. En cas d'ongles très durs ou incarnés, faire appel si nécessaire à une pédicure-podologue.

Aides techniques et conseils pratiques

- Les outils utilisés pour couper les cheveux ou la barbe (tondeuse, rasoir électrique ou ciseaux) doivent être adaptés aux besoins individuels, selon que la durée de l'intervention, le bruit ou les sensations de contact sont les plus difficiles à tolérer.
- Les cheveux courts n'ont généralement pas besoin d'être peignés. En cas de démangeaisons du cuir chevelu, une brosse de massage souple peut être utile lorsqu'elle est tolérée.
- Pendant le lavage des cheveux, un support permettant de maintenir la tête, par exemple un appui adapté à la baignoire, peut réduire la sollicitation.

4.3.1 Hygiène buccale

Les problèmes dentaires et buccaux constituent une conséquence fréquente et importante pour les soins dans les formes sévères d'EM/SFC, notamment lorsque les capacités d'autosoins sont très limitées et que l'accès aux soins dentaires est difficile.

Une hygiène buccale insuffisante peut entraîner :

- des infections de la bouche ;
- des caries ;
- des douleurs.

Les processus inflammatoires buccaux sont également associés à des effets systémiques [37, 38].

L'hygiène buccale est donc nécessaire et revêt une importance particulièrement élevée chez les personnes sévèrement atteintes d'EM/SFC. Elle constitue néanmoins elle-même une sollicitation importante.

4.3.1 HYGIÈNE BUCCALE

Principales difficultés

1. Le brossage des dents est souvent très éprouvant, en particulier lorsqu'il est réalisé de manière approfondie. La lumière, les bruits et les vibrations peuvent constituer des sollicitations supplémentaires.
2. La réalisation de l'hygiène dentaire par une autre personne nécessite un apprentissage. La mise en place d'une routine adaptée peut prendre du temps.
3. Les traitements dentaires plus importants, comme la réalisation d'obturations, sont le plus souvent difficilement accessibles aux personnes sévèrement atteintes.

Mesures de soins

Comme pour l'hygiène corporelle, l'étendue et l'intensité des soins buccaux doivent être déterminées selon leur nécessité médicale et la tolérance individuelle aux sollicitations.

- Pour réaliser l'hygiène buccale au lit, la tête du lit peut être brièvement relevée lorsqu'elle est tolérée. La personne peut recracher dans un haricot médical ou dans un récipient adapté.
- Un brossage approfondi une fois par jour, idéalement le soir, est préférable à plusieurs brossages superficiels. L'utilisation d'un dentifrice fluoré est recommandée sur le plan bucco-dentaire lorsqu'il est toléré [39]. Un bain de bouche antibactérien peut être utilisé en complément lorsqu'il est bien toléré. Les brossettes interdentaires ou le fil dentaire ne doivent être employés que lorsqu'ils sont tolérés.
- Un déroulement fixe, par exemple faces intérieures puis extérieures, dents du haut puis dents du bas, peut réduire les besoins de communication pendant le brossage. Lorsque cela est possible, examiner régulièrement la bouche afin de repérer des rougeurs, des dépôts, des zones de pression ou des signes d'infection.
- Selon les besoins, les différentes tâches peuvent être partagées et intégrées à la routine. Il peut par exemple être utile que la personne malade nettoie elle-même certaines zones à la fin du soin, car elle perçoit mieux les dépôts restant dans sa bouche, notamment lorsque l'éclairage est faible.
- Lorsque cela est possible, organiser des visites dentaires à domicile pour effectuer des contrôles visuels. En cas de suspicion de carie ou d'inflammation, intervenir précocement, car les traitements ultérieurs peuvent être beaucoup plus éprouvants. À un stade précoce, une fluoruration intensive peut être utile ; les produits adaptés doivent être discutés avec une professionnelle ou un professionnel de santé bucco-dentaire.

Aides techniques et conseils pratiques

- Lorsqu'elles sont tolérées, les brosses à dents électriques peuvent faciliter le nettoyage. Les brosses à dents ultrasoniques sont plus silencieuses, mais produisent davantage de vibrations. La tolérance individuelle reste déterminante.

4.3.2 PYJAMA ET LINGE DE LIT

- En cas de sécheresse buccale, de petites gorgées d'eau prises fréquemment, des pastilles à sucer sans sucre ainsi que, si nécessaire, des gels hydratants ou des substituts salivaires peuvent être utiles.
- Les personnes sans expérience des soins buccaux assistés doivent se familiariser au préalable avec la technique et le déroulement du soin et, lorsque cela est possible, s'exercer avec une personne volontaire.

4.3.2 Pyjama et linge de lit

Le changement du pyjama et du linge de lit peut être très éprouvant pour les personnes atteintes d'EM/SFC. Des routines fixes et des changements suffisamment espacés peuvent réduire la sollicitation.

Principales difficultés

1. Enfiler ou retirer un pyjama nécessite de soulever et de déplacer les membres ainsi que de se tourner dans le lit.
2. Changer le drap alors que la personne reste dans le lit nécessite une routine bien maîtrisée et plusieurs retournements. La couverture et les oreillers peuvent être changés plus facilement séparément.
3. Le changement du linge est particulièrement difficile en cas de sensibilité au toucher.
4. Une thermorégulation perturbée, avec une sensation excessive de chaud ou de froid, peut nécessiter d'ajuster fréquemment les couvertures.

Mesures de soins

- Lorsque cela est utile, ouvrir les hauts de pyjama dans le dos, à la manière d'une chemise d'hôpital, et prévoir des liens ou des fermetures au niveau de la nuque. Ils peuvent ainsi être changés sans retourner la personne et presque sans lui faire lever les bras. Selon la tolérance, le haut peut être changé quotidiennement ou à des intervalles plus espacés.
- Choisir des bas de pyjama suffisamment amples et les changer de préférence au moment de l'élimination ou du passage aux toilettes. Les combinaisons et les chemises de nuit sont peu pratiques. Il est généralement possible de ne pas porter de sous-vêtements. Lorsqu'elles sont nécessaires, notamment pendant les menstruations, des culottes munies de fermetures peuvent être utiles.
- Ne changer le drap que lorsque cela est nécessaire et que l'état de la personne le permet. La routine doit être adaptée à la situation. Une procédure habituelle consiste à :
 - tourner délicatement la personne sur un côté ;
 - retirer partiellement le drap usagé et préparer le drap propre ;
 - faire ensuite rouler la personne de manière contrôlée au-dessus des deux draps repliés au centre ;
 - terminer le changement de l'autre côté.

4.4 REPOS ET SOMMEIL

Lorsque la personne peut rester brièvement hors du lit, par exemple sur une chaise percée (également appelée fauteuil garde-robe), ce temps peut être utilisé pour changer le drap. Avec une routine bien maîtrisée, deux personnes peuvent effectuer ce changement très rapidement, en une trentaine de secondes environ.

- Préparer à l'avance, hors de la chambre, une couverture et des oreillers déjà munis de linge propre.
- Choisir des vêtements et du linge de lit fabriqués dans des matières bien tolérées par la personne, en tenant particulièrement compte de la sensibilité sensorielle et des troubles de la thermorégulation. Des chaussettes de lit souples peuvent être utilisées si nécessaire et lorsqu'elles sont bien tolérées.

4.4 Repos et sommeil

Les troubles du sommeil constituent une caractéristique centrale de l'EM/SFC [1, 2]. Ils se manifestent notamment par un sommeil non réparateur, mais aussi par d'importantes difficultés d'endormissement et de maintien du sommeil.

Un décalage parfois considérable du rythme veille-sommeil est également fréquent, avec des périodes de sommeil pouvant se prolonger jusqu'à la fin de la matinée et des périodes d'éveil bien après minuit.

Chez les personnes sévèrement atteintes, la situation est accentuée par le fait qu'en dehors du sommeil, seul un repos éveillé dans une chambre assombrie est souvent possible. Le lit ne constitue donc pas seulement un lieu de sommeil, mais presque continuellement le principal espace de vie.

Malgré sa faible fonction réparatrice, un temps de sommeil suffisant demeure un objectif important de la gestion des symptômes.

" Même non réparateur,
le sommeil reste
préférable à une
privation prolongée de
sommeil et peut
**contribuer à stabiliser
l'état. "**

“

Les recommandations classiques d'hygiène du sommeil, comme " réserver le lit au sommeil " ou " ne pas se reposer pendant la journée ", sont souvent contre-indiquées ou impossibles à mettre en œuvre dans les formes sévères d'EM/SFC.

Principales difficultés

1. Un rythme veille-sommeil fortement décalé peut compliquer l'organisation des soins, en particulier lorsque des interventions régulières (prise des repas, élimination ou accès aux toilettes) sont nécessaires tard le soir, à minuit ou après minuit.
2. Les troubles du sommeil associés à l'EM/SFC ne sont pas principalement liés aux comportements. Ils sont mis en relation avec une interaction complexe entre la dysrégulation du système nerveux autonome, des processus neuro-inflammatoires, l'activation mastocytaire et les douleurs [4]. Les recommandations générales d'hygiène du sommeil sont donc habituellement insuffisantes.
3. Le lit est l'environnement dans lequel les personnes sévèrement atteintes passent non seulement la nuit, mais souvent 95 à 100 % de leur journée. Il doit répondre à leurs différents besoins et permettre, en particulier, de réduire les sollicitations liées aux soins, aussi bien pour la personne malade que pour les personnes qui les assurent.

Mesures de soins

Les objectifs suivants doivent être privilégiés :

- Adapter autant que possible l'organisation des soins aux périodes de sommeil propres à la personne. Accepter un rythme individuel stable et ne pas chercher activement à normaliser un rythme veille-sommeil décalé.
- Maintenir une routine du soir familière, par exemple un ordre fixe pour les soins du soir ou un bref rituel personnel. Elle permet de marquer la fin de la journée, apporte un sentiment de sécurité et peut faciliter le passage du repos éveillé au sommeil.
- Maintenir une température ambiante aussi constante que possible et adaptée au confort individuel de la personne.
- De nombreuses personnes ont besoin de médicaments favorisant le sommeil. Leur indication et leur choix relèvent d'une décision médicale. Les personnes qui assurent les soins contribuent à observer leurs effets et leur tolérance. Des synthèses des substances utilisées dans la pratique clinique de l'EM/SFC figurent dans des recommandations thérapeutiques spécialisées, notamment dans les références [3, 22].
- En cas d'alitement permanent, un lit médicalisé réglable en hauteur facilite les changements de position réalisés par la personne elle-même et permet des soins moins éprouvants pour elle comme pour les personnes qui l'accompagnent. Un sommier électrique réglable à l'aide d'une télécommande peut constituer une solution provisoire.

4.5 MOBILITÉ, POSITIONNEMENT ET TRANSPORT

Aides techniques et conseils pratiques

- Les objets indispensables, comme une bouteille d'eau, une tasse à bec ou un dispositif d'appel, doivent toujours être placés de manière fiable et facilement accessible. Un lit plus large peut offrir davantage d'espace pour les disposer à proximité.
- Lorsqu'un matelas est jugé inconfortable, l'ajout d'un surmatelas, éventuellement lavable, peut constituer une première adaptation simple et modulable.
- Une horloge bien visible et, lorsque cela est utile, un calendrier peuvent faciliter l'orientation dans le temps.

4.5 Mobilité, positionnement et transport

Les personnes atteintes d'EM/SFC qui ont besoin de soins sont presque toujours confinées à leur domicile et, le plus souvent, alitées en permanence.

Dans ce contexte, la mobilité au sens habituel ne constitue pas un objectif des soins, mais un facteur important de sollicitation et de risque. Selon leur situation et la sévérité de leur état, certaines personnes peuvent néanmoins encore effectuer elles-mêmes des transferts réguliers, par exemple vers la salle de bains, les toilettes ou une autre pièce.

Il convient également de tenir compte du fait qu'une immobilité et un alitement prolongés augmentent le risque :

- de contractures ;
- de développement d'un pied équin ;
- d'escarres.

Même lorsqu'une personne est alitée, certaines situations peuvent rendre un déplacement inévitable, notamment :

- une intervention médicale nécessaire ;
- des travaux dans le logement ;
- une situation dangereuse, comme la présence de moisissures ou un incendie.

Dans ces circonstances, les sollicitations doivent également être réduites autant que possible, même lorsqu'un épisode sévère de MPE ne peut pas toujours être évité.

4.5 MOBILITÉ, POSITIONNEMENT ET TRANSPORT

Principales difficultés

1. Les changements réguliers de position, lorsqu'il existe un risque significatif d'escarre, ainsi que les mesures destinées à prévenir les contractures et le pied équin représentent une difficulté particulière, car le changement de position peut lui-même provoquer une aggravation.
2. En raison d'une faiblesse extrême ou d'une intolérance physique importante, de nombreuses personnes ne peuvent pas se déplacer de manière autonome, même à l'aide d'un fauteuil roulant.
3. Les personnes présentant une intolérance orthostatique importante, notamment un POTS, ne peuvent parfois être transportées qu'en position allongée.
4. Le simple fait de quitter l'environnement protégé que constituent le lit ou la chambre de soins peut provoquer une aggravation de l'état, jusqu'à un épisode sévère de MPE.
5. Les escaliers représentent un obstacle considérable, même avec une aide.

Mesures de soins

- Toute intervention inhabituelle dépassant la routine quotidienne et comportant un risque concret de MPE doit être soigneusement planifiée et préparée afin que son déroulement soit aussi fluide que possible.
- Pour les déplacements courts à l'intérieur du logement, un fauteuil roulant de voyage ou de transfert ultraléger peut être adapté, à condition qu'aucun escalier ne doive être franchi.
- Pour de courts déplacements en position allongée, des draps de portage ou de transfert peuvent être utilisés. Ils doivent, autant que possible, être portés par quatre personnes afin de réduire les secousses. Leur utilisation doit idéalement avoir été répétée au préalable avec une autre personne, afin que chaque geste soit maîtrisé en situation réelle.
- Pour les transports plus longs ou en cas d'intolérance orthostatique, le fauteuil roulant doit permettre une position allongée ou très inclinée, avec un dossier inclinable et des repose-jambes relevables.
- Le transport en véhicule doit, autant que possible, être réalisé en position allongée au moyen d'un transport sanitaire adapté. Les besoins particuliers (obscurité, protection contre le bruit et conduite douce) doivent être précisément convenus à l'avance.
- Lorsqu'elle est tolérée et prescrite par un médecin, l'administration préventive d'un médicament sédatif peut réduire la perception des stimuli et ainsi limiter le risque d'aggravation de l'état.
- Les interventions de positionnement, y compris celles destinées à prévenir les contractures et le pied équin, ne doivent être réalisées que lorsqu'elles sont tolérées et que le toucher, le mouvement ou le changement de position ne déclenchent pas un épisode sévère de MPE.
- Lorsque des changements réguliers de position sont nécessaires pour prévenir les escarres (situation qui doit idéalement être évaluée par du personnel infirmier), des techniques douces de retournement doivent être apprises et intégrées à la routine. Elles doivent permettre de soulager les points d'appui tout en évitant les forces de cisaillement.

4.6 SÉCURITÉ, PROTECTION ET PRÉVENTION DES INFECTIONS

- Toutes les personnes qui assurent les soins doivent utiliser les mêmes gestes et respecter le même enchaînement afin de réduire les sollicitations supplémentaires.
- En cas d'hypermobilité articulaire généralisée, des coussins ou des rouleaux de positionnement adaptés individuellement peuvent contribuer à stabiliser les articulations (voir section 3.4.5).
- Afin de prévenir les chutes et de réduire les efforts, utiliser des aides telles que des fauteuils roulants, des dispositifs de mobilité ou des aides à la marche, et maintenir l'environnement dégagé de tout obstacle susceptible de provoquer une chute. Lorsque cela est utile, des sièges supplémentaires peuvent être disposés afin de permettre des pauses ciblées.

Aides techniques et conseils pratiques

- Lors du choix d'un fauteuil roulant, tenir compte de son poids, de sa maniabilité et de sa capacité à limiter les vibrations.
- Pour les fauteuils lourds, notamment électriques, des rampes télescopiques peuvent faciliter le franchissement de quelques marches ou le chargement dans un véhicule.
- Une planche de transfert ou un tapis de glissement peut faciliter le passage entre le lit et le fauteuil roulant.
- Des aides au franchissement des escaliers peuvent être utilisées sans modifier la cage d'escalier. Il peut s'agir de dispositifs comportant un siège intégré ou de systèmes permettant de transporter directement un fauteuil roulant.
- De nombreuses aides techniques, telles que les fauteuils roulants ou les dispositifs de franchissement des escaliers, peuvent également être louées. Cette solution permet de les essayer ou de les utiliser ponctuellement.
- Les draps de portage d'urgence ou les draps de transfert à usage unique sont peu coûteux. Ils doivent rester facilement accessibles lorsqu'une personne est alitée en permanence, notamment afin de permettre une évacuation rapide en cas de danger immédiat, comme un incendie.
- Les matelas à pression alternée destinés à prévenir les escarres sont souvent mal tolérés en raison du bruit qu'ils produisent et des variations de pression.

4.6 Sécurité, protection et prévention des infections

Principe clé



Toute sollicitation ou tout stimulus supplémentaire, qu'il soit infectieux ou sensoriel, peut provoquer une aggravation liée au MPE.

Dans ce contexte, assurer la sécurité signifie donc avant tout : protéger la personne des sollicitations extérieures évitables, tout en garantissant la continuité de sa prise en charge.

POINT DE VIGILANCE

Chez les personnes atteintes d'EM/SFC sévère, la sécurité ne se limite pas à la prévention classique des chutes ou des infections.

4.6 SÉCURITÉ, PROTECTION ET PRÉVENTION DES INFECTIONS

Principales difficultés

1. Les infections exposent à un risque important d'aggravation durable de l'état de santé.
2. La maladie d'une personne qui assure les soins peut fortement compromettre la sécurité et la continuité de la prise en charge.
3. Les personnes sévèrement atteintes ne sont généralement pas en mesure de se protéger elles-mêmes suffisamment des stimuli extérieurs.
4. L'intolérance aux stimuli sensoriels (lumière, bruits, contacts physiques, odeurs, température ou substances chimiques) peut être extrêmement marquée et compliquer considérablement les soins.
5. Le nettoyage, l'aération ou les travaux d'entretien peuvent eux-mêmes constituer des sollicitations importantes.

Mesures de soins

Protection contre les infections et limitation des expositions

- Dans la chambre de la personne malade, les personnes qui assurent les soins et les personnes en visite doivent porter systématiquement un masque FFP2 ou FFP3 correctement ajusté. Lorsqu'une personne présente elle-même des symptômes infectieux, le contact direct doit, autant que possible, être évité et un remplacement doit être organisé.
- La protection contre les infections doit également être prise en compte en dehors de la chambre : port du masque dans les espaces intérieurs, qualité de l'air et vaccinations recommandées.
- Les mains doivent être systématiquement désinfectées avant chaque soin ainsi qu'avant toute préparation alimentaire.
- La chambre doit être régulièrement aérée dans la mesure du possible, en tenant compte de l'intolérance à la lumière et aux bruits. Selon la tolérance individuelle, un purificateur d'air équipé d'un filtre à haute efficacité pour les particules (filtre HEPA) peut être utilisé en complément.
- Les décisions vaccinales concernant la personne malade doivent être individualisées, en tenant compte de ses réactions antérieures et de la protection indirecte pouvant être apportée par son entourage.
- La propreté de la chambre, le changement du linge de lit et l'aide à l'hygiène corporelle contribuent à la prévention des infections. Ces mesures doivent toutefois toujours être adaptées aux capacités de tolérance de la personne.

Protection contre la surcharge sensorielle

- Des lunettes de soleil ou un masque occultant peuvent rester nécessaires malgré l'assombrissement de la chambre et augmenter la tolérance à la lumière. Différents modèles doivent être essayés. Lorsqu'un masque est utilisé, plusieurs exemplaires doivent être disponibles afin de pouvoir les remplacer régulièrement.

4.6 SÉCURITÉ, PROTECTION ET PRÉVENTION DES INFECTIONS

- Les casques antibruit et les bouchons d'oreille doivent également être essayés individuellement. Les casques à réduction active du bruit peuvent être utiles, mais ne sont pas tolérés par toutes les personnes, notamment en raison de la pression exercée sur la tête et les oreilles ou d'une possible accentuation des acouphènes.
- Les soins doivent souvent être réalisés avec une source lumineuse minimale et, si nécessaire, dans une obscurité complète. Cela nécessite de l'entraînement et, plus encore que dans d'autres situations, le respect d'une routine stricte.
- Réduire autant que possible les bruits du quotidien et éviter de réaliser des travaux bruyants pendant un épisode sévère de MPE. Lorsqu'une intervention bruyante reste indispensable, l'annoncer à l'avance et indiquer une durée ou une heure de fin fiable, par exemple : " cinq minutes de perçage ". Une exposition sonore intense mais brève est souvent mieux tolérée qu'un bruit prolongé. En concertation avec le médecin, un soutien médicamenteux destiné à réduire la perception des stimuli peut être envisagé.
- Ne pas utiliser de parfum et protéger autant que possible la chambre des odeurs fortes, notamment de cuisine. Selon la tolérance individuelle, utiliser uniquement des lessives et des produits d'hygiène sans parfum. En cas d'intolérance importante aux substances chimiques, limiter autant que possible l'utilisation des produits de lavage et de nettoyage.
- Lorsqu'il est possible de choisir la chambre, son emplacement au calme constitue le critère principal, en tenant compte des bruits et des voix provenant aussi bien de l'intérieur que de l'extérieur du logement. Une bonne occultation et une possibilité d'aération suffisante pour prévenir les moisissures sont également importantes. Une climatisation peut permettre de réguler la température et l'humidité de l'air. Les sols lisses sont plus faciles à entretenir que les moquettes.
- Le nettoyage doit être effectué aussi rarement et aussi brièvement que possible, éventuellement par séquences d'une à deux minutes seulement. Lorsqu'un nettoyage approfondi occasionnel ou des travaux d'aménagement sont nécessaires, une autre chambre constitue la solution idéale, si elle est disponible et si un transfert (par fauteuil roulant ou drap de portage, par exemple) reste possible.

Aides techniques et conseils pratiques

- Une protection auditive moulée sur mesure peut constituer une aide importante. La prise d'empreinte de l'oreille, qui peut être réalisée à domicile par une personne qualifiée, ne dure que quelques minutes. La personne malade doit néanmoins pouvoir tolérer cette courte intervention ainsi que la lumière nécessaire à sa réalisation.
- Une lampe frontale équipée d'un faisceau lumineux réglable peut être utile pour les soins nécessitant d'éclairer uniquement une petite zone, par exemple lors de la coupe des ongles des pieds.

4.7 COMMUNICATION, INTERACTIONS SOCIALES ET PRÉSENCE D'AUTRES PERSONNES DANS LA PIÈCE

- Des volets électriques ou des dispositifs télécommandés permettant de régler la lumière, la température et l'humidité peuvent redonner à la personne un minimum de contrôle et d'autonomie. Il est préférable d'anticiper ces adaptations tant que son état permet encore de supporter les changements nécessaires. Beaucoup de ces aménagements sont déjà pertinents dans les formes modérées de la maladie.

4.7 Communication, interactions sociales et présence d'autres personnes dans la pièce

La communication constitue un besoin humain fondamental. Chez les personnes atteintes d'EM/SFC sévère, les possibilités de communiquer sont toutefois fortement limitées et nécessitent des adaptations individuelles.

Principales difficultés

1. Le traitement du langage mobilise d'importantes ressources cognitives. Chez les personnes sévèrement atteintes, il est souvent encore plus éprouvant que le traitement de bruits simples.
2. Le texte écrit active également les fonctions liées au langage (" on ne peut pas ne pas lire ") et est donc fréquemment perçu comme une sollicitation.
3. La simple présence d'autres personnes dans la pièce peut être éprouvante sur le plan cognitif, même en l'absence de parole. Cela concerne particulièrement les visites qui ne font pas partie de la routine et qui peuvent provoquer des émotions intenses : la joie elle-même peut constituer une sollicitation.
4. Dans les formes très sévères, les personnes malades sont souvent trop faibles pour parler ou écrire. La communication exige également une capacité de concentration qui peut être fortement limitée.
5. L'utilisation du téléphone portable peut entraîner un dépassement des limites et provoquer un épisode sévère de MPE.
6. Dans le même temps, un isolement social complet peut être très éprouvant sur le plan psychologique.

Mesures de soins

Il convient en premier lieu de sécuriser les moyens de communication les plus indispensables. Les mesures destinées à limiter l'isolement social doivent, autant que possible, être élaborées avec la personne malade et adaptées individuellement.

4.7 COMMUNICATION, INTERACTIONS SOCIALES ET PRÉSENCE D'AUTRES PERSONNES DANS LA PIÈCE

- Le téléphone portable représente pour de nombreuses personnes le dernier lien précieux avec le monde extérieur. C'est précisément pour cette raison que le dépassement du seuil de tolérance constitue un risque important. Une limitation de la durée d'utilisation, voire un renoncement complet, peut devenir nécessaire. Chez une personne majeure, cette décision lui appartient exclusivement. Avec son accord, des dispositifs techniques permettant de limiter le temps d'utilisation peuvent être utiles.
- Lorsque le téléphone est utilisé pour communiquer avec l'équipe de soins, des solutions alternatives doivent être mises en place afin de permettre une interruption temporaire ou durable de son utilisation.
- La communication de base doit autant que possible être non verbale. Elle peut notamment reposer sur :
 - un bouton d'appel permettant de faire venir une personne assurant les soins ;
 - des gestes ;
 - des signes avec les doigts ;
 - des sons simples signifiant " oui " ou " non ".
- Il est utile de mettre en place d'autres signes, suffisamment tôt lorsque des difficultés à parler apparaissent. Ils peuvent notamment signifier :
 - soif ou besoin de boire ;
 - toilettes ;
 - bien ou mal ;
 - trop froid ou trop chaud ;
 - trop bruyant ou trop lumineux ;
 - épisode sévère de MPE ;
 - douleur ;
 - merci.

Des symboles individualisés peuvent également représenter des émotions (par exemple un visage triste ou souriant) ainsi que les personnes importantes, notamment les membres de l'équipe de soins ou le médecin.

Pour indiquer une zone du corps (par exemple en réponse à la question " Où avez-vous mal ? "), il peut être utile d'utiliser une représentation du corps, comme une poupée ou une peluche munie de bras et de jambes. Les images, par exemple de petites cartes illustrées, sont souvent mieux adaptées que les mots écrits, qui sollicitent les fonctions liées au langage.

Il est essentiel de convenir d'un signe clair signifiant " stop ". Lorsqu'il est utilisé, toutes les actions doivent être interrompues aussi rapidement que possible et la personne qui assure les soins doit quitter la pièce.



REPÈRES ESSENTIELS

- Privilégier une communication non verbale.
- Définir les signes à l'avance.
- Prévoir un signal " stop ".
- À ce signal, interrompre les soins et quitter la pièce.

4.7 COMMUNICATION, INTERACTIONS SOCIALES ET PRÉSENCE D'AUTRES PERSONNES DANS LA PIÈCE

- La communication de l'équipe de soins doit être limitée à ce qui est indispensable : quelques phrases claires ou des mots isolés, préparés à l'avance. Lorsqu'une routine est bien établie, il n'est souvent pas nécessaire de commenter le déroulement des soins.

Les informations importantes, comme une modification du programme, peuvent être transmises à l'aide de quelques mots ou signes. Les questions doivent être formulées de manière à permettre une réponse par " oui " ou par " non ".

Les échanges non indispensables, comme les salutations ou les nouvelles du monde extérieur, ne doivent avoir lieu qu'à des moments appropriés et à la demande de la personne malade. Des horaires fixes de communication lui permettent de s'y préparer et réduisent ainsi la sollicitation.

- Il ne doit jamais y avoir plus de personnes dans la pièce que nécessaire. Lorsque la tolérance à la présence d'autrui est extrêmement faible, des solutions individuelles doivent être recherchées. Dans la mesure du possible, la personne peut par exemple manger seule ou effectuer une toilette minimale avec des lingettes humides afin d'éviter une sollicitation supplémentaire. Lorsque cela est impossible, les soins peuvent, dans des situations exceptionnelles, être réalisés avec un soutien médicamenteux sédatif.
- Les visites sont éprouvantes, mais peuvent parfois être importantes pour rompre l'isolement social. La décision appartient exclusivement à la personne malade et doit être respectée.

Les personnes qui rendent visite doivent être prévenues qu'elles peuvent finalement ne pas être autorisées à entrer dans la chambre, même après s'être spécialement déplacées. Une visite peut ne pouvoir durer que quelques instants et devoir se dérouler sans communication verbale.

Les visites doivent toujours être annoncées. Il est cependant souvent préférable de ne les annoncer que peu de temps à l'avance, afin d'éviter une tension anticipatoire prolongée.

Des déroulements courts et ritualisés (durée déterminée, rôles clairement définis, peu de paroles) peuvent réduire la sollicitation cognitive tout en apportant un soutien psychologique grâce à leur caractère prévisible et sécurisant.

Aides techniques et conseils pratiques

- Une sonnette d'appel sans fil comportant plusieurs récepteurs pouvant être répartis dans le logement constitue généralement une bonne solution pour permettre à la personne d'appeler à l'aide.
- Dans les situations extrêmes, lorsque la personne ne peut même plus appuyer sur le bouton d'une sonnette, un babyphone peut constituer une solution alternative.

4.8 Gestion de la charge émotionnelle et existentielle

L'EM/SFC sévère constitue une situation psychologique extrême. Les limitations physiques et cognitives majeures, la dépendance durable à l'égard d'autrui, les aggravations répétées de l'état de santé ainsi que la négligence de la maladie par les systèmes sanitaire et social entraînent une charge émotionnelle considérable.

Dans ces conditions, des sentiments tels que le désespoir, l'anxiété liée à la maladie, la panique, la perte d'espoir ou le sentiment d'être dépassé constituent des réactions fréquentes et compréhensibles. Des symptômes dépressifs peuvent également survenir.

Ces manifestations sont toutefois généralement la conséquence des contraintes durables imposées par la maladie, et non la cause de celle-ci. Une distinction claire est indispensable : les réactions psychologiques ne doivent pas être interprétées à tort comme une explication de l'EM/SFC ou des aggravations de l'état de santé.

Certains modèles, comme le modèle en quatre phases de Fennell, décrivent les processus d'adaptation au cours des maladies chroniques [40]. Chez les personnes très sévèrement atteintes qui ne connaissent pas d'amélioration symptomatique notable, les phases d'intégration ou d'acceptation (phases 3 et 4 de Fennell) sont toutefois souvent inaccessibles ou ne peuvent l'être que de manière limitée.

Principales difficultés

1. Contrairement à de nombreuses sollicitations physiques, les charges émotionnelles sont souvent difficiles à éviter. Elles comptent donc parmi les déclencheurs fréquents d'épisodes sévères de MPE chez les personnes sévèrement atteintes.
2. Une méconnaissance de l'EM/SFC, et notamment du MPE, par les thérapeutes ou par l'entourage peut entraîner des erreurs diagnostiques et des interventions préjudiciables, en cherchant à augmenter l'activité de la personne en présence d'une dépression supposée ou même avérée.
3. La positivité toxique (" Tu ne dois pas perdre espoir ! Tu dois te battre ! ") augmente la pression exercée sur la personne malade et peut provoquer un sentiment de culpabilité.

Elle s'accompagne souvent d'une culpabilisation des personnes malades, fondée sur l'idée implicite ou explicite qu'elles seraient responsables de leur situation ou qu'elles ne feraient pas suffisamment d'efforts.

Dans le contexte médical, cette attitude peut également prendre la forme d'une invalidation médicale, lorsque les symptômes sont mis en doute, minimisés ou banalisés [41, 42].

4.8 GESTION DE LA CHARGE ÉMOTIONNELLE ET EXISTENTIELLE

À l'inverse, lorsque les symptômes sont extrêmement sévères, une acceptation complète de la situation ne peut pas être considérée comme l'étape ultime ou attendue du processus d'adaptation.

4. Les possibilités limitées de communication peuvent empêcher les personnes malades d'exprimer précisément leur situation émotionnelle ou de demander de l'aide.
5. Des périodes de souffrance extrême ou prolongée peuvent entraîner des crises existentielles. Des pensées de mort ou un souhait de mourir peuvent également être exprimés.

Mesures de soins

- Prendre en compte la charge émotionnelle comme un facteur susceptible de déclencher un épisode sévère de MPE. L'objectif est de protéger la personne d'une surcharge émotionnelle en limitant rigoureusement les sollicitations émotionnelles dans le cadre général du pacing. Il ne s'agit pas nécessairement d'analyser ou de résoudre les contenus émotionnels, mais de permettre à la personne de tenir d'un jour à l'autre.
- Protéger autant que possible la personne des éléments émotionnellement éprouvants. Il peut notamment s'agir :
 - de décisions défavorables adressées par des administrations ;
 - d'informations médicales difficiles ;
 - de contacts avec des personnes qui ne comprennent pas la maladie.

Dans l'idéal, la personne malade doit pouvoir confier volontairement ces tâches émotionnellement exigeantes à l'équipe de soins ou à ses proches.

- Mettre en place des stratégies d'adaptation permettant de faire face à cette situation éprouvante. Chez les personnes sévèrement atteintes, il s'agit généralement de moyens très simples et peu sollicitants, par exemple :
 - des journées organisées selon des rituels prévisibles ;
 - de courts moments d'attention bienveillante ;
 - une brève phrase personnelle répétée intérieurement.
- Une respiration calme et profonde peut contribuer au pacing en situation de charge émotionnelle ou d'hyperventilation. Lorsque cela est possible, la personne doit pouvoir prendre conscience de sa respiration et l'ajuster elle-même selon ses besoins. Les interventions adaptées sont généralement minimales et souples. Les techniques respiratoires rigides sont souvent trop éprouvantes et impossibles à mettre en œuvre.
- Certains médicaments, notamment des antidépresseurs ou, dans les situations aiguës, des médicaments sédatifs, peuvent aider certaines personnes. Leur utilisation doit être discutée avec un médecin, idéalement expérimenté dans l'EM/SFC. Ils ne doivent pas être considérés comme un traitement de la cause de la maladie. Leur intérêt doit être évalué selon leur capacité à réduire la surcharge émotionnelle et à favoriser la stabilisation.

4.8.1 ACCOMPAGNEMENT FACE À UN SOUHAIT DE MOURIR

- Un accompagnement psychothérapeutique professionnel peut être utile lorsque :
 - la personne concernée le souhaite ;
 - la thérapeute ou le thérapeute connaît l'EM/SFC ;
 - les capacités de communication et les limites de tolérance de la personne le permettent.

Toutes les interventions doivent impérativement tenir compte du MPE et ne doivent pas provoquer d'aggravation de l'état. Les approches fondées sur l'activation ou la confrontation doivent être évitées.

- Des temps de supervision ou d'analyse de situations peuvent soulager les personnes qui assurent les soins, notamment lorsque les difficultés persistent ou qu'elles ne savent pas comment aborder les questions existentielles.

4.8.1 Accompagnement face à un souhait de mourir

Dans les formes très sévères d'EM/SFC, des situations extrêmes de souffrance ou de crise peuvent survenir et conduire la personne à exprimer des questionnements existentiels ou certains souhaits. Un souhait de mourir peut notamment apparaître.

Les connaissances issues des soins palliatifs montrent que ces souhaits peuvent varier en intensité et dans le temps. Ils comportent souvent une part d'ambivalence : le souhait de mourir et celui de continuer à vivre peuvent coexister [34].

Un souhait de mourir peut être temporairement renforcé par une situation aiguë. Il peut également traduire une souffrance existentielle persistante, ce qui est nettement plus fréquent dans l'EM/SFC sévère.

Une attitude respectueuse et attentive à la situation de crise est alors indispensable. Lorsque cela est possible, des équipes de soins palliatifs et d'autres structures professionnelles de soutien doivent être associées précocement. Les questions juridiques et éthiques ne sont pas approfondies dans le présent guide et doivent être examinées au cas par cas avec les services compétents.

- Lorsqu'il existe une inquiétude, demander directement à la personne si elle présente :
 - des pensées liées à la mort ;
 - des pensées suicidaires ;
 - un projet concret.

Rien n'indique que le fait d'aborder directement ces pensées les fasse apparaître ou les renforce [34].

4.9 ÊTRE EN RELATION : RÔLES AU SEIN DE LA FAMILLE, DU COUPLE

- Ne pas juger, minimiser ou dramatiser. Une attitude ouverte, respectueuse et empathique est essentielle. Il n'est pas toujours nécessaire de fournir immédiatement une réponse ou une solution : rester auprès de la personne et supporter avec elle ce moment difficile constitue également une forme d'accompagnement efficace [34].
- En présence de signes d'un risque suicidaire aigu, par exemple une pression croissante à agir ou un projet concret :
 - prendre la situation au sérieux ;
 - éviter autant que possible de laisser la personne sans soutien, tout en tenant compte des limites de ses proches ;
 - solliciter rapidement les personnes et les services disponibles : proches, médecin, équipe soignante ou service spécialisé dans les situations de crise ;
 - rechercher si certaines sollicitations physiques ou sensorielles peuvent être réduites [34].
- Rechercher les symptômes physiques susceptibles d'accentuer ces pensées. Les douleurs, la dyspnée, l'agitation, l'anxiété ou une surcharge sensorielle sévère peuvent renforcer la souffrance existentielle. Il convient d'évaluer si un meilleur soulagement de ces symptômes est possible.
- Lorsqu'un souhait de mourir est exprimé de manière répétée, les personnes qui accompagnent doivent connaître le cadre français relatif aux droits des personnes malades, à la fin de vie, aux directives anticipées, à l'accompagnement et aux soins palliatifs ainsi qu'à la prévention du suicide. Ces règles ne doivent toutefois pas occuper le premier plan ni être interprétées comme une conduite immédiate à tenir. La priorité reste l'accueil respectueux de la parole, la poursuite de l'observation et la proposition de contacts et de soutiens adaptés.

ADAPTATION AU CONTEXTE FRANÇAIS

le 3114, numéro national de prévention du suicide, est accessible gratuitement, vingt-quatre heures sur vingt-quatre et sept jours sur sept, aux personnes en souffrance, à leurs proches et aux professionnelles et professionnels concernés. <https://3114.fr/>

4.9 Être en relation : rôles au sein de la famille, du couple

L'EM/SFC sévère transforme profondément les rôles au sein du couple et de la famille. Les personnes malades ne peuvent plus être présentes comme auparavant en tant que partenaire, parent ou membre de la famille, tandis que les personnes assurant principalement les soins doivent assumer de nouvelles responsabilités.

Ces transformations peuvent provoquer du chagrin, de la culpabilité et des tensions. Elles doivent être reconnues comme faisant partie intégrante de la réalité des soins. De nouvelles manières d'être ensemble doivent être progressivement apprises.

4.9 ÊTRE EN RELATION : RÔLES AU SEIN DE LA FAMILLE, DU COUPLE

L'amour et l'empathie envers une personne sévèrement atteinte d'EM/SFC se manifestent notamment par la fiabilité, l'attention et la persévérance dans l'accompagnement et les soins, ainsi que par un soutien constant à la gestion de la maladie au moyen du pacing.

Principales difficultés

1. Certaines règles habituelles d'une relation aimante et respectueuse doivent être réappries dans le contexte de l'EM/SFC sévère. Les relations sont mises à l'épreuve et peuvent se rompre lorsqu'elles ne parviennent pas à s'adapter aux contraintes imposées par la maladie.
2. Contrairement à de nombreuses autres maladies chroniques, l'intensité des limitations (physiques, cognitives, orthostatiques, sensorielles et émotionnelles) laisse très peu d'espace pour entretenir une relation qui ne soit pas affectée par la maladie. La littérature parle à ce sujet du caractère envahissant de l'EM/SFC [40].
3. La relation de dépendance entre la personne qui assure les soins et la personne malade constitue une difficulté pour les deux parties.
4. Les conflits font naturellement partie de toute relation. Dans l'EM/SFC sévère, ils ne peuvent toutefois pas toujours être discutés ou approfondis, en raison de la sollicitation cognitive et émotionnelle que cela représenterait.
5. Les restrictions professionnelles et personnelles subies par les proches aidants peuvent entraîner une perte de statut social ou susciter l'incompréhension de l'entourage (par exemple : " Qu'est-ce que cela t'apporte ? "

Cette situation peut provoquer une souffrance psychologique allant jusqu'à une traumatisation secondaire [40]. Elle peut également avoir des répercussions sur la personne malade, qui risque de se percevoir comme un poids pour ses proches.

À RETENIR

La confiance constitue le fondement de toute relation. Pour l'établir, il est essentiel de croire la personne malade, en particulier lorsqu'elle décrit ses symptômes.

La personne doit pouvoir compter sur le fait que sa communication, souvent très limitée, sera prise au sérieux et que les informations qu'elle transmet seront communiquées de manière fiable.

Mesures de soins

- Le sentiment de sécurité affective repose sur la fiabilité et la compréhension. Des routines de soins adaptées en constituent le fondement.

4.9 ÊTRE EN RELATION : RÔLES AU SEIN DE LA FAMILLE, DU COUPLE

Des rituels personnels peuvent également créer un sentiment de familiarité et permettre d'exprimer une affection réciproque. Ils peuvent contribuer à préserver différents rôles, notamment ceux de parent ou de partenaire, ou à maintenir vivants des souvenirs et des espoirs.

Ces rituels doivent être construits ensemble et ne jamais dépasser les limites de tolérance de la personne. Chez les personnes très sévèrement atteintes, ils sont souvent non verbaux et peuvent se limiter à un geste ou à un contact physique intégré aux soins eux-mêmes.

- Les personnes de confiance jouent également un rôle de protection et de soutien au pacing.

Dans les situations émotionnellement intenses ou lors d'une activation momentanée, la personne malade peut dépasser ses limites sans s'en apercevoir suffisamment tôt. Les personnes expérimentées qui l'accompagnent doivent alors pouvoir le lui signaler et lui rappeler la nécessité des pauses.

Il peut être utile de convenir ensemble des situations dans lesquelles un rappel relatif au pacing doit être formulé.

- Les contacts avec d'autres personnes atteintes d'EM/SFC et vivant une situation comparable peuvent constituer une ressource très précieuse. Dans les formes les plus sévères, ces échanges ne sont toutefois possibles que de manière extrêmement limitée et nécessitent un soutien actif de l'équipe d'accompagnement.
- Dans la mesure du possible, les personnes de confiance doivent également pouvoir exprimer leurs propres difficultés, leurs blessures ou leurs limites.

Leur irritabilité doit autant que possible être régulée en dehors de la chambre de la personne malade. Les frustrations au sein de l'équipe doivent être contenues grâce à un soutien mutuel et, lorsque cela est possible, au remplacement temporaire d'une personne en situation de surcharge aiguë.

- L'accompagnement d'une personne atteinte d'EM/SFC pouvant se prolonger pendant de nombreuses années, les proches aidants doivent également rester attentifs à leurs propres limites.

La stabilité de l'équipe d'accompagnement est aussi importante pour toutes les personnes impliquées, y compris pour la personne malade, que la prise en charge médicale elle-même.

Une communication de qualité au sein de l'équipe et la mise en relation avec des groupes d'entraide constituent des ressources essentielles.

05

Repères pour le personnel infirmier



5. REPÈRES POUR LE PERSONNEL INFIRMIER

Ce chapitre décrit les exigences particulières de la prise en charge à domicile des personnes atteintes d'EM/SFC sévère et présente les principaux principes, modalités d'organisation et repères pratiques applicables aux soins.

Il s'adresse en premier lieu au personnel infirmier, mais propose également aux autres professions de santé des repères concrets pour accompagner ce public particulièrement vulnérable.

Les soins apportés aux personnes atteintes d'EM/SFC sévère nécessitent de reconsidérer en profondeur les modèles de soins habituels. L'objectif central n'est pas l'activation ni la mobilisation des capacités restantes, mais la prévention rigoureuse de toute surcharge.

Le MPE, la faiblesse physique majeure et l'intolérance aux stimuli définissent le cadre de l'ensemble des soins. Des mesures considérées comme bénéfiques dans d'autres situations peuvent ici provoquer une aggravation durable et ne doivent donc pas être mises en œuvre.

La prise en charge repose au contraire sur les principes suivants :

- prévenir les dommages ;
- réduire les stimuli ;
- limiter les interventions au minimum nécessaire.

Cela suppose notamment une planification précise, une réduction importante des interactions et de la communication, ainsi qu'une adaptation rigoureuse de chaque mesure aux limites de tolérance individuelles, très faibles et fluctuantes, de la personne [4, 28].

Pour le personnel infirmier, cette approche volontairement retenue peut sembler contre-intuitive et être éprouvante sur le plan émotionnel [28]. Elle nécessite des connaissances spécifiques, une maîtrise constante de ses propres pratiques et une grande empathie. Une approche inspirée des principes des soins palliatifs peut offrir des repères utiles dans ce contexte.

Ce n'est qu'à ces conditions qu'il est possible de créer un environnement de soins favorisant la stabilisation et permettant, dans certains cas, une amélioration fonctionnelle.

L'évolution de la maladie reste néanmoins propre à chaque personne. Même dans des conditions de prise en charge optimales, aucune amélioration ne peut être garantie [4, 12].

En dehors des situations d'urgence, les soins des personnes atteintes d'EM/SFC sévère prennent généralement la forme d'interventions très courtes, réparties au cours de la journée.

Cette organisation impose des exigences particulières en matière de planification, de communication et de coordination. Des repères clairs, des routines fiables et la continuité des personnes intervenantes constituent des conditions essentielles à la sécurité de la prise en charge à domicile.

Une relation de soin fondée sur la confiance est tout aussi indispensable.

5.1 Construire une relation de soin fondée sur la confiance

Dans l'EM/SFC sévère, une relation solide et fiable entre les personnes qui assurent les soins, la personne malade et ses proches est essentielle [4, 12, 43].

En raison de la forte vulnérabilité aux sollicitations et aux stimuli extérieurs associée au MPE, les personnes malades dépendent tout particulièrement de la sensibilité, de l'attention et de la capacité d'adaptation des personnes qui les accompagnent [12, 26, 43, 44].

Seul un cadre relationnel stable et fondé sur la confiance permet :

- de repérer les limites individuelles de tolérance ;
- de réaliser les soins en sécurité ;
- de prévenir les aggravations provoquées par les sollicitations [12, 26, 44, 45].

La première condition d'une telle relation est la capacité à faire preuve d'empathie, de sincérité et de fiabilité dans les soins [12, 44].

Cela implique notamment :

- de reconnaître avec sérieux et sans jugement les symptômes rapportés ;
- d'adapter systématiquement les soins aux limites individuelles de tolérance ;
- d'accepter de s'écarter des procédures habituelles et standardisées lorsque la situation l'exige [4, 12, 26, 44].

Une relation de soin solide suppose également une approche adaptée à la sévérité et à la complexité de la maladie.

Il est essentiel de comprendre pleinement les répercussions de l'EM/SFC sur toutes les dimensions de l'existence :

- physique ;
- psychologique ;
- sociale ;
- existentielle ou spirituelle.

" L'EM/SFC sévère peut entraîner la perte complète de la vie antérieure et de l'identité qui lui était associée [12]. "

“

Cela implique aussi de reconnaître avec transparence les limites de ses propres connaissances, tout en manifestant la volonté de s'informer régulièrement sur l'évolution des recherches et des recommandations consacrées à l'EM/SFC [2, 12, 44].

5.1 CONSTRUIRE UNE RELATION DE SOIN FONDÉE SUR LA CONFIANCE

La personne malade et ses proches doivent alors être accompagnés avec une attention particulière, dans une relation qui laisse une place aux pertes et au deuil tout en apportant stabilité et fiabilité.

Les personnes qui assurent les soins contribuent fortement à permettre à la personne malade de se sentir écoutée, prise au sérieux et soutenue. Cela est particulièrement important au regard des expériences répétées de banalisation et de psychologisation auxquelles les personnes atteintes d'EM/SFC peuvent avoir été confrontées [26, 44, 46].

Les proches et les personnes assurant principalement les soins : une ressource essentielle

Une collaboration partenariale et fondée sur la confiance avec les proches et les personnes assurant principalement les soins, revêt une importance particulière dans la prise en charge à domicile des personnes atteintes d'EM/SFC sévère [4].

Ces personnes construisent, avec la personne malade et au fil du temps, des routines de soins individualisées.

Les éléments suivants ne peuvent pas être compris avec précision lors de visites ponctuelles à domicile :

- les variations quotidiennes de la tolérance ;
- les premiers signes de surcharge ;
- les interventions individuellement tolérées.

Leur compréhension se construit grâce à une observation continue, à des essais prudents et à des ajustements répétés dans la vie quotidienne.

Chez les personnes très sévèrement atteintes, même des soins élémentaires, comme l'hygiène corporelle ou le positionnement, peuvent devoir être réalisés par séquences très courtes, séparées par de longues périodes de récupération.

Une prise en charge aussi individualisée est difficilement compatible avec l'organisation et le rythme généralement très contraints des services professionnels à domicile.

La participation de personnes de référence présentes de manière continue (le plus souvent des proches ou des personnes assurant un accompagnement vingt-quatre heures sur vingt-quatre) est donc indispensable [47].

Par ailleurs, les échanges directs avec la personne malade doivent souvent être réduits au minimum pendant une visite à domicile. Dans les situations les plus extrêmes, ils peuvent devenir presque impossibles.

5.1 CONSTRUIRE UNE RELATION DE SOIN FONDÉE SUR LA CONFIANCE

La communication doit alors se concentrer sur les questions strictement indispensables.

Les personnes de confiance (généralement les proches aidants) peuvent transmettre :

- des informations objectivables, comme les traitements médicamenteux ;
- leurs observations concernant l'évolution de l'état.

La personne malade doit néanmoins rester décisionnaire quant aux modalités de communication et aux personnes autorisées à la représenter. Dans l'idéal, cette représentation est formalisée par une procuration.

Les proches et les personnes assurant principalement les soins ont également besoin de repères, de retours professionnels et de soutien émotionnel.

Les proches aidants de personnes atteintes d'EM/SFC sévère assument fréquemment des responsabilités qui dépassent largement les tâches habituelles d'aide. Ils peuvent notamment :

- coordonner les rendez-vous médicaux ;
- consigner les traitements et les symptômes ;
- organiser la vie quotidienne ;
- défendre les intérêts de la personne malade auprès des systèmes sanitaire, social ou éducatif ;
- lui apporter un soutien émotionnel continu.

Dans le même temps, ils sont directement confrontés à l'évolution de la maladie et à ses symptômes sévères et imprévisibles [4].

À cela s'ajoutent des conséquences importantes sur leur santé, leur vie sociale et leur situation financière, notamment lorsqu'une présence permanente est nécessaire.

De nombreux proches réduisent ou cessent complètement leur activité professionnelle, ce qui peut entraîner une insécurité économique durable.

La sollicitation physique et émotionnelle continue augmente également le risque :

- d'altération de leur propre santé ;
- de surcharge psychosociale.

L'accès aux prestations sociales et aux dispositifs de soutien est souvent difficile, ce qui peut encore aggraver leur situation [4, 28, 48].

5.2 VISITE À DOMICILE

Dans ce contexte, les soins professionnels jouent un rôle essentiel. Celui-ci ne consiste généralement pas, en premier lieu, à assurer directement l'ensemble des soins, mais à remplir des fonctions :

- de coordination ;
- d'organisation ;
- de conseil.

POINT DE VIGILANCE

Toute modification des routines de soins doit être accompagnée et évaluée par du personnel expérimenté. Si nécessaire, les gestes et les procédures doivent être réexpliqués ou réenseignés.

Il est tout aussi important de repérer de manière proactive les signes éventuels de surcharge chez les proches aidants et, lorsque cela est possible, de les orienter vers des dispositifs adaptés :

- de répit ;
- de conseil ;
- d'accompagnement ;
- de soutien.

Ces mesures protègent les personnes qui assurent les soins, mais contribuent également à la stabilité et à la continuité de l'ensemble de la prise en charge [4, 43].

5.2 Visite à domicile

Une planification minutieuse, une communication claire en amont et une organisation structurée sur place constituent les conditions nécessaires à la réalisation sécurisée d'une visite à domicile auprès d'une personne atteinte d'EM/SFC.

La tolérance aux sollicitations pouvant fortement fluctuer, le moment, l'étendue et les modalités concrètes des interventions doivent être réévalués le jour même de la visite et, si nécessaire, adaptés. Malgré une préparation soigneuse, certaines interventions peuvent devoir être écourtées, reportées ou complètement interrompues.

Planification et préparation

Il convient de déterminer en amont dans quelle mesure la personne malade souhaite et peut participer elle-même aux décisions organisationnelles. Lorsque cela est possible, son consentement et sa participation doivent être directement recueillis, par exemple au moyen d'une brève réponse écrite ou d'une procuration formalisée.

Six repères pour préparer une visite à domicile

Les éléments suivants doivent notamment être recueillis avant la visite.

1

DURÉE DE PRÉSENCE

La durée maximale pendant laquelle la présence d'une personne dans la pièce est tolérable.

2

LUMIÈRE

La tolérance à la lumière (obscurité complète ou faible éclairage).

3

COMMUNICATION

La tolérance à la communication.

4

TOUCHER

La tolérance au toucher.

5

ODEURS ET PRÉSENCE

La tolérance aux odeurs et à la présence de personnes dans la pièce.

6

MOMENT DE LA VISITE

Le moment de la journée adapté à la personne malade.

EFFET SUR L'ORGANISATION

Ces facteurs déterminent le déroulement de la visite, le nombre de personnes nécessaires et la préparation du matériel.

5.2 VISITE À DOMICILE

En pratique, la coordination passe fréquemment par les proches ou les personnes assurant principalement les soins, qui connaissent bien la situation individuelle (voir section 5.1).

Les modalités de communication alternatives, comme les messages écrits ou la transmission d'informations par les proches, sont généralement moins éprouvantes que des échanges directs avant ou après une intervention de soin.

Déroulement et comportement dans la chambre

Le jour de la visite, une dernière coordination doit avoir lieu avant d'entrer dans la chambre avec les personnes assurant principalement les soins ou, lorsque cela est possible et souhaité, avec la personne malade elle-même.

Les modalités d'éclairage et de positionnement, l'emplacement du matériel ainsi que la répartition des tâches doivent être clairement définis.

Le principe général est le suivant : effectuer autant de préparatifs que possible en dehors de la chambre afin de réduire au minimum le temps de présence dans la pièce.

- Dans la chambre, les interventions doivent être réalisées calmement, de manière structurée et rapide. Les différentes étapes doivent être clairement hiérarchisées et organisées dans un ordre cohérent afin d'éviter les interruptions. Les répétitions et les corrections doivent autant que possible être évitées.
- Un signal d'alerte ou d'arrêt clair doit être convenu à l'avance afin que la personne puisse indiquer le début d'une aggravation, par exemple :
 - un geste de la main ;
 - l'utilisation d'une sonnette ;
 - un mot convenu.

Lorsque ce signal est donné, toutes les interventions doivent être interrompues aussi rapidement que possible et les personnes présentes doivent quitter la chambre.

ALERTE IMPORTANTE

- Les interventions invasives, comme les prélèvements sanguins ou la gestion d'une sonde ou d'un cathéter, doivent être exclusivement réalisées par du personnel expérimenté et parfaitement familiarisé avec le geste.

Les personnes en formation ou disposant de peu d'expérience pratique ne doivent pas effectuer ces interventions auprès de personnes atteintes d'EM/SFC.

Les proches aidants ne doivent pas être formés directement sur la personne malade, mais sur un support de simulation ou un modèle, par exemple pour l'entretien d'une sonde.

- Les expériences acquises lors des interventions précédentes doivent être recueillies en amont afin d'éviter autant que possible la répétition des mêmes difficultés.
- Pour les soins invasifs, une prémédication peut être utilisée lorsqu'elle est médicalement indiquée.
- Les prélèvements sanguins importants peuvent représenter une sollicitation considérable pour les personnes sévèrement atteintes. Il est recommandé d'avoir les précautions suivantes [13] :
 - préparer minutieusement le prélèvement, en prévoyant notamment des aiguilles et des tubes de remplacement, et le réaliser autant que possible au moment de la journée où l'état de la personne est habituellement le meilleur ;
 - en raison de la diminution possible du volume sanguin circulant liée à la dysautonomie, veiller à un apport hydrique supplémentaire, par exemple un à deux verres d'une boisson contenant des électrolytes ou, le cas échéant, de l'eau de coco biologique non sucrée ;
 - en cas de sensibilité très importante à la douleur et au toucher, appliquer au préalable un anesthésique local au niveau du site de ponction ;
 - utiliser un pansement hypoallergénique ou du coton fixé à l'aide d'un ruban adhésif médical microporeux sur le site de ponction.
- Une protection rigoureuse contre les infections est indispensable auprès des personnes atteintes d'EM/SFC. Les mesures correspondantes sont présentées dans la section 4.6 - Sécurité, protection et prévention des infections.

5.3 Plan de soins et mesures d'urgence

Un plan de soins détaillé et bien structuré constitue le fondement d'une collaboration fiable entre la personne malade, l'équipe qui assure principalement les soins et les personnes intervenant à titre professionnel.

Dans l'EM/SFC sévère, le plan de soins repose sur les expériences acquises et sur les routines progressivement élaborées, le plus souvent sur une longue période, entre la personne malade et les personnes qui l'accompagnent au quotidien.

5.3 PLAN DE SOINS ET MESURES D'URGENCE

L'objectif est que toutes les personnes qui assurent les soins, qu'elles interviennent de manière informelle ou professionnelle, puissent appliquer ces routines en toute sécurité sans avoir à demander continuellement des précisions à la personne malade.

Même lorsque celle-ci peut encore parler, son énergie ne doit pas être consacrée à répéter les mêmes explications. Elle doit rester disponible pour les informations nouvelles et réellement importantes.

Contenu du plan de soins

Un plan de soins complet pour une personne atteinte d'EM/SFC doit comprendre :

- Une évaluation médicale précisant :
 - les diagnostics ;
 - les comorbidités ;
 - les principaux symptômes ;
 - tous les facteurs connus susceptibles de déclencher, d'aggraver ou de soulager les symptômes.
- Des informations personnelles sur la personne concernée, éventuellement présentées en introduction, notamment :
 - ses centres d'intérêt ;
 - ses loisirs ;
 - son ancienne profession.

Ces éléments permettent de donner une image plus juste de la personne qui, avant la maladie, était active et participait à la vie sociale. Ils peuvent contribuer à prévenir les malentendus et les représentations erronées.

- Le traitement médicamenteux actuel, ainsi que les expériences antérieures avec les médicaments, notamment leur tolérance.
- Dans la partie principale, des indications claires concernant toutes les interventions de soins, en précisant :
 - leur moment de réalisation ;
 - leur ordre ;
 - leur déroulement ;
 - les modalités d'administration des médicaments ;
 - les moyens et les modalités de communication.

Les procédures doivent être consignées en détail, par exemple :

- l'aide à la prise des repas ;
- les routines liées à l'élimination et à l'accès aux toilettes ;
- les conduites à tenir en cas de douleurs ou d'autres symptômes.

5.3 PLAN DE SOINS ET MESURES D'URGENCE

- Un espace réservé aux notes, permettant de signaler les informations manquantes et les modifications nécessaires.

Le plan de soins doit être régulièrement réexaminé et adapté lorsque la situation l'exige.

Mesures d'urgence et interventions inhabituelles

Cela concerne notamment :

- les visites à domicile de médecins, de thérapeutes ou de personnes chargées d'une expertise ;
- les soins complexes comportant un risque élevé d'épisode sévère de MPE ;
- les transports sanitaires.
- En prévision d'une urgence, l'équipe d'accompagnement et la personne malade doivent déterminer à l'avance qui assume la responsabilité principale et qui est autorisé à prendre les décisions nécessaires. Les personnes désignées doivent pouvoir être jointes de manière fiable à toute heure.
- Le plan doit préciser quels médecins connaissant la situation peuvent être contactés en cas d'urgence, à quel moment et par quel moyen, ainsi que la possibilité éventuelle d'organiser une visite à domicile.

Lorsque des complications commencent à apparaître, il est souvent pertinent de prendre contact suffisamment tôt. Cela peut éviter de devoir recourir, la nuit ou pendant le week-end, à un service d'urgence qui ne connaît pas la situation particulière de la personne.

- Pour le personnel médical qui ne connaît pas l'EM/SFC, un document officiel d'information consacré au transport et à la prise en charge en urgence peut être utile, comme celui cité dans la référence [49].

Dans l'idéal, ce document doit être complété et adapté à la situation individuelle avec l'aide du médecin, afin que les particularités essentielles soient immédiatement repérables.

- Le plan doit également indiquer clairement quels médicaments peuvent être administrés en situation d'urgence ou avant une intervention particulièrement éprouvante, ainsi que leur posologie.

Des benzodiazépines sont fréquemment utilisées dans ce contexte. En raison des risques de dépendance, d'effets indésirables et d'accoutumance, leur utilisation doit toujours être convenue avec le médecin.

Préparer les mesures d'urgence

Une partie spécifique du plan de soins doit présenter des conduites à tenir clairement définies pour les urgences et les situations inhabituelles susceptibles d'entraîner une sollicitation importante.

01

DÉSIGNER LES RESPONSABILITÉS

Déterminer à l'avance qui assume la responsabilité principale et qui est autorisé à prendre les décisions nécessaires. Prévoir des personnes pouvant être jointes de manière fiable à toute heure.

02

IDENTIFIER LES PROFESSIONNELS À CONTACTER

Préciser quels médecins connaissant la situation peuvent être contactés, à quel moment et par quel moyen, ainsi que la possibilité d'organiser une visite à domicile. Prendre contact suffisamment tôt lorsque des complications apparaissent.

03

PRÉPARER LE DOCUMENT D'INFORMATION

Prévoir un document officiel consacré au transport et à la prise en charge en urgence, complété et adapté à la situation individuelle avec l'aide du médecin.

04

PRÉCISER LES TRAITEMENTS D'URGENCE

Indiquer quels médicaments peuvent être administrés en situation d'urgence ou avant une intervention particulièrement éprouvante, ainsi que leur posologie. Lorsque des benzodiazépines sont envisagées, leur utilisation doit être convenue avec le médecin.

05

ANTICIPER LES TRANSPORTS

Déterminer à l'avance si une sédation est nécessaire et selon quelles modalités elle peut être réalisée.

5.4 ÉLÉMENTS ISSUS DES PRINCIPES DES SOINS PALLIATIFS

Suivi et documentation de l'évolution de la maladie

L'EM/SFC étant fréquemment associée à d'importantes fluctuations des symptômes, une documentation systématique de l'évolution est essentielle.

Elle permet notamment d'évaluer :

- l'effet éventuel d'un nouveau médicament ;
- les conséquences de certains soins, comme le lavage des cheveux ;
- les facteurs susceptibles d'améliorer ou d'aggraver l'état.
- Dans l'idéal, la nature et la sévérité des symptômes doivent être relevées quotidiennement, de même que la survenue d'épisodes sévères de MPE.

Les personnes modérément atteintes peuvent souvent encore effectuer elles-mêmes ce suivi à l'aide d'un journal des symptômes. Chez les personnes sévèrement atteintes, cette tâche revient à l'équipe qui assure les soins.

- Selon les besoins individuels, il peut également être utile de consigner :
 - les apports alimentaires et hydriques ;
 - les modifications de l'alimentation ;
 - la température corporelle ;
 - la fréquence et les caractéristiques des selles.
- Les réactions aux médicaments et aux compléments alimentaires ainsi que leur évolution doivent être soigneusement documentées et intégrées au plan de soins.

Il est recommandé de commencer les nouveaux médicaments à des moments distincts, afin de pouvoir attribuer plus clairement les éventuelles réactions à la substance concernée.

5.4 Éléments issus des principes des soins palliatifs

Selon l'Organisation mondiale de la Santé (OMS), les soins palliatifs sont une approche visant à améliorer la qualité de vie des personnes malades et de leur famille lorsqu'elles sont confrontées aux difficultés associées à une maladie potentiellement mortelle. Ils visent à prévenir et à soulager la souffrance grâce à son repérage précoce, à son évaluation attentive ainsi qu'au traitement de la douleur et des autres problèmes d'ordre physique, psychosocial ou spirituel [50].

5.4 ÉLÉMENTS ISSUS DES PRINCIPES DES SOINS PALLIATIFS

Cette définition rattache les soins palliatifs aux maladies susceptibles d'engager le pronostic vital ou de réduire l'espérance de vie. Dans ses formes sévères, l'EM/SFC peut également conduire à des situations mettant en jeu le pronostic vital. Elle ne se caractérise toutefois pas principalement par une évolution terminale.

Dans le même temps, il n'existe actuellement aucun traitement agissant sur la cause de la maladie ni aucun traitement curatif. Compte tenu de la complexité des symptômes et des difficultés considérables rencontrées dans la prise en charge des personnes atteintes d'EM/SFC sévère, il convient donc d'examiner dans quelle mesure les principes et les approches issus des soins palliatifs peuvent être transposés à ce public et lui être utiles.

L'approche fondamentale des soins palliatifs paraît particulièrement adaptée à l'accompagnement des personnes atteintes d'EM/SFC sévère. Elle repose sur le respect, la considération et une orientation résolue vers les besoins et les difficultés de la personne malade [51].

Cicely Saunders (1918-2005), fondatrice du mouvement moderne des soins palliatifs, a durablement transformé la prise en charge de la douleur avec le concept de douleur totale, fondé sur une approche globale de la personne [52]. Cette conception s'appuie notamment sur le principe suivant : " La douleur est ce que la personne malade dit qu'elle est ; elle existe lorsqu'elle dit avoir mal. " [53]

Compte tenu de la grande vulnérabilité des personnes atteintes d'EM/SFC sévère et de la diversité des manifestations de la maladie, ce respect sans réserve de leur expérience individuelle revêt une importance centrale (voir également la section 5.1).

Un autre aspect essentiel de l'approche palliative réside dans sa vision globale de la personne ainsi que dans la coopération entre les différentes professions et les différentes personnes impliquées dans son accompagnement.

Dans la relation avec la personne malade, notamment lorsqu'elle traverse une souffrance existentielle, une attitude à la fois compatissante et professionnelle est généralement plus aidante qu'une approche distante, principalement fondée sur une relation hiérarchique.

Les soins palliatifs accordent également une attention explicite aux proches et à l'environnement social [50]. Comme indiqué dans la section 5.1 - Les proches et les personnes assurant principalement les soins : une ressource essentielle -, les proches supportent fréquemment la plus grande part de la prise en charge dans l'EM/SFC. Ils constituent également une source déterminante de connaissances sur la situation de la personne malade.

Les approches permettant d'évaluer systématiquement leurs besoins de soutien et de renforcer les aides qui leur sont apportées revêtent donc une importance particulière [54].

Principe clé



La douleur est ce que la personne malade dit qu'elle est ; elle existe lorsqu'elle dit avoir mal.

Compte tenu de la grande vulnérabilité des personnes atteintes d'EM/SFC sévère et de la diversité des manifestations de la maladie, ce respect sans réserve de leur expérience individuelle revêt une importance centrale.

5.4 ÉLÉMENTS ISSUS DES PRINCIPES DES SOINS PALLIATIFS

Les manuels consacrés aux soins palliatifs proposent de nombreux repères pour accompagner les symptômes et les situations éprouvantes (voir les références [55-57]).

Il convient toutefois de rappeler que les modèles de prise en charge palliative ont principalement été développés dans le contexte de maladies avancées, souvent oncologiques. Ils ne peuvent donc pas être directement transposés à l'EM/SFC, mais peuvent offrir des pistes pertinentes lorsqu'ils sont adaptés à ses particularités.

Dans l'EM/SFC, les approches visant à soulager les symptômes peuvent notamment être utiles pour accompagner :

- les douleurs ;
- les nausées ;
- l'anxiété liée à la maladie.

L'orientation résolue de l'approche palliative vers les besoins de la personne malade est également particulièrement compatible avec la nécessité de réduire les stimuli et les sollicitations.

Certaines mesures issues des soins palliatifs peuvent donc être retenues après une évaluation individuelle attentive. De nombreuses autres doivent cependant être adaptées ou ne sont pas appropriées.

ALERTE IMPORTANTE

Les interventions reposant sur des échanges verbaux ou impliquant une stimulation sensorielle ou un contact physique (par exemple l'aromathérapie) peuvent provoquer chez de nombreuses personnes une aggravation liée au MPE. Elles sont alors contre-indiquées.

Comme toute autre intervention, les mesures relevant de l'approche palliative doivent :

- respecter les limites individuelles de tolérance ;
- réduire autant que possible les sollicitations ;
- s'inscrire dans le cadre du pacing (voir section 3.3).

i

REPÈRES ESSENTIELS

- Évaluer chaque mesure individuellement.
- Respecter les limites de tolérance.
- Réduire les stimuli et les sollicitations.
- Vérifier la connaissance du MPE avant toute intervention.

5.4 ÉLÉMENTS ISSUS DES PRINCIPES DES SOINS PALLIATIFS

Les associations et les dispositifs d'accompagnement relevant des soins palliatifs peuvent également apporter un soutien face aux questionnements spirituels ou existentiels et aux difficultés particulières liées à l'accompagnement. Ce soutien peut concerner la personne malade, lorsque son état le permet, mais aussi ses proches et les personnes assurant principalement les soins.

Les équipes spécialisées en soins palliatifs réunissent des compétences issues de différentes professions qui peuvent être utiles à l'accompagnement des personnes atteintes d'EM/SFC sévère [59].

Le recours à une telle équipe peut être pertinent à condition que les personnes intervenantes connaissent l'EM/SFC et, en particulier, le malaise post-effort. Ce point doit être vérifié avant toute intervention.

Adaptation au contexte français : l'annuaire géolocalisé du Centre national des soins palliatifs et de la fin de vie permet d'identifier les équipes et les structures présentes sur le territoire : <https://www.parlons-fin-de-vie.fr/carte-interactive-des-structures-de-soins-palliatifs/>

Une meilleure connaissance des particularités de l'EM/SFC par les professionnelles et professionnels des soins palliatifs pourrait contribuer à améliorer davantage la qualité de la prise en charge. Le présent guide peut leur offrir un premier cadre d'orientation.

06

Pour aller plus loin



Autres informations

Remerciements

Les autrices et auteurs remercient les personnes atteintes d'EM/SFC et les proches aidants qui ont partagé leurs expériences et ont ainsi contribué de manière essentielle à l'orientation pratique de ce guide.

KH, VH et SL remercient le Wiener Wissenschafts-, Forschungs- und Technologiefonds (WWTF) (Fonds viennois pour la science, la recherche et la technologie) ainsi que la WE&ME Foundation pour leur financement dans le cadre du projet : Adult patients with severe and very severe ME/CFS in Austria. A multi-perspective study (Personnes adultes atteintes d'EM/SFC sévère et très sévère en Autriche : une étude selon plusieurs perspectives).

Les travaux de MW, JR et SP ont été rendus possibles grâce aux ressources de la chaire de sciences infirmières financée par une fondation, elle-même soutenue par l'association Verein PflegerIn mit Herz (Association " Soigner avec cœur ").

Financement

Le financement de la publication en accès ouvert a été assuré par l'Université médicale de Vienne.

Contributions

JH, CS, SW, MW et JR ont conçu l'étude et réalisé la recherche bibliographique. La première version du manuscrit a été rédigée par JH, CS et SW, puis complétée par MW et SP. SP et KH ont assuré la supervision scientifique. L'ensemble des autrices et auteurs a contribué à la révision critique du document, puis lu et approuvé la version définitive du manuscrit.

Disponibilité des données

Aucune donnée primaire n'a été produite ni analysée dans le cadre de cet article.

La littérature sur laquelle repose le document est intégralement répertoriée dans les références.

Il s'agit d'un document de consensus.

Conflits d'intérêts

J. Hermisson, C. Schreiner, S. Weichselbaumer, M. Werner, V. Hackl, J. Roth, S. Leiss, A. C. Maukner, S. Wojczewski, A. Hainzl, S. Hermisson, K. Thonhofer, S. Pleschberger et K. Hoffmann déclarent ne présenter aucun conflit d'intérêts.

Accès ouvert et licence

Cet article est publié sous la licence Creative Commons Attribution 4.0 International - CC BY 4.0.

Cette licence autorise l'utilisation, la reproduction, l'adaptation, la diffusion et la présentation du document, sur tout support et dans tout format, sous réserve :

- de créditer correctement les autrices et auteurs ainsi que la source originale ;
- de fournir un lien vers la licence Creative Commons ;
- d'indiquer si des modifications ont été effectuées.

Les images et les autres contenus provenant de tiers inclus dans l'article sont également couverts par cette licence Creative Commons, sauf indication contraire figurant dans la légende du contenu concerné.

Lorsqu'un contenu n'est pas couvert par cette licence et que l'utilisation envisagée n'est pas autorisée par la législation applicable, l'autorisation de la personne ou de l'organisme titulaire des droits doit être obtenue.

La licence peut être consultée à l'adresse suivante :

<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.fr>



Note de l'éditeur

L'éditeur demeure neutre concernant les attributions géographiques et les dénominations territoriales figurant dans les cartes publiées et les adresses des institutions.

Références

- 01 Institute of Medicine. Beyond myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome: redefining an illness. Washington (DC): National Academies Press; 2015. <https://doi.org/10.17226/19012>.
- 02 National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Myalgic encephalomyelitis (or encephalopathy)/chronic fatigue syndrome: diagnosis and management. NICE guideline, Vol. NG206. London: NICE; 2021. <https://www.nice.org.uk/guidance/ng206>. Accessed 5.4.2026.
- 03 Hoffmann K, Hainzl A, Stingl M, et al. Interdisziplinäres, kollaboratives D-A-CH Konsensus-Statement zur Diagnostik und Behandlung von Myalgischer Enzephalomyelitis/Chronischem Fatigue-Syndrom. Wien Klin Wochenschr. 2024;136(Suppl 5):103-23. <https://doi.org/10.1007/s00508-024-02372-y>.
- 04 Bateman Horne Center. Clinical Care Guide: Managing ME/CFS, Long COVID, and Infection-Associated Chronic Conditions. 2025. <https://batemanhornecenter.org/clinical-care-guide/>. Accessed 5.4.2026.
- 05 Heimerl K, Dressel G, Winiwarter V, Berger W. Doing Inter- und Transdisziplinarität. In: Dressel G, Winiwarter V, Heimerl K, Berger W, editors. Interdisziplinär und transdisziplinär forschen. Bielefeld: transcript; 2014. pp. 297-312.
- 06 Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF). AWMF-Regelwerk Leitlinien. 2025. www.awmf.org/regelwerk/. Accessed 23.3.2026.
- 07 Lesjak B, Neugebauer C, Wegleitner K. Wissen schaffen. In: Dressel G, Winiwarter V, Heimerl K, Berger W, editors. Interdisziplinär und transdisziplinär forschen. Bielefeld: transcript; 2014. pp. 167-78.
- 08 https://www.postviral.at/fileadmin/Bibliothek/Publikationen_PDFs/Aktuelle_Zahlegrundlage_ME_CFS_Behandlungsstellen.pdf. Accessed 28.5.2026.
- 09 Carruthers BM, Jain AK, De Meirleir KL, et al. Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome: clinical working case definition, diagnostic and treatment protocols. J Chronic Fatigue Syndr. 2003;11(1):7-115. https://doi.org/10.1300/J092v11n01_02.
- 10 Komaroff AL, Lipkin WI. Insights from myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome may help unravel the pathogenesis of postacute COVID-19 syndrome. Trends Mol Med. 2021;27(9):895-906. <https://doi.org/10.1016/j.molmed.2021.06.002>.
- 11 Hvidberg MF, Brinth LS, Olesen AV, Petersen KD, Ehlers L. The health-related quality of life for patients with ME/CFS. PLoS One. 2015;10(7):e0132421. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0132421>.
- 12 Montoya JG, Dowell TG, Mooney AE, et al. Caring for the patient with severe or very severe myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome. Healthcare (Basel). 2021;9(10):1331. <https://doi.org/10.3390/healthcare9101331>.
- 13 Bassett J. Caring for the M.E. patient. The Hummingbirds' Foundation for M.E.; 2011. ISBN 978-1-4452-9639-5.
- 14 Raj SR, Bourne KM, Stiles LE, et al. Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS): State of the science and clinical care from a 2019 National Institutes of Health Expert Consensus Meeting - Part 1. Auton Neurosci. 2021;235:102828. <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2021.102828>.
- 15 Vichayanrat E, Koay S, Hentzen C, et al. Lower urinary tract dysfunction reported in autonomic disorders. Auton Neurosci. 2025;262:103341. <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2025.103341>.
- 16 Rohrhofer J, Ebner L, Schweighardt J, et al. The clinical relevance of mast cell activation in myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome. Diagnostics (Basel). 2025;15(22):2828. <https://doi.org/10.3390/diagnostics15222828>.
- 17 Castells M, Giannetti MP, Hamilton MJ, et al. Mast cell activation syndrome: current understanding and research needs. J Allergy Clin Immunol. 2024;154(2):255-63. <https://doi.org/10.1016/j.jaci.2024.05.025>.
- 18 Renz-Polster H, Dräger M, Team der Deutschen Gesellschaft für ME/CFS e. V. Praxisleitfaden Myalgische Enzephalomyelitis/Chronisches Fatigue-Syndrom (ME/CFS). 2025. <https://praxisleitfaden.mecfs.de/mecfs>. Accessed 27.3.2026.
- 19 Parrish CR, Soffer E, Parkman H. Dietary and nutritional recommendations for patients with gastroparesis. International Foundation for Gastrointestinal Disorders (IFFGD); 2006. <https://iffgd.org/resources/publication-library/dietary-and-nutritional-recommendations-for-patients-with-gastroparesis/>. Accessed 5.4.2026.
- 20 Azcue N, Del Pino R, Acera M, et al. Dysautonomia and small fiber neuropathy in post-COVID condition and chronic fatigue syndrome. J Transl Med. 2023;21:814. <https://doi.org/10.1186/s12967-023-04678-3>.
- 21 Devigili G, Lombardi R, Lauria G, Cazzato D. The Evolving Landscape of Small Fiber Neuropathy. Semin Neurol. 2025;45(1):132-44. <https://doi.org/10.1055/s-0044-1791823>.
- 22 US ME/CFS Clinician Coalition. ME/CFS Treatment Recommendations. 2021. <https://batemanhornecenter.org/wp-content/uploads/filebase/Treatment-Recs-MECFS-Clinician-Coalition-V1-Feb.-2021.pdf>. Accessed 5.4.2026.
- 23 De Wandele I, Rombaut L, Leybaert L, et al. Dysautonomia and its underlying mechanisms in the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome. Semin Arthritis Rheum. 2014;44(1):93-100. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2013.12.006>.
- 24 Malfait F, Colman M, Vroman R, et al. Pain in the Ehlers-Danlos syndromes: mechanisms, models, and challenges. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2021;187(4):429-45. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31950>.
- 25 Lindholm S, Petersson S, Molander P, Björk M. The impact of pain on everyday activities of people with hypermobility spectrum disorders or hypermobility Ehlers-Danlos syndrome. Eur J Pain. 2025;29(3):e70000. <https://doi.org/10.1002/ejp.70000>.
- 26 Crowhurst G. Supporting people with severe myalgic encephalomyelitis. Nurs Stand. 2005;19(21):38-43. <https://doi.org/10.7748/ns2005.02.19.21.38.c3796>.
- 27 Jahanbani F, Sing JC, Maynard RD, et al. Longitudinal cytokine and multi-modal health data of an extremely severe ME/CFS patient with HSD reveals insights into immunopathology, and disease severity. Front Immunol. 2024;15:1369295. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2024.1369295>.
- 28 Hainzl A, Rohrhofer J, Schweighardt J, et al. Care for ME/CFS: Praxisleitfaden für die Versorgung von ME/CFS-Betroffenen. Vienna: Medizinische Universität Wien; 2024. <https://doi.org/10.5281/zenodo.12091631>.
- 29 Baxter H, Speight N, Weir W. Life-threatening malnutrition in very severe ME/CFS. Healthcare (Basel). 2021;9(4):459. <https://doi.org/10.3390/healthcare9040459>.

Références

- 30 van Campen CLM, Rowe PC, Visser FC. Reductions in cerebral blood flow can be provoked by sitting in severe myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome patients. *Healthcare (Basel)*. 2020;8(4):394. <https://doi.org/10.3390/healthcare8040394>.
- 31 Dafoe W. Extremely severe ME/CFS - A personal account. *Healthcare (Basel)*. 2021;9(5):504. <https://doi.org/10.3390/healthcare9050504>.
- 32 Swiss Interest Group Histamine Intolerance (SIGHI). Lebensmittel-Verträglichkeitsliste 2024. www.mastzellaktivierung.info/downloads/foodlist/SIGHI-FoodList_DE_Histamin_alphabetisch_inKategorien.pdf. Accessed 5.4.2026.
- 33 Edwards J. Management of nutritional failure in people with severe ME/CFS: review of the case for supplementing NICE guideline NG206. *Qeios*. 2024; <https://doi.org/10.32388/T9SXEU.3>.
- 34 Leitlinienprogramm Onkologie (Deutsche Krebsgesellschaft, Deutsche Krebshilfe, AWMF). Palliativmedizin für Patientinnen und Patienten mit einer nicht heilbaren Krebserkrankung. Langversion 2.2. AWMF-Registernummer 128/001OL. 2020. www.leitlinienprogramm-onkologie.de/leitlinien/palliativmedizin/. Accessed 5.4.2026.
- 35 European Association of Urology Nurses (EAUN). Indwelling catheterisation in adults - urethral and suprapubic: catheter complications guideline. 2024. <https://nurses.uroweb.org/guidelines/indwelling-catheterisation-in-adults-urethral-and-suprapubic/>. Accessed 5.4.2026.
- 36 European Pressure Ulcer Advisory Panel (EPUAP), National Pressure Injury Advisory Panel (NPIAP), Pan Pacific Pressure Injury Alliance (PPPIA). Prevention and treatment of pressure ulcers/injuries: clinical practice guideline. 2019. www.internationalguideline.com/2019. Accessed 5.4.2026.
- 37 Tonetti MS, Van Dyke TE, Working Group 1 of the Joint EFP/AAP Workshop. Periodontitis and atherosclerotic cardiovascular disease: consensus report of the Joint EFP/AAP Workshop on Periodontitis and Systemic Diseases. *J Clin Periodontol*. 2017;44(Suppl 18):S24-S9. <https://doi.org/10.1111/jcpe.12684>.
- 38 World Health Organization. Global oral health status report: Towards universal health coverage for oral health by 2030. 2022. www.who.int/publications/i/item/9789240061484. Accessed 5.4.2026.
- 39 Deutsche Gesellschaft für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde (DGZMK). Fluoridierungsmaßnahmen zur Kariesprophylaxe. 2016. <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/083-001>. Accessed 5.4.2026.
- 40 Fennell PA, Dorr N, George SS. Elements of suffering in myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome: the experience of loss, grief, stigma, and trauma in the severely and very severely affected. *Healthcare (Basel)*. 2021;9(5):553. <https://doi.org/10.3390/healthcare9050553>.
- 41 Shapiro D, Hayburn A. Medical gaslighting as a mechanism for medical trauma: case studies and analysis. *Curr Psychol*. 2024;43:34747-60. <https://doi.org/10.1007/s12144-024-06935-0>.
- 42 Heinlein S, Wulff S, Rogge A, Carstens M. Ethische Herausforderungen in der Versorgung von schwer ME/CFS-Erkrankten [Konferenzvortrag]. 3 Pflegeethik-Kongress, Göttingen. 2026; <https://doi.org/10.13140/rg.2.2.31802.04800>.
- 43 Aylett E, Fawcett TN. Chronic fatigue syndrome: the nurse's role. *Nurs Stand*. 2003;17(35):33-7. <https://doi.org/10.7748/ns2003.05.17.35.33.c3390>.
- 44 Burns D, Bennett C, McGough A. Chronic fatigue syndrome or myalgic encephalomyelitis. *Nurs Stand*. 2012;26(25):48-58. <https://doi.org/10.7748/ns2012.02.26.25.48.c8950>.
- 45 Saugstad OD, Sollie MG, Torp HA, Storla DG. Specialised care for severely affected ME/CFS patients. *Fatigue Biomed Health Behav*. 2025;14(1):61-61. <https://doi.org/10.1080/21641846.2025.2565101>.
- 46 Melby L, das Nair R. 'We have no services for you. . . so you have to make the best out of it': a qualitative study of myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome patients' dissatisfaction with healthcare services. *Health Expect*. 2023;27:e13900. <https://doi.org/10.1111/hex.13900>.
- 47 Mayer-Huber S, Kircher A, Eberhartinger M, et al. Multimodale Behandlungsstrategien für hausgebundene Menschen mit schwerem ME/CFS: ein Scoping Review. *Gesundheitswesen*. 2024;86(10):614-24. <https://doi.org/10.1055/a-2323-4108>.
- 48 Sommerfelt K, Schei T, Angelsen A. Severe and very severe myalgic encephalopathy/chronic fatigue syndrome (ME/CFS) in Norway: symptom burden and access to care. *J Clin Med*. 2023;12:1487. <https://doi.org/10.3390/jcm12041487>.
- 49 Ritter D. SOP: Transport und Notfallversorgung von ME/CFS-Patient*innen im Rettungsdienst. https://public-health.meduniwien.ac.at/fileadmin/content/OE/public-health/Primary_Care_Medicine/PDFs/SOP_Transport_MECFS-Patienten_Rev_2.pdf. Accessed 5.4.2026.
- 50 World Health Organization (WHO). Definition of palliative care. 2002. https://www.dgpalliativmedizin.de/images/stories/WHO_Definition_2002_Palliative_Care_englisch-deutsch.pdf. Accessed 27.3.2026.
- 51 Heller A. Die Einmaligkeit von Menschen verstehen und bis zuletzt bedienen. In: Heller A, Heimerl K, Husebø S, editors. Wenn nichts mehr zu machen ist, ist noch viel zu tun: Wie alte Menschen würdig sterben können. 2 ed. Freiburg im Breisgau: Lambertus Verlag; 2000. pp. 9-24. ISBN 978-3-7841-1261-9.
- 52 Saunders C. The symptomatic treatment of incurable malignant disease. *Prescribers' J*. 1964;4:68-73.
- 53 McCaffery M, Beebe A. Pain: Clinical Manual for Nursing Practice. St. Louis: Mosby; 1989. ISBN 978-0-8016-3248-8.
- 54 Kreyer C, Stecher B, Pleschberger S, Ewing G. What individual needs do family caregivers have in palliative home care and how are they supported? A qualitative study of a supportive intervention. *Support Care Cancer*. 2024;32(11):733-733. <https://doi.org/10.1007/s00520-024-08904-6>.
- 55 Steffen-Bürgi B, Schärer-Santschi E, Staudacher D, Monteverde S, editors. Lehrbuch Palliative Care. 3 ed. Bern: Hogrefe; 2017. ISBN 978-3-456-85354-3.
- 56 Kränzle S, Schmid U, Seeger C, editors. Palliative Care: Handbuch für Pflege und Begleitung. 7 ed. Berlin/Heidelberg: Springer-Verlag; 2023. ISBN 978-3-662-66042-3.
- 57 Feichtner A. Palliativpflege: für Pflege- und andere Gesundheitsberufe. 7 ed. Wien: facultas; 2026. ISBN 978-3-7089-2539-4.
- 58 Dachverband Hospiz Österreich. www.hospiz.at.
- 59 Derler F, Bartholomay M, Frank P, et al. Myalgische Enzephalomyelitis/chronisches Fatiguesyndrom (ME/CFS): ME/CFS und spezialisierte Palliativversorgung - wie passt das zusammen? *Z Palliativmed*. 2025; <https://doi.org/10.1055/a-2701-7947>.

Comprendre, protéger et accompagner sans aggraver.

Ce guide rassemble des connaissances scientifiques, professionnelles et expérientielles afin de rendre les soins plus sûrs et plus compatibles avec l'EM/SFC sévère.

DOI : <https://doi.org/10.1007/s10354-026-01155-6>

www.afemise.com

