Université Paris Descartes

Année 2008

LE SYNDROME POST-POLIOMYELITE MYTHE OU REALITE ?

Mémoire du Diplôme d'Etudes Spécialisées
de Médecine Physique et de Réadaptation
Présenté et soutenu publiquement le 22 avril 2008

Mr THEFENNE Laurent
Docteur en Médecine générale et Praticien Confirmé des Hôpitaux des Armées
Né le 11/03/1973 à Toulon

A nos juges,

Nous les remercions d'avoir accepté de juger ce travail.

A Monsieur le Professeur Poireaudeau S.,

Nous le remercions de l'intérêt qu'il a bien voulu porter à notre travail,

Sa présence nous honore et nous lui témoignons notre respectueuse gratitude.

A Monsieur le Professeur Yelnik A.,

Nous avons eu le privilège de bénéficier de ses compétences,

Qu'il soit assuré de notre infinie gratitude et de notre profond respect.

A Monsieur le Médecin Chef des Service Hugeux P.,

Nous avons eu le privilège d'être de ses élèves,

Ses compétences nous ont beaucoup apporté dans notre formation,

Qu'il veuille trouver ici le témoignage de notre profond respect et de notre sincère reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Genet F.,

Sa disponibilité, son écoute sa générosité, ses grandes qualités humaines ont été d'un grand soutien,

Nous lui témoignons notre respectueuse amitié.

A Madame le Docteur Laffont I.

Nous avons eu le privilège de travailler à ses côté et de profiter de son enseignement,

Qu'elle soit assurée de notre profond respect et de notre sympathie reconnaissante pour avoir été à tout moment un guide bienveillant et sûr.

A ma femme, merci ce jour où je t'ai rencontrée, merci ce jour où nous nous sommes mariés, merci ces jours où je suis avec toi où je vis en ta compagnie, je t'aime.

A Mathieu, notre rayon de soleil, notre source d'énergie.

A mes parents, il y a 35 ans un petit naissait. Je suis fier du parcours que vous m'avez permis de réaliser. Merci.

Anick, ton indéfectible soutien et ton travail de fourmi m'ont été d'une aide capitale, merci à toi et à Patrice.

Petit frère, petite sœur sans oublier Damien, Stéphanie, Morgane, Alexis et Lucas, merci pour votre soutien et d'être encore une fois à mes côtés.

A mes amis, je puise beaucoup dans cette amitié même si les distances sont parfois longues.

A mes Maîtres militaires et civils qui m'ont formé.

Le syndrome post-poliomyélite
Mythe ou réalité

LISTE DES FIGURES ..... - 4 -

LISTE DES TABLEAUX ..... - 5 -

ABREVIATIONS ..... - 6 -

INTRODUCTION ..... - 7 -

I. LE POLIOVIRUS : CARACTERISTIQUES VIROLOGIQUES ..... - 9 -

A. LE VIRUS ..... - 9 -
1. Description ..... - 9 -
2. Classification ..... - 9 -
3. Les sérotypes ..... - 10 -
B. RESERVOIR ..... - 11 -
C. CONTAMINATION ..... - 11 -
D. TRANSMISSION ..... - 11 -
E. LA CONTAGIOSITE ..... - 12 -
F. POUVOIR PATHOGENE CHEZ L'HOMME ..... - 12 -
G. AUTRES ENTEROVIRUS RESPONSABLES DE PARALYSIE ..... - 15 -

II. LA POLIOMYELITE ..... - 15 -

A. HISTORIQUE ..... - 15 -
B. EPIDEMIOLOGIE EN 2007 ..... - 16 -
C. CLINIQUE ..... - 18 -
1. Non spécifique : « poliomyélite subclinique » ou « décapitée » ou « abortive » ..... - 19 -
2. Spécifique : poliomyélite non paralytique ..... - 19 -
3. Spécifique : poliomyélite paralytique ..... - 20 -
4. Facteurs favorisant le passage à une forme paralytique ..... - 21 -
5. Comment peut-on expliquer la diversité clinique ? ..... - 22 -
D. EVOLUTION DES FORMES CLINIQUES ..... - 23 -
1. Gravité ..... - 23 -
2. Evolution naturelle ..... - 23 -
E. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS ..... - 25 -
F. DIAGNOSTIC POSITIF ..... - 26 -
1. Isolement du virus ..... - 26 -
2. Sérologie ..... - 28 -
G. TRAITEMENT ..... - 28 -
1. Non spécifique ..... - 28 -
1.1. Traitement de la phase aiguë ..... - 29 -
1.2. Traitement des séquelles ..... - 30 -
1.2.1 Rééducation ..... - 30 -
1.2.2 La chirurgie ..... - 32 -
1.3. La prévention ..... - 34 -
2. Spécifique ..... - 34 -
2.1. La vaccination ..... - 34 -
2.2. Caractéristiques des vaccins ..... - 36 -
2.2.1. Vaccin simple ..... - 36 -
2.2.2. Vaccins combinés ..... - 37 -
2.3 Mode d'administration et conservation ..... - 37 -
2.4. Effets indésirables ..... - 38 -
2.5. Contre-indications et précautions d'emploi ..... - 39 -
2.6. Efficacité ..... - 39 -
2.7. Avantages et inconvénients des vaccins ..... - 40 -
2.8. Politique vaccinale, législation et recommandations ..... - 41 -
2.8.1. Dans le monde ..... - 41 -
2.8.2. En France ..... - 42 -
2.8.3. Patients atteints de poliomyélite ..... - 42 -

III. LE MYTHE OU LA REALITE DE L'ERADICATION ..... - 42 -

A. RAPPEL EPIDEMIOLOGIQUE ... - 42 -
1. En Europe ... *- 42 -*
2. En France ... *- 43 -*
3. Dans le monde ... *- 44 -*
B. L'ERADICATION : UN OBJECTIF PRESQUE ATTEINT ? ... - 45 -
C. CRITERES DE DECLARATION DES CAS ... - 49 -
D. QUELLES PERSPECTIVES APRES L'ERADICATION ? ... - 50 -
E. LE BIOTERRORISME : DANGER FICTIF OU REEL ? ... - 51 -
F. APPORTS DE L'ETUDE DE LA POLIOMYELITE DANS LA MEDECINE MODERNE ... - 52 -
G. CONCLUSION ... - 53 -

IV. LE SYNDROME POST-POLIOMYELITE ... - 54 -

A. INTRODUCTION ... - 54 -
B. LES ETUDES A PROPOS DU SYNDROME POST-POLIOMYELITE ... - 55 -
C. PHYSIOPATHOLOGIE : HYPOTHESES ... - 56 -
1. Epuisement du processus de dénervation et de réinnervation des fibres musculaires ... - 57 -
2. Défaut de la transmission neuromusculaire ... - 59 -
3. Immuno-inflammatoire ... - 60 -
4. Persistance du virus et réactivation ... - 62 -
5. Diminution de la sécrétion de somatotrophines ... - 64 -
6. Vieillissement ... - 65 -
7. Autres hypothèses ... - 65 -
8. Localisation des lésions ... - 66 -
D. SEMIOLOGIE DU SYNDROME POST-POLIOMYELITE ... - 66 -
1. La fatigue ... - 66 -
1.1. Présentation ... - 66 -
1.2. Etiopathogénie ... - 66 -
1.3. Conséquences cliniques ... - 68 -
1.4. Diagnostics différentiels ... - 69 -
1.5. Evaluation ... - 70 -
1.5. Prise en charge ... - 72 -
1.5.1. Traitements médicamenteux ... - 72 -
1.5.2. Moyens complémentaires ... - 75 -
2. Les déficits musculaires nouveaux ... - 76 -
2.1. Présentation ... - 76 -
2.2. Diagnostics différentiels ... - 77 -
2.3. Evaluation ... - 78 -
2.4. Prise en charge ... - 79 -
2.4.1. Traitements médicamenteux ... - 79 -
2.4.2. Moyens complémentaires ... - 79 -
3. Les douleurs ... - 82 -
3.1. Présentation ... - 82 -
3.2. Diagnostics différentiels ... - 84 -
3.3. Evaluation ... - 84 -
3.4. Prise en charge ... - 84 -
4. Les troubles de la déglutition ... - 86 -
4.1. Présentation ... - 86 -
4.2. Etiopathogénie ... - 87 -
4.3. Conséquences cliniques (les niveaux d'atteinte) ... - 87 -
4.4. Diagnostics différentiels ... - 88 -
4.5. Evaluation ... - 88 -
4.6. Prise en charge ... - 89 -
5. Les troubles de la phonation ... - 90 -
5.1. Présentation ... - 90 -
5.2. Etiopathogénie ... - 91 -
5.3. Conséquences cliniques ... - 91 -
5.4. Evaluation ... - 91 -
5.5. Prise en charge ... - 91 -
6. Les troubles respiratoires ... - 92 -
6.1. Présentation ... - 92 -
6.2. Etiopathogénie ... - 93 -
6.3. Conséquences cliniques ... - 93 -
6.4. Diagnostics différentiels ... - 94 -
6.5. Evaluation (techniques d'exploration) ... - 94 -

6.6. Prise en charge ... - 95 -
6.6.1. La rééducation respiratoire ... - 96 -
6.6.2. Assistance ventilatoire mécanique ... - 97 -
6.6.4. Moyens complémentaires ... - 98 -
7. Les troubles du sommeil ... - 98 -
7.1. Présentation ... - 98 -
7.2. Etiopathogénie du syndrome d'apnée du sommeil ... - 99 -
7.3. Clinique du syndrome d'apnée du sommeil ... - 99 -
7.4. Evaluation du syndrome d'apnée du sommeil ... - 100 -
7.5. Prise en charge du syndrome d'apnée du sommeil ... - 101 -
7.6. Les mouvements anormaux nocturnes ... - 102 -
8. L'hypersensibilité au froid ... - 103 -
8.1. Présentation ... - 103 -
8.2. Etiopathogénie ... - 104 -
8.3. Conséquences cliniques ... - 104 -
8.4. Prise en charge ... - 105 -
9. Les troubles de l'humeur, de la personnalité ... - 105 -
10. Retentissement fonctionnel ... - 107 -
11. Retentissements en termes de qualité de vie ... - 108 -
E. EXAMENS PARACLINIQUES ... - 109 -
1. Biologie ... - 109 -
2. Electrophysiologie ... - 110 -
3. Imagerie ... - 111 -
F. CRITERES DIAGNOSTIQUES DU SYNDROME POST-POLIOMYELITE ... - 112 -
G. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ... - 114 -
H. FACTEURS PREDICTIFS DU DEVELOPPEMENT D'UN SYNDROME POST-POLIOMYELITE ... - 116 -
I. EVOLUTION ... - 118 -
J. QUEL BILAN PROPOSER ? ... - 119 -
K. TRAITEMENTS ... - 121 -
1. Médicamenteux ... - 121 -
2. La rééducation ... - 122 -
3. Les aides techniques et fauteuils roulants ... - 124 -
4. La chirurgie ... - 130 -
5. Autres aides ... - 132 -
6. Le réseau polio ... - 132 -
7. Avenir ... - 133 -
L. QUELQUES QUESTIONS ... - 134 -
1. Anesthésie ... - 134 -
2. Ostéoporose ... - 136 -
3. Les chutes et conséquences ... - 137 -

CONCLUSION ... - 138 -

BIBLIOGRAPHIE ... - 141 -

ANNEXE ... - 152 -

Liste des figures

Figure 1. Stèle égyptienne ..... - 7 -
Figure 2. Virus de la poliomyélite vu au microscope électronique ..... - 9 -
Figure 3. Poliovirus type 1 Mahoney ..... - 10 -
Figure 4. Schéma évolutif biologique de l'infection poliomyélitique ..... - 12 -
Figure 5. Physiopathologie des infections à entérovirus du type poliovirus adapté du traité de virologie. ..... - 13 -
Figure 6. Incidence de la poliomyélite dans le monde en 1995. ..... - 17 -
Figure 7. Cas déclarés de poliomyélite dans le monde suite à une souche sauvage dans la période du 12 décembre 2006 au 11 décembre 2007 ..... - 17 -
Figure 8. Mécanismes d'atteinte de la poliomyélite et mécanismes de récupération ..... - 25 -
Figure 9. Schéma évolutif clinique et biologique de l'infection poliomyélitique. ..... - 27 -
Figure 10. "Poumon d'acier" ..... - 29 -
Figure 11. Recurvatum constitué ..... - 31 -
Figure 12. Corset ..... - 31 -
Figure 13. Modalités d'administration du vaccin inactivé injectable ..... - 37 -
Figure 14. La poliomyélite antérieure aiguë en France, 1951 – 2004. ..... - 43 -
Figure 15. Risque de transmission chez le voyageur non immuno-protégé. ..... - 45 -
Figure 16. Arbre décisionnel devant un cas suspect de poliomyélite antérieure aiguë. ..... - 50 -
Figure 17. Mécanismes d'atteinte de la poliomyélite, mécanismes de récupération et mécanismes de perte neuronale ..... - 58 -
Figure 18. Recurvatum constitué sur plusieurs dizaines d'années. ..... - 83 -
Figure 19. Evolution de la balnéothérapie à Garches (1950 à 2004). ..... - 123 -
Figure 20. Orthèses cruropédieuses avec releveur dans la chaussure (photo de gauche) avec tourillons (photos de droite) ..... - 125 -
Figure 21. Evolution des orthèses cruropédieuses. ..... - 126 -
Figure 22. Appareillage d'une patiente présentant un recurvatum douloureux. ..... - 126 -
Figure 23. Corset de correction d'une scoliose. ..... - 127 -
Figure 24. Chaussure orthopédique sur mesure pour compenser la déformation du pied. ..... - 129 -
Figure 25. Ostéotomie de recurvatum. Séquences pré et post-opératoire ..... - 131 -

Liste des Tableaux

Tableau 1. Nombre de cas confirmés de poliomyélite entre 2002 et 2007 ..... - 18 -
Tableau 2. Principaux avantages et inconvénients des vaccins antipoliomyélitiques. ..... - 40 -
Tableau 3. Dates des derniers cas par région et dates de déclaration d'éradication. ..... - 44 -
Tableau 4. Incidence globale annuelle de la poliomyélite et évolution de la couverture vaccinale entre les années 1980 et 2006. ..... - 47 -
Tableau 5. Manifestations cliniques rapportées par les patients atteints de syndrome post-poliomyélite ..... - 154 -

Abréviations

Ach	Acétylcholine
ADN	Adénosine Désoxy Nucléique
ARN	Adénosine Ribo Rucéique
AINS	Anti-Inflammatoires Non Stéroïdiens
APF	Association des Paralysés de France
APR	Association des Paralysés et des Rhumatisants
ATCD	Antécédents
CNR	Centre National de Référence
CNRS	Centre national de la Recherche Scientifique
CPK	Créatine PhosphoKinase
CRPV	Centres Régionaux de Pharmaco-Vigilance
CV	Capacité Vitale
DDASS	Direction Des Affaires Sanitaires et Sociales
DGS	Direction Générale de la Santé
ECHO	Enteric cytopathogenic human orphan
ELISA	Enzyme-linked immunosorbent assay
EMG	Electromyogramme
FIS	Fatigue Impact Scale
FSS	Fatigue Severity Scale
GDS	Gas Du Sang
GPEI	Global Poliomyelitis Eradication Initiative
IFN	Interféron Gamma
IGF I	Insulin Growth Factor I
IgM	Immunoglobuline M
IL	InterLeukine
InVS	Institut de Veille Sanitaire
IVIg	IntraVeineuse Immunoglobuline
JNV	Journées Nationales de Vaccination
LCR	Liquide Céphalo-Rachidien
MFI	multidimensionnel fatigue index
MPR	Médecine Physique et de Réadaptation
NHP	Nottingham Health Profile
OMS	Organisation Mondiale de la Santé
PACP	Pression Aérienne Continue Positive
PAP-BI	Pression Aérienne Positive Bi Niveaux
RT-PCR	Reverse Transcriptase Polymerase Chain Reaction
PE	Pressions Expiratoires
PFA	Paralysie Flasque Aiguë
PI	Pressions Inspiratoires
Polio	Poliomyélite
PPL	Polio Problem List
RKI	Robert Koch Institut
RGO	Reflux Gastro-Œsophagien
SJSR	Syndrome des Jambes Sans Repos
SFQ	Short Fatigue Questionnaire
SNC	Système Nerveux Central
SPP	Syndrome Post-Poliomyélite
TENS	Neurostimulation électrique transcutanée (Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation)
TNF	Tumor Necrosis Factor alpha
UNICEF	Fonds des Nations Unis pour l'enfance
VHA	Virus de l'Hépatite A
VNI	Ventilation non invasive
VPI	Vaccin Polio Injectable
VPO	Vaccin Polio Oral
VPOm	Vaccin Polio Oral monovalent
VR	Volume Résiduel

INTRODUCTION

D'après le Larousse, le terme poliomyélite est un nom féminin. Il est formé de deux mots emprunté du grec que sont *polios* (gris, presque blanc) et *muelos* (moelle). Littéralement on parle donc de « moelle grise ». Il s'agit d'une allusion à l'inflammation que connaît la substance grisâtre de la moelle épinière dans cette maladie. L'anglais *poliomyelitis* (1878) est peut-être à l'origine du mot français.

Figure 1. Stèle égyptienne
www.microbes-edu.org

Il est difficile de savoir à quelle époque et de quel endroit le virus de la poliomyélite a fait son apparition. Mais des égyptologues anglais ont reconnu des traces de poliomyélite sur deux squelettes de momie datant de 3400 ans avant J.C [13]. Une représentation en existe également sur un personnage de stèle votive (avec une atrophie du membre inférieur droit comme dans les séquelles de poliomyélite... Pourtant, ce n'est qu'en 1840 qu'un médecin orthopédiste allemand, Jacob Heine, s'intéressa officiellement, le premier, à la poliomyélite. On désigna la maladie sous le nom de "*mal de Heine*". 50 ans après, Karl Oscar Medin, pédiatre suédois, décrivit les diverses formes qu'il put observer lors d'une épidémie en Suède. Le *mal de Heine* devint alors maladie de Heine-Medin avant qu'il ne soit parlé de paralysie infantile, de paralysie spinale infantile puis de poliomyélite antérieure aiguë.

Dans les années cinquante, les épidémies ont atteint un niveau maximal. Le développement des vaccins a permis un coup de frein dans cette propagation de la maladie de sorte qu'on a pu envisager une éventuelle éradication.

Bien que certains pensent que " la poliomyélite n'existe plus ", des enfants sous vaccinés contractent la maladie, encore maintenant et risquent de la transmettre. En outre, il existe entre 12 et 20 millions de personnes ayant des séquelles de poliomyélite dans le monde.

En 1875, Charcot évoque la récidive quelques années plus tard d'une faiblesse musculaire après une infection par la poliomyélite. Dans les années 1980, apparaît une entité clinique faite de plusieurs symptômes survenant à distance d'un épisode aigu de poliomyélite. S'agit-il d'une nouvelle épidémie ? Les répercussions sur les patients sont-elles importantes ? Y-a-t-il un risque majeur de perte d'autonomie de restriction de participation ? Dalakas et col. en 1986 [42] parlent d'atrophie musculaire progressive. Plus tard cet auteur et les patients dénomment

l'ensemble des symptômes décrits « syndrome post-poliomyélite». Les synonymes de l'époque : Poliomyélite antérieure chronique, post-polio séquelles, forme frustre de sclérose latérale amyotrophique (SLA).

L'intérêt porté à cette question se traduit par un nombre important d'articles lorsque l'on consulte la rubrique « de syndrome post-poliomyélite » (« post-polio syndrom ») sur pubmed, mais les réponses aux questions fondamentales sont encore manquantes. « We aren't dead yet » titre un article [18]. Certains patients sont relativement jeunes et nécessitent une prise en charge adaptée.

A travers ce mémoire, nous nous proposons de décrire la poliomyélite de façon traditionnelle du fait de la connaissance restreinte de cette pathologie qui peut encore provoquer des épidémies tant que le virus circule. Ensuite, nous nous attacherons à l'apparition retardée d'une constellation de symptômes survenant chez les patients ayant contracté la poliomyélite. Nous exposerons les données certaines et les hypothèses concernant la physiopathologie, la clinique et les traitements.

I. LE POLIOVIRUS : CARACTERISTIQUES VIROLOGIQUES

En 1949, on isola le virus responsable de la poliomyélite. La poliomyélite (paralysie infantile, maladie de Heine-Medin, poliomyélite antérieure aiguë) est une maladie infectieuse aiguë cosmopolite, essentiellement neurotrope, contagieuse immunisante, endémo-épidémique, due au poliovirus sauvage (3 sérotypes différents) et dont la gravité en terme de santé publique, est surtout liée aux séquelles motrices définitives qu'elle entraîne [81, 96, 136].

A. Le virus

1. Description

Le virion est une particule d'allure sphérique.

L'information génétique est sous forme d'un seul brin d'ARN linéaire (monocaténaire) de polarité positive.

Il possède une capside icosaédrique.

Petite taille : environ 25 à 30 nanomètres.

Non enveloppés, les poliovirus sont relativement résistants dans le milieu extérieur, où ils peuvent survivre jusqu'à plusieurs semaines.

2. Classification

Groupe (famille) : Picornavirus, auquel appartiennent aussi les rhinovirus (dont les virus de la grippe) et le virus de l'hépatite A (V.H.A.).

Sous-groupe (genre) : entérovirus, ensemble de plus de 70 virus qui infectent les intestins comme les virus Coxsackie et les virus ECHO *[Enteric Cytopathogenic Human Orphan]*.

La classification usuelle, historique repose sur les caractères antigéniques des entérovirus et leur pouvoir pathogène chez certains animaux.

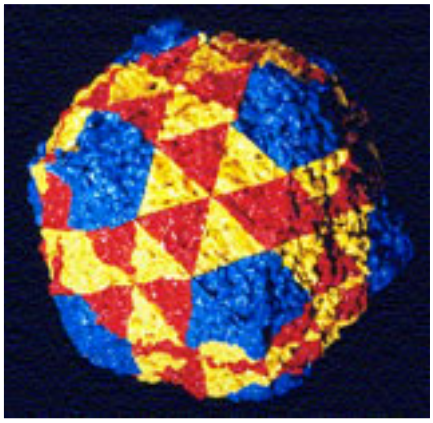


Figure 2. Virus de la poliomyélite vu au microscope électronique
(www.polio-vacine.com)

3. Les sérotypes

Les sérotypes (« souche » ou « types ») permettent de classifier les virus et de produire par la suite des vaccins.

Les cellules de culture sont définies en 1949 par Enders, Weller et Robbins récompensé par un prix Nobel. Elles permettent d'isoler enfin le virus poliomyélitique, de distinguer ses trois sérotypes (Bodian, 1949) et de mettre au point les vaccins. Il s'agit de cellules d'origine humaine ou simienne (primaires ou en lignée continue).

Les poliovirus se présentent sous forme de trois sérotypes sans communauté antigénique, d'où le nécessaire caractère trivalent des vaccins. Ils ont un pouvoir pathogène expérimental chez le singe. C'est en 1908 que Landsteiner et Poper réussissent la transmission au singe, cet animal apportant l'indispensable modèle expérimental.

Les différences structurelles des sérotypes sont minimes (85 à 95 % identiques au niveau moléculaire). Par contre, il existe d'énormes variations sur le pouvoir infectant, sur les symptômes de la phase aiguë de la maladie et sur les probabilités de paralysie.

- **PV1** : il est fréquent durant les épidémies. Il est responsable de la majorité des cas de paralysie et des formes les plus graves.
- **PV2** : cliniquement il peut s'exprimer sous la forme d'une méningite, d'une paralysie légère, voire d'un coma.
- **PV3** : moins fréquent durant les épidémies, il est souvent impliqué dans des cas isolés engendrant des paralysies graves. Il est le deuxième sérotype le plus retrouvé.

Chaque sérotype ou souche contient de nombreuses sous-souches. La majorité ont disparu. Sabin en a recueilli plusieurs pour produire un vaccin. Quelques exemples :

- Souche 1 : Mahonney, MEF2, Brunhilde, Frederick
- Souche 2 : Lansing, MEF1, Wilfred, YSK
- Souche 3 : Leon

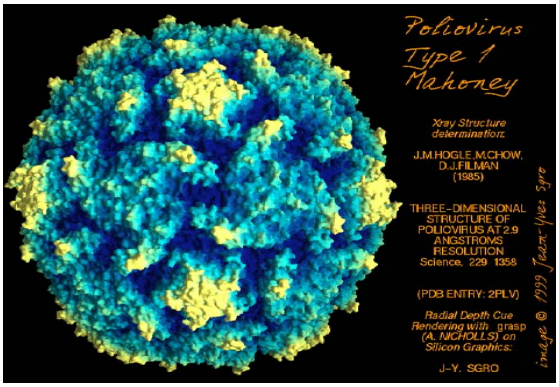


Figure 3. Poliovirus type 1 Mahoney

B. Réservoir

Le réservoir des entérovirus est humain, constitué surtout par les enfants infectés, malades ou non (porteurs sains). Le virus est excrété à haut titre dans les selles, parfois de façon prolongée. Il persiste dans l'environnement durant (de longues périodes de quelques jours à quelques mois).

Il est très résistant aux pH acides, à l'alcool à 70°, à l'éther, au déoxycholate de sodium et aux détergents. Il se conserve quelques semaines dans l'environnement et plusieurs années à -20°C.

Il est détruit par les oxydants (hypochlorite de soude), le formol, les UV et le bêta-propionolactone.

C. Contamination

La contamination se fait donc par les selles et par les objets contaminés.

D. Transmission

C'est en 1908 que le poliovirus est considéré comme transmissible. La transmission est féco-orale, directe manuportée [70] ou indirecte par l'alimentation, les coquillages, l'eau contaminée. Il s'agit du mode de transmission le plus fréquent dans les pays en voie de développement.

La transmission aérienne est possible. Il s'agit de la transmission la plus commune dans les pays développés.

L'infection peut être nosocomiale soit par voie aérienne, soit manuportée. Ceci nécessite donc des règles d'isolement.

Le non respect des règles d'hygiène universelles, en particulier la désinfection et le lavage des mains, le traitement des déjections est responsable de la diffusion du virus, comme pour le virus de l'hépatite A.

Il n'est pas fait état de transmission sanguine malgré la présence du poliovirus dans le sang durant quelques jours.

E. La contagiosité

La contagiosité et la transmission ont été mises en évidence par Cordier à Lyon en 1888 et par Caverly dans le Vermont (Etats-Unis) en 1896. La contagiosité est importante, aussi bien à partir des formes inapparentes que des formes paralytiques. La dissémination dans une communauté est très rapide. Ainsi, des enquêtes ont montré que lorsqu'un cas de poliomyélite paralytique est décelé dans une communauté, la plupart des membres réceptifs de cette communauté sont déjà infectés.

C'est à partir du deuxième au cinquième jour qu'apparaît l'excrétion du virus dans les selles, déterminant de la contagiosité, qui peut persister jusqu'à 12 à 17 semaines (Figure 4) [64]. Il est présent dès les premiers jours dans les voies aériennes jusqu'au 17^{ième} jour.

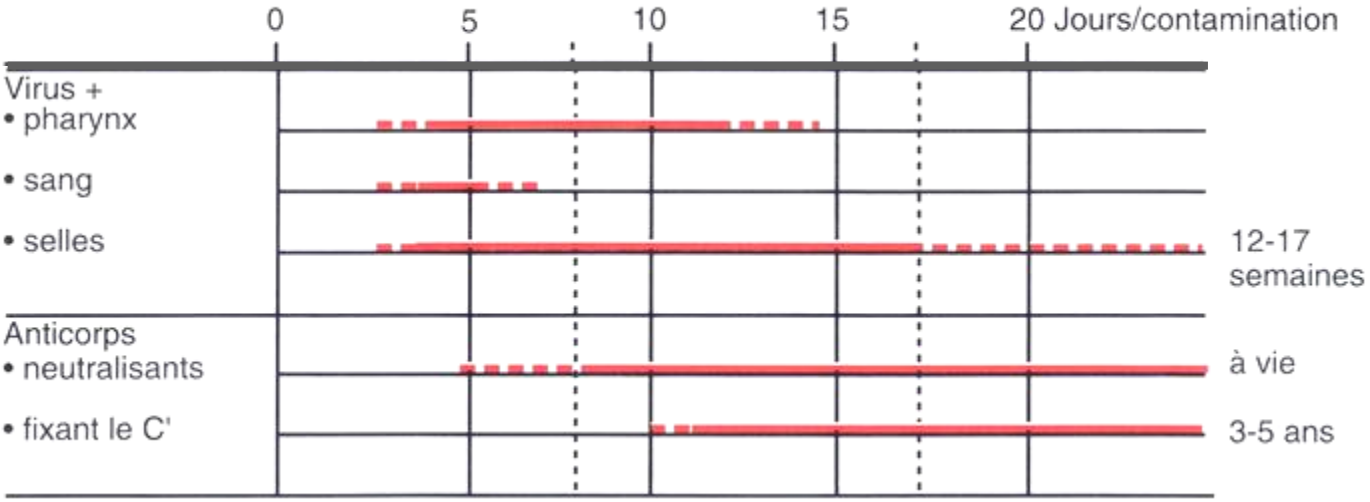


Figure 4. Schéma évolutif biologique de l'infection poliomyélitique.

F. Pouvoir pathogène chez l'homme

La physiopathologie de l'infection est commune à tous les entérovirus, sauf dans le cas des virus de type conjonctite.

La figure 5 propose un exemple du parcours du virus [98]. Depuis les muqueuses de la gorge et du pharynx, le virus pénètre les amygdales, où il se multiplie, puis les ganglions lymphatiques du cou, d'où il passe dans le sang (virémie).

Depuis les muqueuses intestinales, le virus atteint l'intestin grêle du fait de sa résistance au pH acide de l'estomac. Il pénètre ensuite les glandes lymphatiques de la plaque de Peyer (multiplication), d'où il passe également dans le sang (virémie) [82].

Lors de la virémie, le système immunitaire produit les anticorps neutralisants, circulants et sécrétoires.

L'infection se généralise alors. Le plus souvent une forme abortive clinique est observée.

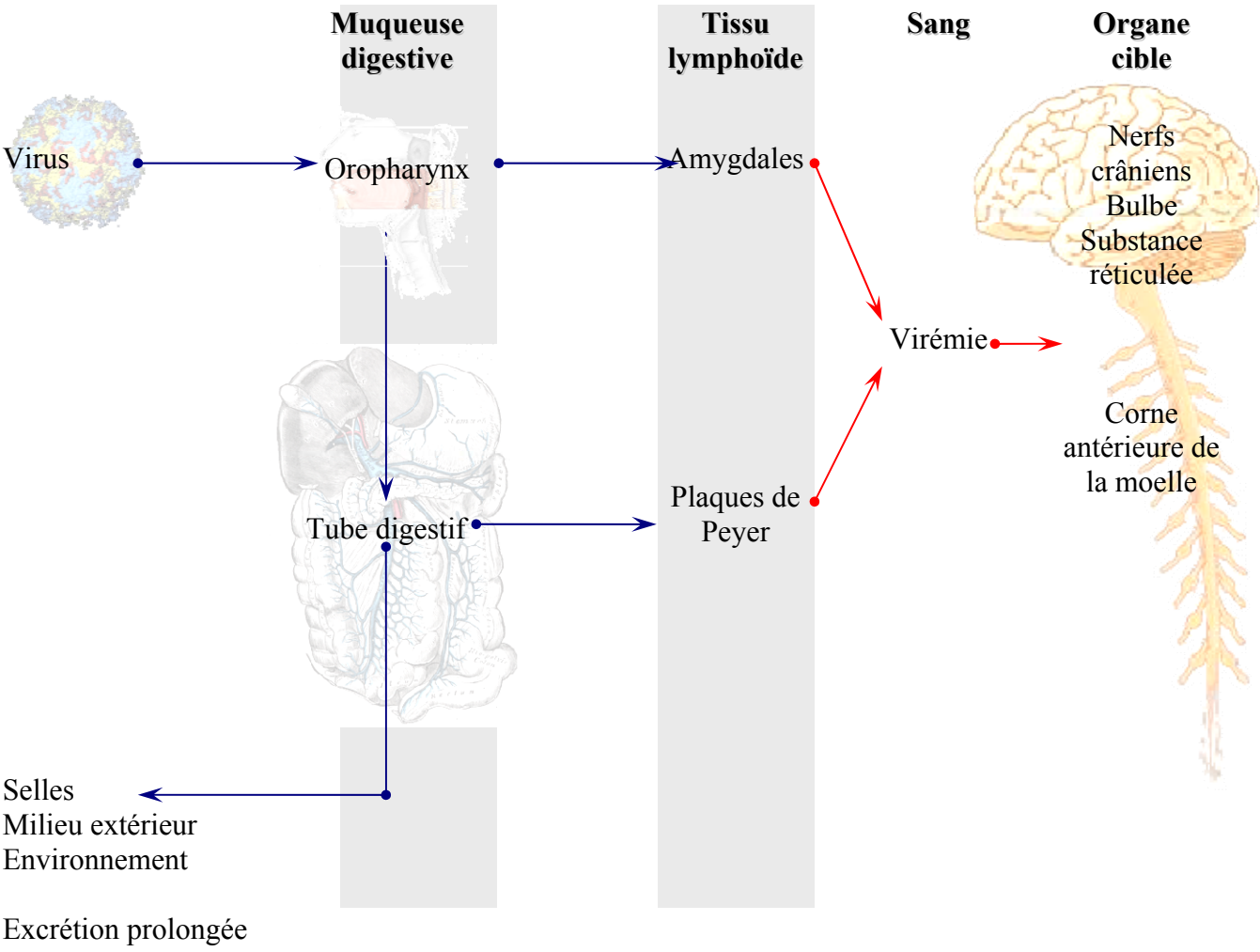


Figure 5. Physiopathologie des infections à entérovirus du type poliovirus adapté du traité de virologie.

Le virus atteint ses « organes cibles » c'est-à-dire le système nerveux central après passage de la barrière hématoencéphalique. La substance grise, plus particulièrement médullaire, est la cible privilégiée des poliovirus [131]. Les lésions médullaires sont localisées le plus souvent au niveau des neurones de la corne antérieure de la moelle. L'inflammation et la cicatrisation dans la corne antérieure débordent sur la colonne intermédiolatérale où passe le système sympathique. Les autres centres les plus sévèrement atteints sont le tronc cérébral et le

cervelet et incluent la formation réticulaire et les noyaux vestibulaires. Le virus y exerce un effet cytopathogène direct. Les régions cognitives du cortex cérébral ne sont pas affectées.

Le système sympathique peut être également lésé d'où les dysrégulations de la température, de la fréquence cardiaque et de la tension artérielle parfois observées. Les noyaux des nerfs oculaires, gustatifs et auditifs sont rarement touchés.

La nécrose neuronale, irréversible, est à l'origine des paralysies définitives. Elle est probablement due à l'effet cytopathogène direct de la multiplication virale. Au niveau cellulaire, le virus se lie au récepteur-protéine à l'extérieur de la cellule. Il pénètre et s'approprie de l'outillage protéinique de la cellule pour produire des milliers de nouveaux virus. La cellule éclate pour libérer le virus qui infectera de nouvelles cellules. Le virus est présent dans le système nerveux quand s'installent les paralysies. Une semaine après, il ne serait plus détecté. Cette affirmation est remise en question par certains auteurs évoquant la présence du poliovirus chez les patients développant un syndrome post-poliomyélite [42, 108, 120]. En revanche, les lésions inflammatoires peuvent persister pendant plusieurs mois, lors de cette phase.

L'atteinte du système nerveux, est sous la dépendance de plusieurs facteurs susceptibles de modifier la susceptibilité de l'hôte (dont peut-être un facteur génétique) [34], sans que le mode d'action de ces facteurs ait été élucidé.

La neurovirulence fut variable en fonction des années. En 1941, à New York, 31 cas de paralysie pour 100 000 habitants, avec un taux de mortalité de 7,3%. En 1951, 6,8 cas de paralysie pour 100 000 habitants, avec un taux de mortalité de 3,6%. Elle est fonction du sérotype, des mutations de virus ou « variantes ». Les variantes seraient d'ailleurs en cause dans l'apparition des épidémies ayant débuté à la du fin XIX^{ème} siècle.

Les anticorps neutralisants sont uniquement protecteurs contre le **sérotype responsable (réponse immunitaire spécifique)**. Le rôle majeur de l'immunité humorale explique la gravité de la maladie chez les sujets agammaglobulinémiques. L'infection se développe alors sous la forme d'une encéphalomyélite progressive mortelle. Les anticorps sériques apparaissent 7 à 10 jours après la contamination, constituant une barrière contre l'atteinte nerveuse. Les immunoglobulines M (IgM) persistent 1 à 3 mois, les IgG indéfiniment. Leur transmission transplacentaire se fait, chez le nouveau né à des titres analogues à ceux de la mère. Leur demi-vie est d'environ 1 mois. Ils protègent l'enfant pendant quelques semaines. Les IgA sériques et sécrétoires n'apparaissent qu'après 2 à 6 semaines. Présentes dans le nasopharynx et l'intestin, où elles peuvent persister jusqu'à 10 à 15 ans, les IgA sécrétoires s'opposent à l'infection et au portage du virus, donc à sa transmission.

Toutefois, l'expression clinique est rare. Il est évalué environ à une forme clinique patente pour 200 formes inapparentes.

G. Autres entérovirus responsables de paralysie

Plusieurs virus sont apparentés de près au poliovirus et peuvent causer, entre autres, la paralysie :

- virus Coxsackie A7, A9, B1, B2, B3, B4, B5, B6,
- virus Echo 9, 70, 71,
- virus de l'encéphalite européenne.

Plusieurs causent une fatigue chronique. D'autres causent une cardiomyopathie. Il n'existe pas de vaccination contre ces virus. Leur non-immunisation permet d'ailleurs à d'autres virus de remplacer la poliomyélite. Ils sont donc à surveiller.

II. LA POLIOMYELITE

A. Historique

Il est difficile de dater les grandes épidémies d'avant le 20^{e} siècle, l'obligation officielle de notifier les cas de polio (poliomyélite), dans chaque pays, n'ayant été instaurée qu'au début du siècle (en France, le 28 septembre 1916). De 1900 à 1925, la polio toucha beaucoup d'enfants à travers l'Europe et aux USA. Chaque pays connut "ses" grandes épidémies. Vers 1930, de jeunes adultes contractèrent aussi la maladie et, vers 1945, des adultes plus âgés. Chez ces adultes, les séquelles étaient souvent plus graves. De 1945 à 1956, la polio s'étendit à un point tel que la psychose s'installa partout. Ces années-là, en France, on dénombra entre 1 500 et 2 000 cas chaque année pour passer à plus de 4 000 en 1957 et 2500 en 1959. Il faut distinguer trois périodes :

- la période pré-vaccinale de 1930 à 1957,
- la période post-vaccinale de 1958 à 1962 pendant laquelle le vaccin à virus tués du type Salk est utilisé,
- la période post-vaccinale de 1963 à 1980 qui correspond à l'introduction de la vaccination avec le vaccin à virus vivants atténués du type Sabin et à la décision de vacciner massivement de la population âgée de 3 mois à 40 ans. L'efficacité du vaccin de type Sabin se traduit par une chute rapide du nombre de cas. Dès 1958, une

vaccination de masse par le vaccin oral de type Salk a été organisée pour les enfants âgés de 6 mois à 15 ans. En 1963, on a commencé à vacciner la population âgée de 3 mois à 40 ans avec le vaccin injectable Sabin.

B. Epidémiologie en 2007

La poliomyélite est actuellement une maladie des pays en voie de développement. Dans ces pays, l'endémie est permanente avec une recrudescence saisonnière estivo-automnale. Elle atteint surtout les jeunes enfants entre 3 mois et 5 ans (d'où le nom parfois donnée de paralysie infantile).

L'organisation mondiale de la santé (OMS) considère les pays suivants comme étant affectés par la poliomyélite (au 4 octobre 2006 [141]) :

- Pays où la transmission de poliovirus sauvages autochtones est continue : Afghanistan, Inde, Nigéria, Pakistan.
- Pays où la transmission de poliovirus sauvages importés est continue : Angola, Bangladesh, Ethiopie, Namibie, Népal, Niger, République démocratique du Congo, Somalie.
- Pays où la circulation de poliovirus importés est récente : Indonésie, Soudan, Yémen.

Dans les pays d'endémie circulent les sérotypes 1 et 3. Ils regroupent près de 90% des cas dans le monde, surtout le Nigéria et l'Inde, dont le nombre de cas a augmenté en 2006 par rapport à 2005 alors que, dans le même temps, les données épidémiologiques au Pakistan sont stables. A côté de cette transmission endémique, on considère que la deuxième chaîne de transmission restante du poliovirus sauvage dans le monde est représentée par les cas d'importation principalement à partir de l'Inde et du Nigéria.

Les figures suivantes et le tableau montrent l'évolution de la transmission du poliovirus dans le monde depuis 1995.

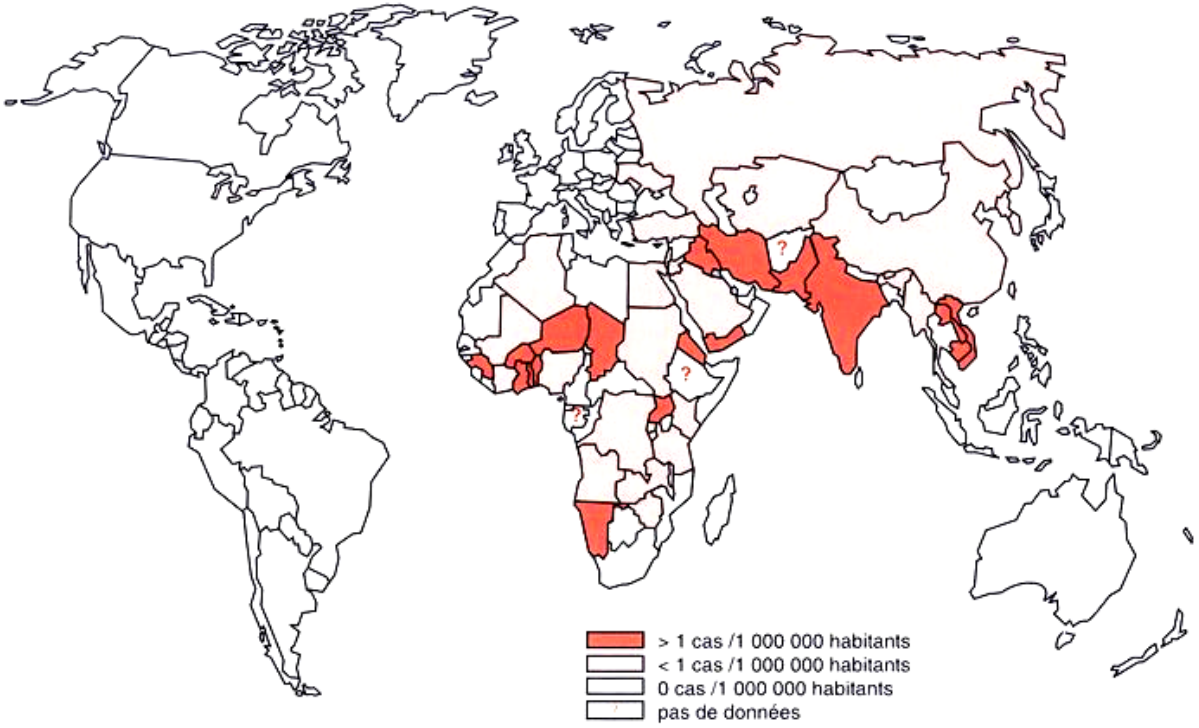


Figure 6. Incidence de la poliomyélite dans le monde en 1995.
D'après les données de l'organisation mondiale de la santé(OMS)

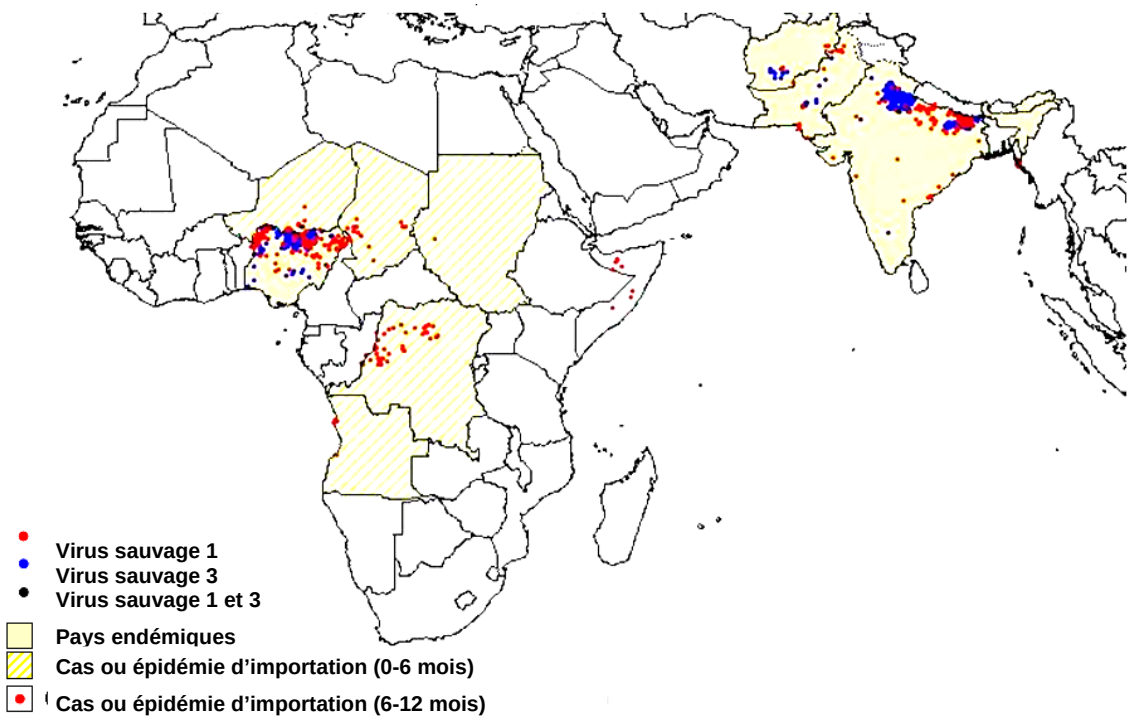


Figure 7. Cas déclarés de poliomyélite dans le monde suite à une souche sauvage dans la période du 12 décembre 2006 au 11 décembre 2007
(Sources OMS, en excluant les virus retrouvés dans l'environnement et les souches vaccinales)

	2007	2006	2005	2004	2003	2002	2001	2000
Afghanistan	**13**	**31**	**9**	**4**	**8**	**10**	**11**	**120**
Angola	8	2	10	0	0	0	1	115
Arabie Saoudite	0	0	1	2	0	0	0	0
Bangladesh	0	18	0	0	0	0	0	198
Benin		0	0	6	2	0	0	1
Burkina Faso		0	0	9	11	1	0	0
Cambodge		1	1	0	0	0	0	0
Cameroun		2	1	13	2	0	0	0
République centre africaine		0	0	30	1	0	0	3
Côte d'Ivoire		0	0	17	1	0	0	1
Congo	40 dont 1 d'importation	13	0	0	0	0	0	603
Egypte	0	0	0	1	1	7	5	4
Erythrée	0	0	1	0	0	0	0	8
Ethiopie	0	17	22	1	0	0	1	152
Inde	**452**	**676**	**66**	**134**	**225**	**1'600**	**268**	**265**
Indonésie	0	2	349	0	0	0	0	35
Iran	0	0	1	0	0	0	0	3
Kenya	0	2	0	0	0	0	0	0
Madagascar	0	0	4	0	0	4	1	0
Mali	0	0	3	19	0	0	0	0
Birmanie	11 d'importation. 3de souche vaccinale	1	0	0	0	0	0	44
Namibie	0	18	0	0	0	0	0	0
Népal		5	4	0	0	0	0	29
Niger	10	11	10	25	40	3	6	33
Nigeria	**242 1 dont 1 d'importation**	**1'125**	**830**	**782**	**355**	**202**	**56**	**638**
Pakistan	**21**	**40**	**28**	**53**	**103**	**90**	**119**	**199**
Somalie	8 dont 1 d'importation	35	185	0	0	3	7	96
Soudan	1 dont 1 d'importation	0	27	127	0	0	1	79
Syrie	0	0	1	0	0	0	0	0
Tchad	14 dont 1 d'importation	1	2	24	25	0	0	60
Togo	0	0	0	0	1	0	0	0
Yémen	0	1	478	0	0	0	0	0

Tableau 1. Nombre de cas confirmés de poliomyélite entre 2002 et 2007 (Sources OMS).

Dans ce tableau, ne sont représentés que les pays ayant des cas de poliomyélite ou ayant eu des cas récemment.

En fait l'ensemble du sous-continent indien, de l'Afrique occidentale et centrale et de la corne de l'Afrique est encore considéré comme endémique.

C. Clinique

Dans la plupart des cas, l'infection poliomyélitique est asymptomatique. La maladie est parfois biphasique (37% des cas) mais le plus souvent de survenue soudaine.

Lorsqu'elle s'exprime, la poliomyélite est subclinique dans plus de 50% des cas, abortive 30%, non paralytique 15%. La maladie neuroméningée n'apparaît que dans environ 1% des infections, lors d'une épidémie, et encore plus rarement en situation endémosporadique. Les paralysies ne surviennent, chez l'enfant, que dans la proportion de 1% ou 1‰, selon le type de virus en cause et les conditions socio-économiques (mais 1/75 chez l'adulte). Leur apparition est favorisée par un certain nombre de facteurs. C'est Wickman en 1905 qui a mis en évidence l'existence de nombreuses formes frustres ou abortives, jouant un rôle majeur dans la dissémination de l'infection. Malgré leur expression « frustre », elles induisent une solide immunité spécifique au sérotype concerné.

1. Non spécifique : « poliomyélite subclinique » ou « décapitée » ou « abortive »

La durée d'incubation varie de 3 à 21 jours (extrêmes : 5-35 j). La période la plus contagieuse s'étend de 7 à 10 jours avant et après l'apparition des symptômes. Lors de sa pénétration intestinale, le virus détruit beaucoup de cellules du revêtement engendrant diarrhée et troubles digestifs et douleurs abdominales. L'expression clinique est contemporaine de la virémie initiale. S'y associe une poussée fébrile de 1 à 3 jours, accompagnée, à des degrés divers, de céphalées, angine, anorexie, nausées, vomissements (Figure 8) [81, 82, 136].

L'examen clinique est peu contributif. Ce sont ces formes qui favorisent la contamination interindividuelle par les sécrétions de particules de Pflüge, les selles infectées. Les baignades en période estivale sont un exemple de transmission facile et rapide.

Après un intervalle libre de 2 à 5 jours, peuvent apparaître des formes majeures, neuroméningées.

2. Spécifique : poliomyélite non paralytique

Après la traversée de la barrière hémato-méningée, apparaissent les premiers symptômes d'ordre neurologique [82]. L'infection prend la forme d'un tableau de méningite (céphalées, photophobie, sonophobie, crampes musculaires, raideur de nuque). Elle survient d'emblée, ou précédée par un épisode mineur.

La ponction lombaire ramène un liquide céphalorachidien (LCR) clair, avec pléïocytose modérée (< 500 éléments, avec une majorité de polynucléaires au début, basculant ensuite vers une prédominance lymphocytaire), ainsi qu'avec une protéinorachie discrètement augmentée et une glycorachie normale.

Cependant, au moindre soupçon de poliomyélite, soit devant la découverte à l'examen d'un déficit moteur, soit en raison d'une suspicion de contage ou d'épidémie, la ponction lombaire, susceptible de favoriser l'installation de paralysies, est **déconseillée** [69].

3. Spécifique : poliomyélite paralytique

Les paralysies apparaissent après 11 à 17 jours (extrêmes : 8-36 j). Progressivement les cellules nerveuses meurent. La paralysie n'apparaît que lorsque que plus de 50% des nerfs sont atteints pour une fonction donnée. Il existe deux formes de poliomyélite paralytique :

- **une forme par atteinte bulbaire** (observée dans 5 à 35 % de l'ensemble des formes neurologiques). Il s'agit de la forme la plus grave. Les dommages principaux sont au niveau du tronc cérébral, de la face (touchant surtout les IX^{ème} et X^{ème} paires), du cou et du thorax. Il peut alors exister des troubles de la déglutition (à rechercher systématiquement et d'autant plus qu'il existe une atteinte d'une paire crânienne), de la phonation et de la respiration à type de trouble du rythme (tel que le rythme de Cheyne-Stokes) ou de la commande. S'y ajoutent des risques de dysautonomie par atteinte du système végétatif. Il est alors décrit une instabilité cardiovasculaire (tachycardie, hypertension, puis collapsus), qui peut être aggravée par une myocardite. Le tableau est souvent dramatique, compliqué de troubles de la conscience, de délire puis de coma, dans un contexte de détresse respiratoire et circulatoire, de manifestations dysautonomiques, engageant rapidement le pronostic vital, surtout dans la première semaine.
- **une forme par atteinte spinale** (déficit moteur d'origine neurologique flasque asymétrique) : les dommages principaux sont au niveau de la moelle dorso-lombaire. Les déficits sont caractérisés par :
  - une installation rapide, en moins de 3 jours ;
  - une association à des myalgies parfois intenses (le processus inflammatoire mène, dans la phase aiguë, à des douleurs et à une hypersensibilité par atteintes neuronales) ;
  - une absence habituelle de troubles sensitifs, objectifs et subjectifs (bien que soient parfois signalées à la phase initiale une hyperesthésie ou des paresthésies) ;

- une flaccidité, avec diminution ou abolition secondaire des réflexes ostéotendineux correspondants ;
- une topographie, d'extension variable, asymétrique, touchant plus souvent les membres inférieurs que les supérieurs, les muscles proximaux (quadriceps, deltoïde) que les distaux, de façon relativement anarchique, en mosaïque (un muscle, un membre…) ;
- une apparition rapide d'une amyotrophie ;
- une atteinte des muscles respiratoires (abdominaux, intercostaux, diaphragme) pouvant être associée à celle des membres. Elle doit être systématiquement recherchée, surtout chez le jeune enfant. Elle entraîne suivant les cas une diminution de la ventilation, une inefficacité de la toux qui sont des facteurs d'encombrement et génèrent une insuffisance respiratoire parfois sévère. Le pronostic vital est alors engagé.
- les paralysies peuvent être accompagnées de troubles de la déglutition, de troubles du transit digestif ou de troubles mictionnels (rétention). . Des cas d'iléus intestinaux ont été rapportés.

La forme spinale peut être associée à la forme bulbaire. Il existe de très rares formes encéphalitiques qui surviennent plus particulièrement chez les jeunes enfants. Dans un contexte fébrile aigu, apparaissent des convulsions, des troubles de la conscience, exceptionnellement un syndrome pyramidal. Dans un contexte d'épidémie, ces symptômes atypiques doivent faire prendre en compte l'éventualité de la poliomyélite.

4. Facteurs favorisant le passage à une forme paralytique

Les facteurs de risque de passage à des formes sévères de la poliomyélite (quadriplégiques, respiratoires, bulbaires) les plus couramment évoqués sont :

- liés au virus :
  - dose virale importante,
  - nombreux récepteurs sur les cellules intestinales et sur les neurones,
  - réponse immunitaire plus lente,
  - souche virale virulente (cf. chapitres sur les sérotypes).
- liés à l'âge (le risque de paralysie croît avec celui-ci). C'est ainsi que le recul de la transmission de la poliomyélite dans les pays industrialisés a eu pour effet

paradoxal une multiplication et une aggravation des formes paralytiques, parallèlement à l'élévation de l'âge des patients constatée lors des épidémies.

- liés à la grossesse ;
- liés à un traumatisme ;
- liés à une injection intramusculaire pratiquée 2 à 4 semaines avant le début de l'infection [172] ;
- ou à une intervention chirurgicale (amygdalectomie, appendicectomie) ;
- enfin liés à des déficits immunitaires, notamment congénitaux humoraux (agammaglobulinémie) ou combinés qui accroissent le risque de paralysies, prolongent et aggravent leur évolution, prolongent l'excrétion fécale du virus [132].

Les garçons sont plus souvent touchés que les filles, comme cela est souvent observé en pathologie infectieuse.

Les facteurs génétiques, soupçonnés d'après la sensibilité particulière de certaines familles à la poliomyélite paralytique, commencent à être documentés depuis la découverte du gène du chromosome 19 codant le récepteur membranaire du virus [132].

5. Comment peut-on expliquer la diversité clinique ?

Au début, on constate que les lésions sont essentiellement localisées au niveau des centres moteurs qui occupent les renflements cervicaux et lombaires de la moelle. Les zones motrices sont infiltrées, de cellules inflammatoires de façon diffuse. Les cellules motrices qui baignent dans ces zones présentent des signes plus ou moins marqués de maladie **:** certaines, peu atteintes, n'offrent que des modifications minimes dans leur aspect habituel, d'autres sont visiblement très altérées, d'autres encore sont en dégénérescence complète et en voie de disparition. Plusieurs mois après la phase aiguë, on ne voit plus d'altérations inflammatoires, mais des formations cicatricielles.

Au niveau clinique, l'atteinte neurologique est de type périphérique. Suivant le nombre de centres moteurs en souffrance, l'étendue des paralysies est très variable et très diverse d'un cas à l'autre : elle dépend du nombre d'unités motrices atteintes.

Ce tableau clinique va encore se compliquer en fonction de l'évolution des lésions (récupération partielle ou complète ou inexistante).

D. Evolution des formes cliniques

1. Gravité

La létalité des formes neurologiques est de l'ordre de 5 à 10 %. Elle est plus élevée quand existe une atteinte bulbaire (atteinte respiratoire, troubles de la déglutition, signes de dysautonomie), quand il s'agit de malades adultes, et naturellement en l'absence de soins intensifs, situation que connaissent l'immense majorité des cas de poliomyélite (survenant encore aujourd'hui dans le monde).

Les formes méningées pures guérissent complètement, ainsi que certaines formes paralytiques, généralement limitées, et certaines atteintes bulbaires isolées.

Le pronostic vital est mis en jeu notamment du fait de l'atteinte respiratoire, des troubles de la déglutition et des conséquences du coma.

Les deux tiers des formes paralytiques spinales et presque toutes les formes paralytiques qui ont nécessité une assistance respiratoire, sont suivis de séquelles définitives, souvent très invalidantes.

2. Evolution naturelle

L'évolution naturelle se fait soit vers la récupération ad integrum, soit vers l'installation de paralysies définitives. La régression des paralysies, imprévisible, inconstante, incomplète, se fait surtout au cours des premières semaines, pour se ralentir ensuite. Elle est très lente, pouvant s'étaler sur deux ans et très souvent incomplète.

II existe trois stades chez les individus infectés par la poliomyé1ite paralytique Durant **le premier stade ou la phase aigüe de la poliomyé1ite**, le virus de la polio infecte quelques corps de motoneurones de la moelle épinière de la colonne vertébrale spécifique qui meurent par la suite, tandis que d'autres survivent (ou n'ont jamais été infectés). La transmission neuromusculaire est interrompue. Il en résulte une parésie, ou paralysie partielle. Si toutes les cellules motrices nerveuses d'un muscle en particulier sont détruites, le résultat sera une paralysie complète.

Durant **le deuxième stade, ou la phase de récupération**, la fonction musculaire peut reprendre une activité soit par repousse d'un neurone moteur soit par compensation collatérale. Il se produit une pousse de terminaison axonale du motoneurone. Ces terminaisons réinnervent des fibres musculaires précédemment dénervées, créant une unité motrice "géante". Le nombre de fibres musculaires dépendant d'un seul motoneurone peut

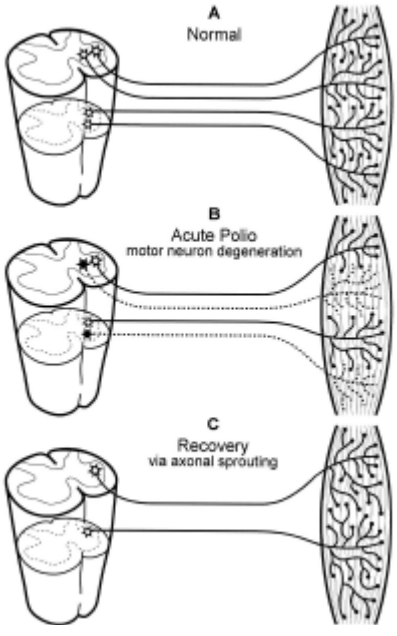
ainsi atteindre 4 à 8 fois les valeurs normales. Ceci s'associe à l'amélioration de la force dans les semaines et les mois après une crise aiguë de poliomyélite. C'est la réinnervation collatérale. Ce n'est pas une façon très efficace pour activer les fibres musculaires, mais elle permet de retrouver 1'aptitude à activer le muscle. De plus, les fibres musculaires peuvent grossir (2 à 3 fois leur diamètre) à la suite d'exercices physiques, augmentant ainsi la force de la contraction musculaire. De cette façon, un sujet peut compenser une perte ne dépassant pas 75% de ses unités motrices et ainsi récupérer une force musculaire subnormale. Toutefois, ces adaptations évoluent.

Dernier cas de figure, il n'existe aucune récupération.

Le troisième stade est une période de stabilité. Pendant ce stade, la condition neurologique et fonctionnelle du patient est stable. Cette période est caractérisée par un "processus continu de remodelage". Quelques ramifications des terminaisons nerveuses peuvent mourir mais de nouvelles ramifications sont formées par les cellules nerveuses voisines, ré-innervant ainsi les fibres musculaires affectées.

Les trois facteurs contribuant à la récupération sont (Figure 8 [116]) :

- le nombre d'unités motrices qui reprennent leur fonction après récupération,
- le nombre d'unités motrices qui développent des pousses (« sprout ») pour réinnerver les fibres musculaires « restées orphelines » (devenant une unité motrice géante),
- l'hypertrophie musculaire.



(A) Dans des conditions normales, une unité motrice saine est composée du corps cellulaire d'un motoneurone (situé dans la corne antérieur de la moelle dans la substance grise), de son axone et des cellules musculaires (fibres) innervées par l'axone.

(B) Dans l'infection par le virus de poliomyélite : infection et destruction des motoneurones.

(C) Dans la récupération : pousse de terminaisons axonales du motoneurone, formation d'unités motrices "géantes".

Figure 8. Mécanismes d'atteinte de la poliomyélite et mécanismes de récupération

A côté de ces mécanismes de récupération, interviennent les phénomènes de compensation, d'adaptation, favorisés par la rééducation, l'ensemble contribuant à l'amélioration de la fonction.

Ainsi on comprend, qu'en fonction de la profondeur de l'atteinte la récupération sera plus ou moins importante et un même tableau clinique initial pourra évoluer différemment entre deux individus ou chez un même individu en fonction du segment de membre concerné. Le pronostic d'évolution est donc difficile. Un premier bilan des paralysies résiduelles peut être établi au bout de un mois. Après neuf mois le bilan des séquelles paralytiques définitives peut être dressé, sachant qu'après cette date, il devient difficile d'espérer encore une amélioration, les progrès ultérieurs étant dus surtout à la rééducation.

L'installation de paralysies définitives a des conséquences plus ou moins graves selon l'importance du déficit, les muscles atteints et l'âge de survenue. Le pronostic fonctionnel dépend de la persistance et de la localisation des paralysies. La prédominance des antagonistes sur les agonistes est une des causes de déformation (par exemple le pied équin par prévalence du triceps sural sur les releveurs), l'autre cause est le fait de déformations acquises en position vicieuse. La poliomyélite touche essentiellement les petits enfants. Lors de la croissance se créent donc des inégalités de longueur (atteinte asymétrique). Les déficits de la musculature du tronc sont responsables de scolioses paralytiques parfois majeures.
Toutes les formes intermédiaires sont possibles, avec leurs conséquences sur les retentissements fonctionnels et les incapacités. Habituellement, les segments de membres sévèrement atteints sont le siège d'une ostéoporose localisée dont l'aspect inquiète souvent le médecin non informé, ostéoporose qu'il faudra suivre régulièrement (cf. infra).

.

En 2002, on estime que 55000 personnes ont des séquelles de polio en France, 700000 en Europe et plus d'1 million aux Etats Unis.

E. Diagnostics différentiels

Dans sa forme « décapitée », toutes les pathologies avec un tropisme ORL et digestif peuvent être évoquées. Seul le contexte épidémique pourrait réorienter le diagnostic mais la plupart du temps le virus de la poliomyélite partage son « territoire » avec d'autres bactéries, virus ou parasites (avec tropisme similaire). Les prélèvements sont alors nécessaires [82].

Il en est de même pour les formes méningitiques.

Pour les formes paralytiques flasques sans anomalie sensitive il faut principalement évoquer le syndrome de Guillain Barré. Généralement apyrétiques, les paralysies sont le plus souvent symétriques ; elles s'installent plus lentement, s'étendent progressivement (formes ascendantes, avec atteinte respiratoire secondaire), s'accompagnent de paresthésies et de troubles de la sensibilité, associés souvent à une diplégie faciale. L'analyse du LCR révèle une dissociation albumino-cytologique (hyperprotéinorachie contrastant avec une cytorachie à peine augmentée) [132]. L'évolution est marquée de façon typique (après la phase d'installation et de plateau) par une récupération *ad integrum*.

D'autres entérovirus peuvent présenter un tel tableau mais très rarement.

F. Diagnostic positif

La confirmation virologique du diagnostic est indispensable. Le diagnostic virologique est essentiellement direct. Cette confirmation est devenue un élément essentiel du renforcement de la surveillance de la poliomyélite dans la perspective d'éradication.

1. Isolement du virus

C'est l'examen essentiel. Il se fait à partir d'un échantillon de selles. Deux prélèvements successifs, à 2 jours d'intervalle, sont conseillés au cours des 2 premières semaines de maladie. Bien que l'excrétion du virus soit susceptible de se prolonger jusqu'à 4 mois, c'est dans cette période initiale que l'on a le plus de chances d'isoler le virus. Cette recherche peut éventuellement être faite sur un prélèvement pharyngé (positif seulement pendant les premiers jours). La recherche de virus dans le LCR n'est que rarement positive et est déconseillée lors d'épidémie [69]. Par contre, dans les cas sporadiques elle est nécessaire.

Un milieu de transport est conseillé quand le laboratoire est éloigné.

La culture est pratiquée sur au moins deux systèmes cellulaires (fibroblastes embryonnaires humains et cellules de primate ou humaine en lignée continue). La culture peut être rapide ; l'effet cytopathogène caractéristique apparaît en 1 à 6 jours.

La neutralisation de celui-ci à l'aide de pool d'antisérums (1+2+3) et sérums monovalents permet de confirmer le diagnostic de poliovirus et son type. Des techniques plus

rapides existent en utilisant des anticorps monoclonaux avec révélation par immunofluorescence.

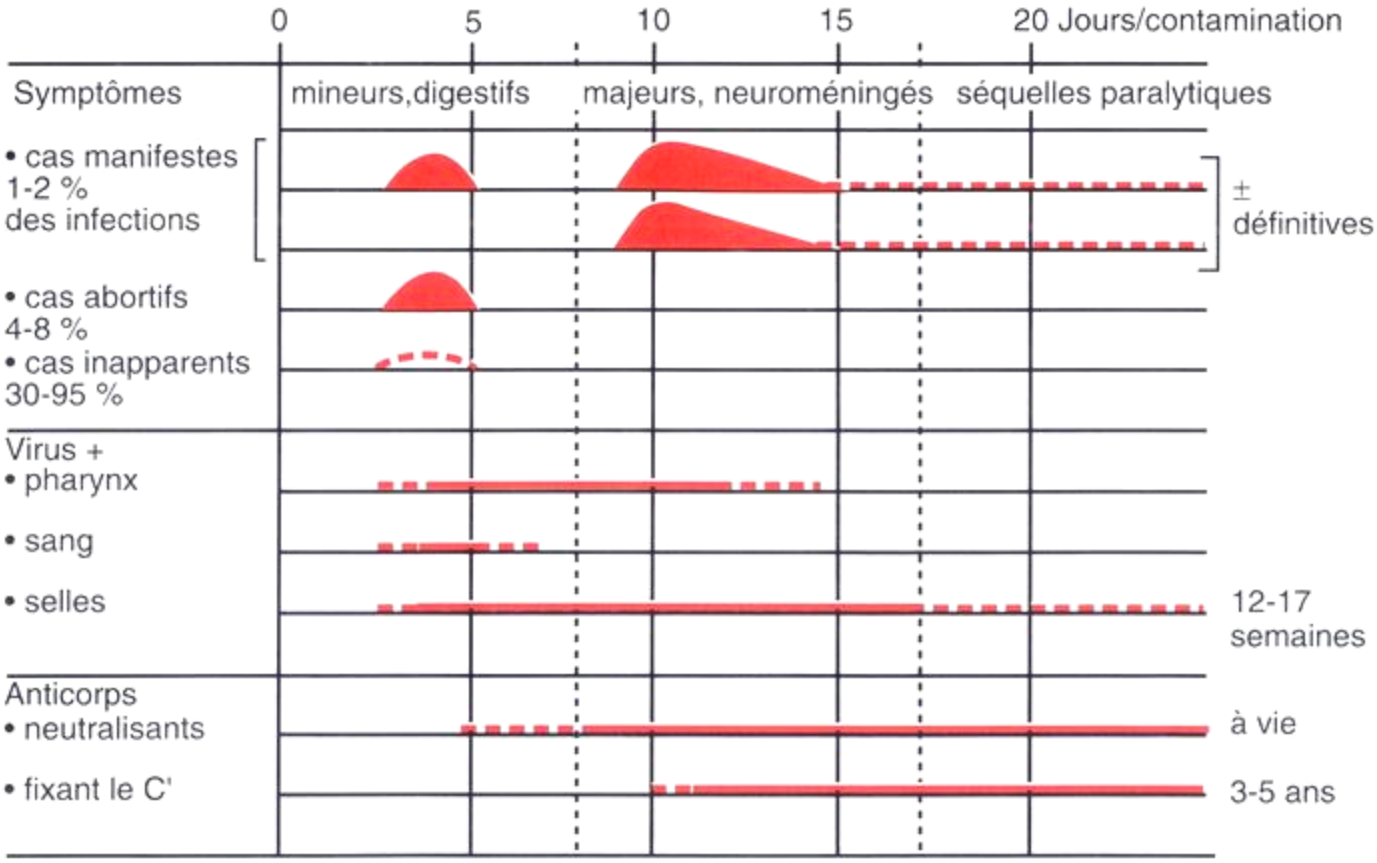


Figure 9. Schéma évolutif clinique et biologique de l'infection poliomyélitique. [81]

Le diagnostic rapide par RT-PCR (Reverse Transcriptase Polymerase Chain Reaction) est de plus en plus pratiqué par les laboratoires spécialisés. Il utilise des amorces correspondant à une région conservée du génome parmi les entérovirus qui, à défaut d'antigènes communs, ont des séquences génomiques communes. L'amplification génique (PCR) et le titrage avec immuno-adsorbant lié à une enzyme (méthode ELISA (Enzyme-linked immunosorbent assay)) sont donc la base du diagnostic. En pratique, isolement en culture et RT-PCR sont les meilleures techniques de diagnostic. Les méthodes d'analyse actuelles ont permis de diminuer le délai de notification de 45 jours à 10-15 jours (isolement du virus et différenciation des souches sauvages de celles de type Sabin). Ces techniques doivent être étendues aux pays en voie de développement (problème financier plus que de technicité).

Ces analyses se font dans le centre national de référence du pays concerné. En France, il s'agit du Centre national de référence des entérovirus (laboratoire de virologie domaine Rockefeller à Lyon).

Les souches sauvages doivent être distinguées des souches vaccinales, beaucoup plus souvent rencontrées dans les pays largement vaccinés avec le vaccin oral, quelle que soit la forme clinique.

En cas de paralysie consécutive à une vaccination orale, la découverte de virus-vaccin dans les selles, attendue chez les vaccinés, ne permet pas d'attribuer les paralysies au vaccin. Le virus doit alors être recherché dans le LCR (ou dans le tissu nerveux en cas d'évolution fatale) [132].

L'isolement de virus est donc la référence. Il permet d'établir des comparaisons et des filiations entre souches.

2. Sérologie

Le titrage des anticorps sur deux échantillons de sérums, l'un prélevé le plus tôt possible, le second deux à trois semaines plus tard, peut permettre d'observer une séroconversion. Cependant, assez souvent le titre des anticorps « neutralisants » dans le premier sérum est déjà élevé et l'interprétation de la sérologie à des fins de diagnostic est limitée.

Le diagnostic sérologique de la poliomyélite n'a plus donc guère d'intérêt pratique, surtout dans une population largement vaccinée.

G. Traitement

1. Non spécifique

Une fois la poliomyélite déclarée, le traitement est uniquement symptomatique. Il n'existe pas encore d'antiviraux suffisamment efficaces, rapides et sans danger. Ce traitement à deux versants : la phase aiguë/la récupération et le traitement des séquelles. Il ne faudra pas oublier de traiter l'entourage.

1.1. Traitement de la phase aiguë

Plusieurs traitements ont été essayés sans succès pour soulager les troubles occasionnés par la maladie tels que : les stimulations électriques, les curares, le venin de cobra, la strychnine, la néostigmine…

Ils consistent donc à éviter les complications. Les **complications respiratoires** sont favorisées soit par l'atteinte des centres de la formation réticulée au niveau du tronc, soit par paralysie des muscles respiratoires, soit par surinfection, soit en relation avec les troubles de la déglutition. Le « poumon d'acier » (figure 10) est historiquement le traitement de référence [134]. Il s'agit d'une première forme de ventilation non invasive dite « en pression négative périthoracique ». L'efficacité était modérée. Le regroupement des moyens a permis de mieux concentrer les efforts et de mieux traiter les patients durant les épidémies. De nombreuses photographies montrent de grandes salles avec plusieurs lignes de poumons d'acier. L'arrivée de la trachéotomie a permis une amélioration de du pronostic vital. Le problème est le passage d'une ventilation non invasive à une ventilation invasive. Pour mémoire, lorsqu'il manquait des ventilateurs, des étudiants de médecine ballonner ses patients. Actuellement la réanimation a permis de faire évoluer les possibilités thérapeutiques. L'intubation, la trachéotomie sont souvent un lieu de passage obligé, mais la ventilation non invasive par voie faciale s'est développée. Le sevrage de la ventilation assistée, se fait après un délai variable en fonction de l'importance de l'atteinte. L'encombrement trachéobronchique doit être étroitement surveillé, contrôlé et traité par une alternance des positions / kinésithérapie respiratoire classique. Une surinfection bronchique peut aggraver le tableau et même nécessiter une reprise d'une ventilation assistée chez les patients sevrés.

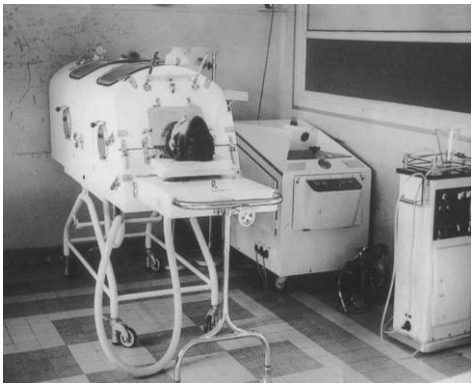


Figure10. "Poumon d'acier" (Phototèque Pr Dizien)

Les **troubles de la déglutition** sont présents dans les formes bulbaires. Tous les temps de la déglutition peuvent être atteints et aggravés s'il existe des déficits expiratoires, le patient ayant alors une toux non efficace. L'alimentation est d'abord parentérale puis entérale continue, elle de fait éventuellement par gastrostomie (en 1934, était utilisés les tubes de Lévin avec tentative rapide de rééducation de la déglutition). Une évaluation clinique souvent associée à une fibroscopie de déglutition permet d'optimiser la rééducation puis la reprise alimentaire. La rééducation est basée sur des techniques de prise de conscience de la motricité

buccopharyngée, de synchronisation avec les temps respiratoires, de réentraînements et de stratégies de compensation (alterner les consistances des aliments ou alterner avec une gorgée ou avec une déglutition sans aliment ; positionner de la tête du côté le plus atteint ; opter pour de petites bouchées). Les résultats sont intéressants. [117].

Le traitement du **coma** n'a pas de particularité en milieu réanimatoire.

Dans les formes bulbaires, la survenue de **troubles neurovégétatifs** doit être étroitement surveillée, et aussitôt traitée, ainsi que la survenue de complications telles qu'une dilatation gastrique aiguë, un iléus paralytique, un œdème aigu pulmonaire, des convulsions.

Il s'agit ensuite de prévenir les **complications du décubitus** et de l'immobilité (phlébite, désadaptation cardio-vasculaire, escarres, attitudes vicieuses, troubles du transit, rétention d'urine, dénutrition).

Les **douleurs** ont souvent une composante neurologique. Les antiépileptiques ou antidépresseurs qui ont une action sur la composante douloureuse devront être prescrits. La physiothérapie (application de chaleur à visée antalgique et préparatoire des séances de rééducation, électrostimulation antalgique…) est un bon moyen complémentaire.

L'anxiété et les autres troubles de l'humeur seront surveillés.

Les injections intramusculaires sont proscrites.

1.2. Traitement des séquelles

1.2.1 Rééducation

Cette description en trois stades est très arbitraire. Il existe un continuum de la maladie, il en est de même pour la prise en charge qui doit évoluer en fonction de l'évolution. Les cinq objectifs principaux sont décrits par Grossiord [79]. Ils sont donc à commencer si possible dès la phase de réanimation :

- lutter contre les troubles vaso-moteurs ;
- lutter contre les rétractions ;
- faciliter la restauration des muscles déficients ;
- réadapter fonctionnellement le malade et chercher à lui rendre son « indépendance », sans trop d'impatience, mais aussi sans perdre de temps ;
- mettre tout en œuvre pour que la maladie ne crée pas une rupture trop prononcée dans la vie de l'enfant ou de l'adulte, tant sur le plan psychologique que social.

Le renforcement moteur analytique des muscles paralysés est la base de la prise en charge rééducative. [79, 117]. Les techniques d'éveil ou de renforcement, manuel ou instrumental, sont utilisées sur les muscles déficitaires, mais également sur les muscles sains (athlétisation) afin de permettre des compensations à visée fonctionnelle (par exemple renforcement des abaisseurs d'épaule en vue de l'utilisation des cannes). Un déficit quadricipital quasiment complet peut être pallié dans la vie courante au prix d'un discret recurvatum ou d'une rotation externe du membre inférieur autorisant la marche sur le plat. Une compensation par les muscles ischio-jambiers, triceps et grand fessiers est nécessaire.

Les paralysies résiduelles peuvent entraîner des positions vicieuses et des déformations des membres et du tronc qui chez l'enfant s'accentuent avec la croissance.

Figure 11. Recurvatum constitué (Photothèque Pr Dizien)

La lutte contre les complications orthopédiques est la deuxième priorité de la rééducation [79, 117]. L'atteinte des muscles du tronc peut provoquer secondairement une scoliose, une cyphose, des déformations thoraco-abdominales (par déséquilibres musculaires et rétractions sur un squelette en croissance) avec retentissement fonctionnel notamment respiratoire. Ces conséquences peuvent être prévenues par un appareillage (corset) [117].

Par ailleurs, il faut éviter les rétractions musculotendineuses par des techniques d'étirements manuels et par la pratique de postures. Il faut également éviter les déformations osseuses engendrées par les déséquilibres musculaires et les rétractions sur un squelette en pleine croissance. On peut faire alors appel à des postures ou à des contentions externes à type de plâtre (régulièrement refait en surveillant la tolérance cutanée), résine ou attelles thermoformée.

Figure 12. Corset (Phototèque du Pr Dizien)

Les muscles dont la rétraction est la plus couramment observée à distance de la poliomyélite et peut retentir sévèrement sur le devenir fonctionnel des patients sont les suivants [79] :

- ischio-jambiers (flessum du genou et cyphose lombaire),
- extenseurs du rachis (lordose lombaire),
- pectoraux (antépulsion de l'épaule, syndrome respiratoire restrictif),
- trapèze supérieur (élévation du moignon de l'épaule),

- droit antérieur, couturier, psoas et tenseur du fascia lata (flessum de hanche),
- adducteurs ou abducteurs de hanche (bassin oblique, subluxation de hanche),
- triceps sural (équin du pied),
- courts fléchisseurs des orteils et aponévrose plantaire (pied creux),
- long fléchisseur des orteils (griffe des orteils),
- muscles de la concavité d'une déformation scoliotique,
- muscles homolatéraux d'un bassin ascensionné.

La kinébalnéothérapie est un très bon moyen de prise en charge des patients.

Dans les cas très anciens, il faut savoir favoriser les « trucages », les compensations en pensant avant tout à l'efficacité. L'appareillage s'impose lorsque les compensations sont limitées. Les nouvelles techniques ont pris la place de la classique orthèse en acier-cuir (cf. appareillage du traitement du syndrome post-poliomyélite). L'important est l'indépendance des patients et ce doit être le but ultime et primordial de la prise en charge.

1.2.2 La chirurgie

Le recours à la chirurgie est parfois nécessaire. Plusieurs techniques de chirurgies palliatives, correctrices, fonctionnelles ont été décrites. Il faut se rappeler que les patients sont des sujets jeunes donc avec une croissance encore à faire. Il faut éviter les chirurgies compromettant cette croissance sous peine de créer de nouvelles inégalités et déformations. Il faut savoir attendre avant de réaliser un geste : attendre que la phase aiguë soit stabilisée, attendre la fin de la croissance. Ces données générales sont à adapter avec les circonstances d'où l'intérêt de consultations multidisciplinaires. A partir de l'étude des différentes conséquences des paralysies, plusieurs types de chirurgie ont été tentés. Toutes les propositions imaginées dans le but d'améliorer les conditions de vie, n'ont pas été cournonnées du succès escompté. Les techniques se sont progressivement améliorées. Actuellement sont pratiqués à la phase aiguë [117] :

- **Chirurgie de correction de troubles orthopédiques**
  - allongement osseux d'une inégalité de longueur des MI,
  - ostéotomie de réaxation (genu varum ou valgum), de dérotation, de recurvatum (correction d'un flessum),

- intervention de couverture cotyloïdienne (ostéotomies, arthroplasties...),
- épiphysiodèses tibiales ou fémorales pour compenser une inégalité de longueur des MI pendant la croissance,
- ténotomies en cas de rétractions musculotendineuses fixées (ténotomie d'Achille, des fléchisseurs de hanche...),
- chirurgie de la scoliose avec ostéosynthèses rachidiennes.

- **Chirurgie de stabilisation articulaire**

- Au niveau du pied avant tout : arthrodèses tibiotarsiennes, sous-astragaliennes, médiotarsiennes ou multiples, intervention du cavalier...
- Au niveau des membres supérieurs plus rarement.

- **Chirurgie fonctionnelle**

Il s'agit essentiellement des transpositions musculaires qui visent à réanimer la fonction d'un muscle paralysé. Ces interventions ont été extrêmement diverses.

Citons pour mémoire les plus fréquentes :

- transplantation du trapèze sur le V deltoïdien pour réanimer l'abduction du bras,
- interventions de Lecoeur ou de Steindler pour réanimer la flexion du coude,
- restauration de la force du moyen fessier par transplantation du psoas sur le grand trochanter à travers l'aile iliaque (Sharrard),
- transplantation des extenseurs des orteils, des péroniers ou du jambier postérieur pour réanimer la flexion dorsale de la cheville,
- transplantation du jambier postérieur, du long péronier latéral et des fléchisseurs d'orteils sur le triceps pour réanimer la flexion plantaire de la cheville...

A la main, ces interventions ont permis de restaurer les fonctions d'extension ou de flexion du poignet, de pronation ou de supination, de préhension.

Ces transpositions musculaires ont souvent été associées à des interventions à visée stabilisatrice (arthrodèses). L'évolution de certaines de ces techniques aux membres supérieurs est à la base de la chirurgie fonctionnelle des patients tétraplégiques.

1.3. La prévention

La prévention non spécifique repose sur les mêmes principes que pour les hépatites A c'est-à-dire le respect des règles universelles d'hygiène sans oublier de meilleures conditions sociales et sanitaires. Qu'elle soit individuelle ou collective, la prévention repose essentiellement sur l'hygiène hydrique et alimentaire et sur la propreté des mains.

2. Spécifique

Un traitement spécifique est à l'essai chez l'homme, utilisant le pléconaril qui empêche la décapsidation du virus. Il est depuis peu employé avec succès dans le traitement des infections chroniques neuroméningées chez le sujet agammaglobulinémique.

2.1. La vaccination

Les vaccins stimulent le système immunitaire pour produire des anticorps et des cellules particulières. Cette information cellulaire stockée produira des anticorps adaptés en cas d'exposition à l'agent infectieux contre lequel la vaccination est dirigée.

Le premier vaccin historique est le vaccin inactivé (injectable) de Salk, présenté dès 1953, distribué en 1954 aux USA en premier. Mais c'est le vaccin vivant atténué de Sabin (oral), distribué à partir de 1962, qui sera utilisé dans le PEV lancé par l'OMS en 1974.

En l'absence de vaccination, le taux d'infection dans les foyers comprenant des jeunes enfants peut atteindre 100%. Le coût humain est indiscutable et la vaccination montre par ces chiffres son intérêt dans une politique de prévention.

Ehreth [52] publie les années de vie, non ajustées, sauvées par les vaccins :

Tuberculose	77 000 000	Coqueluche	39 000 000
Hépatite B	76 000 000	Haemophilus influenzae de type b	19 000 000
Rougeole	71 000 000	Diphtérie	3 900 000
Tétanos	56 000 000	Varicelle	1 600 000
Poliomyélite	**42 000 000**		

2.2. Caractéristiques des vaccins

2.2.1. Vaccin simple

En préambule, rappelons les buts de la vaccination : c'est la protection d'un individu sain avant qu'il ne contracte une maladie, ce qui constitue l'exemple idéal de la prévention primaire. La vaccination confère au vacciné une protection individuelle [36, 70, 81].

Le vaccin inactivé contre la poliomyélite est commercialisé sous le nom d'Imovax Poliomyélite®. Le vaccin contient une dose vaccinante de vaccin poliomyélite inactivé par le formol. Les souches vaccinales sont dirigées contre les trois types de virus c'est-à-dire type 1, 2 et 3. Il s'agit donc d'un vaccin trivalent. La quantité d'antigène satisfait aux normes du test d'antigénicité décrit aux Pharmacopées française et européenne. La composition pour une dose de 0,5 ml est la suivante :

- 40 unités de D antigène pour le type I
- 8 unités pour le type 2
- 32 unités pour le type 3

Le vaccin poliomyélitique atténué oral n'est plus disponible en France. L'atténuation des poliovirus a été obtenue par passages multiples sur divers systèmes cellulaires (dont les cellules rénales de singe). Cette opération a sélectionné des mutants qui se sont bien adaptés à ces cellules, mais du même coup « désadaptés » au système nerveux central : ils sont quasiment non neuropathogènes. Ils ont conservé leur pouvoir infectieux immunisant. Ce vaccin est fait de virus vivants qui se multiplient dans l'organisme mais qui ne vont pas jusqu'au système nerveux central**,** chez l'hôte normal du moins. Ce sont les souches de Sabin qui ont été retenues et qui ont abouti au vaccin également trivalent actuellement en usage. La composition pour une dose est la suivante :

- > 1 000 000 Dicc50 pour le type 1
- > 100 000 Dicc50 pour le type 2
- > 600 000 Dicc50 pour le type 2

Depuis 2005, plusieurs pays utilisent, en campagnes occasionnelles, des vaccins monovalents, dirigés contre le type 1 et contre le type 3 du poliovirus, quand ceux-ci sont les seuls à circuler dans le pays.

En Egypte en 2005 [142], un essai clinique sur le VPOm1 fait apparaître des taux élevés de séroconversion ainsi qu'une réduction de l'excrétion du virus d'épreuve après son administration en dose unique, plus forte qu'après une dose unique de VPO trivalent. Ces

données tendent à confirmer que le VPOm1 est plus efficace contre la transmission du poliovirus sauvage de type 1 que le VPO trivalent et confirmerait son utilité.

2.2.2. Vaccins combinés

Le vaccin est, en France, le plus souvent combiné à d'autres antigènes les anatoxines diphtérique et tétanique, le vaccin coquelucheux acellulaire, le vaccin contre les infections à *Haemophilus influenzae* b (Hib) et aussi contre l'hépatite B.

2.3 Mode d'administration et conservation

Le vaccin poliomyélitique inactivé est administré par voie sous-cutanée ou intramusculaire à la dose de 0,5 mL.

Les combinaisons sont administrées par voie intramusculaire.

Le vaccin doit être conservé entre +2°C et +8°C et ne doit jamais être congelé.

La primo vaccination comporte trois injections à un mois d'intervalle. Une dose de rappel est nécessaire un an après la troisième injection de primovaccination (Calendrier vaccinal 2007).

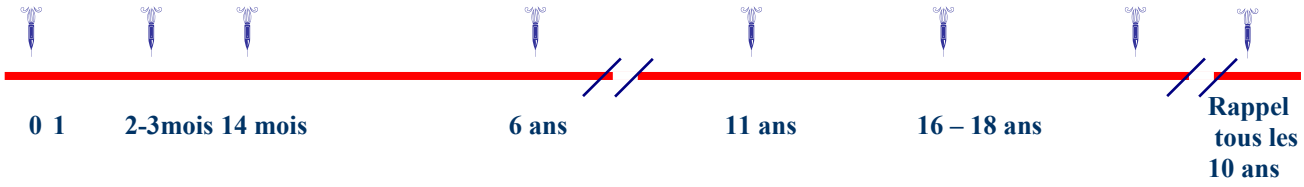


Figure 13. Modalités d'administration du vaccin inactivé injectable

Les rappels ultérieurs sont recommandés à 6 ans, 11 ans, puis entre 16 et 18 ans. Après cet âge, une dose de rappel est recommandée tous les 10 ans tout au long de la vie (Figure 13).

Les rappels ont une utilité qui a été mise en doute.

Le vaccin vivant est administré par **voie naturelle (0.5 mL), buccale** (en gouttes), ce qui le rend beaucoup **moins coûteux** que le vaccin tué. On donne, comme pour le vaccin inactivé, trois doses de vaccin trivalent à un mois d'intervalle. Le vaccin se multiplie dans le tube digestif. Comme c'est un mélange d'entérovirus, il peut diffuser aux membres de

l'entourage**.** Il suscite des anticorps IgA digestifs et réalise ainsi une barrière immunitaire locale**.** Il est efficace à presque 100%, et son action est plus durable que celle du vaccin tué. Néanmoins par prudence on conseille un rappel tous les 5 à 10 ans.

Il est plus thermolabile que le vaccin inactivé et rapidement invalidé par rupture de la chaîne du froid comme cela se voit parfois dans le Tiers Monde. C'est là aussi qu'il peut être concurrencé dans l'intestin par d'autres entérovirus qui vont l'empêcher de se multiplier (interférence).

2.4. Effets indésirables

Le vaccin poliomyélitique injectable est bien toléré. En effet, après injection de ce vaccin, les effets indésirables observés se limitent à des réactions locales mineures telles que la douleur, érythème, induration ou œdème pouvant survenir dans les 48 heures suivant l'injection et persister un ou deux jours. Leur incidence et leur sévérité peuvent être influencées par le site, la voie, le mode d'injection et le nombre d'injections préalablement reçues. L'accident survenu aux États-Unis en 1955 (204 cas de poliomyélite apparus après distribution d'un lot incomplètement inactivé) ne s'est jamais reproduit.

Le vaccin vivant oral peut être excrété dans les selles des vaccinés pendant plusieurs semaines. Il est donc contagieux. Cette transmission permet de compléter la couverture vaccinale.

Les types 2 et 3 de la poliomyélite n'ont besoin que de deux ou trois mutations pour restaurer le phénotype sauvage ou par recombinaison avec un virus coxsackie [34]). Une réversion du virus vaccinal est possible. Cette réversion survient surtout sur un terrain immunodéprimé. Elle peut être à l'origine de la survenue exceptionnelle de paralysies chez le sujet vacciné (dans les trente jours suivant la vaccination) ou dans son entourage non vacciné (dans les soixante jours). Ces mutations réverses sont favorisées par les passages d'homme à homme, telles qu'on en voit dans l'entourage des sujets vaccinés. Donc, quand on vaccine un enfant par le vaccin vivant, il est conseillé de vacciner simultanément les parents s'ils ne l'ont été et il est impératif de vérifier l'absence de sujets immunodéprimés dans l'entourage (leucémie, greffe, par exemple).

En France, ce risque a été estimé à environ un cas sur 7,8 millions de doses distribuées chez le vacciné et un cas sur 5,5 millions de doses distribuées chez les contacts (surtout pour

le poliovirus de sérotype 3). Ce chiffre a tendance à augmenter avec la diminution de la couverture vaccinale.

Les effets indésirables doivent être déclarés au réseau national des 31 centres régionaux de pharmacovigilance (CRPV).

2.5. Contre-indications et précautions d'emploi

Le vaccin inactivé est contre-indiqué en cas d'hypersensibilité connue à l'un des constituants ou à un vaccin contenant les mêmes substances, à l'un des excipients, aux antibiotiques présents à l'état de traces (néomycine, streptomycine et polymyxine B).

La vaccination doit être différée en cas de maladie fébrile ou d'infection aiguë.

Pour le vaccin oral, les contre-indications sont les mêmes, auxquelles s'ajoutent :

- les déficits immunitaires congénitaux ou acquis chez le sujet à vacciner ou dans son entourage (risque de diffusion) : il donne parfois chez les sujets immunodéprimés une atteinte du système nerveux central, plus grave encore que la poliomyélite elle même, cette atteinte entraînant des **paralysies progressives et une encéphalite,** souvent mortelles ;
- les maladies malignes évolutives ;
- les femmes enceintes.

2.6. Efficacité

Après administration du vaccin inactivé, les anticorps neutralisants sériques apparaissent dès la deuxième injection et persistent au moins dix ans après le premier rappel. Ce vaccin n'induit qu'inconstamment une réponse immunitaire sécrétoire, laissant aux vaccinés la capacité d'être porteurs et transmetteurs de virus sauvage. Le vaccin tué ne suscite pratiquement pas d'anticorps IgA dans les sécrétions digestives, donc pas de barrière immunitaire digestive**.** Il n'empêche pas ultérieurement une infection par les poliovirus, mais cette infection, si elle survient, ne dépassera pas les phases 1 et 2.

Après administration de vaccin atténué, l'immunité sérique et intestinale locale apparaît dès la première dose et est complétée par les doses suivantes. Elle est proche de l'immunité acquise par l'infection.

L'efficacité protectrice du vaccin dans sa version initiale a été démontrée dans un essai contrôlé mené par Thomas Francis aux Etats-Unis en 1955 [65]. 400 000 enfants avaient reçu par tirage au sort soit un vaccin oral Salk, soit un placebo ; 71 cas de paralysies liées à la poliomyélite ont été observés dans le groupe vacciné, contre 445 dans le groupe témoin non vacciné. L'efficacité calculée du vaccin était comprise entre 80 et 90%. Cette efficacité a été démontrée par des travaux ultérieurs.

2.7. Avantages et inconvénients des vaccins

	Avantages	Inconvénients
Vaccin inactivé injectable (Souche Salk/Lépine)	Innocuité totale Très peu de contre-indication absolue Association possible avec d'autres antigènes Très immunogène dès la 2ième injection Relativement thermostable	Immunité locale intestinale très rare Rappels réguliers (tous les 10 ans) Maintien nécessaire d'une couverture vaccinale élevée dans la population Injectable Relativement onéreux
Vaccin vivant atténué buvable (Souche Sabin)	Efficacité remarquable Immunité générale et locale intestinale Facilité d'administration (campagne de masse) Immunisant pour l'entourage Bon marché et facile à produire en grandes quantités	Contre-indications : les femmes enceintes et les immunodéprimés (ainsi que ceux qui en côtoient dans leur entourage) Fragilité à conserver Interférence avec d'autres entérovirus Réversion vers le caractère sauvage

Tableau 2. Principaux avantages et inconvénients des vaccins antipoliomyélitiques.

Ce tableau représente les différents avantage et inconvénients des deux formes de vaccin. Chacun présente donc un intérêt dans la stratégie d'éradication de la poliomyélite (cf. chapitre sur l'éradication).

2.8. Politique vaccinale, législation et recommandations

2.8.1. Dans le monde

La plupart des pays utilisent exclusivement le vaccin vivant oral trivalent, à raison de trois ou quatre doses, à la naissance parfois à 6, 10 et 14 semaines, suivies éventuellement de rappels. Le programme élargi de vaccination, tel qu'il est appliqué dans les pays en développement, comporte selon la recommandation de l'OMS, quatre doses, la première étant administrée à la naissance, et les trois autres doses en association avec le vaccin combiné contre la diphtérie, le tétanos et la coqueluche, à au moins 1 mois d'intervalle, selon le calendrier national préconisé (soit, dans de nombreux pays, à 6, 10 et 14 semaines) [82].

Dans les pays industrialisés qui utilisent exclusivement en routine le vaccin inactivé injectable, le vaccin oral est réservé aux vaccinations de masse déclenchées lors d'une épidémie ou d'une menace d'épidémie.

Un programme mixte, associant les deux vaccins (trois doses de chaque) est appliqué en Israël depuis la bouffée épidémique de 1988. Commencé à 2 mois par le vaccin inactivé seul, ce programme introduit secondairement le vaccin oral, en même temps que les deuxième et troisième doses de vaccin inactivé. Ce programme mixte a non seulement l'avantage d'induire une excellente immunité, aussi bien digestive que systémique, mais aussi celui, en principe, d'éviter tout accident paralytique postvaccinal. Il a été utilisé dans certains pays européens (Danemark, Hongrie, Lituanie, Roumanie). Les États-Unis, y ont renoncé au profit de l'utilisation exclusive du vaccin inactivé depuis octobre 1998. En effet, les risques d'effets secondaires étaient devenus intolérable notamment la séroconversion.

Le Ministère de la santé d'Arabie saoudite recommande que tous les voyageurs âgés de moins de 15 ans en provenance de pays affectés par la poliomyélite présentent un certificat de vaccination prouvant qu'ils ont reçu un vaccin antipoliomyélitique oral et ce, 6 semaines avant de postuler pour obtenir leur visa d'entrée. Quelle que soit leur situation vaccinale, tous les voyageurs âgés de moins de 15 ans se verront également administrer le vaccin antipoliomyélitique oral aux postes frontières à leur arrivée en Arabie saoudite. Les voyageurs en provenance du Nigéria, quel que soit leur âge, quelle que soit leur situation vaccinale, se verront également administrer le vaccin antipoliomyélitique oral aux postes frontières à leur arrivée en Arabie saoudite [141].

2.8.2. En France

Le vaccin inactivé Salk ou Lépine a été introduit dans le calendrier vaccinal français en 1958, et le vaccin oral Sabin en 1962. La vaccination a été rendue obligatoire le 1er juillet 1964 et étendue à tous les jeunes adultes de moins de 30 ans. Les deux vaccins ont été utilisés avec une prédominance pour le vaccin oral au cours des années 70. Depuis 1982, année durant laquelle plusieurs cas de poliomyélite liés à la vaccination ont été déclarés, le vaccin inactivé a été recommandé par la Direction générale de la santé, pour éviter ces accidents paralytiques.

L'utilisation du vaccin oral est réservée aux situations épidémiques, et il n'est plus disponible pour la vaccination de routine.

Les personnes nées en 1934 peuvent ne pas avoir été vaccinées et aucune occasion ne doit être manquée de les vacciner au cours de leur vie d'adulte au vaccin inactivé.

Les vaccins inactivés combinés penta- ou hexavalents sont recommandés pour la vaccination du nourrisson dès l'âge de 2 mois [82].

2.8.3. Patients atteints de poliomyélite

L'immunité contractée au cours de l'infection n'est protectrice que vis-à-vis du type de poliovirus concerné. Il est donc nécessaire de vacciner les patients contre les autres souches. En effet il existe des cas de deuxième accès de poliomyélite en raison d'une contamination par un 2ème type.

III. Le mythe ou la réalité de l'éradication

A. Rappel épidémiologique

1. En Europe

Les derniers cas sont :

- apparition d'une épidémie aux Pays-Bas dans une communauté refusant la vaccination en 1992-1993
- en 1995-1996 en Albanie ;
- aucun cas n'a été déclaré en 1999, mais en 2000, deux cas importés sont survenus en Bulgarie.

2. En France

Depuis l'introduction de la vaccination contre la poliomyélite dans le calendrier vaccinal français (1958 pour le vaccin inactivé de Salk ou Lépine et 1962 pour le vaccin oral de Sabin) et son caractère obligatoire en juillet 1964, le nombre de cas a considérablement diminué (Figure 14).

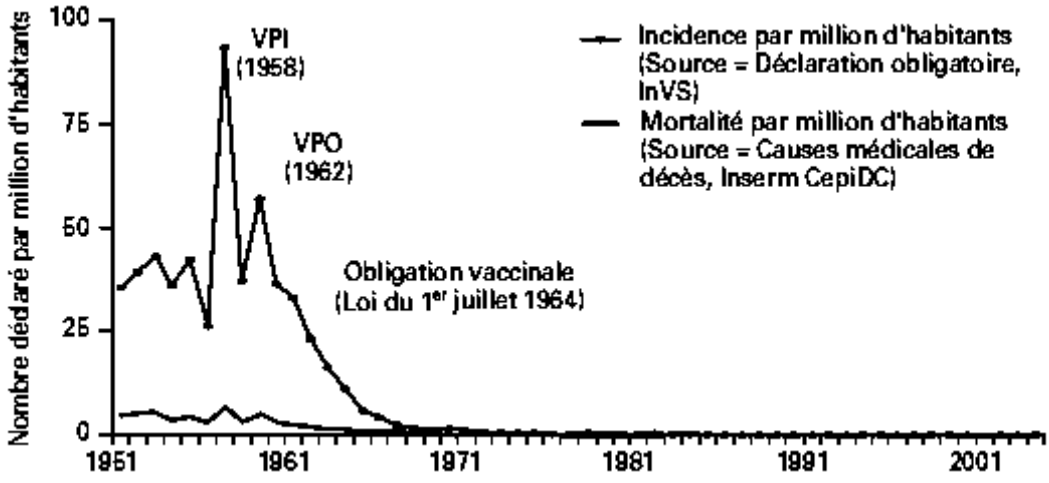


Figure 14. La poliomyélite antérieure aiguë en France, 1951 – 2004.
D'après Ghendon Y et Robertson SE [70]

Le dernier cas vaccinal date de 1986. En 1990, pour la première fois, aucun cas de poliomyélite dû à une souche sauvage autochtone n'a été déclaré et cette situation persiste jusqu'à ce jour. Le dernier cas importé a été déclaré en 1995 : un adulte de 27 ans originaire de la Côte d'Ivoire, incomplètement vacciné (non vacciné dans l'enfance, il avait reçu une seule injection de vaccin inactivé 2 ans auparavant). Il a été admis en réanimation pour tétraplégie et détresse respiratoire.

Avant de pouvoir certifier qu'une région de l'OMS est exempte de poliomyélite, celle-ci doit satisfaire à trois conditions :

- Il faut qu'au moins trois années s'écoulent sans le moindre cas dû à un poliovirus sauvage. Cette exigence ne suffit pas.
- La surveillance doit être excellente et du niveau requis pour la certification. Chaque pays doit apporter la preuve qu'il est en mesure de détecter des cas «importés », de les notifier et d'y réagir.

- Les stocks des laboratoires doivent être confinés et il faut s'assurer de la bonne gestion des virus sauvages sur les sites de production du vaccin antipoliomyélitique inactivé (VPI) avant de pouvoir certifier que le monde est exempt de poliomyélite.

3. Dans le monde

	Date du dernier cas	Date de déclaration d'exemption par l'OMS
Région Amériques :	Pérou 1991	1994
Région Pacifique Ouest (incluant la Chine)	Cambodge 1997	2000
Région Europe	Turquie 1998	21 juin 2002
France	1989 (cas autochtone) 1995 (cas importé)	1998

Tableau 3. Dates des derniers cas par région et dates de déclaration d'éradication.

Malgré ces bons résultats, le risque est persistant, favorisé par le tourisme et les mouvements de population associés à une diminution de la couverture vaccinale. Le dernier cas d'importation en France met l'accent sur le risque d'importation, en provenance notamment des pays d'Afrique occidentale et centrale, régions d'endémie persistante, avec lesquelles la France entretient d'importants échanges. Il en résulte qu'une vigilance particulière doit être maintenue vis-à-vis de ce risque d'importation des poliovirus.

Ainsi à partir du Nord Nigéria, la poliomyélite a été réimportée en Afrique subsaharienne (2003-2004) puis au Moyen Orient et en Indonésie où après 10 ans d'interruption, ont été observés plusieurs centaines de cas en 2005 (poliovirus sauvage I, souche nigériane ; cette souche fut importée dans 11 pays directement ou indirectement par d'autres pays).

D'autres exemples : les poliovirus trouvés en Angola, au Bangladesh, en Namibie, au Népal et en République Démocratique du Congo sont originaires d'Inde (en 2005).

Des études récentes ont montré la diminution de la couverture vaccinale surtout chez l'adulte [10].

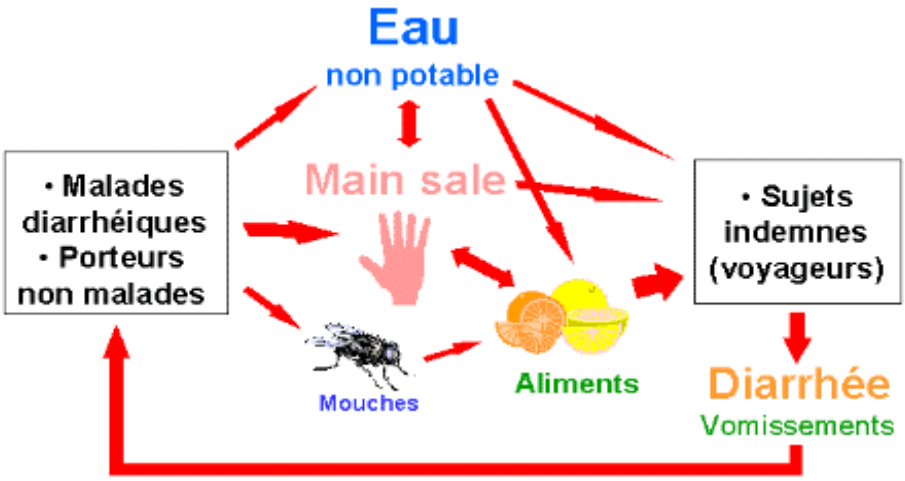


Figure 15. Risque de transmission chez le voyageur non immuno-protégé.

B. L'éradication : un objectif presque atteint ?

Les principales causes de décès dans les régions les plus démunies sont toujours les maladies infectieuses, dont 20% peuvent être évitées par les vaccins. Ceci survenant sur un fond de malnutrition (source UNICEF).

Quand le nombre de vaccinés est important, la circulation de l'agent pathogène dans le milieu extérieur est ralentie, et par là même les chances d'être infecté diminuent pour tous y compris les non vaccinés. C'est ce qu'on appelle une immunité collective, obtenue pour une proportion de vaccinés variable selon la contagiosité de l'agent pathogène. Enfin, lorsque l'agent pathogène ne circule plus, stoppé dans sa progression par l'absence de sujets réceptifs, on peut aboutir à l'éradication mondiale d'une maladie. C'est ce qui s'est produit pour la variole en 1977 (date du dernier cas observé en Somalie, déclaration officielle d'éradication prononcée en 1980 avec l'abandon de la vaccination), et qui promet dans l'avenir d'arriver pour la poliomyélite, la rougeole, etc.… Il s'agit dans chaque cas d'une infection aiguë, l'homme est son seul réservoir naturel, et elle peut être évitée par une vaccination efficace. Mais à l'inverse de la variole, la grande majorité des cas est asymptomatique ou peu détectable, ce qui obère la surveillance de la circulation du poliovirus.

L'OMS a lancé, en 1974, conjointement avec l'UNICEF le « Programme élargi de vaccinations » (PEV) qui visait à diminuer grâce à la vaccination la mortalité et la morbidité dues à six maladies : la rougeole, le tétanos en particulier dans sa forme néonatale, la

coqueluche, la poliomyélite, la tuberculose et la diphtérie (+ l'hépatite B en 1992 et la fièvre jaune dans certains pays d'Afrique et d'Amérique du Sud).

En 1988, lors de la 41ème Assemblée mondiale de la Santé fut adoptée une résolution visant l'éradication de la poliomyélite dans le monde ainsi que la contribution au développement des systèmes de santé en renforçant systématiquement la vaccination de routine et la surveillance des maladies transmissibles. C'est ainsi que l'initiative mondiale pour l'éradication de la poliomyélite (Global Poliomyelitis Eradication Initiative (GPEI)) est née, sous la direction de l'OMS, de Rotary International, des Centers for Disease Control and Prevention des Etats-Unis d'Amérique (CDC) et de l'UNICEF. Il ne s'agit pas seulement de faire disparaître mondialement la poliomyélite paralytique liée à un virus sauvage mais aussi de chercher à éliminer toute paralysie liée à un virus poliomyélitique, sauvage ou vaccinal, voire même supprimer toute circulation de ces virus [70].

A cette date, il est estimé que la poliomyélite provoque chaque année dans le monde 500 000 cas annuels d'infirmités motrices définitives [154]. La prévalence mondiale des invalidités imputables à la poliomyélite est actuellement de l'ordre de 20 millions [5]. L'éradication de la poliomyélite se justifie non seulement sur le plan humain [52], mais aussi d'un point de vue économique : son éradication devait faire économiser 1.5 milliards de dollars US, une fois que toute les mesures de lutte seront stoppées.

Il y a quatre stratégies fondamentales pour interrompre la transmission du poliovirus sauvage dans les zones où la maladie est encore présente ou dans lesquelles il y a un risque important de réintroduction du virus :

- une couverture vaccinale élevée des nourrissons par l'administration de quatre doses de vaccin antipoliomyélitique oral trivalent, pendant la première année de vie, du fait de ses avantages malgré ses inconvénients (la stratégie, nous l'avons vu, est différente dans les pays industrialisés) ;
- l'administration de doses supplémentaires de VPO à tous les enfants de moins de cinq ans au cours d'activités de vaccination supplémentaires (journées nationales de vaccination JNV) ou **campagnes additionnelles.** Elles ont fait la preuve de leur efficacité, sur le continent américain [74], puis en Chine et au Vietnam. Elles sont menées dans les pays encore endémiques ou recontaminés et devraient persister au moins 3 ans après la déclaration du dernier cas. Traditionnellement, ces campagnes de masse utilisaient un vaccin trivalent, mais l'Afghanistan, l'Égypte, l'Inde et le Pakistan ont initié, en 2005, des activités de vaccination supplémentaires en utilisant le vaccin monovalent contre le virus de type 1 [67]. Elles ont permis une réduction de 50% de la transmission. Ces vaccins monovalents peuvent

être utilisés soit lors d'une flambée d'un sérotype défini soit lors de l'apparition de foyers à transmission unique d'un sérotype.

- la surveillance des poliovirus sauvages par la notification et l'analyse en laboratoire de tous les cas de PFA chez les enfants de moins de 15 ans ;
- des campagnes ciblées de vaccination, appelées «opérations de ratissage » lorsque la transmission du virus sauvage se limite à des foyers bien précis.

Depuis le début de l'initiative, plus de cinq millions de personnes ont été sauvées de la paralysie et marchent normalement grâce à la vaccination antipoliomyélitique. En évitant cette maladie incapacitante, l'initiative contribue à résorber la pauvreté et donne aux enfants et à leurs familles de plus grandes chances de mener des vies saines et productives.

Au cours des 17 années qui se sont écoulées, le nombre de cas, estimé à plus de 350 000 en 1988, a diminué de plus de 99 % pour tomber à moins de 2000 cas déclarés en 2007. En 2007, il reste seulement quatre pays d'endémie dans le monde, alors qu'ils étaient plus de 125 en 1988 (Figure 7).

En 2005, plus de 400 millions d'enfants ont été vaccinés dans 49 pays lors de 220 opérations de vaccination supplémentaires. La surveillance s'est en outre améliorée à l'échelle mondiale, comme le montre la hausse du taux de paralysie flasque aiguë (PFA) essentiellement du fait d'une meilleure détection des cas de PFA.

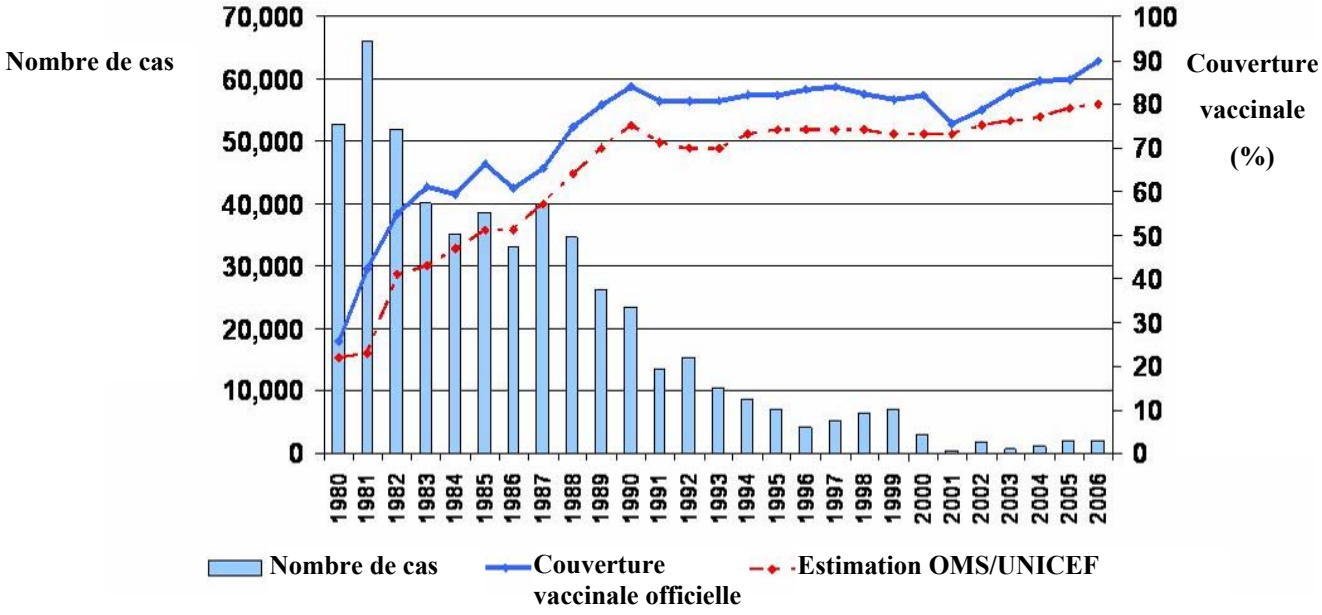


Tableau 4. Incidence globale annuelle de la poliomyélite et évolution de la couverture vaccinale entre les années 1980 et 2006.
(Sources OMS 10/09/2007)

Le défi de l'éradication mondiale de la poliomyélite était fixé initialement pour l'an 2000. Il a ensuite été repoussé à 2005 et actuellement à 2008-2010. Le bénéfice de ces campagnes se traduit par le Tableau 4.

Il traduit l'évolution de la vaccination officielle et de celle estimée par l'OMS et l'UNICEF, en comparaison avec le recul du nombre de cas de poliomyélite, malgré une légère réaugmentation en 2006. Il s'agit des chiffres des 193 états membres. La baisse au niveau mondial observée de 2000 à 2001 est principalement le résultat d'un changement de la méthodologie des évaluations nationales officielles dans deux pays que sont l'Inde et la Chine (impact significatif sur le chiffre mondial du fait de l'importance de la population infantile).

Plusieurs raisons expliquent les retards pris par ce plan d'éradication. Le suivi des risques de transmission à partir de son expression clinique en est difficile. De nombreux porteurs sains existent, source de contamination et de dissémination. Ensuite, de nombreux cas de reversion sont décrits. Ils sont notamment à l'origine de flambée de poliomyélite en 2000 -2001 en Haïti, en République Dominicaine et aux Philippines ; en 2002 à Madagascar ; en 2004 en Chine et en 2005 de nouveau à Madagascar et en Indonésie. L'OMS préconise donc l'arrêt simultané de l'emploi du VPO le plus rapidement possible après la certification globale de l'éradication mais se pose le problème de la protection par le VPI (notamment pour les pays en voie de développement, qui ne pourront pas le poursuivre compte tenu de son coût). Les activités de vaccination sont aussi limitées par les problèmes de sécurité dans certaines régions. Les activités de sensibilisation doivent donc se poursuivre auprès de pouvoirs publics et des communautés afin d'améliorer la couverture vaccinale.

Il existe parfois des craintes vis-à-vis de la vaccination en général. Ainsi en 2004 au Nigéria, sous l'influence d'un courant islamiste fondamentaliste, le vaccin fut accusé de stériliser les femmes et de propager le SIDA. On rappelle ici l'épidémie aux Pays-Bas dans une communauté refusant la vaccination.

Le comité consultatif sur l'éradication de la poliomyélite, aux vues des actions menées sur le terrain et des résultats, édicte régulièrement des priorités stratégiques.

Le défi de l'éradication de la poliomyélite paralytique est un objectif raisonnable à court terme alors que celui d'arrêter la circulation du poliovirus doit être pensé sur le long terme car le poliovirus persistera encore quelques années supplémentaires chez certains porteurs difficilement repérables. Pour gagner la guerre mondiale contre la poliomyélite, il faut à la fois maintenir son élimination des pays déclarés exempts, et renforcer la lutte dans les pays où circulent encore le poliovirus.

C. Critères de déclaration des cas

La poliomyélite est une maladie à déclaration obligatoire en France, depuis 1936. Devant toute poliomyélite de découverte clinique ou au laboratoire la déclaration doit être faite auprès d'un médecin inspecteur de santé publique de la Direction des affaires sanitaires et sociales (Ddass) qui doit lui-même sans attendre alerter les autorités sanitaires (Direction générale de la santé DGS) et l'Institut de Veille Sanitaire (InVS).

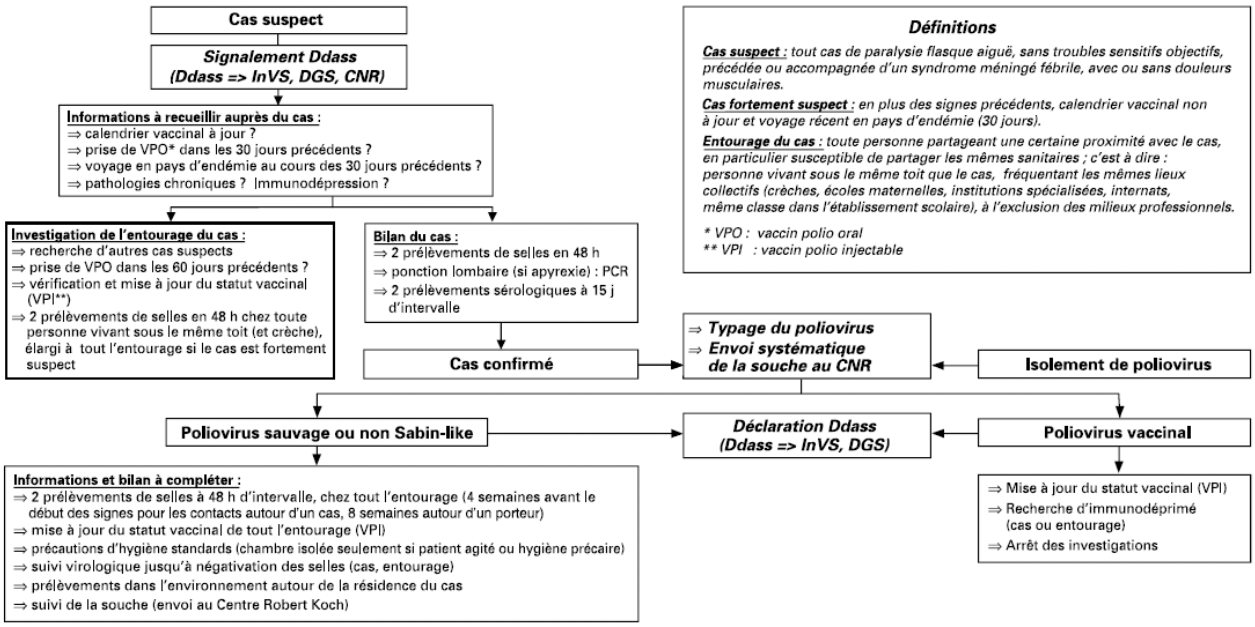
Par ailleurs devant tout tableau clinique évocateur d'autant plus que le patient revient d'un pays où le virus est encore présent, d'autant plus que la couverture vaccinale n'est pas complète, le virus de la poliomyélite doit être recherché. On doit évidemment prendre les mesures décrites précédemment pour traiter le patient et éviter la contamination (isolement, gestion des excrétas). En fait, devant tout cas de paralysie flasque aiguë non traumatique motrice pure, quel que soit l'âge du patient, la déclaration doit être obligatoire à la DDASS et faire l'objet d'une investigation épidémiologique et virologique. On peut également citer les méningites lymphocytaires.

Toutes les souches doivent être systématiquement envoyées au CNR de Lyon pour identification du virus et sérotypage. Le résultat est confirmé par le centre européen OMS de la poliomyélite (RKI Robert Koch Institut – Berlin en Allemagne). Toutes les souches de poliovirus sauvages ou vaccinales doivent être adressées dans les délais les plus brefs.

Une enquête épidémiologique rigoureuse doit par la suite être faite à la recherche du cas contact, de la présence de virus dans l'environnement. Enfin, les mesures appropriées doivent être prises :

- vaccinations pour les autres personnes vivant dans l'entourage du patient,
- vaccination complète pour les sujets non vaccinés ou au statut vaccinal inconnu.

A la demande de l'OMS a été créée en France une commission nationale de certification de l'éradication de la poliomyélite. Elle veille au maintien de la couverture vaccinale à un niveau très élevé y compris chez les sujets âgés, par des rappels vaccinaux, à la notification immédiate des cas de paralysie aiguë flasque comme décrit par cet arbre décisionnel (Figure 16), et à la détection des poliovirus dans la population et dans l'environnement par l'analyse des eaux usées.



Légende :

VPI : vaccin polio injectable
VPO : vaccin polio oral
PCR: *polymerase chain reaction*
DDASS : Direction départementale des affaires sanitaires et sociales
InVS : Institut de veille sanitaire
DGS : Direction générale de la santé
CNR : Centre national de références.

Figure 16. Arbre décisionnel devant un cas suspect de poliomyélite antérieure aiguë.
Ghendon Y, Robertson SE [70]

D. Quelles perspectives après l'éradication ?

Depuis janvier 2000, un renforcement de la surveillance a été mis en place grâce au Réseau de Surveillance des Entérovirus (RSE), constitué du groupe des entérovirologues français, des laboratoires ayant participé au réseau Epivir et de nouveaux laboratoires volontaires. Le RSE est coordonné sur le plan biologique par le CNRS et, sur le plan épidémiologique, par l'institut de veille sanitaire. Cette surveillance se fait selon deux axes : renforcement de la surveillance de la circulation des entérovirus dans la population devant permettre la détection d'éventuels cas de poliomyélite importés, incluant la détection en laboratoire de tout poliovirus (sauvage ou d'origine vaccinale), et surveillance des entérovirus dans l'environnement.

Une réflexion est déjà menée sur les stratégies de l'étape qui fera suite au dernier cas mondial confirmé de poliomyélite. Les plans de confinement des poliovirus en laboratoire avec un nombre restreint de laboratoire devront s'appliquer car pour la production de vaccin il

est nécessaire d'avoir des stocks. Progressivement seulement les laboratoires disposant d'une haute sécurité de niveau P4 pourront étudier ce vaccin et le stocker après la cessation de toute vaccination par le vaccin oral (restriction au laboratoire de niveau P3 un an après la détection du dernier poliovirus sauvage).

Nous l'avons vu, la disparition des cas cliniques de poliomyélite ne signifie pas que la transmission des poliovirus a disparu, et que leur circulation est interrompue. C'est dire l'intérêt de la surveillance virologique de l'environnement, au-delà de la certification de l'éradication.

Alors, faudra-t-il continuer de vacciner et si oui avec quel vaccin ? Le modèle de la variole suggère qu'il faut attendre au moins cinq ans avant l'arrêt de la vaccination. Le risque de réversion du vaccin oral ne penche pas en sa faveur malgré ses avantages pour la poursuite de la vaccination après la déclaration des derniers cas. On préfèrera le vaccin injectable (peu d'intérêt supplémentaire des solutions mixtes). La suppression de la circulation des poliovirus vaccinaux simplifierait la surveillance virologique.

E. Le bioterrorisme : danger fictif ou réel ?

Enfin existe-t- il un potentiel réel de **bioterrorisme** (comme pour la variole) ? S'agit-il d'un bon agent ? Pour servir d'arme, un agent biologique doit satisfaire à des impératifs, tant scientifiques que militaires, qui ont été définis en 1949 par un bactériologiste américain, Rosebury [73]. Ces critères d'emploi militaire sont encore aujourd'hui d'actualité :

- *Pouvoir infectant élevé*

La transmissibilité de la poliomyélite est importante mais moindre que pour d'autres maladies infectieuses aiguës telles que la rougeole.

- *Morbidité importante*

Elle va dépendre de l'éventuelle poursuite de la vaccination dans le pays concerné. Mais nous l'avons vu, le nombre de patients atteints par la poliomyélite est faible par rapport aux sujets-contacts.

- *Possibilité de production massive*

Elle peut se faire par culture cellulaire à condition de disposer d'une souche de Pv.

- *Résistance élevée aux conditions de l'environnement*

Le poliovirus résiste dans l'environnement de façon durable et des contaminations indirectes sont possibles (vêtements, literie, objets personnels…).

- *Transmission possible par voie aérienne*

Etant donné la très grande résistance du virus à température ambiante, il pourrait être utilisé sous forme d'aérosol pour une transmission par voie aérienne

- *Immunisation difficile*

Elle dépend de la poursuite de la vaccination ou non et du pays qui sera touché (selon qu'il a ou non les moyens techniques et financiers pour faire des campagnes de vaccination de masse)

- *Traitement difficile de la maladie provoquée*

Les traitements de la poliomyélite sont essentiellement symptomatiques et préventifs.

- *Détection et identification difficile de l'agent*

Il existe des techniques mais encore faut-il qu'une attaque soit suspectée et que les premiers cas soient identifiés. Initialement, le diagnostic de cette maladie qui n'a pas été vue depuis plus de 20 ans en France serait difficile. La maladie peut être confondue avec un syndrome de Guillain Barré, avec d'autres paralysies flasques ou avec d'autres étiologies d'un syndrome méningé.

- *Danger de choc en retour réduit*

Les effets des armes biologiques ont en général un caractère imprévisible et les sixième et septième critères de Rosebury (immunisation et traitement difficiles) sont peu compatibles avec le dernier critère.

Le poliovirus ne semble pas un bon agent de guerre. En effet, il a un faible pouvoir infectant, peu létal, avec un risque prolongé de choc en retour. Mais le risque de bioterrorisme existe, par exemple en Inde en 2002-2003, a été introduit de façon délibérée le poliovirus de type 2 dans des lots de VPO. L'impact réside plutôt dans l'effet médiatique et psychologique que provoquent l'hypothèse de la résurgence d'une maladie disparue et par la crainte d'une épidémie.

F. Apports de l'étude de la poliomyélite dans la médecine moderne

La poliomyélite a permis un certain nombre d'avancées dans le fonctionnement de la médecine moderne. Du fait de l'afflux de patients et afin de permettre un traitement optimal de tous, il est décidé de regrouper les moyens :

- à Necker Enfants-Malades, unités soins intensifs par regroupement des soins aigus ;

- à Garches (crée en 1949 sous la direction du Professeur André Grossiord), le centre national du traitement des séquelles de poliomyélite.

Les recherches qui ont abouti à la mise au point du vaccin ont simultanément contribué à développer la virologie et l'immunologie. De surcroït, les épidémies de poliomyélite ont accéléré le développement de la rééducation. L'objectif n'est pas la guérison systématique, mais la restauration des fonctions motrices et l'apprentissage des gestes qui assureront aux malades une vie autonome. Le Professeur Grossiord fait partie des personnalités ayant permis à la médecine physique et de réadaptation de faire ses preuves et de prouver son utilité. L'hydrothérapie et la balnéothérapie (Leroy-Rennes) se développent, la kinésithérapie respiratoire (Goulon-Barrois) ainsi que les transports médicalisés (Cara en 1956). L'étude de la poliomyélite amène sa contribution dans l'évolution des orthèses des membres et du rachis. Ainsi l'acier et le cuir ont parfois laissé place au carbone et aux « plastiques ». A partir des constatations sur l'évolution de la scoliose, Mme Duval-Beaupère a défini les règles d'évolutivité de la scoliose et des déformations rachidiennes. A partir de nombreux essais de « réanimation de fonction » et de corrections d'attitudes vicieuses, la chirurgie fonctionnelle est née (Pol Lecoeur).

Les techniques mises au point, il y a une dizaine d'années pour aider les personnes ayant eu la poliomyélite sont utilisés pour les victimes de traumatismes crâniens, de lésions médullaires, d'accidents vasculaires cérébraux et de maladies neurodégénératives. Il existe donc un héritage individuel et social.

G. Conclusion

La poliomyélite est donc une maladie qui est responsable d'un grand nombre d'infirmités motrices. Il n'existe pas de traitement curatif mais essentiellement symptomatique. Par contre, les mesures de prévention se sont avérées très efficaces. Une campagne d'éradication est tentée. Il est utile d'examiner les objectifs d'un tel projet pour en connaître l'intérêt. Trois questions se posent alors :

- « Pourquoi éradiquer la poliomyélite ? » Ses coûts sont d'abord humains et ensuite économiques.
- « Pourquoi l'éradication de la poliomyélite est-elle techniquement réalisable ? » nous avons vu que l'éradicabilité d'une maladie est fonction de la biologie du micro-organisme responsable et des outils de lutte dont on dispose. L'éradication de la

poliomyélite répond aux trois critères de faisabilité technique de l'éradication d'un micro-organisme. En effet, bien que certains primates puissent être infectés par les poliovirus, il n'existe pas de réservoir non humain de la maladie. Le vaccin antipoliomyélitique buccal représente une intervention efficace et la stratégie des journées nationales de vaccination a permis d'interrompre la transmission même dans des zones où la couverture vaccinale de base était faible. Enfin, les cultures virales réalisées sur des échantillons de selles en cas de paralysie flasque aiguë constituent un outil sensible et spécifique de diagnostic de l'infection.

- « Pourquoi l'éradication de la poliomyélite est-elle opérationnellement réalisable ? » On se heurte ici à des considérations sociales et politiques qui semblent actuellement évoluer dans le bon sens. Se pose le problème des zones de conflit. Dans son commentaire de la conférence de 1998 sur l'éradication des maladies, le Dr W. H. Foege déclarait que «...l'éradication combat les inégalités et offre la meilleure réponse en matière de justice sociale ». Lorsque de tels principes sont associés aux avantages humanitaires, économiques et, à ceux d'une initiative telle que celle qui est en cours contre la poliomyélite, l'intérêt de l'éradication en tant que stratégie de lutte contre la maladie ne fait plus de doute.

Même si cette phase n'est pas complètement terminée se pose déjà le problème de la conservation des virus.

IV. Le syndrome post-poliomyélite

A. Introduction

D'après les descriptions initiales, l'évolution de la poliomyélite aiguë se caractérise dans de rares cas par une paralysie. Elle s'aggrave progressivement. Une récupération est possible, partielle ou complète. On pensait qu'après la rééducation, l'état neurologique de la plupart des survivants serait définitivement stabilisé et de fait, les connaissances en sont restées là pendant de nombreuses années. Chez les patients ayant un déficit moteur d'origine neurologique (blessés médullaires, accidents vasculaires cérébraux…) des phénomènes de compensation s'installent. Des pathologies de surutilisation des membres ou de groupes musculaires sont alors possibles indépendamment de la pathologie neurologique déficitaire. Les patients présentant des séquelles de poliomyélite peuvent développer ces problèmes. Mais ils peuvent entrer dans notre cabinet et décrire un éventail de plaintes d'ordre émotionnel ou d'ordres neurologique, orthopédique, musculaire ou générale. Ces anomalies souvent invalidantes surviennent après une période de plusieurs dizaines d'années. Ainsi, après les

épidémies de poliomyélite aiguë du milieu du siècle, dans les années quatre-vingts soit plus de vingt ans après le début des campagnes de vaccination, de nombreux patients ont décrit une fatigue, des douleurs, un déficit moteur y compris dans les muscles épargnés à l'occasion de l'événement initial [36]. En 1875, Charcot évoquait déjà la récidive quelques années plus tard, d'une faiblesse musculaire, après une infection par la poliomyélite sans notion de réinfection [149]. 35 cas similaires furent publiés puis oubliés jusqu'à ces dernières années. Mais la multiplication des personnes souffrant des effets tardifs de la poliomyélite a fini par attirer l'attention de la communauté médicale.

L'ensemble des symptômes est regroupé sous le terme de « syndrome post poliomyélitique ». Il ne devient une occupation de la médecine moderne qu'à partir de la conférence à l'institut de Warm Spring en 1984 et 1986. En 1994, les Instituts nationaux de Santé et l'Académie de New York de Sciences ont tenu une réunion internationale sur le sujet, et ont mis en lumière cette entité clinique. Toutefois, les évaluations de la probabilité que les survivants de poliomyélite contracteront ce désordre varient entre 25 % à 80 % dans le monde (entre 40 et 60% pour les dernières études européennes) [56]. 75 % des patients ayant des séquelles paralytiques les développent contre 40 % chez les non paralytiques.

Les statistiques récentes à propos de ce syndrome sont difficiles à obtenir

L'auteur se propose d'analyser au vu des données des différentes publications les symptômes les plus communément décrits dans le syndrome post-poliomyélite avant d'évoquer les critères de diagnostic et la physiopathologie. Nous aborderons également les difficultés de l'étude de la polio.

B. Les études à propos du syndrome post-poliomyélite

En préambule, l'analyse de la littérature s'est souvent heurtée à des problèmes de méthodologie. Ils tiennent à la diversité des personnes étudiées, à une expression clinique protéiforme, à un manque d'outil pour l'étude de la poliomyélite.

Tout d'abord, la population étudiée est hétéroclite. Les échantillons de population sont petits. Il s'agit souvent de patients suivis dans des centres spécialisés de la poliomyélite et donc probablement les plus symptomatiques. Il n'y a aucune étude épidémiologique, ni sur le retentissement en France. Par ailleurs, la population vieillit dans les pays où l'éradication est obtenue. Ainsi, dans ces pays, les études, notamment prospectives, sont plus difficiles à

mettre en place et les auteurs sont confrontés à toutes les autres comorbidités retrouvées dans cette tranche d'âge.

D'autre part, l'expression clinique de la poliomyélite est hétérogène. En effet, à la phase aiguë, les déficits touchent des groupes musculaires différents d'un individu à l'autre, la récupération est différente et l'atteinte des unités motrices varie pour un même déficit et une même récupération. Certains patients ne se souviennent pas de l'épisode aigu. De plus, les symptômes du syndrome post-poliomyélite ne s'expriment pas au même moment.

La présentation des symptômes et des signes cliniques du syndrome post-poliomyélite est également non homogène. Les définitions données par les comités d'experts sont plus ou moins restrictives. Le consensus sur les critères diagnostics est récent.

En outre, les paramètres d'évaluation (échelles et autres) pour quantifier un symptôme et pour apprécier l'efficacité des thérapeutiques ne sont pas toujours validés. Ils manquent de sensibilité et/ou de spécificité.

Un suivi sur du long terme est nécessaire du fait de l'évolution qui semblerait lente des symptômes.

Enfin, les études par courrier ou contact téléphonique permettent un échantillonnage plus grand mais les informations sont parfois incomprises ou perçues de façon erronée. Le taux de réponse est souvent bas. Elles manquent peut-être de précision.

Nous tenterons de donner une analyse critique sur les études et de définir les principaux paramètres d'évaluation utilisés.

C. Physiopathologie : hypothèses

La survenue d'une aggravation, longtemps après une poliomyélite antérieure aiguë, si elle a souvent évoqué une nouvelle poussée de la maladie, n'a pas pour l'instant été l'objet d'explications satisfaisantes. Cependant, plusieurs théories ont été proposées pour expliquer pourquoi ces personnes développent des difficultés après plusieurs années. La polio est à l'origine d'un important courant de recherches.

1. Epuisement du processus de dénervation et de réinnervation des fibres musculaires

II existerait non pas trois stades mais quatre chez les individus ayant récupéré après la poliomyé1ite paralytique. On rappelle les trois premiers :

- 1ère phase : phase aiguë de la poliomyélite avec atteinte du motoneurone, dénervation,
- 2ième phase : phase de récupération complète ou partielle : constitution de méga-unités motrices par repousses axonales de voisinage, hypertrophie des unités motrices non touchées,
- 3ième phase : période de stabilité : condition neurologique et fonctionnelle du patient stable suivant un "processus continu de remodelage".

La quatrième phase est donc une période de déclin. Cette période commence environ 30 à 40 années après l'infection par le virus de polio. Des unités motrices anormalement élargies ne sont plus capables de maintenir ce modèle de repousse axonale (remodelage). Elles commencent à dégénérer, produisant de nouvelles dénervations. Il se produit donc une désintégration terminale d'innervation des unités motrices géantes. La balance entre les processus de dénervation et de réinnervation se négative [78, 186]. Quand un nombre critique de fibres musculaires deviennent, de manière permanente, dénervées et atrophiées, il apparaît une manifestation des nouveaux signes clinique, [172].

La perte progressive des unités motrices est plus rapide que le processus de vieillissement et plus rapide que chez un patient présentant des séquelles de poliomyélite paralytique stable [127, 172, 172].

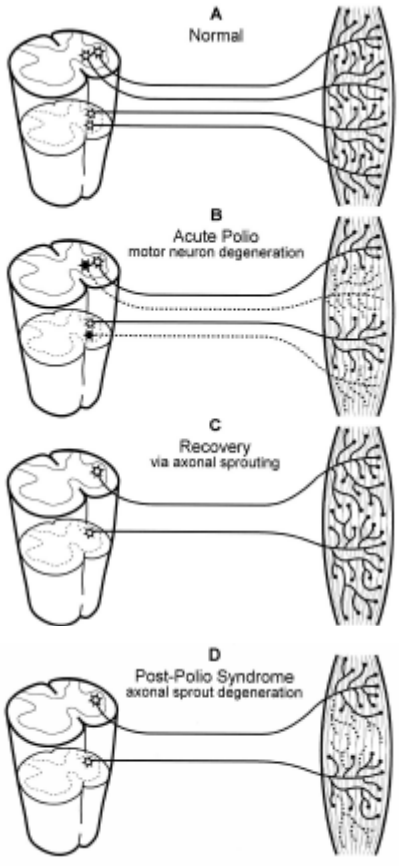
Pourquoi les connexions axonales dégénèrent-elles ? Est-ce par une stimulation excessive ? Après la guérison, les motoneurones géants qui restent fonctionneraient davantage que des neurones normaux pour assurer les activités quotidiennes. Après plusieurs années d'utilisation excessive, les motoneurones subiraient une sorte d'épuisement métabolique. Ils deviendraient incapables de remplacer les connexions qui dégénèrent.

On ne sait pas mesurer directement la fatigue métabolique de motoneurones mais cette théorie est corroborée par les biopsies musculaires, les résultats de l'électromyogramme (EMG) et la fatigue lors des exercices physiques. Un autre argument tient au fait que les unités motrices procédant à la prolifération axonale ne se stabilisent jamais. Les unités motrices les plus agrandies sont celles qui deviennent instables. La désintégration des axones en prolifération et

la dégénérescence axonale sont à l'origine de petits groupes fibres anguleuses [43]. Enfin la dégénérescence du motoneurone entraîne les grands groupes de fibres atrophiques. Au total, selon cette hypothèse, se produirait une sorte d'épuisement prématuré du motoneurone causant un rétrécissement de l'unité motrice pouvant précéder sa disparition. L'évolution serait progressive et irréversible.

Cette théorie suggère que les sujets les plus sévèrement affectés par la poliomyélite à la phase initiale ont un risque plus grand de développer secondairement des déficits et donc un syndrome post-poliomyélite. Ces études toutefois posent problème, d'une part à cause du nombre réduit de patients étudiés, d'autre part en raison de la prise en compte par les analyses de quelques muscles seulement (ex. chez Sorenson muscle éminence thénar et extenseur court des orteils) [172].

Cette démarche n'explique que le symptôme déficit musculaire.



(A) motoneurone dans les conditions physiologiques

(B) infection par le virus de la poliomyélite et destruction des motoneurones

(C) récupération : pousse de terminaison axonale du motoneurone, formation d'unité motrice "géante".

(D) perte neuronale

Figure 17. Mécanismes d'atteinte de la poliomyélite, mécanismes de récupération et mécanismes de perte neuronale

2. Défaut de la transmission neuromusculaire

La synthèse ou la libération insuffisante d'acétylcholine (Ach) est objectivé par Trojan et Cashman [189]. Plusieurs éléments confortent cette hypothèse. En effet, les études électrophysiologiques (stimulodétection avec stimulations répétitives à basse fréquence ou électromyogramme en fibre unique stimulé) ont ainsi objectivé un décrément de potentiel d'action ou un jitter (analyse de la jonction neuromusculaire) chez les patients suspects de syndrome post-poliomyélite. Ceci suggère qu'il y ait une remodélisation constante des unités motrices géantes, avec des pousses, des pertes de neurone et une réinnervation [26, 88]. Des éléments de type myasthénique sont parfois présents : arguments cliniques et augmentation du jitter en fibre unique [195], en particulier combiné à une stimulation à haute fréquence. Ces anomalies ne sont pas retrouvées chez le patient ayant des séquelles de polio sans SPP. Des anomalies apparaissent en microscopie électronique des vésicules sécrétant l'acétylcholine, décrites au niveau de la jonction neuromusculaire [126]. De même, les hypersensibilités aux curares sont en faveur de l'hypothèse d'un trouble de la transmission neuromusculaire.

Cette anomalie serait impliquée dans certains déficits musculaires et la fatigue périphérique intense décrite par les patients, analogue à la fatigue postgrippale.

Les deux hypothèses peuvent se rejoindre. Il pourrait y avoir deux types d'altération de l'unité motrice : d'une part, une dégénérescence axonale progressive entraînant une faiblesse musculaire nouvelle et irréversible ; d'autre part, des altérations fluctuantes expliquant fatigue et fatigabilité. Ces symptômes variables seraient en relation avec une atteinte de la jonction neuromusculaire, ce qui peut avoir des conséquences thérapeutiques [189].

Nous verrons que les traitements de type anticholinestérasique ne présentent pas une efficacité spectaculaire. Par ailleurs, les résultats électrophysiologiques sont inconstants et ne sont présents que pour des déficits majeurs (cf chapitre IV.E.2,électrophysiologie). En outre, un déséquilibre de la régénération des unités motrices, n'explique pas certains nouveaux symptômes comme les troubles de la respiration, de la déglutition et certains types de fatigue. D'autres hypothèses ont donc vu le jour.

3. Immuno-inflammatoire

La troisième hypothèse est celle d'un mécanisme immuno-inflammatoire [38, 42, 59, 74, 105, 184]. Tôt dans la description du syndrome post-poliomyélite, une série de signes immunologiques et inflammatoires ont été observés chez plusieurs laboratoires indépendants, mais n'ont pas été pris en compte du fait de la difficulté à expliquer le rapport entre ces études et la clinique [42]. Ces données sont reprises actuellement par un ensemble d'équipes.

Chez les patients présentant une dégradation de l'état sans autre étiologie, il est ainsi retrouvé la présence de lymphocytes B (à la base d'une réaction humorale) et T et des macrophages au niveau de la moelle épinière [42]. Au niveau des muscles, des lymphocytes T CD8+ sont présents avec une action sur le complexe immun d'histocompatibilité [39]. Dans la circulation sanguine, sont mis en évidence des sous groupe de lymphocyte T avec une expression phénotypique modifiée [72]. Enfin, a été découverte une augmentation des titres d'anticorps IgM contre GM1 et des neurofilaments ainsi que des bandes oligoclonales IgG ou IgM dans le LCR [164]. La dérégulation immunologique retrouvée sur différents sites, pourrait intervenir dans la physiopathologie des nouveaux troubles décrits par les patients. Ils manquent des études pour définir un lien étroit entre ces constatations et les symptômes qui définissent le SPP. Pourtant ces différentes anomalies immunologiques n'ont jamais été décrites de façon concomitante au développement du SPP, tout du moins aucune étude n'a permis de faire un lien étroit entre le SPP et les anomalies immunitaires détectées. De plus, plusieurs études reviennent sur ces résultats [107, 120, 157].

Au niveau du système nerveux central, chez des patients ayant des critères de syndrome post-poliomyélite, des cytokines favorisant l'inflammation (pro-inflammatoire) sont retrouvées notamment l'interféron gamma (IFNγ) et le tumor necrosis factor alpha (TNFα) mais également IL10 et de façon moindre, IL4 [59, 74, 164]. Ce sont des cytokines proinflammatoires puissantes impliquées dans plusieurs processus immunologiques. Elles sont produites sur place à des taux proches de ceux de la sclérose en plaques (SEP) [74]. Elles ne sont pas retrouvées dans la circulation sanguine, à la différence de la SEP. Cette action est similaire à d'autres pathologies inflammatoires du système nerveux central. Les cytokines sont de plus en plus associées à certaines dysfonctions de cellules neuronales et des événements neuropathologiques divers.

Il n'a pas été établi que les taux élevés de TNFα soient un résultat d'une inflammation chronique en relation avec l'épisode aigu de poliomyélite ou celui d'un nouveau dérèglement dysimmunitaire dans la moelle épinière. Il est montré que ces cytokines peuvent être

responsables de nouvelles lésions neurologiques. IFNγ active les cellules microgliales et les macrophages impliquant à son tour une série de mécanismes d'effecteur nocifs comme l'oxyde nitrique, la production de protéase et la production de glutamate. Les mêmes mécanismes peuvent survenir pour le TNFα [74]. Des lésions inflammatoires de la moelle épinière avec présence de lymphocytes périvasculaires ont été décrites ainsi que des lésions parenchymateuses, une gliose et une dégénérescence neuronale [145]. Il est également constaté [72] chez les anciens poliomyélitiques, avec ou sans signe de dégradation clinique, une déplétion de lymphocytes CD4 et CD8 montrant la persistance d'un statut immunologique particulier. Toutefois, une étude retrouve parfois une inflammation chez des sujets n'ayant pas un SPP [58]. Est-ce que ces sujets pourraient en développer un plus tard ? Est-ce une étude qui va à l'encontre de la relation SPP – réaction immuno-inflammatoire ?

On peut envisager plusieurs raisons possibles de la production de cytokine dans le SNC de ces patients :

1)une réponse immune continue contre le poliovirus persistant peut-être ayant subi une mutation pour ne pas être éliminé ;

2)une régulation négative défectueuse de la réponse antivirale originale ;

3)une réponse auto-immune ou anormale incitée par le virus ou par la neurodégénération dirigée contre les auto-antigènes neuronaux ou non-neuronaux, à ce jour, inconnus.

Par ailleurs, un certain nombre d'observations tant expérimentales que cliniques suggèrent que ces cytokines proinflammatoires peuvent présenter un lien de cause à effet avec certaines des complications retrouvées tardivement pouvant sous tendre le syndrome post-poliomyélite [42]. Dans une mise au point, Dalakas rapporte des études montrant un lien entre les cytokines retrouvées et la dépression (IL1 et TNFα), la somnolence de jour (IL6) et la fatigue (IL1 et TNFα) [42]. Or, il existe un potentiel cytotoxique susceptible de jouer un rôle dans l'accroissement de la dégénération neuronale. IL4 et IL2 sont en relation avec l'activation des Cellules T précédemment décrites. Ainsi un certain nombre d'éléments corroborent l'hypothèse d'une réaction inflammatoire délétère, responsable du syndrome post-poliomyélite.

D'autres effets potentiels des cytokines sur le système neuromusculaire sont décrits. Les cytokines pourraient toucher la transmission neuromusculaire. Cependant, il n'y a eu aucune étude pour mettre en relation ces réactions inflammatoires aux anomalies de la transmission synaptique.

Il s'agit donc d'une base pour les études sur les traitements. Le TNFα est aussi connu pour être en cause dans les syndromes douloureux complexes. C'est ce que l'on constate dans le syndrome de Guillain Barré. La fatigue, les troubles du sommeil ont été décrits dans des pathologies inflammatoires. Dans cette pathologie, les Immunoglobulines ont une efficacité démontrée sur le déficit musculaire mais également sur la douleur.

L'efficacité même partielle des immunoglobulines contribue à soutenir la thèse d'un mécanisme inflammatoire et auto-immun sous-jacent à la survenue du syndrome post-poliomyélite [59, 74]. Avant d'utiliser des thérapies immunomodulatrices sur une plus grande échelle, des études sur un échantillon de patients plus grand en double aveugle contre placebo avec un suivi à court et long terme sont nécessaires. Les études devront élucider le rapport entre la nouvelle symptomatologie, l'inflammation, les cytokines proinflammatoires, le dysfonctionnement neuronal et le poliovirus. S'agit-il d'un phénomène inflammatoire primitif ou immunoinduit ? Il faudra certainement sélectionner les patients notamment en fonction de la présence ou non du mécanisme inflammatoire.

Donc, les cytokines agiraient dans un processus retardé et lent neurodégénératif aboutissant au syndrome post-poliomyélite par action directement au niveau du système nerveux central et peut-être en périphérie. Une étude module ses résultats

4. Persistance du virus et réactivation

Aucune étude n'a permis de mettre en évidence le poliovirus ou du matériel génétique du poliovirus dans les muscles ni dans le sang périphérique [128]. Du matériel génomique viral a été détecté par PCR dans le LCR par une équipe bordelaise en 1996 [120] à travers une étude de 10 patients ayant les critères d'un syndrome post-poliomyélite. Jusque là plusieurs études avaient échoué dans cette recherche. Le génome n'est pas retrouvé dans la population témoin (patients ayant des séquelles de poliomyélite sans critère de SPP et patients ayant des déficits neurologiques d'autres origines). Ces résultats sont confirmés dans une étude de la même équipe en 1999 [108]. Ces travaux sont fondés sur des études préliminaires [164] qui mettent en évidence la présence d'immunoglobuline M (IgM) de virus de la poliomyélite et de cellules virales dans le liquide céphalo-rachidien de ces patients. Les études qui dosent les IgM sont contradictoires donc la présence ou non du virus est difficile à confirmer par ce dosage. Par contre, l'équipe bordelaise utilise directement la reconnaissance génomique, plus spécifique que le dosage des Ig. Par ailleurs, la réaction immunitaire peut être locale.

La persistance du virus de la poliomyélite est incriminée dans le développement d'une maladie auto-immune et trois mécanismes sont impliqués : imitation moléculaire de protéines cellulaires par protéines virales, expression pathologiquement changée d'antigènes de membrane cellulaire par cellules infectées et changement d'activité d'immunodépresseurs, menant à une perte de tolérance périphérique de Cellules T cytotoxiques auto-réactives. Cette idée découle de résultats décrits dans d'autre pathologie immunitaire.

La deuxième hypothèse est une action métabolique du virus. Les études anatomiques de la moelle épinière exécutée sur des patients ayant des critères de SPP décédés ont montré des infiltrats lymphocytaires périvasculaires et/ou parenchymateux, la perte neuronale et la gliose active suggérant une réaction auto-immune [42].

Enfin une équipe de l'institut Pasteur [11] a montré la possibilité d'établir une infection persistante dans le SNC par la multiplication à bas bruit du poliovirus. Ils ont également montré que les motoneurones étaient alors détruits non pas par phénomène de nécrose résultant de la multiplication de particules virales mais par apoptose.

On ne sait ce qui réactiverait le virus, la réponse immunitaire ou les lésions métaboliques. Pour certains il s'agirait de la résurgence de l'activité cytopathogène du virus latent. Le virus aurait muté [120]. Si ce virus est présent, comment expliquer son activité latente durant des dizaines d'années. Les interactions du virus avec son récepteur semblent être une clef dans la persistance du virus dans la cellule (par exemple : mutations changeant le type de phénotype du virus). Pour d'autres, il s'agit d'une réaction inflammatoire médiée par les cytokines, peut être déclenchée par l'ARNm muté du poliovirus.

La difficulté d'interprétation de ces études vient de l'effectif réduit sur lequel elles portent et parfois de la méthodologie. Dans les travaux de l'équipe bordelaise, leur première étude, 100% des patients présentaient un génome viral tandis que ce chiffre est de 50% dans leur deuxième étude [108]. D'autres laboratoires indépendants avaient préalablement évoqué la présence du virus [119, 133], mais l'étude de Melchers et col [128] utilisant un procédé similaire ne confirme pas les résultats. Il se pourrait que les différences soit du au type de séquence génomique utilisé pour reconnaître le poliovirus. Le séquençage du génome du poliovirus retrouvé dans le LCR révèle un grand nombre de mutations ponctuelles sur le fragment amplifié de poliovirus [120]. En outre, le virus peut échapper à la surveillance immunitaire et persister, caché ou pris au piège, dans les neurones moteurs survivant de la phase aiguë parce que ces cellules ne se divisent pas, l'expression de certains récepteurs d'immunocompatibilité manquent et les virus sont protégées par la barrière hémato-

encéphalique. Malgré le fait que le poliovirus est un virus lytique, il serait alors probable de le voir perdurer dans le SNC.

Du fait de la présence du virus ou tout du moins du matériel génique du virus, les cytokines seraient sécrétées, favorisant un état inflammatoire latent. Cette inflammation peut être responsables de mutations ce qui entretient le cycle de l'inflammation : nouvelle mutation, nouvelle inflammation… [42]. Une réponse immune est possible si le matériel génomique dispose du même épitope que la cellule hôte.

Donc du matériel génomique viral a été retrouvé mais pas le virus dans sa totalité. Si cette hypothèse se confirme, quel est le mécanisme exact qui a permis au poliovirus de rester protéger et inactif durant plusieurs dizaines d'années (état latent, mutations, modifications par des facteurs environnementaux, facteurs génétiques) ? Est-ce une nouvelle épidémie comme le craignent certains patients ? Est-ce une réactivation du virus ? De même son rôle demeure incertain (aucun rôle, facteur favorisant d'une cascade inflammatoire, action directe via des mécanismes métaboliques conduisant à l'apoptose) ? Les réponses à ces questions ouvriraient des perspectives nouvelles à la prise en charge et à la compréhension de l'apparition de symptômes définissant le syndrome post-poliomyélite.

5. Diminution de la sécrétion de somatotrophines

Une diminution des somatotrophines a été suggérée dans la genèse de ce syndrome par un petit nombre d'études. La somatomédine stimule la synthèse de l'acide ribonucléiques et des protéines de l'ADN et l'ARN des cellules notamment musculaires, et favorise la croissance d'axone de neurones périphériques in vitro. Il est montré dans une population de SPP une diminution des taux de somatotrophine et somatomédine C par rapport aux personnes saines du même âge [165].

Les concentrations d'IGF I (facteur I de croissance analogue à l'insuline) semblent diminuer chez les patients atteints d'un SPP. L'IGF I influence la force musculaire mais sa diminution n'a pas été corrélée avec la fatigue et le déficit musculaire dans ce cadre [196]. Ces anomalies de concentration sont elles une cause ou une conséquence de la perte des d'unités motrices géantes. Ce déficit peut être un facteur secondaire du syndrome post-poliomyélite ou en constituer un facteur de gravité.

6. Vieillissement

Les symptômes et signes cliniques peuvent aussi être causés par l'excès de travail et/ou le processus normal de vieillissement ou, au contraire, le peu d'utilisation des muscles. Les cellules motrices nerveuses qui ont survécu à l'infection et qui contrôlaient beaucoup plus de fibres musculaires que les cellules normales peuvent graduellement mourir par suite de l'excès de travail. Une dégénération distale de ces cellules nerveuses peut se produire. De plus, certaines cellules motrices nerveuses peuvent mourir lors du processus normal de vieillissement. Ceci se produit chez toutes les personnes **ayant ou non** souffert de polio. Lorsque les personnes atteignent 70-80 ans, 20 à 30% des cellules nerveuses meurent. Comme les individus ayant souffert de polio ont au départ moins de cellules motrices nerveuses innervant leurs muscles, la perte naturelle de ces cellules nerveuses due au vieillissement se remarque beaucoup plus. Ces personnes auront donc tendance à être plus faibles et fatiguées que les personnes n'ayant pas été atteintes de poliomyélite.

Cette hypothèse est critiquable à plusieurs niveaux. Le vieillissement est considéré comme le même pour tous. Or certains patients vont, dans les mêmes conditions, développer un syndrome post-poliomyélite et d'autres non. En outre, les débuts des nouveaux symptômes se font en moyenne vers 50 ans. Enfin des études incriminent une dénervation plus rapide que le vieillissement normal [127, 172].

7. Autres hypothèses

Il est parfois cité un déficit secondaire à un syndrome canalaire, une surutilisation d'orthèses (béquilles, orthèses cruropédieuses par exemple) [163]. Les causes locales ne peuvent expliquer à elles seules l'ensemble du tableau clinique.

Une prédisposition génétique est possible du fait de la variabilité de la symptomatologie comme lors de la phase aiguë.

Sont décrits également un processus myopathique, une diminution du lit capillaire et des enzymes glycolytiques et oxydatifs, une sclérose latérale amyotrophique de forme mineure, de déficits hormonaux, d'une intoxication par des molécules de l'environnement. Ces diverses hypothèses ne sont pas étayées.

8. Localisation des lésions

Le poliovirus a une cible privilégiée qui est le neurone de la corne antérieure de la moelle [131]. Nous avons vu que ce n'est pas sa seule cible :

- la colonne intermédiolatérale lieu de passage du système sympathique,
- le tronc cérébral, le cervelet, la formation réticulaire et les noyaux vestibulaires,
- Les noyaux de l'hypothalamus, postérieurs, paraventriculaires et de façon moindre préoptiques,
- Substances niger, pallidum, putamen, locus ceruleus, noyau du raphé médian, noyaux thalamiques.

Une atteinte centrale avec défaut d'activation motrice est sous-tendue par la mise en évidence par les constatations autopsiques de 1949 décrites par Bodian [12] et, récemment, par l'intermédiaire de l'imagerie (IRM) [21].

D. Sémiologie du syndrome post-poliomyélite

1. La fatigue

1.1. Présentation

La fatigue est un symptôme non spécifique couramment décrit dans la population générale (15 à 20 %). Elle est plus fréquente chez les patients ayant les critères de syndrome post-poliomyélite que chez les autres patients ayant des séquelles de poliomyélite (68% vs 53% vs 22% sur un groupe contrôle). Elle survient de façon subite ou progressive après une période de stabilité. Le syndrome post-poliomyélite semble être un grand « pourvoyeur » de fatigue puisqu'elle est rapportée par 34 à 89 % des patients comme un symptôme majeur [147, 186] (Tableau 5).

1.2. Etiopathogénie

L'origine de la fatigue est mal connue. Cette perception peut avoir plusieurs explications. Elle peut être inhérente à de nombreux mécanismes se situant sur plusieurs sites du système nerveux central à l'effecteur. On peut ainsi en théorie distinguer une fatigue

centrale et une fatigue périphérique. La fatigue centrale (la somnolence, la difficulté de concentration…) implique toutes les étapes situées en amont de la jonction neuromusculaire. De ce fait, des afférences périphériques interfèrent communément avec les mécanismes supraspinaux. La fatigue périphérique fait, quant à elle, référence à l'altération potentielle de la propagation neuromusculaire, du couplage excitation-contraction, de la disponibilité en substrats ou du flux sanguin ainsi qu'aux modifications possibles du milieu intracellulaire et de l'appareil contractile. Est-ce que la fatigue est liée à des modifications du métabolisme local dans les muscles ? Des études ont été réalisées à l'aide de biopsie et d'analyse de métabolites [189] ou à l'aide de l'IRM (31P IRM spectroscopique) [122], avant et après exercice. Certains décrivent une significativement plus grande réduction de contraction volontaire maximale pendant un exercice fatigant chez sujets poliomyélitiques comparés aux volontaires [189]. D'autres auteurs ne confirment pas cette conclusion [122]. Les différences se situent au niveau de l'étude sur la démographie (critère de sélection, nombre de patients souvent pour de petites études), sur les protocoles utilisés (durée, type, isométrique ou dynamique), sur les muscles étudiés (tibial antérieur, soléaire). Des variations interindividuelles sont marquées du fait de l'hétérogénéité du type de fibres dans les muscles. Les efforts majorent la fatigue.

La fatigue pourrait correspondre en partie à une altération de la fonction des jonctions neuromusculaires néoformées. Cependant, elle est rarement de type myasthénique encore que parfois sensible aux anticholinestérasiques (cf. infra) [194]. La normalisation très lente après l'arrêt de l'effort souligne la double composante centrale et périphérique [183].

Au niveau central, certains auteurs proposent l'hypothèse d'une atteinte de la substance réticulée activatrice dans le tronc cérébral à l'occasion de la phase initiale de la maladie [21, 22, 186], en se basant sur l'atteinte de ces localisations par le poliovirus [12]. la fatigue serait donc du à un défaut de vigilance. Au sein d'un groupe de 22 patients suspects de syndrome post-poliomyélite sont mise en évidence des lésions IRM encéphaliques dans le sous-groupe des patients fatigués [21]. Il s'agit de signaux T1-hyperintenses et des signaux pondérés T2 au niveau de la formation réticulée mais également du putamen, du lemnicus médian et de la substance blanche. Les mêmes anomalies sont retrouvées chez 8 sujets (55 %) dans le groupe de patients très fatigués, aucune dans le groupe où la fatigue est minime. Le stress majore la fatigue. Les causes de ces lésions sont décrites dans le chapitre physiopathologie.

On distingue également une fatigue aiguë et une fatigue chronique. L'installation de la fatigue aiguë est complexe et souvent d'origines multiples.

Comme pour la douleur, le symptôme fatigue pose le problème de l'intrication de différents mécanismes et nécessitent probablement également une prise en charge multidisciplinaire.

1.3. Conséquences cliniques

Le phénomène psychophysiologique de la fatigue peut être aigu (par exemple, la fatigue qui fait suite à un effort) ou chronique. Il peut être focal ou général [83]. La fatigue aiguë peut être vue comme l'augmentation du coût neuromusculaire, métabolique ou psychologique, nécessaire à la réalisation d'une tâche et/ou à l'impossibilité de réaliser cette tâche ou comme un échec de maintenir (d'entretenir) la force exigée ou attendue [51]. Ainsi, l'augmentation de la pénibilité de la tâche ou l'augmentation de la dépense énergétique pour un exercice donné peuvent être considérées comme des témoins de la fatigue aiguë. La perte de force maximale ou la moindre capacité à maintenir un certain niveau de force sous-maximale est un autre témoin de la fatigue. En outre, il est admis que son amplitude et ses origines sont spécifiques à l'exercice réalisé. Si aucun des sites n'est en général responsable seul des pertes de force en situation de fatigue, leur implication relative dépend du type même de fatigue. La fatigue peut donc être aiguë ou ponctuelle, c'est-à-dire en conséquence d'une charge de travail excessive à court terme.

Toutefois, si les charges de travail se reproduisent jour après jour et que la récupération est insuffisante sur le plan quantitatif ou qualitatif, l'individu peut être l'objet d'une fatigue générale, caractérisée par des symptômes plus indirects et plus chroniques. Cette fatigue peut même dégénérer en épuisement chronique (la force musculaire ne peut être maintenue plus longtemps au niveau souhaitée, le « burnout » des anglo-saxons) qui constitue l'état ultime dans lequel les sensations de fatigue peuvent persister plusieurs semaines malgré le repos de l'individu en question.

Classiquement, la fatigue, décrite chez les patients suspects de syndrome post-poliomyélite est généralisée ou musculaire. Dans ce dernier cas, elle correspond à une faiblesse progressive occasionnée par l'exercice ou par les mouvements répétés, voire à une perte d'endurance. Sharma et col. décrivent la fatigue dans le cadre du syndrome post-poliomyélite comme un syndrome d'épuisement [83, 165], accablante « hitting a wall ». Il

existe un changement marqué dans le niveau d'énergie, d'endurance et quelque fois de vigilance mentale. La fatigue apparaît tard dans la journée et ne cesse d'augmenter. « Affaiblissement physique accru », « sensation de lourdeur » sont des termes parfois employés. Elle s'accompagne d'une sensation de lassitude, de perte d'énergie, de perte du désir d'entreprendre une activité, d'une lourdeur des muscles, d'une diminution de concentration intellectuelle et d'acouphènes. Elle est le plus souvent améliorée par une période de repos, une sieste, une détente de toute concentration.

Le besoin de sommeil ou un sommeil perturbé, une intolérance au froid, des douleurs des troubles respiratoires [86, 204] aggravent les symptômes de fatigue et peuvent être concomitants dans le SPP, mais également d'autres comorbidités [160]. La fatigue semblerait plus sévère chez les patients qui ont des troubles psychologiques [162]. La fatigue n'est pas corrélée avec une atteinte respiratoire sous-jacente [204].

Les facteurs favorisants plus spécifiques de la fatigue sont une hospitalisation, une ventilation artificielle et une atteinte des quatre membres au cours de l'épisode aiguë [85] c'est-à-dire une sévérité de l'épisode initial [5].

La fatigue est un symptôme majeur, souvent le premier rapporté par les patients dans l'histoire du syndrome post-poliomyélite. Elle engendre de sévères limitations d'activité. 41% des patients interrogés disent qu'elles interfèrent avec le travail, 25% avec les activités journalières et certains sont obligés de quitter le travail et ont une perte d'indépendance [129].

1.4. Diagnostics différentiels

La fatigue centrale est un symptôme aspécifique. De nombreuses causes potentielles existent : apnée du sommeil, dépression, douleur, dysthyroïdie, anémie, cancer, origine iatrogène (bétabloquants, sédatifs, antihistaminiques …), le déconditionnement, l'obésité. La distinction est importante mais les comorbidités sont fréquentes notamment dans les conséquences du SPP.

La fatigue qui survient après le réveil peut indiquer des troubles du sommeil qui sont communément dus à des douleurs musculo-squelettiques mais peut aussi indiquer un syndrome d'apnée du sommeil. Il existe d'après Dahan et col., une forte prévalence du syndrome d'apnée du sommeil dans la population « fatigue » [37].

La fatigue qui tend à durer toute la journée est atypique dans le cadre du syndrome post-poliomyélite et doit faire évoquer un autre diagnostic. Il faut également prendre en

compte la fatigue des sujets qui ont d'importantes séquelles de polio qui sont des sujets par définition très sédentaires et déconditionnés à l'effort (fatigue secondaire). Celle-ci est indépendante du processus physiopathologique de la maladie. En outre, un état de déconditionnement tel qu'il en résulte d'un alitement prolongé, engendre des effets sur la fonction cardiorespiratoire et sur la capacité intrinsèque du système moteur. L'individu sédentaire présente une hypotrophie musculaire, une force et une consommation d'oxygène restreinte, un rendement mécanique médiocre et un métabolisme de repos faible vis-à-vis de celui de l'individu actif. Par ailleurs, il fait l'objet d'un vieillissement cardiorespiratoire et d'une sarcopénie accélérés. Ainsi sa réserve énergétique dédiée à l'acte physique et son aptitude à réaliser un effort physique soutenu, en intensité comme en durée sont tout à fait limitées.

La correction de chaque anomalie permettra une amélioration de nos patients.

1.5. Evaluation

La fatigue est un symptôme important avec une composante subjective qui est difficile à quantifier. Il est nécessaire d'avoir des moyens d'évaluation permettant de le dévoiler, le quantifier afin d'évaluer l'efficacité de la prise en charge.

Les résultats divergents s'explique par le fait que de la fatigue est étudiée soit dans sa globalité soit à travers l'un des composants seulement, sans compter les confusions de termes.

L'évaluation de la fatigue musculaire périphérique a recours à l'analyse de la force musculaire par des méthodes biomécaniques isométriques, le plus souvent, dynamiques (isocinétisme). L'analyse spectrale électromyographique, qui a tendance à diminuer chez le patient ayant un syndrome post-poliomyélite, l'analyse du jitter sont d'autres éléments de l'analyse. La diminution de la force musculaire au cours de l'exercice moteur est aussi un élément enregistré lors des différentes études. Enfin, le dosage des métabolites exprimant une dégradation musculaire (lactates, CPK, acidité) par des biopsies musculaires ou la biologie sanguine est potentiellement un autre moyen d'étude de la fatigue.

Les biais des études résident en la limitation à des segments moteurs –variables entre les auteurs- plus spécifiquement impliqués dans le processus de la pathologie.

L'évaluation subjective de la fatigue fondée sur l'utilisation de questionnaires et d'échelles de mesures dédiées est largement utilisée. Elle se heurte à une physiopathologie

complexe et à son aspect multidimensionnel. La fatigue est considérée comme un symptôme subjectif au même titre que la douleur. Elle est variable d'un sujet à l'autre. La mesure d'une intensité globale peut rapidement être réalisée par les échelles numériques, par les échelles visuelles analogiques et par les échelles verbales. Elles sont souvent élaborées dans d'autres pathologies. Des auteurs se sont posé la question de la fiabilité des échelles dans des études sur l'efficacité de certaines molécules (sensibilité aux changements notamment). Il faut qu'elles soient validées dans le syndrome post-poliomyélite, fiables et donc sensibles aux changements. Elles doivent capter toutes les dimensions de ce symptôme.

Les échelles n'ont pas de corrélation entre elles [162, 200]. Les scores de ces échelles ne sont pas interchangeables car celles-ci ont des structures différentes, qui portent sur différentes formes de la fatigue. Elles manquent de spécificité et de sensibilité. L'interprétation et la comparaison des études y faisant référence sont donc difficiles.

Horemans et col. [93] effectuent la comparaison et la reproductibilité de quatre questionnaires en rapport avec la fatigue chez des patients présentant un syndrome post-poliomyélite. Ils étudient, avec trois semaines de délai, sur un échantillon de 65 patients, la fatigue severity scale (FSS), le Nottingham health profile (NHPE) pour sa dimension « Energie », l'item fatigue du polio problem list (PPL) et le short fatigue questionnaire (SFQ) dans sa version néerlandophone. Ils mettent en évidence une bonne corrélation entre les valeurs obtenues pour les différents questionnaires, et une reproductibilité modérée pour la FSS, la PPL et le SFQ. Ils considèrent que ces questionnaires mesurent le même aspect unidimensionnel de la fatigue, et dans les conditions de leurs patients, le NHPE présente une forte capacité de détection des changements. C'est en fait cette sous-dimension «énergie» qui offre la possibilité d'appréhender l'intensité et le retentissement de la fatigue par cette échelle. Ils la considèrent comme sensible au changement. Le problème est d'étudier un symptôme avec une échelle initialement formulée pour évaluer la qualité de vie. Pour Vascelos et col. le FSS est le meilleur score de prédiction de fatigue sévère. Elle permet une approche plus globale [200] par rapport au score fatigue intensity scale (FIS).

Un collège d'experts a étudié 48 échelles en rapport avec la fatigue et plusieurs échelles d'entre elles, n'ont, d'emblée, pas été validées ni évaluées quant à leur fiabilité dans le SPP. Ce collège d'experts cite notamment la FSS, la SFQ. La Piper fatigue scale (PFS), et le questionnaire de la fatigue de Chalder sont les deux qui semblent être les plus intéressants. Les experts soumettent ces échelles à un échantillon de population de 64 sujets avec un syndrome post-poliomyélite. Ces auteurs considèrent que la Piper fatigue scale est plus reproductible que le questionnaire sur la fatigue de Chalder pour cette population de patients.

La PFS fait intervenir le comportement, la composante affective, sensorielle et le retentissement cognitif (l'humeur). La fatigue est un symptôme complexe. Doit-on avoir une échelle pour chaque forme ou une échelle multidimensionnelle ? Strohschein et col. [182] sont en faveur de la seconde solution.

Malgré ces études, les publications utilisent encore de nouvelles échelles telles que la MFI (multidimensionnel fatigue index). Il s'agit d'une échelle multidimensionnelle tenant compte de la fatigue générale, de la fatigue physique, de la diminution de l'activité, de la diminution de la motivation, de la fatigue mentale. Elle a été validée sur des patients atteints d'un cancer [75].

Des scores de douleur, de dépression et de troubles du sommeil sont fréquemment associés. Il s'agit de troubles qui peuvent provoquer indépendamment une fatigue et qui entrent dans la description du syndrome post-poliomyélite. En outre, l'étude comportementale, les réactions d'adaptation vis-à-vis de la fatigue sont des éléments d'étude intéressants.

En termes de qualité de vie, dans le cadre de la fatigue liée aux affections neuromusculaires, seuls le Nottingham health profile (NHP) et le SF 36 ont été utilisés. Nollet et col. [138] se sont servis du NHP et du 16 items polio problems list (PPL) auprès d'un échantillon de 76 sujets porteurs d'un syndrome post-poliomyélite qu'ils comparent à un groupe témoin de sujets sains. Ils rapportent que 78 % des sujets post-poliomyélitiques présentent la fatigue comme leur principal problème. La fatigue intense compromet leur qualité de vie. Le SF36 est le plus souvent utilisé dans les études sur le traitement de la fatigue [75, 138, 188]. Cette échelle est souvent considérée comme peu sensible aux changements.

1.5. Prise en charge

1.5.1. Traitements médicamenteux

L'hypothèse couramment avancée est celle d'une détérioration de la transmission neuromusculaire du fait d'un dysfonctionnement de la synthèse en acétylcholine et de sa libération [67, 94, 188, 193]. Le patient avec un syndrome post-poliomyélite ne peut pas complètement activer ses muscles (défaut d'activation). On rapproche ces anomalies de celles rencontrées dans la myasthénie. La **pyridostigmine** pourrait avoir une action. Certaines études ont montré l'amélioration de critères électromyographiques [188, 194]. En effet Trojan

et col ont analysé chez 17 patients l'action de la pyridostigmine (Mestinon®) à la posologie de 180 mg/j (60mg trois fois par jour) en étudiant les modifications de l'enregistrement de fibre unique. On observe une amélioration de la fatigue parallèle à l'amélioration de la transmission neuromusculaire. Les effets électromyographiques sont préalablement étudiés par l'injection d'edrophonium. Des effets analogues ont été relatés par d'autres dans des études en double aveugle. Cependant une étude multicentrique randomisée en double aveugle a amené une nouvelle analyse. Elle ne montre aucune modification par rapport au placebo sur la force, la fatigue, le taux d'IGF I (insulin growth factor I) dans le sérum après 6 mois. Seuls les muscles très déficitaires (moins de 25% de la ligne de base) sont légèrement améliorés [193]. En outre, la pyridostigmine favorise une augmentation de la salivation, des larmes et des sécrétions bronchiques (gênante chez les patients qui ont des troubles respiratoires et/ou de déglutition), une majoration des mictions et des selles plus fréquentes voire des diarrhées. Trojan et col. émettent l'hypothèse que les résultats des études (alors que l'edrophonium est efficace sur les résultats électromyographiques) s'expliquent sur l'insuffisance de la dose administrée. Ainsi Horemans et col. [94] également lors d'une étude en double aveugle augmentent la dose à 240 mg, de façon progressive en 6 jours (en plus d'un traitement atropinique préalable pour diminuer les effets secondaires). Il traite des patients qui ont un syndrome post-poliomyélite avec un haut degré de fatigue et qui présentent un défaut de transmission neuromusculaire. Ils évaluent la fatigue aiguë (par des mesures lors de la première semaine) et chronique (par des mesures lors de la 17^{ième} semaine). Les tests portent sur les performances physiques, la fonction musculaire et l'analyse électromyographique. Il n'a pas été enregistré de modification des résultats électromyographiques. Il se pose la question de la reproductibilité du Jitter pour l'EMG de la fatigue. Il faudrait pouvoir adapter les doses en fonction de critères EMG et biologiques (dosages sanguins des concentrations de médicaments) en faisant attention aux effets secondaires, en sachant que dans la myasthénie les doses peuvent atteindre 1g maximum. En outre se pose le problème de la sensibilité aux changements des échelles comme la FSS et celle de qualité de vie telle que la SF36, sans compter la composante multifactorielle de la fatigue. Nous l'avons vu, la fatigue du SPP a des étiologies plutôt complexes qui sont au-delà de l'instabilité de jonction neuromusculaire : ceci explique la faible efficacité des agents qui augmentent ou stabilisent la transmission neuromusculaire.

Le **Modafinil**® montre une certaine efficacité dans la narcolepsie, la sclérose en plaque et la maladie de Parkinson. Son activité consiste en l'activation de la transmission alpha adrénergique au niveau central. Elle permet également une réduction de l'activité

gabaergique corticale consécutive à une activation noradrénergique et sérotoninergique. Trois études randomisées contre placebo avec cross over mais sur de petites populations, lui sont consacrées dans ce cadre [29, 197, 200]. Les posologies sont administrées de façon croissante jusqu'à 400 mg. Les effets adverses (céphalées, nausées, irritabilité) sont peu décrits avec ce mode d'administration et ces posologies et ils diminuent avec le temps. Il est à noter le risque de majoration des concentrations de diazépam, phénytoïne et de propanolol lors de la prise concomitante de ces molécules. Le Modafinil® ne montre pas d'efficacité sur la fatigue -malgré l'utilisation d'échelles différentes (certaines ayant un champ d'investigation global, d'autres portant sur la fatigue périphérique, d'autres portant sur la fatigue centrale)-, ni d'action sur la mémoire à court terme (pouvant être altérée par la fatigue), ni sur les temps de réaction à certaines actions [29, 197], ni sur la qualité de vie [197, 200]. Le mode d'action du Modafinil® se situe sur les noyaux de l'hypothalamus et le tubercule mamillaire, lieu de régulation de l'éveil. Les anomalies décrites au niveau du système nerveux central se situent au niveau du cortex moteur, des ganglions de la base et du système réticulé (cf. supra). Cela expliquerait que cette substance ne soit pas efficace dans le syndrome post-poliomyélite.

L'amantadine (200mg/j) a entraîné chez 25 patients une amélioration subjective à la dose de 100 mg/j sans modification des tests objectifs [177].

D'autres produits ont été utilisés soit sans succès (la **prednisone** par exemple, à la dose journalière de 80 mg [48] ou le facteur de croissance IGF-1 [192]), soit avec un effet transitoire comme la ségéline. La **ségéline** (Déprényl®) est un IMAO sélectif de type B. Elle entraîne une action modérée sur la fatigue, disparaissant avec l'arrêt du traitement [17]. L'étude de ses produits porte sur deux cas cliniques publiés. Un des patients présente, de façon concomitante, une maladie de Parkinson. Les tricycliques n'ont pas révélé d'effet majeur.

La **bromocriptine** (Parlodel®) et la **méthylphénidate hypochloride** (Ritaline®) ont été testées sur la fatigue chronique avec une efficacité non significative [24, 39]. L'utilisation d'un dopamimétique repose sur le fait qu'il existe des lésions de la substance grise productrice du neuromédiateur activateur : la dopamine [21, 23].

La **lamotrigine** [144] est une molécule récemment étudiée (Lamictal®). Elle inhibe les canaux sodiques voltage-dépendants, stabilise la membrane neuronale et inhibe la libération de glutamate, neurotransmetteur excitateur. Lors d'une étude randomisée avec des doses de 50 à 100 mg, un effet significatif est détecté sur la fatigue et sur la qualité de vie des patients. Ces résultats préliminaires sont encourageants et doivent être confirmés. Ces résultats supposeraient d'autres explications pathogéniques aux troubles décrits dans ce cadre.

Les résultats récents sur les **immunoglobulines** apportent des perspectives intéressantes sur plusieurs paramètres du syndrome post-poliomyélite. Un traitement par immunoglobuline chez les personnes ayant un syndrome post-poliomyélite révèle une diminution de la concentration de cytokines dans le LCR. Il montre une amélioration de la force musculaire de 9% (amélioration significative) et une amélioration des scores de mesure de qualité de vie [75]. Il s'agit d'une étude contrôlée randomisée en double aveugle versus placebo, multicentre, sur 142 patients ayant un syndrome post-poliomyélite recevant 90g sur 3 jours puis 3 mois plus tard. Il est également décrit une majoration des activités et la réduction chez certains de la douleur (comme dans le syndrome de Guillain Barré). Farbu E. et col. [59], également lors d'une étude en double aveugle contre placebo, obtiennent une diminution de la douleur sans modification de la fatigue ni de la force musculaire. La dose administrée est de 2g/kg de poids corporel en une seule fois avec une analyse des performances trois mois plus tard. L'effectif étudié est faible, ce qui gêne pour généraliser les résultats. L'analyse de la force musculaire ne s'est faite que sur deux groupes musculaires. Un cas clinique des mêmes auteurs souligne une amélioration de la force musculaire à 2 et 3 mois ainsi qu'une diminution de la fatigue mais avec des doses plus importantes. Qui doit-on faire bénéficier de ce traitement ? Quelle est la population cible ? L'analyse des sous-groupes n'a pu être réalisée. Est-il indispensable de réaliser une ponction lombaire pour retrouver une majoration des cytokines pro-inflammatoires ? De nouveaux essais sont encore nécessaires pour vérifier ces résultats dans différents lieux, savoir les protocoles thérapeutiques, apprécier l'efficacité au long cours, si l'efficacité se maintient.

Il s'agit de traitement bien toléré par les patients … mais très coûteux.

1.5.2. Moyens complémentaires

L'efficacité partielle voire l'inefficacité des différentes thérapeutiques dans la correction de la fatigue justifie l'importance des techniques de conservation d'énergie [160] : périodes de repos régulier entre les périodes d'activité, station assise (ne pas rester debout si on a la possibilité de s'asseoir et ne jamais rester assis si on peut se coucher), usage du fauteuil roulant, organisation de l'environnement, emplois sédentaires, élimination des tâches non essentielles. En effet, conserver et économiser au maximum son énergie sont des réflexes qu'il faut apprendre aux patients présentant le SPP.

Un changement de style de vie est souvent nécessaire [105, 152, 184]. Pour certains, ces modifications seront contraignantes car elles exigeront des changements dans leurs habitudes de vie et de pensée mais, à terme, elles permettront aux anciens polios de vaincre "le mur de fatigue" qui les entoure. Avec l'aide éventuelle d'un ergothérapeute ou d'un massokinésithérapeute, le patient doit trouver la posture la plus confortable en position debout ou assise tout en gardant la tête et le tronc bien droits (dossiers, repose-tête, livre à hauteur des yeux...), utiliser des aides techniques dans les tâches ménagères.

Une fois que le patient a appris à surveiller et à gérer sa fatigue, des programmes d'exercices spécifiquement façonnés, selon son niveau fonctionnel actuel, vont permettre un entretien global, éviter le déconditionnement et avoir une action sur d'autres composantes du syndrome post-poliomyélite tels que les déficits musculaires, les douleurs. Rekand et col. constatent moins de fatigue chez les patients ayant une activité physique [152]. La description de ces exercices sera développée dans le chapitre sur les troubles moteurs.

On pourra également faire appel aux massages, à la relaxation, aux mobilisations myorelaxantes (effleurages, pétrissages, vibrations) qui permettront une diminution de la fatigue et favoriseront une meilleure récupération.

2. Les déficits musculaires nouveaux

2.1. Présentation

Il existe souvent des confusions sur l'expression de « faiblesse musculaire ». Celle-ci renvoie parfois à déficit musculaire proprement dit et parfois à une composante périphérique de la fatigue. La fatigue a été définie comme un échec de maintenir (d'entretenir) la force exigée ou attendue [51]. Cette définition peut probablement être une des sources de confusion, mais marque aussi les liens étroits entre ces deux notions. De même, le patient peut se référer à des termes pouvant être considérés comme synonymes : langueur, lassitude, perte d'énergie, fatigue.

Or il existe un authentique déficit musculaire survenant après une période de stabilité (32 à 100%). L'atteinte se fait soit sur les muscles déjà affectés (35 à 87%) lors de l'épisode initial mais également des muscles que l'on a cru épargnés (33 à 77%) (Tableau 5). Les oublis partiels du patient concernant les atteintes contractées durant la petite enfance constituent un autre biais dans les études sur ce sujet. Les anciens dossiers très complets sont une aide, lorsqu'ils existent. Certains muscles gardent des stigmates d'une atteinte modérée. Un

examen minutieux permet de les retrouver. Les atteintes anciennes suspectées peuvent être confirmées par l'électromyogramme (EMG).

Il s'agit d'un symptôme notable pour les patients dont la première crainte est la récidive de la poliomyélite. La distribution est le plus souvent asymétrique. Le déficit est la plupart du temps, progressif. Il peut s'accompagner d'une atrophie musculaire (11 à 30%) importante définissant le cadre peu fréquent des syndromes post-poliomyélites progressifs avec atrophie [135]. L'évolution peut être progressive pendant un certain temps avant que n'apparaisse une certaine stabilité clinique. Dans de rares observations, une aggravation régulière est constatée [151]. Exceptionnellement, l'évolution est rapide. La plupart des descriptions sous cette forme clinique sont des études de cas.

Des fasciculations peuvent être observées chez ces patients, mais sans que cet élément puisse orienter formellement vers l'apparition d'une exceptionnelle sclérose latérale amyotrophique en l'absence d'atteinte du premier motoneurone [135, 151].

L'atteinte se fait sur les muscles des membres mais également sur les muscles respiratoires, ceux de la phonation et de la déglutition (voir infra).

2.2. Diagnostics différentiels

Dans ce cadre, il faut éliminer une autre pathologie neurologique centrale ou périphérique avec le risque d'intrication. On peut distinguer deux tableaux : un déficit diffus et un déficit localisé. Les anomalies sont retrouvées chez 13 % des patients chez qui l'ont suspecté un SPP, selon Farbu et col. [57].

Pour les évolutions rapides, plusieurs diagnostics sont à évoquer. Lorsqu'il existe une réponse aux anticholinestérasiques, il faut éliminer une myasthénie. Une paralysie aiguë flasque fait envisager un syndrome de Guillain Barré. L'atteinte bulbaire associée (trouble de la déglutition et de la respiration) fait craindre une sclérose latérale amyotrophique. Les pathologies centrales peuvent parfois être de diagnostic difficile chez un patient qui présente des séquelles paralytiques. Seul le syndrome pyramidal, s'il est présent, peut réorienter la démarche clinique (difficile à mettre en évidence sur des séquelles paralytiques majeures, flasques). Les compressions médullaires ou des racines de la queue de cheval sont possibles dans le cadre de grande déformation de scoliose.

Dans les atteintes localisées, les syndromes canalaires ou une radiculopathie sont le plus souvent en cause. Le conflit avec une aide technique telle que les béquilles, est souvent rapporté.

Il faut également éliminer un déficit secondaire à une diminution de l'activité. La distinction est difficile en pratique clinique. Quel est le facteur initial ? La diminution d'activité entraînant le déficit musculaire ou l'inverse ? Cette distinction est évidente dans certaines situations telles qu'un alitement prolongé ou l'immobilisation d'un segment de membre après une fracture par exemple. Parfois, le diagnostic est moins évident car le déficit neurologique nouvellement apparu peut favoriser une restriction d'activité.

Il sera nécessaire d'évaluer les patients et de les orienter vers les examens nécessaires appropriés qui peuvent s'avérer d'une grande utilité.

2.3. Evaluation

Différents types d'évaluation sont proposés et utilisés dans les études. L'examen clinique avec détermination de la force musculaire est la base. Il existe habituellement une bonne reproductibilité lors de l'examen du même observateur mais une variabilité inter-observateur.

L'isocinétisme a permis un progrès majeur dans la prise en charge des déficits musculaires (évaluation, traitement). Il permet d'apprécier le déficit de force et la fatigue après un certain nombre de répétitions.

L'EMG est une méthode a priori intéressante. Cet examen permet notamment de confirmer une atteinte ancienne de poliomyélite sur un muscle, de rétablir certains diagnostics. Les critères de syndrome post-poliomyélite sont plus difficiles à mettre en évidence, hormis sur les déficits musculaires importants. En outre, les critères de fatigue EMG ne semblent pas être très précis dans le cadre de la poliomyélite (cf. IV.E.2 chapitre sur les examens paracliniques). Le jitter est le moyen d'analyser l'activité de la jonction neuro-musculaire.

Quel que soit le moyen choisi, un autre problème est de définir les muscles à étudier, en sachant que les atteintes lors de la poliomyélite sont très variables. Quels muscles ? Quel côté (le dominant ou non, celui qui a le plus de séquelles ou l'indemne) ? L'analyse de tous les muscles, muscle par muscle serait impossible. Des scores sont possibles sur le modèle du score ASIA des blessés médullaires.

2.4. Prise en charge

2.4.1. Traitements médicamenteux

Un traitement par de fortes doses de corticoïdes a été suivi d'une légère amélioration de la force musculaire pendant de très courtes périodes, sans améliorer la fatigue comme nous l'avons vu précédemment [48]. L'effet s'est en outre estompé à l'arrêt du traitement. Un problème majeur avec ce traitement est le risque de conséquences délétères pour des muscles sur le long cours.

L'amantadine n'a pas prouvé plus d'efficacité que dans la fatigue [177].

On rappelle les études sur la pyridostigmine (Mestinon®). Une efficacité est démontrée à la dose de 60mg trois fois par jour sur les muscles très déficitaires (moins de 25% de la ligne de base). [188, 193, 194].

Les immunoglobulines semblent permettre une meilleure récupération de la force musculaire comme le suggère l'étude précédemment décrite, en plus de leur efficacité sur la douleur [75].

2.4.2. Moyens complémentaires

On ne connaît pas de traitement curatif, mais diverses méthodes peuvent aider les patients.

La rééducation et un changement de style de vie sont encore des éléments primordiaux. Le patient doit apprendre à gérer et à économiser son capital musculaire et savoir s'économiser (cf. supra).

La **rééducation** est discutée. En effet, une activité trop intensive serait source de dégradation de la fonction musculaire [77, 159]. On conseille donc **d'éviter la surutilisation**, l'abus. Néanmoins, le renforcement musculaire semble contribuer à améliorer la force grâce à une activité isotonique « non fatigante » [3, 28, 61, 173]. En général, les exercices sont courts, répétés dans le temps et en résistance (faible poids) afin de permettre une amélioration des capacités musculaires aérobie. Ils ne sont pas délétères sur les complexes fragiles des méga unités motrices. Dans une étude de 12 cas de syndrome post-poliomyélite [53], les exercices isométriques et isotoniques sur le quadriceps augmentent la puissance de 29 % en isométrique et 24 % en isotonique après 6 semaines. Les biopsies musculaires itératives ne montrent pas de modification, si ce n'est une élévation non significative de la citrate synthase. Une étude comparable [63] conclut qu'un exercice prolongé n'aboutissant pas à la fatigue est bénéfique

à long terme. Ainsi, malgré une amélioration de force, le *jitter* et le taux de créatine kinase sérique ne sont pas modifiés après 12 semaines [5]. Une autre étude retrouve déjà l'efficacité du maintien d'une activité musculaire par le suivi prospectif d'une cohorte de 50 patients [205]. Les auteurs ont noté l'amélioration des scores mesurant le déficit musculaire, de la somme des amplitudes des réponses motrices et du nombre d'unités motrices estimées par des techniques électromyographiques. Travail isocinétique, isométrique et endurance musculaire, manuel ou pouliethérapie sont indiqués chez ces patients déficitaires consécutifs ou non à un SPP [3, 5, 53, 54, 173]. Un exercice isométrique et isotonique est indiqué lorsque la force ne dépasse pas 3 à l'échelle MRC (« Medical Research Council ») ou en cas d'articulation douloureuse. Un exercice isotonique est préférable au-dessus du niveau 3 de la cotation. Il convient d'éviter un surmenage musculaire, source d'une perte de force qui risque de devenir permanente [2]. Au début d'un programme, les exercices sont pratiqués sous surveillance de la bonne réalisation des exercices, de la charge de travail, du respect des pauses entre les exercices et des repos suffisant.

Les fibres musculaires des patients ayant des séquelles de poliomyélite ont une endurance très limitée en raison de la perte des capacités d'activité enzymatique aérobie. **L'exercice en aérobiose** sur bicyclette ergométrique, le vélo, la natation améliorent les capacités musculaires [2, 104] mais également sur la fatigue et les capacités cardiorespiratoires [56]. L'intensité de l'exercice doit s'adapter à la fréquence cardiaque du sujet (qui doit rester inférieure à 70 % de la fréquence maximale théorique pour l'âge, ou après évaluation de la VO_2max), voire à des paramètres cliniques comme l'essoufflement. Chaque séance doit comporter une période d'échauffement suivie d'une période de travail. Le travail s'effectue selon divers protocoles de réentraînement à l'effort en restant strictement aérobie. Dans l'ensemble, l'exercice améliore la force. Presque tout le monde peut tirer profit de l'exercice physique, mais pour être efficace et sans danger, le programme d'activités physiques créé pour le SPP doit être adapté aux besoins de chacun et tenir compte de la force des muscles et des symptômes de chaque patient. Pour bien des personnes, le niveau d'effort ne devra pas dépasser quelques légers étirements ou divers types de yoga. Pour d'autres, il pourra être plus vigoureux, incluant même des séances d'anaérobie. Le réentraînement peut aussi intéresser les membres supérieurs [115]. A la fin du protocole de réentraînement, le relais doit être pris par le patient lui-même qui doit être encouragé à pratiquer régulièrement une activité physique de son choix afin de ne pas perdre le bénéfice ainsi obtenu.

Les séances doivent être régulières (deux à trois par semaine) pour obtenir un bénéfice et doivent impérativement respecter la fatigabilité du sujet et l'apparition

d'éventuelles douleurs, signant une indication mal posée ou un programme mal adapté. Quelle est la durée des programmes de reconditionnement ? Les études rapportent des durées variables 6 semaines [53] à 12 semaines [5] voire 6 mois [54]. Le nombre total de séances est variable selon les cas mais il semble qu'un programme de 2 à 3 mois soit le plus bénéfique. Une prise en charge initiale courte peut être proposée puis un travail **d'autoentretien** pourrait être réalisé.

La place de la **kinébalnéothérapie** sera abordée dans le cadre global du traitement du syndrome post-poliomyélite. Elle est utile dans les programmes de renforcement moteur ou de réentraînement à l'effort. Elle permet le renforcement sans contrainte sur les articulations.

L'isocinétisme est devenu incontournable pour l'évaluation instrumenté de la force musculaire et dans le suivi (même si il est sous évalué en comparaison avec d'autres pathologies). L'intérêt de l'isocinétisme est peu documenté dans la prise en charge rééducative. Les études se heurtent aux refus des patients, aux difficultés d'installation sur les machines, au cortège des différentes plaintes…

Les études sont une nouvelle fois faites sur de petits groupes donc difficiles à généraliser à toute la population de patients ayant un syndrome post-poliomyélite mais également aux personnes ayant des séquelles de poliomyélite. Cependant, la conférence de consensus de 2006 reprend les conclusions citées ci-dessus. [56].

L'effet à long terme est rarement pris en compte dans ces études. Un maintien d'au moins 20% du gain est noté par Spector et col. [173].

L'effet pour les patients de plus de 60 ans est encore moins documenté [56]. Donc renforcement sans surentraînement.

Il faut réévaluer régulièrement :

- la force maximale des groupes musculaires renforcés : gain d'où augmentation possible des exercices répétés (50 à 70% force max), perte (exercices non adaptés, fatigue par non respect des temps de repos ou exercices trop intensifs),
- dégradation orthopédique (majoration d'une gonarthrose lors du travail du quadriceps, de conflits sous acromiaux pour la coiffe des rotateurs…).

Le stade des compensations par des orthèses et autres sera vu ultérieurement (chapitre sur les traitements du SPP).

3. Les douleurs

3.1. Présentation

La douleur est presque aussi commune que la fatigue chez les patients décrivant l'apparition de troubles après une période de stabilité. Elle ferait partie des éléments du diagnostic de syndrome post-poliomyélite [56, 83, 86]. L'étude norvégienne à propos de 2392 patients non suivis spécifiquement dans des centres [194] permet d'individualiser les types de douleur dont se plaignent les patients. 64% ont des douleurs dans les muscles affectés par la poliomyélite, 55% dans des muscles non affectés, 58 % dans les articulations et 57 % en général. Elles sont souvent associées à une fatigue [204]. Globalement la prévalence des douleurs musculaires est comprise entre 23 et 80% et celle des douleurs articulaires entre 31 et 86% (Tableau 5).

Il est communément détaillé 3 types de douleur [67] :

- Le premier type est la douleur musculaire mécanique, profonde ou superficielle décrite comme semblable à la douleur expérimentée pendant l'infection de poliomyélite aiguë sur laquelle insistait le Professeur Grossiord [79]. Elle est favorisée par l'activité physique, le stress, les températures froides et survient préférentiellement en fin de journée voire la nuit. Elle est parfois présente lorsque le patient essaie de se relaxer. Elle est soulagée par l'utilisation de chaleur humide et d'étirements lents. Elle s'accompagne de crampes musculaires (souvent nocturnes), de fasciculations, d'hyperesthésie ou d'une sensation de fourmillements. Il est exceptionnellement rapporté une inflammation locale avec une infiltration des tissus.
- les patients présentent fréquemment des tableaux qui évoquent une fibromyalgie [187]. Elle comprend des atteintes des tissus mous, des muscles, des tendons, des bourses et des ligaments. Il existe des points de déclenchement discrets qui provoquent une réponse de "sursaut" quand ils sont palpés. Ceci se produit en raison d'une mauvaise posture ou de biomécaniques corporelles impropres.
- Le troisième type de douleur est qualifié de douleur « biomécanique » : elle se présente comme une maladie dégénérative des articulations, une douleur du bas du dos et une douleur venant des syndromes de compression nerveuse. L'affaiblissement induit par les muscles ayant été atteints par la poliomyélite et par une mauvaise mécanique corporelle rend les articulations (spécialement dans les extrémités inférieures) plus susceptibles de développement de douleurs. Des années de déplacement sur des articulations instables et des tissus de support altérés augmentent la dépense d'énergie pour accomplir une tâche donnée.

Ces douleurs sont liées aux compensations des déficits musculaires ou aux inégalités de membre des patients.

La coxarthrose se développe soit du côté déficitaire du fait de mauvais recouvrement de la tête fémorale soit du côté opposé par compensation. Au niveau des genoux, nous sommes parfois frappés par les recurvatum supérieurs à 20 et même 30°, constitués pour permettre un verrouillage du genou sur un membre déficitaire. Le pivot central, les coques condyliennes, les ménisques s'usent progressivement pour aboutir à de graves tableaux arthrosiques. Les indications de la prothèse de genou devront être discutées avec prudence.

Les douleurs de poignet et d'épaule peuvent se développer chez des patients utilisant de longue date les béquilles.

Les lombalgies et lomboradiculalgies apparaissent sur des troubles de la statique rachidienne (hyperlordose, cyphose, scoliose…), ou d'inégalité des membres inférieurs. On peut également, citer chez les patients qui présentent de grandes déformations scoliotiques basses, des conflits iliocostaux parfois très invalidants.

Des syndromes canalaires sont décrits comme les syndromes du canal carpien et les compressions nerveuses au coude du fait de l'utilisation des béquilles. Ces problèmes semblent liés à une "surutilisation" des muscles déficitaires, en même temps qu'à des mécanismes biomécaniques anormaux des articulations et des muscles. Cela peut simplement représenter les conséquences inévitables d'une invalidité chronique, qui n'est pas plus courante chez les patients présentant des critères de syndrome post-poliomyélite que chez les présentant des séquelles de poliomyélite ou bien que d'autres séquelles de maladies neuromusculaires.

Figure 18. Recurvatum constitué sur plusieurs dizaines d'années.
(Photothèque Pr Dizien)

3.2. Diagnostics différentiels

Le diagnostic différentiel de douleur chronique est étendu. Il faut procéder à l'exclusion de désordres tels que

- la fibromyalgie
- la polymyosite
- les pathologies rhumatismales inflammatoires.

3.3. Evaluation

Il n'y a pas d'évaluation spécifique de la douleur chez le patient polio : on utilise des échelles génériques unidimensionnelles, multidimensionnelles et on analyse les répercussions de la douleur notamment chronique sur l'individu (ses croyances, ses peurs, ses réactions vis-à-vis de la douleur, ces stratégies d'adaptation) et sur son environnement familial et socio-professionnel. Nous n'avons pas retrouvé d'échelles spécifiques de la poliomyélite dans la littérature.

3.4. Prise en charge

Les immunoglobulines [59] auraient une action spécifique sur la douleur. Elles agissent comme chez le patient présentant un syndrome de Guillain Barré.

Par ailleurs, la prise en charge ne diffère pas de celle des douleurs aiguës et de la gestion des douleurs chroniques. Les principes de base que l'on peut compléter en fonction des atteintes spécifiques sont :

- améliorer les instabilités articulaires ;
- corriger et minimiser mécaniquement les déviations de la posture et de la démarche ;
- soulager ou soutenir les muscles et les articulations affaiblies ;
- promouvoir des modifications du style de vie
- abaisser la charge de travail anormalement élevée des muscles proportionnellement à leur capacité limitée.

En ce qui concerne les **douleurs musculaires** : le repos périodique est intéressant, ainsi que les étirements et la chaleur. Le froid est craint chez ces patients. A chaque correction souhaitée, il faut prendre en compte les répercussions d'une correction sur un équilibre acquis

de longue date par les patients. Des étirements sont susceptibles de favoriser un nouvel équilibre possiblement délétère au niveau fonctionnel. Les médicaments les plus utilisés pour traiter la douleur de type 1 sont l'aspirine et autres anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS).

Pour le **deuxième type de douleur**, elles répondent bien à la glace, à la chaleur, aux ultrasons, à la neurostimulation électrique transcutanée (TENS) et occasionnellement à des médicaments tels que les AINS. Dans de rares cas, il peut être nécessaire de faire une injection de stéroïde. Les tableaux de fibromyalgie sont traitées par tricycliques ou exercices en aérobiose.

Pour les douleurs biomécaniques, le traitement se focalise sur l'articulation ou les articulations douloureuses. Les thérapies médicamenteuses reposent sur la prescription d'antalgiques et/ou d'AINS en cas de poussée douloureuse d'arthrose par exemple ou de douleurs rachidiennes. Les infiltrations de corticoïdes sont une aide à l'antalgie et à la rééducation dans le cadre des syndromes canalaires, dans la lutte contre les tendinopathies, les rachialgies et les poussées congestives articulaires [117]. L'arthrose est de prise en charge classique. Le traitement comporte également une éducation de la posture et du dos et une diminution du poids ou du stress par utilisation de dispositifs d'assistance tels que les attelles, béquilles ou fauteuil roulant. Pour traiter le syndrome du canal carpien, on peut recourir à l'utilisation d'attelles, la pose de coussinets protecteurs sur les béquilles ou les cannes pour une position plus confortable du poignet et une meilleure distribution du poids sur la main en association avec l'injection de stéroïdes.

Des biomécaniques anormales peuvent souvent être modifiées par des interventions simples et pratiques telles qu'un oreiller cervical, des rouleaux lombaires, des corsets dorso-lombaires et des élévateurs du talon. Cette douleur est habituellement atténuée par des mesures conservatrices ayant pour but de réduire le stress mécanique et les activités de marche, de supporter les muscles affaiblis, de stabiliser les mouvements anormaux des articulations et d'améliorer les biomécaniques du corps pendant les activités journalières courantes. En particulier, il faut diriger les efforts sur l'amélioration des activités journalières de routine (telles que la position assise, la position debout, la marche et le sommeil) aussi bien que sur celle de toutes les activités répétitives au travail. Les orthèses des membres inférieurs et tout autre appareillage doivent être, encore plus que chez d'autres patients, moulés dans une position de fonction, debout pour les orthèses de marche. Il ne faut pas chercher à modifier des axes qui se sont développés depuis des années et qui leur confèrent une certaine

autonomie. La correction doit permettre une stabilisation des lésions et un retour à la « non douleur ».

Une fois de plus, des réductions de stress, d'activités et de poids sont des changements de style de vie qui ont le plus grand impact sur la réduction de la douleur [105, 152, 184]. Ces stratégies peuvent pourtant être les plus difficiles à réaliser parce qu'elles demandent souvent le développement de comportements différents des voies d'adaptations habituelles. Il est donc essentiel de modifier le rythme et l'intensité des activités ainsi que d'apprendre de nouvelles façons pour contrôler le moment et la manière dont celles-ci sont effectuées.

Se pose le problème de la mise en place des prothèses de hanche et de genou chez les patients ayant des déficits musculaires (risque de luxation pour prothèses totales de hanche ; perte de la fonction, du fait de la majoration du déficit musculaire, voire déconditionnement du fait de l'alitement prolongé). Une prise en charge par des équipes connaissant la pathologie, que ce soit en chirurgie et en médecine physique et de réadaptation (MPR) est nécessaire. Un lever précoce est primordial. Le geste technique doit tenir compte de l'état du membre concerné (utiliser une prothèse plus rétentive, éviter de corriger les inégalités des membres)

La prise en charge est globale, le traitement de la douleur doit prendre aussi en compte les autres problèmes qui se posent à ces patients pour corriger les différents problèmes amenant à une antalgie. Donc la douleur présente de multiples facettes dont certaines ne sont pas en relation directe avec un SPP mais causées par d'autres pathologies pouvant coexister.

4. Les troubles de la déglutition

4.1. Présentation

Lors de la phase aiguë de l'atteinte poliomyélitique, une anomalie de la déglutition est présente dans les formes bulbaires. Comme nous l'avons vu c'est un important facteur de risque de mortalité. Les risques de complications si le patient ne récupère pas au moins partiellement la fonction de déglutition, sont également importants. La récupération est donc soit complète soit incomplète. Dans ce denier cas, le patient met alors en place des moyens de compensation qui lui sont propres. Les auteurs [25, 174, 4] mettent tout de même en évidence près de 11 à 30% de trouble de la déglutition chez des patients présentant des séquelles de poliomyélite.

En outre, des troubles de la déglutition peuvent aussi apparaître, plusieurs années (au moins 10 ans d'après les auteurs) après l'épisode aigu de poliomyélite [49]. Ils surviennent parfois chez des patients qui n'ont pas eu connaissance de tels troubles lors de la phase aiguë. Quelles sont les atteintes ? Pourquoi des patients n'ayant pas présenté de troubles initiaux s'en plaignent ou ont mis en place des stratégies de compensation ? Quel traitement leur proposer ? Faut-il en tirer des conséquences sur le suivi des patients ayant été victimes de la poliomyélite ?

4.2. Etiopathogénie

Il s'agit de patients qui ayant ou non eu une atteinte bulbaire lors de la phase initiale, présentent une modification récente de la symptomatologie [49]. Analyser ce qui revient aux modifications de tonicité musculaire secondaires au syndrome post-poliomyélite est un gage de traitement plus adapté.

L'ensemble des lésions suppose une atteinte bulbaire. Chez les patients n'ayant pas un tel vécu lors de la phase aiguë, l'hypothèse est celle d'une atteinte infraclinique [171].

4.3. Conséquences cliniques (les niveaux d'atteinte)

Les anomalies décrites varient du simple retard lors d'une des phases à la fausse route grave, en passant par les reflux gastro-oesophagiens. Les principaux niveaux d'atteintes sont [49, 171] :

- **dans la phase orale et préparatrice à la déglutition** :
  - faiblesse, incoordination et parésie de la langue,
  - parésie palatine, asymétrie,
  - mauvais passage et mauvais contrôle du bolus alimentaire,
  - un reflux nasal.
- **dans la phase pharyngée** :
  - lenteur du transit,
  - faiblesse pharyngée unilatérale ou bilatérale,
  - constriction pharyngale retardée,
  - stagnation alimentaire au niveau du sinus piriforme ou vellaire,
  - peu de mouvement de la base de la langue et du mur pharyngé.

- **dans la phase laryngée :**
  - parésie ou paralysie des muscles constricteurs pharyngés,
  - élévation os hyoïde retardée ou incomplète.
- **dans la phase œsophagienne :**
  - reflux gastro-œsophagiens (RGO), ne sont pas spécifiques de cette population, leur lien avec la poliomyélite n'étant pas clairement identifié,
  - hernie hiatale,
  - ralentissement du transit voire achalasie qui est extrêmement rare puisqu'une seule publication y fait référence [9].

4.4. Diagnostics différentiels

Dans les troubles de la déglutition, il faut distinguer les troubles secondaires au syndrome post-poliomyélite de ceux consécutifs à d'autres pathologies. Il faudra éliminer la décompensation d'un état précaire séquellaire du fait de problèmes respiratoires, de l'âge, ou d'une décompensation des moyens d'adaptation mis en place par les patients.

4.5. Evaluation

Les patients n'ont parfois pas eu d'antécédents (ATCD) d'atteinte de la déglutition (ou du moins ne s'en souviennent pas, certains sont ignorants d'une atteinte (20% dans l'étude de Silbergleit et col [167]) et des mécanismes de compensation mis en jeu spontanément. Si la suspicion d'une telle atteinte est présente (ATCD, fausses routes, épisode de pneumopathies…), une analyse clinique et des examens complémentaires sont nécessaires pour les évaluer.

Une analyse des temps de déglutition par étude ultrasonique [171] montre la corrélation entre l'atteinte et une augmentation des temps de déglutition. Les patients symptomatiques ont des vitesses plus longues que les patients asymptomatiques (mais avec des troubles mis en évidence), ces vitesses étant elles-mêmes plus longues que des sujets sans trouble.

Les questionnaires, la clinique et la laryngoscopie simple se sont avérés insuffisants pour déterminer le type et l'étendue des dysphagies. Certains troubles mineurs ne sont parfois

pas détectés. La vidéofluorographie ou radioscopie de déglutition [158] semble supplanter ces techniques. La radioscopie de déglutition, examen fonctionnel est un moyen simple, efficace, peu invasif, qui donne suffisamment d'informations qualitatives et quantitatives pour un traitement diagnostique, rééducatif ou réadaptatif. Elle est utilisée notamment pour l'étude des troubles de la déglutition secondaire à des lésions cérébrales. Il s'agit d'étudier les différents temps de la déglutition par scopie en donnant à avaler un produit radio opaque avec différentes textures. L'examen est enregistré et peut donc être réanalysé. On peut en profiter pour tester les techniques de compensation. C'est une technique encore actuellement peu utilisée. Les observations faites en radioscopie de déglutition sont rapprochées et comparées à la clinique et éventuellement à la manométrie.

L'atteinte de la déglutition n'est pas corrélée avec le type de séquelles de la poliomyélite puisque, dans leur étude Silbergleit et son équipe [158] décrivent sur 20 patients (10 hommes et 10 femmes) : 6 ont des atteintes des 4 membres, 8 des deux membres et 6 sont sans atteinte résiduelle.

Une association avec des troubles de la phonation est fréquente [50]. La présence de pathologie laryngée supplémentaire, chez un patient dysphagique, peut ajouter un risque supplémentaire.

En parallèle des troubles respiratoires favorisent les complications [5]. La symptomatologie est aggravée par la fatigue et par les troubles laryngés et respiratoires [167].

4.6. Prise en charge

Il n'y a pas d'étude de thérapeutique médicamenteuse qui tente d'améliorer spécifiquement la dysphagie ou dans le cadre du syndrome post-poliomyélite. La rééducation motrice de la déglutition n'amène pas de grands résultats lors de cette période. Par contre la réadaptation avec des moyens de compensation adaptée à chaque trouble est possible et semble montrer une certaine efficacité [158, 167]. Cette rééducation est basée sur des techniques de prise de conscience de la motricité buccopharyngée, de synchronisation avec les temps respiratoires, de stratégies de compensation et de réentraînement. Elle s'adapte aussi bien aux patients ayant des séquelles de poliomyélite. L'étude scopique a alors son intérêt. Il est proposé aux patients :

- d'alterner les consistances des aliments entre deux bouchées ;
- ou d'alterner avec une gorgée de liquide ;

- ou d'alterner avec une déglutition sans aliment ;
- de positionner de la tête du côté le plus atteint ou du côté où la stagnation se situe ;
- d'avoir une toux « nettoyante » après les bouchées ;
- de prendre de petites bouchées ;
- de faire entre chaque bouchée, des pauses à adapter à la fatigue.

Un suivi régulier est nécessaire pour valider la thérapeutique et réadapter si nécessaire.

Par ailleurs, au moindre risque de fausse route, l'entourage doit être informé de la pratique des premiers gestes de secours et notamment de la manœuvre d'Heimlich. La prise en charge de la fatigue est également nécessaire. Ainsi les patients doivent plutôt prendre les gros repas au maximum de leur forme physique, donc le plus souvent le matin et des petits repas dans la journée.

Une analyse de la déglutition est donc nécessaire si le patient présente des éléments clinques suspects, un trouble de la phonation, un ATCD d'atteinte bulbaire associée ou non à d'autres signes d'un syndrome post-poliomyélite. Un interrogatoire associé à un examen clinique et une fibroscopie voire si possible une radioscopie de déglutition complètent les explorations. Le traitement est symptomatique.

5. Les troubles de la phonation

5.1. Présentation

Les troubles de la phonation sont peu expertisés dans les grandes études de prévalence. La fonction laryngée de patients avec une dysphagie dans le cadre d'un syndrome post-poliomyélite a été évaluée chez neuf patients, par une équipe incluant un otorhinolaryngologiste et un pathologiste du langage. Les résultats d'analyse de voix, d'endoscopie stroboscopique et de l'électromyographie laryngée ont indiqué qu'il y avait, à des degrés différents un déficit phonatoire ou laryngé chez tous les sujets. La paralysie des cordes vocales suggère un risque supplémentaire pour le dysfonctionnement laryngé dans le syndrome post-poliomyélite qui mérite l'évaluation. [50].

Robinson et col [155] soulignent la nécessité d'un haut degré de soupçon clinique et l'évaluation appropriée des antécédents médicaux du patient pour évoquer des troubles de la phonation dans le cadre de syndrome post-poliomyélite.

5.2. Etiopathogénie

Probablement comme pour la déglutition une atteinte bulbaire est en cause. Le trouble phonatoire est le plus souvent rapporté par les patients mais peut parfois être passée inaperçue.

5.3. Conséquences cliniques

Ces troubles se présentent sous des formes diverses : atteintes de l'articulation, voix nasonnée, zézaiement, enrouement, pauses, difficultés pour parler fort, chuchotements, sifflements, mauvaise coordination respiration phonation, dysphonies par tensions musculaires compensatrices, laryngites de reflux…

Ils sont présents après la phase aiguë et peuvent se majorer après une période de stabilité ou bien survenir sur un terrain sans ATCD connu.

5.4. Evaluation

L'examen par un otorhinolaryngologue est nécessaire. Il sera réalisé un examen clinique complété fréquemment d'une fibroscopie. L'EMG détecte des anomalies dans le nerf laryngé récurrent avec une diminution du recrutement des fibres nerveuses et des potentiels géants d'unité motrice. La fibroscopie met en évidence des dysfonctions de façon simple. Le problème notamment avec l'EMG est de définir ce qui est ancien de ce qui fait partie du syndrome post-poliomyélite.

On rappelle que devant une atteinte de la phonation une atteinte de la déglutition doit être suspectée et vice versa.

5.5. Prise en charge

Il n'y a pas d'étude de thérapeutique médicamenteuse tentant d'améliorer les troubles laryngés spécifiquement ou dans le cadre du syndrome post-poliomyélite.

La thérapie de la voix (telle qu'elle est pratiquée après trachéotomie) devrait être utile. Une correction de la fatigue est aussi un élément indispensable. On peut utiliser des dispositifs d'amplification de voix.

Dans les cas graves, le langage des signes est parfois difficile à apprendre à un certain âge ou s'il existe des déficits musculaires aux mains ; on peut utiliser des systèmes intégrés de production vocale via un boitier sur lequel on tape un texte, mais celui-ci traduit une voix très robotique. L'utilisation de l'informatique est également un moyen de compenser une difficulté à la communication orale.

Une éducation similaire à celle de la prise en charge de la déglutition peut être mise en place. Les risques pour le patient sont moins importants mais des techniques adaptées peuvent améliorer son confort. Il faut également respecter des périodes de repos et traiter les troubles respiratoires associés. Ces techniques sont valables que le patient ait ou non un syndrome post-poliomyélite.

6. Les troubles respiratoires

6.1. Présentation

L'insuffisance respiratoire exigeant l'assistance ventilatoire (« poumon d'acier », ventilation à pression négative) peut survenir pendant la phase aiguë. On rappelle que l'atteinte respiratoire est une des causes fréquentes de décès. Certains patients continueront à exiger l'assistance ventilatoire au long cours.

Une altération de la fonction respiratoire peut survenir plus de 10 ans après l'épisode initial. Ils apparaissent fréquemment de manière insidieuse. La fréquence estimée est variable de 4 à 43% (Tableau 5) selon les auteurs. La dégradation chronique des capacités respiratoires est sous-estimée par les médecins, sous-rapportée par les malades. En effet, la limitation des capacités locomotrices efface les plaintes liées à l'effort, la diminution de la production de CO2 permet le maintien d'une capnie normale (malgré une ventilation alvéolaire diminuée), la baisse des efférences respiratoires musculaires limite la perception des évènements mécaniques respiratoires. Et pourtant, l'atteinte respiratoire conditionne une grande partie de la morbi-mortalité de cette population : complication infectieuse et insuffisance respiratoire chronique qui nécessite alors une assistance respiratoire à temps plein ou partiel. Les surinfections sont fréquentes du fait de l'atélectasie en bandes et des moindres possibilités de toux. Le facteur favorisant principal est la nécessité d'une ventilation assistée à la phase aiguë.

6.2. Etiopathogénie

Les troubles respiratoires séquellaires d'une polio sont soit centraux, par atteinte des centres situés dans le tronc cérébral, soit périphériques, par atteinte musculaire touchant le diaphragme, le thorax et la paroi abdominale et parfois associés à des déformations spinales thoraciques qui altèrent les mouvements thoraciques. Dans cette évolution, l'hypoventilation alvéolaire chronique est un désordre restrictif lié à l'atteinte de la conduction de la transmission de la commande inspiratoire vers les muscles. Les conséquences en sont :

- une diminution de la ventilation (composante inspiratoire),
- une diminution de la capacité d'adaptation à une demande ventilatoire accrue (fièvre, exercice…),
- une diminution des capacités épuratives de la toux (force expiratoire),
- des troubles du sommeil : hypopnées et apnées centrales (en cas de dysfonctionnement du diaphragme, il existe pendant le sommeil paradoxal, une hypoventilation qui entraîne une polypnée et favorise une désaturation).

Elle est majorée par l'obésité, l'effet du tabac et d'autres maladies telles que l'asthme, la bronchite et l'emphysème. La capacité vitale diminue évoluant vers une insuffisance respiratoire chronique. Les signes apparaissent à la suite d'une diminution de plus de 50% des volumes habituels. Les infections sont une conséquence et un facteur aggravant de ces désordres.

Est-ce que l'hypoventilation est un symptôme du syndrome post-poliomyélite ? Sans en être spécifiques, l'hypoventilation alvéolaire et ses conséquences entrent dans le cadre du SPP dont elles illustrent très bien le caractère multifactoriel c'est-à-dire la diminution des performances musculaires, le vieillissement physiologique, l'aggravation des troubles orthopédiques responsables d'anomalies pariétales pulmonaires.

6.3. Conséquences cliniques

L'expression clinique de l'hypoventilation et de ces conséquences est souvent fruste. Le diagnostic peut en être difficile. Elle se traduit par une dyspnée à l'effort. Elle est rare si le handicap physique est marqué, car elle n'est pas ressentie faute d'exercice. Ainsi, il faudra rechercher une dyspnée à la parole, à la déglutition. La survenue lors du passage au décubitus d'une dyspnée signe une dysfonction diaphragmatique. En cas d'hypercapnie, les signes sont variés : sueurs, céphalées, irritabilité, trouble du caractère, tachypnée, trouble de la

concentration. Les troubles sont très diversifiés tels que des insomnies, des réveils nocturnes, des cauchemars, une transpiration nocturne, une fatigue et des céphalées matinales, une angoisse généralisée, une diminution de l'appétit, une diminution de la libido, des difficultés de concentration, une somnolence diurne excessive (score d'Epworth >10/24). Le score d'Epworth [102] est un score de somnolence à partir d'un auto-questionnaire tenant compte des risques de somnolence (échelle de 0 à 3) dans huit différentes situations.
L'atteinte de la toux est soit évidente soit du fait d'encombrements itératifs et de surinfection répétée [45].

L'examen clinique doit rechercher une respiration paradoxale faisant suspecter une altération de la fonction diaphragmatique, un tirage signant une atteinte des muscles accessoires.

Il faut noter que du fait de ces troubles, un bilan minutieux est nécessaire avant une anesthésie (cf. infra).

6.4. Diagnostics différentiels

Les principaux diagnostics différentiels d'une insuffisance respiratoire restrictive chronique sont les pathologies cardiaques, les pathologies respiratoires chroniques obstructives, l'asthme, l'anémie, le syndrome de déconditionnement.

Les pathologies restrictives sont multiples et notamment les autres atteintes neuromusculaires, les déformations rachidiennes.

Dans cette population de patients, la dyspnée n'est pas toujours synonyme de pathologie respiratoire. Elle est parfois en relation avec un surpoids [57].

6.5. Evaluation (techniques d'exploration)

Une attention particulière (lors de l'interrogatoire et l'examen clinique) est nécessaire pour ne pas oublier une histoire compatible avec un syndrome d'hypoventilation qui doit inciter à réaliser des examens complémentaires. L'évaluation est classique et ne présente pas de particularité pour ces patients. Il ne faudra pas hésiter à évaluer tous les patients ayant eu une ventilation à pression négative pendant la phase initiale, ceci afin d'avoir un examen de base en cas d'aggravation et pour déceler les prémices d'une atteinte nécessitant une prise en charge adaptée. Les tests de la fonction pulmonaire doivent inclure les mesures suivantes :

- **les volumes mobilisables :**
  - l'anomalie la plus fréquente est une atteinte de la capacité ventilatoire (CV), diminution de la capacité pulmonaire totale (CV+volume résiduel VR) ce qui définit un syndrome restrictif,
  - modification posturale de la CV (baisse de 20% traduit un dysfonctionnement du diaphragme),
  - si CV < 1000 ml il y a danger,
- rechercher **un syndrome obstructif,** associé à l'aide de la courbe débit-volume (coefficient de Tieffenau),
- **évaluer la force des muscles respiratoires** :
  - pressions inspiratoires maximales :
    - à l'inspiration (N>80 cmH2O),
    - à l'expiration (N>80 cmH2O),
  - test de reniflement,
- **débit de pointe à la toux** : si > 160 l/mn : toux efficace,
- **gazométrie artérielle** en air ambiant : hypercapnie et une hypoxie définissent le syndrome restrictif. La baisse de la PaO2 est de même amplitude que l'augmentation de la PCO2 (PaO2 + PaCO2 > 120). Toute hypoxémie non expliquée par une hypercapnie doit faire rechercher une comorbidité respiratoire (atélectasie, pneumopathie, embolie pulmonaire…). Le niveau de la PCO2 n'est pas toujours proportionnel au degré de l'insuffisance respiratoire (diminution de la production de CO2 du fait de l'atrophie musculaire). La normalité des valeurs diurnes n'exclue pas l'hypoventilation nocturne d'où la réalisation d'une oxymétrie nocturne. La mesure du pH permet d'avoir une idée sur l'ancienneté des troubles.

6.6. Prise en charge

Le traitement comporte deux volets. Ces techniques sont valables que le patient ait ou non un syndrome post-poliomyélite.

6.6.1. La rééducation respiratoire

Elle est la base de la prise en charge. Elle est prescrite systématiquement en plus des autres thérapeutiques [109]. Le plus souvent, elle sera faite de façon régulière mais pourra également être exécutée à la demande. Son but sera essentiellement l'aide à la toux, le drainage bronchique pour diminuer les risques d'infection qui sont un facteur de mortalité, et la lutte contre l'hypoventilation de certaines régions. Dans ce cas, les différentes techniques essentiellement manuelles, à utiliser, seront les suivantes :

- mobilisation active de la cage thoracique (lutte contre l'enraidissement) : expansion costale, travail diaphragmatique global, coordination abdomino-diaphragmatique ;
- renforcement des muscles inspiratoires et expirateurs déficitaires, travail de l'endurance ;
- désencombrement (drainage distal puis expulsion trachéale) par des drainages posturaux et autonomes effectué pendant une longue durée et exécuté simultanément avec d'autres techniques, aidé par une aérosolthérapie (bronchodilatateurs) et des nébulisations (fluidifications) ; s'y associent des manœuvres d'accélération de flux aérien expiratoire, une expiration lente totale glotte ouverte et des pressions et vibrations lors de la phase expiratoire ;
- toux provoquée et expectoration dirigée ;
- spirométrie incitative ;
- respiration de « grenouille » ou respiration glosso-pharyngée : c'est une méthode qui utilise la langue et les muscles pharyngés pour projeter un bol d'air dans les poumons au delà des cordes vocales. La fermeture immédiate des cordes vocales enferme le « bol » dans le système bronchial. En utilisant cette méthode, les patients peuvent prendre jusqu'à 200 cc d'air par inspiration.

Ensuite, on dirigera le traitement vers la réadaptation respiratoire en utilisant :

- des exercices de respiration contre résistance ;
- des expirations contre résistance ;
- des exercices de respiration diaphragmatique et thoracique ;
- la relaxation (sophrologie) ;
- le réentraînement à l'effort afin d'éviter le déconditionnement.

La kinésithérapie respiratoire peut améliorer la fonction pulmonaire. Le traitement précoce des troubles respiratoires retardent ou stoppent la dégradation respiratoire [56].

6.6.2. Assistance ventilatoire mécanique

Elle amène un bénéfice en termes de survie et de qualité de vie. Elle favorise la diminution des épisodes de désaturation nocturne et l'hypercapnie diurne. Les critères de mise en route sont encore mal définis que ce soit pour la poliomyélite mais également pour toutes les pathologies neuromusculaires. Le plus souvent, l'indication est posée si :

- CV < 50 % et/ou
- PCO2 > 45 mmHg et/ou
- oxymétrie nocturne trouve une hypoxie <88% plus de 5 minutes.

La CV est un mauvais facteur prédictif de la nécessité d'une ventilation assistée et de complications, dans cette population. En outre, les polios avec une atteinte de la CV et une déformation rachidienne ne semblent pas avoir une baisse plus rapide de la capacité vitale par rapport à une population sans atteinte respiratoire. Par contre les patients qui nécessitent une ventilation nocturne ont une augmentation significative de la PaCO2 [130].

6.6.2.1. La ventilation non invasive (VNI)

Elle peut être administrée par un ventilateur oral, nasal ou oro-nasal, soit en continu soit de façon discontinue (la nuit, dans la journée).

Il n'y a pas d'étude randomisée montrant l'intérêt de ce traitement. Elle pourrait stabiliser la situation et empêcher des complications comme des infections des voies respiratoires et éviter l'altération de la fonction respiratoire. De petites études démontrent l'efficacité de la technique par la diminution significative de la dépense en oxygène et de la PaCO2. En outre, le travail respiratoire est moindre. Une amélioration de la qualité de vie est notée chez les patients dès le début de la ventilation [105]. Les patients polios profitent des avancées des traitements dans les pathologies neuromusculaires.

En raison du développement des VNI, une trachéotomie est rarement nécessaire et doit être évitée si possible, en raison du degré élevé de complications comprenant la paralysie des cordes vocales, l'intubation endobronchiale et la sténose laryngée ou trachéale.

6.6.2.2. L'oxygénothérapie

Exécutée seule, sans le maintien d'une insufflation adéquate, elle peut aggraver l'hypoventilation et l'hypercapnie et donc inhiber la commande centrale. Ceci augmente la

compliance pulmonaire, et, de façon ultime, peut entraîner l'arrêt respiratoire. Son indication doit être retenue après une évaluation stricte dans un service de pneumologie. En fonction des résultats, une administration est possible la nuit voire la journée également. Le suivi régulier est indispensable.

6.6.4. Moyens complémentaires

Tous les facteurs favorisants curables doivent être impérativement traités. Une perte de poids, le sevrage si possible des médicaments dépresseurs respiratoires (benzodiazépines, morphiniques…) sont des aides non négligeables sans oublier le sevrage tabagique.

Tous les patients avec une fonction pulmonaire altérée ou un historique d'infections respiratoires récurrentes doivent être vaccinés régulièrement contre la grippe et éventuellement contre le pneumocoque.

Le traitement de la pathologie obstructive n'a aucune spécificité.

Ainsi, l'ensemble des patients ayant nécessité une ventilation assistée lors de la phase aiguë doivent être prévenus des risques de majorer ou de développer des symptômes respiratoires. Un suivi régulier est nécessaire ainsi que l'information et l'interrogatoire minutieux et systématique. Il existe une sous-estimation. Par ailleurs, un patient ayant des troubles de la phonation et de la déglutition mis sur le compte de la poliomyélite ou d'un syndrome post-poliomyélite doit être considéré comme suspect d'une atteinte respiratoire associée. Des infections respiratoires basses doivent également faire suspecter des troubles de la déglutition ayant favorisé une pneumopathie d'inhalation. Dans ce cadre, des examens de la déglutition sont nécessaires.

7. Les troubles du sommeil

7.1. Présentation

Des difficultés d'endormissement sont rapportées par 9 à 69% des patients [112] (Tableau 5). Ces troubles peuvent être liés à l'anxiété ou à des phénomènes douloureux chroniques. Ils peuvent aussi être majorés par l'obésité, les difficultés respiratoires sus citées, le syndrome des « jambes sans repos » ou un état dépressif. Le syndrome d'apnée du sommeil (SAS) est une entité particulière qui nécessite une prise en charge adaptée.

Les SAS sont décrits chez les patients ayant des séquelles de poliomyélite depuis 1978. L'incidence de ce syndrome dans la population des anciens polio et chez ceux qui présentent des critères diagnostic de SPP est mal connue. Cependant, dans une étude de 155 patients répondant aux critères du syndrome post-poliomyélite [64], les symptômes (réveils fréquents, ronflement et fatigue de jour) sont cinq fois plus fréquents chez les patients ayant ce syndrome que chez les sujets présumés sains. Dans l'étude de Dahan et col. [37] 50 à 65% (atteinte importante à modérée) des patients adressés pour une étude du sommeil présentent un SAS. Les symptômes surviennent vers la cinquantaine, plus de 30 ans après l'épisode de poliomyélite aiguë [97].

7.2. Etiopathogénie du syndrome d'apnée du sommeil

Il existe trois types de SAS :

- les formes obstructives : hypoventilation secondaire à une atteinte des voies aériennes supérieures,
- les formes centrales : hypoventilation non liée à une atteinte des voies aériennes ni aux mouvements inspiratoires,
- les formes mixtes.

Les trois modèles de SAS sont décrits. Il existe une prédominance pour les formes obstructives par rapport aux formes centrales et aux formes mixtes [37, 97], chez les patients ne bénéficiant pas d'une ventilation nocturne. Dans ce dernier cas les évaluations sont très difficiles. Ces troubles s'expliquent par des atteintes du système activateur réticulaire, de la diminution de force musculaire et du tonus de la musculature des voies aériennes supérieures mais également du diaphragme, des intercostaux et des muscles accessoires. L'obésité majorerait les troubles.

Est-ce que le syndrome d'apnée du sommeil est un symptôme du syndrome post-poliomyélite ? Les troubles sont décrits plusieurs dizaines d'années après l'épisode aigu. Ils surviennent essentiellement chez des patients ayant eu une atteinte bulbaire. Les mécanismes sont multiples, non spécifiques mais une relation avec les lésions initiales est probable.

7.3. Clinique du syndrome d'apnée du sommeil

Les syndromes d'apnée du sommeil nocturnes sont souvent méconnus. Le SAS est responsable d'une asthénie dès le réveil (« j'ai l'impression de n'avoir pas dormi »), de

céphalées matinales, d'accès de somnolence brutaux, de difficultés de concentration, de troubles mnésiques, de diminution de la libido. La somnolence diurne est le principal symptôme décrit par les patients [97]. L'ensemble limite les activités journalières. A côté des signes diurnes, les signes nocturnes rapportés par le patient et son entourage sont intéressants : ronflements, pauses respiratoires pendant le sommeil (dont le patient peut ne pas avoir connaissance), réveils fréquents, impatience des membres inférieurs. L'interrogatoire doit être orienté et systématique. Des douleurs nocturnes inexpliquées, une hypertension artérielle, une polyglobulie, une anxiété, une dépression voire parfois des œdèmes périphériques sont d'autres arguments d'orientation. Une nycturie pourrait être expliquée par le SAS, dans certains cas.

Il est noté par Hsu et Staats [97] que les formes obstructives s'accompagnent plus fréquemment de ronflements. Dans ce groupe, les patients sont le plus souvent obèses à fonction pulmonaire sensiblement normale. Dans les formes centrales, les auteurs ne retrouvent pas de ronflements mais détectent une histoire d'atteinte déficitaire lors de la phase aiguë, chez des patients qui ont un poids considéré comme normal mais une fonction ventilatoire altérée, notamment par des déformations scoliotiques. Les formes mixtes ont une présentation mixte (67% de ronfleurs). Les constatations sont similaires dans la population de patients ayant un SAS sans ATCD de poliomyélite.

La consommation alcoolique et tabagique ne majore pas les risques de SAS. Les patients ayant un SAS sont plus gros dans la population de patients avec ATCD de poliomyélite que ceux sans cet ATCD. L'atteinte y est également plus grave [97].

La survenue d'un syndrome d'apnée du sommeil chez les patients n'ayant pas eu d'atteinte respiratoire lors de la phase aiguë est rarement constatée par les auteurs ayant étudié le problème, mais les patients peuvent avoir totalement récupéré et ne pas se souvenir de leur problème respiratoire initial. Devant un syndrome d'apnée du sommeil, un examen de la sphère pulmonaire est donc primordial. La désaturation nocturne est majorée en cas d'atteinte respiratoire associée.

Les patients avec un SAS ont un risque plus haut de dysfonctionnement cardiaque tel que l'hypertension artérielle pulmonaire et le cœur pulmonaire chronique.

7.4. Evaluation du syndrome d'apnée du sommeil

Une attention particulière est nécessaire pour ne pas oublier une histoire compatible avec le syndrome d'apnée du sommeil.

Le score de somnolence d'Epworth oriente efficacement. Chez le polio, aucun symptôme ou signe fonctionnel n'est prédictif d'un SAS, hormis le ronflement associé aux pauses respiratoires pour les formes obstructives [37]. Par contre, un syndrome d'apnée du sommeil est fréquent pour expliquer la fatigue [37]. Devant toute fatigue, il est donc intéressant d'explorer le sommeil.

Les examens complémentaires ne sont pas spécifiques du syndrome post-poliomyélite, à savoir un échantillonnage de gaz du sang artériel et une analyse du sommeil dans un laboratoire d'analyse du sommeil [7]. Une oxymétrie nocturne de débrouillage peut être prescrite pour déceler les épisodes de désaturation (< 88% pendant le sommeil) avant une polysomnographie.

7.5. Prise en charge du syndrome d'apnée du sommeil

Le traitement standard est l'utilisation d'un équipement de type « ventilation continue de pression d'air positive » (CPAP) avec un masque nasal ou la mise en place d'oreillettes nasales lors du sommeil. Cependant, ceux qui souffrent en même temps d'une hypoventilation par atteinte musculaire ou de la paroi thoracique doivent utiliser soit l'équipement de pression à deux niveaux soit la ventilation par volume et non la CPAP.

Le bruit des machines actuelles est souvent inférieur aux bruits des ronflements si le patient est dans ce cas ce qui permet une meilleure acceptabilité par le conjoint et donc par le patient. Elles sont portables et d'un encombrement réduit. Le masque doit être bien adapté à la morphologie du patient et ne pas avoir de fuite. Les paramètres de ventilation sont définis en fonction des résultats de la polysomnographie et de l'intrication à une atteinte respiratoire.

Une fois confirmé, un traitement par ventilation nocturne amène une amélioration des symptômes et de la tension artérielle.

La correction d'une obésité est également nécessaire. L'obésité favorise le SAS, majore l'hypoventilation dans les syndromes restrictifs pulmonaires et elle entraîne une gêne pour l'appareillage.

Les résultats de la VNI sont remarquables avec une amélioration de la symptomatologie et des paramètres respiratoires ainsi que des chiffres tensionnels. Les patients attestent une meilleure qualité de vie ceci malgré le désagrément de la machine, la nuit [178].

Il est primordial de vérifier régulièrement l'efficacité de la ventilation nocturne. En effet, il peut se produire une désynchronisation très délétère entre le patient et la machine. Ceci est soit favorisé par des modifications morphologiques du patient (obésité notamment) soit par

des modifications secondaires à l'évolution de la poliomyélite entrant probablement dans le cadre d'un syndrome post-poliomyélite.

7.6. Les mouvements anormaux nocturnes

Certaines études ont relaté jusqu'à 63% de symptômes pouvant faire évoquer des mouvements anormaux durant le sommeil ce qui est plus que la prévalence dans la population générale [19]. Il s'agit de sensations de contraction musculaire, de mouvements, de dysesthésies ou d'autres douleurs survenant la nuit, associées à des crampes ou à des courbatures matinales. Les signes sont conscients ou non et, dans ce cas peuvent être décrits par le conjoint. Ils sont souvent associés à un SAS. Ils surviennent préférentiellement en début de nuit. Le sommeil est alors fréquemment perturbé. Le patient se réveille fatigué.

Malgré cette prévalence importante, peu d'études s'intéressent. Celles qui existent sont anciennes.

Trois types de mouvements sont décrits :

- le syndrome des jambes sans repos,
- les myoclonies et
- les mouvements périodiques.

Le mécanisme de ces troubles est relié à une atteinte de la formation réticulée, du thalamus, du cervelet et des noyaux des ganglions de la base. Les motoneurones de la corne antérieure de la moelle ont une excitabilité accrue durant la première phase du sommeil soit par atteinte directe soit par perte de l'inhibition descendante de la substance réticulée. Or les études IRM (cf. IV.1.2 étiopathogénie de la fatigue) montrent une atteinte de ces structures par le poliovirus.

La polysomnographie est l'examen de référence.

Le Syndrome des Jambes Sans Repos (SJSR), traduction littérale du « Restless legs syndrome » de la littérature anglo-saxonne, est appelé aussi Syndrome d'Impatiences des Membres. Il se caractérise principalement par une compulsion à bouger les membres inférieurs, souvent associée à des dysesthésies, (fourmillements, picotements, démangeaisons, brûlures, courant électrique).Ces sensations sont désagréables, parfois à la limite du supportable, mais sont rarement perçues comme des douleurs. Elles sont soulagées par le mouvement ou l'étirement des muscles. Ce syndrome survient la nuit mais peut également survenir le jour lors de période de repos. Il est cité dans certains articles sur la poliomyélite et le syndrome post-poliomyélite sans être décrit comme une entité clinique à part entière.

La prise en charge ne diffère en rien chez le patient ayant des séquelles de poliomyélite, à savoir : éliminer une origine vasculaire, neurologique, métabolique, une carence vitaminique, iatrogène ou toxique, traiter de façon symptomatique et si possible étiologique. Actuellement, deux hypothèses physiopathologiques sont invoquées dans la genèse de ces symptômes : un déficit du métabolisme dopaminergique et une perte d'inhibition suprapontique de centres automatiques de la moelle. De fait, les agonistes dopaminergiques permettent une amélioration de ces symptômes. L'instauration du traitement doit se faire sous surveillance médicale.

Les mouvements périodiques sont souvent de survenue asymétrique. Ils sont brefs, stéréotypés. Ils peuvent être associés avec le syndrome des jambes sans repos. Certains auteurs ne retiennent d'ailleurs qu'une seule entité. Ils surviennent essentiellement durant la phase de sommeil léger. Seuls, ils ont peu de retentissement sur le sommeil et sont donc moins pourvoyeurs de fatigue diurne. Ils sont calmés par le lorazepam (même précautions d'emploi que pour le clonazepam).

Les myoclonies surviennent sur les muscles non ou peu déficitaires localisées mais également fréquemment diffuses et toucher tout un membre ou les 4 membres. Elles surviennent à l'endormissement ou lors de la phase I et II du sommeil. Elles provoquent des réveils déstructurant le sommeil. Le clonazepam est efficace. La surveillance de la fonction respiratoire et d'une altération d'un SAS doivent être de mise lors de l'instauration du traitement.

Ces mouvements nocturnes sont, semble-t-il, fréquents chez le patient ayant des séquelles de poliomyélite. De survenue tardive, ils sont probablement sous-estimés par les patients du fait de leur caractère inconscient. Ils doivent être évoqués notamment dans le cadre de la fatigue. Le traitement symptomatique est efficace.

8. L'hypersensibilité au froid

8.1. Présentation

Certains anciens polios se plaignent de l'installation progressive d'une intolérance à l'exposition au froid ambiant. La prévalence fluctue entre 24 et 65 % de patients [176]. Il n'est pas spécifique du syndrome post-poliomyélite. Il est fréquent chez tous les patients présentant des séquelles paralytiques de poliomyélite.

8.2. Etiopathogénie

Des travaux ont montré que la température des tissus cutanés est anormalement basse (de 2° à 10°C plus froid que la température cutanée normale) chez les sujets présentant le syndrome post-poliomyélite. De même, les effets d'une température basse sont majorés.

Dans les membres paralysés, l'engorgement veineux est favorisé par la baisse du phénomène de pompe musculaire (due à l'absence d'activité musculaire) entraînant une réduction du retour veineux majorée par les œdèmes tissulaires ou lymphatiques plus grande lorsqu'il fait froid que lorsqu'il fait chaud. Outre l'insuffisance de l'irrigation sanguine locale, en cas d'atrophie musculaire conduisant à une hypothermie locale, il est fait état d'une sensation de froid généralisée, de frissons et/ou d'une sensation de chaleur s'accompagnant ou non d'une température du corps plus élevée.

Des études microscopiques ont montré que l'anomalie vasomotrice initiale est une dilatation passive et un engorgement du lit veineux cutané. Cette dilatation veineuse résulterait de la diminution de l'activité efférente sympathique vasoconstrictrice par destruction des neurones sympathiques pré et post-ganglionnaires par le poliovirus.

L'engorgement vasculaire provoque donc une perte thermique et un refroidissement profond des tissus si bien que les nerfs moteurs périphériques des muscles des anciens polios fonctionnent comme s'ils étaient toujours exposés à une température extérieure basse. Ainsi, même pour des températures moyennes (20°), la dextérité manuelle et la force musculaire des polios sont réduites et les efforts pour réaliser des activités motrices sont accrus.

8.3. Conséquences cliniques

Lors d'une exposition à une température fraîche, les membres atteints deviennent très froids, la coloration de la peau se modifie en allant du violet au bleu foncé et au blanchiment de l'extrémité affectée. Ceci peut s'accompagner de douleurs, de brûlures, d'hyperesthésies locales et d'un abaissement de la dextérité manuelle. Ces symptômes sont particulièrement tenaces et nécessitent des heures de réchauffement pour disparaître. Ils sont plus sévères du côté d'une paralysie mais peuvent survenir également du côté sans déficit (tout du moins sur un membre dont le déficit a récupéré). Ils aggravent l'état douloureux et la fatigue.

8.4. Prise en charge

Le traitement des extrémités froides est largement symptomatique. Chaque patient a un moyen pour parvenir à diminuer ce symptôme. Les patients notent un soulagement avec l'utilisation de collants en nylon ou de sous-vêtements longs en laine ou en fibres synthétiques qui emprisonnent la chaleur corporelle, même par temps plus chaud. On doit leur conseiller de s'habiller selon la méthode des pelures (porter des bas de contention et de multiples couches de vêtements, spécialement aux extrémités, et pouvant être ôtés en fonction de la température). Les nouveaux matériaux sont intéressants à cet égard (gore-tex par exemple). Ces techniques sont valables pour le patient ayant ou non un syndrome post-poliomyélite. Il n'existe pas d'étude répertoriée sur ce problème invalidant.

9. Les troubles de l'humeur, de la personnalité

Des auteurs ont tenté de dégager des traits de personnalité propres aux patients ayant des séquelles de poliomyélite, voire aux patients suspectés de développer un syndrome post-poliomyélite : faite de perfectionnisme, de travail, de compétence, de bonne éducation. Cette approche est peu scientifique. Sur le plan socio-familial, la profession serait de plus haut niveau que celle de l'ensemble des handicapés, avec plus de responsabilités. Les patients aux séquelles de poliomyélite ont fait plus d'études que la population générale, se sont mariées et ont assumé les mêmes responsabilités familiales que les personnes non handicapées. Ils seraient également plus souvent mariés. Windebank AJ et col [204] ne retrouvent pas de traits de personnalité ni de trouble psychiatriques corrélés chez ces patients.

Beaucoup de patients, dans notre expérience se plaignent de déficit de l'attention, de la concentration, de problèmes mnésiques ou de perturbations du raisonnement consécutives. Il n'y a pas de preuve scientifique pour dire que ces patients ont de réels troubles cognitifs [23, 89, 189].

Les individus qui souffrent du SPP ne semblent donc pas plus enclins à la dépression que le reste de la population. Pourtant, quand elle survient, la reconnaître et en évaluer les dangers peut s'avérer une tâche particulièrement hasardeuse à cause des symptômes de la polio (comme la fatigue) qui se confondent avec ceux de la dépression. De plus, la dépression englobe la fatigue, la douleur et le style de vie ; elle est donc une affection primaire importante qui doit être envisagée systématiquement chez les patients atteints du SPP.

“I'll walk without crutches. I'll walk into a room without scaring everybody half to death. I'll stand easily enough in front of people so that they'll forget. I'm a cripple. » Franklin D. Roosevelt.

Régulièrement en consultation de patients présentant des séquelles de poliomyélite, le vécu douloureux de la prise en charge initiale ressurgit. Il s’agit de patients ayant été internés pendant de longs mois pour le traitement, la rééducation, parfois sur des chariots plats, avec des séances de « poumon d’acier ». Ils ont poursuivi leur scolarisation à l’hôpital. Puis ils ont supporté de nombreuses opérations de transfert musculaire ou de correction des déformations orthopédiques avec plus ou moins de réussite, sans compter les appareillages lourds et imposants. Durant de longues années, ils ont voulu « nier » leurs restrictions de participation. Ils se sont « battus ». Mais cette maladie, considérée comme stabilisée, s’aggrave. Ils ont une nouvelle peur : les symptômes qu’ils présentent sont-ils liés aux séquelles de poliomyélite ou à un syndrome post-poliomyélite [117] ? Peur et confusion sont mêlées. Les patients souffrant du SPP éprouvent beaucoup de difficultés à s’adapter à ce second handicap inattendu. Un nouveau processus de deuil est à réaliser. Il est décrit, chez ces patients, une majoration du stress, de l’anxiété, de l’irritabilité et plus de développement de dépression [111, 113]. De plus, la polio étant considérée comme une maladie totalement vaincue et presque oubliée, les patients peuvent devoir faire face à une ignorance collective des médecins concernant la maladie et ses effets tardifs. Ils ont une crainte des propositions thérapeutiques notamment si nous reparlons d’appareillage ou de chirurgie. D’un autre côté, ils sont soulagés d’avoir trouvé des médecins qui ont des notions sur la poliomyélite. Ils ne sont pas obligés de se battre pour dire que les patients ayant des séquelles de poliomyélite « sont toujours vivants ». Ils consultent pour qu’on les aide.

L'apparition de nouveaux symptômes de la polio a donc un effet probable sur la santé physique, émotionnelle et psychologique de la personne. Il semble que les difficultés soient liées aux conséquences psychologiques de la nouvelle symptomatologie [76] et non à un mécanisme physiopathologique particulier. Ces symptômes requièrent des ajustements dans les activités au travail et à la maison, dans les relations sociales et familiales. Chacune de ces situations peut générer un stress et de l'anxiété pour la personne et sa famille.

Les difficultés psychosociales nécessitent une approche pluridisciplinaire et psychologique. L’aide ponctuelle d’un psychologue voire d’un psychiatre n’est donc pas négligeable.

10. Retentissement fonctionnel

Chez beaucoup de patients ayant eu la poliomyélite, une des caractéristiques remarquables est leur capacité à apparaître sans déficit, à avoir une fonction subnormale en palliant leurs séquelles de façon très efficace. Ceci passe parfois par une utilisation non conventionnel de certains groupes musculaires et le fonctionnement différent des articulations (stabilisation en appui unipodal par un recurvatum). Hélas, l'arrivée tardive de l'affaiblissement d'un muscle critique tel que le droit fémoral pour le verrouillage du genou, le tibial antérieur pour relever le pied… conduit à une rupture d'un équilibre délicat qui s'est maintenu pendant des années. Ceci peut conduire à une perte fonctionnelle disproportionnée au vu du déficit. 53% des patients ayant les critères d'un SPP décrivent un retentissement en ce qui concerne leurs activités, leur intégration sociale et un besoin accru de mesures adaptatives et d'aides techniques [99]. Les patients les décrivent sous forme d'une diminution du périmètre de marche, de difficultés à monter les escaliers, à s'habiller, de chutes plus fréquentes, voire d'une dépendance.

Des troubles de la marche peuvent réapparaître chez des patients qui avaient présenté des difficultés antérieures mais qui avaient pu se passer des aides techniques (cannes en particulier). Ces troubles sont décrits chez 22 à 85% des patients ayant des séquelles de poliomyélite et apparaissent plus importants si on parle de la montée et la descente des escaliers (Tableau 5). Les difficultés pour monter les escaliers précèdent les troubles de la marche en terrain plat. Ils sont d'origine multifactorielle. Ils sont en rapport avec la fatigue, la faiblesse musculaire mais aussi les manifestations douloureuses musculaires ou articulaires. La prise de poids favorise également la perte de la marche, mais la sédentarité favorisée par une diminution du périmètre de marche est elle-même un élément de la prise de poids. Aux Etats-Unis la prise de poids est présente chez 60% des patients [184]. L'étude de Wekre retrouve une augmentation du recours aux aides techniques (béquilles, cannes, déambulateur), moins d'attelles mais une plus grande utilisation de fauteuils roulants manuels et électriques. Parfois des aides techniques pour les membres supérieurs ont un intérêt [202]. La demande d'aide qu'elle soit humaine ou technique reste tout de même en dessous de ce que l'on attendrait au vu des besoins créés par les déficits. [204].

Sur 64% décrivant l'apparition de nouveaux troubles dans l'étude de Windebank AJ et col. 18 % signalent une modification de leur style de vie notamment en termes d'autonomie et 2% sont dépendants [204]. Pour Wekre, cette perte totale d'autonomie est de 11% de la population étudiée et 14% nécessite une aide [202]. Il y a donc un besoin accru d'aide [99].

Les autres activités quotidiennes où il est décrit un retentissement, sont l'habillage, parfois l'alimentation, les transferts, la conduite. La fatigue est majorée

L'évaluation de ces troubles dépend de la fonction étudiée. Pour la marche, le périmètre de marche est déjà une approximation intéressante (terrain plat, montée, distance ou durée). Certains auteurs utilisent des tests chronométrés : la marche pendant 6 minutes, la durée d'une marche sur 200m, parcours de 6 mètres aller et retour en partant d'une position assise et en venant se rassoir par exemple). La préhension peut s'analyser par des bilans génériques comme le 400 points, mais également par le pinch et et le jamar. Les évaluations ne sont pas spécifiques à la polio. Il est décrit que ces tests notamment pour la marche ne sont pas corrélés avec la gêne ressentie. La marche standardisée pour les tests est différente de la marche dans la vie quotidienne [92].

En ce qui concerne l'activité professionnelle [202], certains patients sont à la retraite, plus de 31% ont une pension et la moitié ne travaillent plus à plein temps.

Les comorbidités qui apparaissent notamment avec l'âge sont aussi un élément de restriction fonctionnelle [180].

On saisit encore mal l'impact du SPP sur la société et sur les individus. Cette situation empêche l'évaluation des besoins et l'attribution des ressources. Des études précises, avec des critères validés sont nécessaires.

11. Retentissements en termes de qualité de vie

Le retentissement psychologique de la prise en charge à la phase aiguë est très important et reste longtemps ancré dans les mémoires des patients qui se disent encore marqués. Nous avons vu les conditions drastiques d'hospitalisation et d'isolement.

Quels sont les facteurs qui favorisent une détérioration de la qualité de vie ?

- L'ensemble des symptômes décrits peuvent avoir un retentissement en termes de qualité de vie.
- Le déconditionnement à l'effort est aussi incriminé.
- Le risque de chute est un facteur souvent cité. Ce risque est majoré du fait des déficits nouvellement apparus, des douleurs des arthropathies… La crainte de chute est émise par 95% des personnes interrogées (80 % indiquant que la crainte de tomber a affecté leur qualité de vie) [118].

- La crainte d'une nouvelle épidémie ou d'une résurgence de la poliomyélite qu'ils croyaient stable est un facteur non pris en compte dans les études mais qui est souvent décrit lors des consultations dans le cadre du réseau post-polio.
- Les comorbidités qui apparaissent notamment avec l'âge sont aussi un élément de diminution de la qualité de vie ressentie [180].

Des outils génériques de la qualité de vie ou de l'état de santé perçu ont également été proposés pour l'évaluation subjective de la qualité de vie. Dans ce domaine, au niveau médical, on s'intéresse aux conséquences d'un phénomène de santé sur la qualité de vie ; on parle alors de « qualité de vie liée à la santé » (health-related quality of life) incluant le statut fonctionnel, l'état physiologique, le bien-être et la satisfaction de la vie. Il s'agit d'une notion subjective, qui intègre de multiples dimensions (physique, psychique et sociale), évolutive dans le temps, en fonction des modifications des conditions de vie objectives et aussi du vécu subjectif (modification des attentes, ajustement ou incapacité à faire face aux conséquences de la maladie). Les échelles les plus utilisées sont le SF36 malgré le fait que certains auteurs ne le trouvent pas très sensible aux changements, et la NHP.

E. Examens paracliniques

1. Biologie

Elle est de peu d'intérêt pratique. La seule modification biologique retrouvée lors de la découverte de ces nouveaux troubles est une élévation modérée du dosage des créatine phospho-kinases (CPK) chez les patients présentant des déficits significatifs par rapport à la population générale et par rapport aux patients présentant des séquelles de poliomyélite sans syndrome post-poliomyélite [204]. Il n'est pas retrouvé dans cette étude de modification des taux chez les patients ne présentant pas un syndrome post-poliomyélite. Ainsi on obtient une majoration de 32% des CPK. Les augmentations ne sont pas très importantes (+ 57U/l pour les femmes en moyenne et + 100U/l chez les hommes, avec un maximum de + 246U/l). En outre, certains sujets présumés sains avaient des taux à la limite supérieure. Cette majoration n'est pas corrélée avec les douleurs ou la fatigue mais avec l'atrophie musculaire et les déficits musculaires. Les CPK n'ont pas de valeur pronostique sur l'évolution d'un SPP.

Les biopsies ont également peu d'intérêt en pratique quotidienne. Les unités motrices restantes doivent compenser le déficit de fibres par une hypertrophie compensatrice. On retrouve également des signes de dénervation aiguë (petites fibres anguleuses et molécules

d'adhésion cellulaire à la surface des fibres) et de dénervation-réinnervation chronique (groupements de même type de fibres). Une étude sur le muscle tibial antérieur fait état d'une prédominance des fibres de type I ainsi que d'une réduction du lit capillaire expliquant peut-être la fatigue et les myalgies tardives [15]. Dans une série de 27 cas [40], les lésions varient selon que le muscle est partiellement ou entièrement régénéré. Dans les muscles récemment atteints coexistent des lésions de dénervation récente ou ancienne et des lésions myopathiques. Dans les muscles ayant récupéré, les lésions sont de dénervation et de réinnervation. Les altérations myogènes expliquent les variations du taux de créatine kinase sérique. Des lésions inflammatoires sont présentes dans 40 % des cas.

2. Electrophysiologie

D'abord, l'analyse électromyographique a pour but d'établir l'atteinte du neurone moteur périphérique typique séquellaire de poliomyélite [204], c'est-à-dire une atteinte de type neurogène sans modification des vitesses de conduction mais des potentiels d'action dispersés et diminués. Les tracés sont souvent superposables aux anciens [204]. Ceci entre dans les critères du diagnostic de syndrome post-poliomyélite.

L'EMG permet parfois de détecter des muscles ayant été atteints par la poliomyélite sans qu'il y ait ou qu'il y ait eu une expression clinique [148].

Du point de vue évolutif, les unités motrices de réinnervation après une poliomyélite antérieure aiguë ne se stabilisent jamais. Dénervation et réinnervation sont persistantes. La dénervation augmente tardivement lorsque la réinnervation devient moins efficace. Les muscles dont les unités motrices sont les plus grandes du fait de la récupération par prolifération axonale seraient les plus susceptibles de devenir tardivement instables [148]. La macroélectromyographie [175, 194] montre une augmentation des amplitudes des unités motrices qui sont dix fois plus grandes que normalement. Cette amplitude peut se réduire en cas de faiblesse progressive témoignant d'une réduction évolutive de la taille des unités motrices.Malgré certaines études [106, 194], il ne semble pas y avoir de corrélation entre les modifications avec le temps et la survenue de symptômes mais plutôt une relation avec les séquelles initiales de la poliomyélite. En effet, l'EMG permet parfois de découvrir des signes de dénervation aiguë mais la plupart du temps, il s'agit de signes de dénervation chronique associée à une réinnervation chronique (potentiels géants de très grande amplitude et de longue durée). Ceci a un intérêt en physiopathologie [156]. Dans ce cadre, il a été montré la

possibilité d'utiliser les électrodes de surface afin de diminuer les douleurs source de stress et de perturbation de l'examen.

Pour détecter la perte de neurones, la sommation des unités motrices est une mesure plus fiable que celle des potentiels d'action musculaire. Cela ne peut pas être évalué quantitativement cliniquement étant donné que la perte de neurones peut être complètement masquée par les nerfs compensatoires et l'hypertrophie de fibre musculaire.

Les études de fibre unique [106] montrent une augmentation de densité chez 90 % des patients et une augmentation du *jitter* (test de la jonction neuromusculaire) évoluant avec l'âge et témoignant d'une transmission neuromusculaire avec phénomènes de bloc instable. Ceci peut être amélioré par les anticholinestérasiques.

Par contre, l'électrophysiologie est utilisée pour exclure d'autres causes d'apparition de déficit moteur comme les neuropathies et notamment diabétiques avec une atteinte de conductions sensitives. Cet état de fait apporte des arguments pour détecter des diagnostics additionnels tels que le syndrome du canal carpien, une neuropathie ulnaire, une radiculopathie.

L'EMG n'a pas non plus d'intérêt pronostique dans le suivi [175].

3. Imagerie

L'imagerie n'est pas contributive pour le diagnostic d'un syndrome post-poliomyélite. Elle permet de visualiser une amyotrophie mais ne permet pas de distinguer l'atrophie récente de l'atrophie ancienne. Les images scannographiques sont le plus souvent aspécifiques. Une seule étude sur 32 patients montre une différence entre les patients ayant un déficit musculaire nouveau et les patients ayant des séquelles de poliomyélite stable [101]. L'IRM pourrait montrer avec les nouvelles techniques d'acquisition une éventuelle inflammation que certains auteurs retrouvent dans les muscles. Des études sont encore nécessaires pour étayer cette hypothèse. En pratique courante, ces examens ne sont pas d'un grand intérêt.

Par contre l'imagerie permet d'apprécier les retentissements par surutilisation d'un membre, ainsi que les déformations (leur aspect et leur importance). Elles permettent dans de nombreux cas d'éliminer certains diagnostics différentiels.

En somme, il n'existe aucun examen paraclinique pour diagnostiquer le syndrome post-poliomyélite. Le syndrome post-poliomyélite est donc défini suivant des critères cliniques.

F. Critères diagnostiques du syndrome post-poliomyélite

Le syndrome post-poliomyélite est l'apparition secondaire et tardive de nouveaux symptômes neuromusculaires, faisant suite à la récupération d'un épisode de poliomyélite antérieure aigue (PAA) sans autres causes reconnues. L'apparition d'une faiblesse musculaire, après plusieurs années de stabilité, est sans doute le symptôme le plus caractéristique. Certains sont si généraux qu'il est souvent difficile d'exclure toutes les causes possibles. De façon plus précise, les premiers critères détaillés datent de Mulder de 1972 [135] puis d'Halstead 1985 [85] :

- histoire confirmée de poliomyélite ;
- période de récupération neurologique et fonctionnelle partielle ou complète après l'épisode aigu ;
- période d'au moins 15 ans avec stabilité neurologique et fonctionnelle ;
- Deux ou plus des problèmes de santé suivants survenant après la période de stabilité : fatigue, douleur musculaire et/ou articulaire, nouveau déficit dans les muscles précédemment affectés ou non, nouvelle atrophie musculaire, nouvelle perte fonctionnelle, hypersensibilité au froid ;
- aucune autre explication médicale retrouvée.

Halstead en 1991 [83] révise ces critères et rajoute un « début graduel ou brusque de nouvelle faiblesse neurogène » comme un critère nécessaire pour pouvoir parler d'un syndrome post-poliomyélite, « **avec ou sans** autres symptômes coexistants ». Dalakas en 1995 oriente les critères sur une approche neuromusculaire (l'amyotrophie) [38]. Dans ce dernier cas, l'évolution est déjà marquée puisque l'atrophie survient de façon retardée par rapport à un déficit musculaire clinique et encore plus d'après les données isocinétiques.
En 1994, un collège d'experts ne pose pas dans les critères, la nécessité d'avoir une histoire de poliomyélite qui soit confirmée à la phase aiguë mais, préconise l'examen clinique et l'EMG pour dire que les nouveaux troubles surviennent chez un patient ayant eu la poliomyélite. Un collège d'experts américains en 2001 [125] puis européens en 2005 [56], soit près de 20 ans après la première description soulignent qu'il y aurait un grand avantage à avoir un consensus sur le syndrome post-poliomyélite, tant pour l'utilisation clinique que pour la recherche. Les critères d'Halstead de 1991 [83] semblent, d'après ces auteurs, le plus correspondre au tableau clinique définissant le syndrome post-poliomyélite :

– antécédents de poliomyélite paralytique avec perte de neurones moteurs confirmés par des symptômes passés évoquant une poliomyélite paralytique aiguë, des signes de faiblesse et d'amyotrophie séquellaires lors de l'examen neurologique et des signes de dénervation à l'examen électromyographique (EMG) ;

– examen électromyographique compatible avec une atteinte des neurones de la corne antérieure de la moelle (amplitude et durée augmentées du potentiel d'action moteur, nombreux potentiels polyphasiques, diminution du nombre d'unités motrices lors du recrutement maximum, recrutement temporel, fibrillation et ondes lentes de dénervation) ;

– période de récupération fonctionnelle partielle ou complète après une poliomyélite aiguë, suivie d'un intervalle (habituellement 20 ans ou plus) de stabilité neurologique ;

– nouveau déficit moteur ou nouvelle faiblesse musculaire anormale (endurance réduite) progressive et persistante, à début soudain ou graduel, avec ou sans fatigue généralisée, atrophie musculaire ou douleurs musculaires et articulaires. 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 syndrome post-poliomyélite incluent une nouvelle difficulté respiratoire ou une nouvelle dysphagie ;

– symptômes qui persistent pendant au moins un an ;

– exclusion d'autres affections neurologiques, médicales ou orthopédiques qui pourraient expliquer les symptômes.

Ces critères sont plus restrictifs que les précédents. Ils excluent tous les patients n'ayant pas eu une paralysie durant la phase aiguë de la maladie. Seulement, la récupération après cette phase est parfois quasiment complète et le patient, très jeune au moment de la maladie, peut ne pas se souvenir des lésions initiales. Il en est de même pour les atteintes bulbaires. En outre, le critère délai de survenu est variable en fonction des publications de 10 à plus de 20 ans. Les populations étudiées peuvent donc être différentes. Ceci pose un problème diagnostique mais également relativise les études épidémiologiques pouvant en partie seulement expliquer les chiffres de prévalence fluctuant entre 20 et 80% de SPP. En Europe, celle-ci est estimée entre 40 et 60% [56]. Il n'y a pas d'étude française sur la prévalence.

Les manifestations surviennent dans des territoires musculaires le plus souvent atteints antérieurement mais parfois indemnes jusque-là, chez les patients aux séquelles paralytiques et chez ceux sans séquelles [20, 83].

Les symptômes décrits dans le syndrome post-poliomyélite ne sont pas spécifiques et peuvent donc survenir dans la population générale. Les risques de développer ces symptômes sont plus grands dans la population ayant été victime de la poliomyélite par rapport que dans la population générale [152]. Si les critères précédemment cités sont réunis, le diagnostic est généralement simple. Si les nouveaux symptômes sont moins spécifiques, le diagnostic peut s'avérer incertain. Aux vues de la littérature, aucun critère diagnostique n'a été évalué de façon prospective. Parce qu'il n'existe pas de marqueur biologique pour le SPP, les critères de diagnostic et de nomenclature devraient être standardisés par le biais d'une étude de validation qui assurerait une certaine cohérence de classification voire la définition de sous-groupe. Le syndrome post-poliomyélite reste donc un diagnostic d'exclusion.

G. Diagnostic différentiel

Dès lors, il faut éliminer un certain nombre d'autres pathologies cliniquement ou à l'aide d'examens paracliniques, à adapter en fonction de la présentation et des déficits. Elles nécessitent un traitement adapté.

On peut citer dans ce cadre les pathologies :

- rhumatologiques :
  - arthropathie,
  - tendinopathie, bursite,
  - arthrose,
  - voire les polyarthrites rhumatoïdes ou autres pathologies rhumatismales.
- neurologiques :
  - neuropathie par compression ou une compression médullaire (notamment dans le cadre de grande déformation scoliotique),
  - sclérose latérale amyotrophique qui est une maladie neurodégénérative avec l'atteinte sélective et systématique des neurones moteurs corticaux et spinaux, causant des atrophies musculaires systémiques. Elle simule un syndrome post-poliomyélite du fait d'une atteinte respiratoire possible, de troubles de la parole, de la déglutition (qui en font le pronostic de gravité) et de l'absence de troubles sensitifs, associés à une fatigue. D'ailleurs les premières appellations évoquent une atrophie musculaire progressive.

- syndrome de Guillain Barré qui va s'exprimer de manière plus brutale. Il s'agit d'une paralysie flasque aiguë très proche de la poliomyélite mais qui comporte souvent des troubles de la sensibilité,
- sclérose en plaques, syndrome de Parkison,
- traumatisés crâniens,
- atrophie musculaire spinale de l'adulte,
- neuropathies périphériques métaboliques notamment diabétique,
- myélopathies cervicarthrosique ou autres,
- myasthénie grave, diagnostic différentiel parfois difficile puisque chez certains patients ayant des séquelles de poliomyélite, il existe un effet bénéfique des anticholinestérasiques.

- hématologiques : anémie…
- psychologique : dépression…
- cardiovasculaires :
  - arythmie,
  - insuffisance cardiaque.
- de maladies générales :
  - hypothyroïdie,
  - diabète,
  - pathologie hépatique,
  - cancer,
  - pathologies immunitaire telles que le lupus,
  - myopathie mitochondriale ou métabolique dans le cas d'une grande difficulté à l'effort,
  - infection urinaire ou autre, infection chronique
  - fibromyalgie, polymyalgie.
- d'effets iatrogènes

En résumé, il s'agit, chaque fois, d'un challenge diagnostic d'autant plus difficiles que d'autres comorbidités lui sont associées et qu'il y a une intrication possible entre plusieurs pathologies dans cette population vieillissante.

H. Facteurs prédictifs du développement d'un syndrome post-poliomyélite

Est-il possible de savoir si un patient a plus de risque de développer le syndrome post-poliomyélite ? Si ces facteurs existent, avons-nous la possibilité de les corriger pour en éviter les conséquences ?

Les études sont pour la plupart faites à partir de questionnaires envoyés à des patients ayant été hospitalisés pour un épisode aigu de poliomyélite. Certains bénéficient en plus d'un examen clinique (pas toujours d'examens paracliniques pour éliminer d'autres étiologies vues précédemment). Les critères de syndrome post-poliomyélite ne sont pas toujours strictement les mêmes. Plusieurs facteurs de risque de survenue d'un syndrome post-poliomyélite sont avancés :

- La gravité de l'épisode initial. Il paraît être le plus important des facteurs de risque [42, 85, 99, 150, 172, 191, 194, 204,]. On le retrouve dans de nombreuses études sauf pour Ramlow J et col. [147] et Ragonese P et col. [146]. Les différences s'expliquent par une évaluation qui se fait sur le vécu du patient, une analyse d'indicateurs numériques qui traduisent la force musculaire des patients lors de la phase aiguë et donc pas nécessairement l'ampleur des dommages. En outre les patients ayant des séquelles sévères de poliomyélite sont souvent des patients plus motivés pour répondre aux questionnaires.
- La persistance de séquelles importantes de l'épisode aigu pose également le problème du biais des patients plus motivés pour répondre aux questionnaires [38, 147]. La relation entre l'importance des séquelles et le développement d'un SPP n'est pas toujours retrouvée [146]. Plus sévères seront les déficits résiduels, plus grand sera l'impact fonctionnel sur les fonctions motrices du patient. Trojan et son équipe décrivent que pour une atteinte importante, le patient qui a le mieux récupéré a plus de risques de développer ultérieurement le syndrome post-poliomyélite (compensations fragiles) notamment des déficits musculaires [113].
- L'âge lors de l'épisode initial est un critère débattu entre les auteurs qui pensent qu'un âge avancé est un risque [38, 42, 99, 194] et ceux qui mettent en évidence l'inverse [146, 172, 191]. La différence peut être liée à un suivi plus long chez les patients qui ont été atteints plus tôt [147] et pour qui s'interpose donc un intervalle plus long depuis les premiers symptômes.
- Un intervalle libre très prolongé (i.e. un délai important depuis l'épisode initial) d'environ 30 ans semble corrélé avec la survenue d'un syndrome post-poliomyélite [146, 147, 191]. Les définitions des critères initiaux rapportent un délai minimum de 10 ans.

Les études récentes confirment donc ce délai de survenue et donc un âge plus tardif lors de la survenue de manifestations cliniques [146, 151, 191]. Plus le patient vieillit plus il a des risques de voir apparaître de nouvelle faiblesse musculaire (voir la physiopathologie), mais également un fatigue et des troubles respiratoires, sans que le vieillissement soit fortement corrélé avec ces données. A partir d'une étude de patients tirés au sort parmi des patients ayant contracté la poliomyélite dans le comté d'Olmstead, Windebank et col., [204] ne trouvent pas de corrélation avec l'âge du patient, l'âge du début de la poliomyélite ni même avec la durée entre la survenue de symptômes du SPP et la phase aiguë. Il ne s'agit pas de patients suivis dans un centre pour la poliomyélite. L'âge des patients est jeune (49 ans de médiane). Dans la littérature l'intervalle libre entre la PAA et le SPP est entre 8 et 71 ans (moyenne : 36 ans) avec une apparition plus rapide pour les formes sévère de PAA [56].

- Le sexe féminin est évoqué dans certaines publications [146, 147, 191] sans que ce critère soit confirmé dans toutes les études. Ragonese et col. [146] retrouvent une prévalence pratiquement deux fois plus élevée pour les femmes que pour les hommes.
- L'augmentation récente de l'activité physique semble être un facteur souvent retrouvé a posteriori mais elle ne semble pas être un facteur causal [191]. L'inactivité fait encourir un fort risque de développer des symptômes comme un déficit musculaire, ou une fatigue et de favoriser les douleurs [152]. Une activité physique non excessive permet d'améliorer les patients. Une activité physique excessive est source de microtraumatismes du fait des compensations exercées chez les patients ayant des séquelles paralytiques. Par contre, les patients actifs ont moins de douleurs musculaires et de fatigue que les sujets considérés comme sédentaires [151]. Il est parfois noté la survenue plus rapide après un événement normalement sans conséquences tel qu'une période d'immobilisation ou une chute, une intervention chirurgicale, un accident mineur.
- La prise de poids est corrélée avec une perte d'autonomie (dans l'expérience garchoise, une prise de 500 g peut suffire à faire perdre la marche chez un patient présentant des séquelles de poliomyélite). Une prise de poids récente est souvent décrite comme précédent le développement du syndrome post-poliomyélite.
- Le tabagisme ne semble pas être un facteur favorisant le syndrome post-poliomyélite [146, 151, 152]. Il risque exclusivement de majorer les séquelles respiratoires.
- Une étude intéressante fait état d'une association à des pathologies orthopédiques et vasculaires chez les patients atteints d'un syndrome post-poliomyélite ce que l'on ne retrouve chez ceux qui n'en sont pas atteints. [146]. Est-ce une interférence ? Les patients étudiés ont bénéficié d'un examen clinique complet et parfois d'examens

paracliniques permettant d'éliminer certains diagnostics différentiels difficiles. Les pathologies orthopédiques peuvent s'expliquer par les risques de chute, accrues avec les faiblesses musculaires et l'ostéoporose (cf. IV.L.3 sur l'ostéoporose). Toutefois il semblerait que ces patients soient plus sensibles à d'autres pathologies. Les deux hypothèses avancées sont soit que les autres maladies favorisent un stress plus ou moins long (chronicité) qui va majorer l'appauvrissement des unités motrices et rendre les patients plus faibles soit que les segments du corps avec des « muscles endommagés » peuvent être plus enclins aux désordres vasculaires et orthopédiques qui provoquent à leur tour des symptômes et signes inclus dans les critères du diagnostic de syndrome post-poliomyélite.

- Le mode de vie est également cité parmi les critères prédictifs. Un meilleur niveau scolaire diminue le risque de développer les symptômes, probablement par un meilleur accès aux soins et notamment un suivi rééducatif et une activité physique et professionnelle différente. Le biais est encore celui des réponses « motivées » aux questionnaires.

Il semble que le risque soit plus important pour les patients ayant présenté une poliomyélite aiguë sévère avec séquelles, même si certains travaux font apparaître la possibilité de syndrome post-poliomyélite chez les patients en apparence non paralysés [20, 87, 151, 167]. Cette différence entre les patients paralysés et non paralysés dépendrait de l'extension de l'atteinte lors de la phase aiguë et de la récupération secondaire [152].

Certains auteurs [56] suggèrent que le syndrome post-poliomyélite est le même, qu'elle que soit l'ethnie, qu'elle que soit le pays. Pourquoi les chiffres de prévalence sont-ils différents ? Pourquoi le retentissement est différent ? Est-ce simplement un biais d'étude, un problème de méthodologie ?

I. Evolution

Elle est mal connue. Par exemple sur l'évaluation de la progression du déficit musculaire, il est considéré comme s'aggravant [44] (réduction des capacités motrices de 1 à 2%) ou stable [99, 100, 147, 163, 205] sur des périodes de 2 à 5 ans. Cependant, malgré la stabilité du déficit, il est décrit une altération fonctionnelle ou une adaptation sans modification de certains scores notamment de la marche [110]. Il est fait état d'une perte de 7**%** (sur 4 ans) [175] à 15% (sur 8 ans) [78] de détérioration de la force musculaire. Du fait des études hétérogènes, des critères retenus parfois peu sensibles au changement, de la durée

de suivi différente et peut être insuffisante, il n'est pas possible de généraliser les données et d'obtenir une analyse quantitative de l'évolution du déficit. Il est nécessaire d'étudier les patients sur au moins deux ans car toutes les études avec un suivi de moins de deux ans ne mettent en évidence aucune modification.

La fatigue diminue les capacités des individus à produire un effort ce qui se majore avec l'âge.

Des troubles fonctionnels parfois importants apparaissent. Ils ne sont pas corrélés avec l'évolution des déficits. En effet, un déficit qui peut paraître minime lors de l'examen analytique est parfois responsable d'une détérioration fonctionnelle majeure. La littérature révèle des différences d'opinion sur l'évolution de ce syndrome et de ses répercussions fonctionnelles. Certains évoquent une aggravation continue [156, 176] ou par pallier [139], d'autres une stabilité [100, 163, 205]. Ces différences tiennent compte de la durée des difficiles études, du type de modification analysé (majoration du déficit moteur ou de la fatigue…), de critères diagnostiques qui viennent récemment d'être standardisés, d'études rétrospectives ou prospectives.

L'évolution est exceptionnellement mortelle, sauf dans les cas d'atteinte bulbaire ou respiratoire.

Le syndrome post-poliomyélite présente donc une évolution variable. Les périodes d'altération sont entrecoupées ou non de périodes de stabilité ou de récupération, de durée variable, parfois longues et s'étendant sur plusieurs années.

Les facteurs pronostiques d'évolution ne sont pas le sexe, la durée depuis la poliomyélite, l'histoire des séquelles, les symptômes au début, le poids mais avec le vieillissement [179] et l'importance des paralysies [139] pour la dégradation fonctionnelle.

J. Quel bilan proposer ?

Au vu de la description de ces symptômes et de ces signes cliniques qui peuvent survenir chez les patients ayant des séquelles de poliomyélite, au vu des étapes nécessaires au diagnostic, quel bilan doit-on proposer à nos patients ? La plupart du temps, les patients consultent pour évaluer leur dégradation fonctionnelle, pour faire un bilan de complications orthopédiques voire un bilan d'un SPP.

Le patient qui présente des séquelles de poliomyélite doit donc être examiné après qu'on a recueilli son histoire clinique et l'ensemble de ses ATCD. L'interrogatoire doit être

orienté sur les anomalies les plus fréquentes qui peuvent survenir après la poliomyélite que ce soit ou non dans le cadre d'un syndrome post-poliomyélite. L'examen clinique permet d'apprécier les déficits séquellaires ou évolutifs. Une évaluation systématique de la force musculaire au moins des groupes musculaires principaux pourra être complétée par une évaluation instrumentale (isocinétisme, tests de préhension…). Parfois les patients ont leur ancien dossier où étaient consignés des testings musculaires très détaillés. Ce dossier peut orienter sur certains diagnostics différentiels.

Les examens nécessaires sont donc orientés en fonction de la clinique mais par principe, on réalise un certain nombre d'investigations pour éliminer un signe passé inaperçu ou sous-estimé par le patient. Ils permettent d'éliminer un certains nombres de diagnostics différentiels fréquents du SPP. Ils permettent également d'avoir une « photographie » de l'état actuel afin d'apprécier les évolutions ultérieurs. Ils sont donc à réaliser initialement et si nécessaire. Il s'agit de :

- ECG
- biologie : numération formule sanguine et plaquettaire, syndrome inflammatoire (CRP, VS), ionogramme sanguin standard, fonction rénale (créatininémie, clairance vraie de la créatinine, urée sanguine), fonction hépatique, électrophorèse des protéines plasmatiques, TSHus, glycémie, ferritinémie +/- fer sérique, βHCG, bandelette urinaire voire ECBU,
- état nutritionnel : poids, bilan par diététicienne, mesure de la dépense énergétique de repos, qui est souvent d'une grande aide si l'on peut la faire réaliser,
- d'autres examens sont parfois nécessaires en fonction de la clinique :
  - un EMG devant un déficit musculaire récent d'autant plus s'il est localisé,
  - une exploration de la fonction respiratoire (GDS, EFR) et du sommeil (oxymétrie nocturne voire polysomnographie),
  - la polysomnographie pourrait être utilement complétée par la recherche de mouvements anormaux,
  - une exploration de la déglutition et de la fonction laryngée,
  - Vitamine B12,
  - Anticorps antiDNA natifs…

Un certain nombre d'échelles peuvent nous aider à la prise en charge, à l'appréciation de l'évolution et de l'efficacité thérapeutique (cf. chapitre correspondant). Les échelles permettant de découvrir une pathologie respiratoire sont particulièrement intéressantes.

K. Traitements

La recherche des moyens les plus efficaces pour aider les personnes atteintes du SPP est en constante évolution.

1. Médicamenteux

Différents traitements sont et ont été expérimentés. Ils sont en général décevants. Nous avons décrit certains d'entre eux au cours de ce mémoire.

Si l'hypothèse inflammatoire est vraie, les immunoglobulines intraveineuses pourraient avoir des effets chez des patients présentant un syndrome post-poliomyélite (cf. Physiopathologie). Les immunoglobulines sont de puissantes molécules anti-inflammatoires et notamment sur les molécules proinflammatoires que l'on retrouve lors d'infections virales ou bactériennes mais également dans des pathologies neurologiques inflammatoires (la sclérose en plaque). Nous avons décrit précédemment les résultats des essais thérapeutiques.

La L carnitine aurait une action positive sur le métabolisme énergétique ainsi que sur les douleurs musculaires

D'autres molécules sont citées dans ce mémoire. Leur indication est orientée le plus souvent vers un symptôme ou deux. L'efficacité est rarement probante. Les études ne sont pas toujours d'un fort niveau de preuve et se contredisent.

Au total, il n'existe pas de médications spécifiques du syndrome post-poliomyélite. Les traitements efficaces actuellement sont exclusivement symptomatiques.

Il est primordial de souligner que chez ces patients, il existe souvent une hypersensibilité aux médicaments. Il existe parfois une confusion entre les allergies vraies et les intolérances voire les difficultés pour avaler des comprimés ou gélules trop gros lorsqu'il existe des difficultés aux temps de déglutition.

En outre, on évitera de prescrire des médicaments qui pourront faire empirer les symptômes comme par exemple les bêtabloquants et les benzodiazépines, qui peuvent accroître la fatigue.

2. La rééducation

Nous avons vu les prises en charges possibles adaptés pour la déglutition et la phonation. Nous ne reviendrons pas non plus sur la rééducation telle qu'elle est décrite dans les différentes parties.

Le but principal de la prise en charge en rééducation : « conserver pour préserver » c'est-à-dire conserver l'énergie des patients et arrêter de surmener leur organisme afin de préserver leurs capacités, mais également de les entretenir. La première étape consiste à prêter attention à ce que le patient ressent et au moment où il le ressent, à en chercher les raisons pour trouver les moyens de les traiter.

Pour une amélioration de la qualité de vie, la prise en charge rééducative doit avoir pour but de préserver la mobilité, de favoriser l'autonomie, d'éviter les chutes et les blessures qui en découleraient.

À la condition d'être réalisée sans excès, la pratique **d'un reconditionnement à l'effort** est conseillée dans le cadre du syndrome post-poliomyélite au titre de l'entretien du capital musculaire. La douleur et l'épuisement seront proscrits.

Toute restriction de l'activité physique risque d'entraîner une augmentation excessive de poids qui peut, à son tour, causer ou aggraver les symptômes existants du SPP d'au moins deux façons. Cela peut d'abord entraîner la fatigue et, par voie de conséquence, réduire l'activité physique qui, à son tour, entraînera l'atrophie musculaire à cause de l'utilisation réduite. Cela peut également causer des dommages au squelette, particulièrement dans un contexte de faiblesse musculaire ou de fatigabilité. Le déconditionnement à l'effort a aussi été incriminé dans la dégradation de la qualité de vie des anciens poliomyélitiques. Le retentissement de programmes de réentraînement à l'effort proposés à des poliomyélitiques anciens a été étudié sur les performances cardiorespiratoires et musculaires, mais aussi sur la fatigue décrite par les patients et sur leur qualité de vie. Il a été montré qu'un réentraînement aérobie, à condition qu'il soit bien programmé, a un effet bénéfique (cf. chapitre IV.2.4). Un programme spécifique adapté aérobie [56] permettrait une amélioration des capacités cardiorespiratoires avec un effet bénéfique sur la faiblesse musculaire et la fatigue

Le maintien du **poids** chez les poliomyélitiques séquellaire est difficile à gérer mais d'une importance primordiale et requiert souvent l'aide d'un(e) nutritionniste.

Il est absolument nécessaire d'aider ces patients à maintenir une autonomie satisfaisante, préserver leur mobilité et éviter les risques de chutes avec leur cortège de complications et prévenir le syndrome de déconditionnement.

La **lutte contre les rétractions** gênantes récemment installées peut être nécessaire et se faire par des méthodes d'étirements en respectant certaines hypoextensibilités protégeant une articulation ou ayant un but fonctionnel. Elles peuvent être néfastes pour la fonction et limiter des capacités musculaires. La plupart du temps les patients réalisent des autoentretiens dont l'efficacité est évaluée régulièrement. Si nécessaire, une prise en charge plus intensive est possible (associée à d'autres prises en charge ou évaluations) mais il n'y a pas de prise en charge spécifique sur du long cours [117]. La pratique de sport respectant les articulations est préconisée (gymnastique, Taï chi, natation…). Il faut toutefois garder à l'esprit qu'il est probablement illusoire d'imposer à un patient des séances d'étirements et de postures sur des rétractions très anciennes qui ne seront pas améliorées par ces techniques et qu'il est illusoire de vouloir réduire une déformation articulaire fixée au risque de déséquilibrer tout un membre. Ceci traduit une nouvelle fois l'importance d'étudier le patient dans sa globalité.

La **kinébalnéothérapie** a une place toute particulière chez nos patients comme le montrait déjà Grossiord lors de la phase aiguë. La pression de l'eau sur le corps permet de réduire les œdèmes et lutte contre la stase sanguine au niveau des extrémités engendrée par les exercices terrestres.

Figure 19. Evolution de la balnéothérapie à Garches (1950 à 2004).
(Photothèque Pr Dizien)

Le corps n'est plus soumis à la pesanteur dans l'eau et donc les contraintes sur les articulations sont diminuées. Les exercices dans l'eau augmentent significativement la circulation et l'apport sanguin vers les muscles, et ainsi l'apport en oxygène. Dans l'eau, tous les muscles sont sollicités : spinaux, abdominaux, muscles respiratoires … A chaque mouvement, l'eau « masse » les muscles, favorisant ainsi la relaxation musculaire. Les mouvements de l'eau sollicitent tous les muscles sans douleur. Le risque des exercices aquatiques est d'en faire trop puisque la fatigue est moins vite ressentie. Pour évaluer la durée

correcte d'exercices, il convient de prendre en compte l'énergie nécessaire également pour se déshabiller, entrer dans l'eau, puis en sortir, se doucher, se rhabiller, rentrer chez soi et terminer sa journée. Les exercices en piscine sont utiles notamment chez les personnes souffrant de douleurs articulaires, car ils renforcent les muscles sans surmener les articulations. Les effets en termes d'amélioration de la douleur, du conditionnement cardiovasculaire et du bien-être subjectif sont confirmés par l'étude de Willen et col mais il n'existe pas d'étude randomisée [207].

Le problème de la prise en charge des patients présentant un syndrome post-poliomyélite est de leur faire accepter ces **modifications de leur rythme et de leur style de vie**. Il s'agit de patients qui ont beaucoup souffert dans leur enfance pour se traiter, pour recouvrer une autonomie suffisante voire pour tenter d'oublier leur maladie. En outre, ils ont été obligé de faire un parcours difficile pour trouver l'intervenant qui connaît leur problème, les écoute et essaie de les aider. Ils sont souvent difficiles à soigner. Ils ne veulent pas ralentir, ne veulent pas avoir l'air « handicapé » pour certains.

La thérapie la plus efficace est donc la **prévention** pour éviter le surmenage physique et mental des personnes présentant des symptômes tardifs de la poliomyélite qui supportent moins de charges du système végétatif et du système musculaire squelettique.

3. Les aides techniques et fauteuils roulants

L'appareillage a une place primordiale. Nous verrons que la chirurgie notamment aux membres inférieurs est proposée avant tout pour corriger des déformations orthopédiques. Des orthèses et aides techniques ont une grande utilité dans le cadre de douleurs, de déformations articulaires et de troubles de la marche [186, 201]. L'appareillage permet d'aider les patients à maintenir une autonomie (améliorer et préserver une déambulation en sécurité, éviter les chutes, limiter les déformations orthopédiques). Les patients ont fréquemment été confrontés à des appareillages dans leur enfance lors de la phase aiguë de la poliomyélite. Leur souvenir est souvent celui d'appareillages en cuir et acier très lourds, encombrants, douloureux et limitants. Ces derniers s'adressent essentiellement aux membres inférieurs. On les distingue en fonction de la localisation de l'articulation à traiter [117] :

- Au niveau du genou :

Devant un déficit du quadriceps ne permettant pas le verrouillage du genou et fonctionnellement gênant, la confection d'une orthèse cruropédieuse articulée peut être

nécessaire pour permettre la marche dans de bonnes conditions. Pendant longtemps, le patient peut s'aider de sa main placée dans sa poche pour permettre de verrouiller le genou en poussant sur sa cuisse. Une canne placée du côté opposé peut également compenser partiellement cette faiblesse. Le patient a pu développer un genu recurvatum pour que la ligne de force passe en avant du genou et facilite le verrouillage. Lorsque le déficit est plus marqué, on peut utiliser une orthèse cruropédieuse. Elle comprend un cuissard, une articulation au niveau du genou, un segment jambier et une partie chaussante solidaire ou non d'une chaussure orthopédique faite sur mesure. Pour suppléer le déficit d'extension active du genou, il y a 2 possibilités : verrouiller l'articulation du genou ou postérioriser son axe de rotation pour garantir la stabilité du membre inférieur et permettre un certain degré d'extension. il existe plusieurs moyens pour compenser une insuffisance du quadriceps pour verrouiller en charge (assurer le pas portant au dépend du pas oscillant). Le choix du verrou est fonction de l'encombrement souhaité et des facilités des patients pour le déverrouiller. Le verrou de Hoffa est sûr mais un peu encombrant pour mettre des vêtements serrés, celui de Fontainebleau est moins encombrant mais plus difficile à verrouiller et à déverrouiller. il existe plusieurs moyens pour compenser une insuffisance du quadriceps pour verrouiller en l'orthèse peut être confectionnée pour rentrer sur la chaussure ou être fixé à l'aide de tourillons dans la chaussure. Cela dépendra des déficits du pied (orthèse s'arrêtant en sus malléolaire ou sous la voute plantaire).

Figure 20. Orthèses cruropédieuses avec releveur dans la chaussure (photo de gauche) avec tourillons (photos de droite)

Figure 21. Evolution des orthèses cruropédieuses.
De l'acier-cuir au carbone-tissu antitranspiration lavable en machine. Verrous différents.
(Photothèque Pr Dizien)

Les orthèses libres avec butée antirecurvatum peuvent être prescrites lorsqu'un recurvatum s'aggrave, devient douloureux et menace l'avenir fonctionnel du genou (ne pas corriger complètement un recurvatum faire en sorte qu'il soit non douloureuse). Les évolutions actuelles sont remarquables. Les appareillages sont conçus en carbone pour les montants ce qui leur permet d'être extrêmement légers tout en étant très résistant. Les embases sont mieux découpées pour favoriser la position assise sans gêne. De nombreuses couleurs sont possibles les rendant plus « attrayants » et mieux acceptés par les patients relativement jeunes. Les matériaux au contact sont mieux supportés sur la peau. Les interfaces sont lavables en machine. Ces appareillages légers permettent d'augmenter le périmètre de marche [56]. L'analyse biomécanique du modèle ambulatoire peut mener à la conception optimale d'orthèses et améliorer la fonction dans les membres inférieurs.

Figure 22. Appareillage d'une patiente présentant un recurvatum douloureux.
Respect d'un recurvatum « utile »
(Photothèque Pr Dizien)

- Au niveau de la hanche :

L'adjonction d'une pièce de hanche articulée avec verrou à une attelle cruropédieuse est rarement utile mais peut permettre une stabilisation de la hanche dans le plan frontal ; l'adjonction de faux fessiers permet une stabilisation théorique en cas de déficit des extenseurs de la hanche. Habituellement, le patient n'accepte pas les appareillages trop encombrants et préfèrera soit l'option du fauteuil roulant soit celle des cannes béquilles.

- Au niveau du pied :

Il est en particulier utile de corriger ou de limiter l'importance de l'insuffisance de dorsiflexion du pied par une orthèse releveur. Le pied creux talus (paralysie des fléchisseurs plantaires et traction excessive exercée par les muscles courts de la plante entraînant une verticalisation du calcanéum et un creusement de la voûte plantaire) peut bénéficier de la prescription d'une chaussure orthopédique adaptée, de même qu'un valgus du pied (par déficit du jambier antérieur et du jambier postérieur) ou un varus (par déficit des péroniers ou des extenseurs d'orteils). Les semelles orthopédiques sont utiles en cas de zones d'hyperappui pour corriger certains troubles de la statique en charge, ou pour compenser une inégalité de longueur des membres inférieurs.

- Au niveau du rachis :

Tous les appareillages sont envisageables en fonction du tableau clinique du patient, des simples gaines de contention aux corsets rigides (de maintien ou plus rarement de correction).

Figure 23. Corset de correction d'une scoliose.
(Photothèque Pr Dizien)

Les prescriptions tardives se heurtent souvent aux réticences des patients qui vivent un peu ce nouvel appareillage comme « un retour en arrière ».

L'appareillage a également un effet antalgique en mettant au repos complet ou relatif une articulation (limitation du mouvement douloureux seulement). Il diminue l'effort nécessaire pour produire un geste d'où un effet sur la fatigue.

Il ne faut pas oublier les appareillages des membres supérieurs, aides techniques spécifiques d'une fonction (aide à l'alimentation par de grosses poignées, bracelet métacarpien avec petite poche pour y mettre un couteau, une fourchette, adaptation pour écrire…).

Il faut également se souvenir que le polio conserve sa sensibilité superficielle et profonde. Il est donc sensible aux pressions excessives dans l'appareil ou dans les chaussures, aux défauts d'aplomb des prothèses, aux restrictions de liberté articulaires.

Le vieillissement du patient polio amène soit à modifier les paramètres d'un appareil existant soit à mettre en route un premier appareil.

Les besoins et le choix de l'appareillage sont fonction des muscles déficitaires, mais aussi des amplitudes articulaires restantes. L'orthèse doit être adapté au patient. L'exemple de la marche souligne l'importance d'un entretien musculaire régulier garant d'une autonomie prolongée. Il existe en effet un cercle vicieux dont il faut se méfier : tout « dysappareillage » entraîne une réduction du périmètre de marche qui porte en germe une aggravation. Toute prescription d'appareillage doit donc être suivie régulièrement.

Quelle que soit la présentation, le but reste le même : garder le maximum d'amplitude articulaire pour une proprioception maximale, favoriser l'efficacité des muscles restants tout en garantissant la sécurité dans la marche. La chute qui met chacun de nous en danger, surtout quand nous sommes âgés, bouleverse la vie du patient polio : la perte momentanée de la marche hypothèque l'avenir.

D'autres adaptations sont possibles :

- Chaussures sur mesures, orthopédiques
- En cas de raccourcissement important du fait de la différence de croissance, on peut « combler » l'espace entre le membre équipé de l'orthèse et le sol par une ortho-prothèse.

Figure 24. Chaussure orthopédique sur mesure pour compenser la déformation du pied. (Phototèque du Pr Dizien)

- Cannes, béquilles : L'utilisation de cannes simples ou de cannes béquilles pour améliorer la marche, la sécuriser, diminuer une boiterie peut être nécessaire. Le recours aux cannes axillaires est rare en France (paralysies radiales, gêne thoracique).
- Tierce personne

Le **fauteuil roulant manuel**, électrique, scooter électrique, quand sont-ils nécessaires ? Chez les patients qui ont des difficultés pour marcher mais également chez ceux qui ont de grands risques de chute (tétraplégie, paraplégie, troubles orthopédiques majeurs), chez les patients ayant des troubles respiratoires sévères, dans le vieillissement... dans ces derniers cas, ils permettent de préserver le patient, de le reposer et éventuellement de lui préserver suffisamment d'énergie pour d'autres activités. Il peut être utilisé en continu ou seulement pour de longues distances ou lorsque la fatigue est importante. Il faut faire attention aux fauteuils roulants manuels, du fait des risques de pathologie de surutilisation au niveau des membres supérieurs (particulièrement les conflits sous-acromiaux et les atteintes de la coiffe des rotateurs). La prescription d'un appareil de verticalisation à domicile permet d'éviter les complications orthopédiques liées à la station assise prolongée au fauteuil.

Il faut citer quelques équipements adaptés (la liste est longue en fonction des besoins du patient, de son domicile, de son emploi, de ses loisirs) :

- planche de bains,
- siège surélevé dans les toilettes ou siège pour faire sa toilette,
- adaptations domiciliaires,
- chausse chaussettes…

Les patients doivent comprendre qu'accepter de l'aide ne signifie pas devenir dépendant, en fait, c'est précisément ce qui leur permettra de demeurer indépendant. Mais paraître handicapé peut faire peur à un survivant de la polio.

4. La chirurgie

Certaines interventions pratiquées autrefois dans la poliomyélite peuvent être indiquées en phase séquellaire. Toutefois, il ne doit pas s'agir de patients paralysés en phase de croissance. En outre, la chirurgie est limitée par le vieillissement musculotendineux, l'état ostéoarticulaire (dégénérescence arthrosique, ostéoporose...) et par l'état général (dégradation de la fonction respiratoire...). Les indications sont fonctionnelles, visant à améliorer la marche et les possibilités d'appareillage, à supprimer les douleurs ou à éviter l'aggravation d'une scoliose.

Les interventions les plus pratiquées actuellement sont les suivantes [55, 117] :

- **Pour les membres inférieurs** :
  - conserver ou favoriser le verrouillage mécanique du MI : extension de hanche, extension du genou (léger recurvatum), équin du pied ;
  - optimiser les capacités musculaires restantes : au MI en proximales (pas de transfert, gestes conservateurs), au pied (nombreuses possibilités de transfert),
  - assurer des articulations mobiles et indolores pour la hanche et le genou par libération des parties molles, de manière isolée ou en associant avec une ostéotomie voire une arthroplastie ;
  - assurer des articulations stables et indolores pour le pied (point fixe au sol) notamment par des arthrodèses de l'arrière ou de l'avant-pied, voire par des ténotomies (allongement du tendon d'Achille, donc une action sur la mobilité) ;
  - il existe des indications d'agrandissement de membre soit par fixateur externe type Illizarov soit plus récemment par clou centromédullaire Albizzia.

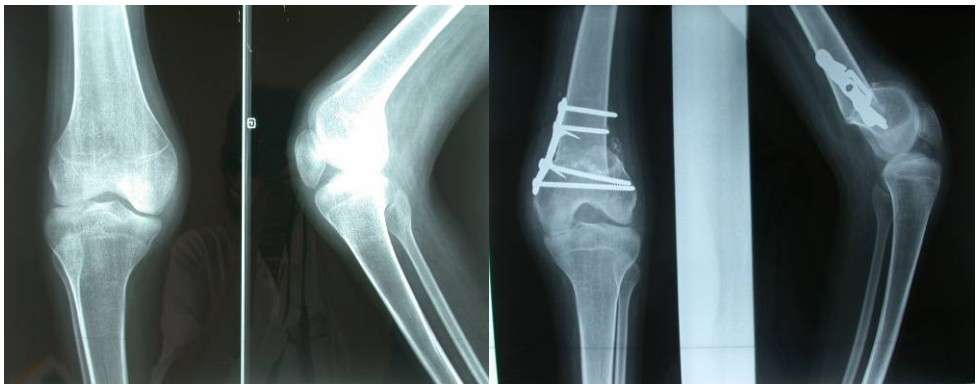


Figure 25. Ostéotomie de recurvatum. Séquences pré et post-opératoire (Phototèque Dr Laffont)

- **Pour le membre supérieur** la chirurgie est moins fréquente et à d'indication : pathologie de sollicitation en contrainte du MS (compression nerveuse au poignet pour le médian, au coude pour le cubital du fait de l'utilisation prolongée de cannes ; lésion articulaire et musculaire de l'épaule en relation avec la propulsion du fauteuil roulant et des transferts). La chirurgie passe après le traitement médical.
- **Au niveau du rachis** : chirurgie de la scoliose en cas d'aggravation sévère avec répercussions douloureuses, fonctionnelles, ou respiratoires.

Les risques encourus par les poliomyélitiques anciens en cas d'intervention chirurgicale ne doivent pas être négligés et méritent qu'on réfléchisse bien à la prescription de celle-ci et aux bénéfices escomptés sur la qualité de vie. Une chirurgie de « correction » peut perturber un équilibre difficilement acquis. Il faut absolument éviter de vouloir faire une normalité anatomique mais plutôt penser en termes de fonctionnel. Il est souvent nécessaire de réaliser plusieurs gestes opératoires et l'expérience de nombreuses équipes est de les réaliser en un **même** temps chirurgical car il ne faut pas oublier les risques liés à l'anesthésie (cf. infra) et l'après chirurgie notamment l'alitement prolongé (risque de déconditionnement). Il faut également savoir profiter d'accidents de la vie, tels qu'une fracture pour avoir une action sur les désaxations.

Enfin la majorité des polio ayant eu une atteinte paralytique ont eu au moins une intervention chirurgicale en relation avec la polio, dans leur vie. Ils ont donc l'espoir de ne plus être contraints à cette éventualité thérapeutique. Il faudra donc bien définir le contrat avec le patient. Il est aussi primordial de discuter, au sein d'équipes multidisciplinaires, de l'intérêt d'une intervention ou d'autres actions et de la planification d'une rééducation.

5. Autres aides

Les associations sont un lien privilégié entre les patients pour pouvoir parler, comprendre, être orienté, avoir des informations. Elles sont l'interface possible entre les patients et le corps médical. On citera de façon historique l'Association des Paralysés de France (APF) dénommée à sa naissance en 1931 l'Association des Paralysés et des Rhumatisants (APR) et créée par des patients atteints de la poliomyélite.

Il ne faut pas oublier le volet social. Dans le cadre du syndrome post-poliomyélite, un dossier d'aggravation est à réaliser auprès de la sécurité sociale et de la maison départementale du handicap. Cela permet de faciliter l'accès à des aides humaines et ou financières (financement de travaux d'adaptation, de fauteuil roulant manuel ou électrique, d'orthèses…). L'aménagement du lieu de travail, la reconnaissance comme travailleurs adultes handicapés… sont d'autres éléments à prendre en compte.

Il ne faut pas oublier non plus que les patients qui ont des séquelles de poliomyélite ou un syndrome post-poliomyélite sont des patients qui peuvent présenter d'autres problèmes, cardiovasculaires par exemple. Une prise en charge des facteurs de risque est aussi à envisager comme le suggèrent Gawne et col. [68]. L'obésité, la sédentarité sont des facteurs identifiables pour lesquels une prise en charge est nécessaire. quand

6. Le réseau polio

En ce qui concerne la prise en charge, Halstead, dans le même article qui définit les critères de diagnostic du syndrome post-poliomyélite, dresse les éléments nécessaires pour que celle-ci soit optimale [83] :

- une évaluation compréhensive, prenant en compte la diversité des plaintes et des signes ainsi que la nécessité de différents intervenants,
- une équipe multidisciplinaire, pour coordonner l'évaluation et apprécier les différents problèmes,
- un seul lieu, notion plus difficile à mettre en œuvre en France à part dans certains centres,
- la possibilité de réaliser des bilans sur plusieurs jours sans dépasser la semaine,
- bilans permettant d'éliminer les diagnostics d'exclusion,

- un suivi régulier,
- avec un but d'amélioration.

Toutes les disciplines requises devraient être représentées. En effet, les médecins traitants, les médecins spécialistes de médecine physique et de réadaptation, les réanimateurs, les neurologues, les chirurgiens, les nutritionnistes, les massokinésithérapeutes, les ergothérapeutes, les appareilleurs, les centres d'explorations fonctionnelles, les services sociaux, les associations et d'autres intervenants au cours des activités journalières sont susceptibles d'être sollicités. Il serait préférable que chaque centre offre une installation physique unifiée. Dans les cas où cela ne serait pas envisageable, un centre « virtuel » pourrait être créé, englobant des activités étroitement coordonnées et la possibilité de joindre avec facilité d'autres centres de santé et professionnels dans le réseau de la région. L'ensemble des sociétés savantes s'accordent à dire que ce sont des neurologues ou des spécialistes en rééducation qui seront les plus aptes à organiser et à diriger ces centres [83, 125]. Des hospitalisations courtes d'évaluations ou de reprogrammation avec des objectifs bien définis y sont possibles.

Halstead définit en fait les prémices de ce que pourrait être une organisation en réseau de la prise en charge du patient. Le réseau permet de mettre en commun les compétences dans tous les domaines détaillés dans ce mémoire.

En France, le réseau polio Ile de France a été inauguré en 2001. Il a été mis en place par la Mission Handicap de l'Assistance publique des hôpitaux de Paris. Il propose une prise en charge globale par une équipe pluridisciplinaire : conseils, bilan médical et social, orientation, appareillage, prise en charge des situations aiguës. Le réseau est organisé conjointement par le secteur sanitaire et le secteur médico-social. Ce réseau assure une réponse adaptée, spécifique, prenant en charge la personne poliomyélitique dans sa globalité. Il permet de répondre à cette attente de patients qui présentent des séquelles de poliomyélite avec ou non des éléments d'un syndrome post-poliomyélite. Il exerce une fonction de diffusion et de continuité de l'information entre l'ensemble des acteurs intervenant dans la prise en charge de la personne poliomyélitique.

7. Avenir

Il n'existe donc aucun traitement spécifique du syndrome post-poliomyélite. La prise en charge symptomatique est primordiale et permet une amélioration non négligeable des

patients. Une équipe pluridisciplinaire est nécessaire du fait de la nature des symptômes rapportés par les patients et de l'association à des pathologies d'autres natures. Cette prise en charge globale thérapeutique des patients relève naturellement des compétences des médecins de médecine physique et de réadaptation. Comme pour les critères de diagnostic un consensus se fait sur certains éléments de la prise en charge [56] : l'activité musculaire aérobie, tant isocinétique qu'isométrique, est une façon sûre et efficace d'empêcher le déclin des patients qui présente un déficit modéré (Niveau B). Cette activité musculaire peut aussi améliorer la fatigue musculaire, la faiblesse du muscle et la douleur. La kinébalnéothérapie (ambiance aquatique et chaude) est particulièrement utile (Niveau B). La formation de groupes et le suivi régulier du patient sont utiles pour son état mental et son bien-être. On doit considérer comme important la perte de poids, l'ajustement et l'introduction d'aides techniques (consensus professionnel).

Les voies de recherche en termes de thérapeutique sont immenses :

- valider les effets de la thérapie immunomodulatrice sur de longues périodes, voire ouvrir de nouvelles pistes thérapeutiques,
- découvrir et apprécier l'efficacité de nouvelles techniques (médicamenteuse ou non) sur la force musculaire à court et à long terme,
- mettre un accent particulier sur la douleur et sur la fatigue qui sont des symptômes fréquents très limitants.

L. Quelques questions

1. Anesthésie

Il existe peu d'études spécifiques sur les risques qui découlent d'une anesthésie dans cette population. Il s'agit le plus souvent de description de cas cliniques. Des précautions pour les anesthésies découlent de l'analyse de la physiopathologie et des symptômes.

La poliomyélite aboutit à des changements neurologiques variés (pas seulement à la destruction des cellules de la corne antérieure de la moelle épinière), et ces changements s'aggravent avec l'âge du patient. Ces modifications anatomiques influencent maints aspects de l'anesthésie. Les recommandations doivent s'ajuster à chaque patient en particulier [116].

- Du fait d'une atteinte bulbaire clinique ou infraclinique et probablement de la substance réticulée, les médicaments sédatifs ont des effets plus marqués. Les myorelaxants non dépolarisants sont susceptibles de provoquer un blocage plus important sur

une période plus longue, d'où la recommandation de l'initialisation du traitement à mi-dose de la posologie usuelle.

- La succinylcholine causerait des douleurs post-opératoires graves et généralisées. Elles seraient majorées chez les patients qui ont une sensibilité accrue à la douleur. Il faut surveiller la kaliémie. Une publication montre à propos d'un cas que ces effets ne sont pas systématiques [203].
- La douleur postopératoire est souvent un problème important. Ces patients sont possiblement des douloureux chroniques polymédicamentés. Leur traitement doit être connu pour adapter les doses en fonction de leur utilisation chronique ou d'un état dit « naïf ».
- Le système nerveux autonome peut être dysfonctionnel. Cela peut favoriser un reflux gastroesophagien, des tachyarythmies et parfois une difficulté à maintenir la pression artérielle quand on administre des anesthésiants.
- Une évaluation respiratoire détaillée est très importante dans cette population de malades. N'importe quels symptômes suggestifs de réserve respiratoire diminuée devraient être évalués méticuleusement. Le marqueur d'une réelle difficulté au sevrage est estimé être une C.V. inférieure à 1.0 – 1.5 litre. Le patient a besoin d'une bonne préparation pulmonaire pré-opératoire et d'un plan d'action en vue d'un support de ventilation en post opératoire. Par ailleurs, les opioïdes ont un effet majoré chez les patients ayant un SAS (un cas est décrit d'arrêt cardio-respiratoire dans ce cadre [124]).
- Nous avons vu les risques d'atteinte de la voie laryngée passée inaperçue ou peu symptomatique. Les atteintes laryngées, d'autant plus si elles sont peu symptomatiques, peuvent décompenser en post-opératoire et engendrer des fausses routes.
- Le positionnement sur la table opératoire peut être difficile en raison de l'asymétrie du corps. Les membres affectés sont ostéopéniques et peuvent se casser facilement au cours du positionnement pour une chirurgie. Il semble que le risque d'une lésion du nerf périphérique (y compris du plexus brachial) soit accru durant les opérations de longue durée, probablement parce que les nerfs ne sont pas normaux et parce qu'il se peut aussi que les nerfs périphériques ne soient pas protégés par la masse musculaire habituelle ou par les tendons.
- L'hypersensibilité au froid incite à une surveillance accrue de la température corporelle.

Ainsi une anesthésie nécessite une préparation et il est nécessaire d'évaluer les risques d'atteinte passée inaperçue. La découverte de déficit d'un deltoïde ou d'un fléchisseur du V en plus d'un déficit du ou des membres inférieurs suggèrent une atteinte plus diffuse qu'aux

seuls membres inférieurs. Dans ce cas, une possible atteinte des muscles respiratoires est envisageable. Le recours à des spécialistes connaissant la poliomyélite est donc nécessaire. La préparation à la chirurgie, lorsqu'elle est possible, est intéressante notamment pour le travail respiratoire. L'anesthésiste devra s'imposer de détecter une éventuelle atteinte bulbaire passée inaperçue.

En fin de compte, la décision d'utiliser l'anesthésie générale (risques liés aux anesthésiques et aux curares, risques de dyskaliémie avec la succinylcholine et de majoration des douleurs) ou régionale (hypothétique neurotoxicité des agents utilisés sur des neurones déjà fragilisés) devrait être faite sur une base patiente individuelle pesant les risques et les intérêts. Aucune étude ne permet de savoir quelle est la meilleure technique.

En post-opératoire, la surveillance doit donc être prolongée.

L'âge actuel de la plupart des patients présentant des séquelles de poliomyélite fait que le risque d'intervention chirurgical est grand du fait des comorbidités associées.

2. Ostéoporose

L'ostéoporose est définie comme un désordre squelettique systémique progressif caractérisé par la densité minérale basse du tissu osseux, aboutissant à la fragilité osseuse et la sensibilité accrue aux fractures. Le déficit musculaire associé à la fatigue chronique et la réduction l'activité sont des éléments d'explication d'une plus grande prévalence à l'ostéoporose.

Après une étude transversale sur 164 patients ayant des séquelles de poliomyélite et suivis dans un centre dédié à celle-ci, Haziza et col [90] concluent que le risque de retrouver des scores au niveau de la hanche, en faveur d'une ostéopénie ou d'une ostéoporose sont plus élevé que dans la population générale, que ce soit pour la femme pré et post-ménopausique ou même pour l'homme. Il s'agit essentiellement de la hanche, car au niveau lombaire il existe des remaniements dégénératifs et des déformations qui faussent les résultats. Il existe un biais de recrutement. Ces patients sont suivis dans un centre, ils sont donc a priori plus atteints. L'ostéoporose peut être également une pathologie localisée au membre déficitaire. Plus l'atteinte est importante sur le membre étudié, plus le risque au long cours de faire une ostéoporose est important quel que soit le sexe. Ceci a déjà été étudié pour les patients qui ont été victimes d'un accident vasculaire cérébral (AVC) responsable d'une hémiplégie ou présentant une lésion médullaire responsable d'une para ou tétraplégie.

3. Les chutes et conséquences

La fréquence de chute dans la population des survivants de la poliomyélite est élevée : 64 % annoncent, dans l'année précédent l'étude, de une à plusieurs chutes, dont 35 % sont assorties d'une fracture osseuse [168]. Dans la pratique courante, il est évident que les patients qui ont une atteinte sévère d'un ou des deux membres inférieurs risquent plus de tomber que ceux de la population non atteinte. Les fractures sont donc favorisées par cette conjonction d'une ostéoporose et de chutes.

Figure 26. Fracture supracondylienne chez un patient présentant une otéoporose.

La consolidation osseuse semble se faire dans des délais normaux, dans cette population. L'ostéoporose complique l'ostéosynthèse du fait de la mauvaise prise du matériel. Cette difficulté technique fait souvent préférer le choix d'un traitement par immobilisation à l'ostéosynthèse, ce qui augmente les risques d'amyotrophie et peut entraîner des limitations articulaires dont le retentissement peut être considérable (création d'un flessum du genou…).

Par ailleurs, il faut pouvoir profiter d'une fracture pour corriger certaines anomalies (ex : pour l'obtention d'un recurvatum du genou à but fonctionnel on peut profiter d'une fracture surpracondylienne, que le traitement soit orthopédique ou chirurgical).

L'appareillage doit être proposé rapidement dès qu'il existe un risque important de chute (ex. : mauvais contrôle de la stabilité du genou, pied tombant ou une cheville instable nécessitant des compensations coûteuses sur le plan énergétique et hasardeuse sur le plan de la stabilité (chaussures orthétiques, releveurs…). La prévention des chutes et toutes mesures de prévention des chutes (tapis, obstacles avec angles, passages étroits…).

Après une fracture de l'extrémité inférieure d'un membre polio, il peut être indispensable de refaire l'appareillage pour s'adapter aux nouvelles conditions mécaniques et morphologiques (recurvatum, rectitude ou flessum de genou, atrophie musculaire ou augmentation de volume de l'articulation fracturée).

Les répercussions en termes de soins médicaux nécessaires, de perte d'autonomie et d'appréhension de la chute sont majeures.

La prévention des fractures nécessite l'identification des patients à risques de chute et d'ostéoporose. Dans cette population, une étude de cas montre l'efficacité de l'alendronate

dans le traitement de l'ostéoporose et la prévention des fractures sur un suivi de trois ans [169]. Les programmes actuels de prévention de la chute sont nécessaires mais insuffisants.

CONCLUSION

Au terme de cette étude, nous pouvons donc dégager les conclusions suivantes.

Concernant la population :

Il existe entre 20 et 80 % de patients ayant contracté la poliomyélite qui se plaignent d'une constellation de nouveaux signes fonctionnels et cliniques nouveaux, survenant après une période de « stabilité » de la maladie, et ce parfois jusqu'à plusieurs décennies après la phase initiale de la poliomyélite.

Les symptômes les plus fréquemment évoqués forment une triade qui comprend :

- la fatigue (et la fatigabilité),
- les douleurs (musculaires et articulaires),
- l'aggravation des paralysies initiales (voire leurs extensions sur des muscles considérés comme sains auparavant).

En outre, **des troubles de la déglutition, de la phonation et de la respiration** (dont l'apnée du sommeil) en sont la conséquence ou peuvent se développer sur leur propre mode. Ces symptômes sont :

- aspécifiques mais évocateurs d'un processus nouveau,
- étroitement intriqués (ainsi le syndrome d'apnée du sommeil peut favoriser des douleurs, une perte de force et une fatigue et des douleurs peuvent entretenir la fatigue et perturber le sommeil… de même qu'une perte de force majore la fatigue).
- responsables de répercussions en termes de fonction, de restriction de participation, de qualité de vie, de besoins médicaux, de recours aux organismes sociaux.

Ils ne semblent pas être directement liés au vieillissement de ces patients ayant contracté dans l'enfance la poliomyélite. Par contre, de nombreuses **autres hypothèses physiopathologiques** sont évoquées sans que l'une d'entre elles puisse expliquer à elle seule, l'évolution tardive de ce que l'on appelle le syndrome post-poliomyélite. La différence des chiffres obtenus pourtant sur un large panel de population traduit l'évidence de la nature aspécifique des symptômes, l'hétérogénéité des tableaux cliniques rencontrés et les difficultés qui peuvent surgir dans l'élaboration d'un diagnostic clair.

Cependant, **ce syndrome est une réalité clinique reconnue** par de nombreux auteurs. Le diagnostic d'un syndrome post-poliomyélite n'est jamais porté dans la précipitation. C'est un **diagnostic exclusivement clinique** car aucune autre exploration instrumentale n'est aujourd'hui spécifique du syndrome post-poliomyélite. Le diagnostic de SPP repose donc seulement sur la présence de critères fixés par un collège d'experts internationaux. Il s'agit en outre **d'un diagnostic d'exclusion**.

Outre le fait que la poliomyélite est définie comme une pathologie non évolutive et, pour certains, comme ayant disparu, **ces signes aspécifiques**, ces difficultés dans le diagnostic positif, l'absence de consensus sur la physiopathologie font que ce syndrome reste mal « démembré » et diversement évalué. Et pourtant, en France, le nombre de patients concernés serait de 50 à 60000.

En conséquence, que faire ?

- Le **syndrome post-poliomyélite doit être reconnu**. Les patients qui se plaignent de ces symptômes sont présents dans notre cabinet de consultation et demandent à être compris et à être aidés, d'autant que certains craignent qu'il s'agisse d'une nouvelle épidémie. Il faut donc connaître et savoir reconnaître les atteintes fréquentes de cette tranche de population pour les mettre en évidence et les traiter. En l'absence de traitement spécifique une prise en charge pragmatique est nécessaire.
- On doit prendre en compte le patient dans sa **globalité** et non se focaliser sur une déficience isolée.
- Il est primordial que les professionnels de la santé soient **à l'écoute** des survivants de la poliomyélite qui font face à leur handicap depuis plusieurs décennies. **Le soutien** qu'ils peuvent leur apporter consiste entre autres, à les informer, les conseiller, leur fournir des aides techniques, les guider dans leur rééducation, leur donner du soutien psychologique et les aider à modifier leur mode de vie.
- **L'organisation sanitaire et médico-sociale,** en particulier pluridisciplinaire doit permettre de répondre à la demande de cette population en termes de soins, de compensation et d'orientation.
- **La mise en place d'essais thérapeutiques** médicamenteux est nécessaire à l'échelle nationale et même internationale (par exemple les immunomodulateurs, les facteurs neurotrophiques...).
- **L'amélioration** des techniques de rééducation, d'évaluation et les progrès dans l'appareillage sont également indispensables.

Si la population concernée en France vieillit, elle n'en demeure pas moins importante. En outre, le phénomène observé dans notre pays et les traitements que nous sommes capables de mettre en place profitent également aux 20 millions estimés de personnes touchées par la poliomyélite dans le monde dont la majorité sont encore des jeunes, vivant dans des pays à faible niveau sanitaire.

Malgré ses aspects pluriformes et aspécifiques le syndrome post-poliomyélite n'est pas un mythe, il faut répondre à ces urgences, lui apporter des solutions réelles et concrètes et les améliorer.

BIBLIOGRAPHIE

1. Abaza MM, Thayer Satloff R, Hawkshaw MJ, Mandel S. Laryngeal manifestations of poliomyelitis syndrome. Journal of Voice. 2001;14(3):291-4.
2. Agre JC, Rodriquez AA. Muscular function in late polio and the role of exercise in post-polio patients. NeuroRehabilitation. 1997; 8:107-18.
3. Agre JC, Rodriquez AA, Franke TM. Strength, endurance, and work capacity after muscle strengthening exercise in postpolio subjects. Arch Phys Med Rehabil. 1997;78:681-6.
4. Agre JC, Rodriquez AA, Franke TM, Swiggum ER, Harmon RL, Curt JT. Low-intensity, alternate-day exercise improves muscle performance without apparent adverse effect in postpolio patients. American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation 1996;75:50–8.
5. Agre JC, Rodriguez AA, Harmon RI, Swiggum ER, Franke TM. Strengthening exercise can improve function in postpolio subjects without detectable adverse affect upon the surviving motor units or muscle. Arch Phys Med Rehabil. 1995;76:1036.
6. Aylward RB, Hull HF, Cochi SL, Slutter RW, Olivié JM, Melgaard B. Disease eradication as a public health strategy : a case study of poliomyelitis eradication. Bull WHO. 2000;78:285-97.
7. Bach JR. Management of post-polio respiratory sequelae. Ann NY Acad Sci. 1995;73:96-102;
8. Bach JR, Tilton M. Pulmonary dysfunction and its management in post-polio patients. Neuro Rehab. 1997;8:139-53.
9. Benini L, Sembenini C, Bulighin GM, Polo A, Ederle A, Zambito A, Vantini I. Achalasia. A possible late cause of postpolio dysphagia. Dig Dis Sci. 1996;4(3):516-8.
10. Beytout J, Denis F, Giet R, Allaert FA. Variations régionales du statut vaccinal de la population adulte française. Med Mal Infect. 2004;34:460-8.
11. Blondel B, Colbère-Garapin F, Couderc T, Wirotius A, Guivel-Benhassine F. Poliovirus, pathogenesis of poliomyelitis, and apoptosis. Curr Top Microbiol Immunol. 2005;289:25-56.
12. Bodian D. Histopathological basis of clinical findings in poliomyelitis. *Am J Med*. 1949;6:563-78.
13. Bompart F. Stratégies de vaccination pour les dernières étapes de vaccination de la poliomyélite. Bull Soc Path. Exot. 2004;97:288-92.
14. Borg K. Post-polio muscle dysfunction 29th ENMC workshop 14–16 October 1994, Naarden, the Netherlands. Neuromuscular Disorders 1996; 6:75-80.
15. Borg K, Henrikson J. Prior poliomyelitis-reduced capillary supply and metabolic enzyme content in hypertrophic slow-twitch (type I) muscle fibers. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1991;54:236-40.
16. Bouza C, Muñoz A, Amate JM. Postpolio syndrome: a challenge to the health-care system. Health Policy. 2005;71:97-106.
17. Bramford CR, Mongomery EB Jr, Manoz JE, Stumpf C, Pry S, Namerow NS. Postpolio syndrome-response to deprenyl (Segeline). Int J Neurosci. 1993;71:183-8.
18. Bridgens R. Postpolio syndrome--"We aren't dead yet". BMJ. 2005;330:1318-19.
19. Bruno RL. Abnormal movements in sleep as a post-polio sequelae. Am J Phys Med Rehabil. 1998;77(4):339-43.
20. Bruno RL. Paralytic vs. “nonparalytic” polio : distinction without a difference? Am J Phys Med Rehabil. 2000;79:4-12.

21. Bruno RL, Cohen JM, Galski T, Frick NM. The Neuroanatomy of post-poliomyélite fatigue. Arch Phys Med Rehabi.l 1994; 75:498-504.
22. Bruno RL, Frick NM, Cohen J. Post-polio sequelae : polioencephalitis, stress, and the etiology of post-polio sequelae. Orthopedics. 1991;14: 269-76.
23. Bruno RL, Sapolsky R, Zimmerman JR, Frick NM. Pathophysiology of a central cause of postpolio fatigue. Ann NY Acad Sci. 1995;753:257–75.
24. Bruno RL, Zimmerman JR, Creange SJ, Lewis T, Molzen T, Frick NM. Bromocriptine in the treatment pf post-polio fatigue : a pilot study with implications for the pathophysiolgy of fatigue. Am J Phys Med Rehabil. 1996;75:340-7.
25. Buchholz DW, Jones B. Post-polio dysphagia : Alarm or caution. Orthopedics. 1991;14:1303-5.
26. Cashman NR, Masselli R, Wollman RL, Roos R, Simon R, Antel J. Late denervation in patients with antecedent paralytic poliomyelitis. N Eng J Med. 1987;317:7-12.
27. Cashman NR, Masselli R, Wollman RL, Simon R, Heidkamp P, Antel JP. New muscle atrophy as a late symptom of the post-poliomyelitis syndrome. Clin Ecol. 1987;5:11-3.
28. Chan KM, Amirjani N, Sumrain M, Clarke A, Strohschein FJ. Randomized controlled trial of strength training in post-polio patients. Muscle & Nerve. 2003;27:332-8.
29. Chan KM, Strohschein FJ, Rydz D, Allidina A, Shuaib A, Westbury CF. Randomized Controlled trial of modafinil for the treatment of fatigue in postpolio patients. Muscle Nerve. 2006;33:138-41.
30. Chan KM, Strohschein FJ, Rydz D, Allidina A, Shuaib A, Westbury CF. Randomized controlled trial of modafinil for the treatment of fatigue in postpolio patients. Muscle Nerve. 2006;33(1):138-41.
31. Chang CW, Huang SF. Varied clinical patterns, physical activities, muscle enzymes, electromyographic and histologic findings in patients with post-polio syndrome in Taiwan. Spinal Cord 2001;39:526–31.
32. Chastel C. La poliomyélite combattue efficacement mais non éradiquée. In : histoire des virus, de la variole au SIDA. Paris : Boubée, 1992 : 157-72.
33. Chastel C. L'éradication mondiale de la poliomyélite en 2005 : progrès, priorités, problème. Bull Soc Path Exot. 2002;95:63-5.
34. Crainic R, Delpeyroux F, Georgescu MM. La poliomyélite : une maladie neurologique provoquée par un virus entérotrope. ; Ann Inst Pasteur 1995;6:75-85.
35. Clavelou P. Le syndrome post-poliomyélitique. Rev Neurol. 2004;160(2):229-33.
36. Comité technique des vaccinations. Direction générale de la santé. Guide des vaccinations. Édition 2006. p224-31.
37. Dahan V, Kimoff J, Petrof BJ, Benedetti A, Diorio D, Trojan DA. Sleep-disorders breathing in fatigued potpoliomyelitis clinic patients. Arch Phys Med Rehabil. 2006;87:1352-6.
38. Dalakas MC. The post-polio syndrome as an evolved clinical entity. Definition and clinical description. In: Dalakas MC, Bartfeld H, Kurland LT, editors. The post-polio syndrome. Advances in the pathogenesis and treatment. Annals of the New York Academy of Sciences. 1995;753:68-80.
39. Dalakas MC. Pathogenic mechanisms of post-polio syndrome : morphological, electrophysiological, virological and immunological correlations. In: Dalakas MC, Bartfeld H, Kurland LT, editors. The post-polio syndrome. Advances in the pathogenesis and treatment. Annals of the New York Academy of Sciences. 1995;753:167-85.

40. Dalakas MC. Morphological changes in the muscles of patients with post-poliomyelitis neuromuscular symptoms. Neurology. 1988;38:99-104.
41. Dalakas MC. Post-polio syndrome 12 years later. How it all started. Ann N Y Acad Sci. 1995;753:11-8.
42. Dalakas MC. Pro-inflammatory cytokines and motor neuron dysfunction: is there a connection in post-polio syndrome? J Neurol Sci. 2002;205, 5-8.
43. Dalakas MC, Elder G, Hallett M. A long-term follow-up study of patients with postpoliomyelitis neuromuscular symptoms. N Engl J Med. 1986;314:959-63.
44. Dalakas MC, Illa I. Post-poliosyndrome : concepts in clinical diagnosis, pathogenesis, and etiology. Adv Neurol. 1991;56:495-511.
45. Dean E, Ross J, Road DJ, Courtenay L, Madill KJ. Pulmonary function in individuals with a history of poliomyelitis. Chest. 1991;100:118-23.
46. Dean E, Ross J. Discordance between cardiopulmonary physiology and physical therapy. Toward a rational basis for practice. Chest. 1992;101:1694-98.
47. Diard C, Ravaud JF, Held JP. French survey of postpolio sequelae. Risk factors study and medical social outcome. Am J Phys Med Rehabil. 1994;73(4):264-7.
48. Dinsmore S, Dambrosia J, Dalakas MC. A double-blind, placebo-controlled trial of high-dose prednisone for the treatment of post-poliomyelitis syndrome. Ann N Y Acad Sci. 1995;753:303-13.
49. Dowhaniuk M. Dysphagia in individuals with no history of bulbar polio. Ann N Y Acad Sci. 1995;753:405-7.
50. Driscoll BP, Gracco C, Coelho C, Goldstein J, Oshima K, Tierney E, Sasaki CT. Laryngeal function in postpolio patients. Laryngoscope. 1995;85:689-91.
51. Edwards RHT. Human muscle function and fatigue, physiological mechanisms. In : Ciba Foundation Symposium 82 (ed. Porter, R., Whelan, J.) (1981), p1-18. Pitman Medical, London.
52. Ehreth J. The global value of vaccination. Vaccine. 2003;21(7-8):596-600.
53. Einarsson G. Muscle conditioning in late poliomyelitis. *Arch Phys Med Rehabil.* 1991;72:11-4.
54. Ernstoff B, Wetterqvist H, Kvist H, Grimby G. Endurance training effect on individuals with postpoliomyelitis. Arch Phys Med Rehabil. 1996;77(9):843-8.
55. Faraj AA. Poliomyelitis : orthopaedic management. Current Orthopaedics. 2006;20:41-6.
56. Farbu E, Gilhus NE, Barnes MP, Borg K, de Visser M, Driessen A, Howard R, Nollet F, Opara J, Stalberg E. EFNS guideline on diagnosis and management of post-polio syndrome. Report of an EFNS task force. Eur J Neurol. 2006;13(8):795-801.
57. Farbu E, Rekand T, Gilhus NE. Post-polio syndrome and total health status in a prospective hospital study. European Journal of Neurology. 2003;10:407-13.
58. Farbu E, Rekand T, Tysnes OB, Aarli JA, Gilhus NE, Vedeler CA. GM1 antibodies in post-polio syndrome and previous paralytic polio. Journal of Neuroimmunology. 2003;139:141-4.
59. Farbu E, Rekand T, Vik-Mo E, Lygren H, Gilhus NE, Aarli JA. Post-polio syndrome patients treated with intravenous immunoglobulin : a double-blinded randomized controlled pilot study. Eur J Neurol. 2007;14(1):60-5.
60. Féasson L, Camdessanché JP, El Mandhi L, Calmels P, Millet GY. Fatigue et affections neuromusculaires. Annales de réadaptation et de médecine physique. 2006;49:289-300.

61. Feldman RM, Soskolne CL. The use of non-fatiguing strengthening exercises in post-polio syndrome. In : Halstead LSWeichers DO eds. Research and clinical aspects of the late effects of poliomyelitis. New York : March of dimes Birth Defects Foundation. 1987:335-31.
62. Finch LE, Venturini A, Mayo NE, Trojan DA. Effort-limited treadmill walk test: Reliability and validity in subjects with postpolio syndrome. Am J Phys Med Rehabil. 2004;83:613-23.
63. Fillyaw MJ, Badger GJ, Goodwin GD, Bradley WG, Fries TJ, Shukla A. The effects of long-term non-fatiguing resistance exercise in subjects with post-polio syndrome. Orthopedics. 1991;14:1253-6
64. Fischer DA: Sleep-disordered breathing as a late effect of poliomyelitis. Birth Defects Orig Artic Ser.1987;23:115–20.
65. Francis T Jr. Evaluation of the 1954 poliomyelitis vaccine field trial ; further studies of results determining the effectiveness of poliomyelitis vaccine (Salk) in preventing paralytic poliomyelitis. J Am Med Assoc. 195;158(14):1266-70.
66. Gawne AC, Halstead LS. Post-polio syndrome: historical perspective, epidemiology and clinical presentation. Neuro Rehabil.1997;8:73-81.
67. Gawne AC, Halstead LS: Post-polio syndrome. Pathophysiology and clinical management. Crit Rev Phys Rehabil Med. 1995; 7:147–88.
68. Gawne AC, Wells KR, Wilson KS. Cardiac risk factors in polio survivors. Arch Phys Med Rehabil. 2003;84(5):694-6.
69. Gaudin OG, Sohier R. Poliomyélite. In : Encycl Med Chir. (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris). Maladies Infectieuses, 08-058-A-10, 1988, 7p.
70. Ghendon Y, Robertson SE. Interrupting the transmission of wild polioviruses with vaccines : immunological considerations. Bull OMS. 1994;72:973-83.
71. Gillis-Haegerstrand C, Markström A, Barle H. Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients with respiratory failure. Acta Anaesthesiol Scand. 2006;50(5):580-5.
72. Ginsberg AH, Gale MF Jr, Rose LM, Clark EA. T-cell alterations in late poliomyelitis. Arch Neurol. 1989;46:497-501.
73. Giroux JN. Généralités sur l'arme biologique. Médecine et Armées. 2001;4:381-93.
74. Gonzalez H, Khademi M, Andersson M, Piehl F, Wallström E, Borg K, Olsson T. Prior poliomyelitis-IvIg treatment reduces proinflammatory cytokine production. J Neuroimmunol. 2004;150:139-44.
75. Gonzalez H, Sunnerhagen KS, Sjöberg I, Kaponides G, Olsson T, Borg K. Intravenous immunoglobulin for post-polio syndrome : a randomised controlled trial. Lancet Neurol. 2006;5:493-500.
76. Grafman J, Clark K, Richardson D, Dinsmore S, Stein D, Dalakas MC. Neuropsychology of post-polio syndrome. Ann N Y Acad Sci. 1995;753:103-10.
77. Grimby L, Tollback A, Muller U, Larsson L. Fatigue of chronically overused motor units in prior polio patients. Muscle & Nerve. 1996;19:728-37.
78. Grimby G, Stalberg E, Sandberg A, Stibrant Sunnerhagen K. An 8-year longitudinal study of muscle strength, muscle fiber size, and dynamic electromyogram in individuals with late polio. Muscle Nerve1998;21(11):1428-37.

79. Grossiord A, Troisier O. La rééducation des poliomyélitiques : ce qu'on peut en attendre. *Rev Prat* 1952;11:159-68.
80. Guérin N et Rey M. Poliomyélite : état des lieux en France en 2005. Bull Epidemiol Hebd. 2005;39-40:197-99.
81. Guérin N, Delpeyroux F, Rey M. Poliomyélite. In : Encycl Med Chir. (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris). Pédiatrie, 8-058-A-10, 2007, 14p.
82. Guérin N. Vaccinations. In : Encycl Med Chir. (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris). Pédiatrie, 4-002-B-50, 2005, 21p.
83. Halstead LS. Assessment and differential diagnosis for post-polio syndrome. Orthopedics. 1991;14:1209-17.
84. Halstead LS, Gawne AC, Pham BT. National rehabilitation hospital limb classification for exercise, research, and clinical trials in post-polio patients. Ann N Y Acad Sci. 1995;753:343-53.
85. Halstead LS, Rossi CD. New problems in old polio patients. Results of survey of 539 polio survivors. Orthopedics. 1985;8:845-50.
86. Halstead LS, Rossi D. Post-polio syndrome : clinical experience with 132 consecutive outpatients. Birth Defects. 1987;23:13-26.
87. Halstead LS, Silver JK. Nonparalytic polio and post-polio syndrome. J Phys Med Rehabil. 2000;79:13-8.
88. Hayward M, Seaton D. Late sequelae of paralytic poliomyelitis: A clinical and electromyographic study. J Neurol Neurosurg Psychiat. 1979;42:117-22.
89. Hazendonk KM, Crowe SF. A neuropsychological study of the postpolio syndrome: support for depression without neuropsychological impairment. Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol. 2000;13(2):112-8.
90. Haziza M, Kremer R, Benedetti A, Trojan DA. Osteoporosis in a postpolio clinic population. Arch Phys Med Rehabil. 2007;88:1030-5.
91. Horemans HL, Beelen A, Nollet F, Jones DA, Lankhorst GJ. Reproducibility of maximal quadriceps strength and its relationship to maximal voluntary activation in postpoliomyelitis syndrome. Arch Phys Med Rehabil. 2004;85(8):1273-8.
92. Horemans HL, Bussmann JB, Beelen A, Stam HJ, Nollet F. Walking in postpoliomyelitis syndrome: the relationships between time-scored tests, walking in daily life and perceived mobility problems. J Rehabil Med. 2005;37(3):142-6.
93. Horemans HL, Nollet F, Beelen A, Lankhorst GJ. A comparison of four questionnaires to measure fatigue in postpoliomyelitis syndrome. Arch Phys Med Rehabil. 2004;85(3):392-8.
94. Horemans HL, Nollet F, Beelen A, Drost G, Stegeman DF, Zwarts MJ, Bussmann JBJ, de Visser M, Lankhorst GJ. Pyridostigmine in postpolio syndrome : no decline in fatigue and limited functional improvement. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003;74:1655-61.
95. Houeto JL et Gout O. Manifestations neurologiques des infections. In : Encycl Med Chir. (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris). Maladies infectieuses, 8-003-A-60 – Neurologie, 17-049-A-10, 1999, 10p.
96. Howard RS. Poliomyelitis and the postpolio syndrome. BM. 2005;330:1314-18.
97. Hsu AA, Staats BA: “Postpolio” sequelae and sleep related disordered breathing. Mayo Clin Proc 1988; 7:216–24
98. Huraux JM, Nicolas JC, Agut H et Peigue-Lafeuille H. Les picornaviridae, genre enterovirus, traité de virologie médicale. Ed. Estem ; chapitre 27 :397-404.

99. Ivanyi B, Nollet F, Redekop WK, de Hann R, Wohlgemuht M, Van Wijngaarden JK, de Visser M. Late onset polio sequelae: disabilities and handicaps in a population-based cohort of 1956 poliomyelitis outbreak in The Netherlands. Arch Phys Med Rehabil 1999;80:687-90.
100. Ivanyi B, Nelemans PJ, De Jongh R, Ongerboer DE, Visser BW, DeVisser M. Muscle strength in postpolio patients: a prospective follow-up study. *Muscle Nerve.* 1996; 19:738-42.
101. Ivanyi B, Redekop W, De Jongh R, De Visser M. Computed tomographic study of the skeletal musculature of the lower body in 45 postpolio patients. Muscle Nerve. 1998;21:540-2.
102. Johns MW. A new method for measuring day time sleepiness : The Epworth Sleepiness Scale. Sleep. 1991;14(6):540-5.
103. Jones B, Buchholz DW, Ravich WJ, Donner MW. AJR. 1992;158:283-2.
104. Jones DR, Speler J, Canine K, Owen R, Stull GA. Cardiorespiratory responses to aerobic training by patients with postpoliomyelitis sequelae. *JAMA* 1989;261:3255-8.
105. Jubelt B, Agre JC. Characteristics and management of postpolio syndrome. JAMA. 2000;284:412-4.
106. Jubelt B, Cashman NR. Neurological manifestations of post-polio syndrome. Criti Rev Neurobiol. 1987;3(3):199-220.
107. Jubelt, B, Salazar-Grueso EF, Roos RP, Cashmann NR. Antibody titer to the poliovirus in blood and CSF of patients with post-polio syndrome. Ann. N. Y. Acad. Sci. 1995;753:201-7.
108. Julien J, Leparc-Goffart I, Lina B, Fuchs F, Foray S, Janatova I, Aymard M, Kopecka H. Postpolio syndrome: poliovirus persistence is involved in the pathogenesis. J Neurol. 1999;246(6):472-6.
109. Klefbeck B, Lagerstrand L, Mattsson E. Inspiratory muscle training in patients with prior polio who use part time assisted ventilation. Archives of Physical Medicine & Rehabilitation 2000; 81: 1065–1071.
110. Klein MG, Braitman LE, Costello R, Keenan MA, Esquenazi A. Actual and perceived activity levels in polio survivors and older controls: a longitudinal study. Arch Phys Med Rehabil. 2008;89(2):297-303.
111. Kemp BJ, Adams BM, Campbell ML. Depression and life satisfaction in aging polio survivors versus age matched controls : relation to postpolio syndrome, family functioning, and attitude toward disability. Arch Phys Med Rehabil. 1997;78:187-92.
112. Kidd D, Howard RS, Williams AJ, Heatley FW, Panayiotopoulos CP, Spencer GT. Late functional deterioration following paralytic poliomyelitis. QJM 1997;90:189–96.
113. Kling C, Persson A, Gardulf A. The health-related quality of life of patients suffering from the late effects of polio (post-polio). Journal of Advanced Nursing. 2000;32(1)):164-73.
114. Klingman J, Chui H, Corgiat M, Perry J. Functional recovery : A major risk factor for the development of postpoliomyelitis muscular atrophy. Arch Neurol. 1988;45:645-7.
115. Kriz JL, Jones DR, Speier JL, Canine JK, Owen RR, Serfass RC. Cardio-respiratory responses to upper extremity aerobic training by post-polio subjects. Arch Phys Med Rehabil. 1992;73:49-54.
116. Lambert DA, Giannouli E, Schmidt B. Postpolio Syndrome and Anesthesia. Anesthesiology. 2005;103:638-44.
117. Laffont I, Yelnik A, Cantalloube S, Dizien O. rééducation dans le traitement de la poliomyélite antérieure aiguë. In : Encycl Med Chir. (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris). Rééducation, 26-450-A-10, 1996, 12p.
118. Legters K, Verbus NB, Kitchen S, Tomecsko J, Urban N. Fear of falling, balance confidence and health-related quality of life in individuals with postpolio syndrome. Physiother Theory Pract. 2006;22(3):127-35.

119. Leon-Monzon ME, Dalakas MC. Detection of poliovirus antibodies and poliovirus genome in patients with the post-polio syndrome. Ann NY Acad Sci. 1995;753:208-18.
120. Leparc-Goffart I, Julien J, Fuchs F, Janatova I, Aymard M, Kopecka H. Evidence for the presence of poliovirus genomic sequences in the CSF of patients with post-polio syndrome. J Clin Microbiol. 1996;34:2023-6.
121. Lerasle S. Confinement des poliovirus en laboratoire Bull Epidemiol Hebd. 2005;39-40:203-4.
122. Ljungberg M, Stibrant Sunnerhagen K, Vikhoff-Baaz B, Starck G, Forssell-Aronsson E, Hedberg M, Ekholm S, Grimby G. ^{31}P MRS evaluation of fatigue in anterior tibial muscle in postpoliomyelitis patients and healthy volunteers. Clin Physiol Funct Imaging. 2003;23:190-8.
123. Lonnberg F. Late onset polio sequelae in Denmark: presentation and results of a nation-wide survey of 3607 polio survivors. Scandinavian Journal of Rehabilitation 1993 (Suppl. 28):7-15.
124. Magi E, Recine C, Klockenbusch B, Cascianini EA. A postoperative respiratory arrest in a post poliomyelitis patient. Anesthesia. 2003;58:84-105.
125. March of Dimes. March of Dimes International Conference on Post-Polio Syndrom : Identifying Best Practices in Diagnosis and Care. White Plains, New York : March of Dimes. 2001. Site Web : www.modimes.org.
126. Masseli RA, Cashman NR, Wollman RL, Salazar-Grueso EF, Roos R. Neuromuscular transmission as a function of motor unit size in patients with prior poliomyelitis. Muscle Nerve. 1992;15:648-55.
127. McComas AJ, Quartly C, Griggs RC. Early and late losses of motor units after poliomyelitis. Brain. 1997;120:1415-21.
128. Melchers W, de Visser M, Jongen P, van Loon A, Nibbeling R, Oostvogel P, Willemse D, Galama J.. The postpolio syndrome: no evidence for poliovirus persistence. Ann Neurol 1992; 32: 728-32.
129. Miller RG: Role of fatigue in limiting physical activities in humans with neuromuscular diseases. Am J Phys Med Rehabil. 2002; 81(Suppl):S99-S107.
130. Midgren B. Lung function and clinical outcome in postpolio patients: a prospective cohort study during 11 years. European Respiratory Journal. 1997;10:146–9.
131. Modlin JF, Coffey DJ. Poliomyelitis. In : Scheld WM, Whitley RJ, Durack DT eds. Infectious of the central nervous system. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1997 : 57-71.
132. Modlin JF. Poliovirus. Principles and practice of infectious diseases. New York : Churchill Livingstone, 1990:1613-20.
133. Muir P, Nicholson F, Sharief MK, Thompson EJ, Cairnes NJ, Lantos P, Spencer GT, Kaminski HJ, Banatvala JE. Evidence for persistent enterovirus infection of the central nervous system in patients with previous paralytic poliomyelitis. Ann NY Acad Sci. 1995;753:219-32.
134. Mulder DW. Clinical observations on acute poliomyelitis. Ann NY Acad Sci. 1995;753:1-5.
135. Mulder DW, Rosenbaum RA, Layton DD: Late progression of poliomyelitis or forme frustre amyotrophic lateral sclerosis? Mayo Clin Proc. 1972;47:756-61.
136. Nollet F. Post polio syndrome. Orphanet Encyclopedia. January 2003:1p.
137. Nollet F, Beelen A. Strength assessment in postpolio syndrome: validity of a handheld dynamometer in detecting change. Arch Phys Med Rehabil 1999;80(10):1316–23.

138. Nollet F, Beelen A, Prins MH, De Visser M, Sargeant AJ, Lunkhorst GJ, De Jong BA. Disability and functional assessment in former polio patients with and without postpolio syndrome. Arch Phys Med Rehabil. 1999;80:136-43.
139. Nollet F, Beelen A, Twisk JW, Lankhorst GJ, de Visser M. Perceived health and physical functioning in postpoliomyelitis syndrome : a 6-year prospective follow-up study. Arch Phys Med Rehabil. 2003;84:1048-56.
140. Nordgren B, Falck B, Stalberg E, Ronquist G, Waldeström A, Ahlström H, Hemmingson A. Postpolio muscular dysfunction : relationships between muscle energy metabolism, subjective symptoms, magnetic resonance imaging, electromyography, and muscle strength. Muscle Nerve. 1997;20:1341-51.
141. OMS. Résumé et recommandations de la douzième consultation informelle du réseau mondial OMS de laboratoires pour la poliomyélite, juin 2006. Relevé épidémiologique hebdomadaire. 2006;81(44):417-24.
142. OMS. Conclusions et recommandations du Comité consultatif sur l'éradication de la poliomyélite, Genève, 11-12 octobre 2006, partie I. Relevé épidémiologique hebdomadaire. 2006;81(44):453-64.
143. OMS. Conclusions et recommandations du Comité consultatif sur l'éradication de la poliomyélite, Genève, 11-12 octobre 2006, partie II**.** Relevé épidémiologique hebdomadaire. 2006;81(44):465-8.
144. On AT, Oncu J, Uludag B, Ertekin C. E ffects of lamotrigine on the symptoms of life qualities of patients with potpolio syndrome : a randomized, controlled study. Neurorehabiltation. 2005;20(4):245-51.
145. Pezeshkpour GH, Dalakas MC. Long-term changes in the spinal cords of patients with old poliomyelitis : signs of continuous disease activity. Arch Neurol. 1988;45:505-8.
146. Ragonese P, Fierro B, Salemi G, Randisi G, Buffa D, D'Amelio M, Aloisio A, Savettieri G. Prevalence and risk factors of post-polio syndrome in a cohort of polio survivors. Journal of the Neurological Sciences. 2005;236:31-5.
147. Ramlow J, Alexander M, Laporte R, Kaufmann C, Kuller L. Epidemiology of the post-polio syndrome. Am J Epidemiol. 1992;136:769-86.
148. Ravits J, Hallett M, Baker M, Nilsson J, Dalakas MC. Clinical and electromyographic studies of postpoliomyelitis muscular atrophy. Muscle Nerve. 1990;13:667-74.
149. Raymond M. Paralysie essentielle de l'enfance. Atrophie musculaire consécutive. Gaz Med.1875:285.
150. Rekand T, Albrektsen G, Langeland N, Aarli JA. Risk of symptoms related to late effects of poliomyelitis. Acta Neurologica Scandinavica 2000;101:153–8.
151. Rekand T, Karlsen B, Langeland N, Aarli JA. Long-term follow-up of patients with nonparalytic poliomyelitis. Arch Phys Med Rehabil. 2002;83:533-7.
152. Rekand T, Kõrv J, Farbu E, Roose M, Gilhus EN, Langeland N, Aarli JA. Lifestyle and late effects after poliomyelitis. A risk factor study of two populations Acta Neurologica Scandinavica. 2004;109(2):120-125.
153. Rey M. Éradication de la poliomyélite : la situation en 2005. Bull Epidemiol Hebd 2005;39-40:197.
154. Rey M, Guérin N. Poliomyélite. In : Encycl Med Chir. (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris). Pédiatrie/Maladies Infectieuses, 04-310-A-10, 1997, 12p.
155. Robinson LR, Hillel AD, Waugh PF. New laryngeal muscle weakness in post-polio syndrome. Laryngoscope. 1998;108:732-734.
156. Roeleveld K, Sandberg A, Stalberg EV, Stegeman DF. Motor unit size estimation of enlarged motor units with surface electromyography. *Muscle Nerve* 1998;21:878-86.

157. Roivainen M, Kinnunen E, Hovi T. Twenty-one patients with strictly defined postpoliomyelitis syndrome: no poliovirus-specific IgM antibodies in the cerebrospinal fluid. Ann Neurol. 1994; 36: 115-16.
158. Ruth Bridgens. Postpolio syndrome—"We aren't dead yet". BMJ. 2005;330:1318-19.
159. Sandberg A, Stalberg E. Changes in macro electromyography over time in patients with a history of polio: a comparison of 2 muscles. Arch Phys Med Rehabil. 2004;85:1174-82.
160. Schanke A-K, Stanghelle JK. Fatigue in polio survivors. Spinal Cord. 2001;39:243-51.
161. Schanke A-K, Lobben B, Oyhaugen S. The norvegian polio study 1994 : early experiences of polio and later psychosocial well-being. Part II. Spinal cord. 1999;37:515-21.
162. Schanke AK, Stanghelle JK, Andersson S, Opheim A, Strom V, Solbakk AK. Mild versus severe fatigue in polio survivors: special characteristics. J Rehabil Med. 2002;34(3):134-40.
163. Serratrice G et Pouget J. Syndrome post-poliomyélite. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris). Neurologie, 17-044-B-15, 2000, 5 p.
164. Sharief, MK, Hentges R, Ciardi M. Intrathecal immune response in patients with the post-polio syndrome. N. Engl. J. Med. 1991;325:749-55.
165. Sharma KR, Kent-Braun J, Mynhier MA, Weiner MW, Miller RG. Excessive muscular fatigue in the postpoliomyelitis syndrome. Neurology. 1994;44(4):642–6.
166. Shetty KR, Mattson DE, Rudman IW, Rudman D. Hyposomatomedinemia in men with post-poliomyelitis syndrome. J Am Geriatr Soc. 1991;39(2):185-91.
167. Silbergleit AK, Waring WP, Sulliva MJ, Maynard F. Evaluation, treatment, and follow-up results of post polio patients dysphagia. Otolaryngol Head Neck Surg. 1991;104:333.
168. Silver JK, Aiello DD. Polio survivors: Falls and subsequent injuries. Am J Phys Med Rehabil 2002;81:567-70.
169. Silver JK, MacNeil JR, Aiello DD. Effect of Fosamax on bonne density in a male polio survivor. Arch Phys Med Rehabil. 2001;82:1329-30.
170. Sivakumar K, Sinnwell T, Yildiz E, McLaughlin A, Dalakas MC. Study of fatigue in muscles of patients with postpolio syndrome by in vivo [31P]magnetic resonance spectroscopy. A metabolic cause for fatigue. Ann NY Acad Sci. 1995;753:397-401.
171. Sonies BC. Dysphagia and post-poliomyélite syndrom : past, present and future. Semin Neurol. 1996;16(4):365-70.
172. Sorenson EJ, Daube J R, Windebank AJ. Electrophysiological findings in a cohort of old polio survivors. Journal of the Peripheral Nervous System. 2006;11:241-6.
173. Spector SA, Gordon PL, Feuerstein IM, Sivakumar K, Hurley BF, Dalakas MC. Strength gains without muscle injury after strength training in patients with postpolio muscular atrophy. Muscle Nerve. 1996;19(10):1282-90.
174. Speier JL, Owen RR, Knapp M, Canine JK. Occurrence of post-polio sequelae in an epidemic population. In : Halstead FS, Wiechers DO eds. Researche and clinical aspects of the late effects of poliomyelitis. New York : March of Dimes, 1987;23:529-47.
175. Stalberg E, Grimby G. Dynamic electromyography and muscle biopsy changes in a 4-year follow-up: study of patients with a history of polio. Muscle & Nerve. 1995;18:699-707.
176. Stanghelle JK, Festvag LV: Postpolio syndrome : A 5 year follow-up. Spinal Cord 1997;35:503-8.

177. Stein DP, Dambrosia JM, Dalakas MC. A double-blind, placebo-controlled trial or amantadine for the treatment of fatigue in patients with the post-polio syndrome. AnnNY Acad Sci. 1995;753:296-302.
178. Steljes DG, Kryger MH, Kirk BW, Millar TW. Sleep in postpolio syndrome. Chest. 1990;98(1):133-40.
179. Stolwijk-Swüste JM, Beelen A, Lankhorst GJ, Nollet F; CARPA Study Group. The course of functional status and muscle strength in patients with late-onset sequelae of poliomyelitis: a systematic review. Arch Phys Med Rehabil. 2005;86(8):1693-701.
180. Stolwijk-Swüste JM, Beelen A, Lankhorst G, Nollet F; the CARPA study group. Impact of age and co-morbidity on the functioning of patients with sequelae of poliomyelitis: a cross-sectional study. J Rehabil Med. 2007;39(1):56-62.
181. Strebel PM, Ion-Nedelcu N, Baughman AL. Intramuscular injections within 30 days of immunization with oral poliovirus vaccine. A risk factor for vaccine-associated paralytic poliomyelitis. N Engl J Med. 1995;332:500-6.
182. Strohschein FJ, Kelly CG, Clarke AG, Westbury CF, Shuaib A, Chan KM. Applicability, validity, and reliability of the Piper Fatigue Scale in postpolio patients. Am J Phys Med Rehabil. 2003;82:122-29.
183. Sunnerhagen KS, Grimby G. Muscular effects in late polio. Acta Physiol Scand. 2001;171:335-40.
184. Thorsteinsson G. Management of postpolio syndrome. Mayo Clin Proc. 1997;72:627-38.
185. Thompson RT, Barton PM, Marsh GD, Cameron MG, Gravelle DG, Hsieh JT, Hayes KC, Driedger AA. Postpolio fatigue : a 31P magnetic resonance spectroscopy investigation. Orthopedics. 1991;14(11):1263-7.
186. Tremaine Billings F et Collins RD. The devastating blacklash of a dread disease : poliomyelitis. Transactions of the American clinical and climatological association. 2005;116:57-63.
187. Trojan DA, Cashman NR. Fibromyalgia is common in a postpoliomyelitis clinic. Arch Neurol. 1995;52:620-624
188. Trojan DA, Cashman NR. Anticholinesterases in post-poliomyelitis syndrome. Ann N Y Acad Sci. 1995; 753:285-95.
189. Trojan DA, Cashman NR. Pathophysiology and diagnosis of post-polio syndrome. *Neuro Rehabil*. 1997;*8*:83-92.
190. Trojan DA, Cashman NR. Post-poliomyelitis syndrome. Muscle Nerve. 2005;31:6-19.
191. Trojan DA, Cashman NR, Shapiro S, Tansey CM, Esdaille JM.. Predictive factors for post-poliomyelitis syndrome. Arch Phys Med Rehabil. 1994;75: 770-7.
192. Trojan DA, Collet JP, Pollak MN, Shapiro S, Jubeltf B, Millerg RG, Agrehi JC, Munsat TL, Hollander D, Tandan R, Robinson A, Finch L, Ducruet T, Cashman NR. Serum insulin-like growth factor-I (IGF-I) does not correlate positively with isometric strength, fatigue, and quality of life in post-polio syndrome. Journal of the Neurological Sciences. 2001;182:107-15.
193. Trojan DA, Collet J-P, Shapiro, S, Jubelt B, Miller RG, Agre JC, Munsat TL, Hollander D, Tandan R, Granger C, Robinson A, Finch L, Ducruet T, Cashman NR. A multicenter, randomized, double-blinded trial of pyridostigmine in postpolio syndrome. Neurology. 1999;53:1225-33.
194. Trojan DA, Gendron D, Cashman NR. Electrophysiology and electrodiagnosis of the post-polio motor unit. Orthopedics. 1991;14(12):1353-1361.
195. Trojan DA, Gendron D, Cashman NR. Anticholinesterase-responsive neuromuscular junction transmission defects in postpoliomyelitis fatigue. J Neurol Sci. 1993;114:170-7.

196. Trojan DA, Collet J, Pollak MN, Shapiro S, Jubelt B, Miller RG, Agre JC, Munsat TL, Hollander D, Tandan R, Robinson A, Finch L, Ducruet T, Cashman NR. Serum insulin-like growth factor-I (IGF-I) does not correlate positively with isometric strength, fatigue, and quality of life in post-polio syndrome. J Neurol Sci. 2001;182(2):107-15.
197. Vasconcelos OM, Prokhorenko OA, Salajegheh MK, Kelley KF, Livornese K, Olsen CH, Vo AH, Dalakas MC, Halstead LS, Jabbari B, Campbell WW. Modafinil for treatment of fatigue in post-polio syndrome: a randomized controlled trial. Neurology. 2007;68;1680–6.
198. Vasconcelos OM, Prokhorenko OA, Kelley KF, Vo AH, Olsen CH, Dalakas MC, Halstead LS, Jabbari B, Campbell WW. A comparison of fatigue scales in postpoliomyelitis syndrome. Arch Phys Med Rehabil. 2006;87:1213-5.
199. Van Kralingen KW, Ivany B, van Keimpema AR, Venmans BJ, de Visser M, Postmus PE. Sleep complaints in postpolio syndrome. Arch Phys Med Rehabil. 1996;77:609–11.
200. Vasconcelos OM, Prokhorenko OA, Salajegheh MK, Kelley KF, Livornese K, Olsen CH, Vo AH, Dalakas MC, Halstead LS, Jabbari B, Campbell WW. Modafinil for treatment of fatigue in post-polio syndrome: a randomized controlled trial. Neurology. 2007;68(20):1680-6.
201. Waring WP, Maynard F, Grady W, Grady R, Boyles C. Influence of appropriate lower extremity orthotic management on ambulation, pain, and fatigue in a postpolio population. Arch Phys Med Rehabil. 1989;70:371-5
202. Wekre LL, Stanghelle JK, Lobben B, Oyhaugen S. The norvegian polio study 1994 : a nation-wide survey of problems in long-standing poliomyelitis. Part I. Spinal cord. 1998;36:280-4.
203. Wernet A, Bougeois, B, Merckx, P, Paugam-Burtz, C, Mantz. Successful use of succinylcholine for cesarean delivery in a patient with postpolio syndrome. Anesthesiology. 2007;107(4):680-1.
204. Windebank AJ, Litchy WJ, Daube JR, Kurland LT, Codd MB, Iverson R. Late effects of paralytic poliomyelitis in Olmsted County, Minnesota. Neurology. 1991;41:501-7.
205. Windebank AJ, Litchy WJ, Daube JR, Iverson R. Lack of progression of neurologic deficit in survivors of paralytic polio: a 5-year prospective population-based study. Neurology. 1996;46:80-4.
206. Willen C, Grimby G. Pain, physical activity, and disability in individuals with late effects of polio. Arch PhysMed Rehabil. 1998;79:915-9.
207. Willen C, Stibrant Sunnerhagen K, Grimby G. Dynamic water exercise in individuals with late poliomyelitis. Arch Phys Med Rehabil. 2001;82:66-72.
208. Willén C, Thorén-Jönsson AL, Grimby G, Sunnerhagen KS. Disability in a 4-year follow-up study of people with post-polio syndrome. J Rehabil Med. 2007;39(2):175-80.
209. Yagiz A, Oncu J, Atamaz F, Dumaz B. impact of post-polio-related fatigue on quality of life. J REhabil Med. 2006;38:329-32.

ANNEXE

	Halstead et Rossi (1985) [85]	Halstead et col. (1987) [86]	Agre et col. (1989) [2]	Ramlow et col. (1992) [147]	Lonnberg (1993) [123]**	Kidd et col. (1997) [112]	Wekre et col. (1998) [202]	Ivanyi et col. (1999) [99]	Rekand et col. (2000) [150]	Chang et Huang (2001) [31]	Farbu et col. (2003) [57]
N	539	132	79	551	3607	239	1449	233	148	31	85
Fatigue	87%	89%	86%	34%	62%	7%	80%	44%	52%	68%	57% (16 %*)
Fatigue durant l'exercice							57%				
Déficits moteurs			87%			32%		58%	67%	100%	79% (27 % *)
Sur muscles déjà déficitaires	87%	69%	80%	35%	54%		85%				
Sur muscles initialement non déficitaires	77%	50%	53%		33%		58%				
Atrophie		28%	39%	11%				30%	30%		
Douleurs musculaires	80%	71%	77%	34%	39%	37%	60%	34%	56%	23%	84 % (44 *)
Douleurs articulaires	79%	71%	86%	40%	51%		58%	33%	42%	32%	53% + neuropathies
Intolérance au froid		29%	56%	24%	42%		62%				
Insuffisance respiratoire			39%			8%	41%***	18%	41%	0%	35% de dyspnée (2 %***)
Dysphagie			30%					17%			
Trouble du sommeil						9%	48%		14%		37% (1% *) 81% de

											relation avec une fatigue
Difficulté de concentration							39%				
Diminution capacités de marche	85%	64%		22%	52%			32%			65%
Diminution capacités de montée des escaliers	83%	61%	67%	25%	54%			31%			72%
Diminution capacités de porter des objets											64%
Diminution capacités d'habillage	62%	17%	16%	4%	17%						
Pas de perte de fonction											19%
Diagnostic SPP				28.5%						tous	26%13% de désordres non lies à la polio
Délai après poliomyélite après l'épisode initial	30 à 40			30 à 40		35 (5-65)				26 à 50	53 (26-90)

Légende :

* : pourcentage de patients se plaignant de ce symptôme comme plainte majeure

** étude danoise rapportée par de nombreux auteurs

*** / trouble respiratoire décrit sous forme de dyspnée

Les critères n'ont pas la même définition d'une étude à l'autre (trouble respiratoire pour certains comprend les SAS pour d'autre non, ou bien concerne seulement une dyspnée d'autres une insuffisance respiratoire, Le délai n'est pas toujours mentionné, parfois seulement l'âge de survenue, la douleur est soit prise dans sa globalité soit décomposée en plusieurs types de douleur. La symptomatologie est décrite dans la population de poliomyélite ou de syndrome post-poliomyélite.

Tableau 5. Manifestations cliniques rapportées par les patients atteints de syndrome post-poliomyélite

En hommage à Olivier Dizien,