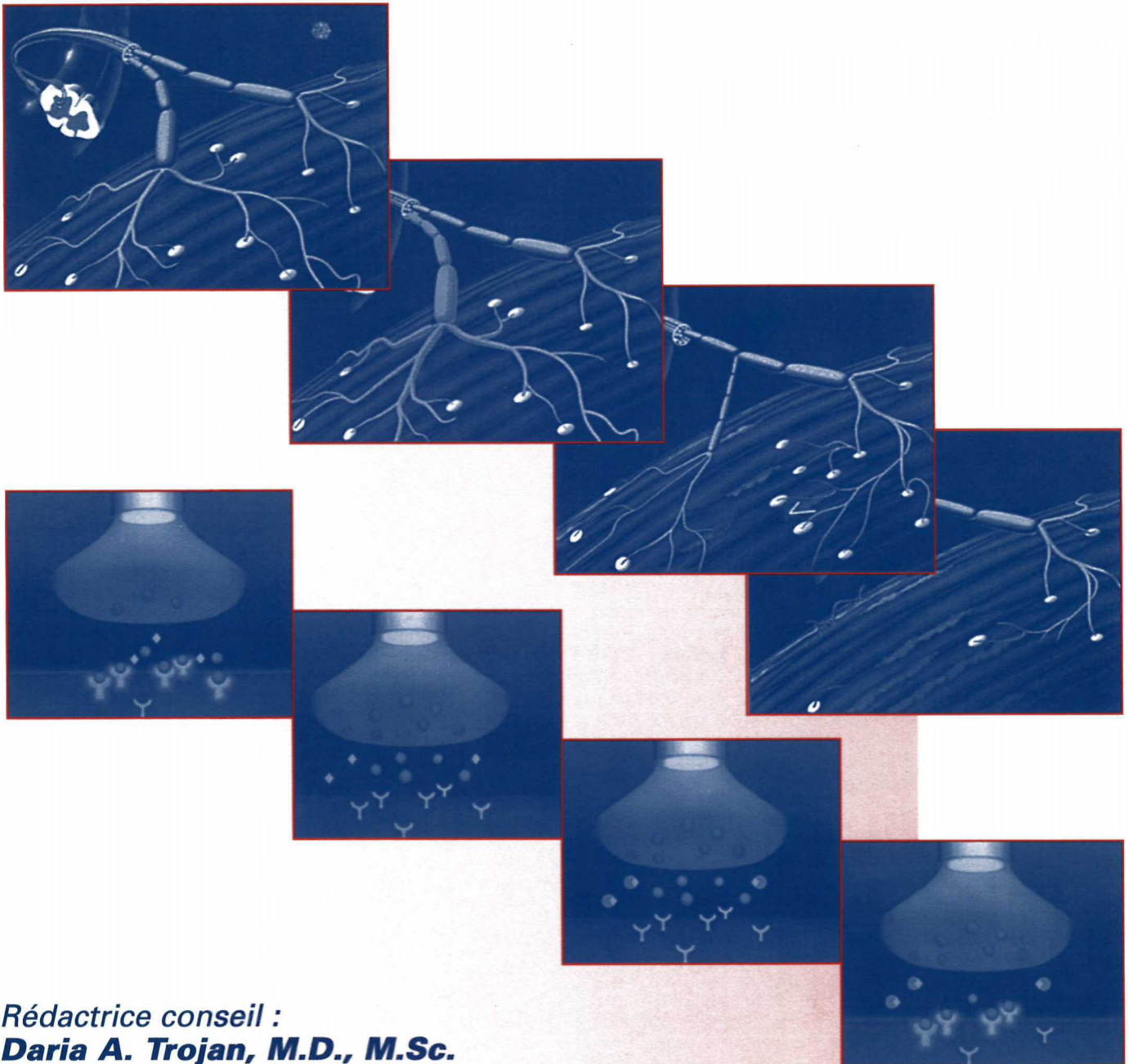


Syndrome post-poliomyélite (SPP): Améliorer concrètement la vie des patients



Rédactrice conseil :
Daria A. Trojan, M.D., M.Sc.

Syndrome post-poliomyélite : fiche technique

Description générale

Des personnes qui se sont rétablies d'une poliomyélite paralytique aiguë (PPA) peuvent, des années plus tard, manifester des troubles directement ou indirectement reliés à la destruction des motoneurons par le poliovirus lors de la PPA.

Critères diagnostiques*

- 1) Antécédents de poliomyélite paralytique aiguë ayant entraîné la perte de neurones moteurs; cette information peut être confirmée par un interrogatoire ordinaire, par un examen neurologique et, s'il y a lieu, par un examen électrodiagnostique.
- 2) Période de guérison neurologique, suivie d'un long intervalle (en général, 15 ans ou plus) de stabilité neurologique et fonctionnelle.
- 3) Manifestation progressive ou brutale d'une nouvelle faiblesse ou d'une fatigabilité musculaire anormale (résistance amoindrie), accompagnée ou non d'une fatigue générale, d'atrophie et (ou) de douleur musculaire.
- 4) Absence de troubles médicaux, orthopédiques et (ou) neurologiques qui pourraient causer les symptômes décrits en 3.

Symptômes

- Fatigue (générale et (ou) musculaire)
- Faiblesse nouvelle
- Douleur (musculaire ou articulaire)

Symptômes moins fréquents

- Nouvelle atrophie musculaire
- Insuffisance respiratoire attribuable à la faiblesse musculaire croissante
- Dysarthrie
- Dysphagie
- Crampes musculaires
- Intolérance au froid
- Fasciculations
- Déformations articulaires nouvelles ou évolutives

Épidémiologie

Fréquence du SPP : de 20 % à 40 % des patients ayant déjà été atteints d'une poliomyélite paralytique aiguë (PPA).

Début

Le plus souvent, de 30 à 40 ans après la première crise de PPA.

Facteurs de prédiction

- Degré de gravité plus important de la PPA initiale
- Meilleur rétablissement de la capacité fonctionnelle après la PPA
- Âge plus élevé lors de la PPA initiale
- Nombre d'années plus élevé depuis la PPA initiale
- Degré d'invalidité moins grand à la première consultation à la clinique de SPP
- Séquelle permanente après la guérison de la PPA initiale
- Activité physique accrue, depuis peu
- Âge plus élevé lors de la première consultation à la clinique de SPP
- Gain pondéral, douleur musculaire (surtout évoquée par l'exercice) et douleur articulaire d'apparition récente.

Physiopathologie

Désintégration périphérique des unités motrices de taille grossièrement exagérée.

Diagnostic différentiel

- Hypothyroïdie, trouble respiratoire (notamment l'apnée du sommeil), arthrite rhumatoïde, affections cardiaques, hématologiques ou endocriniennes, cancer, infections chroniques ou généralisées.
- Arthrose, tendinite, bursite, micro-traumatismes répétés, échec d'une intervention chirurgicale orthopédique précédente.
- Amyotrophie spinale de l'adulte, sclérose en plaques, myasthénie grave, neuropathie multiple démyélinisante inflammatoire chronique, amyotrophie diabétique, intoxication par les métaux lourds.
- Sténose du canal rachidien lombaire, spondylarthrose cervicale, hernie discale avec englobement de la racine nerveuse, neuropathies par englobement du nerf, syndrome de la queue de cheval.
- Sclérose latérale amyotrophique.
- La fibromyalgie imite souvent certains des symptômes du SPP, principalement la douleur et la fatigue; dans les cliniques de traitement du SPP, 11 % des patients souffrent de fibromyalgie.

Traitement de la faiblesse musculaire

- Choix judicieux d'exercices
 - exercices isométriques
 - exercices isotoniques
 - exercices en aérobie (p. ex., marche, natation)
- Étirement des contractures
- Prévention d'une trop grande mobilisation des muscles
- Orthèses
- Appareils et accessoires fonctionnels

Traitement de la fatigue

- Mesures pour améliorer le sommeil
- Techniques de conservation de l'énergie
- Changements au mode de vie
- Régulation du rythme de l'activité physique (périodes de repos durant une activité); périodes de repos ou siestes régulières
- Possibilité d'un traitement pharmacologique par pyridostigmine.

Traitement de la douleur

- Diminution du niveau d'activité; régulation du rythme de l'activité physique, application de compresses chaudes humides et étirements pour soulager les crampes; utilisation d'appareils et d'accessoires fonctionnels; changements au mode de vie.
- Fibromyalgie: amitriptyline, cyclobenzaprine, fluoxétine, exercice en aérobie et autres mesures.
- Changements dans la façon de mobiliser les membres; physiothérapie; orthèses de renforcement, appareils et accessoires fonctionnels; AINS, acétaminophène, injections de corticostéroïdes ou, dans de rares cas, traitement chirurgical.

* Ces critères sont tirés d'une déclaration consensuelle du Post-Polio Task Force. La sensibilité, la spécificité et la fiabilité de ces critères n'ont pas encore été vérifiées par une étude prospective.

Syndrome post-poliomyélite : Améliorer concrètement la vie des patients

DES personnes qui se sont rétablies d'une poliomyélite paralytique aiguë (PPA) peuvent, des années plus tard, manifester des troubles directement ou indirectement reliés à la destruction des motoneurons par le poliovirus lors de la PPA. L'apparition tardive d'une nouvelle faiblesse, d'une fatigue et d'une atrophie musculaire et (ou) articulaire chez des patients ayant survécu à la PPA a été décrite pour la première fois en 1875, mais les progrès les plus importants de la recherche sur le SPP ont été réalisés seulement au cours des 20 dernières années.

Définition

Le syndrome post-poliomyélite (SPP) est un trouble neurologique caractérisé par une constellation de symptômes apparaissant chez des patients qui avaient été atteints d'une poliomyélite paralytique aiguë des années plus tôt. De façon caractéristique, ces symptômes se manifestent après une période de stabilité fonctionnelle d'au moins 15 ans après la poliomyélite aiguë; surviennent alors de nouveau une faiblesse, une fatigue et une douleur musculaire et (ou) articulaire. Dans des cas plus rares, la symptomatologie inclut une atrophie musculaire, des troubles de la respiration et de la déglutition, et une intolérance au froid.¹

Cette nouvelle faiblesse, cette fatigabilité accrue (résistance amoindrie) et cette atrophie musculaire sont fort probablement causées par une détérioration lente et progressive des unités motrices. La douleur musculaire et articulaire est vraisemblablement attribuable à cette nouvelle fatigue chronique et (ou) à une usure chronique des structures musculo-squelettiques.

On a récemment proposé des critères diagnostiques spécifiques du SPP :²

- 1) Antécédents de poliomyélite paralytique aiguë ayant entraîné la perte de neurones moteurs; cette information peut être confirmée par un interrogatoire ordinaire, par un examen neurologique et, s'il y a lieu, par un examen électrodiagnostique.
- 2) Période de guérison neurologique, suivie d'un long intervalle (en général, 15 ans ou plus) de stabilité neurologique et fonctionnelle.
- 3) Manifestation progressive ou brutale d'une nouvelle faiblesse ou d'une fatigabilité musculaire anormale (résistance amoindrie), accompagnée ou non d'une fatigue générale, d'atrophie et (ou) de douleur musculaire.
- 4) Absence de troubles médicaux, orthopédiques et (ou) neurologiques qui pourraient causer les symptômes décrits en 3.

On réservera les études électromyographiques aux patients dont les antécédents de PPA sont incertains, à ceux qui ne présentent pas de signes évidents d'une PPA ancienne à l'examen courant, ou à ceux qui pourraient être atteints d'une neuropathie surimposée.

Symptômes

Les trois symptômes les plus fréquents du SPP sont la fatigue, une faiblesse et une douleur d'apparition nouvelle, mais les patients peuvent aussi présenter un large éventail d'autres symptômes.^{2,3}

Fatigue extrême. C'est probablement le symptôme le plus important (jusqu'à 90 % des patients) et peut-être aussi le plus invalidant. Cette fatigue peut être générale ou musculaire ou - comme c'est souvent le cas - à la fois générale et musculaire.^{2,3}

Les patients décrivent cette fatigue générale comme un épuisement général semblable à celui qui accompagne une grippe. De façon caractéristique, les patients se sentent reposés le matin, mais ils ressentent une fatigue progressive au cours de la journée, fatigue qui est aggravée par l'activité physique. Les patients éprouvent le besoin de dormir davantage, de faire des siestes ou de prendre des périodes de repos pendant la journée; ils ont plus de difficulté à se concentrer.

La fatigue musculaire se manifeste par une faiblesse plus grande pendant une activité physique, mais cette faiblesse est atténuée par le repos. Elle peut être perçue comme une résistance moins grande.

Faiblesse nouvelle. Cette faiblesse peut intéresser l'un ou l'autre groupe musculaire, mais le plus souvent, ce sont les muscles atteints lors de la PPA qui sont touchés. La faiblesse peut être chronique ou passagère. Une fatigue chronique nouvelle peut apparaître de façon insidieuse, ou parfois soudaine, mais en général, elle est d'apparition lente et progressive. Lorsqu'elle est passagère, la faiblesse est probablement musculaire ou témoigne d'une résistance amoindrie.

Douleur. La douleur frappe les muscles ou les articulations; le plus souvent, on la décrit comme une douleur lancinante ou une raideur causée par une activité physique légère et souvent atténuée par le repos. Les douleurs articulaires peuvent être passagères ou chroniques et, en général, elles sont aggravées par l'activité physique.

Symptômes moins fréquents. Parmi ces symptômes, soulignons les suivants : nouvelle atrophie musculaire, insuffisance respiratoire due à une faiblesse musculaire progressive, dysarthrie, dysphagie, crampes musculaires, intolérance au froid, fasciculations, déformations articulaires nouvelles ou évolutives.

Épidémiologie

Aujourd'hui, la PPA est rare aux États-Unis et au Canada, et l'incidence de cette maladie diminue rapidement dans le monde. On compte cependant un grand nombre de personnes qui ont survécu à la poliomyélite paralytique aiguë. Selon les résultats d'une enquête nationale réalisée en 1987, il y aurait aux États-Unis 640 000 personnes environ qui ont survécu à la PPA.⁴

Les études réalisées jusqu'à maintenant ont révélé une incidence relativement élevée (jusqu'à 64 %) de troubles d'apparition nouvelle chez des personnes ayant survécu à la PPA. Cependant, l'incidence du syndrome post-poliomyélite (défini comme une faiblesse nouvelle se manifestant de nombreuses années après la PPA) est probablement de l'ordre de 20 % à 40 %.

Début du SPP

La poliomyélite paralytique aiguë est en général suivie d'une période de guérison neurologique et de rétablissement de la capacité fonctionnelle, allant de quelques mois à quelques années, suivie ensuite de plusieurs décennies de stabilité fonctionnelle. Le plus souvent, le SPP survient de 30 à 40 ans après la PPA.

Facteurs de prédiction

Plusieurs études ont identifié des facteurs de prédiction pour le SPP.^{5,6} Ils sont listés sur la fiche technique en page 2.

En collaboration spéciale:



Daria A. Trojan, M.D., M.Sc., est professeure adjointe à l'Université McGill et physiatre à l'Institut et Hôpital neurologique de Montréal, Montréal, Québec.

En connaissant mieux les facteurs de prédiction, les cliniciens peuvent déterminer quels patients risquent de présenter un SPP; dans le cas des facteurs de risque modifiables, les cliniciens peuvent tenter de prévenir le SPP.

Pronostic

Le SPP est une maladie neuromusculaire d'évolution lente, rarement mortelle, mais qui peut compromettre gravement la productivité au travail et la capacité fonctionnelle générale du patient. De façon caractéristique, le SPP nuit à la mobilité du patient et aux activités instrumentales de la vie quotidienne; plus rarement, ce syndrome nuit aussi aux activités essentielles de la vie quotidienne.

Le SPP peut par ailleurs constituer une menace grave pour le patient qui présente une faiblesse des muscles respiratoires causée par une PPA et (ou) un SPP; toute nouvelle aggravation de cette faiblesse musculaire pourrait provoquer une insuffisance respiratoire. De même, une dysphagie grave peut menacer la vie du patient.

Aucune étude n'a encore été menée pour évaluer les effets du SPP sur l'espérance de vie des patients.

L'expérience clinique permet de croire que les symptômes s'aggravent de façon lente et progressive mais qu'on peut obtenir une amélioration en enseignant au patient à maîtriser ces nouvelles difficultés.

Physiopathologie

L'hypothèse la plus largement acceptée pour expliquer la faiblesse nouvelle qui caractérise le SPP est celle d'une désintégration périphérique des unités motrices de taille grossièrement exagérée. Immédiatement après la poliomyélite paralytique aiguë, les neurones moteurs non détruits au niveau du tronc cérébral et de la moelle épinière sont aptes à élaborer de nouvelles ramifications appelées « bourgeons axonaux » (axonal sprouts) (Figure 1.3). Ces nouvelles ramifications axonales sont capables d'innover les fibres

musculaires privées d'influx nerveux moteurs par la PPA; les unités motrices ainsi produites ont une taille de sept à huit fois plus grande que celle d'une unité motrice normale.

Des chercheurs ont cependant posé l'hypothèse que cette augmentation compensatoire de la taille des unités motrices qui survient après la PPA n'est pas un phénomène indéfiniment stable et qu'avec le temps, ces bourgeons axonaux peuvent dégénérer (Figure 1.4).⁷ Selon cette hypothèse, la dégénérescence de la partie distale des unités motrices hypertrophiées qui coupe l'innervation de ces fibres musculaires serait la cause la plus probable du SPP.

Avec le progrès des connaissances scientifiques sur le SPP, cependant, il pourrait ici être utile de considérer les symptômes du syndrome post-polio comme les conséquences de deux types de lésions de l'unité motrice : une lésion évolutive et une lésion labile.

Lésion évolutive. Se dit de la dégénérescence des axones terminaux entraînant, de façon lente et progressive, l'apparition d'une faiblesse nouvelle et irréversible.

Lésion labile. Dans le SPP, une lésion labile expliquerait la fatigue générale et la fatigue musculaire. En effet, ces symptômes peuvent changer en quelques minutes ou en quelques jours, évoquant davantage un dysfonctionnement des axones terminaux. Il se pourrait que des anomalies de la production et de la libération de l'acétylcholine dans la plaque neuro-musculaire participent aux troubles de la transmission dans la plaque neuro-musculaire qui expliquent ces symptômes de fatigue (Figure 2). Voilà pourquoi les agents pharmacologiques qui maintiennent la transmission des influx dans la plaque neuro-musculaire pourraient offrir des modalités innovatrices dans le traitement du SPP.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic du SPP est fondé sur les résultats des examens cliniques. Le clinicien doit tenir compte de nombreux troubles médicaux, neurologiques et musculo-squelettiques avant de poser un diagnostic chez un patient ayant des antécédents de PPA et qui connaît de nouveau des ennuis de santé.

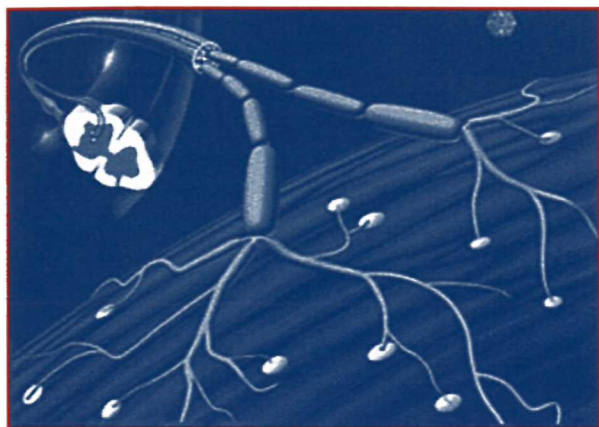
Douleur, faiblesse et fatigue peuvent toutes être des signes d'hypothyroïdie ou d'arthrite rhumatoïde. Il faut aussi rechercher les états pathologiques tels une maladie cardiaque, hématologique ou endocrinienne, un cancer, une infection chronique ou généralisée. Un trouble de la fonction respiratoire, notamment l'apnée du sommeil, peut aussi être présent.

D'autres syndromes peuvent aussi être déclenchés ou aggravés par la PPA sans pour autant constituer un véritable syndrome post-polio. Ainsi, une anomalie chronique de la démarche ou de la mise en appui peut favoriser la constitution d'une tendinite et d'une bursite. On doit aussi envisager la possibilité d'autres troubles de l'appareil locomoteur, notamment l'arthrose, des déficits biomécaniques de la démarche, des microtraumatismes répétés, l'échec d'interventions chirurgicales orthopédiques précédentes.

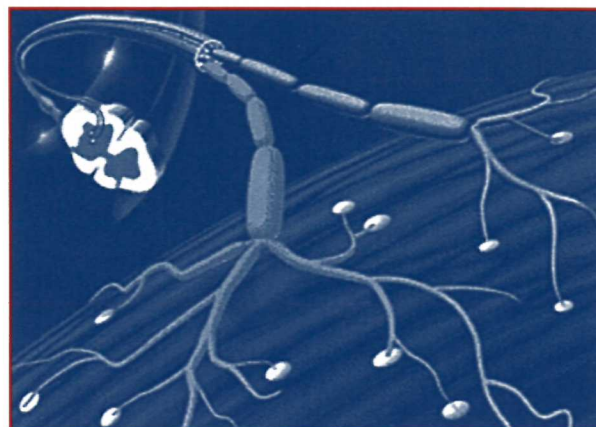
Parmi les neuropathies qui peuvent être diagnostiquées à tort comme un SPP, soulignons les atteintes des motoneurones inférieurs ou des nerfs périphériques (amyotrophie spinale de l'adulte, neuropathie multiple démyélinisante inflammatoire, amyotrophie diabétique, intoxication par les métaux lourds). Il faut aussi penser à une sténose du canal rachidien lombaire, à une hernie discale avec englobement de la racine nerveuse, aux neuropathies par englobement du nerf et au syndrome de la queue de cheval. Le diagnostic différentiel doit aussi inclure la sclérose latérale amyotrophique, la sclérose en plaques et la myasthénie grave.

La fibromyalgie imite souvent certains des symptômes du SPP, principalement la douleur et la fatigue; dans les cliniques de traitement du SPP, 11 % des patients souffrent de fibromyalgie.

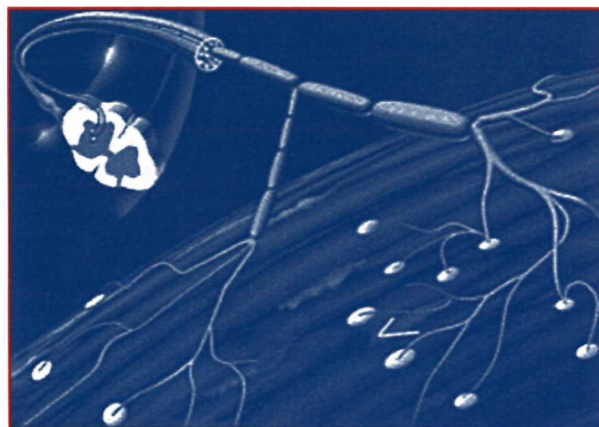
La fatigue est probablement le symptôme le plus important (jusqu'à 90 % des patients) et peut-être aussi le plus invalidant. Cette fatigue peut être générale ou musculaire ou - comme c'est souvent le cas - à la fois générale et musculaire.



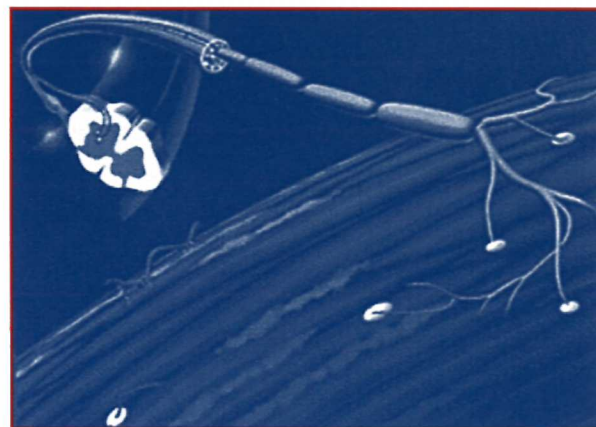
1) Unités motrices saines qui innervent des fibres musculaires.



2) Pendant l'infection, le poliovirus envahit les motoneurones et cause des lésions qui coupent la transmission nerveuse dans le neurone et, par conséquent, dans les fibres musculaires innervées par ce neurone. Ce diagramme montre un des neurones infectés par le poliovirus et le neurone voisin, demeuré sain.



3) Immédiatement après la poliomyélite paralytique aiguë, les motoneurones qui ont survécu dans le tronc cérébral et la moelle épinière sont aptes à produire de nouvelles ramifications appelées « bourgeons axonaux » pour rétablir l'innervation des fibres musculaires privées de transmission nerveuse.



4) Ces nouveaux bourgeons axonaux ne sont pas un phénomène indéfiniment stable; ils se détériorent progressivement par épuisement, ce qui se traduit de nouveau par la perte d'innervation des fibres musculaires.

Conduite du traitement

Bien qu'il n'existe pas encore de traitement spécifique du SPP, les médecins peuvent, grâce à la conduite judicieuse du traitement, améliorer l'état de ces patients. Nous vous proposons quelques principes généraux pour atténuer les principaux symptômes du SPP : la faiblesse, la fatigue et la douleur d'apparition nouvelle.

Traitement de la faiblesse musculaire

Les exercices pour renforcer les muscles, l'étirement des contractures, la prévention d'une mobilisation excessive des muscles, le port d'orthèses, l'utilisation d'appareils et d'accessoires fonctionnels et la perte pondérale sont autant de stratégies utiles dans le traitement de la faiblesse musculaire chez ces patients.

Exercices de renforcement musculaire. L'expérience clinique a montré que des exercices judicieusement choisis produisent des bienfaits chez les patients atteints du SPP, même pour les groupes de muscles nouvellement affaiblis. La composition précise du pro-

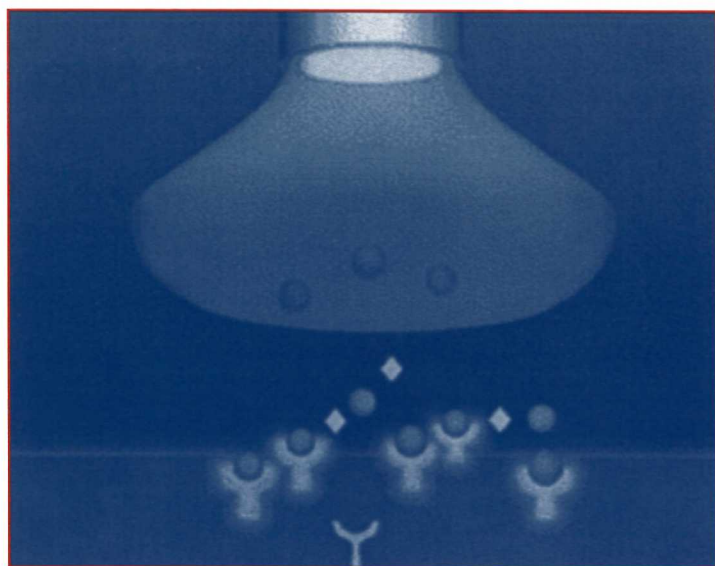
gramme d'exercice est fonction de plusieurs facteurs. Par exemple, les exercices isométriques s'avèrent les plus utiles pour les muscles dont le degré de force est moins de 3 (échelle d'évaluation du Conseil de recherches médicales [CRM]) ou dans les muscles d'une articulation douloureuse. Les exercices isotoniques ou isokinétiques seront plus utiles pour renforcer des muscles dont la force est d'au moins 3 et qui ne mobilisent pas une articulation douloureuse. Les exercices isokinétiques conviennent lorsque l'appareillage spécial est disponible.

Un programme d'exercices en aérobic, par exemple la bicyclette ergométrique, la marche ou la natation, peut avoir des effets bénéfiques, à condition que le patient aime pratiquer l'activité choisie, sinon l'observance risque de n'être pas optimale. Il est également important de prévoir une période de réchauffement et de refroidissement musculaire lors des exercices d'étirement.

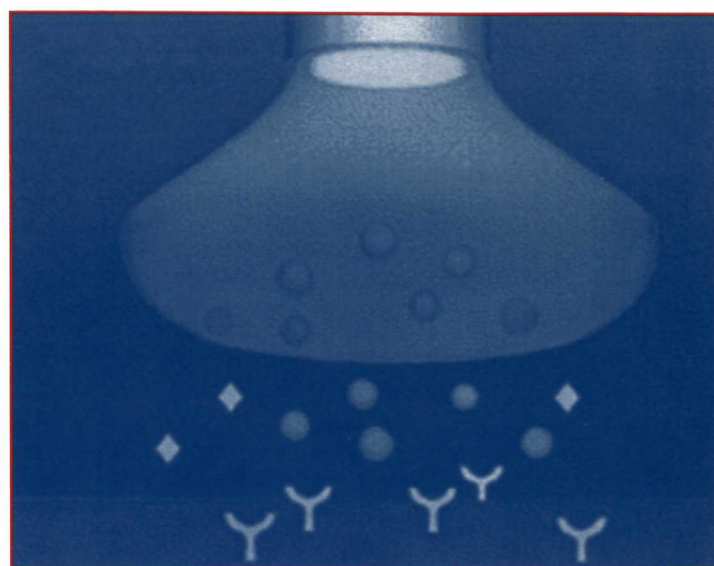
Pendant les premières semaines du programme, il est très important de contrôler les effets des exercices quelques fois par

Figure 2.

MODE D'ACTION DE LA PYRIDOSTIGMINE



Motoneurone sain. Dans la plaque neuro-musculaire saine, l'enzyme cholinestérase dégrade l'acétylcholine pour prévenir l'accumulation de ce neurotransmetteur dans la PNM.



Motoneurone dans le SPP. On observe des anomalies de la libération de l'acétylcholine par les motoneurones dysfonctionnels.

semaine pour vérifier si le patient applique fidèlement vos recommandations et si les muscles et articulations ne sont pas soumis à une utilisation excessive. Lorsque vous croyez que le patient comprend bien son programme d'exercice et qu'il sait en surveiller les effets, vous pourrez faire un suivi régulier à quelques mois d'intervalle.

Étirement des contractures. En l'absence de contre-indications, dans certains cas, l'étirement des contractures peut être bénéfique, par exemple une contracture en flexion du genou ou une contracture de la cheville (flexion plantaire), pour améliorer la démarche et la stabilité. Ne pas oublier toutefois que certaines contractures sont utiles et qu'on ne doit pas tenter de les étirer.

Prévention de la mobilisation excessive des muscles. Bien que différents types d'exercices aient produit des effets favorables chez le patient atteint du SPP au stade avancé, le recours aux exercices doit toujours se faire de façon judicieuse, et dans certains cas, on doit l'éviter complètement.

Orthèses. Le port d'une orthèse procure repos et support à une articulation instable ou à un groupe de muscles mobilisé de façon excessive.

Appareils et accessoires fonctionnels. Les patients atteints du SPP peuvent choisir parmi une gamme d'appareils et d'accessoires conçus pour accroître la mobilité et la sécurité : orthèses, cannes, béquilles, fauteuils roulants et fauteuils-tripoteurs motorisés.

Perte pondérale. Une masse corporelle trop élevée impose un fardeau excessif à l'appareil locomoteur.

Traitement de la fatigue

Pour soulager la fatigue excessive chez le patient atteint de SPP, le traitement fait appel aux mesures de conservation de l'énergie, aux

changements au mode de vie, à la régulation du rythme pendant les activités, à des périodes de repos et à des siestes régulières. Les modalités pharmacologiques peuvent aussi être utiles.

Mesures de conservation de l'énergie. Parmi ces mesures, on note les suivantes : abandonner les tâches qui consomment inutilement l'énergie (p. ex., faire le lit), obtenir un permis de stationnement pour personne handicapée, préférer la position assise à la position debout, réorganiser son environnement pour avoir à portée de la main les articles dont on a besoin, utiliser un fauteuil-tripoteur motorisé pour les déplacements plus importants.

Changements au mode de vie. Il pourra être parfois nécessaire de cesser certaines activités, par exemple, le bénévolat, ou encore de chercher un travail plus sédentaire ou un emploi à temps partiel.

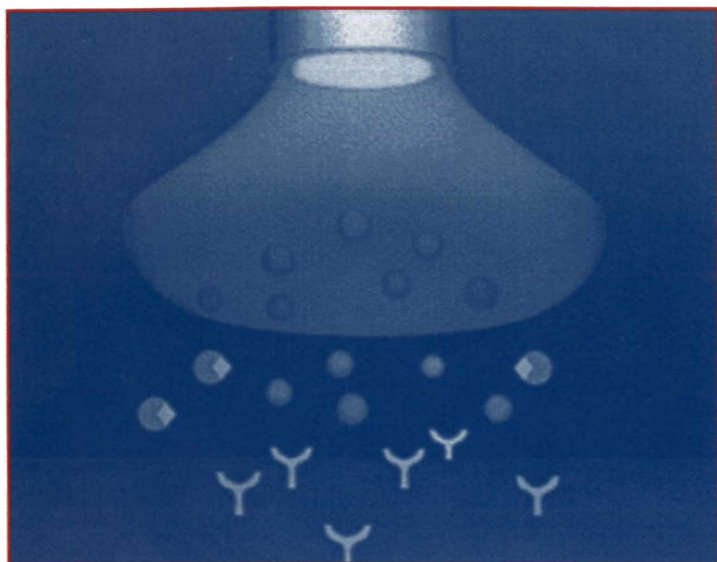
Régulation du rythme pendant les activités, périodes de repos et siestes régulières. S'accorder des moments de repos réguliers ou une sieste pendant la journée, particulièrement au début de l'après-midi contribue à soulager la fatigue générale; il faut inciter les patients à prendre cette habitude.

Agents pharmacologiques. Des rapports isolés ont été publiés sur les effets des antidépresseurs tricycliques; ces agents contribueraient à améliorer le sommeil et exerceraient d'autres effets favorables sur la neurotransmission centrale. L'anticholinestérase pyridostigmine exercerait elle aussi des effets bénéfiques chez ces patients (voir ci-dessous).

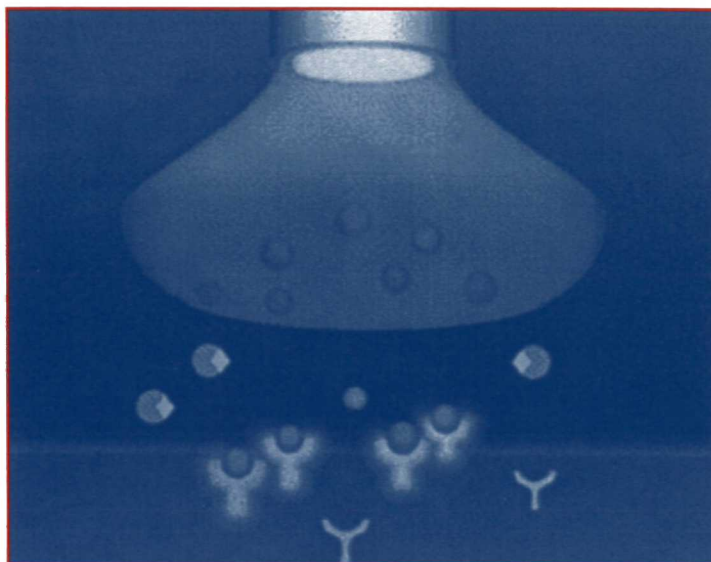
Traitement de la douleur

Dans le SPP, la douleur peut avoir plusieurs causes et le traitement est fonction de l'étiologie. La douleur peut être attribuable à des anomalies au niveau des muscles, des articulations ou des tissus mous, ainsi qu'à d'autres anomalies neurologiques se surimposant à

Des chercheurs ont évalué plusieurs modalités potentielles pour traiter le SPP et, jusqu'à maintenant, la pyridostigmine semble être le médicament le plus prometteur.



La pyridostigmine inhibe la dégradation de l'acétylcholine par la cholinestérase.



Effet bénéfique. Cette propriété de la pyridostigmine prolonge la vie et les effets de l'acétylcholine dans la PNM.

celles-ci. La mobilisation excessive des structures vulnérables explique fort probablement bon nombre des algies.

Les causes d'étiologie musculaire les plus fréquentes sont la douleur musculaire post-poliomyélite, la mobilisation excessive des muscles, les crampes musculaires, les fasciculations et la fibromyalgie. La douleur musculaire post-polio peut toucher les muscles déjà atteints lors de la PPA, et les patients la décrivent en général comme une douleur lancinante, qui ressemble à celle éprouvée durant la PPA. Cette douleur se manifeste toujours à la fin de la journée et elle est aggravée par l'activité physique.

Les patients peuvent aussi ressentir une douleur musculaire au cours d'une activité. Les crampes musculaires douloureuses peuvent survenir au cours d'une activité ou à la fin de la journée. Les crampes musculaires et la douleur musculaire évoquées par une activité physique sont très probablement causées par la surutilisation : le patient doit apprendre à prévenir ces douleurs. Pour ce faire, il peut diminuer son niveau d'activité, ralentir le rythme au cours d'une activité (périodes de repos pendant l'activité), appliquer des compresses chaudes humides, faire des étirements, utiliser des aides techniques et apporter certains changements à son mode de vie.

Les fasciculations témoignent de lésions motoneuronales, et les patients atteints de SPP se plaignent de ces fibrillations musculaires. La fibromyalgie est souvent présente chez les patients suivis dans une clinique de traitement du SPP; ce syndrome peut être traité à l'aide d'amitriptyline, de cyclobenzaprine, de fluoxétine ainsi que par le recours aux exercices en aérobie et à d'autres mesures.

Parmi les affections des articulations et des tissus mous, il faut mentionner l'arthrose, la tendinite, la bursite, les lésions ligamentaires, les déformations des articulations et la fusion des articulations défaillantes. À cause de la faiblesse due au SPP, le patient peut avoir tendance à utiliser certaines articulations ou un membre de façon anormale, ce qui augmente le risque de lésions des articulations, des tendons, des bourses et des ligaments. En outre, les forces anormales imposées aux articulations peuvent entraîner des déformations, par exemple, un genu recurvatum ou un genu valgum. Au nombre des stratégies pour venir en aide à ces patients, on note

la rééducation pour changer la façon d'utiliser tel ou tel membre, la physiothérapie, les aides physiques, les orthèses de renforcement pour corriger la déformation des articulations et supporter les articulations fusionnées défaillantes; l'utilisation d'aides fonctionnelles; on peut prescrire des anti-inflammatoires non stéroïdiens, de l'acétaminophène et, dans de rares cas, on aura recours aux corticostéroïdes ou au traitement chirurgical.

On doit aussi se rappeler que des troubles neurologiques qui se surimposent au SPP peuvent causer de la douleur; ce sont notamment les neuropathies périphériques, les radiculopathies et une sténose du canal rachidien. Dans le SPP, l'utilisation d'aides techniques constitue un facteur de risque important de syndrome du canal carpien. Pour traiter ce dernier, on peut recourir aux attelles, aux coussinets protecteurs sur la canne ou sur les béquilles, ou à des poignées spéciales pour les cannes ou les béquilles. Pour soulager la douleur due aux radiculopathies sacro-lombaires ou douleur lombaire basse, les corsets, les semelles compensées, une ceinture lombaire ou une sangle de soutien pelvien peuvent être utiles. L'exercice et le port d'une canne, la neurostimulation transcutanée et une orthèse sacro-lombaire peuvent atténuer la douleur causée par la sténose du canal rachidien.

Pharmacothérapie

Pyridostigmine. Plusieurs études cliniques ont été menées auprès de petites populations de patients atteints du SPP pour évaluer des traitements pharmacologiques. Nous avons réalisé une étude ouverte auprès de 17 patients pour évaluer les effets de la pyridostigmine, à la dose de 180 mg par jour; nous avons utilisé une mesure objective de la transmission dans la plaque neuro-musculaire (PNM) (électromyographie par stimulation d'une seule fibre musculaire).⁸ Nous avons constaté une relation significative entre une amélioration subjective de la fatigue en réponse à la pyridostigmine et une amélioration objective de la transmission dans la PNM en réponse à l'édrophonium (un anticholinestérase à action de courte durée semblable à la pyridostigmine).

D'autres chercheurs ont aussi constaté l'amélioration de certaines mesures objectives de la force et de la fatigue musculaire en réponse à

la pyridostigmine, administrée à la dose de 180 mg par jour, dans le cadre d'une étude clinique contrôlée par placebo, menée en double insu et avec permutation des 27 patients atteints de SPP.⁹

Autres médicaments. L'amantadine et la prednisonne à dose élevée, entre autres agents, ont aussi été évalués; les résultats ont été négatifs. Dans des études sur l'hormone de croissance humaine menées auprès d'un petit nombre de patients, les chercheurs n'ont constaté aucune amélioration ou presque de la force musculaire, et la bromocriptine a atténué les symptômes de fatigue chez certains patients. La sélégiline devrait être évaluée de façon plus approfondie puisque selon des rapports isolés, cet agent a diminué les symptômes du SPP. Des résultats de recherche montrent que le facteur de croissance IGF-1 a amélioré la récupération après l'effort, sans toutefois avoir influé sur la force ni sur la résistance musculaire.

En résumé, les chercheurs ont évalué plusieurs modalités potentielles pour traiter le SPP et, jusqu'à maintenant, la pyridostigmine semble être le médicament le plus prometteur.

Traitement du dysfonctionnement des axones terminaux

Si la faiblesse, la fatigue et la résistance amoindrie des muscles qui caractérisent le SPP sont causées par la dégénérescence et le dysfonctionnement des bourgeons des motoneurons, alors les traitements qui maintiennent l'intégrité et (ou) la fonction des axones terminaux pourraient atténuer les symptômes du SPP ou en retarder l'apparition.

La pyridostigmine, un agent couramment prescrit pour traiter la myasthénie grave, est un anticholinestérase qui inhibe l'hydrolyse de l'acétylcholine, prolongeant ainsi sa vie et son action dans la plaque neuro-musculaire et dans certaines synapses du SNC. Puisque des chercheurs ont observé des anomalies de la transmission nerveuse dans la plaque neuro-musculaire chez des sujets atteints du SPP, on a suggéré que la pyridostigmine conviendrait au traitement de cette affection; la pyridostigmine exercerait au moins trois effets bénéfiques sur les unités motrices touchées par le SPP :

Amélioration rapide de la fatigue et de la résistance amoindrie grâce à la correction partielle des anomalies de la transmission dans la PNM. Les anomalies de la transmission dans la PNM qu'on observe dans le SPP peuvent être corrigées en partie par l'administration parentérale d'inhibiteurs de la cholinestérase tels que la néostigmine et l'édrophonium, et par la prise de pyridostigmine par voie orale; les patients traités par pyridostigmine par voie orale ont signalé une diminution de la fatigabilité musculaire et de la fatigue générale, soulagement qui concorde avec un effet cholinergique immédiat sur la transmission dans la PNM.⁸

Amélioration rapide de la force musculaire grâce à la mobilisation des PNM bloqués ou déficientes. Chez les sujets déjà atteints de PPA, l'électromyographie par stimulation d'une seule fibre musculaire révèle un blocage qui peut être corrigé en partie par l'administration orale de pyridostigmine. La pyridostigmine par voie orale peut améliorer la force musculaire à courte échéance, un effet qui concorde avec la mobilisation de PNM dysfonctionnelles. Ce mode d'action rapide de la pyridostigmine expliquerait l'amélioration de la force et de la résistance musculaire décrite par les sujets traités avec ce médicament.

Amélioration durable de la masse et de la force musculaire, et protection des bourgeons axonaux grâce aux effets

trophiques. Le vieillissement entraîne une diminution normale de la production de l'hormone de croissance et du IGF-1, et cette diminution pourrait contribuer à la constitution du SPP parce que le facteur de croissance IGF-1 stimule la synthèse des protéines et de l'acide nucléique dans les cellules des muscles ainsi que le bourgeonnement des axones des nerfs périphériques. La carence en IGF-1 pourrait contribuer à la dégénérescence des axones et à la faiblesse musculaire qu'on observe dans le SPP. Après l'injection de somatostatine (GH-RH), la pyridostigmine accroît la sécrétion de l'hormone de croissance (GH) et élève les concentrations d'IGF-1 circulant. Les effets durables de la pyridostigmine pourraient donc être attribuables à la modulation cholinergique de l'axe GH-IGF-1.

Parmi les autres effets trophiques qu'exercerait la pyridostigmine, il faut mentionner un effet de type acétylcholine sur les muscles partiellement privés d'innervation chez des sujets atteints du SPP, et la stimulation de la sécrétion du peptide lié au gène de la calcitonine.

Étude clinique NAPPs: Justification et interprétation des résultats. Compte tenu des résultats préliminaires sur l'efficacité et des raisons justificatives décrites ci-dessus, on avait donc décidé de réaliser une étude clinique multicentrique, menée en double insu et contrôlée par placebo, auprès d'une population de 126 sujets : l'étude clinique NAPPs (North-American Postpoliomyelitis Syndrome Study). Ce projet de recherche avait pour but d'évaluer les effets de la pyridostigmine à la dose de 60 mg, trois fois par jour, un schéma posologique dont l'efficacité a déjà été démontrée dans plusieurs études cliniques de faible envergure. Dans l'étude NAPPs, les indicateurs de résultats choisis ont été la qualité de vie reliée à la santé, la fatigue subjective, la force isométrique et la concentration du IGF-1.

Bien que les conclusions de l'analyse finale des données de cette étude ne soient pas encore publiées, et bien qu'on ait observé une tendance à l'amélioration de la force des muscles affaiblis après six mois de traitement par pyridostigmine, les résultats ne révèlent pas de différence statistiquement significative en faveur de la pyridostigmine pour les indicateurs évalués. De tels résultats ne reflétaient pas l'impression clinique des chercheurs : il leur semblait que la pyridostigmine avait, au moins chez certains patients, produit des effets bénéfiques certains. Plusieurs raisons pourraient expliquer cette non-concordance. Il s'agit de la première étude multicentrique sur le SPP, et il reste encore beaucoup à apprendre sur ce syndrome et sur les indicateurs de résultats les plus fiables pour évaluer l'issue de la maladie dans les études cliniques. Il se pourrait que les indicateurs choisis dans l'étude NAPPs ne conviennent pas à la recherche d'un effet bénéfique significatif. Soulignons aussi que l'activité physique n'a pas été évaluée. Les chercheurs ont remarqué que des patients avaient accru leur niveau d'activité physique pendant l'étude, alors que les degrés de fatigue demeuraient les mêmes. Des analyses plus poussées des résultats se poursuivent.

Conclusion

Le syndrome post-poliomyélite est une entité complexe et difficile à évaluer. Le traitement de ces patients exige aussi du clinicien beaucoup d'attention et de persistance. Pour être efficaces, les mesures de réadaptation doivent être choisies pour améliorer l'état général, pour atténuer les symptômes, pour améliorer la capacité fonctionnelle et pour prévenir une invalidité secondaire. Soulignons enfin que grâce à de meilleures connaissances des mécanismes physiopathologiques du SPP, de nouvelles perspectives thérapeutiques se dessinent, et ces modalités pourraient jouer un rôle important dans l'amélioration de la qualité de vie de ces patients.

REFERENCES

1. Post-Polio Task Force Consensus Statement.
2. Halstead LS. In: Munsat, TL, ed. Post-Polio Syndrome. Boston: Butterworth-Heinemann, 1991, 23-38.
3. Codd MB, et coll. In: Halstead JS, Wiechers DO, ed. Late Effects of Poliomyelitis. Miami, FL: Symposia Foundation, 1985:11-31.
4. Parsons PE. Letter N Engl J Med 1991;325:1108.
5. Windebank AJ et coll. Neurology 1991;41:501.
6. Trojan DA, et coll. Arch Phys Med Rehabil 1994;75:770.
7. Wiechers DO, Hubbell SL. Muscle Nerve 1981;4:524.
8. Trojan DA, Gendron D, Cashman NR. J Neurol Sci 1993;114:170.
9. Seizert BP, Speier JL, Canine JK. Arch Phys Med Rehabil 1994;75:1049.

Tout le contenu de ce document représente les opinions des auteurs et ne reflète pas nécessairement celles d'ICN Canada, qui n'assume aucune responsabilité ni obligation découlant d'une erreur ou d'une omission ou de l'application des renseignements présentés dans cette publication.