

Versorgung von Patient*innen mit schwerer oder sehr schwerer Myalgischer Enzephalomyelitis/Chronischem Fatigue-Syndrom

Dies ist eine deutschsprachige Übersetzung des englischsprachigen Originalartikels, übersetzt durch die Deutsche Gesellschaft für ME/CFS

Autor*innen des Originalartikels: Jose G. Montoya¹, Theresa G. Dowell², Amy E. Mooney³, Mary E. Dimmock⁴ & Lily Chu⁵

Abstract: Myalgische Enzephalomyelitis/Chronisches Fatigue-Syndrom (ME/CFS) kann eine große Bandbreite an Schweregraden und funktionellen Beeinträchtigungen nach sich ziehen, sodass einige Patient*innen berufstätig sein können, während andere auf das Haus beschränkt oder bettlägerig sind. Die am schwersten erkrankten Patient*innen benötigen möglicherweise umfassende Pflege. Patient*innen mit schwerem oder sehr schwerem ME/CFS haben jedoch Schwierigkeiten, eine angemessene medizinische Versorgung zu erhalten, da sie nicht in der Lage sind, Arztpraxen aufzusuchen und den Ärzt*innen häufig Fachwissen über die Erkrankung, ihre Diagnostik und Behandlung fehlt. Kürzlich veröffentlichte klinische Leitlinien bieten aktualisierte Informationen über ME/CFS, aber es gibt nur wenige Empfehlungen für die Versorgung von Schwerstkranken. Dieser Artikel soll diese Lücke schließen. Auf der Grundlage veröffentlichter klinischer Leitlinien und klinischer Erfahrungen beschreiben wir das klinische Erscheinungsbild von schwerem ME/CFS und geben patientenzentrierte Empfehlungen zu Diagnose, Beurteilung und Behandlungs- und Versorgungsansätzen. Wir machen auch Vorschläge wie die vielbeschäftigten Ärzt*innen bei der Betreuung dieser Patient*innen unterstützt werden können, durch Kooperation mit den Patient*innen, ihren Betreuungspersonen und anderen Behandler*innen und durch den Einsatz von Technologien wie der Telemedizin. Zusammen mit Mitgefühl, Demut und Respekt vor den Erfahrungen der Patient*innen können solche Ansätze die Hausärzt*innen und anderes medizinisches Fachpersonal in die Lage versetzen die Pflege zu leisten, die diese Patient*innen benötigen und verdienen.

Schlüsselwörter: Myalgische Enzephalomyelitis/Chronisches Fatigue-Syndrom (ME/CFS); Chronisches Fatigue-Syndrom (CFS); Myalgische Enzephalomyelitis (ME); schwer betroffene (an das Haus gebundene) Patient*innen; sehr schwer betroffene (bettlägerige) Patient*innen; chronische Erkrankung; Primärversorgung; häusliche Krankenpflege

Referenz Originalartikel:

Montoya, J. G., Dowell, T. G., Mooney, A. E., Dimmock, M. E., & Chu, L. (2021). Caring for the patient with severe or very severe Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. *Healthcare*, 9(10). <https://doi.org/10.3390/healthcare9101331>

Link zum Originalartikel:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8544443/>

¹ Dr. Jack Remington Laboratory for Specialty Diagnostics, Palo Alto Medical Foundation, Palo Alto, USA

² Four Peaks Healthcare Associates, Flagstaff, USA

³ Independent Consultant, Riverside, USA

⁴ Independent Consultant, Waterford, USA

⁵ Independent Consultant, Burlingame, USA

1. Einleitung

Myalgische Enzephalomyelitis/Chronisches Fatigue-Syndrom (ME/CFS) ist eine chronische, multisystemische, zu Beeinträchtigungen führende Erkrankung, die eine Million oder mehr Amerikaner*innen aller Altersgruppen, Ethnien, Nationalitäten, Geschlechter und sozioökonomischer Hintergründe betrifft [1]. ME/CFS verursacht eine ausgeprägte Fatigue, nicht erholsamen Schlaf, kognitive Beeinträchtigung, orthostatische Intoleranz, Schmerzen, sensorische Empfindlichkeiten, Magen-Darm-Probleme und andere körperliche Symptome, die zu erheblichen Funktionseinschränkungen führen. Das Leitsymptom ist Post-Exertional Malaise (PEM), eine Verschlechterung der Symptome und eine weitere Verringerung der Funktionsfähigkeit, nach selbst geringer physischer, kognitiver, orthostatischer, emotionaler oder sensorischer Belastung, die vormals vertragen wurde. Studien haben neurologische, autonome, immunologische und Energiestoffwechselbezogene Störungen bei ME/CFS gezeigt [1–3].

Prävalenzschätzungen für ME/CFS variieren erheblich aufgrund von Faktoren wie der verwendeten Falldefinition, der Art wie Fälle festgestellt wurden und ob es sich bei der Studie um eine Gemeinde-basierte Studie handelte oder nicht. In ihrer systematischen Übersichtsarbeit und Metaanalyse aus dem Jahr 2020 haben Lim et al. eine durchschnittliche Prävalenz von 0,65 % bei Erwachsenen mit einer Spannweite von 0,38 % bis 1,45 % gefunden [4]. Die US-Prävalenzschätzung von 1–2,5 Mio. [1] entspricht weniger als 1 % der Bevölkerung.

Basierend auf Studien aus den USA, Großbritannien und Norwegen sind schätzungsweise 25 % der Menschen mit ME/CFS mild betroffen und arbeitsfähig [5], während schätzungsweise 25 % ans Haus gebunden sind (schwere Erkrankung) oder bettlägerig (sehr schwere Erkrankung) [6]. Weil sie ihre Wohnungen nicht verlassen können, werden die ans Haus gebundenen und bettlägerigen Patient*innen selten in wissenschaftliche Studien einbezogen oder von Hausärzt*innen oder anderem medizinischen Fachpersonal gesehen, es sei denn, es kommt zu einer Krise, z.B. einer sehr schweren Zustandsverschlechterung [7] oder lebensbedrohlichen Mangelernährung [8]. Alle ME/CFS-Patient*innen müssen darum kämpfen, eine korrekte Diagnose und Zugang zur benötigten medizinischen Versorgung und Unterstützung zu bekommen, aufgrund von Missverständnissen, dem Fehlen von Biomarkern und fehlenden klinischen Leitlinien [1]. Infolgedessen werden viele Menschen mit ME/CFS häufig gar nicht oder falsch diagnostiziert. Dies ist besonders problematisch für schwer und sehr schwer betroffene Patient*innen, da sie gewöhnlich nicht in der Lage sind Arztpraxen aufzusuchen. Die behandelnden Ärzt*innen wiederum haben möglicherweise keine Erfahrungen mit Patient*innen mit solch schwerwiegenden Einschränkungen und erkennen die Erkrankung nicht oder glauben nicht an sie [8–10].

Zwar wurden überarbeitete diagnostische Leitlinien für ME/CFS veröffentlicht, diese konzentrierten sich jedoch in erster Linie auf weniger schwer Erkrankte oder auf Kinder [11–15]. Der vorliegende Artikel kombiniert die veröffentlichten verfügbaren Informationen zu schwerem und sehr schwerem ME/CFS aus diesen und anderen Quellen [8,10,16,17] mit den Erfahrungen der Autor*innen mit dieser Subgruppe von Patient*innen und ihren Betreuungspersonen. Die Betonung einer multidisziplinären Betreuung spiegelt das Autor*innenteam wider, zudem zwei Ärzt*innen, ein Gesundheitswissenschaftler, eine Krankenpflegerin (Advanced Practitioner

Nurse), eine Ergotherapeutin und eine Physiotherapeutin gehören. Unsere Expertise umfasst Allgemeinmedizin, geriatrische Medizin, Public Health und Infektionserkrankungen. Wir waren an der Versorgung von Patient*innen mit schwerem ME/CFS und anderen chronischen Erkrankungen in verschiedenen Settings beteiligt, auch in ihren Wohnungen. Vier von uns haben auch persönliche Erfahrungen als Patient*innen oder Betreuungspersonen.

Dieser Artikel soll die Lücke bei klinischem Wissen und Empfehlungen für Erwachsene mit schwerem und sehr schwerem ME/CFS schließen und die Bedeutung von Mitgefühl, Demut und Respekt bei allen klinischen Interaktionen unterstreichen. Durch die Nutzung bereits bestehender Behandlungsansätze und Ressourcen können Hausärzt*innen und anderes medizinisches Fachpersonal die Patient*innen dort abholen, wo sie in ihrer Erkrankung aktuell stehen, und möglicherweise ihre Gesundheit, Lebensqualität und Funktionsfähigkeit erheblich verbessern.

2. Spektrum der Schweregrade von ME/CFS

Der Schweregrad spezifischer Symptome und das Ausmaß der beobachteten Funktionseinschränkung durch ME/CFS kann von Person zu Person und im Laufe der Zeit stark variieren. Eine einzelne Person kann eine Kombination von Symptomen unterschiedlichen Schweregrades erleben, z. B. sehr schwere kognitive und körperliche Beeinträchtigung, verbunden mit etwas weniger schwerer orthostatischer Intoleranz. Eine leicht betroffene Person kann möglicherweise mit Anpassungen berufstätig sein oder eine Schule besuchen, während eine schwerstbetroffene Person möglicherweise bettlägerig ist und umfassende Pflege benötigt. Dieses Schweregradspektrum ist in Tabelle 1 beschrieben:

Tabelle 1. Spektrum der Schweregrade von ME/CFS [12,18,19]

Schweregrad	Beschreibung der Funktionsfähigkeit und Schwere der Erkrankung
leicht	<i>Mobil und in der Lage, sich selbst zu versorgen. Kann arbeiten oder zur Schule gehen, aber oft mit Anpassungen und durch die Reduzierung anderer häuslicher und sozialer Aktivitäten.</i>
moderat	<i>Eingeschränkte Mobilität und eingeschränkte Aktivitäten des täglichen Lebens. Benötigt häufige Ruhezeiten und kann normalerweise nicht arbeiten oder zur Schule gehen.</i>
schwer	<i>Meist ans Haus gebunden. Eingeschränkte Aktivitäten des täglichen Lebens (z. B. Selbstversorgung, Duschen, Anziehen). Schwere kognitive Schwierigkeiten. Eventuell Nutzung eines Rollstuhls.</i>
sehr schwer	<i>Bettlägerig. Die meisten Aktivitäten des täglichen Lebens können nicht ausgeführt werden. Oft extreme sensorische Empfindlichkeit gegenüber Licht, Geräuschen, Berührungen usw. Benötigt möglicherweise vollständige Pflege.</i>

Dies sind allgemeine Kategorien, die das breite Spektrum von Schwere der Erkrankung und funktioneller Beeinträchtigung bei ME/CFS umfassen sollen. Die Beurteilung einer bestimmten Person sollte auf dem jeweiligen Schweregrad der Erkrankung und Funktionsbeeinträchtigung basieren.

Neuere Studien belegen, dass dieses Klassifizierungssystem valide und nützlich ist [20,21]. Verglichen mit ME/CFS-Patient*innen, die nicht ans Haus gebunden sind, berichten ans Haus gebundene Patient*innen von schwereren und häufigeren Symptomen und stärkeren Funktionseinschränkungen [6]. Beispielsweise gehen schwer Erkrankte im Vergleich zu leichter betroffenen Patient*innen täglich weniger Schritte und zeigen eine geringere körperliche Leistungsfähigkeit, gemessen anhand von Werten bei kardiopulmonalen Belastungstests wie dem prozentualen maximalen Sauerstoffaufnahme [21,22]. Die Prävalenz von psychiatrischen Diagnosen ist ähnlich wie bei anderen chronischen Erkrankungen und das psychische Wohlbefinden/die psychische Funktionsfähigkeit kann relativ unbeeinträchtigt bleiben [23–25].

Wie bei ME/CFS im Allgemeinen tritt eine Genesung gewöhnlich nicht ein [26] und Patient*innen mit schwerem und sehr schwerem ME/CFS können jahre- oder jahrzehntelang erkrankt bleiben. Nichtsdestotrotz kann eine mitfühlende, qualitativ hochwertige klinische Versorgung dazu beitragen, ihre Lebensqualität zu verbessern, die allgemeine Symptomlast zu verringern und eine Verschlechterung der Erkrankung zu verhindern.

3. Klinische Merkmale von schwerem und sehr schwerem ME/CFS

Das klinische Erscheinungsbild von schwerem oder sehr schwerem ME/CFS umfasst die beobachteten Merkmale bei Patient*innen mit leichterer Erkrankung, aber einige Merkmale sind häufiger und alle sind viel extremer ausgeprägt. Dazu gehören [8,10,13–17]:

- Ausgeprägte Schwäche. Kann sich möglicherweise nicht im Bett bewegen oder umdrehen, essen, zur Toilette gehen usw.
- Reduzierte oder fehlende Fähigkeit zu sprechen oder zu schlucken.
- Starke und oft fast konstante diffuse Schmerzen, starke Kopfschmerzen und Hyperästhesie.
- Extreme Intoleranz gegenüber geringsten körperlichen, mentalen, emotionalen oder orthostatischen Stressoren wie Sitzen, Baden, Toilettengang, Essen, Sprechen. Diese können Post-Exertional Malaise und verstärkte Schwäche auslösen.
- Überempfindlichkeit, manchmal extrem, gegenüber Licht, Geräuschen, Berührung, Chemikalien oder Gerüchen. Exposition kann Schmerzen und andere Symptome verstärken.
- Schwere kognitive Beeinträchtigung, die die Kommunikationsfähigkeit und das Verständnis von schriftlichen Texten beeinträchtigen kann.
- Schwere Magen-Darm-Störungen (z. B. Übelkeit, Bauchschmerzen), frühes Sättigungsgefühl und Nahrungsmittelunverträglichkeiten, die eine ausreichende Ernährung beeinträchtigen können.
- Orthostatische Intoleranz, die schwer genug ist, um eine aufrechte Haltung zu verhindern.
- Schlafstörungen wie nicht erholsamer Schlaf, verschobene Schlafzyklen und unterbrochener Schlaf.
- Erhöhte Prävalenz von Komorbiditäten, die bei ME/CFS üblich sind (z. B. Mastzellaktivierungssyndrom, posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom) und/

oder Komplikationen durch die Unfähigkeit, das Haus zu verlassen oder Bettlägerigkeit (z. B. Osteoporose, Verstopfung, Dekubitus, Aspirationspneumonie, Depression und Dekonditionierung). Diese können die Erkrankungslast erhöhen und die Versorgung erschweren.

Zusätzlich zur der körperlichen Schwäche sind Patient*innen mit schwerem oder sehr schwerem ME/CFS oft isoliert, manchmal von der eigenen Familie, und müssen mit dem kompletten Verlust ihres früheren Lebens und allem, was sie ausgemacht hat, zurechtkommen [27]. Für diejenigen, die als Kinder oder junge Erwachsene erkrankt sind, ist dies besonders grausam.

4. Mitfühlende Pflege bei schwerem und sehr schwerem ME/CFS

Hausärzt*innen und anderes medizinisches Fachpersonal haben möglicherweise zuvor keine Patient*innen mit diesem Schweregrad gesehen. Die extremen Ausmaße von Energieeinschränkungen, kognitiven Beeinträchtigungen, Schmerzen und sensorischen/substanzbezogenen Überempfindlichkeiten können überraschend sein. Zugleich wurden diese Patient*innen und ihre Betreuungspersonen möglicherweise von früheren Behandler*innen vernachlässigt oder mangelhaft behandelt [1]. Infolgedessen mussten sie selbst Expert*innen werden [10]. Erkennen Sie die herausfordernden Erfahrungen an, mit denen die Patient*innen möglicherweise in der Vergangenheit konfrontiert waren, und drücken Sie Ihr Mitgefühl aus. Ein patientenzentrierter, kooperativer Ansatz zur Versorgung, der auf Mitgefühl und Respekt für den Patient*innen in allen Interaktionen basiert, wird allen zugutekommen [10]. Folgende Ansätze können helfen:

- Planen Sie die Notwendigkeit von Hausbesuchen ein [10,16]. In der Regel leben die am stärksten betroffenen Patient*innen zu Hause. Unserer Erfahrung nach kann die häusliche Pflege stärker individualisiert werden und wird von dieser Patient*innengruppe und ihren Familien bevorzugt.
- Respektieren Sie die Art und Schwere der Erkrankung der Patient*innen bei allen klinischen Interaktionen [10]. Fragen Sie Patient*innen und Angehörige vorher nach Faktoren (z. B. Düfte, schnelle Bewegungen, bunte Kleidung, laute Geräusche, helle Lichter und Berührungen), die die sensorischen Empfindlichkeiten der Patient*innen verstärken. Minimieren Sie diese Faktoren so weit wie möglich. Interagieren Sie mit Patient*innen in einem Tempo, zu einer Tageszeit und über eine Zeitdauer, die die Patient*innen bewältigen können. Selbst Hausbesuche können Patient*innen belasten, binden Sie daher die Betreuungspersonen nach Möglichkeit ein, um die begrenzte Energie der Patient*innen zu bewahren. Kreative Ansätze können erforderlich sein, wenn die Sprechfähigkeit der Patient*innen eingeschränkt ist.
- Akzeptieren Sie die Gültigkeit der von den Patient*innen berichteten Symptome. Gewinnen Sie das Vertrauen der Patient*innen, der Betreuungspersonen und der Familie. Hören Sie sich mit Verständnis und Mitgefühl an, was sie berichten.
- Seien Sie ehrlich was die Grenzen des medizinischen Fachwissens betrifft, aber

versichern Sie den Patient*innen, dass Sie Ihr Möglichstes tun werden, um ihnen zu helfen.

- Arbeiten Sie eng mit den Betreuungspersonen zusammen (falls welche beteiligt sind), und bei Bedarf mit anderem medizinischen Fachpersonal, um die erforderlichen Ressourcen, Dienstleistungen, Fortbildungen und praktischen Hilfestellungen für Patient*innen und Betreuungspersonen bereitzustellen. Eine Fachberatung kann bei der Diagnose und Behandlung jener Aspekte von ME/CFS helfen, mit denen Sie nicht vertraut sind. Engagieren Sie eine zielgenaue Gruppe von anderem Fachpersonal nach Bedarf und nach Verträglichkeit der Patient*innen. Dazu könnten Physiotherapeut*innen, Ergotherapeut*innen, (häusliche) Krankenpfleger*innen, Sozialarbeiter*innen und Expert*innen für psychische Gesundheit gehören. Hausbesuche durch Optiker*innen/Augenärzt*innen und Zahnärzt*innen werden vielleicht benötigt. Stellen Sie sicher, dass diese anderen Fachpersonen über ME/CFS Bescheid wissen.
- Bei der Bereitstellung von wichtigen Gesundheitsleistungen muss darauf geachtet werden, die nicht mit zu vielen Angeboten oder zu vielen Besuchen zu überfordern. Beziehen Sie wenn möglich Betreuungspersonen ein, um die Energie der Patient*innen zu sparen. Nutzen Sie zum Beispiel die genauen Kenntnisse der Betreuungspersonen über die Bedürfnisse, Vorlieben und den Status der Patient*innen. Bringen Sie ihnen bei, bestimmte Versorgungsleistungen zu übernehmen, um den Bedarf an zusätzlichen Gesundheitsleistungen zu minimieren. Reservieren Sie Patientenbesuche für die Zeiten, in denen Input von den Patient*innen erforderlich ist oder Bedarf besteht die Patient*innen persönlich zu untersuchen.
- Seien Sie wachsam gegenüber dem Stress der Betreuungspersonen. Kommunale Angebote, lokale Selbsthilfegruppen und Erholungsangebote für diejenigen, die Menschen mit ME/CFS oder anderen chronischen Erkrankungen betreuen, sind möglicherweise hilfreich.
- Einige schwerkranke ME/CFS-Patient*innen haben möglicherweise keine Betreuungspersonen. Seien Sie wachsam gegenüber ihren nichtmedizinischen Bedürfnissen, wie z. B. ihrer Fähigkeit, Lebensmittel zu beschaffen und zuzubereiten.

5. Diagnose und Beurteilung

- Zusätzlich zu den diagnostischen Ansätzen, die für alle ME/CFS-Patient*innen angewendet werden [1,12,13,28,29], sind die folgenden Einschätzungen besonders wichtig für Personen mit schwerem oder sehr schwerem ME/CFS [8,10,13,14,16,17,30]: Bewerten Sie die grundlegenden und instrumentellen Alltagsaktivitäten (ADLs und IADLs) der Patient*innen (Tabelle 2). Das Dokumentieren von ADLs hat den zusätzlichen Vorteil der Unterstützung von Anträgen für einen Grad der Behinderung.
- Bewerten Sie die individuellen Energiegrenzen der Patient*innen (ihren „Energy Envelope“) [31] und die Energie, die sie für ADLs und IADLs aufwenden.
- Untersuchen Sie medizinische Probleme, die sich auf die Symptombelastung oder das Funktionsniveau der Patient*innen auswirken könnten. Diese könnten Überanstrengung und daraus resultierende PEM umfassen, sowie unbehandelte

orthostatische Intoleranz, Schmerzen, Schlafstörungen, Magen-Darm-Probleme, unerkannte sensorische Überempfindlichkeiten, rezidivierende Infektionen, Komorbiditäten oder Komplikationen durch die Beschränkung auf das Haus bzw. Bettlägerigkeit. Jedes Symptom sollte individuell beurteilt werden, um festzustellen, ob es sich um das Ergebnis einer anderen spezifischen Diagnose handelt, die ebenfalls behandelt werden muss [8,12,13,16].

- Beurteilen Sie den psychischen Zustand der Patient*innen mit Methoden, die für chronische Erkrankungen geeignet sind. Achten Sie auf affektive Symptome (z.B. Traurigkeit, Sorge) und seien Sie vorsichtig dabei, somatische Symptome (z.B. Müdigkeit, Schlaflosigkeit, Magen-Darm-Störungen) auf psychische/psychiatrische Erkrankungen zurückzuführen.
- Bewerten Sie nicht-medizinische Probleme, die zum Morbiditätsgrad der Patient*innen beitragen. Beispiele sind der Mangel an sozialen Dienstleistungen, Pflege, Transport, Finanzen, Essen und/oder Hilfsmitteln.

Da ME/CFS klinisch oft nicht erkannt wird [1], wurden Menschen mit schwerem oder sehr schwerem ME/CFS manchmal stigmatisiert oder mit einer psychischen Erkrankung wie Anorexia nervosa fehldiagnostiziert. Ihren Betreuungspersonen wurde manchmal Vernachlässigung vorgeworfen oder Missbrauch [8,32]. Wie bei anderen chronischen Erkrankungen können auch bei ME/CFS-Patient*innen Depressionen und Angststörungen als sekundäre Erkrankungen auftreten. Sie können auch einem erhöhten Suizidrisiko ausgesetzt sein aufgrund der Funktionseinschränkungen und Schwere der Symptome, insbesondere angesichts des medizinischen Unglaubens und des Mangels an Unterstützung [33]. ME/CFS ist jedoch keine psychische Erkrankung [1]. Eine genaue Differenzialdiagnose ist erforderlich, um eine akkurate Diagnose zu gewährleisten [13,34]. Bedenken wegen Vernachlässigung oder Missbrauch müssen mit vollem Verständnis des Erkrankungsbildes und des Ausmaßes und der Arten von Einschränkungen, die daraus resultieren können, bewertet werden. Zum Beispiel sind Gewichtsverlust oder verminderte Aufnahme von Nahrungsmitteln und Flüssigkeiten wahrscheinlich nicht auf vorsätzliche Selbstverletzung oder Anorexia nervosa zurückzuführen, sondern eher auf nicht diagnostizierte Magen-Darm-Probleme, die die Ernährung beeinträchtigen [8].

6. Empfehlungen für die Behandlung und Versorgung bei schwerem und sehr schwerem ME/CFS

In der Vergangenheit wurde fälschlicherweise angenommen, dass der Schwächezustand bei ME/CFS das Ergebnis von Dekonditionierung ist, die mit abgestufter Bewegungstherapie (graded exercise therapy, GET) behandelt werden könnte. Allerdings haben Studien gezeigt, dass ME/CFS keine Dekonditionierung ist [35] und dass Überanstrengung den Patient*innen schaden kann [36]. Dies gilt insbesondere für Menschen mit sehr schwerem ME/CFS, für die selbst einfache ADLs ihre extrem niedrigen Energiereserven übersteigen können. Daher müssen Empfehlungen für die Behandlung

und Versorgung von schwerem oder sehr schwerem ME/CFS individuell an die einzelnen Patient*innen angepasst werden [13–15]. Diese Empfehlungen sollten umgesetzt werden, wenn der Verdacht auf ME/CFS besteht, selbst wenn die Patient*innen den typischerweise in den ME/CFS-Diagnosekriterien geforderten 6-Monats-Zeitraum noch nicht erfüllen.

6.1 Empfehlungen zur Minimierung von Post-Exertional Malaise und sensorischen Empfindlichkeiten

Die folgenden Maßnahmen können angewandt werden, um PEM und sensorische Empfindlichkeiten zu verringern:

- Stellen Sie sicher, dass die Patient*innen und die Betreuungspersonen PEM verstehen. Klären Sie sie über Maßnahmen zur Energieeinsparung auf, wie z. B. Pacing, um die physischen, mentalen, orthostatischen und emotionalen Stressoren zu minimieren, die PEM und die daraus resultierende Verschlechterung der Symptome und Funktionsfähigkeit auslösen könnten [11–13,37].
- Minimieren Sie Reize, auf die die Patient*innen empfindlich reagieren, wie Licht, Geräusche, Berührungen, Bewegung, Chemikalien und Gerüche. Exposition kann Schmerzen und andere Symptome verstärken (Tabelle 2). Die am schwersten betroffenen Patient*innen können möglicherweise Berührung, Licht oder Lärm nicht tolerieren.
- Passen Sie sich der eingeschränkten Energie der Patient*innen an (Tabelle 2). Bei den schwerstbetroffenen Patient*innen sind möglicherweise Spezialbetten, Rollstühle, Bettpfannen, Ernährungssonden und Katheter erforderlich, um ihre extrem begrenzte Energie zu erhalten [13,14,16,17].

6.2 Empfehlungen für Behandlungs- und Versorgungsansätze

Die folgenden pharmakologischen und nicht-pharmakologischen Behandlungs- und Versorgungsansätze können angewandt werden, um Energie zu sparen, Symptome und Komorbiditäten zu behandeln und medizinische Komplikationen zu minimieren [11–13,16]. Beziehen Sie nach Möglichkeit die Betreuungspersonen ein, um die Anzahl an Behandler*innen zu reduzieren, die direkt mit den Patient*innen in Kontakt treten.

- Medikamente sollten konservativ und sparsam eingesetzt werden [12,13,16]. Wenn Medikamente verabreicht werden, beginnen Sie mit sehr niedrigen Dosen und erhöhen Sie diese langsam nach Verträglichkeit. Zum Beispiel wird Naltrexon üblicherweise in einer Dosis von 50 mg bei Opioid-Überdosierung gegeben, aber bei Schmerzen bei ME/CFS beginnt die Dosis bei 0,1 mg täglich und wird schrittweise auf bis zu 4,5 mg täglich erhöht. Verringern Sie das Risiko von Nebenwirkungen und Arzneimittelwechselwirkungen durch Bevorzugung von Medikamenten, die mehr als ein Symptom behandeln können, z. B. sowohl Schmerzen als auch Schlaf.
- Wenn andere Schmerzmittel nicht wirksam sind oder erhebliche Nebenwirkungen verursachen, kann es notwendig sein, die Gabe von Opioiden in Betracht zu ziehen. Erwägen Sie, bei der Verschreibung von Opioiden auch ein Medikament gegen Verstopfung zu geben.
- Orale Ernährung und Flüssigkeitszufuhr werden bevorzugt und sollten zuerst ver-

sucht werden. Allerdings kann eine Ernährungssonde erforderlich sein, um die Nahrungszufuhr sicherzustellen und die Energie der Patient*innen zu erhalten [8]. Zur Flüssigkeitszufuhr kann eine intravenöse Kochsalzlösung erforderlich sein. Falls nötig, kann intravenöse Ernährung als letztes Mittel erforderlich sein.

- Physiotherapeut*innen können bei Maßnahmen zur Energieeinsparung, Schmerzbehandlung, dem Gelenkschutz zur Vorbeugung von Gelenkkontrakturen, der Körperpositionierung und sanften Bewegungs-, Dehnungs- und Kraftübungen unterstützen, um die Auswirkungen von Inaktivität und Bettlägerigkeit auszugleichen (Tabelle 2). Die angewendeten Maßnahmen müssen so erfolgen, dass sie keine PEM oder sensorischen Empfindlichkeiten (z.B. bei Berührung) auslösen [11–13,37]. Vorsicht ist geboten, da sogar passives Anheben des gestreckten Beins durch einen Therapeuten nachweislich PEM ausgelöst hat [38]. Bei Patient*innen mit komorbidem hypermobilem Ehlers-Danlos-Syndrom ist Vorsicht beim Dehnen geboten.
- Ergotherapeut*innen können Modifikations- und Anpassungsstrategien für ADLs anwenden, um Energie zu sparen (Tabelle 2) und können die Patient*innen und Betreuungspersonen über Techniken für Pacing und nicht pharmakologische Ansätze zur Behandlung von Symptomen aufklären [12,13,37].
- Logopäd*innen können helfen, Probleme beim Essen/Schlucken zu beurteilen und zu behandeln sowie Kommunikationsprobleme, seien sie bedingt durch anatomische oder funktionelle Anomalien im Oral-/Gastrointestinaltrakt oder im Gehirn.
- Psychotherapeut*innen können den Patient*innen möglicherweise helfen, besser mit den Einschränkungen durch die Erkrankung zurechtzukommen [34].
- Informieren Sie die Patient*innen, die Familie und Betreuungspersonen über hilfreiche Verhaltensmaßnahmen. Zum Beispiel können Pflegeaufgaben aufgeteilt werden, um Reizüberflutung der Patient*innen zu vermeiden. Die Patient*innen sollten gelegentlich gedreht werden, um Dekubitus zu vermeiden, und Erwartungen sollten verringert werden z. B. hinsichtlich der Notwendigkeit sich täglich zu waschen.

6.3 Empfehlungen für Folgebesuche, Patientenverfügungen und Hospitalisierung

Der Gesundheitszustand von Patient*innen mit schwerem oder sehr schwerem ME/CFS kann sich im Laufe der Zeit ändern, manchmal schnell, und erfordert möglicherweise eine Hospitalisierung. Hausärzt*innen sollten regelmäßige Hausbesuche planen, bereit sein, dem Krankenhauspersonal Anleitungen zu geben, und die Patient*innen auffordern, Patientenverfügungen und Notfallpläne wie folgt aufrechtzuerhalten:

- Planen Sie regelmäßig Folgebesuche ein. Überwachen Sie, ob neue Komorbiditäten und Komplikationen auftreten und ob Änderungen in der Versorgung hilfreich sein könnten. Gehen Sie nicht davon aus, dass alle neuen Probleme durch ME/CFS verursacht oder nicht behandelbar sind.
- Weisen Sie im Falle einer Krankenhauseinweisung das Personal auf die Notwendigkeit hin, eine reizarme Umgebung bereitzustellen und die Untersuchungen und den Kontakt mit dem Krankenhauspersonal so weit wie möglich zu beschränken [7,14]. Informieren Sie Chirurg*innen über die notwendigen Vorsichtsmaßnahmen für die Patient*innen, die sich einer Operation unterziehen müssen [39]. Krankenhäuser und andere Behandlungseinrichtungen benötigen möglicherwei-

se auch Informationen zur Unterscheidung zwischen ME/CFS und psychischen Erkrankungen [13,34].

- Ermutigen Sie die Patient*innen und ihre Familien, eine Patientenverfügung und eine Vorsorgevollmacht zu erstellen und bei Bedarf eine Vollmacht zur Verwaltung der Finanzen. Ermutigen Sie sie zudem, einen Notfallplan zu erstellen und eine Aufstellung der Gesundheitsprobleme und Medikamente bei sich zu haben, für den Fall, dass ein Krankenhausaufenthalt erforderlich ist oder ein Notfall eintritt. Beispiele für Notfälle sind ein Feuer, der Verlust einer Betreuungsperson (z. B. durch Tod oder Erkrankung) oder ein sehr schwerer Rückfall, bei dem die Patient*innen ihre Bedürfnisse nicht länger kommunizieren können.

Tabelle 2. Praktische Empfehlungen für Energieerhaltung und Versorgung: Zusammenfassung von bei bettlägerigen Patient*innen zu beurteilenden Alltagsaktivitäten und Beispielen für entsprechende Aktivitätsanpassungen.¹

Alltagsbereich/ Tätigkeit	Empfehlungen, inklusive Anpassungen ²
Körperpflege/ Waschen	<ul style="list-style-type: none"> • <i>Duschstuhl und Haltegriffe bereitstellen. Eine Trage kann verwendet werden, um Patient*innen vom Stuhl zur Badewanne zu bringen. Beseitigen Sie Badezimmermatten und Teppiche, die ein Sturzrisiko darstellen.</i> • <i>Verwenden Sie eine Wanne mit Kissen/Nackenstütze. Füße hochlegen und mit lauwarmen Wassertemperaturen beginnen.</i> • <i>Waschen Sie sich mit einem Schwamm neben dem Bett oder im Bett, um Energie zu sparen.</i> • <i>Waschen Sie Körperteile zu unterschiedlichen Zeiten (z. B. Gesicht an einem Tag, Haare an einem anderen).</i> • <i>Verwenden Sie hypoallergene Seifen mit geringem Duftstoffgehalt.</i> • <i>Verwenden Sie Trockenshampoo. Erwägen Sie kurze Haare.</i> • <i>Untersuchen Sie die Haut und suchen Sie beim Baden nach Läsionen.</i> • <i>Ruhen Sie sich unmittelbar nach dem Waschen und vor dem Ankleiden aus, falls erforderlich. Wickeln Sie sich in Decken, ein trockenes Handtuch oder einen Bademantel ein und gehen Sie zurück ins Bett.</i> • <i>Erwägen Sie, alle paar Tage statt täglich zu baden.</i> • <i>Erwägen Sie die Umgestaltung vdes Badezimmers, um die Zugänglichkeit zu verbessern.</i>
Körperpflege/ Anziehen	<ul style="list-style-type: none"> • <i>Führen Sie diese Aktivitäten bei Bedarf im Bett durch, um Energie zu sparen.</i> • <i>Verwenden Sie parfüm-/chemikalienfreie Waschmittel.</i> • <i>Tragen Sie locker sitzende Kleidung aus weichen, leichten und atmungsaktiven Materialien. Tragen Sie einfarbige Kleidung (keine Muster), da diese möglicherweise weniger stimulierend ist.</i> • <i>Ziehen Sie angepasste Kleidung in Betracht – z. B. zum Hineinschlüpfen, ohne Verschlüsse oder Knöpfe, da diese einfacher an- und auszuziehen sind.</i> • <i>Ziehen Sie das Kleidungsstück zuerst auf der beeinträchtigten Seite (z. B. schwächste, schmerzende Seite) an und ziehen Sie das Kleidungsstück auf der beeinträchtigten Seite zuletzt aus.</i> • <i>Kleiden Sie sich in Etappen an, falls nicht alles auf einmal angezogen werden kann.</i> • <i>Beurteilen Sie die Ursache jeder Empfindlichkeit gegenüber Kleidung – z. B. Small-Fiber-Neuropathie, Kontaktdermatitis usw.</i> • <i>Wechseln Sie die Kleidung für Komfort/Sauberkeit, nicht unbedingt täglich.</i>

Tabelle 2. Fortgeführt

Alltagsbereich/ Tätigkeit	Empfehlungen, inklusive Anpassungen ²
Körperpflege/ Zähneputzen	<ul style="list-style-type: none"> • Sparen Sie Energie, indem Sie diese Aktivitäten bei Bedarf im Bett ausführen. • Verwenden Sie eine milde Zahnpasta oder nur Wasser. • Verwenden Sie eine Zahnbürste mit weichen Borsten. Wenn eine elektrische Zahnbürste verwendet wird, wählen Sie eine, bei der die Vibrationsintensität eingestellt werden kann.
Toilettengang	<ul style="list-style-type: none"> • Verwenden Sie einen erhöhten Toilettensitz und installieren Sie Handläufe in der Nähe der Toilette. Bei Bedarf kann ein Nachtopf verwendet werden, um Schritte für sinnvolle Aktivitäten zu sparen. • Verwenden Sie Windeln, eine Bettpfanne oder einen Katheter für Erwachsene, wenn sie nicht aufrecht sitzen können. Wenn ein Katheter benötigt wird, versuchen Sie es zuerst mit Kondomkathetern und/oder intermittierender Katheterisierung bevor ein Dauerkatheter eingesetzt wird. • Fragen Sie nach regelmäßigen Toilettengängen und planen Sie diese. Dies kann dazu beitragen, akute Besuche zu verringern und Missgeschicke zu verhindern.
Essen und Trinken	<ul style="list-style-type: none"> • Beurteilen Sie, ob die Ernährung der Patient*innen aufgrund von finanziellen oder logistischen Problemen sowie Problemen bei der Zubereitung oder aus anderen Gründen nicht ausreichend gesichert ist, und sprechen Sie dies bei Bedarf an. Wenn die Zubereitung das Problem ist, kann eine Lieferung der Mahlzeiten und/oder eines Vorrats von gefrorenen oder konservierten Lebensmitteln, die eine minimale Zubereitung erfordern, entscheidend sein, insbesondere wenn Patient*innen einen schlechten Tag haben. Bereiten Sie nach Möglichkeit große Mengen an Lebensmitteln zu und bewahren Sie sie für die spätere Verwendung auf. • Bieten Sie Lebensmittel an, die nährstoffreich sind und keine große Vorbereitung benötigen, wie z. B. Shakes, Riegel, weiche oder flüssige Speisen. Eine Überweisung an eine Ernährungsberatung kann erforderlich sein. • Stellen Sie eine Auswahl von Snacks bereit, die für die Patient*innen leicht zugänglich sind. • Essen oder trinken Sie bei Bedarf im Bett, um Energie zu sparen. Weniger schwer erkrankte Patient*innen bevorzugen möglicherweise Mahlzeiten mit ihrer Familie wegen der sozialen Interaktion. • Helfen Sie bei Bedarf beim Füttern und dem Anrichten der Mahlzeit. • Verwenden Sie leichte Schüsseln, Teller und Utensilien (z. B. Plastikgeschirr, Bambus oder andere leichte Materialien). • Verwenden Sie eine kleine, leichte Tasse. Verwenden Sie einen kurzen Strohhalm für weniger Anstrengung beim Saugen. Verwenden Sie eine auslaufsichere Wasserflasche oder einen Trinkrucksack oder -tasche (kürzen Sie die Länge des Strohhalms). • Eine Sondenernährung oder intravenöse Kochsalzlösung kann erforderlich sein, wenn oral verabreichte Ernährung und Flüssigkeitszufuhr nicht ausreichend sind.
Positionen und Bewegungsspiel- raum	<p>Zum Schutz der Patient*innen vor Dekubitus, Gelenkkontrakturen, Haut- und Gelenkreizungen und schlechter Haltung:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Verwenden Sie Keile, Polster, Kissen zur Unterstützung und Positionierung oder ziehen Sie ein verstellbares Bett in Betracht. • Tauschen Sie das Kopf-/Fußende des Bettes (falls erforderlich und möglich), um sich wiederholende Bewegungen zu verringern und die Reichweite zu verbessern. • Verwenden Sie einen Liegestuhl mit Fußstütze. Sorgen Sie für eine angemessene Unterstützung des Nackens und der Lendenwirbelsäule, um die richtige Positionierung sicherzustellen. • Informieren Sie die Betreuungspersonen über die Notwendigkeit einer regelmäßigen, planmäßigen Umlagerung, soweit diese toleriert wird. • Nutzen Sie den passiven oder aktiven Bewegungsumfang, um Kontrakturen zu vermeiden und eine gewisse Flexibilität zu erhalten. Dies muss so erfolgen, dass es keine PEM auslöst.

Tabelle 2. Fortgeführt

Alltagsbereich/ Tätigkeit	Empfehlungen, inklusive Anpassungen ²
Umgebung/ Raumgestaltung	<p>Um die Patient*innen vor übermäßiger körperlicher, kognitiver oder emotionaler Anstrengung zu schützen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sorgen Sie für eine reizarme Umgebung: <ul style="list-style-type: none"> • Hängen Sie Verdunklungsrollos und/oder einfache Vorhänge (ohne Muster) auf; • kontrollieren Sie Raumtemperatur und Luftfeuchtigkeit; • Begrenzen Sie Geräusche von innerhalb und außerhalb des Hauses so weit wie möglich; • Verwenden Sie keine stark riechenden Produkte wie Reinigungsmittel oder Parfums. • Stellen Sie technische Hilfsmittel bereit wie Ruftasten, Fernbedienungen für Licht-, Lüfter- und Fernsehsteuerung; fernsteuerbare Beleuchtung (Dimmung/Farbwechsel); und drahtlose ferngesteuerte Steckdosenschalter für Ventilatoren/Lichter. • Verwenden Sie einen Nachttisch mit verstellbarer Höhe, Neigung und Drehplatte. • Verwenden Sie zur einfachen Erreichbarkeit einen „Klettverschluss“ oder eine ähnliche Methode, um Gegenstände an der Wand oder am Kopfteil des Bettes zu befestigen und positionieren Sie Körbe mit Vorräten/Snacks/Werkzeugen in Reichweite. • Verwenden Sie Magnettafeln, Pinnwände oder Tafeln mit Symbolen, auf die gezeigt werden kann, als Kommunikationshilfe. • Bewerten Sie Gleichgewichtsprobleme, Sturzrisiken und Gefahren (Treppen, Teppiche, Hauseingang usw.). Entfernen Sie Hindernisse, um Wege frei zu halten, und empfehlen Sie weitere Strategien zur Verringerung von Risiken soweit erforderlich. • Stellen Sie Decken, Ventilatoren und andere Heiz- und Kühlgeräte bereit, wenn die Patient*innen Schwierigkeiten mit der Temperaturregulierung haben. • Wenn die Patient*innen selbst Mahlzeiten zubereiten müssen, ordnen Sie die Küche um für Sicherheit und Energieeinsparung, stellen Sie z. B. einen Hocker bereit, stellen Sie am häufigsten verwendeten Geschirr und Utensilien so auf, dass sie leicht zugänglich sind usw.
Mobilität und Transport	<ul style="list-style-type: none"> • Stellen Sie Transport- und Mobilitätshilfen (z. B. Lift, Gleitbretter, andere Hilfsmittel, Rollstühle, Gehstöcke, Gehhilfen) nach Bedarf bereit. • Wenden Sie geplante, kontrollierte und langsame Positionsänderungen an, insbesondere für Personen, die von orthostatischer Intoleranz oder Hypersensitivität bei Berührung betroffen sind. • Erwägen Sie die Installation eines Treppenlifts und/oder einen Umzug in einen besser zugänglichen Raum. • Verwenden Sie bei Bedarf und Möglichkeit einen Rollstuhl für die Wege zwischen den Räumen. • Bringen Sie den Betreuungspersonen bei, wie sie die Patient*innen sicher bewegen können. • Fragen Sie nach privaten (z. B. Taxi, Mitfahrgelegenheit) und öffentlichen (z. B. Krankentransport) Transportmöglichkeiten.
Unterstützung und Soziales	<ul style="list-style-type: none"> • Stellen Sie sicher, dass die Patient*innen eine angemessene Unterstützung durch die Betreuungspersonen bekommen. Helfen Sie dabei, den Zugang zu benötigten Gemeindeangeboten zu erleichtern. • Berücksichtigen Sie den Wunsch und das Bedürfnis der Patient*innen nach Gesellschaft, wenn Sie Ansätze zum Energiemanagement empfehlen.

Tabelle 2. Fortgeführt

Alltagsbereich/ Tätigkeit	Empfehlungen, inklusive Anpassungen ²
Medizinische Versorgung und Vorbereitung auf Notfälle	<ul style="list-style-type: none">• Empfehlen Sie den Patient*innen oder den pflegenden Betreuungspersonen, eine Liste ihrer gesundheitlichen Probleme zu erstellen und zu pflegen (z. B. Symptome, Empfindlichkeiten/Allergien, Vorsichtsmaßnahmen für medizinische Dienste usw.), aktuelle Medikamente (einschließlich rezeptfreier Medikamente, Nahrungsergänzungsmitteln, Vitaminen usw.) und Kontaktdaten von Ärzt*innen.• Empfehlen Sie eine Patientenverfügung und eine Vorsorgevollmacht für den Fall, dass die Patient*innen nicht in der Lage sind, ihre Ziele zu kommunizieren.• Bewerten Sie die Vorbereitung auf Notfälle, einschließlich Notfallalarm, Feuerlöscher, sicherer Fluchtweg.• Empfehlen Sie den Patient*innen oder den Betreuungspersonen, eine Tasche mit wichtigen Medikamenten, Kleidung und Hygieneartikeln bereitzuhalten.• Empfehlenswert ist Notfallwarntechnik (iWatch, Life Alert, Alexa, Hausnotruf etc.) und ein Handy mit eingespeicherten Nummern.• Informieren Sie die Rettungsdienste (Feuerwehr, Polizei) über die Mobilitätseinschränkungen der Bewohner*innen und identifizieren Sie den Standort als hohe Priorität für Versorgungsbetriebe.

¹ Diese Empfehlungen richten sich in erster Linie an bettlägerige ME/CFS-Patient*innen, können aber entsprechend auf hausgebundene, aber nicht bettlägerige Patient*innen angepasst werden. ² Viele der Empfehlungen betreffen Energieeinsparung und Sicherheitsaspekte, da diese von besonderer Bedeutung bei der Versorgung von Patient*innen mit schwerem und sehr schwerem ME/CFS sind. Bei Patient*innen, die keine Betreuungspersonen haben, muss die behandelnde Person auch eine Bewertung der IADLs wie Einkaufen, Kochen, Umgang mit Medikamenten, Wäschewaschen und Hausarbeit vornehmen, um den Grad der benötigten Unterstützung einzuschätzen [40].

7. Praktische Hinweise für vielbeschäftigte Ärzt*innen

So schwer erkrankte Patient*innen zu versorgen kann für vielbeschäftigte Hausärzt*innen und anderes medizinisches Fachpersonal eine Herausforderung darstellen. Die folgenden Ansätze können dabei helfen, die zeitlichen Anforderungen zu bewältigen und Kostenerstattung sicherzustellen:

- Dokumentieren Sie ADLs und IADLs, um die Notwendigkeit einer häuslichen Pflege nachzuweisen [40].
- Nutzen Sie eine Kombination aus Hausbesuchen, Telemedizin, schriftlicher Kommunikation und Partnerschaften mit ambulanten Pflegediensten, Kooperation mit den Betreuungspersonen falls vorhanden, und neuartigen Fernmonitoring-Technologien, um sowohl die Bedürfnisse der Patient*innen als auch die Anforderungen an Ihre Zeitplanung optimal zu erfüllen. Delegieren Sie Aufgaben, die keinen direkten Input von Ihnen erfordern (z. B. Ausfüllen sich wiederholender Formulare, Sammeln grundlegender Informationen) an medizinisches Personal wie Rezeptionist*innen und Arzthelfer*innen.
- Beachten Sie alle behördlichen oder versicherungsrechtlichen Anforderungen für die Durchführung von Hausbesuchen.
- Maximieren Sie die Kostenerstattung, indem Sie alle Komorbiditäten wie das posturale orthostatische Tachykardie-Syndrom (POTS), Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) oder Mastzellen-Aktivierungssyndrom (MCAS) diagnostizieren.

8. Pathologie bei schwerem und sehr schwerem ME/CFS

Untersuchungen an weniger schwer erkrankten Patient*innen haben Funktionsstörungen der neurologischen, immunologischen, autonomen und Energiestoffwechsel-bezogenen Systeme ergeben [1,2]. Allerdings haben sich nur wenige veröffentlichte Studien speziell auf Patient*innen mit schwerem oder sehr schwerem ME/CFS konzentriert, weil diese oft nicht in der Lage sind, ihre Wohnungen zu verlassen, um an wissenschaftlichen Studien teilzunehmen. Eine Literaturrecherche von 2017 ergab, dass über einen Zeitraum von drei Jahrzehnten nur 21 Artikel zu schwerem oder sehr schwerem ME/CFS veröffentlicht worden waren [41]. Unterschiede in den Falldefinitionen, der Krankheitsbeschreibung, den Ergebnismaßen und kleine Stichprobengrößen machten es schwierig, eindeutige Schlussfolgerungen zu ziehen.

Somit basiert das, was über schweres und sehr schweres ME/CFS bekannt ist, weitgehend auf klinischer Erfahrung [8,10,12–14,16,17,30] und leitet sich aus Untersuchungen an weniger schwer Erkrankten ab [1–3]. Neuere Studien zu schwererem ME/CFS haben jedoch einige Unterschiede gezeigt. Zum Beispiel zeigen schwer erkrankte im Vergleich zu leicht oder mittelschwer erkrankten Patient*innen niedrigere Glykolysewerte [42] und erhöhte Abweichungen bei Immunmarkern [43,44]. Sie zeigen auch eine reduzierte Anzahl von Schritten pro Tag und weniger Belastungskapazität, gemessen anhand der maximalen vorhergesagten Sauerstoffaufnahme in Prozent [22], und eine Verringerung der zerebralen Durchblutung bei schwerem ME/CFS bei leicht geneigtem Sitzen [45] oder nach einer 20-Grad-Aufrichtung aus der Rückenlage [46].

Zukünftige Studien müssen die Teilnahme von Patient*innen mit schwerem und sehr schwerem ME/CFS ermöglichen. Es sollten Methoden und Werkzeuge entwickelt werden, um das gesamte Spektrum der Schwere genau zu erfassen. Studien müssen auch Pathophysiologie, Verlauf, Risikofaktoren und Prognose von schwerem und sehr schwerem ME/CFS erfassen. Schließlich sollte sich die klinische Forschung auf Aspekte der Pflege, die bei schwerem oder sehr schwerem ME/CFS einzigartig oder besonders wichtig sind, konzentrieren und wie man am besten auf die Bedürfnisse dieser Patient*innen eingeht.

9. Fazit

ME/CFS kann ein breites Spektrum an Schweregraden und funktionellen Beeinträchtigungen verursachen, die am schwersten Betroffenen sind ans Haus gebunden oder bettlägerig, manchmal vollständig pflegebedürftig. Doch so krank wie sie sind, werden diese Patient*innen oft nicht von medizinischem Fachpersonal gesehen, weil sie nicht in der Lage sind Arztpraxen aufzusuchen. Einige Patient*innen versuchen es nicht mehr, weil sie zuvor mit Unglauben konfrontiert wurden oder Behandlungsempfehlungen erhielten, die ihren Zustand verschlimmert. Hausärzt*innen haben ein solches Ausmaß an Einschränkungen wiederum vielleicht noch nie gesehen. Ihnen fehlen häufig korrekte Informationen über die Art der Erkrankung und wie man Patient*innen mit schwerem oder

sehr schwerem ME/CFS versorgt, ein Problem, das durch den Mangel an Forschung mit diesen Patient*innen noch verstärkt wird.

Die Versorgung solch vulnerabler Patient*innen erfordert einen patientenzentrierten, kooperativen Ansatz in allen klinischen Interaktionen, welcher auf Mitgefühl, Demut und Respekt für die Art und Schwere der Erkrankung der Patient*innen basiert. Die Anwendung sorgfältig ausgewählter pharmakologischer und nicht-pharmakologischer Behandlungen und Versorgungsansätzen kann helfen, die Patient*innen vor einer Verschlechterung ihres Gesundheitszustandes zu schützen und gleichzeitig die Symptombelastung verringern und die Lebensqualität der Patient*innen verbessern. Kooperation mit den Patient*innen, den Betreuungspersonen und einem zielgenauen Netzwerk von Anbietern weiterer Leistungen zusammen mit dem Einsatz von Hilfsmitteln wie Telemedizin und Fernmonitoring sind von entscheidender Bedeutung, um die erforderliche Pflege zu leisten, ohne die Patient*innen oder die vielbeschäftigten Behandler*innen zu überfordern. Mit diesen Ansätzen können Hausärzt*innen einen erheblichen Unterschied für das Leben dieser unterversorgten Patient*innen bewirken.

Beiträge der Autor*innen: Konzeptualisierung: J.G.M., T.G.D., A.E.M., M.E.D., L.C.

Formale Analyse: J.G.M., T.G.D., A.E.M., M.E.D., L.C. Recherche: J.G.M., T.G.D., A.E.M., M.E.D., L.C. Schreiben und Erstellung der ersten Version: J.G.M., T.G.D., A.E.M., M.E.D., L.C. Schreiben der Überarbeitung: J.G.M., T.G.D., A.E.M., M.E.D., L.C. Alle Autor*innen haben die publizierte Version des Manuskripts gelesen und ihr zugestimmt.

Finanzierung: Für dieses Projekt gab es keine externe Finanzierung.

Votum der Ethikkommission: nicht zutreffend.

Einverständniserklärung: nicht zutreffend.

Zugänglichkeit der Daten: nicht zutreffend.

Danksagungen: Die Autor*innen bedanken sich bei den schwer an ME/CFS Erkrankten und ihren pflegenden Angehörigen, deren Geschichten und Erfahrungen in diesen Artikel eingeflossen sind. Die Autor*innen bedanken sich außerdem bei der Open Medicine Foundation für die Übernahme der Publikationskosten.

Interessenskonflikte: Die Autor*innen geben keinen Interessenskonflikt an.

Referenzen:

1. Institute of Medicine. Beyond Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Redefining An Illness; Institute of Medicine (U.S.), Ed.; The National Academies Press: Washington, DC, USA, 2015; ISBN 9780309316897.
2. Komaroff, A.L. Advances in understanding the pathophysiology of chronic fatigue syndrome. *JAMA* **2019**, *322*, 499–500.
3. Komaroff, A.L.; Lipkin, W.I. Insights from myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome may help unravel the pathogenesis of postacute COVID-19 syndrome. *Trends Mol. Med.* **2021**, *27*, 895–906.
4. Lim, E.-J.; Ahn, Y.-C.; Jang, E.-S.; Lee, S.-W.; Lee, S.-H.; Son, C.-G. Systematic Review and Meta-Analysis of the Prevalence of Chronic Fatigue Syndrome/Myalgic Encephalomyelitis (CFS/ME). *J. Transl. Med.* **2020**, *18*, 100.
5. Unger, E.R.; Lin, J.-M.S.; Tian, H.; Natelson, B.H.; Lange, G.; Vu, D.; Blate, M.; Klimas, N.G.; Balbin, E.G.; Bateman, L.; et al. Multi-site clinical assessment of myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome (MCAM): Design and implementation of a prospective/retrospective rolling cohort study. *Am. J. Epidemiol.* **2017**, *185*, 617–626.
6. Pendergrast, T.; Brown, A.; Sunnquist, M.; Jantke, R.; Newton, J.L.; Strand, E.B.; Jason, L.A. Housebound versus nonhousebound patients with myalgic encephalomyelitis and chronic fatigue syndrome. *Chronic Illn.* **2016**, *12*, 292–307.
7. Timbol, C.R.; Baraniuk, J.N. Chronic fatigue syndrome in the emergency department. *Open Access Emerg. Med.* **2019**, *11*, 15–28.

8. Baxter, H.; Speight, N.; Weir, W. Life-threatening malnutrition in very severe ME/CFS. *Healthcare* **2021**, *9*, 459.
9. Williams, L.R.; Isaacson-Barash, C. Three cases of severe ME/CFS in adults. *Healthcare* **2021**, *9*, 215.
10. Kingdon, C.; Giotas, D.; Nacul, L.; Lacerda, E. Health care responsibility and compassion-visiting the housebound patient severely affected by ME/CFS. *Healthcare* **2020**, *8*, 197.
11. Chronic Fatigue Syndrome/Myalgic Encephalomyelitis. Primer for Clinical Practitioners. 2014 Edition. International Association for Chronic Fatigue Syndrome/Myalgic Encephalomyelitis. Available online: https://www.massmecfs.org/images/pdf/Primer_2014.pdf (accessed on 21 June 2021).
12. Bateman, L.; Bested, A.C.; Bonilla, H.F.; Chheda, B.V.; Chu, L.; Curtin, J.M.; Dempsey, T.T.; Dimmock, M.E.; Dowell, T.G.; Felsenstein, D.; et al. Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome: Essentials of diagnosis and management. *Mayo Clin. Proc.* **2021**.
13. Rowe, P.C.; Underhill, R.A.; Friedman, K.J.; Gurwitt, A.; Medow, M.S.; Schwartz, M.S.; Speight, N.; Stewart, J.M.; Vallings, R.; Rowe, K.S. Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome diagnosis and management in young people: A primer. *Front. Pediatr.* **2017**, *5*, 121.
14. UK National Institute for Health and Care Excellence. Guideline: Myalgic Encephalomyelitis (or Encephalopathy)/Chronic Fatigue Syndrome: Diagnosis and Management. Draft for Consultation. November 2020. Available online: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng206/documents/draft-guideline> (accessed on 26 June 2021).
15. Centers for Disease Control and Prevention. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. Information for Healthcare Providers: Severely Affected Patients. Available online: <https://www.cdc.gov/me-cfs/healthcare-providers/clinical-care-patients-mecfs/severely-affected-patients.html> (accessed on 26 June 2021).
16. Speight, N. Severe ME in children. *Healthcare* **2020**, *8*, 211.
17. Dialogues of a Neglected Illness. Severe and Very Severe ME/CFS. 2020. Available online: <https://www.dialogues-mecfs.co.uk/films/severeme/> (accessed on 26 June 2021).
18. Cox, D.L.; Findley, L.J. The management of chronic fatigue syndrome in an inpatient setting: Presentation of an approach and perceived outcome. *Br. J. Occup. Ther.* **1998**, *61*, 405–409.
19. Carruthers, B.M.; van de Sande, M.I.; De Meirleir, K.L.; Klimas, N.G.; Broderick, G.; Mitchell, T.; Staines, D.; Powles, A.C.P.; Speight, N.; Vallings, R.; et al. Myalgic encephalomyelitis: International consensus criteria. *J. Intern. Med.* **2011**, *270*, 327–338.
20. Conroy, K.; Bhatia, S.; Islam, M.; Jason, L.A. Homebound versus bedridden status among those with myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome. *Healthcare* **2021**, *9*, 106.
21. van Campen, C.M.C.; Rowe, P.C.; Visser, F.C. Two-day cardiopulmonary exercise testing in females with a severe grade of Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome: Comparison with patients with mild and moderate disease. *Healthcare* **2020**, *8*, 192.
22. van Campen, C.M.C.; Rowe, P.C.; Visser, F.C. Validation of the severity of myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome by other measures than history: Activity bracelet, cardiopulmonary exercise testing and a validated activity questionnaire: SF-36. *Healthcare* **2020**, *8*, 273.
23. Kingdon, C.C.; Bowman, E.W.; Curran, H.; Nacul, L.; Lacerda, E.M. Functional status and well-being in people with Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome compared with people with multiple sclerosis and healthy controls. *PharmacoEcon.Open* **2018**, *2*, 381–392.
24. Komaroff, A.L.; Fagioli, L.R.; Doolittle, T.H.; Gandek, B.; Gleit, M.A.; Guerriero, R.T.; Kornish, R.J.; Ware, N.C.; Ware, J.E.; Bates, D.W. Health status in patients with chronic fatigue syndrome and in general population and disease comparison groups. *Am. J. Med.* **1996**, *101*, 281–290.
25. Natelson, B.H.; Lin, J.-M.S.; Lange, G.; Khan, S.; Stegner, A.; Unger, E.R. The effect of comorbid medical and psychiatric diagnoses on chronic fatigue syndrome. *Ann. Med.* **2019**, *51*, 371–378.
26. Cairns, R.; Hotopf, M. A Systematic review describing the prognosis of chronic fatigue syndrome. *Occup. Med. (Lond.)* **2005**, *55*, 20–31.
27. Dafoe, W. Extremely severe ME/CFS-A personal account. *Healthcare* **2021**, *9*, 504.
28. Centers for Disease Control and Prevention. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. Available online: <https://www.cdc.gov/me-cfs/index.html> (accessed on 26 June 2021).
29. US ME/CFS Clinician Coalition Website. Available online: <https://mecfscliniciancoalition.org/> (accessed on 26 June 2021).
30. Collingridge, Emily. Severe ME/CFS. A Guide to Living. 2010. Available online: <http://www.severeme.info/> (accessed on 26 June 2021).
31. Jason, L.A.; Brown, M.; Brown, A.; Evans, M.; Flores, S.; Grant-Holler, E.; Sunquist, M. Energy conservation/envelope theory interventions. *Fatigue* **2013**, *1*, 27–42.
32. Colby, J. Special problems of children with myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome and the enteroviral link. *J. Clin. Pathol.* **2006**, *60*, 125–128.
33. Chu, L.; Elliott, M.; Stein, E.; Jason, L.A. Identifying and managing suicidality in myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome. *Healthcare* **2021**, *9*, 629.
34. Stein, E. Chronic Fatigue Syndrome. Assessment and Treatment of Patients with ME/CFS: Clinical Guidelines for Psychiatrists. 2005. Available online: https://s3.amazonaws.com/kajabi-storefronts-production/sites/90617/themes/1513565/downloads/TSGDbZnFSWOjdt3msZgv_Guidelines-Paper-English.pdf (accessed on 26 June 2021).
35. Keller, B.A.; Pryor, J.; Giloteaux, L. Inability of myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome patients to reproduce VO₂peak indicates functional impairment. *J. Transl. Med.* **2014**, *12*, 104.

36. Geraghty, K.; Hann, M.; Kurtev, S. Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome patients' reports of symptom changes following cognitive behavioural therapy, graded exercise therapy and pacing treatments: Analysis of a primary survey compared with secondary surveys. *J. Health Psychol.* **2019**, *24*, 1318–1333.
37. Campbell, B.; Lapp, C. Treating Chronic Fatigue Syndrome and Fibromyalgia. Guidance on Pacing. Available online: <http://www.treatcfsfm.org/menu-Pacing-7.html> (accessed on 26 June 2021).
38. Rowe, P.C.; Fontaine, K.R.; Lauver, M.; Jason, S.E.; Marden, C.L.; Moni, M.; Thompson, C.B.; Violand, R.L. Neuromuscular strain increases symptom intensity in chronic fatigue syndrome. *PLoS ONE* **2016**, *11*, e0159386.
39. Lapp, C. Recommendations for Persons with Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome (ME/CFS) Who Are Anticipating Surgery or Anesthesia. Available online: <https://drlapp.com/resources/advice-for-pwcs-anticipating-anesthesia-or-surgery/> (accessed on 26 June 2021).
40. Occupational therapy practice framework: Domain and process (3rd ed.). *Am. J. Occup. Ther.* **2017**, *68* (Suppl. 1), S1. Available online: <https://www.aota.org/~{}media/Corporate/Files/Advocacy/Federal/coding/OT-Practice-Framework-Table-1-Occupations.pdf> (accessed on 26 June 2021).
41. Strassheim, V.; Lambson, R.; Hackett, K.L.; Newton, J.L. What Is known about severe and very severe chronic fatigue syndrome? A scoping review. *Fatigue* **2017**, *5*, 167–183.
42. Tomas, C.; Elson, J.L.; Strassheim, V.; Newton, J.L.; Walker, M. The effect of myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome (ME/CFS) severity on cellular bioenergetic function. *PLoS ONE* **2020**, *15*, e0231136.
43. Montoya, J.G.; Holmes, T.H.; Anderson, J.N.; Maecker, H.T.; Rosenberg-Hasson, Y.; Valencia, I.J.; Chu, L.; Younger, J.W.; Tato, C.M.; Davis, M.M. Cytokine signature associated with disease severity in chronic fatigue syndrome patients. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* **2017**, *114*, E7150–E7158.
44. Hardcastle, S.L.; Brenu, E.W.; Johnston, S.; Nguyen, T.; Huth, T.; Ramos, S.; Staines, D.; Marshall-Gradisnik, S. Longitudinal analysis of immune abnormalities in varying severities of chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis patients. *J. Transl. Med.* **2015**, *13*, 299.
45. Van Campen, C.M.C.; van Rowe, P.C.; Visser, F.C. Reductions in cerebral blood flow can be provoked by sitting in severe Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome patients. *Healthcare* **2020**, *8*, 394.
46. Van Campen, C.M.C.; Rowe, P.C.; Visser, F.C. Cerebral blood flow Is reduced in severe myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome patients during mild orthostatic stress testing: An exploratory study at 20 degrees of head-up tilt testing. *Healthcare* **2020**, *8*, 169.

