

# BioScience Comptes Rendus

## POINTS FORTS D'UNE TABLE RONDE DU GROUPE DE TRAVAIL POST-POLIO

### SOMMAIRE:

	Page
• Les experts de la polio aux prises avec les complexités du syndrome post-polio .....	1
• La pathophysiologie peut donner des indices pour le traitement du syndrome post-polio .....	3
• Le diagnostic différentiel du syndrome post-polio demande à la fois des connaissances, une habileté et de la persévérance .....	5
• Des stratégies qui aident à traiter les symptômes post-polio .....	7
• Amélioration de la qualité de vie grâce à l'autogestion des soins post-polio .....	8
• La pharmacothérapie du syndrome post-polio: essais récents - Tableau .....	10

**BioScience Comptes Rendus** est une publication sous le nom déposé de BioScience Communications. Le présent numéro a bénéficié du soutien d'une subvention éducative de ICN Pharmaceuticals, Inc. Son contenu ne représente pas nécessairement les points de vue ou opinions de BioScience Communications ou d'ICN Pharmaceuticals. Dans tous les sujets d'information scientifique, le comité de rédaction a l'autorité finale.

Copyright © 1997 BioScience Communications, une division  
de Edelman Healthcare Worldwide. Tous droits réservés.

Collaboration spéciale: Neil R. Cashman, M.D.  
Comité de rédaction: le Groupe de travail post-polio

Neil R. Cashman, M.D. (président)  
Lauro Halstead, M.D.  
Joan L. Headley  
Burk Jubelt, M.D.

Frederick M. Maynard, M.D.  
Robert Miller, M.D.  
Dorothy Woods Smith, RN, Ph.D.  
Daria A. Trojan, M.D., M.Sc.

Traduit et distribué avec la permission de BioScience Communications (une division d'Edelman) par

Association Polio Québec  
C.P. 745, Succ. Jean-Talon  
Montréal (Québec) H1S 2Z5.

Traducteur: Jacques Robert, Pharm. D.



## Les experts de la polio aux prises avec les complexités du syndrome post-polio

Le syndrome post-polio (SPP) est une entité complexe qui comprend une gamme de symptômes ressentis par les survivants de la polio des années après leur infection initiale. Il s'est révélé difficile de définir les paramètres exacts de ce syndrome, en raison de la nature subjective de nombreux symptômes, comme la douleur, la fatigue et une résurgence de la faiblesse musculaire. De plus, même les spécialistes de la polio ont du mal à parvenir à un diagnostic définitif du SPP, parce qu'un grand nombre de ses symptômes se superposent à ceux d'autres troubles fréquents, dont la fibromyalgie et l'arthrose.

Dans le but d'éclaircir ces problèmes, Lauro Halstead, M.D., Directeur du Post-Polio Program au the National Rehabilitation Hospital in Washington, D.C., et Burk Jubelt, M.D., Professeur et Président du Department of Neurology at the State University of New York Health Sciences Center, Syracuse, NY, ont animé une table ronde consacrée à l'épidémiologie, à la définition et au diagnostic du SPP.

### Absence de données concluantes

En 1987, un sondage du National Center for Health Statistics a trouvé qu'il existait 640 000 survivants de la polio paralytique aux États-Unis, et qu'environ la moitié d'entre eux présentaient de nouvelles résurgences de leur maladie. En 1991, une enquête de Windebank et coll. a montré que 64 % des survivants de la polio paralytique présentaient de nouvelles manifestations de la maladie, et que 44 % présentaient de nouveaux signes de faiblesse musculaire. Les résultats de l'enquête de Speier et coll., en 1987, ont indiqué une plus faible prévalence des symptômes post-polio - 42% des répondants signalaient de nouveaux problèmes, comme des douleurs, une baisse de l'endurance et une augmentation des signes de faiblesse musculaire - tandis qu'en 1992, une étude menée par Ramlow et coll. notait que 28% des survivants de la polio paralytique souffraient de nouveaux symptômes neuromusculaires. Par conséquent, si l'on se base sur les symptômes, environ la moitié des survivants de la polio paralytique aiguë ont des séquelles, sous forme de SPP. Cependant, comme l'a noté le Dr Jubelt, il serait nécessaire d'appliquer des critères objectifs afin de déterminer plus exactement l'incidence du SPP. Des études rétrospectives non contrôlées utilisant des critères objectifs ont estimé que 20 à 40 % des survivants de la poliomyélite paralytique aiguë présenteront un SPP. Selon lui, *"il est évident que nous avons besoin de meilleures données épidémiologiques."*

### Vers une définition du SPP

Selon le Dr Halstead, le SPP peut se définir comme un ensemble de symptômes présentés par des individus qui ont eu, plusieurs années auparavant, une polio paralytique. Typiquement, ces symptômes apparaissent 30 à 50 ans après la maladie initiale, et comprennent de nouveaux signes de faiblesse musculaire, de fatigue et de douleur au niveau des muscles et (ou) des articulations. Parmi les symptômes moins courants figurent une atrophie musculaire, des troubles de la respiration et de la déglutition, et une intolérance au froid.

D'après le Dr Halstead, il est utile de ranger les symptômes du SPP en deux groupes: 1) ceux qui sont causés par une détérioration progressive des neurones moteurs (nouveaux signes de faiblesse musculaire, de fatigue et d'atrophie musculaire); et 2) ceux qui sont secondaires à des modifications musculo-squelettiques (douleurs musculaires et articulaires de l'arthrose, tendinite, distensions ligamentaires et déformations articulaires); les altérations musculo-squelettiques peuvent résulter de plusieurs années d'usure anormale et (ou) de nouveaux signes de faiblesse musculaire.

Selon les mots du Dr Halstead, *"Je pense que le symptôme essentiel de SPP est représenté par de nouveaux signes de faiblesse musculaire. Quand ces signes apparaissent dans des muscles antérieurement affectés par la polio et (ou) des muscles qui ne semblaient pas avoir été touchés à l'origine, ils peuvent ou non être accompagnés d'autres symptômes. C'est un point qu'il est essentiel de reconnaître, car un patient peut avoir un SPP, même si le seul symptôme noté est un nouveau signe de faiblesse musculaire."*

Cependant, la "faiblesse musculaire" est un symptôme reconnu comme étant difficile à identifier, comme l'ont noté les participants de la table ronde, qui s'inquiètent du fait que certains patients peuvent confondre faiblesse musculaire et baisse d'endurance. Pour rendre le problème encore plus confus, on a observé que certains patients peuvent avoir des sensations subjectives d'un accroissement de faiblesse musculaire en réponse à des douleurs, à des crampes et à une sensibilité à la pression. Plusieurs chercheurs (Dalakas et coll., 1986; Stalberg et Grimby, 1995; Agre et coll., 1995), ont observé une lente diminution (1% à 2% par an) de la force musculaire chez des patients post-polio, selon des critères objectifs; cependant, comme l'ont noté certains participants de la table ronde, en 1996,

dans deux études sur des survivants de la polio effectuées par Windebank et coll. et Ivanyi et coll. on n'a pas pu observer de réduction progressive de la force musculaire, même chez les patients qui signalaient ce symptôme. Dans l'étude de Windebank et coll., qui portait sur 50 sujets, les évaluations de la force musculaire, les explorations fonctionnelles et les tests électro-physiologiques n'ont permis de détecter aucun signe d'aggravation sur une période de cinq ans. De même, Ivanyi et coll. ont examiné 56 survivants de la polio, dont 43 qui se plaignaient d'une nouvelle faiblesse musculaire progressive, et 13 qui n'avaient pas de plaintes neuromusculaires nouvelles; après une période moyenne de 2,1 ans, ils ont trouvé qu'il n'y avait pas de différence significative au niveau de la réduction de la force musculaire entre les deux groupes, .

Le Dr Jubelt a fait remarquer que l'absence de contrôle adéquat dans les études consacrées à la modification des activités quotidiennes des patients, pouvait contribuer à expliquer certaines des divergences au niveau de la prévalence de nouveaux signes de faiblesse musculaire. Selon lui, *“Quand vous apportez des changements positifs aux activités quotidiennes des patients, en leur procurant des dispositifs d'assistance, vous réduisez le stress au niveau des muscles et des neurones moteurs surmenés, ce qui ralentit la progression des signes de faiblesse musculaire. Je pense qu'il s'est produit quelque chose de similaire dans les deux études en question; même si les chercheurs ont tenté de conduire des essais complètement 'contrôlés', ils ont inévitablement influencé les activités quotidiennes des participants de l'étude, et par conséquent provoqué des changements à long terme au niveau de leur santé.”*

Un autre participant de la table ronde, le Dr Neil Cashman, s'est joint au Dr Jubelt pour estimer que de nouveaux signes de faiblesse musculaire progressifs se produisent dans cette population de patients: *“Nous avons tous observé cette manifestation chez nos patients. La question n'est pas de savoir si l'augmentation des signes de faiblesse musculaire existe comme symptôme du SPP, mais plutôt de déterminer s'il s'agit réellement d'une augmentation de faiblesse musculaire, ou d'une autre cause, comme un accroissement de la douleur articulaire ou une diminution de l'endurance. Je crois que dans la plupart des cas, il s'agit d'un problème d'endurance.”*

#### **Les critères diagnostiques du SPP**

En dépit des difficultés que présentent la définition et l'identification des symptômes du SPP comme “signes de faiblesse musculaire” ou “baisse d'endurance,” les participants de la table ronde se sont mis d'accord sur certains critères diagnostiques généraux (voir tableau). Pour finir, comme l'a noté le Dr Halstead, le véritable diagnostic du SPP est un diagnostic différentiel d'exclusion (voir article, page 5).

**Tableau : Critères diagnostiques du syndrome post-polio (SPP)**

1. Un épisode antérieur de poliomyélite paralytique avec une perte résiduelle de neurones moteurs (pouvant se confirmer au moyen de l'historique personnel du patient, d'un examen neurologique et, au besoin, d'un examen électrodiagnostique).
2. Une période de rétablissement neurologique suivie d'un intervalle (généralement 15 ans ou plus) de stabilité neurologique et fonctionnelle.
3. L'apparition abrupte ou progressive d'une nouvelle faiblesse musculaire et (ou) d'une fatigabilité musculaire anormale (baisse d'endurance) avec ou sans fatigue généralisée, atrophie musculaire et (ou) douleur.
4. Exclusion des troubles médicaux, orthopédiques et (ou) neurologiques pouvant être la cause des symptômes mentionnés dans (3).

**Ces critères représentent une définition de consensus du Groupe de travail post-polio. La sensibilité, la spécificité et la fiabilité de ces critères n'ont pas encore été évaluées selon une méthode prospective.**

## La pathophysiologie peut donner des indices pour le traitement du syndrome post-polio

Des avancées récentes dans la pathophysiologie du syndrome post-polio (SPP) peuvent donner des indices sur des modalités de traitement efficaces, selon deux chercheurs de premier plan qui participaient à la table ronde du Groupe de travail post-polio qui s'est tenue à Boston en avril dernier.

Sur environ 640 000 survivants de la poliomyélite paralytique qui vivent actuellement aux États-Unis, 20% à 40% sont à risque de SPP, selon le Dr Neil R. Cashman, Professeur agrégé à l'Institut et hôpital neurologique de l'Université McGill de Montréal, Québec, Canada. Les symptômes clés du SPP sont de nouveaux signes de faiblesse musculaire, de fatigue et de douleur.

Le Dr Cashman a rappelé aux participants que le plus souvent, l'incapacité entraînée par la polio résulte de l'invasion et de la destruction des neurones moteurs par le poliovirus, suivies d'une perte d'innervation des fibres musculaires. La phase de rétablissement se caractérise par un bourgeonnement axonal, qui sert à réinnover une partie ou la totalité de ces fibres musculaires. On pense actuellement qu'un SPP se produit parce que les bourgeons axonaux ne peuvent pas rester stables indéfiniment, mais qu'ils dégèrent avec le temps, en provoquant une nouvelle dénervation des fibres musculaires associées.

Au moyen de tests électrodiagnostiques, dont l'électromyographie sur fibre isolée (SFEMG), et des analyses de biopsie musculaire avec évaluation immunohistochimique des molécules d'adhésion cellulaire nerveuse (N-CAM, une molécule exprimée par les fibres musculaires dénervées), les chercheurs ont identifié une dénervation prolongée des fibres musculaires chez les patients post-polio (figures 1 et 2). Les fibres qui étaient déjà dénervées il y a des dizaines d'années peuvent être différenciées nettement des petites fibres anguleuses qui ont perdu leur innervation depuis seulement quelques semaines ou quelques mois, a noté le Dr Cashman, qui a ajouté: *"Pour moi, c'est la meilleure preuve qu'il existe une dégénérescence de l'axone terminal qui se poursuit chez les personnes qui ont eu une polio dans le passé."*

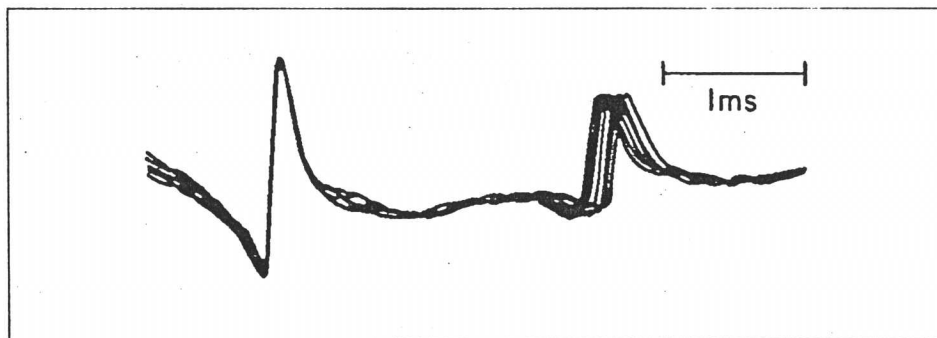


Figure 1. Électromyogramme (SFEMG) sur fibre isolée en provenance d'un patient de 64 ans, asymptomatique, avec une poliomyélite paralytique antérieure. On peut noter la présence de dix potentiels d'action superposés représentant le tremblement associé à la dégénérescence terminale des nerfs moteurs.

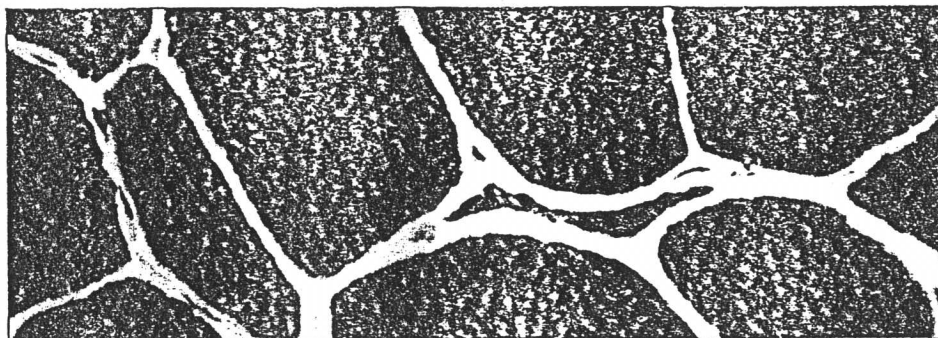


Figure 2. Fibre musculaire anguleuse atrophique du muscle droit antérieur de la cuisse d'un patient SPP se plaignant d'un nouveau signe de faiblesse de la jambe ayant duré un an (coloration à l'éosine hématoxyline). Des fibres atrophiques anguleuses isolées indiquent une dégénérescence terminale récente des nerfs moteurs.

### Observation du dysfonctionnement axonal terminal

Selon un travail plus récent du groupe du Dr Cashman, le dysfonctionnement de l'axone terminal peut être encore plus fréquent que sa dégénérescence. Dans cette recherche, on a identifié des myofibres normalisées exprimant N-CAM (figure 3); ce sont peut-être des fibres qui ont perdu leur innervation et qui finiront par devenir des fibres petites et anguleuses, ou bien encore elles peuvent être dénervées seulement de façon temporaire, et retrouver ultérieurement leur innervation.

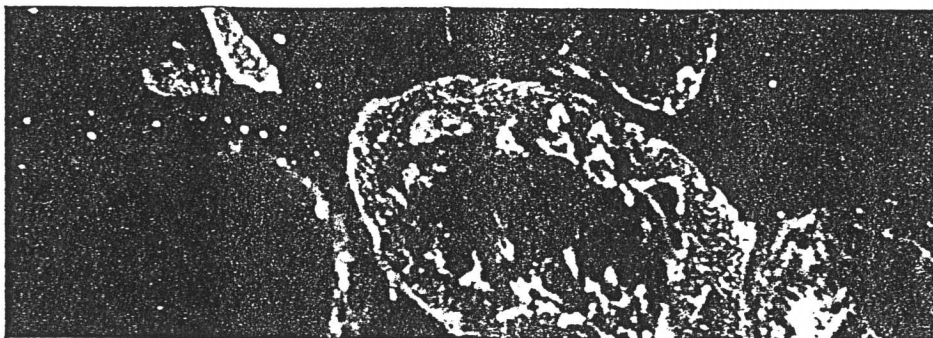


Figure 3. Immunoréactivité des molécules d'adhésion cellulaire neurale (N-CAM) dans des fibres musculaires de diamètres faible et grand. L'expression de N-CAM est associée à une dénervation musculaire; les myofibres de taille normale exprimant N-CAM peuvent être des fibres qui ont perdu leur innervation et qui finissent par devenir des fibres petites et anguleuses; ou encore, elles peuvent être seulement dénervées de façon temporaire, et retrouver ultérieurement leur innervation.

Le point intéressant est que les fibres anguleuses constituent une proportion d'environ 1% des fibres qu'on peut voir dans une biopsie musculaire (provenant d'un patient avec des antécédents de polio), tandis que la population totale de fibres N-CAM-positives peut représenter 10% ou plus des fibres musculaires, ce qui suggère fortement la présence d'un processus continu beaucoup plus courant que la dégénérescence terminale des axones.

En plus des données sur la N-CAM, il existe des observations électrophysiologiques importantes suggérant l'instabilité de la transmission nerveuse à la jonction neuromusculaire. Une augmentation marquée du tremblement de la SFEMG (une mesure de la fonction axonale terminale et de la transmission au niveau de la jonction neuromusculaire) a été observée à la fois chez les survivants de la polio qui n'avaient pas de nouveaux symptômes, et chez ceux qui présentaient un SPP (voir figure 1, page 3). L'augmentation du tremblement s'est montrée en corrélation avec la gravité de la dénervation.

Selon le Dr Cashman, il est possible que le dysfonctionnement axonal terminal ne représente qu'un stade intermédiaire dans le processus de la dégénérescence neuronale. Mais ce dysfonctionnement peut encore refléter le fait que les unités motrices situées dans les muscles affectés par la polio sont en constant état de remodelage. À mesure qu'une innervation est perdue par une fibre musculaire, un bourgeon axonal est envoyé dans cette fibre en provenance d'une autre unité motrice; ce processus se poursuit dans les deux sens. Il peut y avoir également des modifications reliées à l'âge dans le support trophique des axones terminaux, a noté le Dr Cashman. La sécrétion de l'hormone de croissance diminue avec l'âge, ce qui entraîne une baisse des niveaux du facteur de croissance insulinoïde circulant (IGF-1), qui joue un rôle important dans l'entretien des axones terminaux.

### Implications notées pour le traitement

À la différence de la dégénérescence, qui est irréversible, le dysfonctionnement terminal nerveux n'est pas toujours intraitable. Le Dr Cashman a fait remarquer qu'une des principales fonctions de l'axone moteur terminal est de libérer de l'acétylcholine afin de dépolariser les fibres musculaires post-synaptiques et d'induire une contraction. Il y a près de 50 ans, des études ont trouvé une anomalie dans la libération de l'acétylcholine chez des patients qui s'étaient rétabli après une polio.

Le Dr Cashman a observé que *"l'anomalie qui se produit dans la libération de l'acétylcholine subit des fluctuations de croissance et de décroissance, et peut être réversible. La fatigabilité est la sorte de symptôme que nous devrions rechercher, car il est possible qu'elle réponde à un traitement pharmaceutique."*

Le Dr Cashman a expliqué que l'anomalie de la libération d'acétylcholine est réversible sous l'action d'une injection de néostigmine ou d'édrophonium, qui sont des anticholinestérase augmentant la quantité d'acétylcholine dans la jonction neuromusculaire, par inhibition de sa décomposition. Il est intéressant de noter, comme l'a fait le Dr Cashman, que la réponse à la pyridostigmine, qui est une anticholinestérase, peut être prévue en fonction d'une réponse positive à l'édrophonium dans une épreuve de SFEMG (c.-à-d. que les mêmes patients qui répondent à l'édrophonium répondront à un traitement oral de pyridostigmine par une amélioration au niveau de la fatigue).

### **Description de l'hypothèse de la surutilisation**

Burk Jubelt, M.D., Professeur et Président du Department of Neurology au State University of New York Health Sciences Center à Syracuse, a fait remarquer que ni une augmentation de densité des fibres, ni la présence de fibres musculaires anguleuses ne peut servir à différencier chez les survivants de la polio ceux qui sont symptomatiques de ceux qui sont asymptomatiques. Cependant, dit-il, plusieurs études cliniques ont montré qu'un exercice fortifiant trop intense, ou des muscles partiellement dénervés, peuvent conduire à une faiblesse musculaire progressive. Des expériences sur l'animal ont également démontré que le surmenage des muscles faibles et partiellement dénervés peut entraîner une aggravation de leur faiblesse.

À la lumière de ces observations, le Dr Jubelt a suggéré que le surmenage de muscles déjà affaiblis accélère la décomposition des unités motrices restantes, ce qui entraîne un surcroît de faiblesse musculaire. De ce point de vue, l'atrophie musculaire progressive post-poliomyélitique peut être classée comme un phénomène secondaire résultant d'un surmenage des unités motrices pendant de nombreuses années en compensation d'une faiblesse musculaire résiduelle. Des exercices non fatigants peuvent aider à inverser le processus, et peuvent même améliorer la force musculaire en évitant un surmenage des muscles déjà affaiblis.

### **Le diagnostic différentiel du syndrome post-polio demande à la fois des connaissances, une habileté et de la persévérance**

Le diagnostic du syndrome post-polio est un processus difficile. Il n'existe pas de test pathognomonique qui lui soit applicable, et l'on ne peut obtenir un diagnostic définitif que par l'exclusion d'autres troubles qui pourraient être responsables des symptômes analogues à ceux du SPP, comme la douleur, la résurgence d'une faiblesse musculaire, et la fatigue.

Selon le Dr Frederick M. Maynard, M.D., Professeur et Président de Physical Medicine and Rehabilitation au Case Western Reserve University/MetroHealth Medical Center, Cleveland, Ohio, *"Le succès d'un diagnostic d'exclusion du SPP dépend des connaissances, de l'habileté et de la persévérance du médecin qui procède à l'examen."*

Selon le Dr Maynard, *"La persévérance est une qualité particulièrement importante quand il s'agit de diagnostiquer le SPP, parce qu'il n'est pas toujours possible d'évaluer la situation à fond en quelques entrevues avec le patient. Une des difficultés de ce diagnostic réside dans le fait que les symptômes d'un patient peuvent aussi résulter d'une synergie entre un dysfonctionnement neuromusculaire résiduel post-polio, un dysfonctionnement orthopédique, et d'autres comorbidités médicales."*

### **Algorithme de diagnostic**

Pour élucider le dysfonctionnement synergique chez un patient, on peut simplifier la tâche en se servant d'un algorithme de diagnostic, selon le Dr Maynard (voir tableau page 6).

La première étape de cet algorithme a été résumée au cours de la discussion de table ronde animée par les Docteurs Lauro Halstead et Burk Jubelt (voir article, page 2). La deuxième étape nécessite l'élaboration d'un historique fonctionnel complet qui permettra au médecin examinateur de quantifier l'accroissement des signes de faiblesse musculaire. Pour évaluer les capacités physiques d'un patient, on peut tester les muscles de la main; faire des mesures de force isométrique; mesurer le jeu des articulations; évaluer la démarche et procéder à des tests d'exploration de la fonction respiratoire.

La troisième étape consistant à élaborer un diagnostic différentiel ne demande pas seulement de définir les caractéristiques essentielles de chaque symptôme, mais également de les intégrer dans le contexte de l'état de santé général et du style de vie particulier de chaque patient. Une fois ce travail accompli, on pourra élaborer un plan de diagnostic. En général, selon le Dr Maynard, ce plan peut être abordé en examinant les signes primaires de douleur, de faiblesse musculaire et de fatigue, et en se servant des tests d'évaluation appropriés pour exclure les troubles

autres que le SPP. Dans l'algorithme du Dr Maynard, les causes possibles de nouveaux signes de nouvelle faiblesse musculaire qui doivent être écartées peuvent être classées suivant leur association avec un ou plusieurs des troubles suivants : nouvelles conditions neurologiques superposées, atrophie par mauvaise utilisation, surcharge chronique ou de surutilisation, et troubles comorbides systémiques.

**Tableau :** Algorithme du diagnostic du syndrome post-polio

- 1) Vérifier le diagnostic original de polio paralytique aiguë
- 2) Évaluer l'étendue et la gravité des séquelles de la polio paralytique aiguë
- 3) Élaborer un diagnostic différentiel de l'ensemble des symptômes d'appel
- 4) Effectuer les tests diagnostiques permettant d'écartier d'autres troubles considérés dans le diagnostic différentiel
- 5) (En l'absence d'autres troubles observés) : établir le niveau des fonctions de base du patient et élaborer un plan de rééducation
- 6) (Si l'on trouve d'autres troubles) : traiter ces troubles et réévaluer plus tard les besoins de rééducation du patient.

La catégorie des nouveaux troubles neurologiques superposés contient les neuropathies canalaires (comme celles qui affectent le nerf médian au niveau du poignet et le nerf cubital au niveau de la main), les neuropathies motrices et (ou) sensorielles généralisées, les radiculopathies, la sténose spinale et d'autres troubles neurologiques (p. ex., sclérose latérale amyotrophique, sclérose en plaques, myasthénie grave). Les tests d'évaluation les plus appropriés applicables à ces troubles, selon le Dr Maynard, sont des tests électrodiagnostiques (électromyographie et études de la conduction nerveuse), les radiographies et les études d'imagerie, les analyses chimiques du sang, y compris la créatine kinase, et les tests d'exploration fonctionnelle de la thyroïde, et enfin le dépistage de métaux toxiques. L'algorithme suit un processus étape par étape similaire pour le diagnostic différentiel de la douleur et de la fatigue du syndrome post-polio.

### Problèmes pratiques

Certains participants de la table ronde se sont inquiétés de ce que cet algorithme risque d'exiger une expertise dépassant les possibilités de nombreux médecins praticiens, car la plupart voient rarement des survivants de la polio. Le Dr Maynard a admis que de telles inquiétudes étaient valables, mais en faisant remarquer que l'objet essentiel de l'algorithme n'était pas de transformer instantanément les cliniciens en experts du syndrome post-polio. Selon ses mots, *"Le véritable problème est le suivant: comment pouvons-nous aider les médecins à reconnaître le syndrome post-polio, et, pour commencer, comment doit-on le distinguer des autres troubles? Certains médecins peuvent ne pas se sentir à l'aise en diagnostiquant les problèmes orthopédiques particuliers associés au syndrome post-polio, tandis que chez d'autres, c'est le diagnostic des troubles neurologiques qui pose des problèmes. Un avantage de cet algorithme est qu'il peut aider les médecins examinateurs à savoir quand envoyer leurs patients à des experts de l'extérieur."*

D'autres troubles ayant été écartés au moyen d'un diagnostic différentiel, le médecin examinateur pourra commencer à établir pour ses patients une base de départ fonctionnelle qui permettra de mesurer la progression de sa rééducation. Cette base de départ peut être établie au moyen d'une évaluation musculaire manuelle, d'exercices de force musculaire quantifiés, d'une électromyographie et de mesures de la circonférence des membres. Le médecin examinateur peut également enregistrer le temps que prend un patient pour franchir en marchant une distance donnée, ou pour effectuer une activité de la vie quotidienne, de telle sorte qu'il sera possible de comparer ces temps à ceux qui seront enregistrés après avoir commencé un programme de rééducation. On peut également établir une évaluation subjective en enregistrant sur vidéo les mouvements et les activités fonctionnelles du patient.

Le Dr Maynard a conclu en ces termes: *"Le syndrome post-polio est complexe, et il ne se prête pas à une évaluation facile. Il s'ensuit que la rééducation d'un patient exige de la part du médecin une attention et une persévérance considérables. Pour être efficace, la rééducation doit traiter les problèmes reliés à l'état de santé général, à la réduction des symptômes, à l'amélioration fonctionnelle, ainsi qu'à la prévention d'une invalidité secondaire."*

## Des stratégies qui aident à traiter les symptômes post-polio

Bien qu'il n'existe actuellement aucun traitement spécifique du syndrome post-polio, on dispose de stratégies qui aident à améliorer les symptômes comme les nouveaux signes de faiblesse musculaire, la douleur, le dysfonctionnement respiratoire, la dysphagie et la fatigue. La Dre Daria A. Trojan, M.Sc., Professeure adjointe à l'Institut neurologique et Hôpital neurologique de l'Université McGill, Montréal, Québec, Canada, et le Dr Robert Miller, Président du département de neurologie au California Pacific Medical Center, San Francisco, ont décrit des techniques diverses.

La Dre Trojan a noté que l'exercice chez les patients atteints de SPP est depuis longtemps un sujet controversé. Au cours des récentes années, cependant, de nombreuses études ont montré que l'exercice pratiqué judicieusement peut avoir une influence favorable sur la faiblesse musculaire. Cette faiblesse peut s'améliorer par des exercices de force non fatigants (isométriques, isotoniques ou isokinétiques) et des exercices aérobiques. On a noté des améliorations au niveau de la force musculaire, de la puissance, de la capacité de travail et de l'économie de mouvements. Chez les patients présentant des signes de faiblesse musculaire, des exercices d'étirement pour diminuer ou prévenir les contractures sont également utiles.

Néanmoins, les patients doivent prendre soin d'éviter la surutilisation des muscles pendant l'exercice, dit la Dre Trojan. De plus, chez ceux qui sont extrêmement faibles et fatigués, on devrait éviter tout exercice. La Dre Trojan a expliqué que *"Toute leur énergie étant entièrement mobilisée par les activités de la vie de tous les jours, ils ne doivent pas être soumis à des exercices supplémentaires."*

La perte de l'excès de poids peut également aider à traiter la faiblesse musculaire, a noté la Dre Trojan. En effet, l'excès de poids augmente les contraintes au niveau des muscles et des articulations du patient post-polio, et nécessite une plus grande dépense d'énergie pour s'acquitter des activités de la vie quotidienne.

Les appareils orthopédiques, ou orthèses, offrent une autre méthode de traitement de la faiblesse musculaire. Ces dispositifs peuvent être utilisés pour compenser l'instabilité articulaire secondaire à une faiblesse musculaire; pour corriger les déviations de la démarche; pour corriger les déformations articulaires secondaires à une faiblesse des muscles, et enfin, pour réduire la douleur. Des études ont montré que des orthèses appropriées peuvent améliorer chez le patient la capacité de marcher avec assurance, et peuvent également soulager la douleur. Des dispositifs d'assistance comme les cannes, les béquilles, les fauteuils roulants et les "scooters" peuvent également être utiles.

### Des techniques pour réduire la douleur

Les patients atteints du SPP peuvent avoir des douleurs provoquées par des troubles musculaires, articulaires ou biomécaniques ou encore neurologiques. La Dre Trojan a indiqué que la douleur musculaire peut être réduite par l'utilisation de stratégies de contrôle du déroulement des activités, consistant par exemple à prendre des périodes de repos; ou par l'application de chaleur humide, de glace, et (ou) en faisant des exercices d'étirement; ou en utilisant des dispositifs d'assistance; ou encore en instituant des modifications du style de vie.

La fibromyalgie qui se produit relativement souvent chez les patients post-polio peut être traitée au moyen d'amitriptyline, de cyclobenzapriline ou de fluoxétine, a rappelé la Dre Trojan. D'autres méthodes peuvent être utiles: exercices aérobiques, techniques de relaxation, chaleur, massages et injection d'anesthésiques locaux. La douleur provenant d'anomalies au niveau des articulations et des tissus mous peut s'améliorer par une modification de l'utilisation des extrémités, par la physiothérapie, par des orthèses, par des dispositifs d'assistance, par l'administration d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, d'injections de stéroïdes ou par des interventions chirurgicales.

Un autre problème qui peut se présenter chez les patients SPP est le dysfonctionnement respiratoire. On doit prévoir des mesures préventives (comme des vaccinations antipneumococciques et antigrippe), et les causes réversibles doivent être traitées. Dans certains cas, une ventilation assistée peut être nécessaire; cependant on préférera des méthodes non intrusives afin d'obtenir une meilleure qualité de vie et une diminution de l'incidence des complications.

Contre la dysphagie, la Dre Trojan a recommandé des modifications du régime alimentaire, des techniques spéciales de respiration et de déglutition, des repas plus importants pris plus tôt dans la journée, et l'habitude d'éviter de manger quand on est fatigué.

### Traitement de la fatigue

Le Dr Miller a décrit plusieurs stratégies destinées à corriger les symptômes de fatigue fréquents chez les patients atteints de SPP. Il a expliqué que la fatigue peut se manifester par un manque d'énergie, par une lassitude



mentale, comme une réduction de l'endurance musculaire, ou comme une trop lente récupération après un exercice. Tous ces types de fatigue se retrouvent souvent chez les patients.

Les professionnels des soins de santé devraient aider les patients à évaluer la façon dont s'effectuent leurs dépenses d'énergie, dit le Dr Miller. Dans de nombreux cas, il sera possible d'identifier les méthodes de conservation de l'énergie. Chez certains patients, sinon chez tous, l'utilisation judicieuse de médicaments antidépresseurs sera appropriée. Comme les troubles de sommeil peuvent jouer un rôle essentiel dans la fatigue, on devra s'efforcer de normaliser l'architecture du sommeil. À cet égard, l'amitriptyline peut être utile, a noté le Dr Miller.

Comme dans le cas de la faiblesse musculaire, les symptômes de la fatigue peuvent également être améliorés par des exercices thérapeutiques. Des études ont montré que les patients qui prennent de l'exercice jouissent d'une meilleure endurance, d'une meilleure capacité de travail, et d'un meilleur rétablissement après des activités fatigantes. Cependant, on devra avertir les patients de commencer lentement. Selon le Dr Miller, *“la règle générale est la suivante: si un exercice vous fatigue, c'est que vous êtes allé trop loin, et si le jour suivant vous avez une douleur musculaire, cela prouve que vous en avez trop fait. Le dicton 'on n'obtient rien sans peine' qui s'applique à des athlètes normaux en bonne santé, ne convient pas aux patients atteints du SPP.”*

### **Évaluation des thérapies pharmacologiques**

La Dre Trojan a fait observer que plusieurs produits pharmacologiques ont été récemment évalués, ou sont actuellement en cours d'évaluation pour le traitement de la faiblesse musculaire ou de la fatigue chez les patients atteints de SPP (voir tableau, page 10). Jusqu'à ce jour, dans des essais de faible envergure, on n'a observé aucun effet significatif de l'amantadine, de la prednisone ou de l'hormone de croissance humaine. En revanche, une certaine amélioration a été observée avec la bromocriptine, la sélégiline, le facteur de croissance insulinoïde I (IGF-1) et la pyridostigmine. Un essai ouvert sur 17 patients atteints du SPP a permis d'observer que l'amélioration de la fatigue par la pyridostigmine était significativement associée à une amélioration de la transmission par la jonction neuromusculaire obtenue avec l'édrophonium (un produit intraveineux similaire, à courte durée d'action). Cette observation suggère que chez certains patients atteints du SPP, la fatigue est due à des anomalies de transmission au niveau de la jonction neuromusculaire en réponse à l'anticholinestérase. Dans un essai ouvert de la pyridostigmine chez 27 patients atteints de SPP, 64% ont signalé une amélioration de la fatigue. Enfin, un essai en double insu contrôlé par placebo avec permutation sur 27 patients atteints du SPP a permis de conclure que la pyridostigmine avait produit une amélioration dans certaines mesures de la fatigue et de la force musculaire. En raison de ces résultats encourageants, un essai multicentrique de la pyridostigmine chez 126 patients atteints du SPP est actuellement en cours.

Selon la Dre Trojan, *“jusqu'ici la pyridostigmine semble donner des résultats très prometteurs. Mais on devrait probablement faire d'autres essais avec l'IGF-1 et la sélégiline.”*

Dans tous les cas possibles, les patients atteints de SPP ne devraient pas recevoir de médicaments ayant des effets fatigants ou risquant d'avoir une action inhibitrice au niveau de la jonction neuromusculaire, a-t-elle noté. Parmi les produits à éviter figurent les bêta-bloquants, les benzodiazépines, certains anesthésiques, certains antibiotiques (comme la tétracycline et les aminosides), certains anticonvulsivants (comme la phénytoïne), certains antipsychotiques (comme le lithium et les phénothiazines) et les barbituriques.

### **Amélioration de la qualité de vie grâce à l'autogestion des soins post-polio**

La promotion du concept de l'autogestion des soins post-polio peut aider à optimiser le bien-être chez les patients atteints du syndrome post-polio (SPP). Selon Joan L. Headley, Directrice générale de l'International Polio Network, St.Louis, Missouri: *“En l'absence d'une perspective de guérison totale, les survivants de la polio atteints d'un SPP doivent concentrer leurs efforts sur les soins dans plusieurs domaines: médical, psychologique, social et spirituel. Des soins judicieux peuvent améliorer la qualité de vie chez les survivants de la polio, surtout quand patients et praticiens travaillent en partenariat.”*

Pour établir un tel partenariat, dit-elle, il peut être utile pour un médecin de reconnaître les différences entre l'approche médicale et l'approche de la vie indépendante appliquées au traitement du SPP. L'approche médicale est orientée vers l'aspect professionnel; elle est ciblée sur la maladie et sur le traitement des symptômes, ainsi que sur la nécessité de trouver un moyen de guérison. L'approche de la vie indépendante est centrée sur le patient et sa famille; elle est orientée sur un sens de la santé et du bien-être, et elle encourage le patient à prendre en charge son rôle personnel dans le processus de prise de décision.

Selon les mots de Mme Headley, *“les médecins peuvent valoriser les survivants de la polio en les écoutant et en reconnaissant que les expériences qu’ils ressentent sont réelles, et en les traitant avec empathie tout en faisant appel à leurs répertoires médical et diagnostique. En joignant leurs efforts comme le font des vrais partenaires, médecins et survivants de la polio peuvent élaborer des options, choisir des stratégies et mettre des changements en application.”*

### **Une revue des stratégies**

Quand des stratégies d’adaptation sont orientées vers les symptômes et des efforts pour maintenir des niveaux d’activités antérieurs, les patients ont tendance à se sentir encore plus impuissants, déprimés et irrités, a expliqué Mme Headley citant une étude de Westbrook et coll. Selon cette étude sur les survivants de la polio, datant de 1996, les stratégies personnelles utiles consistent à: 1) s’engager encore plus dans des activités qu’on est encore capable de poursuivre; 2) élaborer une philosophie de la vie; 3) en apprendre plus sur le SPP. La possibilité de demander de l’aide à sa famille et à ses amis est particulièrement importante; de même, l’interaction avec d’autres survivants de la polio dans des groupes de soutien peut être avantageuse.

Les changements de style de vie que les patients atteints du SPP ont trouvé particulièrement avantageux sont les suivants: l’emploi d’une aide ménagère, l’acquisition d’un équipement et d’un mobilier spéciaux, et des modifications dans la disposition des lieux dans la résidence.

### **Exploration d’un traitement complémentaire**

Dorothy Woods Smith, R.N., Ph.D., Professeure agrégée de la University of Southern Maine College of Nursing, a fait remarquer que la douleur et la fatigue débilantes peuvent persister même après le traitement du SPP par une intervention chirurgicale, une thérapie pharmacologique et des dispositifs d’assistance. Idéalement, selon elle, le médecin doit envisager d’étendre le traitement pour y inclure des thérapies complémentaires visant à diminuer la fatigue, à soulager la douleur, à réduire la détresse et à améliorer la qualité de vie.

Mme Woods Smith a observé qu’il est particulièrement intéressant d’adopter des techniques d’autogestion de la santé pour déclencher une réponse de relaxation. Ces méthodes comprennent des séances de méditation, de relaxation musculaire progressive et certaines pratiques de yoga. Dans une étude portant sur des survivants de la polio effectuée au Harvard-New England Deaconess Mind/Body Medical Institute Pain Program, La Dre Margaret Caudill, Ph.D., a démontré que le déclenchement régulier de la réponse de relaxation permettait d’obtenir un accroissement de l’activité, et une diminution de l’intensité de la douleur, de l’anxiété, de la dépression et de la colère. Dans l’année suivant l’achèvement d’un programme de relaxation, on a noté une diminution de 36% des visites de patients à leur centre de soins intégrés.

Mme Woods Smith a conseillé aux médecins de demander aux patients s’ils utilisent déjà des traitements parallèles. Dans un rapport datant de 1993 par le Dr David Eisenberg et ses collègues au Beth Israel Hospital and Harvard Medical School, on a estimé que 61 millions d’Américains utilisaient une forme quelconque de médecine non traditionnelle. Les traitements cités le plus souvent étaient les techniques d’acupuncture ou de relaxation, ou encore la participation à des groupes d’auto-assistance. Dans la plupart des cas (72 %), les patients n’ont pas parlé de l’utilisation de ces modalités de traitement à leurs médecins.

Selon Mme Woods Smith, *“La plupart de ces traitements ont été décrits par au moins certains survivants de la polio comme des moyens utiles de réduire le stress, la douleur, la fatigue ou la détresse psychologique.”* Elle a reconnu cependant que *“avec la rapide prolifération de nouvelles thérapies, il est souvent difficile de distinguer entre un traitement authentique et une forme d’exploitation de la crédulité.”* Mme Woods Smith a indiqué qu’il était possible d’obtenir de l’information fiable en s’adressant à des sources comme l’Office of Alternative Medicine, aux National Institutes of Health; l’American Holistic Medical Association; ou *Alternative and Complementary Medicine*, une revue publiée par les médecins.

*“Idéalement, médecins et survivants de la polio agissant en partenariat, les uns avec les autres ou avec d’autres praticiens des soins de santé intégreront l’art et la science de la médecine afin d’offrir la plus grande gamme possible parmi les modalités de traitement.”*

**Tableau. La pharmacothérapie du syndrome post-polio : essais récents**

Médicament	Catégorie	Type d'essai	N	Résultats dans le SPP
Amantadine	Anti-viral	Randomisé, contrôlé par placebo	25	Pas d'amélioration significative de la fatigue musculaire <sup>1</sup>
Prednisone (forte dose)	Stéroïde anti-inflammatoire	Randomisé, contrôlé par placebo	17	Pas d'amélioration significative de la force ou de la fatigue <sup>2</sup>
Hormone de croissance humaine	Hormone	Ouvert	5	Peu ou pas d'amélioration de la force musculaire <sup>3</sup>
Bromocriptine	Agoniste des récepteurs de la dopamine	Contrôlé par placebo, avec permutation	5	Amélioration des symptômes de fatigue chez 3 patients <sup>4</sup>
Sélégiline	Agent neuro-protecteur	Études de cas	2	Amélioration des symptômes du SPP <sup>5</sup>
Pyridostigmine	Anticholinestérase	Ouverts	17, 27	Diminution de la fatigue <sup>6,7</sup>
		Contrôlés par placebo, avec permutation	27	Diminution de la fatigue, amélioration de la force <sup>8</sup>
Facteur de croissance insulinoïde I (IGF-1)	Facteur de croissance	Randomisé, contrôlé par placebo	22	Amélioration de la récupération rétablissement après l'exercice, pas de changement de la force musculaire, ni de la fatigabilité <sup>9</sup>

<sup>1</sup>Stein DP et coll. A double-blind, placebo-controlled trial of amantadine for the treatment of fatigue in patients with the post-polio syndrome. *Ann NY Acad Sci* 1995; 753: 296-302.

<sup>2</sup>Dinsmore S et coll. A double-blind, placebo-controlled trial of high-dose prednisone for the treatment of post-poliomyelitis syndrome. *Ann NY Acad Sci* 1995; 753: 303-313.

<sup>3</sup>Gupta KL et coll. Human growth hormone effect on serum IGF-1 and muscle function in poliomyelitis survivors. *Arch Phys Med Rehabil* 1994; 75: 889-894.

<sup>4</sup>Bruno RL et coll. Bromocriptine in the treatment of post-polio fatigue. *Am J Phys Med Rehabil* 1996; 75: 340-347.

<sup>5</sup>Bamford CR et coll. Postpolio syndrome response to deprenyl (sellgiline) *Int J Neurosci* 1993; 71: 183-188.

<sup>6</sup>Trojan DA et coll. Anticholinesterase-responsive neuromuscular junction transmission defects in post-poliomyelitis fatigue. *J Neurol Sci* 1993; 114: 170-177.

<sup>7</sup>Trojan DA, Cashman NR. An open trial of pyridostigmine in post-poliomyelitis syndrome. *Can J Neurol Sci* 1995; 22: 223-227.

<sup>8</sup>Seizert BP et coll. Pyridostigmine effect on strength, endurance, and fatigue in post-polio patients (Extrait). *Arch Phys Med Rehabil* 1994; 75: 1049.

<sup>9</sup>Miller RG et coll. The effect of recombinant insulin-like growth factor 1 upon exercise-induced fatigue and recovery in patients with post polio syndrome (Extrait). *Neurology* 1997 (sous presse).