

## L'héritage de la polio\* le syndrome post-polio

Daria A. Trojan

**A**U COURS DES ANNÉES 1950, grâce à la vaccination, le poliovirus sauvage a été éradiqué de l'hémisphère occidental. Conséquemment, on classe maintenant la poliomyélite parmi les maladies vaincues, et plusieurs l'ont déjà oubliée. Cependant, un grand nombre des personnes qui ont survécu à la polio paralytique vivent encore aujourd'hui. Une étude menée en 1987 par le Centre national de la statistique en santé estimait à 640 000 le nombre de survivants de la polio paralytique aux États-Unis<sup>1</sup>. Depuis les premiers rapports de Cornil et Raymond en 1875, on reconnaît de plus en plus qu'un grand nombre de personnes peuvent présenter un éventail déconcertant de nouveaux symptômes, des décennies après avoir récupéré de la polio paralytique<sup>2</sup>. Une faiblesse nouvelle, de la fatigue (généralisée et musculaire) et de la douleur sont les symptômes les plus fréquents; leur présence simultanée est appelée syndrome post-poliomyélite (SPP)<sup>2,3</sup>.

Le SPP est aujourd'hui la maladie du neurone moteur la plus répandue en Amérique du Nord.

### Tableau clinique du syndrome post-polio

Certaines personnes ayant déjà souffert de polio-

La D<sup>re</sup> Daria A. Trojan est physiatre et professeure adjointe au Département de neurologie de l'Université McGill. Elle est également directrice de la Clinique post-polio à l'institut et à l'hôpital neurologiques de Montréal du Centre universitaire de santé McGill.

### Encadré

#### La poliomyélite

La poliomyélite est causée par trois poliovirus. Ce sont des virus à ARN à brin unique faisant partie du groupe des entérovirus du picornavirus. Lorsqu'elles sont exposées à un poliovirus différent, les victimes non vaccinées ou inefficacement vaccinées peuvent contracter la polio de nouveau. L'infection se transmet par voie fécale-orale. La plupart des personnes infectées ne présentent aucun symptôme. Environ 10 % des malades présentent des symptômes pseudo-grippaux (fièvre, malaise, céphalée, mal de gorge). Un faible pourcentage d'entre eux ont des symptômes neurologiques. La poliomyélite paralytique aiguë (PPA) se manifeste lors de l'invasion, par le poliovirus, du neurone moteur du tronc cérébral et de la moelle épinière. C'est avant tout une maladie de l'unité motrice, incluant le neurone moteur, ainsi que des fibres musculaires qu'elle innerve. Cependant, des encéphalites avec atteinte diffuse du système nerveux central ont déjà été recensées. Au cours de la polio paralytique aiguë, l'invasion du neurone moteur peut provoquer sa destruction ou une lésion partielle (*figure*). La perte du neurone moteur entraîne la dénervation des fibres musculaires normalement innervées par ce neurone, la perte de leur activation volontaire et la faiblesse qui s'ensuit. Le rétablissement de la force musculaire, à la suite d'une PPA, se produit grâce au bourgeonnement axonal terminal des neurones moteurs qui subsistent. Ce bourgeonnement peut produire la réinnervation de fibres musculaires dénervées, leur redonnant ainsi la capacité de produire une contraction musculaire. Le processus de bourgeonnement peut augmenter jusqu'à huit fois la taille normale des unités motrices. L'hypertrophie de la fibre musculaire est une autre méthode de regain de la force musculaire<sup>2,4</sup>.

myélite paralytique aiguë (PPA) peuvent se plaindre d'un nombre important de nouvelles affections à leur médecin, même si les études montrent immuablement que les symptômes les plus fréquents sont une faiblesse nouvelle, de la fatigue et de la douleur (*tableau I*). La

\* Adapté et révisé par : Daria A. Trojan. Post-Polio Syndrome : Polio's Legacy *The Canadian Journal of Diagnosis* 2001 ; 18 (3) : 99-110. Traduction effectuée par Gilles Fournier le 18 février 2002. Traduction médicale effectuée par le D<sup>r</sup> Jehan Dagher, en avril 2004. Révisé en avril 2004 et février 2005. Reproduit avec la permission du *Canadian Journal of Diagnosis*, 2004.

**On reconnaît de plus en plus qu'un grand nombre de personnes peuvent présenter un éventail déconcertant de nouveaux symptômes, des décennies après avoir récupéré de la polio paralytique.**

Repère

## Tableau I

### Tableau clinique du syndrome post-polio

- ⊗ Nouvelle faiblesse
- ⊗ Nouvelle fatigabilité musculaire
- ⊗ Fatigue généralisée qui empire en fin de journée
- ⊗ Douleur restreinte aux muscles et aux articulations, souvent liée à l'activité.

#### Symptômes plus rares :

- ⊗ Anomalies du sommeil
- ⊗ Intolérance au froid
- ⊗ Nouvelle atrophie musculaire
- ⊗ Fasciculations
- ⊗ Difficultés respiratoires
- ⊗ Déformation progressive des articulations
- ⊗ Dysphagie
- ⊗ Dysarthrie
- ⊗ Crampes musculaires

La nouvelle faiblesse liée au SPP est ordinairement graduelle et progressive, mais elle peut aussi se présenter sous forme d'attaque aiguë. Ce symptôme touche ordinairement les muscles ou les extrémités affectés par la polio aiguë. On peut cependant l'observer dans des muscles ou des membres qui n'ont pas été touchés précédemment, ce qui peut s'expliquer par le fait que plusieurs patients atteints de PPA souffrent d'une affection généralisée des neurones moteurs. Les muscles « sains » peuvent avoir subi une perte subclinique de leurs neurones moteurs au cours de la PPA.

La douleur musculaire est souvent décrite comme une sensibilité ou une douleur musculaire survenant après une activité physique légère. Les crampes qui s'ensuivent sont généralement un signe de surutilisation<sup>5</sup>. La fibromyalgie, fréquente chez les patients atteints du SPP<sup>6</sup>, est une cause de douleur musculaire généralisée. Les douleurs articulaires sont causées par l'arthrose, une bursite, une tendinite ou une entorse ligamentaire. Elles sont habituellement provoquées par

une utilisation anormale ou chronique excessive de membres affaiblis et instables.

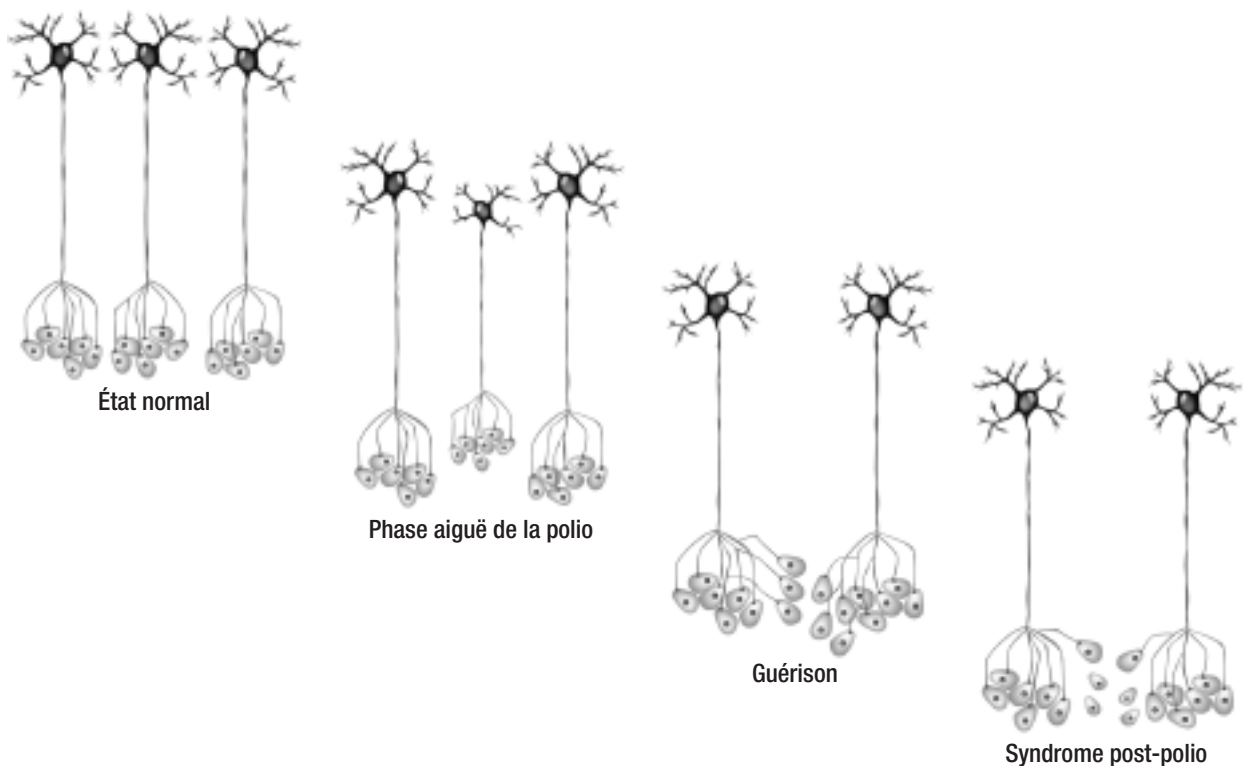
### Syndrome post-polio

Le SPP (nouvelle faiblesse) peut affecter de 20 % à 60 % des personnes ayant déjà souffert de polio<sup>5</sup>. Le SPP est considéré comme une maladie neurologique à progression lente qui apparaît de 30 à 40 ans après la PPA, en moyenne 35 ans après l'infection aiguë<sup>2</sup>. Le SPP cause rarement la mort. Par contre, il représente un danger potentiel pour les patients atteints de difficultés respiratoires graves ou de dysphagie dues à la polio puisqu'une nouvelle détérioration mettra la vie du patient en péril. Le SPP peut rendre les personnes atteintes invalides et handicapées. Il réduit souvent la mobilité. La difficulté à monter les escaliers en est habituellement le premier signe, suivie par la difficulté à marcher. Si la dépendance dans les activités de la vie quotidienne est rare, elle est plus commune dans les activités de la vie domestique (cuisiner, nettoyer, magasiner)<sup>7</sup>. Certains patients doivent changer d'emploi ou même cesser de travailler. Quelques études ont découvert les facteurs qui augmentent le risque de SPP : la gravité de la PPA initiale, une meilleure récupération fonctionnelle après la polio, un âge plus avancé au moment de l'infection aiguë (qui va aussi de pair avec la gravité), la présence de déficits résiduels après l'infection aiguë, être de sexe féminin (une seule étude), un laps de temps plus long depuis la PPA et, possiblement, un accroissement récent de l'activité physique<sup>5</sup>. Les facteurs de risque du SPP que nous avons trouvés sont une plus grande faiblesse lors de la PPA, un plus long laps de temps depuis la PPA et un âge plus avancé au moment de la survenue du SPP. Une prise de poids récente, des douleurs musculaires (surtout si elles sont liées à l'exercice) et des douleurs articulaires constituent les facteurs associés, mais pas nécessairement des facteurs de risque<sup>8</sup>.

**Certaines personnes ayant déjà souffert de poliomyélite paralytique aiguë (PPA) peuvent se plaindre d'un nombre important de nouvelles affections à leur médecin, même si les études montrent invariablement que les symptômes les plus fréquents sont une faiblesse nouvelle, de la fatigue et de la douleur.**

**Le SPP (nouvelle faiblesse) peut affecter de 20 % à 60 % des personnes ayant déjà souffert de polio. Le SPP est considéré comme une maladie neurologique à progression lente qui apparaît de 30 à 40 ans après la PPA, en moyenne 35 ans après l'infection aiguë.**

Repères

**Figure****Physiopathologie du syndrome post-poliomyélite**

État normal : représentation de trois unités motrices normales. Phase aiguë de la polio : l'invasion d'un neurone moteur par le poliovirus entraîne la dégénérescence du neurone affecté et la dénervation des fibres musculaires associées. Guérison : le rétablissement à la suite d'une polio paralytique se produit par le bourgeonnement axonal des neurones moteurs et la réinnervation des fibres musculaires. Syndrome post-polio : la cause la plus probable du SPP serait la dégénérescence distale des unités motrices, accompagnée de la dénervation des fibres musculaires.

Cette illustration a été complétée par la D<sup>re</sup> Trojan en collaboration avec Jean-Paul Acco, neuropathographe, à l'Institut neurologique de Montréal. Reproduit de : Trojan DA. *Post-polio syndrome*, de Aitken S, D'Orazio H, Valin S, rédacteurs, *Walking fingers: the story of polio and those who lived with it*. Montréal : Vehicule Press 2004 ; 34. Reproduction autorisée.

**Physiopathologie**

La cause du SPP est encore incertaine, mais il est probable qu'une dégénérescence distale des unités motrices géantes post-polio en soit responsable<sup>9,10</sup>. Les neurones moteurs qui ont survécu à la polio paralytique innervent un nombre anormalement élevé de fibres musculaires et risquent de ne pouvoir répondre indéfiniment à cette importante augmentation de la demande métabolique. Les bourgeons axonaux terminaux peuvent dégénérer, entraînant ainsi la dénervation de fibres musculaires individuelles (*figure*). Certaines de ces fibres musculaires dénervées peuvent être réinnervées par des axones voisins, produisant un « processus de remodelage » continu, alors que d'autres

resteront définitivement dénervées.

La dénervation graduelle et permanente produira, en partie, la faiblesse progressive liée au SPP. La dégénérescence de l'unité motrice distale peut aussi produire des anomalies de transmission de la jonction neuromusculaire qui, à leur tour, peuvent contribuer à la fatigue musculaire typique du SPP<sup>11</sup>.

Il se peut que la fatigue généralisée associée au SPP soit liée à la fatigue musculaire et à l'augmentation de la faiblesse. Cependant, d'autres causes de fatigue ont été proposées : atteinte du système d'activation réticulaire à la suite d'une encéphalite poliomyélitique, douleur chronique, troubles respiratoires, « personnalité de type A », troubles du sommeil et diminution de la sécrétion de dopamine<sup>12</sup>. Le processus normal

## Tableau II

### Critères diagnostiques du syndrome post-polio (SPP)

- 1 Antécédents de polio paralytique avec perte de neurones moteurs confirmés par des symptômes passés de poliomyélite paralytique aiguë, des signes de faiblesse résiduelle et d'amyotrophie à l'examen neurologique et des signes de dénervation à l'examen électromyographique (EMG).
- 2 Période de récupération fonctionnelle partielle ou complète après une poliomyélite aiguë, suivie d'un intervalle (habituellement 15 ans ou plus) de stabilité neurologique.
- 3 Nouvelle faiblesse ou fatigabilité musculaire anormale (endurance réduite) progressive et persistante, à début soudain ou graduel, avec ou sans fatigue généralisée, atrophie musculaire ou douleur musculaire et articulaire. (Le début abrupt peut survenir à la suite d'une période d'inactivité, d'un traumatisme ou d'une intervention chirurgicale.) Moins fréquemment, les symptômes dus au SPP incluent une nouvelle difficulté respiratoire ou une nouvelle dysphagie.
- 4 Symptômes qui persistent pendant au moins un an.
- 5 Exclusion d'autres affections neurologiques, médicales ou orthopédiques qui pourraient expliquer les symptômes.

Les critères présentés ci-dessus sont issus du consensus de la Conférence internationale sur le syndrome post-polio organisé par la Marche des dix sous<sup>14</sup>. Reproduit avec la permission du March of Dimes Birth Defect Foundation, 2004.

de vieillissement ainsi que la myopathie associée à une sur- ou à une sous-utilisation des muscles affectés peuvent aussi contribuer au SPP. Le processus normal de vieillissement produit une perte progressive de neurones moteurs chez les survivants de la polio, ce qui entraîne des conséquences beaucoup plus graves puisque ces derniers possèdent déjà un nombre réduit de neurones moteurs.

#### Diagnostic et évaluation

Actuellement, le SPP est un diagnostic d'exclusion. Les études électrophysiologiques et les biopsies musculaires ont mis en évidence une activité continue de dénervation, autant chez les patients post-polio stables que chez ceux souffrant de faiblesse nouvelle<sup>13</sup>. Aucun critère diagnostique n'a été évalué de façon prospective pour le SPP. Un comité d'experts mis sur pied par la Marche des dix sous pour la Conférence internationale sur le syndrome post-polio a établi des critères diagnostiques<sup>14</sup> qui sont fort probablement les plus probants jusqu'à maintenant (tableau II).

Les patients qui présentent des symptômes caractéristiques du SPP doivent subir une évaluation minutieuse. On doit d'abord confirmer les antécédents de polio paralytique (ou de poliomyélite ayant causé la perte de neurones moteurs). Habituellement, l'anamnèse révèle une maladie fébrile, suivie d'une paralysie durant une épidémie de polio. Lors de l'examen physique, on remarque la diminution ou la perte des réflexes ostéotendineux, l'atrophie musculaire et

la faiblesse. Lorsque l'anamnèse ou l'examen physique ne sont pas révélateurs, il est recommandé de pratiquer une électromyographie (EMG) afin de rechercher des signes d'une perte de neurones moteurs causée par la polio, qui ne sont toutefois pas spécifiques à la polio.

On devrait ensuite exclure les autres causes possibles de ces nouveaux symptômes chez les patients souffrant du SPP (tableau III).

L'exclusion des causes potentielles des nouveaux symptômes exige un examen médical, neurologique et musculosquelettique complet. Un bilan sanguin de dépistage doit être fait. La plupart des patients devraient subir des épreuves de fonction respiratoire, incluant l'évaluation de la force de la musculature respiratoire, car les patients atteints du SPP et ne présentant pas de symptômes ou n'ayant pas souffert de dysfonctionnement respiratoire lors de l'infection aiguë peuvent avoir des anomalies respiratoires. Une évaluation plus poussée, comprenant une gazométrie sanguine, devrait être faite chez les patients qui présentent une réduction importante de leur capacité vitale. Quant aux symptômes qui évoquent une apnée du sommeil, ils devraient être évalués par polysomnographie. On devrait aussi envisager une évaluation cardiaque. Des études électromyographiques peuvent être demandées pour établir la perte antérieure de neurones moteurs ou pour exclure d'autres dérèglements neurologiques. Plusieurs patients auront besoin d'examen radiologiques comme des radiographies

**Tableau III****Diagnostic différentiel du syndrome post-polio**

Hypothyroïdie
Polyarthrite rhumatoïde
<i>Polymyalgia rheumatica</i>
Troubles respiratoires
Apnée du sommeil
Dépression
Douleur chronique
Affections hématologiques (Ex. : anémie)
Anomalies endocriniennes
Insuffisance cardiaque
Cancer
Infections systémiques chroniques
Affections rhumatismales
Troubles neurologiques
⊗ atrophie musculaire spinale de l'adulte
⊗ sclérose latérale amyotrophique
⊗ syndrome de la queue de cheval
⊗ sténose cervicale
⊗ sclérose en plaques
⊗ myasthénie grave
⊗ radiculopathie
⊗ sténose spinale

simples pour évaluer les atteintes articulaires, des clichés pour évaluer la scoliose et les arthrodèses prélabiles, une scanographie ou des examens d'imagerie par résonance magnétique (IRM) pour exclure d'autres maladies, comme la sténose spinale et la myélopathie cervicale. Dans les cas de dysphagie, on évaluera la déglutition par imagerie dynamique.

**Prise en charge**

La majorité des patients atteints du SPP tireront profit d'une prise en charge. À cause de la grande diversité des difficultés vécues par ces patients, l'approche d'une équipe interdisciplinaire est la plus appropriée. L'équipe pourrait inclure les intervenants suivants : le médecin de famille, un physiatre, un neurologue, un

pneumologue, un psychiatre, un orthopédiste, un rhumatologue, un physiothérapeute, un ergothérapeute, un psychologue, un travailleur social, une diététiste, un orthésiste, une infirmière et un inhalothérapeute<sup>15</sup>. Habituellement, ce programme de prise en charge enseigne d'abord aux patients à éviter la surutilisation de leurs muscles par la réduction des activités et l'emploi de techniques de conservation de l'énergie. Une fois que le patient aura appris à surveiller et à gérer sa fatigue, un programme d'exercice individualisé pourra être ajouté. Tout exercice doit être fait avec prudence, car un abus peut entraîner une augmentation de la faiblesse<sup>16</sup>. En général, on recommande d'utiliser des poids légers et des répétitions fréquentes, tout en évitant la douleur musculaire et la fatigue. On devrait cependant proscrire tout exercice additionnel chez les patients déjà trop faibles et fatigués. Dans la mesure du possible, on devrait éviter les médicaments pouvant empirer les symptômes, comme les bêtabloquants et les benzodiazépines, qui peuvent accroître la fatigue. Plusieurs essais de traitements spécifiques possibles du SPP ont été effectués. Malheureusement, aucun ne s'est encore avéré efficace<sup>15,17</sup>.

Le programme devrait s'adapter aux symptômes observés. Les composantes du programme de traitement peuvent inclure des exercices judicieux (renforcement, aérobie, étirement) qui évitent l'utilisation exagérée des muscles. La perte de poids, les orthèses, l'utilisation d'aides techniques (cane, fauteuil roulant, triporteur), les périodes de repos, les techniques de conservation de l'énergie (position assise plutôt que debout, par exemple), les changements de mode de vie, les siestes en cours de journée et la prise de certains médicaments comme l'acétaminophène, l'amitriptyline et les anti-inflammatoires non stéroïdiens (principalement pour maîtriser la douleur) sont à conseiller. En ce qui concerne les problèmes pulmonaires, le vaccin antipneumococcique et le vaccin annuel contre la grippe doivent être administrés. On devrait aussi éliminer ou traiter les facteurs favorisants réversibles.

Les personnes souffrant d'hypoventilation ou de troubles respiratoires pendant le sommeil peuvent

**Habituellement, le programme de prise en charge enseigne d'abord aux patients à éviter la surutilisation de leurs muscles par la réduction des activités et l'emploi de techniques de conservation de l'énergie.**

**Repère**

nécessiter une ventilation assistée. On préférera des traitements conservateurs<sup>15</sup>. La dysphagie peut être traitée de différentes façons : changement dans la consistance de la nourriture, utilisation des techniques de compensation de la déglutition, surveillance de la fatigue et prise de gros repas tôt dans la journée.

Plusieurs types d'exercices de renforcement se sont avérés bénéfiques dans les études non contrôlées de même que les exercices aérobiques dans les études contrôlées<sup>16</sup>. Au début d'un programme d'exercice, le patient devrait être surveillé fréquemment pour s'assurer qu'il exécute les exercices correctement et que ceux-ci sont bénéfiques. Les orthèses et les aides techniques peuvent être d'une grande utilité pour traiter la faiblesse, la douleur, les déformations articulaires et les difficultés à la marche. Par exemple, on peut corriger un pied tombant attribuable à la faiblesse des muscles dorsifléchisseurs de la cheville à l'aide d'une orthèse tibiale. L'utilisation d'une canne avec la main controlatérale peut compenser une faiblesse du quadriceps. Dans le cas d'une faiblesse plus marquée, on peut utiliser une orthèse barrée au genou ou encore une orthèse fémoro-tibiale avec articulation barrée au genou. S'ajuster à un deuxième handicap inattendu peut représenter de grandes difficultés pour les patients atteints du SPP. L'approche interdisciplinaire est celle qui permet le mieux de gérer les problèmes psychosociaux liés au SPP. Pour de plus amples renseignements sur la prise en charge, nous invitons le lecteur à consulter les références<sup>15,16,18,19</sup>.

**A**U COURS D'UNE CONSULTATION chez leur médecin, les patients ayant déjà été atteints de polio et qui présentent de nouveaux symptômes doivent subir une évaluation complète, car ces symptômes peuvent être causés par d'autres affections communes. Même s'il n'existe encore aucun traitement spécifique pour le SPP, un programme de prise en charge sera bénéfique chez la plupart des patients. 📞

## Bibliographie

1. Parsons PE. Letter. *N Engl J Med* 1991 ; 325 : 1108.
2. Jubelt B, Cashman NR. Neurological manifestations of postpolio syndrome. *CRC Crit Rev Neurobiol* 1987 ; 3 : 199-220.
3. Halstead LS. Post-polio syndrome. *Sci Am* 1998 : 42-7.
4. Adams RD et coll. *Principles of Neurology*. New York : McGraw-Hill. 1997 : 764-6.
5. Trojan DA, Cashman NR. Post-polio myelitis syndrome. *Muscle Nerve* 2005 ; 31 : 6-19.
6. Trojan DA, Cashman NR. Fibromyalgia is common in a postpolio myelitis clinic. *Arch Neurology* 1995 ; 52 : 620-4.
7. Grimby G, Thoren Jonsson AL. Disability in poliomyelitis sequelae. *Phys Ther* 1994 ; 74 : 415-24.
8. Trojan DA, Cashman NR, Shapiro S, Tansley CM, Esdaile JM. Predictive factors for post-polio myelitis syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 1994 ; 75 : 770-7.
9. Weichers DO, Hubbell SL. Late changes in the motor unit after acute poliomyelitis. *Muscle Nerve* 1981 ; 4 : 524-8.
10. Wiechers DO. New concepts of the reinnervated motor unit revealed by vaccine-associated poliomyelitis. *Muscle Nerve* 1988 ; 11 : 356-64.
11. Trojan DA, Gendron D, Cashman NR. Anticholinesterase-responsive neuromuscular junction transmission defects in patients with prior polio. *J Neurol Sci* 1993 ; 114 : 170-7.
12. Trojan DA, Cashman NR. Pathophysiology and diagnosis of post-polio syndrome. *NeuroRehabilitation* 1997 ; 8 : 93-105.
13. Cashman NR, Maselli R, Wollman R, Roos R, Simon R, Antel J. Late denervation in patients with antecedent paralytic poliomyelitis. *N Engl J Med* 1987 ; 1987 : 317 : 7-12.
14. March of Dimes. *March of Dimes International Conference on Post-Polio Syndrome: Identifying Best Practices in Diagnosis and Care*. White Plains, New York : March of Dimes, 2001. Site Web : [www.modimes.org](http://www.modimes.org)
15. Trojan DA, Finch L. Management of post-polio syndrome. *NeuroRehabilitation* 1997 ; 8 : 93-105.
16. Agre JC, Rodriguez AA. Muscular function in late polio and the role of exercise in post-polio patients. *NeuroRehabilitation* 1997 ; 8 : 107-18.
17. Trojan DA, Collet JP, Shapiro S et coll. A multi-center trial randomized double-blinded trial of pyridostigmine in post-polio syndrome. *Neurology* 1999 ; 53 : 1225-33.
18. Perry J, Clark D. Biomechanical abnormalities of post-polio patients and the implications for orthotic management. *NeuroRehabilitation* 1997 ; 8 : 119-38.
19. Bach JR, Tilton M. Pulmonary dysfunction and its management in post-polio patients. *NeuroRehabilitation* 1997 ; 8 : 139-53.

## Société de la médecine rurale du Canada

### 13<sup>e</sup> cours annuel de médecine



### en régions rurales et éloignées

- thème : les collectivités rurales et leurs besoins médicaux
- date : le 28 au 30 avril 2005
- lieu : Montréal, Holiday Inn Select centre-ville, 99 Viger O.
- plusieurs modules accrédités pour MAINPRO-C
- à choisir parmi plusieurs 75 ateliers discuter avec ses collègues des problèmes des régions

Pour plus d'info ou inscription: [www.srpc.ca](http://www.srpc.ca)

ou

[admin@srpc.ca](mailto:admin@srpc.ca) 1-877-276-1949