

Le syndrome post-polio

Extrait d'un article de MM. A. Mertens et J. De Bleecker (2015)

Résumé

Chez certains patients qui ont subi une poliomyélite paralytique, de nouveaux symptômes d'infection peuvent se manifester des années après l'infection aiguë. Cette forme de séquelles tardives de la poliomyélite est considérée comme une entité clinique distincte : le syndrome post-polio (SPP).

Les symptômes principaux sont : fatigue, douleurs, faiblesse musculaire nouvelle ou atrophie musculaire accrue, intolérance au froid. Le diagnostic SPP se base sur différents critères et examens cliniques et après exclusion de toute autre forme de maladie.

Le syndrome est provoqué par un dysfonctionnement secondaire structurel et fonctionnel des membres affectés par la poliomyélite. Le mécanisme exact de ce dysfonctionnement secondaire n'a pas encore pu être établi.

Actuellement, il n'existe aucune thérapie curative pour le SPP. La pierre angulaire du traitement est une révalidation multidisciplinaire dont le but est de diminuer les plaintes et d'accroître les capacités fonctionnelles. Cette révalidation consiste en des exercices musculaires appropriées et modérées, des exercices d'endurance, faire diminuer la douleur, un renforcement de la fonction respiratoire et une adaptation du mode de vie en économisant ses forces de façon maximale. En complément, il peut être fait appel à des aides techniques individuelles et des services d'aides extérieures.

Parallèlement à cette révalidation multidisciplinaire, des recherches d'un traitement médicamenteux du SPP sont en cours.

Introduction

La poliomyélite est une affection infectieuse de l'extrémité de la substance grise de la moelle épinière et du tronc cérébral suite au virus de la poliomyélite. L'infection aiguë se manifeste par une paralysie asymétrique d'une gravité variable qui atteint son point culminant dans les 48 heures. Parfois des symptômes respiratoires et bulbaires sont constatés. L'infection aiguë est suivie d'une phase de rétablissement lente et progressive. Ce processus de ré-innervation est cependant rarement complet ce qui donne lieu à des handicaps moteurs permanents.

Avant la disponibilité du vaccin contre la poliomyélite, plus de 600.000 enfants étaient infectés annuellement. La dernière grande épidémie date de 1950. Après l'introduction des programmes de vaccination à grande échelle fin des années 50 et début des années 60, l'incidence épidémique de la poliomyélite a fortement diminué. Un degré de vaccination globale n'a jamais été atteint et la poliomyélite n'a pas encore pu être éradiquée au Niger, au Pakistan, en Inde, en Afghanistan et en Egypte.

Chez certains patients qui ont subi une poliomyélite paralytique, de nouveaux symptômes d'infection peuvent se manifester des années après l'infection aiguë. Cette forme de séquelles tardives de la poliomyélite est considérée comme une entité clinique distincte : le syndrome post-polio (SPP).

En fonction des critères utilisés, le SPP se manifeste chez 15 à 80% des patients ayant été infectés par le virus paralytique de la poliomyélite.

Le tableau ci-dessous donne un aperçu de la répartition démographique des patients SPP suivie dans le CRNM de Gent.

Caractéristiques démographiques des patients SPP du CRNM de Gent

<i>Caractéristiques démographiques</i>	<i>Résultats</i>
Sexe : masculin/féminin :	10/18
Origine : pays développés/non développés	26/2
Age infection : - Minimum - Maximum - Moyenne	3 semaines–29 ans 3,5 ans
Age symptômes SPP : - Minimum - Maximum - Moyenne	32 – 74 ans 51 ans
Nombre d'années d'écart entre l'affection de la polio et le SPP : - Minimum – Maximum - Moyenne	34 – 60 ans 48 ans
Nombre d'années d'écart entre les symptômes et le diagnostic : - Minimum – Maximum - Moyenne	0 – 10 ans 2 ans

Etude de cas

Une patiente de 66 ans a été dirigée vers nos services pour un « deuxième avis » en raison des douleurs et perte de force musculaire dans la jambe droite. La patiente a eu la poliomyélite à l'âge d'un an, avec des séquelles importants des membres du côté gauche et principalement dans la jambe gauche. A vingt ans, une arthroplastie du genou gauche a été réalisée. A 63 ans, elle a subi une laminectomie au niveau des L3-L4. D'autre part, la patiente a des antécédents de l'hypothyroïdie et de gastrite. Sa médication consiste en levothyroxine, de l'oestroprogesteron oral et du paracétamol. Elle présente une allergie au pénicilline.

A l'âge de 64 ans, la patiente a eu un accident de travail. Son genou a fléchi et elle a chuté. L'examen médical a démontré une blessure de l'extrémité médiale du ménisque. Par voie opératoire, une méniscectomie partielle a été effectuée. Après l'opération, aucun plâtre d'immobilisation n'a été posé mais une attelle. Depuis l'accident, il y a une douleur persistante autour du genou droit. Il s'agit d'une douleur continue, lancinante qui irradie vers la cuisse de la jambe droite. En plus de la douleur, la patiente présente une perte musculaire qui est très invalidante, vu l'usage déjà réduit de la jambe gauche.

L'examen clinique ne relève aucune anomalie des nerfs crâniens, ni des membres supérieurs. Les séquelles de la poliomyélite sont surtout visibles à la jambe gauche : atrophie et jambe plus courte de 7 cm. La flexion dorsale et plantaire est irréalisable. Il y a une arthrodèse du genou gauche.

Le mollet gauche est gonflé de façon diffuse, mais ne présente pas de douleur à la pression. Aucune rougeur ni de modification de l'aspect de la peau n'est constatée. Le symptôme de Homan est négatif.

Des atrophies focales et hypertrophies sont constatées dans la cuisse de la jambe droite. La flexion dorsale et plantaire du mollet droit est normale. La flexion du genou, l'extension du genou et le pouvoir d'élévation de la jambe droite s'élèvent à 4/5^E selon l'échelle du « Medical Research Council ». Impossibilité de réflexe rotulien bilatéralement ; le réflexe du talon d'Achille se produit uniquement du côté droit. La sensibilité des membres inférieurs n'est pas atteinte.

L'examen électromyographie de la jambe droite démontre une neurographie normale, excepté la diminution de l'amplitude du « compound muscle action potential » (CMAP). La myographie fait apparaître une douleur neuromoteur ancienne et diffuse en multiples myotomes des deux membres inférieurs. Aucune dénervation active n'a été constatée. L'IRM de la colonne vertébrale et du plexus lumbosacralis montrent l'image postopératoire après laminectomie L3 – L4. Il n'y a pas de signes de résidu ou de récurrence d'une hernie. Il y a une atrophie graisseuse des muscles paralombaires droits et des muscles de la cuisse gauche.

Une scintigraphie osseuse indique une facetropathie L3 – L4 bilatérale limitée ; une sacro ilites caudale du côté droit et de l'arthrose de la cheville droite. L'analyse de sang est normale, y compris la créatinekinase, la glycémie et les tests de la thyroïde.

Chez un patient qui a été infecté par le virus de la polio, le diagnostic du syndrome postpolio est posé sur base de ces résultats. La régression subite suite à une chirurgie et une immobilisation partielle est très caractéristique pour le SPP. Le facteur déclenchant serait la combinaison d'une période de repos relative suivie vraisemblablement d'un programme de kinésithérapie trop intensif

Il est recommandé au patient d'alléger les exercices physiques en adaptant le dosage en fonction des muscles concernés. Des exercices intensifs de courte durée sont plus bénéfiques que des efforts intensifs prolongés. En complément, des aides techniques telles que attelles et orthèses peuvent être prévues. Ensuite la patiente est suivie par son médecin de famille et revient annuellement en consultation chez le neurologue du CRNM. Pour le suivi médical et paramédical, la patiente est enregistrée dans la Database du CRNM. Les patients peuvent s'adresser à ce service, sans frais supplémentaires, afin d'obtenir des réponses concernant des affections d'ordre médical, génétique, kinésithérapie, logopédie, ergothérapie, des aspects psychologiques et sociétaux par rapport aux affections neuromusculaires.

Commentaires

Diagnostic

Les patients SPP se plaignent principalement de fatigue, douleurs, faiblesse musculaire nouvelle ou atrophie musculaire accrue et intolérance au froid. Ils ne sont plus en mesure d'effectuer leurs activités journalières et constatent une perte de mobilité

D'autres symptômes moins fréquemment constatés du SPP sont des troubles du sommeil, de respiration, de déglutition et de parole, affections fasciculées et déformations articulaires.

Le tableau 2 reprend les plaintes spontanées des patients SPP au CRNM de Gent.

L'examen clinique démontre les caractéristiques d'une infection neuromusculaire mineure et la présence typique d'une faible paralysie asymétrique allant jusqu'à la paralysie ou atrophie sans défauts majeurs. Le diagnostic doit être confirmé par un examen d'électrophysiologie.

L'image clinique peut se différencier énormément d'un patient à l'autre. Tous les symptômes cités ne doivent pas être réunis pour établir le diagnostic SPP.

Le SPP est établi sur base d'un diagnostic d'exclusion dont les critères les plus souvent pris en compte sont résumés ci-après.

Plaintes spontanées des patients SPP du CRNM de Gent :

<i>Plainte</i>	<i>Résultat</i>
Fatigue	17/28 (61%)
Perte de force	15/28 (54%)
Douleur	13/28 (46%)
Atrophie	11/28 (39%)
Troubles respiratoires	6/28 (21%)
Crampes musculaires	3/28 (11%)
Diminution de la capacité à l'effort	3/28 (11%)
Intolérance au froid	2/28 (7%)
Perte de mémoire et de concentration	1/28 (4%)
Transpiration	1/28 (4%)
Troubles de l'équilibre	1/28 (4%)
Troubles du sommeil	1/28 (4%)
Contractures	1/28 (4%)

Critères syndrome postpolio

- ° Affection du virus de la polio confirmé par une anamnèse, examen clinique et résultats typiques de l'EMG (électromyogramme)
- ° Récupération neurologique partielle ou complète après l'épisode aiguë.
- ° Stabilité neurologique ou fonctionnelle pendant un intervalle d'au moins 15 ans.
- ° Perte musculaire rapide et progressive dans des membres non atteints auparavant allant de pair ou non avec de la fatigue, des douleurs musculaires ou articulaires et atrophie musculaire généralisé.
- ° Les symptômes sont présents depuis minimum 1 an.
- ° Il n'y a aucune explication médicale pour les symptômes

Pathophysiologie du syndrome postpolio

Le virus de la polio est un « single-stranded » RNA- enterovirus qui affecte spécifiquement les cellules de la substance grise de la moelle épinière et le tronc cérébral. La multiplication du virus occasionne l'apoptose des neurones affectés ayant pour conséquence la dénervation des tissus musculaires. Les tissus musculaires désinnervés se ré-innervent en utilisant les neurones moteurs situés à proximité créant ainsi des unités motrices hypertrophiées. Ceci donne lieu à un rétablissement partiel ou complet après l'infection initiale.

Un dysfonctionnement secondaire fonctionnel et structurel de ces unités motrices hypertrophiées est à l'origine du SPP. Le mécanisme de ce dysfonctionnement secondaire n'a pas encore pu être établi.

Les hypothèses sont reprises dans le tableau ci-dessous.

Les études démontrent que les muscles utilisés de manière régulière et intense sont plus sensibles au processus de dénervation et ré-innervation. L'utilisation intensive des muscles serait donc nocive pour les patients présentant le SPP. En plus de ces mécanismes périphériques il existe de l'évidence pour un élément central dans la pathophysiologie du SPP. On en déduit une modification du cortex moteur ayant comme conséquence une réaction musculaire affaiblie.

Hypothèses pathologie physiologique

- ° Réactivation du virus de la polio résiduelle
- ° Processus inflammatoire auto-immune
- ° Déséquilibre entre les processus physiologique dégénératif et régénérateurs dans les unités hypertrophiées
- ° Des anomalies structurelles et fonctionnelles des tissus musculaires et/ou une intégration sensomotrice anormale.

Traitement

Tout patient SPP doit être pris en charge dans un programme de révalidation multidisciplinaire composé de physiothérapie, adaptations du style de vie, une attention particulière pour la fonction respiratoire et introduction d'aides techniques. Des recherches sont en cours relatives à un traitement médicamenteux.

Physiothérapie

La thérapie vise à faire diminuer les plaintes de la faiblesse musculaire, de préserver les muscles non-atteints et d'améliorer les fonctions cardiorespiratoires. Les meilleurs résultats sont obtenus en combinant l'exercice musculaire, l'entraînement physique et contrôle de la douleur

1. Exercices physiques

L'exercice physique diminue les plaintes de fatigue, de faiblesse musculaire et préviennent contractures et atrophie. Préférence est donnée à des exercices fractionnés modérés et progressifs. La faiblesse musculaire chez les patients SPP étant asymétrique, celle-ci se modifie au fil du temps et diffère d'une personne à l'autre, un programme de suivi individuel doit être élaboré.

Comme mentionné plus haut, des exercices excessifs peuvent aggraver le processus de dénervation et ré-innervation et occasionner plus de plaintes.

La force musculaire et les douleurs musculaires doivent être évaluées régulièrement et il doit être mis un terme aux exercices en cas de douleurs et une faiblesse musculaire accrue.

Chez les patients se trouvant dans une phase de perte musculaire progressive, des exercices physiques adaptés peuvent s'appliquer. Chez ces patients, il est cependant important de ne pas dépasser un certain seuil et d'intégrer des périodes de repos suffisantes.

Chez des patients présentant une paralysie sévère, l'exercice physique est à éviter.

Outre les exercices physiques, de l'hydrothérapie peut être appliquée. Cette forme de thérapie à une influence bénéfique sur la force musculaire, les douleurs musculo-squelettique et occasionne peu de stress sur les muscles et articulations.

2. Endurance

Les patients SPP doivent puiser dans leur énergie en effectuant leurs tâches quotidiennes. Il est dès lors important, non seulement de renforcer leur musculature, mais également d'améliorer leur condition physique générale. Des études ont démontré que 20 à 30 minutes d'exercices quotidiens à raison de 2 à 3 fois par semaine améliorent les paramètres cardiovasculaires et respiratoires. Ces exercices n'ont par ailleurs aucun effet nocif chez les patients SPP. Moins de plaintes sont enregistrées chez des patients exerçant une activité physique que chez les non-actifs.

Faire du vélo, de la marche et de la natation sur base régulière est à recommander aux patients atteints du SPP.

3. Douleur

Une plainte très invalidante du SPP est un ressenti de douleurs généralisées continues. Celle-ci peut être traitée par de la physiothérapie, l'application du chaud/froid, des massages, du stretching passif et de la stimulation électrique transcutanée du système nerveux.

4. L'adaptation du mode de vie

La fatigue étant un symptôme très inconfortable du SPP, la plupart des patients sont amenés à adapter leur style de vie afin de dépenser moins d'énergie. Un mode de vie actif est recommandé mais une charge de travail excessive et une interaction sociale doivent être évités. En cas de surpoids, la perte de poids procure une meilleure mobilité, moins d'arthrose, moins de fatigue et moins d'insuffisance respiratoire due à l'hypoventilation et obstruction suite à l'apnée du sommeil.

La perte de poids est souvent difficile chez des patients SPP suite à leur faible mobilité. L'aide et conseil d'une diététicienne est recommandée.

5. La fonction respiratoire

Chez les patients présentant une insuffisance respiratoire, il faut veiller aux signes éventuels d'infection respiratoire. Ces patients doivent être vaccinés contre la grippe et le pneumocoque et le cas échéant administrer un traitement préventif aux antibiotiques. Arrêter de fumer est par ailleurs fortement recommandé. Les patients atteints d'hypoventilation, la ventilation à pression positive non invasive est recommandée. Un traitement de kinésithérapie respiratoire peut être appliqué également.

6. Aides techniques

La qualité de la vie ainsi que la mobilité seront améliorées de façon certaine par l'utilisation d'orthèses et des aides techniques. Le domicile du patient doit être adapté à son invalidité. Différents services « Aide à domicile » peuvent également contribuer à alléger le quotidien du patient

7. Traitement médicamenteux

Médicaments tels que prednison, immunoglobules, pyridostigmine, co-enzym Q, amantadin, modafinil et lamotrigin peuvent être administrés. L'effet de ces médicaments sur la fatigue, la douleur, la force musculaire et la qualité de la vie est décrit dans le tableau ci-dessous.

Aucun effet positif n'a pu être démontré suite au traitement avec prednison, pyridostigmine, coenzyme Q, amantadin et modafinil. L'effet des immunoglobules par intraveineuse sur la douleur et la force musculaire est peu clair et doit être examiné de manière approfondie. Une étude a démontré que lamotrigin diminue de manière significative les plaintes de fatigue et de douleur ainsi qu'une amélioration de la qualité de la vie. Vu le manque d'études randomisées comportant des données de

qualité supérieure, il est cependant impossible de tirer des conclusions définitives par rapport au médicament lamotrigine ; celui-ci n'est de ce fait plus utilisé dans le traitement du SPP.

La douleur musculo-squelettique est dans la pratique le plus souvent traitée avec des antidouleurs tels que paracétamol, des anti-inflammatoires non-stéroïdiens (AINS) et tramadol. Pour cette médication, il y a également un manque d'études randomisées contrôlées afin de déterminer un effet bénéfique sur le SPP.

Des recherches complémentaires sont nécessaires afin de trouver un traitement approprié pour le SPP.

Résultat thérapie médicamenteuse SPP

<i>Médicament</i>	<i>Mécanisme</i>	<i>Effet sur la Fatigue</i>	<i>Effet sur la douleur</i>	<i>Effet sur la force musculaire</i>	<i>Effet sur la qualité de la vie</i>
Prednison	immunomodulation /anti-inflammatoire	aucun	aucun	aucun	aucun
Immuno-globuline	immunomodulation /anti-inflammatoire	aucun	incertain	incertain	aucun
C-enzym Q	Stimulation de l'enzyme / Effet antioxydant	aucun	aucun	aucun	aucun
Amandatin	NMDA récepteur antagoniste / Dopamine	aucun	aucun	aucun	aucun
Modafinil	Augmentation glutamates / Diminution GABA à hauteur de l'hypothalamus	Aucun	aucun	aucun	aucun
Lamotrigine	empêche développement de glutamate / Neuroprotecteur	Significatif	Significatif	inconnu	Significatif

GABA : acide gamma-aminobutyrique

NMDA : N-méthyl-D-acide asparagine

Conclusion

Malgré le développement du vaccin contre la polio, la poliomyélite n'est pas une maladie du passé. D'une part, du fait que nous sommes confrontés aujourd'hui au syndrome post-polio (SPP) des patients qui ont survécu à la dernière épidémie de polio. D'autre part, la polio est toujours endémique dans certains pays en voie de développement, ce qui en Flandres est répertorié en tant que « pathologie importée ». Récemment, de nouveaux cas de maladie présentant une certaine ressemblance avec le syndrome de la polio sont apparus. En Californie, 25 cas d'enfants présentant les symptômes de la polio, ont été recensés sur une période de 18 mois. Chez 2 de ces patients, le enterovirus-68 a été identifié mais l'étiologie exacte de cette nouvelle affection doit encore être examinée par le « California Department of Public Health » (CDPH). Dans les années à venir nous serons encore confrontés à la maladie et ses conséquences.

Beaucoup d'incertitudes existent encore sur le traitement du SPP. Les hypothèses sont nombreuses et doivent être examinées de manière approfondie. Beaucoup de discussions subsistent à propos du traitement du SPP. Actuellement, il n'existe aucun traitement curatif du SPP.

La pierre angulaire du traitement est la prise en charge multidisciplinaire de manière à réduire les plaintes liées aux symptômes du SPP et d'accroître les capacités fonctionnelles existantes. Cette revalidation comprend des exercices physiques modérés d'une intensité progressive afin d'augmenter l'endurance, la gestion de la douleur, le renforcement de la fonction respiratoire ainsi qu'une

adaptation du style de vie. En complément, l'introduction des aides techniques et services à domicile peuvent s'avérer nécessaire.

Des exercices excessifs sont à éviter; ils ont un effet négatif sur le SPP.

Afin d'améliorer les programme de revalidation existantes, il est nécessaire d'effectuer des études à grande échelle sur la fonction musculaire sur une période de plusieurs années. En outre, les recherches sur le traitement médicamenteux du SPP continuent.
