




ELSEVIER
MASSON

Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com

Annals of Physical and Rehabilitation Medicine xxx (2009) xxx–xxx

ANNALS
OF PHYSICAL
AND REHABILITATION MEDICINE

Update article / Mise au point

Aging and sequelae of poliomyelitis

Vieillessement et séquelles de poliomyélite

I. Laffont^{a,*}, M. Julia^{a,b}, V. Tiffreau^c, A. Yelnik^d,
C. Herisson^{a,b}, J. Pelissier^{e,b}

^a Service de médecine physique et de réadaptation, centre hospitalier régional universitaire de Montpellier, hôpital Lapeyronie,
371, avenue du Doyen-Gaston-Giraud, 34295 Montpellier cedex 5, France

^b EA 2991, université Montpellier 1, 700, avenue du Pic-Saint-Loup, 34090 Montpellier, France

^c Service de MPR, centre de référence des maladies neuromusculaires, hôpital Swynghedauw, CHRU de Lille, rue du professeur Verhaegue,
59037 Lille cedex, France

^d Service de MPR, hôpital Fernand-Widal-Lariboisière, université Paris 7, 200, rue du Faubourg-Saint-Denis, 75010 Paris, France

^e Service de médecine physique et de réadaptation, centre hospitalier universitaire Caremeau, place du Professeur Robert-Debré,
30029 Nîmes cedex 9, France

Received 25 September 2009; accepted 9 October 2009

Abstract

Objective. – We estimate that there are about 50,000 persons who survived poliomyelitis in their childhood in France (mean age estimated between 50 and 65 years). After a few decades of stability, 30 to 65% of individuals who had been infected and recovered from polio begin to experience new signs and symptoms.

Method. – Review of the literature on Pubmed with the following keywords “Poliomyelitis” and “Post-Polio Syndrome (PPS)”.

Results. – These new signs and symptoms are characterized by muscular atrophy (decreased muscle mass), muscle weakness and fatigue, muscle and/or joint pain. All these symptoms lead to significant changes in mobility with falls and inability to carry on with daily life activities. There are several intricate causes. The normal aging process and weight gain are regularly blamed. Respiratory disorders and sleep disorders must be looked for: respiratory insufficiency, sleep-related breathing disorders such as sleep apnea, restless legs syndrome. Orthopedics complications are quite common: soft-tissue pathologies of the upper limbs, degenerative pathologies of the large joints or spinal cord, fall-related fractures. Finally, the onset of an authentic PPS is possible.

Conclusion. – The therapeutic care of this late functional deterioration requires regular monitoring check-ups in order to implement preventive measures and appropriate treatment. This therapeutic care must be multidisciplinary as physical rehabilitation; orthotics and technical aids are all essential.

© 2009 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Poliomyelitis; Physical rehabilitation; Orthotics; Gait disorders; Aging; Prevention

Résumé

Objectif. – On estime à 50 000 le nombre d’anciens poliomyélitiques en France (moyenne d’âge évaluée entre 50 et 65 ans). Après plusieurs dizaines d’années de stabilité, 30 à 65 % des anciens poliomyélitiques décrivent une dégradation tardive.

Méthode. – Revue de la littérature sur PubMed à partir des mots clés « Poliomyélite » et « Post-Polio Syndrome (PPS) ».

Résultats. – Cette dégradation tardive associe asthénie, faiblesse et fatigabilité musculaire, douleurs musculaires et/ou articulaires, fonte musculaire. Le tout entraîne une diminution des capacités de marche, des chutes, une perte d’autonomie. . . Les causes sont souvent intriquées. Les phénomènes de vieillissement et la prise de poids sont régulièrement en cause. Les troubles respiratoires et les troubles du sommeil doivent être recherchés : insuffisance respiratoire, syndrome des apnées du sommeil (SAS), syndrome des jambes sans repos. Les complications orthopédiques sont courantes : pathologies abarticulaires des membres supérieurs, pathologies dégénératives des grosses

* Corresponding author.

E-mail address: i-laffont@chu-montpellier.fr (I. Laffont).

articulations ou du rachis, fractures secondaires à des chutes. Enfin, la survenue d'un authentique syndrome post-poliomyélique (SPP) est possible.

Conclusion. – La prise en charge de cette dégradation secondaire nécessite des bilans réguliers afin de mettre en place des mesures préventives et curatives. Elle doit être multidisciplinaire. La rééducation, l'appareillage et les aides techniques ont une place importante.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Poliomyélite ; Rééducation ; Appareillage ; Trouble de la marche ; Vieillesse ; Prévention

1. English version

1.1. Introduction

Nowadays, we estimate that 20 millions of individuals are affected by poliomyelitis around the world. Among them, two millions live in North America, 700,000 in Europe including 50 to 60,000 in France. The last French epidemics of polio were in the 1950s. Most individuals who contracted polio as children, in an industrialized country, are now between 50 and 65 years old [29].

Poliomyelitis was a viral disease that often affected children. In its paralytic form, after a phase of onset of the impairments that lasted over a few days, the recovery phase was spread out over several months. It was during that recovery phase that a specific therapeutic care was implemented: rehabilitation, prevention and treatment of orthopedic infirmities, treatment of respiratory complications. . .

After this initial phase, most of these “polio survivors” lived a period of stability that lasted several decades during which most individuals showed a remarkable ability to lead a fulfilling family, professional and social life.

After 20 to 40 years of stability, 30 to 65% of these individuals describe a late-setting aggravation [14,15,16, 23,29,32,33] due to several factors [15]: medical or surgical complications, aging, post-polio syndrome (PPS). The various symptoms usually associate fatigue, sensation of muscular weakness, pain, muscular atrophy (decreased muscle mass). All these symptoms lead to a functional impairment with: decreased gait ability, difficulties to go up and down the stairs, falls, loss of autonomy. . .

We are presenting here a review of the literature on this topic. This review was based on PubMed search between 1995 and 2009. The keywords used were “poliomyelitis” and PPS.

1.2. Pathophysiological mechanisms involved in the late-setting functional impairments

1.2.1. Natural history of poliomyelitis

During the initial phase of the disease, the targets of the disease are the motoneurons of the anterior horn cells of the spinal cord and the brainstem, paralytic poliomyelitis leads to asymmetric muscular paralysis, with varying degrees of severity, reaching its peak in 48 hours and sometimes associated to a respiratory and bulbar affection. After the acute infection, there is a slow and progressive “recovery” phase. One mechanism involved in recovery is nerve terminal sprouting, in which remaining brainstem and spinal cord motor

neurons develop new branches, or axonal sprouts. These sprouts can reinnervate orphaned muscle fibers that have been denervated by acute polio infection, restoring the fibers' capacity to contract and improving strength. Terminal sprouting generate a few significantly enlarged motor neurons identified on electromyography recordings [28]. This mechanism cannot benefit to all denervated fibers, explaining the residual motor sequelae. The recovery phase optimized by physical rehabilitation, leads to a “sequelae-related impairment” stage that can be very different according to individuals.

Aging of the neuromuscular system under chronic denervation:

- Alteration of the structure of muscular fibers [28]:
 - The muscular fibers of the partially denervated and solicited muscles modify their structure: changes were described in the isoform phenotypes of contractile cells associated to the changes in contractile properties of type 1 fibers,
 - Denervation also leads to metabolic changes: the decrease in production capacity of type 1 muscular fibers obtained from patients with poliomyelitis sequelae was reported and deemed responsible for a greater fatigue compared to healthy muscular fibers;
- The reinnervation mechanism observed at the beginning of the affection does not linger over time and reinnervated motor fibers become unstable on the long term with a progressive loss of their axonal nerve terminals, leading to a size decrease of the giant motor units. Several hypotheses have been reported on this deterioration: Years of intense use of these enlarged motor units adds stress to the neuronal cell body, which then may not be able to maintain the metabolic demands of all the new sprouts, resulting in the slow deterioration of motor units [20], deterioration of the denervation-reinnervation mechanism at the level of newly formed neuromuscular junctions. This phenomenon seems to be aggravated by an intense muscular activation on the long term [30];
- Finally, some brought up the hypothesis of the deterioration of the motor cortex's cortical command, validated by the alteration of the evoked motor potentials after an effort [19].

These changes lead to a progressive alteration of muscular strength and functional abilities over time in patients with poliomyelitis sequelae. These alterations cannot just be explained by average physiological neuromuscular aging as seen in the general population.

The incidence of this late deterioration is unclear just like its prognostic factors. In order to implement preventive and therapeutic measures, it is essential to comprehend the causes and factors that promote this deterioration [15]. The evolution is not ineluctably ill fated. PPS can be evoked as a diagnosis, once all the other causes have been discarded.

1.3. Factors responsible for this late functional deterioration

1.3.1. General factors

Weight gain, even a slight weight gain, can greatly contribute to this late functional deterioration. Weight gain usually occurs with aging, decrease in physical activity and menopause in women. Gawne et al. [9], out of a population of 88 individuals who survived polio as children, reported 25 patients (corresponding to 28,4% of the series) who had a body mass index (BMI) greater than 25 kg/m². Obesity itself leads to a decrease in physical activity and thus underused muscles easily fatigued during efforts [14]. Obesity can also cause a loss of gait ability when there is a muscular wasting of the lower limbs: the inability to lock the knee can be responsible for falls for example. . . Weight gain puts an additional load on all the joints thus promoting the onset of degenerative orthopedic complications.

Some recent studies [9] showed that the prevalence of dyslipidemia – 61,3% out of a population of 88 polio survivors – was higher in this population than in the general population. Associated to being overweight, these metabolic disorders are an additional risk factor for cardiovascular diseases.

Just like weight gain, any intercurrent complications such as the flu or a routine surgical intervention can have unexpected consequences: muscular atrophy correlated to being bedridden [26] has more severe consequences in patients with sequelae of a neuromuscular disease than in the general population.

Finally, physiological aging and the accompanying loss of neurons also participate in these mechanisms of secondary deterioration [33].

1.3.2. Orthopedic complications

There is a high incidence of tendon diseases in this population [32]. Their prevalence remains unknown. These diseases are fostered by the use of canes or wheelchair [17]. They mostly affect the upper limbs: shoulder (rotator cuff) or elbow (epicondylitis). Immediate proper medical care is essential in order to limit the aggravation of the lesions, the decreased activity and the development of chronic symptoms.

Secondary arthritis [15] affects mostly the lower limbs: knee [13] and hip arthritis. It can also be located on the upper limbs: shoulder arthritis, acromioclavicular arthritis, elbow arthritis. . . the prevalence of arthritis conditions was studied by Kidd et al. [15] on a series of 283 polio survivors presenting a late-setting functional deterioration: 150 patients, 63% of the total population, had clinical arthritis validated by X-rays on at least one joint. An arthritis aggravation of knee recurvatum is quite common [14]. In fact, knee recurvatum allows some



Fig. 1. Knee recurvatum allowing for knee locking during loading to make up for the lack of quadriceps.

patients to lock their knee while walking to compensate for insufficient quadriceps (Fig. 1). Along the years and commonly with additional weight gain, the knee can become painful (meniscal and cartilage injuries, arthritis) or unstable. Some static disorders of the feet can also be aggravated over time: painful instability, arthritis of the tibiotarsal, talonavicular or tarsometatarsal joints. The difficulties in finding proper footwear can lead to gait disorders.

Osteoporosis is more common in polio survivors than in the general population mainly at hip level. At hip level, Haziza et al. [12] find a prevalence of 32% in men, 12,5% in premenopausal women and 27% in menopausal women. This osteoporosis, associated to a higher incidence of falls in this population, can be complicated by fractures. These fractures, surgically repaired or not, require a total immobilization, sometimes over a long period of time, thus leading to muscular wasting and muscular deconditioning.

Finally, late-setting spinal cord complications are quite common in polio survivors. There can be isolated lumbar back pain or associated to radicular pain, linked to degenerative dysfunctions: herniated disc, arthritis, tightened lumbar or cervical canal. . . It can also be due to the aggravation of pre-existing scoliosis or kyphosis (Fig. 2). Degenerative disc pathologies can also appear above or below a spinal arthrodesis operated on during the patient's adolescence [37].

1.3.3. Neurological complications

Fatigue is one of the most common symptoms in poliomyelitis sequelae [4,8,35]. It is reported for 59 to 89% of patients according to the different studies. This fatigue could be related to an alteration of the function of the neuromuscular junctions developed during the recovery process after the initial polio infection. Some patients also experience central fatigability (decreased attention and concentration and memory loss) due to involvement of various brain structures including the reticular activating system or basal lymph nodes. Most other neurological complications are entrapment syndromes of the upper limbs [34] triggered by the use of canes, wheelchair



Fig. 2. Very severe kyphosis and scoliosis spinal deformations at an adult age, causing major back pain and contributing to the onset of restrictive respiratory insufficiency.

propulsion or transfers. Their incidence was estimated at 80% of patients according to the team of Tsai et al. [34] based on electrophysiological data. The compression of the median nerve of the carpal tunnel is the most common and affects 62% of patients. The compression of the ulnar nerve in the wrist, on the upper third of the forearm (canes, crutches) or in the elbow with cubital tunnel syndrome (wheelchair arm rests) is less common. These entrapment syndromes of the upper limbs are not specific to polio sequelae and were also described in other patients using canes, crutches or wheelchairs (Spinal cord injury patients...). Radicular affections, sciatica or crural neuralgia for example, can also be seen in case of herniated disc, foraminal stenosis or tightening of the lumbar spinal canal.

It is very rare to see spinal cord affections complicating the major spinal deformities.

1.3.4. Oral, pharyngeal and respiratory complications

A late restrictive respiratory failure is possible [10], especially in case of an initial respiratory affection. This late failure corresponds to several causes: decrease in respiratory muscles' strength, aggravation of spinal cord deformities, stiffness of the rib cage, recurrent bronchial and parenchymal infections... The symptoms are often quite difficult to interpret. Shortness of breath during exercise or daytime sleepiness should bring up the diagnosis. A simple exhaustion or acute muscular fatigue can also unveil the beginning of a respiratory insufficiency.

Sleep apnea syndrome (SAS) is statistically more common in polio survivors than in the general population [5]. Its

prevalence is higher than 50% in polio survivors with asthenia. In 86% of case, it is an obstructive sleep apnea. The associated symptoms are fatigue and daytime sleepiness. Besides fatigue, morning headaches and daytime sleepiness should be related to SAS, just like snoring or sleep apnea reported by the patient's family.

Oral and pharyngeal dysfunctions can be seen in some patients [27]. The late onset of swallowing disorders, dysphagia, dysarthria or aphonia is rare but possible [1].

1.3.5. Sleep disorders

Periodic jolts of the lower limbs and/or restless legs syndrome are more frequent in this population [3,6], however, their prevalence remains unknown. Responsible for nighttime awakening, these disorders can also trigger major exhaustion and aggravate muscular fatigability.

1.3.6. Post-poliomyelitis syndrome

PPS is an elimination diagnosis but it is also directly related to the other causes of late-onset deterioration described above, as well as physiological aging disorders. The diagnosis criteria and treatments were described in another article in this review [2] (this issue) and thus will not be covered in this study.

1.4. Prevention and treatments

1.4.1. Comprehensive medical care

A comprehensive medical care is essential, with a good knowledge of the initial pathology and its late-onset consequences. Proper medical follow-up of polio survivors can help implement early on preventive measures and an adequate treatment to avoid the complications listed above: information (on the pathology and its evolution, vaccinations, consequences of the associated complications...), promote a proper diet and healthy lifestyle (weight management, exercise...) screening and treatment of osteoporosis...

These specialized consultations are a good opportunity to explain to patients how to implement "energy conservation" measures in order to preserve their remaining muscular and orthopedic strength [14]: lifestyle changes and reducing workload (respectful of fatigue episodes, daytime sleeping, avoiding specific exhausting activities or injury-prone movements for the shoulders for example), adapting the environment, technical aids to simplify daily life activities...

Orthopedic complications can justify a specialized treatment not directly related to the initial affection: anti-inflammatory drugs, infiltrations of cortisone or hyaluronic acid derivatives, physical rehabilitation, surgery...

1.4.2. Specific medical treatments

Besides the specific PPS treatments that will not be covered here, some molecules have been proposed for the treatment of some symptoms encountered in polio survivors. Some benefited from controlled studies that could not prove their efficacy: Modafinil or Amantadine for fatigue [36], Coenzyme Q10 [22] or Pyridostigmine [23] for treating muscular weakness, Lamotrigine for pain relief [24]...

The prescription of dopamine agonists for restless legs syndrome has a validated efficacy [6] and has no specific precautions related to a history of poliomyelitis. The prescription of a therapeutic treatment for osteoporosis must be proposed, as primary and secondary prevention. Here also, no specific requirements for polio survivors.

1.4.3. The place of physical rehabilitation

Physical rehabilitation for this late deterioration is very different in its techniques, limits and objectives than the one proposed to the patients at the beginning of their polio infection. It will not be detailed here as it is the theme of an article in this same magazine [31] (this issue).

1.4.4. Orthotics and technical aids

The prescription or the renewal of an orthotic device for the lower limbs or orthopedic shoes is a common reason for consulting. For example, leg orthoses for knee locking or anti-recurvatum orthoses, these orthotic devices have greatly benefited from the technical advances of these past 20 years [11]: perfected measurement systems (Computer aided measurement), lighter materials (carbon), increased safety for all pieces (locks. . .) . . . The manufacturing technique for orthopedic shoes has also greatly improved and now the shoes are light, discreet and fashionable, without losing any of their foot support quality.

Technical aids are often quite necessary for this population [16]. This is an ever-growing field. Mobility aids (canes, walker, wheelchairs. . .) are quite diversified and several different models are available. Home environment aids, just like automobile equipments, require specific advice and need to be specifically adapted for each individual. Physical rehabilitation personnel (physiotherapists and occupational therapists) have an essential role to play in helping patients choose the appropriate technical aids and equipments.

1.4.5. Therapeutic care of respiratory disorders and sleep disorders

Respiratory insufficiency or sleep apnea should be screened out and a specific treatment should be administered [25]. Flu vaccines are highly recommended. Respiratory physical therapy can be indicated (clear a chest obstruction in case of infection, muscle strengthening exercise, keeping up adequate lung volume. . .). Implementing non-invasive ventilation with an oxygen mask can also be quite useful in certain cases [10] to treat a restrictive respiratory insufficiency or sleep apnea. In some rare cases, an indication for oxygen therapy or tracheotomy must be proposed to the patients.

1.4.6. Place of surgery

Sometimes, orthopedic surgery directly related to polio sequelae can be indicated: late surgery for scoliosis or kyphosis, osteotomy of the femur to create a recurvatum, late surgery to treat foot deformities [7].

Surgery of the vocal cords can sometimes be necessary when confronted to severe laryngeal dysfunctions [27], after failure of medical techniques such as speech therapy or botox injections [1].

Other surgical indications are not specific to polio sequelae and are regularly suggested to these patients: surgical treatment for an entrapment syndrome of the upper limb, surgical treatment for shoulder tendon tear or arthroscopic subacromial decompression (ASD) for shoulder impingement, surgical treatment of herniated disc or tightened spinal lumbar canal. . . The indications for joint replacement surgery (arthroplasty) are quite rare for polio patients [13,18,21], whether on the upper limbs than on the lower limbs. In fact, the muscular deficit around the joints cannot predict a good outcome for these surgical techniques.

1.5. Conclusion

The late-onset deterioration of polio survivors is often caused by several factors. It must be prevented by a comprehensive adapted medical care and follow-up, providing up-to-date relevant information and adequate therapeutic measures. Several complications require a specific treatment. PPS can also be causing this late deterioration. A comprehensive multidisciplinary care is essential for these patients: medical treatment, rehabilitation programs and sometimes surgery. An annual follow-up by a Physical Medicine and Rehabilitation physician must be recommended. Additional exams must be suggested according to the medical results. Going to a specialist might be necessary and must be decided according to the evolution: surgeon, neurologist, pulmonology physician, nutritionist. . . the role of physical therapists has been reported in the Tiffreau's [31] article. For this population, therapeutic education is essential and the development of specific education tools is highly necessary.

2. Version française

2.1. Introduction

On estime actuellement à 20 millions le nombre de personnes atteintes de la poliomyélite dans le monde. Parmi elles, deux millions vivent en Amérique du Nord, 700 000 en Europe dont 50 à 60 000 en France. Les dernières épidémies en France ont eu lieu dans les années 1950. La majorité des « anciens polios » dans les pays industrialisés ont entre 50 et 65 ans [29].

La poliomyélite était une maladie virale qui touchait souvent les enfants. Dans les formes paralytiques, après une phase d'installation des déficits qui durait quelques jours, la phase de récupération s'étalait souvent sur plusieurs mois. C'est pendant cette phase qu'une prise en charge spécialisée était proposée : rééducation, prévention et traitement des déformations orthopédiques, traitement des complications respiratoires. . .

À la suite de cette phase initiale, la majorité des « anciens polios » ont vécu une période de stabilité pendant plusieurs dizaines d'années durant lesquelles la majorité d'entre eux ont montré des capacités remarquables d'insertion familiale, sociale et professionnelle.

Après 20 à 40 ans de stabilité, 30 à 65 % de ces personnes décrivent une dégradation tardive [14,15,16,23,29,32,33] qui

est souvent multifactorielle [15] : complications médicales ou chirurgicales, vieillissement, syndrome post-poliomyélitique (SPP). La symptomatologie associe habituellement fatigue, sensation de faiblesse musculaire, douleurs, fonte musculaire. Le tout entraîne une dégradation fonctionnelle avec : diminution des capacités de marche, diminution de la capacité à monter et à descendre les escaliers, chutes, perte d'autonomie...

Nous présentons ici une revue de la littérature sur le sujet. Cette revue a été effectuée à partir de la base bibliographique PubMed, entre 1995 et 2009. Les mots clés qui ont été utilisés sont « poliomyélite » et « post-polio syndrome ».

2.2. Mécanismes physiopathologiques en cause dans la dégradation fonctionnelle tardive

2.2.1. Histoire naturelle de la poliomyélite

À la phase initiale de la maladie, la cible du poliovirus étant les corps cellulaires des motoneurons de la corne antérieure de la moelle ou du tronc cérébral, la poliomyélite antérieure aiguë se manifeste par une paralysie musculaire asymétrique, de sévérité variable, maximale en 48 heures et pouvant s'accompagner d'une atteinte respiratoire et bulbaire. Après l'infection aiguë, s'installe une phase de « récupération » lente et progressive. Cette récupération motrice est rendue possible par le phénomène de ré-innervation des fibres musculaires initialement dénervées par les axones des motoneurons épargnés par le virus et capables de « bourgeonner » (phénomène de « sprouting »), créant des unités motrices géantes identifiables sur les enregistrements électromyographiques [28]. Ce phénomène ne peut cependant pas bénéficier à toutes les fibres dénervées, ce qui explique la persistance de séquelles motrices. La période de récupération, potentialisée par la rééducation, aboutit à une période de « déficiences séquellaires », de distribution et de sévérité très polymorphes.

Vieillesse du système neuromusculaire en condition de dénervation chronique :

- altérations de la structure des fibres musculaires [28] :
 - les fibres musculaires des muscles partiellement dénervés et sollicités modifient leur structure : des modifications d'expression phénotypique des isoformes de protéines contractiles associées à des changements des propriétés contractiles des fibres de type I ont été décrites,
 - la dénervation induit également des modifications métaboliques : la diminution de capacité de production énergétique des fibres de type I de muscles prélevés sur des sujets atteints de séquelles de poliomyélite a été observée et jugée responsable d'une plus grande fatigabilité en comparaison des fibres musculaires saines ;
- le mécanisme de ré-innervation observé au début de l'affection ne se maintient pas dans le temps et les fibres motrices ré-innervées subissent une instabilité à long terme avec perte progressive de leurs terminaisons axonales, qui s'exprime par une diminution de la taille des unités motrices géantes. Diverses hypothèses ont été avancées qui rendent compte de cette dégradation : épuisement métabolique

précoce de certains motoneurons [20], épuisement des phénomènes de dénervation-réinnervation au niveau des jonctions neuromusculaires néoformées. Ce phénomène serait aggravé par une activation musculaire intense et prolongée [30] ;

- enfin, l'hypothèse d'une fatigabilité de la commande motrice d'origine corticale, objectivée par l'altération des potentiels évoqués moteurs post-effort, a été avancée [19].

Ces changements se traduisent par une altération progressive de la force musculaire et des capacités fonctionnelles dans le temps chez les sujets atteints de séquelles de poliomyélite. Ces altérations ne s'expliquent donc pas uniquement par un vieillissement neuromusculaire physiologique tel qu'il est observé dans la population générale.

L'incidence de cette dégradation tardive est mal connue, de même que ses facteurs pronostiques. Le démantèlement des causes et des facteurs qui favorisent cette dégradation tardive est indispensable [15] pour mettre en place des mesures préventives et curatives. L'évolution n'est pas inéluctablement défavorable. Le SPP reste un diagnostic d'élimination, une fois que toutes les autres causes ont été éliminées.

2.3. Facteurs responsables de la dégradation fonctionnelle tardive

2.3.1. Facteurs généraux

Une prise de poids, même minime, peut fortement contribuer à cette dégradation fonctionnelle tardive. La prise de poids est favorisée par l'âge, la diminution d'activité, la ménopause chez la femme. Gawne et al. [9], sur une population de 88 anciens poliomyélitiques, recense 25 patients (soit 28,4 % de la série) présentant un index de masse corporelle supérieur à 25 kg/m². L'obésité entraîne elle-même une diminution d'activité qui peut mener à un déconditionnement à l'effort [14]. Elle peut occasionner la perte des capacités de marche lorsque le capital musculaire des membres inférieurs est faible : impossibilité de verrouiller le genou à l'origine de chutes par exemple... Elle occasionne une surcharge de toutes les articulations, favorisant ainsi la survenue de complications orthopédiques dégénératives.

Des travaux récents [9] ont, par ailleurs, montré que la prévalence des dyslipidémies – 61,3 % sur une population de 88 anciens poliomyélitiques – était plus importante dans cette population que dans la population générale. Associées à la surcharge pondérale, ces anomalies métaboliques constituent un facteur de risque supplémentaire de morbidité cardiovasculaire.

Au même titre que la prise de poids, toutes les complications intercurrentes comme une simple grippe ou une intervention chirurgicale de routine peuvent avoir des conséquences inattendues : la fonte musculaire liée à l'alitement [26] a des conséquences beaucoup plus sévères chez un patient porteur de séquelles d'une maladie neuromusculaire que dans la population générale.

Enfin, le vieillissement physiologique et la perte neuronale qui l'accompagne participent de façon importante aux phénomènes de dégradation secondaire [33].

2.3.2. Complications orthopédiques

Les tendinopathies ont une incidence élevée dans cette population [32]. Leur prévalence n'est pas connue. Elles sont favorisées par l'utilisation des cannes ou du fauteuil roulant [17]. Elles intéressent tout particulièrement les membres supérieurs : tendinopathies de l'épaule (coiffe des rotateurs) ou du coude (épicondylites). Une prise en charge médicale rapide est indispensable afin d'éviter l'aggravation des lésions, la diminution d'activité et la chronicisation des symptômes.

Les arthroses secondaires [15] se voient surtout au niveau des membres inférieurs : gonarthroses [13], coxarthroses. Elles peuvent également se rencontrer au niveau des membres supérieurs : omarthrose, arthrose acromioclaviculaire, arthrose du coude... La prévalence des manifestations arthrosique a été étudiée par Kidd et al. [15] sur une série de 283 anciens poliomyélitiques présentant une dégradation fonctionnelle tardive : 150 patients, soit 63 % de l'ensemble, présentaient une arthrose clinique et radiologique au niveau d'au moins une articulation.

L'aggravation arthrosique d'un récurvatum de genou est très classique [14]. Le récurvatum du genou permet en effet à certains patients de verrouiller leur genou à la marche en l'absence de quadriceps suffisant (Fig. 1). Au fil des années et souvent à la faveur d'une prise de poids, le genou peut devenir douloureux (souffrance cartilagineuse et méniscale, gonarthrose) ou instable. Certains troubles statiques du pied peuvent également évoluer défavorablement vers des instabilités douloureuses, des arthroses de l'articulation talocrurale, médiotarsienne ou sous-talienne. Les difficultés au chaussage qui en découlent peuvent entraîner un trouble de la marche.

L'ostéoporose est plus fréquente chez les anciens poliomyélitiques que dans la population générale notamment au niveau de la hanche. À ce niveau, Haziza et al. [12] trouvent une prévalence 32 % chez l'homme, 12,5 % chez la femme préménopausique et 27 % chez la femme ménopausée. Cette ostéoporose, associée à une fréquence plus élevée des chutes dans cette population, peut se compliquer de fractures. Ces fractures, opérées ou non, nécessitent des immobilisations



Fig. 1. Récurvatum du genou permettant le verrouillage en charge en l'absence de quadriceps.



Fig. 2. Déformation cypho-scoliotique très sévère à l'âge adulte responsable de rachialgies importantes et contribuant à la survenue d'une insuffisance respiratoire restrictive.

parfois longues qui occasionnent fonte musculaire et déconditionnement à l'effort.

Enfin, les complications rachidiennes tardives sont fréquentes dans les séquelles de poliomyélite. Il peut s'agir de rachialgies isolées ou associées à une radiculalgie, liées à des anomalies dégénératives : hernies discales, arthrose, canal lombaire ou cervical rétréci... Il peut également s'agir de la majoration de déformations scoliotiques ou cyphotiques préexistantes (Fig. 2). Ces déformations peuvent entraîner des douleurs, des troubles statiques rachidiens, un conflit costo-iliaque ou avoir des conséquences respiratoires. Des anomalies dégénératives discales peuvent également survenir au-dessus ou au-dessous d'une arthrodèse rachidienne réalisée à l'adolescence [37].

2.3.3. Complications neurologiques

La fatigue est l'un des symptômes les plus régulièrement rencontrés dans les séquelles de poliomyélite [4,8,35]. Elle est rapportée par 59 à 89 % des patients selon les études. Cette fatigue pourrait être liée à une altération de la fonction des jonctions neuromusculaires développées dans le processus de restauration après l'épisode initial. Une composante « centrale » a également été incriminée, possiblement en rapport avec une atteinte de la réticulée activatrice au niveau du tronc cérébral ou des ganglions de la base.

L'essentiel des autres complications neurologiques est constitué par les syndromes canaux du membre supérieur [34] qui sont favorisés par l'utilisation de cannes, la propulsion d'un fauteuil roulant ou la pratique des transferts à partir d'un fauteuil roulant. Leur incidence a été estimée à 80 % des patients par l'équipe de Tsai et al. [34] sur des données

électrophysiologiques. La compression du nerf médian au canal carpien est la plus fréquente et intéresserait 62 % des patients. La compression du nerf ulnaire au poignet, au tiers supérieur de l'avant-bras (cannes béquilles) ou au coude dans la gouttière épitrochléo-olécranienne (accouvoirs de fauteuil) est plus rare. Ces syndromes canalaire des membres supérieurs ne sont pas spécifiques des séquelles de poliomyélite et ont été également décrits chez d'autres patients utilisateurs de fauteuil ou de cannes (blessés médullaires...). Les atteintes radiculaires, sciatiques ou cruralgies, par exemple, peuvent se voir en cas de hernie discale, de sténose foraminale ou de canal lombaire rétréci.

Les atteintes médullaires compliquant les grandes déformations rachidiennes sont exceptionnelles.

2.3.4. Complications respiratoires et oropharyngées

La décompensation tardive d'une insuffisance respiratoire restrictive est possible [10], surtout en cas d'atteinte respiratoire initiale. Cette décompensation tardive répond à plusieurs causes : diminution de la force des muscles respiratoires, majoration des déformations rachidiennes, enraidissement de la cage thoracique, infections bronchiques ou parenchymateuses à répétition... La symptomatologie est souvent frustrante. Un essoufflement à l'effort ou une somnolence diurne doivent faire évoquer le diagnostic. Une simple asthénie ou une fatigabilité musculaire accrue peuvent également être le mode de révélation d'une insuffisance respiratoire débutante.

Le syndrome des apnées du sommeil (SAS) est statistiquement plus fréquent dans la population des « anciens polio » que dans la population générale [5]. Sa prévalence serait supérieure à 50 % dans la population des anciens poliomyélitiques présentant une asthénie. Dans 86 % des cas, il s'agit d'apnées obstructives. Sa symptomatologie associe également une asthénie et une hypersomnie diurne. Outre l'asthénie, les céphalées matinales et l'hypersomnie diurne sont très évocatrices de SAS, de même que les ronflements ou les apnées rapportées par l'entourage.

Des anomalies de fonctionnement du carrefour oropharyngé peuvent se voir chez certains patients [27]. L'apparition tardive de troubles de la déglutition, d'une dysphagie, de troubles de l'élocution ou d'une dysphonie est rare mais possible [1].

2.3.5. Troubles du sommeil

Les mouvements périodiques des membres inférieurs et/ou le syndrome des jambes sans repos sont plus fréquents dans cette population [3,6], sans que leur prévalence soit connue avec précision. Responsables de micro-éveils nocturnes, ces anomalies peuvent elles aussi occasionner une asthénie importante et majorer une fatigabilité musculaire.

2.3.6. Syndrome post-poliomyélitique

Le SPP est un diagnostic d'élimination mais il est souvent intriqué aux autres causes de dégradation tardive décrites ci-dessus, ainsi qu'à des phénomènes de vieillissement physiologique. Les critères diagnostiques et les bases du traitement ont été décrits dans un autre article de cette revue [2] et ne seront donc pas abordés ici.

2.4. Prévention et traitements

2.4.1. Prise en charge médicale globale

Une prise en charge médicale globale est nécessaire, éclairée par une bonne connaissance de la pathologie initiale et de ses conséquences tardives. Le suivi médical des anciens poliomyélitiques permet de mettre en place précocement les mesures préventives et curatives indispensables pour éviter les complications citées plus haut : information (sur la pathologie et sur son évolution, sur les vaccinations, sur les conséquences des comorbidités...), mesures hygiéno-diététiques (surveillance du poids, maintien d'une activité physique...), dépistage et traitement de l'ostéoporose...

Ces consultations spécialisées sont l'occasion d'expliquer la nécessité de mettre en place des « mesures d'économie » visant à préserver le capital musculaire et orthopédique restant [14] : aménagements des rythmes de vie et de travail (respect de la fatigabilité, siestes, suppression de certaines activités épuisantes ou traumatisantes pour les épaules, par exemple...), aménagements de l'environnement, proposition d'aides techniques visant à simplifier le quotidien...

Les complications orthopédiques peuvent justifier de traitements spécialisés qui n'ont pas de spécificité liées au terrain : anti-inflammatoires, infiltrations de dérivés cortisoniques ou de dérivés de l'acide hyaluronique, rééducation, chirurgie...

2.4.2. Traitement médicamenteux spécifiques

Outre les traitements du SPP qui ne seront pas abordés ici, quelques molécules ont été proposées dans le traitement de certains symptômes rencontrés chez les anciens poliomyélitiques. Certains ont fait l'objet d'études contrôlées qui n'ont pas permis de prouver leur efficacité : modafinil ou amantadine dans le traitement de la fatigue [36], coenzyme Q10 [22] ou pyridostigmine [23] dans le traitement de la faiblesse musculaire, lamotrigine dans le traitement des douleurs [24]...

La prescription d'agonistes dopaminergiques dans le traitement du syndrome des jambes sans repos est efficace [6] et n'a pas de particularité en rapport avec l'antécédent de poliomyélite. La prescription d'un traitement curatif de l'ostéoporose doit être proposé, tant en prévention primaire qu'en prévention secondaire. Il n'a pas non plus de particularité lié aux antécédents de poliomyélite.

2.4.3. Place de la rééducation

La rééducation, tant dans ses techniques que dans ses objectifs et ses limites, est différente de celle qui était proposée à ces patients au début de la maladie. Elle ne sera pas détaillée ici puisqu'elle fait l'objet d'un autre article dans la même revue [31].

2.4.4. Appareillage et aides techniques

La prescription ou le renouvellement d'un appareillage des membres inférieurs ou de chaussures orthopédiques est un motif fréquent de consultation. Qu'il s'agisse d'orthèses de verrouillage du genou ou d'orthèses antirécurvatum, ces appareillages ont considérablement bénéficié des avancées

techniques de ces 20 dernières années [11] : perfectionnement des techniques de prise de mesure (conception assistée par ordinateur), allègement des matériaux (carbone), sécurisation des pièces (verrous...). La technique de fabrication des chaussures orthopédiques a également évolué de façon importante et permet actuellement d'obtenir des chaussures légères, discrètes et esthétiques, sans perdre sur la qualité du maintien.

La préconisation d'aides techniques est souvent nécessaire dans cette population [16]. Il s'agit d'un domaine en plein essor. Les aides techniques au déplacement (cannes, déambulateurs, fauteuils...) sont de plus en plus diversifiées et nombreuses sur le marché. Les équipements domestiques, de même que les équipements automobiles, nécessitent un conseil éclairé et adapté à chaque personne. Les rééducateurs (ergothérapeutes et kinésithérapeutes) ont une place essentielle dans le choix de ces dispositifs.

2.4.5. *Prise en charge des troubles respiratoires et des troubles du sommeil*

L'insuffisance respiratoire ou le SAS doivent être dépistés et rendent parfois nécessaire la mise en route de traitements spécifiques [25]. La vaccination antigrippale est recommandée. La kinésithérapie respiratoire (désencombrement en cas de surinfection, travail à visée musculaire, entretien de l'ampliation thoracique...) peut être indiquée. La mise en route d'une ventilation non invasive au masque peut s'avérer nécessaire dans certains cas [10] pour traiter une insuffisance respiratoire restrictive ou un SAS. Dans quelques rares cas, une indication d'oxygénothérapie ou de trachéotomie devra être retenue.

2.4.6. *Place de la chirurgie*

Certaines indications de chirurgie orthopédique directement en rapport avec les séquelles de poliomyélite peuvent être posées : chirurgie tardive d'une déformation rachidienne cyphotique ou scoliotique, ostéotomie fémorale pour création d'un récurvatum, chirurgie tardive pour le traitement de déformations du pied [7].

Une chirurgie des cordes vocales peut exceptionnellement être nécessaire devant des dysfonctionnements laryngés sévères [27], après échec des techniques médicales comme la rééducation orthophonique ou les injections de toxine botulinique [1].

D'autres indications chirurgicales ne sont pas spécifiques des séquelles de poliomyélite et sont régulièrement proposées à ces patients : traitement d'un syndrome canalaire au membre supérieur, cure chirurgicale d'un conflit sous acromial ou d'une rupture tendineuse à l'épaule, cure de hernie discale ou de canal lombaire étroit... Les indications d'arthroplastie sont rares dans les séquelles de poliomyélite [13,18,21], aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. En effet, le déficit musculaire périarticulaire fait redouter un résultat médiocre de ces techniques.

2.5. *Conclusion*

La dégradation tardive des patients aux antécédents de poliomyélite est souvent multifactorielle. Elle doit être

prévenue par un suivi médical adapté, une information pertinente et des mesures adéquates. Beaucoup de complications requièrent un traitement spécifique. Un syndrome post-poliomyélitique peut être en cause.

La prise en charge de ces patients est multidisciplinaire, médicale, paramédicale et parfois chirurgicale. Un suivi annuel par un médecin de médecine physique et de réadaptation doit être recommandé. Les examens complémentaires doivent être proposés en fonction du bilan. Le recours à d'autres spécialistes peut être nécessaire et doit être décidé en fonction de l'évolution : chirurgien, neurologue, pneumologue, nutritionniste... La place des rééducateurs dans le suivi de ces patients a été traitée dans l'article de Tiffreau [31]. L'éducation thérapeutique de cette population est essentielle et le développement d'outils pédagogiques spécifiques serait nécessaire.

References

- [1] Abaza MM, Sataloff RT, Hawkshaw MJ, Mandel S. Laryngeal manifestations of postpoliomyelitis syndrome. *J Voice* 2001;15(2):291–4.
- [2] Boyer FC, Tiffreau V, Rapin A, Laffont I, Percebois-Macadré L, Supper C, Novella JL, Yelnik AP. Post-polio syndrome: pathogenesis, diagnosis, therapeutic uses, this issue.
- [3] Bruno RL. Abnormal movements in sleep as a post-polio sequelae. *Am J Phys Med Rehabil* 1998;77(4):339–43.
- [4] Bruno RL, Creange SJ, Frick NM. Parallels between post-polio fatigue and chronic fatigue syndrome: a common pathophysiology? *Am J Med* 1998;105(3A):66S–73S.
- [5] Dahan V, Kimoff RJ, Petrof BJ, Benedetti A, Diorio D, Trojan DA. Sleep-disordered breathing in fatigued postpoliomyelitis clinic patients. *Arch Phys Med Rehabil* 2006;87(10):1352–6.
- [6] De Grandis E, Mir P, Edwards MJ, Bhatia KP. Restless legs may be associated with the post-polio syndrome. *Parkinsonism Relat Disord* 2009;15(1):74–5.
- [7] Faraj AA. Talonavicular joint arthrodesis for paralytic post-poliomyelitis forefoot instability. *J Foot Ankle Surg* 1996;35(2):166–8.
- [8] Féasson L, Camdessanché JP, El Mandhi L, Calmels P, Millet GY. Fatigue and neuromuscular diseases. *Ann Readapt Med Phys* 2006;49(6):289–300 [375–84].
- [9] Gawne AC, Wells KR, Wilson KS. Cardiac risk factors in polio survivors. *Arch Phys Med Rehabil* 2003;84(5):694–6.
- [10] Gillis-Haegerstrand C, Markström A, Barle H. Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients with respiratory failure. *Acta Anaesthesiol Scand* 2006;50(5):580–5.
- [11] Hachisuka K, Makino K, Wada F, Saeki S, Yoshimoto N. Oxygen consumption, oxygen cost and physiological cost index in polio survivors: a comparison of walking without orthosis, with an ordinary or a carbon-fibre reinforced plastic knee-ankle-foot orthosis. *J Rehabil Med* 2007;39(8): 646–50.
- [12] Haziza M, Kremer R, Benedetti A, Trojan DA. Osteoporosis in a postpolio clinic population. *Arch Phys Med Rehabil* 2007;88(8):1030–5.
- [13] Jordan L, Kligman M, Sculco TP. Total knee arthroplasty in patients with poliomyelitis. *J Arthroplasty* 2007;22(4):543–8.
- [14] Jubelt B. Post-Polio, Syndrome. *Curr Treat Options Neurol* 2004;6(2): 87–93.
- [15] Kidd D, Howard RS, Williams AJ, Heatley FW, Panayiotopoulos CP, Spencer GT. Late functional deterioration following paralytic poliomyelitis. *QJM* 1997;90(3):189–96.
- [16] Kling C, Persson A, Gardulf A. The ADL ability and use of technical aids in persons with late effects of polio. *Am J Occup Ther* 2002;56(4):457–61.
- [17] Koh ES, Williams AJ, Povlsen B. Upper-limb pain in long-term poliomyelitis. *QJM* 2002;95(6):389–95.
- [18] Laguna R, Barrientos J. Total hip arthroplasty in paralytic dislocation from poliomyelitis. *Orthopedics* 2008;31(2):179.

- [19] Lupu VD, Danielian L, Johnsen JA, Vasconcelos OM, Prokhorenko OA, Jabbari B, et al. Physiology of the motor cortex in polio survivors. *Muscle & Nerve* 2009;37(2):177–82.
- [20] McComas AJ, Quartly C, Griggs RC. Early and late losses of motor units after poliomyelitis. *Brain* 1997;120:1415–21.
- [21] Middleton FR, Boardman DR, Abbassian A, Maurice HD. Unicondylar knee arthroplasty in a patient with poliomyelitis. *J Surg Orthop Adv* 2009;18(1):35–8.
- [22] Mizuno M, Quistorff B, Theorell H, Theorell M, Chance B. Effects of oral supplementation of coenzyme Q10 on 31P-NMR detected skeletal muscle energy metabolism in middle-aged post-polio subjects and normal volunteers. *Mol Aspects Med* 1997;Suppl. 18: S291–8.
- [23] Nollet F, Horemans H, Beelen A. A multicenter, randomized, double-blinded trial of pyridostigmine in postpolio syndrome. *Neurology* 2000; 55(6):899–901.
- [24] On AY, Oncu J, Uludag B, Ertekin C. Effects of lamotrigine on the symptoms and life qualities of patients with post-polio syndrome: a randomized, controlled study. *NeuroRehabilitation* 2005;20(4): 245–51.
- [25] Pasquina P, Bourqui P, Farr P, Janssens JP. Follow-up of patients with home mechanical ventilation: experience in Geneva Switzerland. *Rev Med Suisse* 2008;4(180):2518–20 [2522–4].
- [26] Rittweger J, Felsenberg D. Recovery of muscle atrophy and bone loss from 90 days bed rest: results from a 1-year follow-up. *Bone* 2009;44(2):214–24 [Epub 2008 October 31].
- [27] Robinson LR, Hillel AD, Waugh PF. New laryngeal muscle weakness in post-polio syndrome. *Laryngoscope* 1998;108(5):732–4.
- [28] Stalberg E, Grimby G. Dynamic electromyography and muscle biopsy changes in a 4-year follow-up: study of patients with a history of polio. *Muscle Nerve* 1995;18:699–707.
- [29] Stolwijk-Swüste JM, Beelen A, Lankhorst GJ, Nollet F. CARPA Study Group. The course of functional status and muscle strength in patients with late-onset sequelae of poliomyelitis: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil* 2005;86(8):1693–701.
- [30] Tam SL, Archibald V, Tyreman N, Gordon T. Effect of exercise on stability of chronically enlarged motor units. *Muscle Nerve* 2002;25:359–69.
- [31] Tiffreau V, Serafi R, Yelnik AP, Laffont I, Boyer F. Post polio syndrome and Rehabilitation, this issue.
- [32] Tjensvoll AB, Gilhus NE. The post-poliomyelitis syndrome—a real complication. A poliomyelitis material from the Haukeland hospital. *Tidsskr Nor Laegeforen* 1997;117(4):510–3.
- [33] Trojan DA, Cashman NR. Post-poliomyelitis syndrome. *Muscle Nerve* 2005;31(1):6–19.
- [34] Tsai HC, Hung TH, Chen CC, Lieu FK, Cho H, Tung TH, et al. Prevalence and risk factors for upper extremity entrapment neuropathies in polio survivors. *J Rehabil Med* 2009;41(1):26–31.
- [35] Vasconcelos Jr OM, Prokhorenko OA, Kelley KF, Vo AH, Olsen CH, Dalakas MC, et al. A comparison of fatigue scales in postpoliomyelitis syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 2006;87(9):1213–7.
- [36] Vasconcelos OM, Prokhorenko OA, Salajegheh MK, Kelley KF, Livornese K, Olsen CH, et al. Modafinil for treatment of fatigue in post-polio syndrome: a randomized controlled trial. *Neurology* 2007;68(20):1680–6.
- [37] Winter RB, Lonstein JE. Ultra-long-term follow-up of pediatric spinal deformity problems: 23 patients with a mean follow-up of 51 years. *J Orthop Sci* 2009;14(2):132–7.