

**Protocole National de Diagnostic et de Soins
(PNDS)
Syndrome Post-Poliomyélique et effet du
vieillessement chez les personnes atteintes de
séquelles de Poliomyélite Antérieure Aiguë**

Texte du PNDS avec argumentaire scientifique

**Centre de référence pour les maladies
neuromusculaires et la SLA de Marseille
Juin 2022**



Table des matières

Liste des abréviations	4
1 Introduction	5
2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins	8
3 Diagnostic et évaluation initiale	9
3.1 Objectifs	9
3.2 Circonstance de découverte	9
3.3 Confirmation du diagnostic et examens paracliniques	10
3.3.1 Critères de diagnostic du SPP	11
3.3.2 Différence entre le SPP et les effets du vieillissement chez une personne atteinte de séquelles de PAA	12
3.3.3 L'électroneuromyographie	12
3.3.4 Les examens biologiques	13
3.3.5 L'étude du liquide céphalorachidien	14
3.3.6 La biopsie musculaire	14
3.3.7 L'imagerie musculaire	14
3.4 Diagnostic différentiel	14
3.5 Facteurs de risque	15
3.6 Evolution et Pronostic	15
3.7 Evaluation de la sévérité et du pronostic	16
3.7.1 Evaluation de l'état fonctionnel et de la force musculaire	16
3.7.2 Evaluation de la fatigue	18
3.7.3 Evaluation des complications musculosquelettiques et orthopédiques	19
3.7.4 Evaluation de la fonction respiratoire	20
3.7.5 Evaluation des troubles du sommeil	20
3.7.6 Evaluation nutritionnelle	21
3.7.7 Evaluation des troubles bulbaires : dysphonie, dysphagie	23
3.8 Annonce du diagnostic et information du patient	23
4 Prise en charge thérapeutique	23
4.1 Objectifs	23
4.2 Professionnels impliqués	24
4.3 Prise en charge thérapeutique	24
4.3.1 Traitements étiologiques	24
4.3.2 Traitement symptomatique	25
4.3.3 Prise en charge de l'insuffisance respiratoire	29
4.3.4 Prise en charge des troubles du sommeil	30
4.4 Rééducation	31
4.4.1 Gestion de la fatigue	31
4.4.2 Rééducation motrice	32
• Renforcement moteur	33
• Exercice aérobie	35
• Etirements	37
• Conseils généraux	37
4.4.3 Appareillage	38
4.4.4 Aides techniques et fauteuils roulants	44
4.4.5 Prise en charge non médicamenteuse de la douleur	47
4.4.6 Rééducation respiratoire	48
4.4.7 Rééducation des troubles de la déglutition	49
4.4.8 Rééducation des troubles de la phonation	49
4.5 Chirurgie	50
4.6 Prise en charge nutritionnelle	52

4.7	Prise en charge psychologique	52
4.8	Éducation thérapeutique et mode de vie	53
4.9	Recours aux associations de patients et démarches sociales	54
5	Suivi	54
5.1	Objectifs	54
5.2	Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	55
5.3	Rythme et contenu des consultations pour le suivi	56
5.4	Précautions en cas d'anesthésie	59
Annexe 1.	Liste des participants	61
Annexe 2.	Coordonnées des associations de patients	62
Annexe 3.	Coordonnées des centres spécialisés pour la prise en charge des patients porteurs de séquelles de PAA	63
Annexe 4.	Coordonnées des centres SLA et autres maladies du neurone moteur de la filière FILSLAN	64
Annexe 5.	Répartition des âges des patients porteurs de séquelles de PAA	65
Annexe 6.	Polio Problems List (PPL)	66
Annexe 7.	Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé (CIF) 67	
Annexe 8.	Echelle Medical Research Council (MRC)	68
Annexe 9.	Echelle de sévérité de la fatigue (Fatigue Severity Scale-FSS)	69
Annexe 10.	Echelle de Borg	70
Annexe 11.	Score de Somnolence d'Epworth	71
Annexe 12.	Echelle internationale du Syndrome des jambes sans repos	72
Annexe 13.	Bilan de suivi proposé pour une personne ayant des séquelles de PAA ou atteint de SPP	73
	Références bibliographiques citées dans le texte	74

Liste des abréviations

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
AOS	Apnée Obstructive du Sommeil
CIT	L-Citrulline
CoQ ₁₀	Coenzyme Q ₁₀
CV	Capacité Vitale
DER	Dépense Énergétique de Repos
ENMG	Examen électroneuromyographique
ERC	Essai Randomisé Contrôlé
FCMT	Fréquence Cardiaque Maximale Théorique
FRE	Fauteuil Roulant Électrique
FRM	Fauteuil Roulant Manuel
FSS	Fatigue Severity Scale
ICIDH	International Classification of Impairments, Disabilities and Handicap
IgIV	Immunoglobulines Intraveineuses
IMC	Indice de Masse Corporelle
LCR	Liquide Céphalorachidien
LSQ	Life Satisfaction Questionnaire
MI	Membres Inférieurs
MMT	Manual Muscle Test
MPJ	Mouvements Périodiques des Membres
MRC	Medical Research Council
MS	Membres Supérieurs
NFI-PP	Neurological Fatigue Index-Post Polio syndrome
NHP	Nottingham Health Profile
PAA	Poliomyélite Antérieure Aiguë
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
PPC	Pression Positive Continue
PPL	Polio Problems List
PUM	Potentiels d'Unité Motrice
OMS	Organisation Mondiale de la Santé
RVP	Recrutement de Volume Pulmonaire
SAS	Syndrome d'Apnée du Sommeil
SAOS	Syndrome d'Apnées Obstructives du Sommeil
SJSR	Syndrome des Jambes Sans Repos
SNC	Système Nerveux Central
SNIP	Sniff Nasal Inspiratory Pressure
SPP	Syndrome Post-Poliomyélitique

1 Introduction

Les personnes atteintes de séquelles de poliomyélite antérieure aiguë (PAA) représenteraient en France une population d'environ 50 000 personnes (1,2). Du fait de l'atteinte neurologique initiale, elles peuvent développer des complications secondaires liées au vieillissement et une complication secondaire spécifique à la maladie qu'est le syndrome post-polio (SPP), les deux pouvant être associées.

La PAA est une maladie infectieuse aiguë et contagieuse causée par un poliovirus. Dans la forme paralytique, elle entraîne une paralysie flasque s'installant en quelques jours, touchant le plus souvent les membres inférieurs, asymétrique, et pouvant toucher la fonction neuromusculaire respiratoire et la fonction bulbaire. Elle touche les enfants jeunes souvent avant 5 ans, des formes chez l'adulte sont possibles. Elle est suivie par une phase de récupération pouvant durer plusieurs mois avant une stabilisation.

La maladie existe depuis au moins l'Antiquité mais elle a été isolée et décrite à partir de la fin du 18^{ème} siècle, puis sous le terme de paralysie spinale infantile par le Dr Von Heine en 1840. Elle sera ensuite décrite sous le terme de maladie de Heine-Medin. Le caractère infectieux et épidémique de la maladie sera reconnu durant ce 19^{ème} siècle et les lésions dans la corne antérieure de la moelle épinière seront décrites aboutissant au terme de Poliomyélite antérieure aiguë en 1874 par Adolf Kussmaul (1). Dans les années 1950, deux types de vaccins ont été mis au point. Un vaccin injectable développé par Jonas Salk dans les années 1950 qui contient les trois sérotypes de virus inactivés et un vaccin oral développé par Albert Sabin, également dans les années 1950 qui contient des poliovirus vivants atténués. Ce vaccin facile à administrer, efficace, et d'un coût abordable est l'outil privilégié du programme d'éradication. Ses principaux inconvénients sont ceux des vaccins vivants atténués en général : la possibilité d'induire la maladie chez certaines personnes recevant le vaccin et l'introduction dans l'environnement de souches de poliovirus vivantes (poliovirus circulants dérivés d'une souche vaccinale (PVDVc)), certes atténuées mais qui peuvent établir des chaînes de transmission si la couverture vaccinale des populations est faible. En France, la vaccination est obligatoire depuis 1964 et a permis la disparition de la maladie aiguë sur le territoire.

L'éradication de la poliomyélite a fait l'objet d'un programme mondial sous l'égide de l'OMS en 1988, date à laquelle l'incidence mondiale estimée de la poliomyélite était de plus de 350 000 cas par an. En 1994, grâce à la vaccination, le continent américain a été certifié exempt de poliovirus sauvages, suivi en 2000 par la région du Pacifique occidental, en 2002 par l'Europe, en 2014 par la région Sud-Est asiatique dont l'Inde et en 2020 par l'Afrique.

Les souches sauvages de sérotype 2 et 3 ont été déclarées éradiquées. Les seules souches sauvages encore en circulation aujourd'hui sont celles du type 1. La maladie est donc toujours présente, la couverture vaccinale n'est pas suffisante dans certains pays, on assiste parfois à un retour de la poliomyélite due à des virus sauvages importés des deux pays où ils restent endémiques (Afghanistan et Pakistan). <https://www.pasteur.fr/fr/centre-medical/fiches-maladies/poliomyelite>

En France, le dernier cas de poliomyélite autochtone a été déclaré en 1989 et le dernier cas importé en 1995. Si la PAA a quasiment disparue dans le monde, il faut savoir que d'autres infections virales émergentes à entérovirus, touchant les enfants et de description récente sont à l'origine d'épidémies, notamment à New York et au Japon, entraînant des tableaux de myélite flasque aiguë de type polio.

Les patients porteurs de séquelles de PAA en France se répartissent en deux groupes de patients (annexe 5) : Des personnes qui ont contracté la maladie en France, touchés par la PAA lors des dernières grandes épidémies des années 40 et 50 avant la vaccination, et qui représente une population vieillissante ; Des personnes plus jeunes, venant de pays où la vaccination a été plus tardive et souvent issues de l'immigration qui ont contracté la maladie dans leur pays d'origine. Les demandes et les besoins dans chaque groupe pouvant être très différente en fonction du statut socio-professionnel.

Ces personnes, du fait de l'atteinte neurologique initiale peuvent développer des complications secondaires musculosquelettiques liées au vieillissement et développer aussi une complication secondaire plus spécifique qui est le SPP. Le SPP, même s'il avait été décrit initialement en France par Raymond et Charcot en 1875 à propos d'un cas, et avait fait par la suite l'objet de quelques descriptions, n'a vraiment été défini comme entité que dans les années 1980 (3-5).

Il a fait l'objet ensuite de nombreux travaux et séries de patients. La littérature est assez riche concernant le SPP, il y a en revanche peu d'études consacrées aux complications des séquelles de PAA en dehors du SPP. La distinction entre les deux n'est donc pas claire.

En 2002, on considérait que 55 000 personnes avaient des séquelles de poliomyélite en France, 700 000 en Europe, plus d'un million aux États-Unis, 20 millions dans le monde (6).

Après la phase aiguë initiale, l'état neuromusculaire du patient se stabilise avec plus ou moins de séquelles neurologiques et neuroorthopédiques. Les capacités d'insertion sociale et professionnelle sont souvent préservées du fait d'une volonté forte de leur part à surpasser les obstacles du handicap. Après quelques décennies de stabilité, une

dégradation tardive peut s'installer d'origine multifactorielle : vieillissement, SPP, complications médicales ou chirurgicales.

L'analyse de la littérature est dominée par les travaux sur le SPP. Il toucherait 20 à 85% des personnes avec antécédent de PAA, cette disparité est due à la différence dans les critères diagnostiques. Dans l'étude française de Yelnik et al. en 2013, 23% des 200 patients avec séquelles de PAA étudiés réunissaient les critères de SPP (2). Le SPP se manifeste par des symptômes neurologiques, musculosquelettiques et généraux qui surviennent après une longue période de stabilité neurologique, généralement au moins 15 ans après l'infection initiale.

Les manifestations neurologiques comprennent une nouvelle faiblesse musculaire, progressive, dans les territoires initialement atteints ou d'autres territoires, une atrophie musculaire, parfois une dysphagie, une dysphonie ou une insuffisance respiratoire. Les manifestations musculosquelettiques à type de douleurs musculaires, articulaires sont fréquentes. De même que des complications osseuses, spondylose rachidienne et scoliose. Une fatigue généralisée est souvent associée, qui peut avoir un impact considérable sur la qualité de vie des patients.

L'étiologie du SPP reste mal connue, plusieurs hypothèses ont été discutées.

La plus solide est celle de la décompensation d'un équilibre formé par les phénomènes de plasticité du système nerveux périphérique avec la reprise en charges des fibres musculaires dénervées par les repousses axonales à partir des motoneurones survivants lors de l'épisode initial. La demande métabolique excessive fait que les motoneurones ne sont plus capables de maintenir les phénomènes compensatoires et les repousses axonales distales, entraînant une dénervation distale avec une nouvelle faiblesse musculaire (7). L'adaptation des cellules musculaires, telle que le changement des fibres du type II rapide au type I lent, les modifications des propriétés contractiles de la fibre musculaire et l'hypertrophie des fibres musculaire sont susceptibles de contribuer à la fatigue musculaire et aux myalgies (8,9). Les anomalies de la jonction neuromusculaire seraient à l'origine de la fatigabilité.

L'hypothèse d'une persistance ou de la réactivation du poliovirus dans les cornes antérieures est controversée en raison de résultats contradictoires dans la littérature.

Une autre hypothèse est celle d'un processus à médiation immunitaire ou inflammatoire sur des données d'autopsie montrant une inflammation de la moelle épinière, ou d'autres études qui ont montré des taux élevés de médiateurs inflammatoires dans le sang et le LCR. Cette hypothèse a entraîné l'essai de thérapie immunomodulatrice telle les immunoglobulines intraveineuses et la description de sous-groupes de patients atteints de SPP ayant une pathogénie différente (8,9).

Les mécanismes de progression du SPP sont mal compris et la maladie a probablement été sous-évaluée et peu étudiée. L'évolution de la maladie est le plus souvent lentement progressive ou par paliers de dégradation avec des périodes de stabilisation.

Il n'y a pas de traitement spécifique du SPP qui puisse être mis en place. La prise en charge reste essentiellement symptomatique. La rééducation fonctionnelle est primordiale dans l'évaluation et le suivi des patients. En dehors d'un réel SPP, les personnes présentant des séquelles de PAA peuvent ressentir avec le vieillissement une diminution de leurs capacités fonctionnelles nécessitant la même prise en charge adaptée.

2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint de syndrome post-polio (SPP) ou de complications liées au vieillissement chez un patient porteur de séquelles de PAA. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant en concertation avec le médecin spécialiste pour établir le protocole de soins lors de la demande d'exonération du ticket modérateur pour une affection de longue durée (ALD) n° 9 (Formes graves des affections neurologiques et musculaires)

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit la prise en charge de référence d'un patient atteint de SPP ou de complications liées au vieillissement chez un patient atteint de séquelles de PAA. Il doit être systématiquement mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Le document plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire scientifique) est disponible sur le site internet de la filière maladies rares FILSLAN (<https://portail-sla.fr/>).

3 Diagnostic et évaluation initiale

3.1 Objectifs

L'évaluation initiale vise à confirmer le diagnostic en appréciant les déficits liés aux séquelles de PAA et les nouveaux déficits musculaires ou symptômes invalidants surajoutés, à identifier les comorbidités, à éliminer d'autres affections pouvant expliciter les symptômes, à informer le patient sur la maladie et les complications associées, et à expliquer la prise en charge possible et les éventuelles possibilités thérapeutiques.

3.2 Circonstance de découverte

L'intervalle entre l'épisode aigu de poliomyélite avec séquelles plus ou moins importante et les complications secondaires est variable, en général de quelques décennies puisque l'épisode aigu a très souvent lieu dans l'enfance. Pour ce qui est du SPP, le délai moyen est de 36 ans, allant de 8 à 71 ans selon les études (10,11). Le début est généralement insidieux et lent mais peut être plus rapide, après une période d'immobilisation par exemple, une intervention chirurgicale ou une autre pathologie intercurrente (11).

En France, l'âge moyen des patients ayant des séquelles de PAA et consultant pour une première fois en médecine de rééducation fonctionnelle pour des complications est d'environ 50 ans, avec une différence d'âge selon le lieu de contraction de la PAA. Les personnes ayant contracté une PAA en France sont plus âgées entre 50 et 80 ans que celles l'ayant contracté en Afrique du Nord (entre 30 et 60 ans) (annexe 5) (2).

Le diagnostic repose sur la clinique, sur une analyse précise de l'anamnèse et des symptômes et sur l'examen du malade. Il faut ensuite éliminer les diagnostics différentiels avec quelques explorations, le diagnostic définitif étant surtout un diagnostic d'exclusion (2). Les symptômes initiaux les plus courants sont une triade de fatigue, de détérioration de la force musculaire et de douleurs musculosquelettiques (8,11,12). D'autres symptômes sont rapportés dans les études sur le SPP comme des crampes, une intolérance au froid, une dysphagie, une dysphonie ou une gêne respiratoire (5,10,11,13,14).

La fatigue est souvent décrite comme un épuisement après des efforts minimes, améliorée par le repos ou le sommeil. Elle est très fréquente et d'origine plurifactorielle. Elle peut être musculaire avec faiblesse à l'effort, une lourdeur des membres, une perte d'endurance. Elle peut s'accompagner d'une perte d'énergie, d'un manque d'entrain pour les activités, d'une perte de concentration, d'un besoin de sommeil. Une origine centrale de la fatigue, séquellaire des lésions du système nerveux central lors de l'épisode initial de PAA, a été discutée (15).

La faiblesse musculaire et l'amyotrophie apparaissent dans les muscles indemnes de l'épisode aigu ou dans des muscles partiellement touchés initialement ayant récupérés ou pas. Des myalgies sont fréquentes ainsi que des crampes. Des fasciculations peuvent être visibles dans les territoires s'aggravant secondairement. Ces symptômes peuvent faire craindre l'apparition d'une sclérose latérale amyotrophique qui est un diagnostic différentiel parfois difficile à faire.

L'aggravation motrice dans le territoire d'innervation bulbaire peut se manifester par des troubles de la déglutition, une dysphagie, une dysphonie ou une dysarthrie. L'apparition de difficultés respiratoires apparaît surtout chez les patients qui ont bénéficié d'une assistance respiratoire lors de l'épisode initial. Elles sont favorisées aussi par une scoliose, l'obésité et les comorbidités éventuellement associées.

3.3 Confirmation du diagnostic et examens paracliniques

Devant une personne ayant eu une PAA et ayant des séquelles de PAA et qui présente de nouveaux symptômes (en particulier fatigue, détérioration de la force musculaire, douleurs musculosquelettiques) le processus du diagnostic va se concentrer sur un bilan clinique précis où les autres causes possibles de la nouvelle détérioration, neurologiques, orthopédiques, psychologiques, ou autres vont être exclues (16). Ce bilan approfondi comprend aussi des tests biologiques, des études en imagerie, une évaluation électro physiologique. Une étude du liquide céphalo-rachidien ou une biopsie musculaire peuvent être nécessaires pour exclure d'autres diagnostics (8).

Les séquelles neuro-orthopédiques, les différentes complications (fatigue, douleur, déficit moteur, SPP, syndrome d'apnées du sommeil (SAS), trouble de la déglutition) nécessitent une première consultation longue. Il faut prendre en compte toutes les doléances et analyser chacune pour savoir ce qui revient au vieillissement physiologique, au vieillissement accéléré du fait d'un SPP ou de perte de l'équilibre du fait de l'hypersollicitation de certaines articulations ou groupes musculaires.

L'interrogatoire doit recueillir l'historique du patient pour bien connaître son parcours et pouvoir comprendre parfois ses refus de traitement.

L'examen doit rechercher les facteurs contributifs à la dégradation tardive multifactorielle. Il est orienté sur les anomalies les plus fréquentes qui peuvent survenir après la poliomyélite que ce soit ou non dans le cadre d'un SPP.

On doit rechercher des facteurs généraux (prise de poids, maladie intercurrente, immobilisation, alitement, traumatisme...), des troubles respiratoires (décompensation d'une insuffisance respiratoire restrictive par majoration du déficit de force ou des déformations rachidiennes, SAS), des complications orthopédiques, tendinopathies (au coude si

béquillage, aux épaules si béquillage ou transfert...) arthroses secondaires (genou sur déformation notamment recurvatum, sur cheville arthrodésée, sur hanche par inégalité de longueur de MI), syndrome canalaire (au coude, au poignet par exemple, favorisé par l'utilisation des béquilles), fracture ostéoporotique, majoration d'une déformation MI ou rachis, rachialgie. Chez un patient qui chute, la question d'une ostéopénie ou d'une ostéoporose doit se poser et la prise en charge doit être adaptée.

L'examen clinique doit être complet et consigné de manière détaillée. Il permet ainsi un suivi des déficits neurologiques et articulaires.

3.3.1 Critères de diagnostic du SPP

Il est parfois difficile de différencier les effets du vieillissement chez une personne atteinte de séquelles de PAA et un syndrome postpoliomyélitique tel qu'il a été décrit il y a une quarantaine d'années et qui a fait l'objet de nombreuses études contrairement à la première entité.

Le diagnostic de SPP est basé sur des critères cliniques et sur l'élimination de diagnostics différentiels par la réalisation de certains examens paracliniques (9,16).

Les critères de diagnostic du SPP ont été proposés pour la première fois par Halstead en 1991 (14) et ont évolué au fil du temps vers les critères de diagnostic actuels de March of Dimes (8,16,17) qui comprennent :

1. Une Poliomyélite antérieure aiguë avec l'évidence d'une perte de motoneurones, confirmée par des antécédents de paralysie flasque aiguë, de signes de faiblesse résiduelle et d'atrophie musculaire à l'examen, ou des signes de dénervation lors d'un examen électroneuromyographique (ENMG).
2. Une période de récupération fonctionnelle partielle ou complète après une PAA, suivie d'un intervalle (généralement 15 ans ou plus) de fonction neuromusculaire stable.
3. L'apparition graduelle (rarement brutale) d'une nouvelle faiblesse musculaire progressive et persistante ou d'une fatigabilité musculaire anormale (diminution de l'endurance), avec ou sans fatigue généralisée, d'une atrophie musculaire ou de douleurs musculaires et articulaires. L'apparition peut parfois suivre un traumatisme, une intervention chirurgicale ou une période d'inactivité. Moins fréquemment, un dysfonctionnement bulbaire ou une faiblesse respiratoire se produit.
4. Des symptômes qui persistent pendant au moins un an.
5. L'exclusion de problèmes médicaux et orthopédiques neuromusculaires alternatifs pouvant être à l'origine des symptômes.

3.3.2 Différence entre le SPP et les effets du vieillissement chez une personne atteinte de séquelles de PAA

La différence est parfois difficile à faire d'où la grande disparité des taux de prévalence trouvée dans la littérature variant de 20 et 85% de SPP chez les patients avec séquelles de PAA selon les critères de diagnostic appliqués (8).

Les complications tardives de la PAA sont la conséquence d'altérations biomécaniques sur des déformations musculosquelettiques causées par la maladie initiale, par les chirurgies liées à la polio, par le déficit moteur initial (9). Les complications musculosquelettiques sont aggravées avec le vieillissement.

Lors du vieillissement normal, la force et le volume musculaire diminuent, la fatigabilité augmente, ceci peut être constaté à partir de 50 ans mais surtout après 65 ans. La fatigue et la faiblesse musculaire sont des séquelles courantes de la PAA lors du vieillissement (2,18). Il peut donc être difficile de faire la part des choses entre une perte de force musculaire, une fatigue accrue liée aux effets du vieillissement ou à un véritable SPP (19,20).

Cliniquement et sur l'anamnèse, la vitesse d'installation de la baisse des capacités musculaires et leur retentissement fonctionnel peuvent être un élément distinctif. L'installation subaiguë ou rapide étant un argument pour un SPP. L'apparition de nouveaux déficits moteurs dans des territoires qui étaient initialement préservés est un argument fort aussi. Cette aggravation neurologique doit être distinguée de l'aggravation des troubles musculosquelettiques.

L'ENMG peut apporter des arguments plus objectifs sur la quantification de la dénervation surtout si l'on dispose d'un examen de référence lors de la période de stabilisation des séquelles de PAA mais c'est rarement le cas (9), l'examen clinique reste donc primordial.

3.3.3 L'électroneuromyographie

L'ENMG est un outil important pour évaluer les patients ayant des séquelles de PAA et présentant des complications secondaires.

Il permet surtout d'exclure les diagnostics différentiels (19,21) : une compression radiculaire compliquant une déformation rachidienne ou ostéoarticulaire, une maladie du neurone moteur dégénérative comme la sclérose latérale amyotrophique, une maladie musculaire acquise toxique ou autre ou de la jonction neuromusculaire comme une myasthénie auto-immune.

L'examen en stimulodétection montre des réponses sensibles normales. Des réponses sensibles anormales doivent faire rechercher un syndrome canalaire ou une neuropathie périphérique associée.

Les réponses motrices distales en stimulodétection peuvent être normales même dans les territoires cliniquement atteints ou d'amplitude basse témoignant de la perte axonale.

Chez une personne ayant des séquelles de PAA, l'examen de détection à l'électrode aiguille permet de déterminer l'extension des territoires dénervés notamment dans les régions cliniquement indemnes. Typiquement les anomalies EMG ont une distribution irrégulière et asymétrique tout comme les territoires paralysés.

Lors de l'examen de détection, la présence de potentiels d'unité motrice (PUM) de grande amplitude voire de potentiels géants d'amplitude supérieure à 8 mV, est une caractéristique des séquelles de PAA témoignant du processus de dénervation et de réinnervation chronique (21,22). Des signes de dénervation récente peuvent être mis en évidence sous forme d'activités spontanées de repos comme les potentiels de fasciculations, de fibrillations ou de potentiels lents positifs (23). Les études en fibre unique ont montré une augmentation du jitter témoignant de phénomène de bloc neuromusculaire et d'une transmission au niveau de la jonction neuromusculaire instable dans les muscles nouvellement affaiblis (23). La macroélectromyographie montre une augmentation des amplitudes des unités motrices jusque 40 fois la limite supérieure de la normale en raison du processus de réinnervation (8,12,24,25). Les mesures en EMG ont été corrélées avec la force musculaire et l'endurance (26,27).

Cet examen qui est très utile pour éliminer les diagnostics différentiels ne permet pas toujours de différencier les patients ayant un SPP et ceux ayant des séquelles de PAA notamment en l'absence d'un examen antérieur de base (28).

3.3.4 Les examens biologiques

La biologie ne montre pas d'anomalie spécifique. Un bilan biologique minimal est recommandé pour rechercher une autre cause éventuelle de fatigue générale ou d'asthénie telles qu'une anémie, une carence en fer, en vitamine D, une dysthyroïdie, un diabète, des carences en vitamines, ou tout autre anomalie métabolique (9). Le niveau de créatine kinase peut être modérément élevé chez les personnes atteintes de SPP jusque 3 à 4 fois la normale (12,29,30), au-delà une recherche de maladie musculaire surajoutée devra être faite.

3.3.5 L'étude du liquide céphalorachidien

L'étude du liquide céphalorachidien (LCR) n'est pas utile pour établir le diagnostic. Il n'a d'intérêt que pour éliminer certains diagnostics différentiels difficiles qui pourraient se discuter telle une neuropathie d'origine infectieuse (maladie de Lyme) ou une neuropathie inflammatoire dysimmunitaire ou autre (8,12).

Des bandes oligoclonales d'IgM ont pu être retrouvées dans le LCR de patients ayant un SPP, mais cela n'a pas été confirmé dans d'autres études (31).

Les études plus spécifiques du LCR dans cette pathologie relèvent plutôt de la recherche. L'amplification par PCR de l'ARN du poliovirus dans le liquide céphalorachidien indique des antécédents de poliomyélite (32-34) et n'est pas un marqueur d'activité de la maladie. La présence de cytokines pro-inflammatoires peut également être détectée (35,36).

Des marqueurs protéomiques du liquide céphalorachidien tels que la gelsoline, l'hémopexine, la peptidylglycine alpha-amidating monooxygénase, la glutathion synthétase et la kallistéine 6 ont été proposés comme marqueurs diagnostiques, mais leur utilité n'est pas démontrée (11).

3.3.6 La biopsie musculaire

La biopsie musculaire n'a pas d'intérêt sauf si l'on suspecte une maladie musculaire surajoutée, une myopathie inflammatoire par exemple. Chez une personne ayant des séquelles de PAA, la biopsie musculaire montre des signes de dénervation et de réinnervation chronique avec des groupements d'un même type de fibres, des signes de dénervation aiguë avec des petites fibres anguleuses et molécules d'adhésion cellulaire à la surface des fibres. Une hypertrophie compensatrice des fibres musculaires est possible. Des aspects de vacuoles bordées ont été décrites (28,31,37,38).

3.3.7 L'imagerie musculaire

L'imagerie musculaire en tomodynamométrie ou en IRM n'a pas d'intérêt dans l'évaluation des patients sauf dans l'hypothèse d'un diagnostic différentiel à faire qui pourrait le nécessiter comme une pathologie musculaire inflammatoire associée par exemple.

3.4 Diagnostic différentiel

En l'absence d'examen paraclinique permettant un diagnostic positif, il est essentiel d'exclure les autres causes médicales ou chirurgicales qui pourraient être responsables de ces nouveaux symptômes non spécifiques (39,40). Le diagnostic différentiel est parfois difficile chez des patients âgés ayant des comorbidités (41).

Devant de nouveaux symptômes neurologiques, faiblesse musculaire, amyotrophie, crampes, douleurs musculaires, aggravation du handicap moteur et fonctionnel l'avis d'un neurologue est important. Le diagnostic différentiel parfois évoqué devant ces symptômes est celui d'une sclérose latérale amyotrophique, maladie du neurone moteur évolutive qui met le pronostic vital en jeu. Des neuropathies inflammatoires motrices pures ou à prédominance motrice, des maladies neuromusculaires myopathique ou myasthéniforme pourraient également donner des tableaux similaires et nécessite parfois un avis spécialisé et les examens adéquats.

Devant une fatigue généralisée, il est important d'éliminer des maladies générales qui pourraient être à l'origine d'une asthénie : maladies endocriniennes, hématologiques ou néoplasiques.

Devant les douleurs musculosquelettiques, des affections articulaires, rhumatologiques peuvent être évoquées. De même, l'apparition de troubles respiratoires, d'une dyspnée doit faire rechercher une affection respiratoire ou cardiaque, un syndrome d'apnées du sommeil.

3.5 Facteurs de risque

Plusieurs facteurs de risque de survenue d'un SPP ont été identifiés (37,41-43) :

- Avoir eu une poliomyélite aiguë à un jeune âge ;
- Une atteinte sévère lors de l'épisode aigu, des membres, bulbaire ou respiratoire ;
- Une récupération incomplète avec séquelles importantes ;
- Une activité physique importante au cours des années intermédiaires ;
- Le développement de nouveaux symptômes lors d'événements intercurrents ;
- Le sexe féminin serait favorisant (mais discuté) ;
- Une prise de poids récente.

3.6 Evolution et Pronostic

Sur la base des études de suivi longitudinal, il est généralement admis qu'il y a classiquement une baisse lente et progressive de la force musculaire dans les SPP et chez les patientes ayant des séquelles de PAA (44-47). Une progression en paliers avec des périodes de stabilisation a été décrite également (48). Le taux de diminution de la force musculaire varie de 1% à 3% par an, avec un déclin de 9% à 15% sur 8 ans (45,46). Une diminution progressive de la force musculaire du quadriceps de 15% sur 10 ans avec un taux de diminution de la force corrélé à la diminution de la taille des unités motrices de ce muscle en EMG de surface à haute densité a pu être démontrée (44).

L'évaluation du pronostic fonctionnel qui n'est pas toujours corrélé à la perte musculaire est difficile et les premières études ont montré des résultats contradictoires en raison de la variabilité de la méthodologie (49,50). Des études plus récentes évaluant l'état fonctionnel des patients atteints de SPP, y compris sur un suivi de plus de 20 ans, ont montré que la majorité des patients, présentaient une légère baisse de la mobilité physique (45,46,50,51) avec, cependant, beaucoup de variations individuelles, un cinquième des patients ayant une diminution plus importante de leur capacité de marche (45,50).

Pour les patients, il est important d'avoir cette notion de progression de la faiblesse musculaire, typiquement lente et graduelle, ainsi que sur la variabilité de la progression avec la possibilité de stabilisation au fil du temps (49). Compte tenu de l'absence de facteurs prédictifs définitifs et de la variabilité du pronostic fonctionnel, une approche individualisée de la prise en charge est essentielle.

3.7 Evaluation de la sévérité et du pronostic

Les personnes ayant des séquelles de poliomyélite présentent souvent de nouvelles difficultés physiques liées au vieillissement ou un réel SPP. L'évaluation doit décrire les déficiences observées, paralysies et déformations orthopédiques, les plaintes subjectives (douleurs, fatigue), les limitations des activités dans les conditions de vie personnelle et professionnelle.

En dehors de l'aggravation du déficit moteur, les symptômes les plus courants – ceux rapportés avec une prévalence de 40% ou plus dans au moins une étude – sont la fatigue, les douleurs, la dépression, les troubles respiratoires et du sommeil, les chutes, les troubles osseux et les troubles urinaires (9,19,20). Il est important d'évaluer chacun de ces symptômes pour pouvoir intervenir de façon la plus appropriée et de pouvoir évaluer l'efficacité des traitements mis en place.

3.7.1 Evaluation de l'état fonctionnel et de la force musculaire

L'évaluation de l'état fonctionnel des patients et de la progression du déficit est importante pour leur fournir des informations objectives sur l'évolution de leur maladie. Les principaux problèmes fonctionnels des patients atteints de SPP sont liés aux activités physiques telles que la marche, la montée des escaliers et les activités liées à la mobilité de la vie quotidienne (52). Dans les études qui ont mesuré l'état fonctionnel des patients atteints de SPP, les problèmes de santé perçus par le patient ont été évalués au moyen d'instruments divers (47,52–54) :

- Le questionnaire Polio Problems List (PPL – Annexe 6) se compose de 16 éléments comprenant les symptômes, les problèmes fonctionnels et les aspects psychologiques considérés comme pertinents pour le SPP. Cette liste se compose de deux parties. Dans la première partie, on évalue les problèmes majeurs en demandant aux sujets de cocher les trois éléments qu'ils considèrent comme leurs plus grands problèmes. Dans la deuxième partie, les sujets notent les 16 items sur une échelle de 8 points, allant de «pas de problème» à «problème grave» (53) ;
- Des échelles de qualité de vie (55) ;
- Une échelle tirée de l'International Classification of Impairments, Disabilities and Handicap (ICIDH) se compose de 28 questions dans 5 catégories telles que les incapacités dans le fonctionnement physique, activités de la vie quotidienne, social, psychologique et communicatif. Chaque élément est noté sur une échelle de 4 points (0 = aucun handicap, 1 = capable de performer avec une certaine difficulté, 2 = capable de performer avec beaucoup de difficulté ou l'aide des autres, 3 = incapable de performer) (53).

Dans la littérature, le suivi de l'état fonctionnel des patients atteints de SPP est en moyenne de 5 à 6 ans (52,56). Les résultats de ces études ne montrent pas de changement ou d'amélioration des résultats subjectifs des questionnaires (47). Une explication possible est que les sujets ont peut-être surestimé leurs problèmes de santé au début de l'étude, et ont été rassurés par les soins médicaux qui leur ont été apportés lors de l'étude (47).

En pratique clinique, nous proposons une **évaluation globale et pluridisciplinaire suivant le modèle de la Classification Internationale du Fonctionnement** (qui remplace actuellement l'ICIDH) en proposant un modèle moins négatif et plus interactif (CIF- Annexe 7).

Plusieurs méthodes ont été utilisées pour mesurer objectivement l'évolution de la force musculaire et la performance physique. **La force musculaire** peut être mesurée avec un test manuel selon l'échelle du Medical Research Council (MRC – Annexe 8) et varie de 0 (pas de contraction) à 5 (force normale) (47,52,53). Pouvoir comparer par rapport à des testings anciens est très utile. La force musculaire peut également être mesurée à l'aide d'un dynamomètre isocinétique mesurer la force musculaire des membres inférieurs ou supérieurs (MI/MS) (47). **Le test de performance physique** comprend 6 activités : se lever de la position couchée, marcher 10 m, se lever d'une chaise, monter des escaliers (22 marches), descendre des escaliers et marcher 75 m (52,53). Dans la littérature, deux articles

ont rapporté une baisse de la force musculaire sur une durée de suivi de 7 et 8 ans (27,57). Le test des 6 minutes est également utilisé régulièrement en pratique.

La détérioration musculaire est lente et n'est pas détectable sur une courte période de suivi, aucune diminution de la force n'a été trouvée dans les études avec un suivi inférieur ou égal à 2 ans (47). **La période de suivi minimale pour détecter une baisse de force est probablement plutôt d'environ 4 ans** (47,58,59).

3.7.2 Evaluation de la fatigue

La fatigue est un symptôme majeur fréquemment signalé, 48% à 93% des cas de SPP (20). Elle est considérée comme un **phénomène multidimensionnel** avec des facteurs biologiques, physiques et psychologiques associés (60). La fatigue peut être généralisée, d'origine musculaire avec une faiblesse musculaire à l'effort, une perte d'endurance intriquée avec une atteinte du système nerveux central (causée par des lésions neuronales précoces de la substance réticulée au moment de la poliomyélite aiguë) ou de facteurs psychologiques associés (12). Son évaluation nécessite un bilan global prenant en compte entre autres le retentissement psychologique de l'état actuel, une éventuelle dépression associée, des perturbations du sommeil.

Jusqu'à récemment, les travaux existants sur la fatigue chez les patients atteints de SPP utilisaient des mesures développées pour d'autres conditions, telles que **l'échelle de sévérité de la fatigue** (Fatigue Severity Scale (FSS) – Annexe 9), principalement utilisée chez les patients atteints de sclérose en plaques (61,62). Néanmoins, la nécessité d'une mesure de la fatigue plus spécifique à l'expérience du patient ayant un SPP a conduit au développement du Neurological Fatigue Index-Post Polio syndrome (NFI-PP) (61). La NFI-PP est une échelle d'auto-évaluation en 27 items qui mesure la gravité de la fatigue, offrant un score total et un score en deux domaines liés aux aspects physiques et cognitifs (61).

L'évaluation de la fatigue de la personne doit tenir compte des activités quotidiennes et des habitudes de vie de la personne. Afin d'éviter une fatigue musculaire et générale excessive, il est recommandé d'apprendre aux patients à évaluer leur perception de la fatigue en utilisant **l'échelle de Borg**, une échelle de perception de l'effort (63,64). L'échelle de Borg est une échelle cotée de 6 à 20 (172) (Annexe 10). La réalisation d'activité sans dépasser un score de 12 sur l'échelle de Borg permet de ne pas dépasser le seuil aérobie (173).

3.7.3 Evaluation des complications musculosquelettiques et orthopédiques

Les déficits neurologiques associés à la croissance favorisent des séquelles essentiellement orthopédiques. En raison de la faiblesse et de la déformation des membres touchés par la polio, le vieillissement peut aggraver les troubles musculosquelettiques (18).

Une plainte douloureuse est fréquente, trouvée dans 52 % des cas dans une population de personnes ayant des séquelles de PAA (6). Dans le SPP, la douleur est présente chez 38% à 86% des patients atteints (18,65). Ce sont souvent des douleurs articulaires, des genoux, des hanches, du rachis, d'arthralgies diffuses (66). La douleur est suffisamment intense chez environ 25% des patients pour qu'elle affecte gravement les activités quotidiennes (67). Les douleurs musculaires sont plutôt des crampes, des myalgies liées à une surutilisation.

Les tendinopathies sont fréquentes, notamment au membre supérieur, elles sont favorisées par l'utilisation des cannes ou du fauteuil roulant. Il peut s'agir de tendinopathies de l'épaule (coiffe des rotateurs) ou du coude (épicondylite). Des syndromes canaux du membre supérieur peuvent aussi être favorisés par l'utilisation des cannes comme le syndrome du canal carpien ou le cubital au coude. Les arthroses secondaires touchent surtout les membres inférieurs, gonarthrose compliquant un recurvatum de genou, coxarthrose ou arthroses du pied (68).

Les complications rachidiennes tardives sont fréquentes. Il peut s'agir de rachialgies ou de radiculalgies compliquant une hernie discale, une arthrose, des déformations scoliotiques ou cyphotiques. Les complications dégénératives peuvent survenir sur une arthrodeuse rachidienne réalisée à l'adolescence (68).

Le risque de fractures est un problème important en raison d'une part du risque de chutes et d'autre part de l'augmentation du risque d'ostéopénie et de l'ostéoporose (9,18,69). Le risque de chute chez les personnes avec séquelles de PAA est quatre fois plus élevé que celui de la population du même âge et en bonne santé, et un tiers de ceux qui tombent ont des fractures (70,71).

L'ostéoporose est caractérisée par une réduction de la résistance osseuse conduisant à une augmentation du risque de fracture. Une étude récente a démontré que 30% des patients SPP ayant subi une fracture souffraient d'ostéoporose (69). Les patients présentent un risque élevé de fractures de fatigue (fractures résultant de forces mécaniques qui n'entraîneraient généralement pas de fracture), ce qui semble être négligé en particulier chez les hommes (69).

L'évaluation pourra nécessiter au cas par cas la réalisation de radiographies, les patients qui sont à risque de chute doivent avoir une recherche d'ostéopénie ou d'ostéoporose. L'ostéoporose et donc le risque fracturaire élevé est mesuré par **l'ostéodensitométrie** réalisée sur plusieurs sites osseux : rachis lombaire, extrémité

supérieure du fémur et même les deux fémurs si le déficit est asymétrique. On tiendra compte surtout des résultats sur le fémur, en effet les résultats peuvent être faussement rassurants au niveau du rachis, d'une densité surestimée du fait de l'arthrose (69).

3.7.4 Evaluation de la fonction respiratoire

L'insuffisance ventilatoire chez les personnes ayant des séquelles de PAA est souvent sous-estimée (12,18). Une étude de la capacité respiratoire chez des patients ambulatoires atteints de SPP a montré une insuffisance ventilatoire chez la majorité des personnes étudiées (72). Il peut y avoir une décompensation respiratoire tardive dans le SPP, surtout chez les personnes ayant eu une atteinte respiratoire initialement mais aussi chez des personnes qui n'ont pas eu cette insuffisance respiratoire initiale et qui peuvent nécessiter la mise en place d'une assistance respiratoire par ventilation non invasive (73,74). Jusqu'à 42% des personnes atteintes de SPP rapportent des problèmes respiratoires (75).

L'atteinte respiratoire est insidieuse et peut prendre le masque d'une plus grande asthénie, ou d'une fatigue musculaire. **Elle est multifactorielle** : faiblesse des muscles respiratoires, déformation de la cage thoracique, infections à répétition pouvant être à l'origine de fibrose pulmonaire et micro-atélectasies sur l'encombrement et les inhalations fréquentes (68).

La toux peut être insuffisante aussi par faiblesse des muscles abdominaux et faciliter l'encombrement bronchique (18).

Le bilan respiratoire initial d'un patient souffrant de SPP doit inclure une spirométrie avec mesure des volumes pulmonaires (CV), une évaluation de la force des muscles inspiratoires (P_{Imax} ou SNIP), une gazométrie artérielle et un enregistrement de la saturation nocturne en ventilation spontanée (inclus dans toute polygraphie ou polysomnographie) (8,76). La réalisation d'une capnographie nocturne se discutera selon l'aspect de la courbe d'oxymétrie nocturne et de la capnie diurne. Les patients atteints de SPP sont également à risque d'hypoventilation nocturne aggravée par des troubles respiratoires du sommeil (tels que l'apnée obstructive, l'apnée centrale ou une dyspnée mixte) (12,75). L'essoufflement est la plainte la plus courante, mais les patients peuvent également présenter des symptômes non spécifiques tels que la somnolence diurne, les maux de tête matinaux et la fatigue (12).

3.7.5 Evaluation des troubles du sommeil

Les troubles du sommeil sont répandus chez les personnes avec séquelles de PAA et les patients atteints de SPP, mais il y a peu d'études sur leur prévalence. Ils favorisent les maladies cardiovasculaires, la fatigue, la perception de la douleur et les troubles cognitifs

(77). La relation entre les troubles du sommeil et la douleur pourrait aggraver les troubles de l'humeur, la perception de la douleur et la qualité du sommeil chez les patients atteints de SPP (78,79).

- **L'insuffisance respiratoire restrictive** neuromusculaire peut être aggravée lors du sommeil avec une hypoventilation alvéolaire nocturne qui devra être recherchée cliniquement (asthénie diurne, céphalées matinales, sommeil non récupérateur, trouble de concentration), mais aussi systématiquement par oxymétrie nocturne.
- **Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS)** est fréquent, estimé à plus de 50% des anciens poliomyélitiques exprimant une asthénie diurne (68).
- **Le syndrome des jambes sans repos (SJSR)** et les mouvements périodiques des jambes (MPJ) sont fréquents dans le SPP et aggravent la fatigue (68,80,81).

Les patients peuvent présenter une diminution de l'efficacité du sommeil jusqu'à 85%, une latence de sommeil paradoxale plus élevée et un plus grand nombre de changements de stade du sommeil (81).

Lors de l'évaluation initiale d'un patient souffrant de SPP, l'interrogatoire devra rechercher les signes cliniques évocateurs de SAOS (ronflements, notions de pauses respiratoires décrites par le conjoint, nycturie, sommeil non récupérateur, asthénie et somnolence diurne, troubles de mémoire et de concentration, trouble de la libido, HTA) mais aussi des MPJ et du SJSR.

On pourra proposer la réalisation d'échelles validées : score de somnolence d'Epworth (Annexe 11) et échelle internationale du SJSR (Annexe 12) (8).

Au moindre doute, le patient devra bénéficier d'une polygraphie ventilatoire ou d'une polysomnographie avec enregistrement de l'EMG sur le jambier antérieur, ce qui permettra dans le même temps d'obtenir une oxymétrie nocturne.

3.7.6 Evaluation nutritionnelle

Les personnes ayant un handicap ont une prévalence plus élevée d'obésité que la population générale (82). Chez le patient ayant des séquelles de PAA, l'atrophie musculaire est remplacée par une infiltration grasseuse (49,83,84). **La prise de poids est couramment signalée dans la population vieillissante ayant des séquelles de PAA** ; près de 30 % ont un indice de masse corporelle (IMC) > 25 kg/m² (voire plus chez les patients en fauteuil roulant électrique) (50,85). L'accroissement de la masse grasse affecte le poids. La réduction de la masse musculaire, associée à une locomotion réduite et sans réduction de l'apport alimentaire, modifie la composition corporelle de ces patients et

contribue à l'obésité.

Les conséquences de l'obésité sont principalement cardiovasculaires (86,87). Elle est un facteur d'aggravation de la limitation des capacités respiratoires (par exemple un syndrome restrictif sur scoliose paralytique sévère en cas d'atteinte du tronc), un facteur de risque surajouté des apnées du sommeil ou d'inadaptation avec les appareillages (orthèses, fauteuil roulant). Toute prise de poids augmente la charge chez des patients qui souffrent d'une perte de la commande musculaire et induit donc une perte sèche d'un indice de 2 à 3 sur les capacités fonctionnelles pour les activités de la vie quotidienne (transfert, marche notamment) (88) et donc à la dégradation fonctionnelle tardive des patients. En effet, le risque est de perdre les fragiles et subtils équilibres musculaires nécessaires pour une statique en charge et une marche. Le risque de chute est augmenté et du même coup les fractures.

Les spécificités de la prise en charge de ces patients sont surtout liées à l'évaluation des besoins des patients. **Une évaluation diététique** est importante à mettre en place lors du bilan initial et pour le suivi. Le **poids, la taille, l'index de masse corporelle** seront systématiquement évalués. L'évaluation des ingestas et des besoins énergétiques seront établis. Des conseils pour rétablir la balance nutritionnelle pourront ensuite être donnés.

Ces patients se plaignent parfois d'échecs des tentatives de régimes alimentaires mêmes bien suivis par des professionnels (non perte de poids ou carences et déficits protéiques). En effet, l'évaluation des ingestas, les mesures anthropométriques biochimiques sont parfois insuffisantes dans les situations complexes que constituent la pathologie neurologique et ici les séquelles de PAA. L'IMC sous-estime les risques d'obésité et donc de complications notamment cardio-vasculaires chez le blessé médullaire (89), probablement également chez le patient ayant des séquelles de PAA.

Le calcul des besoins énergétiques et l'analyse de la composition corporelle sont alors des outils pour optimiser la prise en charge nutritionnelle. **L'analyse de la dépense énergétique de repos (DER)** devient licite pour orienter la prise en charge nutritionnelle du patient. Elle peut être estimée par différentes formules. Ces formules sont élaborées pour calculer les dépenses énergétiques de repos chez les personnes sans pathologie neurologique. Chez les patients ayant des séquelles de PAA, les échelles d'estimation sont corrélées mais surestiment cette DER au risque de prescrire une diététique non adaptée (travail en cours de parution). Dans les cas complexes, la **mesure de la DER par calorimétrie indirecte** permettrait aux praticiens de déterminer le modèle de dépenses énergétiques chez ces patients ayant des séquelles de PAA, et donc d'élaborer des ordonnances nutritionnelles spécifiques.

3.7.7 Evaluation des troubles bulbaires : dysphonie, dysphagie

Le territoire bulbaire peut être atteint lors de l'épisode initial de PAA et entraîner des troubles de la déglutition, une dysarthrie ou une dysphonie. Il est important de surveiller la fonction bulbaire attentivement notamment chez les personnes à risque ayant des antécédents de PAA bulbaire (91). Seules quelques études relativement petites ont évaluées ces symptômes (90). C'est avec le vieillissement et la progression vers un SPP que les patients peuvent présenter des symptômes plus sévères à l'origine d'une pneumopathie d'inhalation, d'un amaigrissement ou d'autres manifestations sévères de dysphagie (18). La prévalence de la dysphagie dans le SPP n'a jamais été vraiment étudiée, on peut estimer que les taux varient entre 18% et 36% chez les survivants à une PAA (13,90,92). Les troubles respiratoires et les troubles bulbaires (dysphagie, dysphonie) sont fréquemment observés chez les mêmes patients (18). Par ailleurs, les personnes ayant des troubles de la déglutition et ayant une toux inefficace sont plus exposées au risque de complications respiratoires infectieuses (92).

3.8 Annonce du diagnostic et information du patient

Comme pour l'ensemble des maladies invalidantes, la qualité de l'information initiale est déterminante pour la suite de la prise en charge.

La consultation comprend :

- L'explication du diagnostic et les objectifs thérapeutiques,
- Les possibilités de prise en charge psychologique,
- La planification du suivi,
- L'information sur les risques évolutifs de la maladie,
- L'information de l'existence d'associations de patients.

Au-delà de l'information médicale, l'entretien nécessite une écoute active et un accompagnement tenant compte des caractéristiques personnelles, socioprofessionnelles et environnementales du patient et de l'aidant. Un temps de parole du patient devra systématiquement être proposé pour lui permettre d'exprimer ses interrogations.

Un lien avec le médecin traitant est systématiquement établi.

4 Prise en charge thérapeutique

4.1 Objectifs

En l'absence de traitement curatif, les objectifs de la prise en charge d'une personne ayant des séquelles de PAA avec des complications liées au vieillissement ou ayant un SPP

sont d'améliorer les symptômes avec une prise en charge globale médicale, paramédicale, sociale du patient et de sa famille.

- Rééducation motrice et proprioceptive visant à éviter des complications musculosquelettiques et améliorer la récupération grâce à l'aide d'une kinésithérapie précoce et adaptée,
- Prise en charge orthopédique
- Prise en charge de la douleur
- Prise en charge de la fatigue
- Prise en charge de l'insuffisance respiratoire
- Prise en charge des complications bulbaires
- Accompagnement psychologique et social du patient et de sa famille

4.2 Professionnels impliqués

La prise en charge efficace des symptômes hétérogènes du SPP nécessite des soins individualisés dans un cadre multidisciplinaire. La collaboration de médecins de MPR, de kinésithérapeutes, d'ergothérapeutes, d'orthophonistes, de pneumologues, de neurologues, de psychologues, de diététiciens, de spécialistes de la douleur, d'orthoprothésistes, de podoprothésistes, de travailleurs sociaux est nécessaire pour répondre aux multiples besoins des patients (11).

Cette prise en charge multidisciplinaire peut se faire lors de consultations pluridisciplinaires ou d'hôpital de jour dédié. Elle est organisée le plus souvent dans les services de Médecine Physique et de Réadaptation.

4.3 Prise en charge thérapeutique

En l'absence de traitement curatif, seule une prise en charge appropriée des symptômes pourra être proposée. La rééducation est primordiale que ce soit pour la faiblesse musculaire, les douleurs musculosquelettiques ou la fatigue. Les traitements pharmacologiques sont pour la plupart à visée symptomatique mais certains ont été envisagés à visée étiologique (93,94).

4.3.1 Traitements étiologiques

Sur l'hypothèse d'un éventuel processus immunomédié dans le développement du SPP, les immunoglobulines en perfusions intraveineuses (IgIV), une préparation d'anticorps polyclonaux prélevés de plasmas de donneurs de sang, ont été utilisées dans le SPP (93).

En 2015, une revue cochrane a évalué l'effet bénéfique possible des IgIV dans le traitement du SPP (94). Quatre études ont démontré que le traitement par IgIV n'a aucun

effet bénéfique sur les limitations d'activité, la fatigue et la douleur à court ou à long terme (36,94-97). Les effets sur la force musculaire étaient contradictoires, une amélioration significative de la force à court terme par rapport au placebo a été rapporté dans une étude (97), contrairement aux résultats de deux autres études (95,96). La qualité méthodologique des études est discutable et d'autres essais randomisés contrôlés seraient nécessaires pour une évaluation plus approfondie de la posologie, des intervalles de cure et des caractéristiques des répondeurs (93,94). Plusieurs études sont en cours.

Actuellement, il n'est pas recommandé de traiter les patients atteints de SPP par IgIV.

4.3.2 Traitement symptomatique

De nombreuses molécules ou techniques ont été évaluées, certaines ciblant un symptôme en particulier :

- La fatigue : modafinil, amantadine, anticholinestérasiques, sélégiline, tricycliques, techniques de conservation d'énergie (gestions des repos, hygiène de vie ...).
- Les douleurs (douleurs musculaires, crampes, douleurs neuropathiques) : antalgiques, tricycliques, champs magnétiques. Les douleurs doivent être prises en charge avec les antalgiques classiques en respectant les paliers de prescription. Une prise en charge non médicamenteuse de la douleur doit être proposée.
- L'ostéopénie et l'ostéoporose fréquentes dans cette population et à risque de chutes.

- **Modafinil**

C'est un psychostimulant puissant qui améliore la vigilance des patients souffrant de narcolepsie, il est parfois utilisé pour diminuer la somnolence diurne de patients souffrant d'autres pathologies neurologiques. Il a été essayé dans le SPP pour lutter contre la fatigue généralisée (94). Deux études randomisées, contrôlées contre placebo, ont montré que le traitement par modafinil à une dose quotidienne de 400 mg ne réduit pas la fatigue ou les limitations d'activité par rapport au placebo et peut provoquer des événements indésirables (98,99).

L'utilisation du modafinil n'est donc pas recommandée (94).

- **Pyridostigmine**

La pyridostigmine est un inhibiteur de la cholinestérase, enzyme intervenant dans le fonctionnement de la jonction neuromusculaire en prolongeant l'action de l'acétylcholine dans la synapse neuromusculaire. Elle est utilisée dans la myasthénie auto-immune, maladie se caractérisant par une fatigabilité musculaire. Ses effets ont été étudié sur la fatigue et d'autres symptômes du SPP (100,101). Néanmoins, ces études ont montré l'absence d'effet

bénéfique de la pyridostigmine à une dose quotidienne de 180 mg ou 240 mg sur la fatigue, les limitations d'activité, la fonction musculaire, et les douleurs avec de plus des événements indésirables chez un certain nombre de patients traités (100,101). Il pourrait être utile d'étudier les effets de doses plus ajustées individuellement (94).

Actuellement, il n'y a pas de preuve permettant de recommander ce traitement.

- **Lamotrigine**

La Lamotrigine est un médicament utilisé pour aider à contrôler certains types d'épilepsie et pour traiter les troubles psychiatriques bipolaires. Une étude a évalué son effet à une dose quotidienne de 50 mg à 100 mg pour réduire la douleur et la fatigue chez les patients atteints de SPP (102). Un effet bénéfique a été trouvé sur les limitations d'activité et la douleur avec quatre semaines de traitement sans événements indésirables (102). L'étude est critiquable sur le critère d'évaluation utilisé et sur la période courte de traitement, et sur les biais potentiels d'une étude ouverte (94). Des études contrôlées par placebo avec des échantillons de plus grande taille sur une période de suivi plus longue sont requis pour établir l'efficacité de la Lamotrigine (94). Ce traitement ne peut pas être recommandé actuellement.

- **Amantadine**

L'amantadine est un médicament antiviral employé contre la grippe et dans la maladie de Parkinson. Elle est utilisée aussi hors AMM dans le traitement du syndrome de fatigue chronique et parfois du trouble de déficit de l'attention. Elle a été essayée pour lutter contre la fatigue généralisée du SPP. Néanmoins, le seul essai contrôlé randomisé a montré que six semaines de traitement avec 200 mg d'amantadine par jour ne réduisent pas la fatigue par rapport au placebo et peut provoquer des événements indésirables dans le groupe traité (103). Les résultats de cette étude étaient basés sur un échantillon de petite taille avec un risque important de biais. Cette étude n'apporte pas la preuve d'un effet bénéfique de l'amantadine pour le traitement de la fatigue dans le SPP (94,103).

- **Prednisone**

Une étude a examiné la prednisone à forte dose pour déterminer si son action immunosuppressive pourrait avoir un effet bénéfique sur la force musculaire, la fatigue et la douleur chez les patients atteints de SPP (104). Les résultats montrent qu'une dose élevée de prednisone (80 mg / jour pendant 4 semaines suivie d'un programme de réduction progressive de 20 semaines) n'a aucun effet bénéfique sur la fatigue (104). De plus, tant les participants traités dans le groupe prednisone que les participants du groupe placebo ont fréquemment développé des événements indésirables liés aux corticoïdes ayant conduit à l'arrêt du traitement dans certains cas (104). Les résultats de cette étude étaient basés sur un échantillon de petite taille et il existe un risque de biais important (94). On peut conclure

qu'il existe des preuves de très faible qualité de l'absence d'effet bénéfique de la prednisone à haute dose pour le traitement de la fatigue dans le SPP (94,104).

- **Coenzyme Q₁₀**

La coenzyme Q₁₀ (CoQ₁₀) est un cofacteur essentiel qui fournit de l'énergie pour les processus métaboliques. Une étude pilote, publiée en 1997, a montré qu'une dose quotidienne de 100 mg de CoQ₁₀ stimulait le métabolisme énergétique des muscles squelettiques chez les sujets atteints de SPP dans une mesure significativement plus grande que chez des témoins sains et de même âge après 3 mois et progressivement après 6 mois. (105). Au contraire, une étude pilote de suivi, publiée en 2008, a montré que la supplémentation en CoQ₁₀ au cours d'un programme d'entraînement en résistance ne conférait aucun avantage supplémentaire sur la force musculaire, l'endurance ou la fonction chez les sujets atteints de SPP par rapport au programme d'entraînement en résistance seule chez les sujets témoins atteints de SPP (106). Enfin, le résultat d'un essai randomisé, en double aveugle et contrôlé par placebo en 2015 a montré que la prise de 100 mg de CoQ₁₀ pendant 60 jours ne soulage pas la fatigue (107). Nous pouvons donc conclure qu'il n'y a pas de preuves suffisantes pour l'utilisation de la CoQ₁₀ pour soulager la fatigue excessive chez les patients atteints de SPP.

- **Bromocriptine**

À ce jour, une seule étude a évalué l'effet de la bromocriptine chez les personnes fatiguées atteintes de SPP (108). Cette petite étude a inclus 5 patients atteints de SPP qui ont atteint une dose totale de 12,5 mg / jour de bromocriptine, après avoir reçu un traitement placebo pendant 4 semaines (108). Les preuves préliminaires de cette étude indiquent que cette intervention peut provoquer des événements indésirables qui peuvent expliquer pourquoi cette intervention pharmacologique n'a jamais été étudiée dans des études plus larges et correctement contrôlées (94,108).

- **Créatine**

Il a été démontré que la créatine améliore les performances musculaires chez les individus en bonne santé et a également été évaluée dans un certain nombre de troubles neuromusculaires (109-112). Dans une étude pilote, l'utilisation à court terme de monohydrate de créatine 10 g / jour pendant 5 jours, puis 5 g / jour pendant 5 jours, a permis d'augmenter la force chez des patients atteints de diverses maladies neuromusculaires (112). Cependant, le rôle spécifique de la créatine chez les patients atteints de SPP n'est pas clair, car seuls 11 des 81 patients neuromusculaires avaient été diagnostiqués comme ayant un SPP et ont été évalués dans la partie ouverte et non contrôlée de l'étude (112). Ainsi, à l'heure actuelle, aucune conclusion définitive ne peut être établie en ce qui concerne l'efficacité de la créatine chez les patients atteints de SPP et des recherches

supplémentaires sont nécessaires pour déterminer si la créatine a une application potentielle pour ces patients ou pour un sous-groupe sélectionné de patients atteints de SPP (49).

- **L-citrulline**

La L-citrulline (CIT) est une molécule qui a fait l'objet d'un essai clinique pour son rôle dans la fonction musculaire et l'augmentation de la production d'énergie musculaire chez les patients atteints de SPP (NCT02801071) (113). Les résultats n'ont pas encore été publiés en date de juillet 2021. La CIT est un acide aminé non essentiel, non impliqué dans la synthèse des protéines, et il a été démontré qu'elle réduisait la fatigue et améliorait l'endurance pour les exercices prolongés aérobie et anaérobie (114). Elle semble interagir avec la production d'ATP en augmentant l'efficacité de la production d'énergie (114). L'essai comprendra 30 patients atteints de SPP qui seront traités au hasard soit avec un placebo, soit avec une dose quotidienne de 15 g de CIT pendant 24 semaines (113). Des résultats non publiés ont montré des effets bénéfiques de la CIT sur la fonction musculaire et la fatigue dans les dystrophies musculaires (113). La stimulation de la synthèse des protéines du muscle squelettique via la production d'ATP et la stimulation de la biosynthèse mitochondriale pourrait être potentiellement utile dans les troubles neuromusculaires chroniques tels que les SPP (113).

- **L-carnitine**

La L-carnitine, isomère naturel de la DL-carnitine apportée par l'alimentation et synthétisée par le foie à partir de la lysine, est un constituant de l'organisme jouant un rôle clé dans le transport des acides gras à travers la membrane mitochondriale où ceux-ci sont utilisés pour produire de l'énergie cellulaire. La supplémentation en L-carnitine est indiquée dans les déficits primaires en carnitine et dans les déficits de la bêta-oxydation des acides gras d'origine génétique, dans les déficits secondaires aux aciduries organiques. Des études sur des volontaires sains et des patients atteints de bronchopathie pulmonaire chronique obstructive suggèrent qu'une supplémentation en L-carnitine pourrait améliorer les performances physiques ou limiter la fatigue musculaire. Elle a aussi été discutée dans des pathologies neuromusculaires comme la sclérose latérale amyotrophique, dans la fibromyalgie. Elle est alors utilisée à une dose quotidienne de 1 gramme, trois fois par jour. Par extension la L-carnitine est parfois utilisée de façon empirique dans le SPP. Son efficacité réelle dans ces indications n'a pas été prouvée et sa prescription ne peut pas être recommandée.

- **Autres études non pharmacologiques**

Une étude non pharmacologique a évalué l'effet des champs magnétiques statiques sur le soulagement de la douleur chronique fréquemment présentée par les patients atteints de

SPP (115). Les résultats de cet essai clinique pilote randomisé ont montré que les champs magnétiques statiques d'une intensité de 300 à 500 Gauss sont efficaces dans le contrôle de la douleur chez les patients atteints de SPP (115). Que la douleur soit de nature myofasciale ou arthritique, elle semble répondre tout aussi bien au champ magnétique statique et l'effet est remarqué dans les 45 minutes suivant le début de l'application (115). La pertinence clinique de l'effet immédiat sur la douleur n'est pas claire puisque l'étude n'a pas pris en compte les effets durables (49,94,115). Une autre équipe a utilisé la stimulation magnétique transcranienne répétitive (rTMS) des régions prémotrices (8). Les résultats de ces études n'ont pas été répliqués ni confirmés.

- **Traitement de l'ostéopénie ou de l'ostéoporose**

Les patients qui sont à risque de chute doivent avoir une recherche d'ostéopénie ou d'ostéoporose, le risque fracturaire étant majoré. Le traitement de l'ostéoporose est indiqué pour tous patients de plus de 60 ans, ayant eu une fracture de fragilité, vertébrale ou périphérique, ou ayant une immobilisation prolongée. Le traitement spécifique repose surtout sur les biphosphonates.

Avant tout traitement spécifique, la correction d'une éventuelle carence en vitamine D et/ou d'une carence calcique (chez les sujets les plus âgés notamment) est indiquée par l'ajustement des apports alimentaires et/ou supplémentation médicamenteuse. Un sevrage tabagique est important et fait partie du traitement de l'ostéoporose, de même que l'exercice physique et la prévention des chutes (18).

4.3.3 Prise en charge de l'insuffisance respiratoire

Quelle que soit l'étape de la prise en charge, les règles hygiéno-diététiques suivantes devront être proposées car elles ont fait la preuve de leur efficacité, y compris dans le SPP : perte de poids, sevrage tabagique, augmentation de l'activité physique et vaccinations antigrippale et anti-pneumococcique. On pourra proposer une prise en charge de kiné de réhabilitation cardio-respiratoire à l'effort (régime aérobie) adaptée au niveau de déconditionnement de chacun, cela fait l'objet d'un chapitre à part (8).

L'existence de troubles de la déglutition justifiera une prise en charge par une orthophoniste (adaptation de la texture alimentaire, rééducation spécifique de la déglutition et de la parole) (8).

Les critères suivants justifient la mise en route d'une ventilation non-invasive (recommandations HAS/AFM 2006) :

- Existence d'une hypercapnie diurne, même modérée ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$) ;

- Symptômes d'hypoventilation alvéolaire nocturne /céphalées matinales, fatigue, etc.) associés à une désaturation nocturne inférieure ou égale à 88% constatée pendant au moins 5 minutes de façon continue ou plus de 5% du temps inférieure à 90% ;
- Hypercapnie nocturne à la capnographie ;
- Capacité vitale (CV) inférieure à 50% de la valeur théorique ;
- Diminution de la force diaphragmatique : Pimax ou SNIP <60%.

Il est recommandé d'évaluer ces critères chez un patient stable, à distance de tout épisode aiguë. La VNI sera instaurée lors d'une hospitalisation courte, par une équipe entraînée. Pour les patients ventilés, le suivi par le pneumologue devra être trimestriel.

L'assistance ventilatoire peut être non invasive (ventilation non invasive, VNI) ou invasive sur trachéotomie. La VNI est mieux tolérée (18). La ventilation invasive sur trachéotomie présente de nombreux inconvénients et est utilisée en dernier recours (8,74). Cette éventualité devra être discutée tôt dans la prise en charge du patient bien que cela soit rarement nécessaire dans le SPP, et peut éventuellement faire l'objet de la rédaction de directives anticipées (8).

Le recours à une assistance ventilatoire et l'amélioration de la clairance des voies aériennes de manière préventive peuvent éviter les épisodes d'insuffisance respiratoire aiguë et la morbidité qui en résulte (18). L'utilisation opportune de ces techniques et l'éducation des patients à l'autosurveillance peuvent améliorer la qualité et la durée de vie des personnes souffrant de SPP avec insuffisance ventilatoire (18).

Les patients dont la fonction respiratoire est altérée doivent être étroitement surveillés et être éduqués aux signes précoces d'une infection bronchopulmonaire débutante (42). Ils doivent avoir accès à une antibiothérapie précoce. Il faudra évaluer parallèlement l'efficacité de la toux et instaurer, si nécessaire, une aide mécanique à la toux et au désencombrement et de la kinésithérapie de drainage bronchique.

4.3.4 Prise en charge des troubles du sommeil

En l'absence de critère indiquant la mise en place d'une VNI, un SAOS modéré ou sévère pourra être traité par PPC. La perte de poids est souvent bénéfique pour le SAOS et on pourra également s'appuyer sur l'expertise d'un ORL entraîné pour étudier les alternatives à la PPC pour le traitement du SAOS.

Le syndrome des jambes sans repos peut être traité par agoniste dopaminergique (ropinirole, pramipexole) (8), il faudra toutefois systématiquement rechercher et corriger une carence en fer et vérifier si le SJSR n'est pas induit par les traitements en cours (antidépresseurs sérotoninergiques).

4.4 Rééducation

Ramachandran AK *et al.* (116) produisent une revue systématique de la littérature incluant les études expérimentales et observationnelles. Les résultats des études sont hétérogènes principalement avant 2001, moins hétérogène après.

Gérer une fatigue ou un déficit de force par le repos est source d'effet inverse. Il participe à une réduction de la capacité musculaire et de la fonction cardiovasculaire, contribuant probablement à des taux de comorbidité plus élevés et à une hospitalisation potentielle. Il faut trouver l'équilibre subtil entre activité et repos. C'est dans ce cadre qu'il faut lutter contre cette spirale infernale. Il est important de s'adapter aux deux types de population : les personnes plus âgées ayant des séquelles de PAA anciennes et subissant les effets du vieillissement et/ou l'existence d'un SPP pour lesquelles le maintien de la qualité de vie et de l'autonomie est la priorité et les personnes plus jeunes, souvent issues de l'immigration, qui ont un besoin fonctionnel parfois plus important pour maintenir une insertion socio-professionnelle.

4.4.1 Gestion de la fatigue

La fatigue est multidimensionnelle et complexe. Compte tenu de ce caractère multidimensionnel, diverses interventions pharmacologiques et non pharmacologiques visant à soulager la fatigue ont été étudiées mais en raison d'un manque d'essais contrôlés randomisés de haute qualité, il est difficile de tirer des conclusions définitives sur leur efficacité.

L'efficacité partielle voire l'inefficacité des différentes thérapeutiques dans la correction de la fatigue justifie l'importance des techniques de conservation d'énergie : « savoir s'économiser » (117). Il faut éviter la surutilisation et inversement la faible stimulation d'articulation ou de groupes musculaires. La perte de poids participe à cette gestion.

En effet, dans la prise en charge, l'utilisation de techniques de maintien de l'énergie peuvent être conseillées, des changements de style de vie (arrêt de certaines activités, adaptation du poste de travail, utilisation d'un scooter électrique, d'un fauteuil roulant) (2,114-116), organisation de l'environnement, des rythmes (travail à domicile ou à temps partiel, emplois plutôt sédentaire), élimination des tâches non essentielles, des périodes de repos ou des siestes régulières à prendre dans la journée et l'amélioration du sommeil si besoin. (11).

En effet, conserver et économiser au maximum son énergie sont des réflexes qu'il faut apprendre aux patients présentant le SPP.

Pour certains, ces modifications seront contraignantes car elles exigeront des changements dans leurs habitudes de vie et de pensée mais, à terme, elles permettront aux

patients présentant des séquelles de PAA de vaincre "le mur de fatigue" qui les entoure. Les patients peuvent nécessiter un accompagnement psychologique afin de mieux appréhender les modifications de leur état et les changements que cela impose dans leur quotidien.

Avec l'aide éventuelle d'un ergothérapeute ou d'un massokinésithérapeute, le patient doit trouver la posture la plus confortable en position debout ou assise tout en gardant la tête et le tronc bien droits (dossiers, repose-tête, livre à hauteur des yeux...), utiliser des aides techniques dans les tâches ménagères.

Le domaine social pourra aider à obtenir des financements pour le domicile ou le travail (assistants sociaux, MDPH).

On pourra également faire appel aux massages, à la relaxation, aux mobilisations myorelaxantes (effleurages, pétrissages, vibrations) qui permettront une diminution de la fatigue d'origine périphérique et favoriseront une meilleure récupération. Ils ont aussi un effet psychologique certain.

Une fois que le patient a appris à surveiller et à gérer sa fatigue, des programmes d'exercices spécifiquement façonnés, selon son niveau fonctionnel actuel, vont permettre un entretien global, d'éviter le déconditionnement et d'avoir une action sur d'autres composantes du SPP tels que les déficits musculaires, les douleurs. Ramachandran AK *et al.* recommandent des protocoles d'exercice qui tiennent compte et limitent la fatigue, ainsi qu'une éducation sur la fatigue. Le but princeps est d'améliorer la motivation et l'adhésion à long terme à l'exercice. Les résultats les plus forts de l'exercice de type renforcement étaient dans le domaine mental et sensoriel (résultats liés à la douleur et à la fatigue) favorisant l'amélioration de 2 symptômes très répandus dans les conditions post-PAA (116). On peut conseiller aux patients de mener leurs activités quotidiennes à un niveau d'échelle maximum de 12 sur l'échelle de Borg afin de prévenir une fatigue excessive et de prévenir les blessures et les syndromes de surutilisation (11).

Rekand et ses collaborateurs constatent moins de fatigue chez les patients ayant une activité physique (118). La description de ces exercices sera développée dans le chapitre sur les troubles moteurs.

L'adoption de protocoles est nécessaire. Certains protocoles décrits dans la littérature sont intéressants (119, 120). Le but est de s'adapter au patient et d'éviter la douleur musculaire et la fatigue.

4.4.2 Rééducation motrice

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

Selon la revue de littérature publiée dans The Lancet en 2010, l'activité physique constitue la base de la gestion du SPP (12). Bien que les preuves de l'efficacité du renforcement moteur et du travail aérobie dans le SSP soient insuffisantes (121), il semblerait que ces patients tirent un bénéfice de la pratique d'une activité physique et plus encore d'une rééducation motrice avec entraînement musculaire individualisé (12).

Les patients atteints de SPP qui déclaraient pratiquer une activité physique régulière présentaient moins de symptômes et un niveau de fonctionnement plus élevé que ceux qui étaient peu actifs (122). Selon le groupe de travail de la Fédération européenne des sociétés de neurologie aucune donnée prospective ne montre que l'augmentation de l'activité physique entraîne une faiblesse musculaire (123). Cependant, un suivi attentif doit être effectué afin d'identifier les signes de faiblesse et d'augmentation de douleurs musculaires. L'objectif est d'éviter ainsi les effets indésirables, en particulier la surutilisation de muscles qui ne sont pas affectés cliniquement mais dont on a constaté par l'examen ou par l'EMG qu'ils étaient affectés par la poliomyélite (12,124,125). La notion de faiblesse induite par la surutilisation a été proposée, sans pour autant réussir à démontrer que cette dernière endommage de façon permanente les muscles affectés par la poliomyélite (12). Son apparition pourrait plutôt s'expliquer par des demandes métaboliques dépassant la capacité musculaire individuelle ou par des dommages intramusculaires réparables, similaires à ceux des individus en bonne santé (126). A cet égard, il faut également garder à l'esprit que le coût énergétique du mouvement est plus élevé chez les patients atteints de SPP que chez les individus témoins, souvent du fait de compensations (127,128). Pour économiser de l'énergie, il est important de réduire l'activité et le rythme ainsi que d'enseigner des techniques de conservation musculaire. Cette approche reste le pilier du traitement du SPP (12,49).

- **Renforcement moteur**

Concernant le renforcement moteur, la littérature est limitée à de petites études non contrôlées et un essai contrôlé randomisé de faible effectif (49,83,84,119,123,129-134). Malgré les limites existantes sur le sujet, le renforcement musculaire via une activité non fatigante semble contribuer à améliorer la force (84,129,132,133). Cela semble de plus un moyen non délétère et efficace pour prévenir le déclin de force des patients présentant un SPP avec une force modérée (49). Le renforcement moteur peut de surcroît réduire la fatigue musculaire et les douleurs (83,123).

En général, les exercices sont courts, répétés dans le temps et en résistance (faible poids) afin de permettre une amélioration des capacités musculaires aérobie. Ils ne sont pas délétères sur les complexes fragiles des méga unités motrices. Dans une étude de 12 cas de SPP (83), les exercices isométriques et isotoniques sur le quadriceps augmentent la

puissance de 29 % en isométrique et 24 % en isotonique après 6 semaines. Les biopsies musculaires itératives ne montrent pas de modification, si ce n'est une élévation non significative de la citrate synthase. Une étude comparable (119) conclut qu'un exercice prolongé n'aboutissant pas à la fatigue est bénéfique à long terme. Une autre étude retrouve déjà l'efficacité du maintien d'une activité musculaire par le suivi prospectif d'une cohorte de 50 patients (56). Les auteurs ont noté l'amélioration des scores mesurant le déficit musculaire, de la somme des amplitudes des réponses motrices et du nombre d'unités motrices estimées par des techniques électromyographiques

Aucune complication, aucun symptôme indésirable ou effet secondaire n'a été signalé par les sujets et aucun effet indésirable apparent sur le muscle ou l'unité motrice n'a été démontré, tel que mesuré par la créatine kinase sérique, les variables électromyographiques et l'histopathologie (biopsies musculaires) (49,83,84,130,133,134)

Chan et ses collaborateurs ont menés un essai contrôlé, randomisé de petite taille, évaluant un programme d'exercices des muscles thénariens chez des patients avec un SPP présentant une atteinte des membres supérieurs (129). Il s'agit du seul essai clinique contrôlé étudiant le renforcement moteur inclus dans la revue Cochrane de 2015 (94). Le programme d'exercices consistait en un entraînement en résistance progressive avec 3 séries de 8 contractions isométriques, 3 fois par semaine pendant 12 semaines, avec une période de repos entre les séries d'exercices. Cette étude retrouve une amélioration significative de la force chez les patients atteints de SPP. De plus, en comparaison avec un groupe de patients âgés en bonne santé, les patients atteints de SPP avaient une force motrice plus faible au début du traitement et leur amélioration était plus importante (94,129). Aucun effet négatif sur la survie des unités motrices n'a été constaté, tel que mesuré par l'estimation du nombre d'unités motrices (129).

D'autres essais contrôlés randomisés étudiant un entraînement de résistance sur du long terme et impliquant des muscles plus importants et plus souvent impliqués dans le SPP, notamment les quadriceps, avec une évaluation de l'impact de cet entraînement sur les limitations d'activité en plus des effets sur la force, seraient intéressants pour permettre une application de ces résultats à la pratique clinique (94,129).

Travail isocinétique, isométrique et endurance musculaire, manuel ou pouliothérapie sont indiqués chez ces patients déficitaires consécutifs ou non à un SPP (83,84,133,134). Il faut se focaliser sur les déficits récents. Il y a peu d'intérêt de vouloir récupérer des déficits acquis lors de la phase initiale de la poliomyélite. Des exercices non fatigants évitant la surutilisation et des entraînements intermittents avec un repos suffisant entre les exercices ont été recommandés (49,83,84,119,123,129-134). Un exercice isométrique et isotonique est intéressant lorsque la force ne dépasse pas 3 à l'échelle MRC, ou en cas d'articulation douloureuse. Un exercice isotonique semble préférable au-dessus du niveau 3 de la cotation

MRC. Il convient d'éviter le surmenage musculaire (135). L'entraînement un jour sur deux pour permettre une récupération suffisante et/ou des exercices non fatigants de courte durée et à charge de travail submaximale sont des méthodes permettant d'éviter la surutilisation et le déclin de la fonction musculaire (49,83,84,119,123,129-134). Le protocole de renforcement doit être d'intensité modérée et progressif.

Au début d'un programme, les exercices doivent être pratiqués sous surveillance de leur bonne réalisation, de la charge de travail, du respect des pauses entre chacun d'eux et des repos suffisant, puis un travail d'**auto entretien** pourrait être réalisé ou avec un moniteur d'activité physique adaptée.

L'effet à long terme est rarement pris en compte dans ces études. Un maintien d'au moins 20% du gain de force est noté par Spector et ses collaborateurs (133).

L'entraînement de type renforcement musculaire peut également augmenter les capacités fonctionnelles chez les personnes atteintes du SPP (94).

L'isocinétisme est devenu incontournable pour l'évaluation instrumentée de la force musculaire et dans le suivi (même s'il est sous-évalué en comparaison avec d'autres pathologies). L'intérêt de l'isocinétisme est peu documenté dans la prise en charge rééducative. Les études se heurtent aux refus des patients, aux difficultés d'installation sur les machines, au cortège des différentes plaintes... Il n'y a toutefois aucune contre-indication à son utilisation. Les derniers appareils permettent de compenser des déficits lors de certains mouvements. Ils doivent permettre de faire du renforcement, plus spécifique, en respectant les éléments cités précédemment. Un travail en endurance est possible.

- **Exercice aérobie**

Les fibres musculaires des patients ayant des séquelles de poliomyélite ont une endurance très limitée en raison de la perte des capacités d'activité enzymatique aérobie. **L'exercice en aérobie** sur bicyclette ergométrique à bras ou normale, le vélo, la natation en eau chaude semblent diminuer le déclin des capacités, améliorer les capacités musculaires et la préservation de l'endurance musculaire dans les activités de la vie quotidienne mais également sur la fatigue, le soulagement des douleurs, les capacités cardiorespiratoires (123,135–139).

Cependant les effets de programmes d'entraînement aérobie sont contrastés dans la littérature concernant les patients atteints de SPP (49). Deux études récentes (140,141) ne retrouvent pas d'amélioration de la condition physique ni de la fatigue lors d'un programme de réentraînement aérobie à domicile sur ergocyclomètre à bras pour l'une (140), ou lors d'un programme mixte (présentiel et en autonomie) (141). On note toutefois que ces articles n'ont pas retrouvé d'effet secondaire lié à l'exercice aérobie. Des études qualitatives

évaluant la non-réponse à ces programmes aérobiques suggèrent que certains patients ont tout de même améliorés leur endurance et leur niveau d'énergie à court terme (142). D'autres ont mis en doute le fait que les patients très fatigués atteints de SPP puissent tolérer un programme d'exercice aérobie de haute intensité qui serait nécessaire pour améliorer leur condition cardiovasculaire (139–142).

Chez le sujet sain, l'intensité de l'entraînement aérobie est le plus souvent déterminée par la fréquence cardiaque ou la VO_2 max lors d'un effort de capacité maximale. Ce test est rendu difficile, voire impossible chez les patients présentant un SPP en lien notamment avec leur faiblesse et leur fatigabilité musculaire. Chez ces patients le seuil anaérobie a pu être déterminé au cours d'un effort sub-maximal sur vélo (143). Les auteurs soulignent qu'en l'absence de matériel disponible en clinique, l'intensité de l'exercice aérobie doit être basée sur l'échelle de Borg, son seuil ne devant pas dépasser 12 (143).

Il existe cependant des limites dans ces prises en charge. En effet, réduire le déconditionnement cardio-circulatoire ou l'améliorer va parfois se heurter à la fatigue global ou périphérique, au profil des déficits, à l'utilisation des aides techniques, aux choix d'activités et aux risques de chutes (144).

Ainsi, la prescription d'activité physique au patient présentant un SPP est le plus souvent individualisée (après bilan cardiovasculaire si besoin) comme le confirme la dernière revue de littérature sur le sujet (116) : chaque profil individuel détermine la faisabilité des exercices. Chaque séance doit comporter une période d'échauffement suivie d'une période de travail. Le travail s'effectue selon divers protocoles de réentraînement à l'effort en restant strictement aérobie. L'intensité de l'exercice aérobie doit rester modérée et s'adapter à l'évaluation de la VO_2 max si elle est disponible, ou bien à des paramètres cliniques comme l'échelle de Borg (seuil de 12) (49). Il est recommandé de prescrire des exercices ciblant les groupes musculaires les moins affectés, en insistant sur les muscles peu sollicités lors des actes de la vie quotidienne, afin d'améliorer leur capacité aérobie (49).

De manière schématique, ces programmes de réentraînement aérobie durent 8 à 16 semaines, 20 à 40 minutes d'effort, 2 à 3 fois par semaine, <70% de la fréquence cardiaque maximale théorique (FCMT), puis autoentretien.

L'effet pour les patients de plus de 60 ans est encore moins documenté (123). Dans cette population, il faut également favoriser le renforcement sans surentraînement.

Ainsi, le niveau d'effort ne devra pas dépasser quelques légers étirements ou divers types de yoga, chez certains patients. Pour d'autres, il pourra être plus vigoureux, incluant même des séances d'anaérobie.

A la fin du protocole de réentraînement, le relais doit être pris par le patient lui-même qui doit être encouragé à pratiquer régulièrement une activité physique de son choix afin de ne pas perdre le bénéfice ainsi obtenu. Le vélo, la marche sur tapis roulant et la natation

sont recommandés. Les autres exercices aquatiques peuvent également être bénéfiques. Cette activité pourra être pratiquée avec supervision d'un kinésithérapeute ou d'un enseignant en activité physique adaptée pour permettre une meilleure adéquation avec l'état fonctionnel du patient.

- **Etirements**

Les étirements n'ont pas fait l'objet d'études de haut niveau de preuve dans le processus de rééducation des patients porteur de SPP. Toutefois, il semble raisonnable de les utiliser comparativement à ce qui est effectué dans les autres maladies neuromusculaires pour éviter la survenue de contractures ou limiter leur progression au stade de contractures légères, éventuellement en s'aidant de l'utilisation d'orthèse (49,145). Ils servent pour limiter les conséquences d'une déformation orthopédique. Toutefois, une évaluation individualisée est nécessaire au préalable pour ne pas aller contre une compensation utile pour une activité de marche (exemple de l'équin développé pour compenser un défaut de force permettant de postérioriser les forces de réaction de sol et ainsi un verrouillage du genou par action mécanique). Inversement il faut éviter d'étirer les muscles entourant une articulation hypermobile.

- **Conseils généraux**

Il existe un effet positif des exercices de renforcement musculaire et des exercices aérobie seuls ou en association (116).

Les avantages de l'exercice physique pour les personnes atteintes de maladies non transmissibles comparables au SPP comprennent des améliorations de la productivité et du bien-être, ainsi qu'une réduction des dépenses de santé, comme l'a souligné une étude récente axée sur le rôle de l'exercice (146), donc une dimension supérieure à la déficience et aux limitations d'activité.

Gonzalez et ses collaborateurs résument les recommandations pour la réalisation d'exercice dans le cadre d'un SPP en ces termes (12). Un entraînement en résistance importante est recommandé pour les patients atteints de SPP dont la force musculaire est proche de la normale et qui ne présentent aucun signe de réinnervation de l'unité motrice (147,148). Un entraînement en endurance sous-maximale, qui augmente la force et l'endurance musculaires (84), a été recommandé pour les patients présentant une parésie modérée et des signes de réinnervation de l'unité motrice (147,148). Les patients souffrant d'une parésie sévère devraient éviter l'entraînement musculaire sur les muscles déficitaires. Cependant, il est important de trouver une activité physique appropriée pour le conditionnement cardiovasculaire de ces patients. Les exercices aérobies, y compris l'ergométrie à vélo, la marche sur tapis roulant et la natation sont recommandés. Les autres

exercices aquatiques peuvent également être bénéfiques. Les recommandations dépendent du type d'atteinte d'où la notion d'adaptation situationnelle.

Les séances doivent être régulières (deux à trois par semaine) pour obtenir un bénéfice et doivent impérativement respecter la fatigabilité du sujet et l'apparition d'éventuelles douleurs, signant une indication mal posée ou un programme mal adapté. Les études rapportent des durées variables de 6 semaines (83) à 12 semaines (126) voire 6 mois (131). Le nombre total de séances peut varier selon les cas mais il semble qu'un programme de 2 à 3 mois soit le plus bénéfique.

La **kinébalnéothérapie** s'inscrit dans le cadre global du traitement du SPP. Elle est utile dans les programmes de renforcement moteur ou de réentraînement à l'effort. Elle permet un travail autonome actif aidé sur les groupes musculaires déficitaires incapables de compenser la gravité (149) ainsi que le renforcement sans contrainte sur les articulations. Elle a aussi un effet psychogène et antalgique non négligeable chez ces patients.

Une prise en charge initiale courte peut être proposée puis un travail **d'autoentretien** pourrait être réalisé. En effet, une étude avec un suivi de deux ans a montré des gains continus à long terme lorsqu'un protocole « non fatigant » est établi en clinique et poursuivi comme programme à domicile. Ceci renforce l'intérêt de poursuivre la rééducation motrice par un programme d'autorééducation (119).

L'apparition récente de programmes d'activité physique adaptée dans d'autres pathologies pourrait dans un futur proche être étendue aux patients souffrant de SPP. La conférence de consensus de 2006 ainsi que les revues de littératures de 2010 et 2018 reprennent les conclusions citées ci-dessus (12,49,123).

Une réévaluation régulière est importante, concernant notamment (83):

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

Les recommandations dépendent du type d'atteinte d'où la notion d'adaptation situationnelle. Il faut évaluer et adapter les programmes de rééducation à chaque patient en fonction de l'évolution, des effets obtenus, et de leurs doléances (94,114).

4.4.3 Appareillage

L'appareillage a une place primordiale dans la prise en soin des patients présentant des séquelles de PAA ainsi que de SPP qu'il s'agisse d'un renouvellement ou d'une nouvelle prescription. Le vécu de l'annonce de l'appareillage est complexe. Ces patients utilisent souvent, pour se décrire, le terme de « poliosurvivants », des soldats de la vie. Malgré leur handicap ils sont très intégrés dans la vie et la société. Ils se sont adaptés en évitant l'utilisation de moyens leur rappelant excessivement leur jeunesse entravée par la PAA et les prises en charges multiples de rééducation, d'appareillage (orthèse ou corset), de chirurgies parfois multiples. Les prescriptions tardives se heurtent donc souvent aux réticences des patients qui vivent ce nouvel appareillage comme « un retour en arrière ».

Les patients ont fréquemment été confrontés à des appareillages dans leur enfance lors de la phase aiguë de la poliomyélite. Leur souvenir est souvent celui d'appareillages en cuir et acier très lourds, encombrants, douloureux et limitants ayant parfois entraîné des difficultés dans les relations sociales (incompréhensions, curiosités, moqueries, ...). Il est important de leur expliquer l'évolution des matériaux, permettant actuellement d'effectuer des appareillages plus légers, relativement confortables, discrets et esthétiques.

Les orthèses ont une grande utilité dans le cadre de déficit moteur, de douleurs (en mettant au repos complet ou relatif une articulation (limitation du mouvement douloureux), de déformations articulaires et de troubles de la marche (150–152,153). L'appareillage permet d'aider les patients à maintenir une autonomie (améliorer et préserver une déambulation en sécurité, éviter les chutes, limiter les déformations orthopédiques) à condition de bien les accompagner dans son acceptation (explications des avantages et inconvénients).

Il diminue l'effort nécessaire pour produire un geste ayant ainsi un effet sur la fatigue.

Les orthèses s'adressent essentiellement aux membres inférieurs dans le cadre de séquelles de PAA. Chez ces patients il est important de tenir compte du développement de compensations révélant un véritable « paradoxe analytique et fonctionnel » obligeant parfois à respecter certaines déformations ou attitudes à priori vicieuses (154). Il existe des stratégies de marche et différentes boîtiers. Il existe de nombreuses variantes en fonction du morphotype, des déformations acquises ou médico-chirurgicales, des déficits, des compensations, des capacités cardio-respiratoires, des capacités des MS. Au long cours, certaines sont pourvoyeuses d'effet délétère.

On distingue les différentes orthèses en fonction de la localisation de l'articulation à traiter (155) :

- Au niveau du genou :

Le genou est une articulation « clé » pour le membre inférieur pour la mise en charge et la marche. C'est aussi une des articulation les plus touchées par les séquelles neuroorthopédiques de la PAA (154) et celle qui pose le plus de problèmes.

Il faut analyser dans tous les plans de l'espace et pas seulement frontal car il faut se souvenir qu'un genou a un fonctionnement asymétrique dans son articulation fémoro-tibiale. Il faut étudier chaque fois les articulations sus et sous-jacentes qui peuvent jouer un rôle.

L'existence de grand bras de levier ne permet pas d'avoir des orthèses courtes pour contrôler ce genou mais longue cruropédieuse (avec le risque de glisser si elle ne va pas jusqu'au pied). Elle comprend une articulation au niveau du genou plus ou moins une partie chaussante ainsi que des montants latéraux et des embases reliant ses montants.

En phase portante, comment verrouiller son genou avec un quadriceps faible ? Les compensations possibles sont simplement l'utilisation de béquilles pour compenser ou si l'atteinte est bilatérale les béquilles avec un effet pendulum voire le FR.

Pour une atteinte le plus souvent unilatérale ou tout du moins plus sévère d'un côté que de l'autre, la rotation externe complète du membre est un moyen en utilisant les adducteurs comme « quadriceps » ou mécaniquement.

Le plus souvent le but est de passer la ligne de force passe en avant du genou et faciliter le verrouillage. La condition est de présenter des structures capsulo-tendineuses postérieures résistantes et des muscles ischiojambiers non déficitaires et ou gastrocnémiens. Devant un déficit du quadriceps et en l'absence de structures capsulo-tendineuses postérieures résistantes et/ou d'une force motrice correcte des ischiojambiers, du triceps sural et du grand fessier le verrouillage du genou est difficile et entrave la marche.

Le patient favorise ce recurvatum en appuyant sur la face antérieure de la cuisse ou en avançant son centre de gravité ou en projetant son segment fémoral en arrière ou par un équin du pied modéré (10-20°). Un pied en équin en appui par sa pointe tend à placer le tibia en recurvatum.

Il sera donc important d'étudier le rôle des articulations sus et sous-jacente même si elle pose moins souvent de problème.

La confection d'une orthèse cruropédieuse doit tenir compte de ses adaptations, les préserver. Toutefois, au-delà de 10-15° (mais parfois plus), le recurvatum risque de s'aggraver, de devenir douloureux et de créer un raccourcissement fonctionnel (154).

Pour suppléer le déficit de verrouillage actif du genou, il y a 2 possibilités : verrouiller l'articulation du genou ou postérioriser son axe de rotation pour garantir la stabilité du membre inférieur et permettre un certain degré d'extension. Le choix du verrou est fonction de l'encombrement souhaité et des facilités des patients pour le déverrouiller. Le verrou de Hoffa est sûr mais un peu encombrant pour mettre des vêtements serrés, celui de Fontainebleau (sorte de coulisseau qui glisse pour se fixer) est moins encombrant mais plus

difficile à verrouiller et à déverrouiller (plus rarement utilisé chez ces patients). Pour limiter l'encombrement d'un verrou Hoffa, il est possible de le réduire à des sortes de gâchettes plus discrètes. Certains patients préfèrent entendre le claquement lors de la fermeture du verrou pour être sûr du verrouillage. Un cas particulier : le flessum du genou. C'est aussi une indication de verrou.

Des butées anti-recurvatum peuvent être prescrites lorsqu'un recurvatum s'aggrave, devient douloureux et menace l'avenir fonctionnel du genou. La correction partielle d'un recurvatum corrige la longueur fonctionnelle du MI, à tenir compte pour le passage du pas notamment si l'articulation du genou est verrouillée.

Sur une articulation non verrouillée, pour suppléer un déficit de retour en phase oscillante, du segment jambier, on peut rajouter des systèmes de rappel (élastiques).

Pour résumer simplement, ces notions : les déficits de force guident le choix d'un verrou mais les déformations associées peuvent compenser un déficit. De manière très schématique on peut proposer :

- Quadriceps à 0, ischio-jambiers et carré des lombes à 3 : on peut essayer une orthèse avec genou libre à axe déporté + rappel élastique. Quadriceps à 0, ischio-jambiers, grand fessier à 0 et carré des lombes à 3 : genou verrouillé.

Des articulations avec contrôle de la phase d'appui sont intéressantes. La commande du verrou de genou se fait par un capteur gyroscopique situé au niveau du trochanter ou à un endroit où le mouvement du bassin est le plus perceptible. Elle verrouille le genou en phase d'appui et le libère lors du pas postérieur par un système de balancier électronique. Il est important d'accompagner ces patients dans un projet rééducatif bien défini d'où leur prescription par un médecin de MPR. Il faut une extension (passive) de hanche d'au moins 5°, un flexum de genou inférieur à 10°, une flexion active de la hanche, obtenue à l'aide des fléchisseurs de hanche ou en basculant le bassin grâce aux muscles de l'abdomen, la capacité à atteindre l'extension du genou à la fin de la phase pendulaire, un bon appui du côté controlatéral. Beaucoup de critères difficiles à obtenir dans cette population.

De nouveaux systèmes existent ayant un contrôle de la phase d'appui mécanique ou avec des composantes électroniques. Ils sont difficiles à mettre en place du fait des déformations des axes et des pieds qui ne permettent pas le contrôle optimal.

Un projet rééducatif bien défini est nécessaire pour la mise en place et l'utilisation de ce type d'appareillage, d'où leur prescription par un médecin de MPR.

Il est possible de mettre un ou deux montants en fonction des déformations à corriger, du morphotype du patient. La position assise doit être analysée pour savoir si les

montants ou les embases ne gênent pas cette position au niveau du fessier ou à l'entre-jambe (de même en position debout).

La partie distale peut être solidaire d'une chaussure orthopédique par tourillon ou étrier. Le chaussage est plus confortable mais le patient est obligé d'avoir cet ensemble. Si le patient ne veut pas de chaussure orthopédique ou pouvoir changer de chaussure, l'orthèse doit être au contact du talon voire du pied. La nécessité d'aller sous la voûte plantaire dépend du besoin de corriger une déformation insuffisamment corrigée par la chaussure et de la mobilité de la cheville résiduelle. Attention à l'incompatibilité des étriers avec les « chaussures de fille ».

- Au niveau de la hanche :

Il peut être parfois nécessaire de contrôler un déficit de moyen fessier. L'adjonction de pièces est possible mais encombrante et lourde. Il ne faudra pas trop modifier par une orthèse son positionnement qui participera au bon fonctionnement de l'articulation sous-jacente. Il faut tenir compte du rachis dans le positionnement du bassin.

On préférera soit l'option du fauteuil roulant soit celle des béquilles.

- Au niveau du pied :

Les déformations du pied peuvent être multiples associant différentes combinaisons. Il est particulièrement utile de corriger ou de limiter l'importance de l'insuffisance de dorsiflexion du pied par une orthèse suropédieuse, en faisant attention toutefois à ne pas déstabiliser le genou en effectuant une correction excessive d'un équin.

Les semelles orthopédiques (ou orthèses plantaires) sont utiles en cas de zones d'hyper appui, pour corriger certains troubles de la statique en charge, ou pour compenser une inégalité de longueur des membres inférieurs d'environ 1 cm (au-dessus, le pied n'est plus maintenu et risque de sortir).

Les chaussures orthopédiques sont prescrites si on doit solidariser l'appareillage à la chaussure, si l'inégalité de longueur réelle ou fonctionnelle est de plus d'1 cm, si les déformations du pied ne permettent pas de se chausser de manière satisfaisante avec les chaussures du commerce (équin important, inégalité de pointure, varus ou valgus...). Il s'agit de chaussure SUR MESURE. Les matériaux ont aussi évolué. Il faut tenir compte de la longueur des MI et de la longueur fonctionnelle permettant le passage du pas. Il est possible de favoriser par l'architecture de la chaussure, le passage du pas. L'importance de l'adhérence de la semelle dépend des besoins du patient, de la vitesse de marche et du type de marche (plus adhérente si instabilité du pied, inversement pour favoriser le passage plus rapide ou faciliter le déroulé).

Par exemple, un pied creux talus (paralysie des fléchisseurs plantaires et traction excessive exercée par les muscles courts de la plante entraînant une verticalisation du calcanéum et un creusement de la voûte plantaire) peut bénéficier de la prescription d'une chaussure orthopédique adaptée, de même qu'un valgus du pied (par déficit du jambier antérieur et du jambier postérieur) ou un varus (par déficit des péroniers ou des extenseurs d'orteils) ou lorsque l'équin est important.

- Au niveau du rachis :

L'aggravation d'une déformation préexistante est à craindre du fait de l'arthrose, de l'ostéoporose, du déficit musculaire. Tous les appareillages sont envisageables en fonction du tableau clinique du patient, des simples gaines de contention aux corsets rigides (de maintien ou plus rarement de correction).

Règles de l'appareillage :

Les évolutions actuelles en termes d'appareillage sont remarquables. Ces derniers sont conçus en carbone pour les montants ce qui leur permet d'être extrêmement légers tout en étant très résistant. Les embases sont mieux découpées pour favoriser la position assise avec une faible gêne (à vérifier lors des essayages) et éviter les conflits internes (à vérifier lors de la marche). De nombreuses couleurs sont possibles les rendant plus « attrayants » et mieux acceptés par les patients relativement jeunes. Les matériaux au contact sont mieux supportés sur la peau. Les interfaces sont lavables en machine. Ces appareillages légers permettent d'augmenter le périmètre de marche (123).

Le sujet atteint de séquelles de poliomyélite conserve sa sensibilité superficielle et profonde. Il est donc sensible aux pressions excessives dans l'appareil ou dans les chaussures, aux défauts d'aplomb des prothèses, aux restrictions de liberté articulaires. Il s'agit d'un avantage pour éviter les lésions mais une problématique pour l'ajustement de ces appareils du fait du besoin de confort.

Les besoins et le choix de l'appareillage sont fonction des muscles déficitaires, mais aussi des amplitudes articulaires restantes. L'orthèse doit être adaptée au patient.

Les principes élémentaires à respecter pour la prescription sont notamment de conserver le schéma de marche, simplifier au maximum les appuis et contres-appuis, respecter les axes articulaires des membres de l'individu, éviter un poids excessif de l'orthèse, rechercher le confort maximal et faire évoluer l'aspect de l'appareil afin de s'éloigner de l'image orthopédique ancienne (154), mais aussi qu'il soit fiable et sécurisant permettant de garder un maximum d'autonomie.

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

Les besoins de chacun sont variables ainsi que leur ressenti. Les problématiques tournent autour des matériaux utilisés (nouveau ou garder les anciens qu'ils ont eu toute leur vie), appareil ajusté ou lâche, confortable, esthétique et/ou fonctionnel, type de chaussure et style de chaussure, verrouillage bruyant (pour vérifier que l'articulation est bien verrouillée) ou silencieux, sous ou sur les vêtements.

Trouver une réponse, relève parfois du défi. Il faut limiter le risque de chute, elle-même source de déficiences et de perte d'autonomie.

L'exemple de la marche souligne l'importance d'un entretien musculaire régulier garant d'une autonomie prolongée.

L'analyse biomécanique de la marche peut mener à la conception optimale d'orthèses et améliorer la fonction dans les membres inférieurs. Pour les chaussures orthopédiques, elles ne sont plus lourdes et rigides comme avant. Là aussi les matériaux ont considérablement évolué.

D'après ces éléments et les règles de prescription de la sécurité sociale pour une prise en charge, la prescription initiale doit être faite par un spécialiste, ici le plus souvent un médecin de MPR. Elle se déroule lors d'une consultation multidisciplinaire ou le médecin de MPR est le véritable chef d'orchestre de la prescription et le patient le décideur ultime avec des avis techniques donnés par les podorthésistes et orthoprothésistes. Elle permet un discours et une écoute unique (d'où une cohésion) afin de définir le cahier des charges et le suivi.

Toute prescription d'appareillage doit donc être suivie régulièrement et réévaluée.

Il existe en effet un cercle vicieux dont il faut se méfier : la conception d'une orthèse non adaptée peut porter préjudice à la marche et mener à terme à un déconditionnement à l'effort. Toute prescription d'appareillage doit donc être suivie régulièrement.

4.4.4 Aides techniques et fauteuils roulants

Nous avons vu précédemment de l'importance de l'adaptation du quotidien pour éviter aux patients atteints de SPP de dépasser en permanence leur seuil de fatigabilité et de douleur. L'utilisation d'aides techniques à la déambulation fait partie de ce type d'aménagement. Cette stratégie adaptative suggère une prise de conscience de ce

problème par les personnes souffrant de SPP (149). Des difficultés d'acceptation comparables à celles décrites dans l'appareillage sont rencontrées. Ainsi, selon Thorén-Jönsson et ses collaborateurs près de la moitié des aides techniques à la déambulation préconisées ne sont pas utilisées car rejetées par les patients de leur étude (156). Il faut amener les patients à comprendre qu'accepter de l'aide ne signifie pas devenir dépendant, c'est précisément ce qui leur permettra de demeurer le plus autonome. Chez des sujets qui ont appris très tôt à utiliser au maximum leur potentiel pour gagner de l'autonomie, cette stratégie est parfois perçue comme un aveu d'impuissance face à la maladie (149). Paraître « handicapé » peut faire peur et est souvent un frein à l'utilisation d'aides techniques ou d'appareillage (154). La stratégie adaptative est donc une véritable **démarche pédagogique** auprès du patient et s'intègre à un programme d'éducation thérapeutique globale (cf chapitre) avec la rééducation motrice et le respect des règles d'hygiène de vie (149). Encore une fois, l'accompagnement psychologique ne doit pas être négligé. Il existe ici aussi des avancées techniques intéressantes à leur proposer par rapport à leurs connaissances anciennes.

La prescription d'aides techniques nécessite une évaluation fonctionnelle de la personne contenant sa réalisation des actes essentiels de la vie quotidienne, des tâches domestiques, la réalisation des transferts et déplacements, ainsi que leur travail et loisirs. Cette évaluation peut être faite à minima sur déclaration, ou bien lors d'un bilan d'autonomie en consultation voire au domicile réalisé par un ergothérapeute. L'objectif de ce bilan est de cibler les propositions d'aides techniques les plus pertinentes pour un individu donné, en concordance avec ses doléances. Toute proposition, faite en partenariat avec le patient, aura pour but d'optimiser son autonomie dans un souci de sécurité, de performance, de confort, d'analgésie et d'épargne d'énergie. Les aidants familiaux et professionnels peuvent également voir leurs interventions facilitées.

Les aides techniques à la déambulation prescrites chez les sujets présentant un SPP sont notamment :

- Canes, béquilles : L'utilisation de cannes simples ou de cannes béquilles pour améliorer la marche, la sécuriser, diminuer une boiterie peut être nécessaire. Le recours aux cannes axillaires est rare en France (risque de paralysies radiales, gêne thoracique). Pour plus de confort, limiter ou réduire les douleurs, épargner les articulations sus jacentes, il est possible de prescrire l'ajout d'une poignée ergonomique, répartissant le poids sur l'ensemble de la paume ainsi que d'un appui gel ou d'amortisseurs de chocs.

- Déambulateur (cadre de marche fixe, pliant, à roues), la prescription de ces aides techniques doit tenir compte de la balance entre maniabilité et stabilité. En effet, plus la surface au sol est étroite plus l'aide technique est maniable, et à l'inverse on augmente sa stabilité en réduisant sa maniabilité. On doit ici tenir compte aussi de l'état des muscles de la coiffe de l'épaule.

Le **fauteuil roulant** sans ou avec aide à la propulsion (Twion, E-motion, Smart drive) ou bien une motorisation avec joystick (Minotor et E-fix) ou motorisation électrique, fauteuil électrique, scooter électrique, quand sont-ils nécessaires ? Chez les patients qui ont des difficultés pour marcher mais également chez ceux qui ont d'importants risques de chute (tétraparésie, paraparésie, troubles orthopédiques majeurs voire une pathologie associée telle qu'un trouble de l'équilibre), ils peuvent être proposés. Chez les patients ayant des troubles respiratoires sévères, dans le cadre du vieillissement... dans ces cas, ils permettent de préserver le patient, de le reposer et éventuellement de lui permettre de préserver suffisamment d'énergie pour d'autres activités. Il peut être utilisé en continu ou seulement pour de longues distances ou lorsque la fatigue est importante. Il faut faire attention aux fauteuils roulants manuels, du fait des risques de pathologie de surutilisation au niveau des membres supérieurs (particulièrement les conflits sous-acromiaux et les atteintes de la coiffe des rotateurs, canal carpien). Le scooter est prescrit pour les patients ayant un bon tonus du tronc et dont l'évolution de la maladie n'amènera pas rapidement à la prescription d'un FRE. Il faut être capable de le conduire et de faire ses transferts avec. La validation de la conduite se fait après une évaluation multidisciplinaire. Cette consultation permettra de refaire le point sur d'autres éléments de l'autonomie.

La première prescription est un tournant évolutif majeur.

La prescription d'appareil de verticalisation à domicile permet d'éviter les complications orthopédiques liées à la station assise prolongée au fauteuil.

Concernant les aides techniques aux transferts, il en existe de différentes sortes. Les plus courantes sont listées ci-dessous :

- lit médicalisé électrique
- planche de transfert, permettant la réalisation d'un transfert par glissement en évitant une hyper-utilisation des membres supérieurs
- fauteuil releveur électrique de salon, permettant d'adopter une position de repos et de modifier les points d'appui
- rampes, mains courantes, et barres d'appui (149)
- surélévation des assises, notamment au niveau des toilettes

- siège réglable en hauteur, pour faciliter les transferts

Dans le cas de lésion au niveau des membres supérieurs avec déficit de préhension, il peut être intéressant de connaître quelques aides techniques telles que :

- les bracelets métacarpiens souples ou rigides, pour maintenir des ustensiles
- les orthèses souples ou rigides de pouce, qui peuvent permettre de mettre le pouce en position d'opposition
- l'augmentation de la taille des manches (couverts, stylos, brosse à dents, outils de jardinage...)
- l'utilisation d'enfile-chaussettes, dans le cas de difficulté de préhension ou de difficulté d'atteinte des aires fonctionnelles basses

Il peut être intéressant de proposer des aménagements du domicile ou du lieu de travail. Globalement il faut penser aux espaces de circulation, à la suppression des seuils et l'installation de rampes ou mains courantes (149). La liste peut être longue en fonction des besoins du patient, de son domicile, de son emploi, de ses loisirs. Il n'est pas possible ici de citer une liste exhaustive.

Pour citer quelques aménagements les plus fréquemment utilisés concernant la salle de bain par exemple :

- Douche au lieu de baignoire (149) (au mieux à l'italienne), avec carrelage antidérapant
- planche de bain si présence d'une baignoire
- siège pour faire sa toilette
- barres d'appui
- miroir réglable en hauteur
- hauteur des éléments adaptés

Les ergothérapeutes sont une aide importante dans ces choix de matériel, d'adaptation, d'aménagement, de validation, de conseils généraux et spécifiques.

Ainsi, la préconisation d'aides techniques et d'aménagements spécifiques fait partie intégrante de la stratégie adaptative proposée aux patients afin de leur permettre d'économiser leur énergie et d'optimiser leur indépendance et leur confort en sécurité.

4.4.5 Prise en charge non médicamenteuse de la douleur

Il n'existe pas de prise en charge spécifique non médicamenteuse de la douleur dans le cadre du SPP. Il s'agit d'analyser la douleur et de proposer une solution adaptée dans la

boite à outil mise à la disposition. Certains de ces moyens ont été développés lors des épidémies de poliomyélite. On cite la thermothérapie et la balnéothérapie.

L'appareillage a un effet antalgique, nous l'avons vu, en limitant le stimulus de la douleur (diminution des contraintes, mise au repos de l'articulation) ainsi que les aides techniques (lève personne, fauteuil roulant avec aide à la propulsion ou FRE pour limiter les contraintes d'épaule).

La neurostimulation transcutanée permet de limiter la prise d'antalgique. Elle n'est pas contre-indiquée. L'atteinte parfois du système sympathique peut suggérer d'essayer la stimulation vagale dans certaines douleurs avec une composante un peu inflammatoire. L'essai avec le kinésithérapeute ou avec un infirmier ressource est intéressant. Les autres techniques de physiothérapie sont des adjuvants intéressants.

Vallbona et ses collaborateurs (115) proposent l'utilisation de champs magnétiques statiques avec une diminution des douleurs. Il sont cités dans la revue Cochrane de 2015 comme évidence de qualité modérée (94). C'est donc un outil supplémentaire à notre disposition.

4.4.6 Rééducation respiratoire

Chez ces personnes ayant une toux moins efficace, une aide à la toux manuelle ou assistée peut être envisagée (157). Pour faciliter l'élimination des sécrétions, diverses techniques d'assistance à la toux ont été conçues, notamment la technique de recrutement de volume pulmonaire (RVP), également connue sous le nom d'empilement respiratoire ou d'insufflation pulmonaire profonde (158). Le RVP implique l'administration d'une série de respirations empilées à l'aide d'un ballon de réanimation. Cette technique permet une expansion des poumons jusqu'à un volume supérieur à la capacité inspiratoire spontanée, qui est réduite en cas de faiblesse des muscles respiratoires. En initiant la phase expiratoire de la toux à partir de ce volume pulmonaire plus élevé, on peut profiter de la plus grande pression de recul élastique du système respiratoire pour générer un débit de toux plus important (158).

Le moment optimal pour l'institution du RVP n'est pas clair, mais il est généralement initié chez les patients présentant des stades avancés d'insuffisance respiratoire qui reçoivent une VNI (158). Cependant, une intervention préventive plus tôt peut présenter un avantage. Une petite étude réalisée chez des patients atteints de SPP présentant des anomalies respiratoires restrictives précoces n'ayant pas encore nécessité d'une VNI a montré que l'utilisation régulière du RVP est réalisable sans impact négatif sur la qualité de vie sur une période de 3 mois et peut avoir des avantages physiologiques (158). Des travaux supplémentaires sont nécessaires pour déterminer si l'institution précoce du RVP peut améliorer les mécanismes du système respiratoire et aider à retarder la défaillance respiratoire chez les personnes atteintes de troubles neuromusculaires.

Des aides instrumentales au désencombrement peuvent également être utilisés en cas de toux inefficace tels les In-exsufflateurs (Forfait 7 de la LPPR)).

4.4.7 Rééducation des troubles de la déglutition

La prise en charge orthophonique peut permettre une réadaptation avec des moyens de compensation (91,159). La rééducation est basée sur des techniques de prise de conscience de la motricité buccopharyngée, de synchronisation avec les temps respiratoires, de stratégies de compensation et de réentraînement. Elle n'est pas différente des autres pathologies neurologiques entraînant des troubles de la déglutition.

Il est proposé aux patients :

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

Par ailleurs, l'entourage doit être informé de la pratique des premiers gestes de secours en cas de fausse route et notamment de la manœuvre d'Heimlich.

La fatigue est un élément d'aggravation. Ainsi les patients doivent plutôt prendre les gros repas au maximum de leur forme physique, le matin ou le midi et faire des petits repas le soir ou s'ils sont fatigués.

4.4.8 Rééducation des troubles de la phonation

Il n'y a pas d'étude de thérapeutique médicamenteuse tentant d'améliorer les troubles laryngés. L'orthophoniste pourra prendre en charge les troubles de la parole pour compenser les difficultés à la communication orale.

La thérapie de la voix (telle qu'elle est pratiquée après trachéotomie) est principalement utilisée. On peut utiliser des dispositifs d'amplification de voix.

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

La correction de la fatigue et de troubles respiratoires sont des éléments complémentaires.

4.5 Chirurgie

La chirurgie orthopédique est parfois recommandée dans le traitement des patients présentant des séquelles de PAA (160).

Les indications sont fonctionnelles, visant à améliorer la marche et les possibilités d'appareillage, à stabiliser une articulation instable, à supprimer les douleurs ou à éviter l'aggravation d'une scoliose.

Les interventions les plus pratiquées actuellement sont les suivantes (155,161) :

- Pour les membres inférieurs :
 - conserver ou favoriser le verrouillage mécanique du membre inférieur : extension de hanche, extension du genou (léger recurvatum), équin du pied ;
 - optimiser les capacités musculaires restantes : au membre inférieur en proximale (pas de transfert, gestes conservateurs), au pied (nombreuses possibilités de transfert ou d'allongements tendineux à envisager avant que la déformation ne soit fixée (160)) ;
 - assurer des articulations mobiles et indolores pour la hanche et le genou par libération des parties molles, de manière isolée ou en associant avec une ostéotomie voire une arthroplastie. A titre d'exemple les patients présentant des séquelles de poliomyélite sont prédisposés à l'apparition d'arthrose de hanche notamment, en lien avec les contractures musculaires autour de cette articulation et les déséquilibres musculaires existants (160). L'arthroplastie totale de hanche peut faire partie de l'arsenal thérapeutique, à condition que l'indication soit judicieusement posée. En effet il est important de considérer chez ces patients la présence de rétractions musculaires, de déficit, le degré de laxité articulaire, la force motrice, la réserve osseuse en cas d'ostéoporose et l'adhésion du patient aux consignes post-opératoires et à la rééducation. Une faiblesse musculaire trop importante au niveau de la hanche contre-indique la réalisation de ce geste (fléchisseurs, adducteurs et extenseurs ≥ 3 sur l'échelle MRC) (160). Une revue de 2021 de la littérature semble en faveur d'implants de hanche non cimentés et non contraints (meilleurs résultats que les implants contraints) améliorant la douleur et la qualité de vie (170).
 - assurer des articulations stables et indolores pour le pied (point fixe au sol) notamment par des arthrodèses de l'arrière ou de l'avant-pied, voire par des ténotomies (allongement du tendon d'Achille, donc une action sur la mobilité) ;
 - il existe des indications d'agrandissement de membre soit par fixateur externe type

Illizarov soit plus récemment par clou centromédullaire Albizzia.

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

Les risques encourus par les patients présentant des séquelles de poliomyélite en cas d'intervention chirurgicale ne doivent pas être négligés et méritent qu'on réfléchisse bien à la prescription de celle-ci et aux bénéfices escomptés sur la qualité de vie. L'âge avancé de la plupart des patients présentant des séquelles de poliomyélite explique que le risque d'intervention chirurgicale est grand du fait des comorbidités associées. Il s'y associe un vieillissement musculotendineux, l'état ostéoarticulaire (dégénérescence arthrosique, ostéoporose), les séquelles respiratoires éventuelles ou s'aggravant.

Le SPP, survenant tardivement chez des sujets souvent âgés, doit faire renouveler annuellement et actualiser les bilans musculaires, articulaires et fonctionnels pour évaluer l'aggravation des déficits au fil du temps. Cette analyse doit permettre une adaptation des éventuelles propositions chirurgicales à ce tableau lentement évolutif.

Une chirurgie de « correction » peut perturber un équilibre difficilement acquis. Il faut absolument éviter de vouloir faire une normalité anatomique mais plutôt penser en termes de fonctionnel. Il est souvent nécessaire de réaliser plusieurs gestes opératoires et l'expérience de nombreuses équipes est de les réaliser en un même temps chirurgical car il ne faut pas oublier les risques liés à l'anesthésie (cf. infra) et l'après chirurgie notamment l'alitement prolongé avec le risque de déconditionnement. Le membre controlatéral à la chirurgie doit être évalué, savoir si il est suffisamment fort pour compenser transitoirement ou s'il est nécessaire de prévoir des aides techniques.

Il faut également savoir profiter d'accidents de la vie, tels qu'une fracture pour avoir une action sur les désaxations. Le patient doit présenter des radiographies anciennes ainsi que des photos ou vidéos pour permettre l'appréciation de troubles de la statique et des compensations acquises. Le chirurgien doit prendre conscience de l'importance de ces déformations acquises. Un recurvatum ne se corrige pas complètement sous peine de perdre la marche. Par contre le limiter permettra de limiter les douleurs idem au niveau d'un équin.

Enfin la majorité des patients présentant des séquelles de poliomyélite ayant eu une atteinte paralytique ont eu au moins une intervention chirurgicale en relation avec cette

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

Ainsi la prise en charge chirurgicale d'un patient atteint de SPP nécessite une analyse neurologique fonctionnelle éclairée, répétée au cours du temps pour appréhender au mieux l'évolution de cette pathologie et proposer une prise en soin adéquate. Elle justifie une réflexion pluridisciplinaire entre spécialistes de médecine physique et de réadaptation et de chirurgie orthopédique ayant une expérience de cette pathologie.

Dans un livret d'information sur les patients et la chirurgie, créé par l'équipe garchoise, on peut reprendre le schéma suivant qui résume les questions citées précédemment.

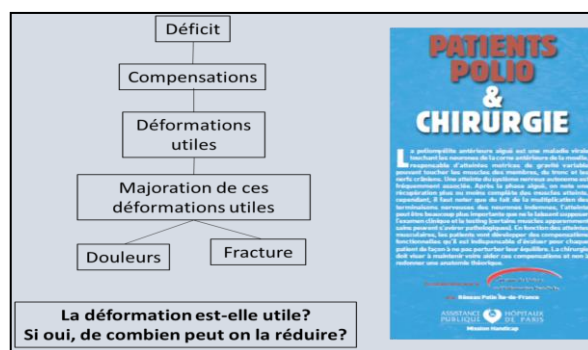


Figure 1 Patients polio et chirurgie

4.6 Prise en charge nutritionnelle

Les personnes atteintes de troubles physiques ont une prévalence plus élevée d'obésité que la population générale (82). Les spécificités de la prise en charge de ces patients sont surtout liées à l'évaluation des ingestas et de de leurs besoins énergétiques. Des conseils pour rétablir la balance nutritionnelle pourront ensuite être donnés.

Les corrections d'éventuelles carence (vitamine D, calcium), chez les sujets les plus âgés notamment, est importante pour limiter le risque fracturaire.

4.7 Prise en charge psychologique

Un accompagnement psychologique doit pouvoir être proposé dans le cadre d'une prise en charge multidisciplinaire (171). La personne vivant avec des séquelles de PAA a appris à vivre avec son handicap, et a souvent dû faire plus d'effort pour s'adapter à la société et pour faire comme les autres. Comme la plupart des personnes qui ont grandi avec un handicap physique, elles se sont souvent construit une forte personnalité. La dégradation physique avec l'âge ou dans le cadre d'un SPP bouleverse leur vie quotidienne en imposant de nouvelles limites à leur capacité d'action. Elle apporte de nouvelles inquiétudes entretenues parfois par la méconnaissance de leur maladie ou par les incertitudes sur l'évolution des complications. Les réactions de colère, de déni, d'angoisse voire de dépression peuvent se voir et s'apparentent aux attitudes réactionnelles retrouvées chez toute personne confrontée à une maladie grave. Elles sont toutefois conditionnées par les expériences passées et par l'aptitude de la personne à mettre en œuvre des stratégies de défense. Le souvenir d'une enfance particulière parfois très médicalisé peut faire revivre des émotions fortes et angoissantes et compliquer le retour sur une prise en charge en milieu médical spécialisé. Le psychologue peut aussi accompagner la personne dans la perception et l'acceptation d'aides techniques en partenariat avec les ergothérapeutes. Il peut également se mettre en lien avec les médecins afin de favoriser une cohérence dans le projet de soins et parfois orienter vers un psychiatre pour une évaluation.

4.8 Éducation thérapeutique et mode de vie

Divers professionnels de santé interviennent dans l'éducation thérapeutique du patient. Elle s'accompagne d'un apprentissage de la gestion de la fatigue, de l'autorééducation et de l'entretien musculaire, ainsi que de conseils et d'une information sur les gestes et les techniques à réaliser et à éviter.

L'amélioration de la qualité de vie des patients vieillissant avec des séquelles de PAA passe par la compréhension des processus engendrant des complications secondaires et de leurs besoins (19). De nombreuses personnes qui ont souffert de la PAA dans leur enfance sont devenues des adultes surperformants par rapport à la population en général handicapée ou non handicapée (162,163). Malgré des défis quotidiens dans leur environnement physique et social, les patients expriment souvent une volonté d'adaptation aux changements de leur fonction qui se dégrade avec le vieillissement (19).

La majorité des recherches sur le SPP se sont concentrées sur l'état de santé des patients plutôt que sur les effets sur la qualité de vie. En 2015, une étude qualitative sur la perception de la qualité de vie et des stratégies pour favoriser la participation aux activités quotidiennes des patients atteints de SPP a été menée par Atwal et ses collègues (164). Les

principaux problèmes repérés étaient liés au manque d'accès aux espaces publics ainsi que sur les connaissances et l'attitude des professionnels de la santé vis-à-vis de leur pathologie (164). Une meilleure compréhension du SPP de la part des membres de la famille et des personnes valides est souhaitée, de même l'isolement social, les environnements peu accessibles, le manque de moyen pour accéder aux technologies d'assistance ou aux services de santé et aux professionnels qui connaissent mieux leur pathologie sont des problèmes qui impactent leur qualité de vie (164).

4.9 Recours aux associations de patients et démarches sociales

Un cadre associatif dédié est primordial pour aider certains malades à sortir de leur isolement, pour accéder plus facilement aux informations utiles dans leur pathologie. Les professionnels de santé et les patients doivent être informés de l'existence des associations de patients (Annexe 2).

Une personne porteuse de séquelles de PAA et souffrant de complications liées au vieillissement ou atteinte d'un SPP peut être prise en charge dans le cadre d'une affection de longue durée ALD n° 9 (Formes graves des affections neurologiques et musculaires).

La poliomyélite fait partie des maladies ouvrant droit à un congé de longue durée (CLD). L'obtention du CLD est soumise à conditions. Il peut prolonger la période à plein traitement d'un congé de longue maladie et peut durer jusqu'à 5 ans.

Un dossier peut être déposé auprès de la MDPH pour avoir une reconnaissance du taux de handicap. Cela permet de faciliter l'accès à des aides humaines et / ou financières (financement de travaux d'adaptation, de fauteuil roulant manuel ou électrique, d'orthèses) et de bénéficier d'un aménagement du lieu de travail ou d'avoir une reconnaissance comme travailleurs adultes handicapés.

Une retraite anticipée avant 62 ans est possible si le patient est atteint d'une incapacité permanente d'au moins 50 % reconnue par la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

5 Suivi

5.1 Objectifs

Aujourd'hui plus âgé, le patient présentant les séquelles de poliomyélite est devenu un cœur de cible d'évaluation des complications du vieillissement. Ces personnes éprouvent souvent des difficultés liées au vieillissement normal (fragilité osseuse, apoptose musculaire, prise de poids, douleurs dégénératives sur déformations articulaires et osseuses, troubles du

sommeil) et à une usure prématurée du fait d'une sollicitation plus importante du corps pendant toute la vie ainsi que parfois par l'apparition d'un SPP. Les changements physiologiques liés aux vieillissements (50) associés aux effets tardifs de la maladie semblent conduire à de multiples comorbidités, les aggraver. Elles impactent très rapidement les capacités fonctionnelles des patients aux limites parfois importantes. Elles sont potentiellement traitables. Une partie de ces patients sont issus de l'immigration. L'âge moyen est donc plus jeune avec des envies, des besoins fonctionnels plus importants. Ils peuvent être aussi affectés d'un SPP (cf. critères diagnostic). Certaines études trouvent des demandes différentes (165). Les objectifs de ce suivi dépendent donc de ces complications et des doléances du patient. Il faut sensibiliser cette population qui n'était plus suivie depuis la fin de son adolescence, gérant jusqu'alors ses séquelles motrices et algiques. L'acceptation de cette nouvelle perte d'autonomie est difficile, nous l'avons vu. Il s'agit parfois d'une seconde résilience. La diversité des atteintes motrices et des déformations dues aux déséquilibres agonistes-antagonistes, avec des atteintes uni ou bilatérales asymétriques, touchant membre supérieur et inférieur engendrant des tableaux cliniques variés et complexes d'où un suivi riche.

5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Qui doit voir ce patient ? La spécialité du médecin importe peu. La première consultation va permettre d'évaluer et proposer un projet de soins et de suivi.

Des hospitalisations courtes d'évaluations ou de reprogrammation avec des objectifs bien définis y sont possibles.

Le patient doit être inclus dans chaque décision de soins du fait de son vécu et de son désir d'être autonome avec le moins d'entrave.

Halstead, dans le même article qui définit les critères de diagnostic du SPP, dressait déjà les éléments nécessaires pour que le suivi soit optimal (14), repris en 2001 par une réunion d'experts (17) :

- une évaluation compréhensive, prenant en compte la diversité des plaintes et des signes ainsi que la nécessité de différents intervenants,
- une équipe multidisciplinaire, pour coordonner l'évaluation et apprécier les différents problèmes,
- un seul lieu, ou un réseau,
- la possibilité de réaliser des bilans sur plusieurs jours sans dépasser la semaine,
- bilans permettant d'éliminer les diagnostics d'exclusion,
- un suivi régulier,

- avec un but d'amélioration.

La multiplicité des séquelles possible rapportées par le patient nécessite une équipe pluridisciplinaire ou avoir un réseau de professionnels qui connaissent la poliomyélite pour qu'ils puissent chercher les complications :

- Médecin traitant
- Neurologue
- Médecin de Médecine Physique et de Réadaptation
- Pneumologue
- Spécialistes du sommeil
- Gastro-entérologue
- Orthopédiste
- Orthoprothésiste
- Podoorthésiste
- Kinésithérapeute
- Ergothérapeute
- Psychologue
- Orthophoniste
- Les correspondants sociaux
- Moniteurs de sport

On peut y rajouter les associations et les enseignants en activité physique adaptée. Ce réseau doit être coordonné par :

- le médecin de MPR pour discuter un projet rééducatif, un appareillage, une amélioration de l'autonomie,
- le neurologue si un SPP doit amener à une prise en charge notamment par un traitement spécifique,
- le médecin généraliste, dans les autres cas.

Le réseau permet de mettre en commun les compétences dans tous les domaines détaillés précédemment. Il doit pouvoir donner : conseils, bilan médical et social, orientation, appareillage, prise en charge des situations aiguës, formations, informations.

5.3 Rythme et contenu des consultations pour le suivi

À la suite du bilan initial, un suivi annuel peut être instauré et dépendra des doléances et des objectifs définis avec le patient ainsi que des thérapeutiques instaurées. Le suivi sera

ajusté en fonction des demandes du patient et de la surveillance à établir selon les complications.

Il comprend les points suivants :

- Un entretien : situation familiale, professionnelle, sociale, lieu de vie, ...
- Une évaluation des incapacités fonctionnelles, de la fatigue, des douleurs
- Une évaluation des séquelles neuroorthopédiques, musculaires,
- une évaluation respiratoire et du sommeil
- un bilan orthophonique si besoin : dysarthrie, déglutition
- une évaluation psychologique
- un bilan diététique

Une évaluation et des conseils seront faits avec des propositions adaptées en fonction de la demande du patient et des besoins fonctionnels.

L'examen clinique doit être complet. Il doit être consigné de manière détaillée. Il permet ainsi un suivi des déficits neurologiques et articulaires. Certains scores associant plusieurs groupes musculaires (par exemple la somme des testings musculaires des fléchisseurs de la hanche, extensions du genou et dorsiflexion de la cheville des deux côtés) sont parfois utilisés mais le déficit est très hétérogène. On ne peut donc pas résumer l'examen neurologique à ces scores. Ils pourront servir pour le suivi ainsi que les muscles clefs (fléchisseurs de hanche et extenseur, extenseurs de genou, fléchisseurs plantaires).

On peut rechercher un déficit des intrinsèques de la main (notamment abducteur du V), du deltoïde postérieur (ou une amyotrophie) qui peuvent témoigner d'une atteinte des MS. Ils signent une atteinte plus importante que les séquelles décrites par le patient. Ceci suggère aussi la possibilité d'atteinte des muscles rachidiens, des muscles respiratoires voire du bulbe à la phase initiale de la maladie (parfois non ressenti ou oublié) et donc possiblement un facteur favorisant de complication au stade tardif (SAS, trouble de la déglutition).

Certains patients ont leur dossier de suivi où ont été consigné des testings musculaires très détaillés. Il permettra des comparaisons et d'apprécier ainsi les déficits séquellaires ou évolutifs. Le testing musculaire peut être complété par une évaluation instrumentale (isocinétisme, tests de préhension...). Le test isocinétique est rarement utile en pratique courante. Il sera utile pour le suivi de certains traitements spécifiques (Immunoglobuline) avec des protocoles adaptés ou pour valider les résultats d'une prise en charge rééducative. Il n'y a pas de contre-indication à utiliser l'isocinétisme.

La marche (si elle est possible) doit être analysée avec et sans les compensations (attention aux compensations faites par les patients, souvent assez ingénieuses) ou aides techniques. On analyse le mécanisme de la marche : axes et muscles utiles.

L'examen des aides techniques est intéressant car certains patients ont confectionnés des adaptations astucieuses.

Les troubles de la marche sont pourvoyeurs de chutes dans une population dont le risque fracturaire est important (ostéoporose ?). La notion de chute doit nécessiter une investigation des étiologies de ces chutes et prévenir les conséquences.

Chez un patient en fauteuil, on doit connaître le mode de transfert et vérifier l'état des ceintures scapulaires.

A l'issue de l'examen plusieurs questions se posent.

Les plus fréquentes :

- Patient chuteur : Ostéoporotique ? ostéoporose générale ou seulement le membre atteint. Si oui faut-il traiter ? Les traitements ostéoporotiques ont une AMM pour l'ostéoporose diffuse et non pour des atteintes locorégionales. Il n'existe pas de consensus même dans d'autres pathologies pour les traiter. Il faut donc évaluer la balance bénéfico-risque de l'instauration de ce traitement.
- Troubles de la marche ou douleurs à la marche
 - Discussion d'un appareillage en équipe multidisciplinaire (médecin, orthoprothésiste, podoprothésistes). Les essayages et surtout la livraison doivent se faire également en consultation multidisciplinaire. Le suivi ultérieur doit être au minimum annuel (plus fréquemment si appareillage). La consultation appareillage est un moment privilégié pour le patient d'exprimer sur ses plaintes. Le renouvellement dépend des critères de remboursement de la sécurité sociale.
 - Consultations médico-chirurgicales doivent regrouper nous l'avons vu des experts de la pathologie pour éviter des prises en charge inadaptées.
- Est-ce que le choix du fauteuil roulant est optimal ? Doit-on l'orienter vers un fauteuil roulant manuel (FRM), une aide à la propulsion ou un fauteuil roulant électrique (FRE) ou un scooter ? Le choix dépend de l'analyse des MS et de la nécessité de leur préservation, du tonus du tronc des capacités des MI, des possibilités d'appareillage, de l'état cardiorespiratoire et des besoins du patient. La prescription ou le renouvellement permet de refaire le point sur les autres besoins du patient.
- Patient fatigué : voir les différents chapitres sur le bilan initial.
- Patient en surcharge pondérale : Un avis diététique pourra être utile (cf chapitre).

- Patient douloureux : examen minutieux pour connaître l'origine de la douleur et orienter vers la prise en charge adéquate (appareillage, rééducation, médicamenteuse, TENS...).
- Majoration du déficit et de la fatigue, douleurs non expliquées : SPP ?
- Autres complications

Le suivi dépend des doléances et des objectifs définis avec le patient. Il dépendra du bilan initial et des thérapeutiques instaurées.

Un patient ayant des séquelles de poliomyélite est une personne comme une autre, il ne faut donc pas oublier de rechercher une autre pathologie en fonction de l'orientation même neurologique (AVC, SLA...), l'effet du vieillissement.

5.4 Précautions en cas d'anesthésie

L'anesthésiste doit prendre en compte les séquelles neuro-respiratoires notamment et limiter l'utilisation des anesthésiques pour ne pas trop perturber les atteintes séquellaires. On rappelle que ces atteintes peuvent être asymptomatiques. L'anesthésiste devra s'imposer de détecter une éventuelle atteinte bulbaire passée inaperçue. Il pourra rechercher à l'examen une atteinte des muscles du MS (cf. précédemment atteinte deltoïde, intrinsèques). N'importe quels symptômes suggestifs de réserve respiratoire diminuée devraient être évalués méticuleusement. Le marqueur d'une réelle difficulté au sevrage est estimé être une C.V. inférieure à 1.0 – 1.5 litre. Le patient a besoin d'une bonne préparation pulmonaire préopératoire et d'un plan d'action en vue d'un support de ventilation en post opératoire. Par ailleurs, les opioïdes ont un effet majoré chez les patients ayant un SAS (un cas est décrit d'arrêt cardio-respiratoire dans ce cadre (166)).

Il existe peu d'études spécifiques sur les risques qui découlent d'une anesthésie dans cette population. Il s'agit le plus souvent de description de cas cliniques. Des précautions pour les anesthésies découlent de l'analyse de la physiopathologie et des symptômes. Les recommandations doivent s'ajuster à chaque patient en particulier (167).

- Ces patients peuvent présenter une sensibilité accrue aux anesthésiques intraveineux ou inhalés (168). Il est important d'envisager un produit à courte durée d'action dans la mesure du possible. L'anesthésie locale peut être une alternative, même si elle nécessite des besoins en anesthésiques locaux plus importants que les doses habituelles et qu'il est décrit des cas de paralysies transitoires (168). Il faut éviter le bloc interscalénique s'il y a un doute sur une atteinte respiratoire du fait de l'atteinte diaphragmatique.

- Du fait d'une atteinte bulbaire clinique ou infraclinique et

probablement de la substance réticulée, les médicaments sédatifs ont des effets plus marqués. Les myorelaxants non dépolarisants sont susceptibles de provoquer un blocage plus important sur une période plus longue, d'où la recommandation de l'initialisation du traitement à mi-dose de la posologie usuelle.

- La succinylcholine causerait des douleurs post-opératoires graves et généralisées. Elles seraient majorées chez les patients qui ont une sensibilité accrue à la douleur. Il faut surveiller la kaliémie. Une publication montre à propos d'un cas que ces effets ne sont pas systématiques (169).

- La douleur postopératoire est souvent un problème important. Ces patients sont possiblement des douloureux chroniques polymédicamentés. Dans le cas d'un traitement chronique par opioïdes, la tolérance à cette classe est augmentée ainsi que le taux de métabolisme hépatique, nécessitant une adaptation des doses (168).

- Le système nerveux autonome peut être dysfonctionnel. Cela peut favoriser un reflux gastroœsophagien, des tachyarythmies et parfois une difficulté à maintenir la pression artérielle quand on administre des anesthésiants.

- Les atteintes laryngées, d'autant plus si elles sont peu symptomatiques, peuvent décompenser en post-opératoire et engendrer des fausses routes.

- Le positionnement sur la table opératoire peut être difficile en raison de l'asymétrie du corps. Les membres affectés sont ostéopéniques et peuvent se casser facilement au cours du positionnement pour une chirurgie. Il semble que le risque d'une lésion du nerf périphérique (y compris du plexus brachial) soit accru durant les opérations de longue durée, probablement parce que les nerfs ne sont pas normaux et parce qu'il se peut aussi que les nerfs périphériques ne soient pas protégés par la masse musculaire habituelle ou par les tendons. Le confort semble optimisé lorsque l'installation est possible avant l'induction ou la sédation (168).

- L'hypersensibilité au froid incite à une surveillance accrue de la température corporelle (168).

- Les soins anesthésiques post-opératoires peuvent être prolongés en rapport avec une importante fatigue et somnolence, nécessitant une surveillance accrue (168).

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

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

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Verschueren, Centre de référence pour les maladies neuromusculaires de Marseille, sous la direction du Pr Attarian.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Dr Maëva Cotinat, MPR, Marseille,
- Mme Catia Palminha, Ingénieur de recherche clinique, Marseille
- Dr Jean-Baptiste Roseau, Pneumologue, Marseille
- Pr Laurent Thefenne, MPR, Marseille
- Dr Annie Verschueren, neurologue, Marseille

Groupe de travail multidisciplinaire

- Mme Pascale Arnichand, kinésithérapeute, Marseille
- Dr Rania Belmahfoud, MPR, Paris
- Mme Arlette Bouron, membre de l'association Polio France
- Pr Laurent Bensoussan, MPR, Marseille
- Dr Pascal Cintas, neurologue, Toulouse
- Mr Robert Cordier, membre de l'association Polio France, Nancy
- Pr Philippe Couratier, neurologue, Limoges
- Pr Philippe Denormandie, chirurgien neuro-orthopédiste, Paris
- Dr Hubert Deregis, médecin généraliste, Marseille
- Pr François Genet, MPR, Paris
- Pr Gwendael Lemasson, neurologue, Bordeaux
- Mr Vincent Oliverio, membre de l'association Polio France, Marseille,
- Me Sylvie Tararbit, membre de l'association Polio France
- Mme Frédérique Tibi-Lepoint, psychologue, Marseille
- Pr Vincent Tiffreau, MPR, Lille
- Pr Alain Yelnik, MPR, Paris

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du(des) centre(s) de référence.

Annexe 2. Coordonnées des associations de patients

Polio France

71 Rue de Provence, 17138 Puilboreau

Tél : 07 69 19 06 90

contact@polio-france.org

www.polio-france.org

<https://www.facebook.com/poliofrance>

APF France Handicap

<https://www.apf-francehandicap.org/carte>

Annexe 3. Coordonnées des centres spécialisés pour la prise en charge des patients porteurs de séquelles de PAA

La carte des centres spécialisés est disponible sur le site de l'association Polio France :
<https://www.polio-france.org/sante-info-droits/carte-des-centres-specialises/>

Annexe 4. Coordonnées des centres SLA et autres maladies du neurone moteur de la filière FILSLAN

La filière FilSLAN s'articule autour de Centres de Référence Maladies Rares (CR-MR SLA/MNM) et de Centres de Ressources et de Compétence Maladies Rares (CRC-MR SLA/MNM).

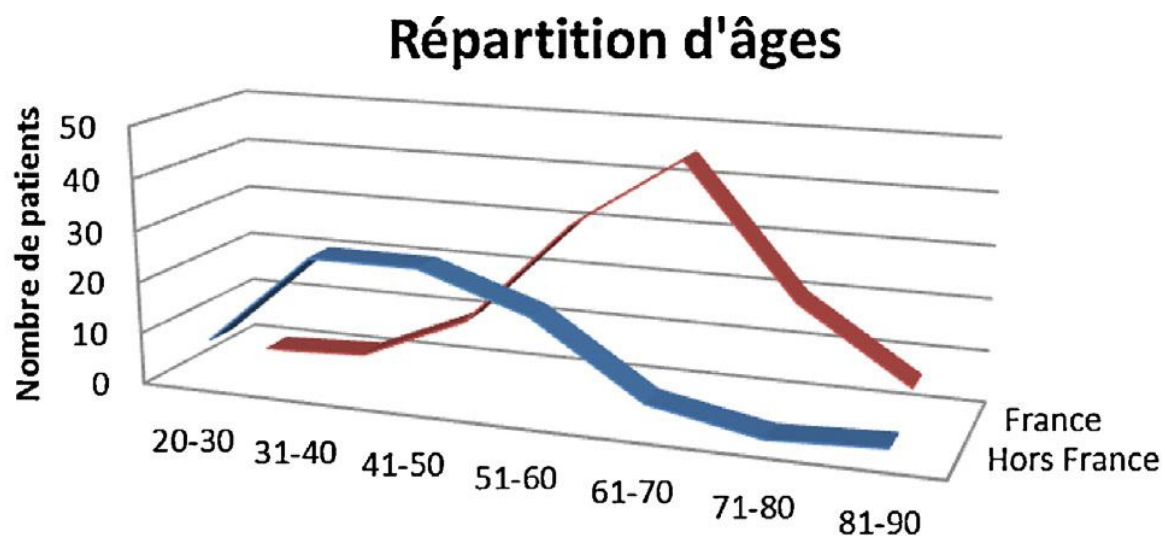
Les CR-MR et les CRC-MR sont répartis sur le territoire dans des Centres Hospitaliers Universitaires (CHU).

Ils sont coordonnés par des médecins neurologues experts dans les maladies du champ de la filière entourés de professionnels de santé dédiés à la prise en charge de ces maladies.

Pour trouver les coordonnées des différents centres : <https://portail-sla.fr/centres-de-prise-en-charge/>

Annexe 5. Répartition des âges des patients porteurs de séquelles de PAA

Age des patients au moment de la première consultation en médecine physique et de réadaptation selon le lieu de contraction de la poliomyélite. Yelnik et al. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine 56 (2013) 542–550.



	20-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80	81-90
■ Hors France	8	26	26	19	5	1	2
■ France	0	1	10	31	45	20	6

Annexe 6. Polio Problems List (PPL)

Le questionnaire Polio Problems List (PPL) - 16 éléments concernant les symptômes, les problèmes fonctionnels et les aspects psychologiques considérés comme pertinents pour le SPP. Cette liste se compose de deux parties. Dans la première partie, on évalue les problèmes majeurs en demandant aux sujets de cocher les trois éléments qu'ils considèrent comme leurs plus grands problèmes. Dans la deuxième partie, les sujets notent les 16 items sur une échelle de 8 points, allant de «pas de problème» à «problème grave» (53).

APPENDIX: ITEMS AND INSTRUCTIONS CONTAINED IN THE POLIO PROBLEM LIST

Items. Pain, fatigue, walking indoors, climbing stairs, self-care, housekeeping, walking outdoors, family life, activities around the house, hobbies/recreation, transport, work, social life, acceptance, uncertainty, anxiety.

Part 1

Format. All items are in vertical order, and followed on the right hand by 3 columns that are numbered on the top from 1 to 3.

Instructions. Choose from the following list the 3 items you consider to be your greatest problems. For your most important problem put a cross in the first column. For the other 2 problems put a cross in the second and third column in decreasing order of importance.

Part 2

Format. All items are listed in the same order as in the first part; for each item a 0 to 7 ratio scale is placed next to it. The meaning of the end points of the scale is stated underneath, with 0 meaning "no problem" and 7 meaning "severe problem."

Instructions. To what extent do the following aspects of your life pose a problem to you? Put a circle around the number that is the most applicable to your experience.

Annexe 7. Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé (CIF)

Ce questionnaire comporte les principales catégories de la Classification internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé (CIF) de l'Organisation mondiale de la santé. Le questionnaire CIF est un outil pratique pour enregistrer des informations sur le fonctionnement et le handicap d'une personne. Ces informations peuvent être synthétisées pour des dossiers individuels (en pratique clinique ou travail social, par exemple). Ce questionnaire doit être utilisé avec la CIF ou la version abrégée de la CIF.

<https://www.who.int/classifications/icf/icfchecklist.pdf>

Annexe 8. Echelle Medical Research Council (MRC)

Classification internationale qui permet la quantification de la force musculaire sur une échelle de 0 à 5 pour chacun des muscles suivants: deltoïdes, biceps brachial, triceps, fléchisseurs des poignets, flechisseurs et extenseurs des doigts, psoas, abducteur et adducteurs de hanche, quadriceps, extenseur et fléchisseur de cheville, extenseur et fléchisseur du cou.

0 – Aucune contraction visible

1 – Contraction visible sans mouvement du membre (inexistant pour la flexion de la hanche)

2 – Mouvement du membre mais pas contre la pesanteur

3 – Mouvement contre la pesanteur sur (presque) toute la plage de mouvement

4 – Mouvement contre la pesanteur et la résistance

5 – Force normale

Annexe 9. Echelle de sévérité de la fatigue (Fatigue Severity Scale-FSS)

L'échelle de la fatigue est une échelle internationale basée sur un court questionnaire de 9 questions auxquelles le patient répond sur une échelle allant de 1 à 7. Le score global est la moyenne des 9 questions, on obtient donc un résultat sur 7 points. Plus le résultat est élevé, plus forte est la fatigue. Plusieurs études parlent d'un seuil à 5,5 comme limite positive de diagnostic de la fatigue.

Dans la semaine qui vient de s'écouler, pour chacune des propositions, cotez de 1 à 7 (1 pas du tout d'accord 7 tout à fait d'accord)

1. Je me sens moins motivé du fait de la fatigue
2. L'exercice physique est pour moi source de fatigue
3. Je suis facilement fatigué(e)
4. La fatigue interfère avec mon activité physique
5. La fatigue est souvent un problème pour moi
6. Ma fatigue m'empêche de réaliser des tâches physiques soutenues et prolongées
7. La fatigue interfère avec mes facultés pour la réalisation de certaines activités et responsabilités
8. La fatigue fait partie de mes 3 symptômes les plus gênants
9. La fatigue interfère avec mon travail, ma famille ou ma vie sociale

Annexe 10. Echelle de Borg

L'Echelle de Borg estime l'intensité de l'effort sur une échelle de 6 à 20.

Consignes d'utilisation : Pendant l'effort, concentrez-vous sur votre ressenti global en tenant compte de la fatigue musculaire et générale. Reportez-vous à l'échelle de perception de Borg, allant de 6 à 20, et prenez le nombre qui correspond le mieux à ce que vous ressentez sur le moment. Ce nombre vous donne une bonne idée de l'intensité de votre activité et vous guide pour déterminer si vous devez accélérer ou ralentir votre rythme en fonction de l'intensité visée.

Echelle de Borg	Perception de l'intensité de l'effort	Lien avec une séance type d'activité sportive
6	Aucun effort	Echauffement / Retour au calme
7	Extrêmement facile	
8		
9	Très facile	
10		
11	Facile	Zone cible
12	Zone d'entraînement optimale	
13	Moyennement difficile	
14		
15	Difficile	
16		Zone d'effort intense
17	Très difficile	
18		
19	Extrêmement difficile	
20	Exténuant	

Annexe 11. Score de Somnolence d'Epworth

L'Échelle de somnolence d'Epworth est un questionnaire qui mesure la somnolence diurne. Elle a été à l'origine inventée pour évaluer l'efficacité des traitements contre l'apnée du sommeil.

La probabilité de s'endormir est cotée de 0 à 3 selon le risque d'assoupissement

- 0 = jamais d'assoupissement : "cela ne m'arrive jamais";
- 1 = risque faible d'assoupissement : "il y a un petit risque que cela m'arrive";
- 2 = risque modéré d'assoupissement : "il m'arrive de somnoler dans ces circonstances";
- 3 = risque élevé d'assoupissement : "je somnole à chaque fois dans cette situation".

Elle est évaluée pour huit situations différentes :

- Assis en train de lire ;
- En regardant la télévision ;
- Assis, inactif, dans un lieu public ;
- Comme passager dans une voiture roulant pendant 1 heure sans s'arrêter ; ou en bus, train, métro ou avion ;
- Allongé pour se reposer l'après-midi quand les circonstances le permettent ;
- Assis en train de parler à quelqu'un en face-face ou au téléphone;
- Assis calmement à table ou dans un fauteuil après un repas sans alcool ;
- Au volant d'une voiture immobilisée quelques minutes dans un encombrement ;

Le total est noté sur 24 :

- score > 9 : Risque de somnolence pathologique.

Annexe 12. Echelle internationale du Syndrome des jambes sans repos

ÉCHELLE DE SÉVÉRITÉ DU SYNDROME DES JAMBES SANS REPOS

(IRLS – International Restless Legs Syndrome Scale)

Elle est composée de 10 questions, chacune étant cotée de 0 (inexistant) à 4 (très important). Plus le score est élevé, plus le syndrome est sévère.

Cotation :

0 = Inexistante	1 = Légère	2 = Modérée	3 = Modérée	4 = Importante	5 = Très importante
-----------------	------------	-------------	-------------	----------------	---------------------

Au cours des 7 derniers jours, et d'une manière générale :

ITEM	SCORE
1. Comment évaluez-vous l'intensité des désagréments de votre syndrome des jambes sans repos ?	<input type="checkbox"/>
2. Comment évaluez-vous votre besoin de bouger à cause de votre syndrome des jambes sans repos ?	<input type="checkbox"/>
3. Le désagrément dans vos jambes ou dans vos bras s'améliore-t-il lorsque vous bougez ?	<input type="checkbox"/>
4. Votre sommeil est-il perturbé par votre syndrome des jambes sans repos ?	<input type="checkbox"/>
5. Votre syndrome des jambes sans repos est-il responsable de fatigue ou de somnolence pendant la journée ?	<input type="checkbox"/>
6. A quel niveau de sévérité estimez-vous votre syndrome des jambes sans repos ?	<input type="checkbox"/>
7. A quelle fréquence souffrez-vous de votre syndrome des jambes sans repos ? (1 = 1 j/semaine ; 2 = 2 ou 3 j/semaine ; 3 = 4 ou 5 j/semaine ; 4 = 6 ou 7 j/semaine)	<input type="checkbox"/>
8. Combien de temps dure une crise de syndrome des jambes sans repos ? (1 = < d'1 hre ; 2 = de 1 à 3 hres ; 3 = de 3 à 8 hres ; 4 = >8 hres)	<input type="checkbox"/>
9. Quel est l'impact de votre syndrome des jambes sans repos sur votre vie sociale, familiale, professionnelle ?	<input type="checkbox"/>
10. Quel est le retentissement de votre syndrome des jambes sans repos sur votre humeur ?	<input type="checkbox"/>
TOTAL	/40
Le syndrome est considéré comme : Léger si le score total est compris entre 0 et 10 Modéré si le score total est compris entre 11 et 20 Sévère si le score total est compris entre 21 et 30 Très sévère si le score total est compris entre 31 et 40	

Source : échelle IRLS, AS Walters *et al.* *Sleep Medicine*, 2003.

Annexe 13. Bilan de suivi proposé pour une personne ayant des séquelles de PAA ou atteint de SPP

Suivi d'une personne porteuse de séquelles de PAA ou d'un SPP (PNDS 2022)	
<p>La proposition de suivi doit tenir compte de l'âge du patient, des conditions de vie, des besoins personnels et socioprofessionnels.</p> <p>Un suivi annuel est recommandé pour l'ajustement de la prise en charge et en fonction de la demande.</p>	
Evaluation	Moyens d'évaluation possibles <i>En italique : Examens relevant de l'avis spécialisé</i>
De l'état musculaire et des limitations d'activité -Suivi concernant l'appareillage et des aides techniques.	-Clinique -Consultation de MPR -Evaluation globale des capacités fonctionnelles -Evaluation de la force musculaire (testing manuel)
Des complications musculosquelettiques et orthopédiques -Analyse des douleurs articulaires, rachis -Tendinopathies épaule, coude... -Syndromes canaux -Analyse du risque fracturaire (ostéopénie, ostéoporose)	-Clinique, bilan des déformations orthopédiques -Ostéodensitométrie osseuse (pour tout patient de plus de 60 ans, risque de chute, ATCD ou risque de fracture de fragilité) <i>-Imagerie médicale si besoin (Radiographies, scanner en charge, ...)</i> -Consultation de neurologie <i>-ENMG si besoin</i>
De la fatigue -Fatigue d'origine musculaire -Facteurs psychologiques associés -Qualité du sommeil	-Clinique -Echelle de sévérité de la fatigue -Echelle de Borg (échelle de perception de l'effort)
De la fonction respiratoire -fonction inspiratoire (Ins. Respi. restrictive ?) -fonction expiratoire, efficacité de la toux	-Clinique -Consultation de pneumologie <i>-Spirométrie + /- gazométrie artérielle</i> <i>-Oxymétrie nocturne, voire capnographie nocturne</i>
Des troubles du sommeil -Hypoventilation alvéolaire nocturne ? -SAOS ? -Syndrome des jambes sans repos ?	-Clinique -Score de somnolence d'Epworth <i>-Polygraphie voire polysomnographie</i>
Diététique -Etat nutritionnel (surpoids fréquent) -Carences éventuelles	-Poids, index de masse corporelle -Bilan diététique <i>-Mesure de la dépense énergétique de repos</i>
Des troubles bulbaire -Dysphagie, dysphonie, dysarthrie	-Clinique -Bilan orthophonique et consultation ORL si besoin
Psychologique	-Consultation adaptée
Sociale	-Suivi social (MDPH, APA, financements d'aménagement, ...) -Médecine du travail -Associations
Bilan biologique	-NFS, CRP, ionogramme, créatininémie, ferritinémie, CPK, albumine, EPP +/- immunofixation, Calcémie corrigée à l'albumine, vitamine D, Bilan lipidique, TSH

Références bibliographiques citées dans le texte

1. Alain Yelnik "Poliomyélite. Histoire humaines et histoire scientifiques" Ed. L'Harmattan 2020, 202 p.
2. Yelnik AP, Andriantsifanetra C, Bradai N, Sportouch P, Beaudreuil J, Dizien O. Poliomyelitis sequels in france and the clinical and social needs of survivors: A retrospective study of 200 patients. *Ann Phys Rehabil Med.* 2013;56(7–8):542–50.
3. Dalakas MC, Elder G, Hallett M, Ravits J, Baker M, Papadopoulos N, Albrecht P, Sever J. A long-term follow-up study of patients with post-poliomyelitis neuromuscular symptoms. *N Engl J Med.* 1986 Apr 10;314(15):959-63.
4. Dalakas MC. Post-polio syndrome 12 years later. How it all started. *Ann N Y Acad Sci.* 1995 May 25;753:11-8.
5. Jubelt B. Post-polio syndrome. *Curr Treat Options Neurol.* 2004;6(2):87–93.
6. Genêt F, Théfenne L, Boyer F. Syndrome post-poliomyélite [Post-polio syndrome]. *Rev Prat.* 2009 Oct 20;59(8):1085-6.
7. Gordon T, Hegedus J, Tam SL. Adaptive and maladaptive motor axonal sprouting in aging and motoneuron disease. *Neurol Res.* (2004) 26:174–85.
8. Shing SLH, Chipika RH, Finegan E, Murray D, Hardiman O, Bede P. Post-polio Syndrome: More than just a lower motor neuron disease. *Front Neurol.* 2019;10(JUL).
9. Lo JK, Robinson LR. Postpolio syndrome and the late effects of poliomyelitis. Part 1. pathogenesis, biomechanical considerations, diagnosis, and investigations. *Muscle and Nerve.* 2018;58(6):751–9.
10. Ramlow J, Alexander M, LaPorte R, Kaufmann C, Kuller L. Epidemiology of the Post-Polio Syndrome. *Am J Epidemiol* [Internet]. 1992 Oct 1;136(7):769–86. Available from: <http://jama.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/jama.284.4.412>
11. Trojan DA, Cashman NR. Post-poliomyelitis syndrome. *Muscle and Nerve.* 2005;31(1):6–19.
12. Gonzalez H, Olsson T, Borg K. Management of postpolio syndrome. *Lancet Neurol* [Internet]. 2010;9(6):634–42. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(10\)70095-8](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(10)70095-8)
13. Jubelt B, Agre JC. Characteristics and management of postpolio syndrome. *J Am Med Assoc.* 2000;284(4):412–4.
14. Halstead LS. Assessment and differential diagnosis for post-polio syndrome. *Orthopedics.* 1991 Nov;14(11):1209–17.
15. Bruno RL, Sapolsky R, Zimmerman JR, Frick NM. Pathophysiology of a Central Cause, of Post-Polio Fatigue. *Ann N Y Acad Sci* [Internet]. 1995 May;753(1 The Post-Poli):257–75. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1749-6632.1995.tb27552.x>
16. Farbu E. Update on current and emerging treatment options for post-polio syndrome. *Ther Clin Risk Manag.* 2010;307.
17. March of Dimes. Identifying best practices in diagnosis and care. *Int Conf Post-Polio Syndr* [Internet]. Available from: <http://www.polioplac.org/sites/default/files/files/MOD-Identifying.pdf>.
18. Bartels MN, Omura A. Aging in polio. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2005;16(1):197–218.
19. Duncan A, Batliwalla Z. Growing older with post-polio syndrome: Social and quality-of-life implications. *SAGE Open Med.* 2018;6:205031211879356.
20. McNalley TE, Yorkston KM, Jensen MP, Truitt AR, Schomer KG, Baylor C, et al. Review of secondary health conditions in postpolio syndrome: Prevalence and effects of aging. *Am J Phys Med Rehabil.* 2015;94(2):139–45.
21. Sandberg A, Stålberg E. How to interpret normal electromyographic findings in

- patients with an alleged history of polio. *J Rehabil Med*. 2004;36(4):169–76.
22. Feinberg J. EMG: Myths and facts. *HSS J*. 2006;2(1):19–21.
 23. Trojan DA, Gendron D, Cashman NR. Electrophysiology and electrodiagnosis of the post-polio motor unit. *Orthopedics*. 1991 Dec;14(12):1353–61.
 24. Roeleveld K, Sandberg A, Stalberg E V., Stegeman DF. Motor unit size estimation of enlarged motor units with surface electromyography. *Muscle Nerve* [Internet]. 1998 Jul;21(7):878–86.
 25. Stålberg E. Macroelectromyography in reinnervation. *Muscle Nerve*. 1982;5(9S):S135-8.
 26. Rodriguez AA, Agre JC. Electrophysiologic study of the quadriceps muscles during fatiguing exercise and recovery: a comparison of symptomatic and asymptomatic postpolio patients and controls. *Arch Phys Med Rehabil*. 1991 Nov;72(12):993–7.
 27. Rodriguez AA, Agre JC, Franke TM. Electromyographic and neuromuscular variables in unstable postpolio subjects, stable postpolio subjects, and control subjects. *Arch Phys Med Rehabil* [Internet]. 1997 Sep;78(9):986–91. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0003999397900629>
 28. Cashman NR, Maselli R, Wollmann RL, Roos R, Simon R, Antel JP. Late Denervation in Patients with Antecedent Paralytic Poliomyelitis. *N Engl J Med* [Internet]. 1987 Jul 2;317(1):7–12. Available from: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJM198707023170102>
 29. Nelson KR. Creatine kinase and fibrillation potentials in patients with late sequelae of polio. *Muscle Nerve*. 1990;13(8):722–5.
 30. Peach PE. Overwork weakness with evidence of muscle damage in a patient with residual paralysis from polio. *Arch Phys Med Rehabil*. 1990 Mar;71(3):248–50.
 31. Jubelt B, Cashman NR. Neurological manifestations of the post-polio syndrome. *Crit Rev Neurobiol*. 1987;3(3):199–220.
 32. Baj A, Colombo M, Headley JL, McFarlane JR, Liethof M ann, Toniolo A. Post-poliomyelitis syndrome as a possible viral disease. *Int J Infect Dis* [Internet]. 2015;35:e107–16. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijid.2015.04.018>
 33. Julien J, Leparç-Goffart I, Lina B, Fuchs F, Foray S, Janatova I, et al. Postpolio syndrome: Poliovirus persistence is involved in the pathogenesis. *J Neurol*. 1999;246(6):472–6.
 34. Leon-Monzon ME, Dalakas MC. Detection of Poliovirus Antibodies and Poliovirus Genome in Patients with the Post-Polio Syndrome. *Ann N Y Acad Sci*. 1995;753(1):208–18.
 35. Gonzalez H, Khademi M, Andersson M, Wallström E, Borg K, Olsson T. Prior poliomyelitis-evidence of cytokine production in the central nervous system. *J Neurol Sci*. 2002;205(1):9–13.
 36. Gonzalez H, Khademi M, Borg K, Olsson T. Intravenous immunoglobulin treatment of the post-polio syndrome: Sustained effects on quality of life variables and cytokine expression after one year follow up. *J Neuroinflammation* [Internet]. 2012;9(1):1.
 37. Serratrice G, Pouget J. Syndrome postpoliomyéлитique [Internet]. *Neurologie*. 2000. p. YP-. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0246037800000518>
 38. Dalakas M, Illa I. Post-polio syndrome: concepts in clinical diagnosis, pathogenesis, and etiology. *Adv Neurol*. 1991;56:495–511.
 39. Boyer FC, Tiffreau V, Rapin A, Laffont I, Percebois-Macadré L, Supper C, et al. Post-polio syndrome: Pathophysiological hypotheses, diagnosis criteria, medication therapeutics. *Ann Phys Rehabil Med*. 2010;53(1):34–41.
 40. Pastuszek Ż, Stępień A, Tomczykiewicz K, Piusińska-Macoch R, Galbarczyk D, Rolewska A. Post-polio syndrome. Cases report and review of literature. *Neurol Neurochir Pol*. 2017;51(2):140–5.
 41. Clavelou P. Le syndrome post-poliomyéлитique. *Rev Neurol (Paris)* [Internet]. 2004

- Feb;160(2):229–33. Available from:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0035378704708966>
42. Howard RS. Poliomyelitis and the postpolio syndrome. *Br Med J*. 2005;330(7503):1314–8.
 43. Vasiliadis HM, Collet JP, Shapiro S, Venturini A, Trojan DA. Predictive factors and correlates for pain in postpoliomyelitis syndrome patients. *Arch Phys Med Rehabil*. 2002;83(8):1109–15.
 44. Bickerstaffe A, van Dijk JP, Beelen A, Zwarts MJ, Nollet F. Loss of motor unit size and quadriceps strength over 10 years in post-polio syndrome. *Clin Neurophysiol [Internet]*. 2014;125(6):1255–60. Available from:
<http://dx.doi.org/10.1016/j.clinph.2013.11.003>
 45. Bickerstaffe A, Beelen A, Nollet F. Change in physical mobility over 10 years in post-polio syndrome. *Neuromuscul Disord [Internet]*. 2015;25(3):225–30. Available from:
<http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2014.11.015>
 46. Sorenson EJ, Daube JR, Windebank AJ. A 15-year follow-up of neuromuscular function in patients with prior poliomyelitis. *Neurology*. 2005;64(6):1070–2.
 47. Stolwijk-Swüste JM, Beelen A, Lankhorst GJ, Nollet F. 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.
 48. Dalakas MC, Elder G, Hallett M, Ravits J, Baker M, Papadopoulos N, et al. A Long-Term Follow-up Study of Patients with Post-Poliomyelitis Neuromuscular Symptoms. *N Engl J Med [Internet]*. 1986 Apr 10;314(15):959–63. Available from:
<http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJM198604103141505>
 49. Lo JK, Robinson LR. Post-polio syndrome and the late effects of poliomyelitis: Part 2. treatment, management, and prognosis. *Muscle and Nerve*. 2018;58(6):760–9.
 50. Festvåg L, Schanke AK, Gilhus NE, Aarrestad S, Lofthus K, Johnsen S, et al. Health and social conditions in Norwegian polio survivors: A 20-year follow-up study. *J Rehabil Med*. 2016;48(8):688–95.
 51. Willén C, Thoren-Jönsson AL, Grimby G, Sunnerhagen KS. Disability in a 4-year follow-up study of people with post-polio syndrome. *J Rehabil Med*. 2007;39(2):175–80.
 52. Nollet F, Beelen A, Twisk JW, Lankhorst GJ, De Visser M. Perceived health and physical functioning in postpoliomyelitis syndrome: A 6-year prospective follow-up study. *Arch Phys Med Rehabil*. 2003;84(7):1048–56.
 53. Nollet F, Beelen A, Prins MH, De Visser M, Sargeant AJ, Lankhorst GJ, et al. Disability and functional assessment in former polio patients with and without postpolio syndrome. *Arch Phys Med Rehabil*. 1999;80(2):136–43.
 54. Grimby G, Jonsson AL. Disability in poliomyelitis sequelae. *Phys Ther*. 1994;74(5):415–24.
 55. Carlsson M, Hamrin E. Evaluation of the life satisfaction questionnaire (LSQ) using structural equation modelling (SEM). *Qual Life Res*. 2002;11(5):415–26.
 56. Windebank AJ, Litchy WJ, Daube JR, Iverson RA. Lack of progression of neurologic deficit in survivors of paralytic polio: A 5-year prospective population-based study. *Neurology*. 1996;46(1):80–4.
 57. Grimby G, Stålberg E, Sandberg A, Stibrant Sunnerhagen K. An 8-year longitudinal study of muscle strength, muscle fiber size, and dynamic electromyogram in individuals with late polio. *Muscle Nerve*. 1998;21(11):1428–37.
 58. Grimby G, Kvist H, Grangård U. Reduction in thigh muscle cross-sectional area and strength in a 4-year follow-up in late polio. *Arch Phys Med Rehabil*. 1996;77(10):1044–8.
 59. Grimby G, Hedberg M, Henning GB. Changes in muscle morphology, strength and enzymes in a 4-5-year follow-up of subjects with poliomyelitis sequelae. *Scand J Rehabil Med*. 1994 Sep;26(3):121–30.

60. Trojan DA, Arnold DL, Shapiro S, Bar-Or A, Robinson A, Le Cruguel JP, et al. Fatigue in Post-poliomyelitis Syndrome: Association With Disease-Related, Behavioral, and Psychosocial Factors. *PM R [Internet]*. 2009;1(5):442–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pmrj.2009.03.003>
61. Young CA, Wong SM, Quincey AMC, Tennant A. Measuring Physical and Cognitive Fatigue in People With Post-Polio Syndrome: Development of the Neurological Fatigue Index for Post-Polio Syndrome (NFI-PP). *PM R [Internet]*. 2018;10(2):129–36. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.pmrj.2017.06.014>
62. Krupp LB, Larocca NG, Muir Nash J, Steinberg AD. The fatigue severity scale: Application to patients with multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Arch Neurol*. 1989;46(10):1121–3.
63. Rodriguez AA, Agre JC. Physiologic parameters and perceived exertion with local muscle fatigue in postpolio subjects. *Arch Phys Med Rehabil*. 1991;72(5):305–8.
64. Trojan DA, Finch L. Management of post-polio syndrome. *NeuroRehabilitation*. 1997;8(2):93–105.
65. Stoelb BL, Carter GT, Abresch RT, Purekal S, McDonald CM, Jensen MP. Pain in Persons With Postpolio Syndrome: Frequency, Intensity, and Impact. *Arch Phys Med Rehabil*. 2008;89(10):1933–40.
66. Faraj AA. Poliomyelitis: Orthopaedic management. *Curr Orthop*. 2006;20(1):41–6.
67. Ahlström G, Karlsson U. Disability and quality of life in individuals with postpolio syndrome. *Disabil Rehabil*. 2000;22(9):416–22.
68. Laffont I, Julia M, Tiffreau V, Yelnik A, Herisson C, Pelissier J. Aging and sequelae of poliomyelitis. *Ann Phys Rehabil Med*. 2010;53(1):24–33.
69. Sherf RM, Cantrell D, Or K, Marcus E, Shapira A, Benbassat C, et al. The risk of bone fractures in post-poliomyelitis patients transitioning to middle adulthood. *Endocr Pract [Internet]*. 2020;26(11):1277–85. Available from: <https://doi.org/10.4158/EP-2020-0102>
70. Nielsen NM, Rostgaard K, Askgaard D, Skinhøj P, Aaby P. Life-long morbidity among Danes with poliomyelitis. *Arch Phys Med Rehabil*. 2004;85(3):385–91.
71. Silver JK, Aiello DD. Polio survivors: Falls and subsequent injuries. *Am J Phys Med Rehabil*. 2002;81(8):567–70.
72. Weinberg J, Borg J, Bevegård S, Sinderby C. Respiratory response to exercise in postpolio patients with severe inspiratory muscle dysfunction. *Arch Phys Med Rehabil*. 1999;80(9):1095–100.
73. Dolmage TE, Avendano MA, Goldstein RS. Respiratory function during wakefulness and sleep among survivors of respiratory and non-respiratory poliomyelitis. *Eur Respir J*. 1992 Jul;5(7):864–70.
74. Bach JR. Management of Post-Polio Respiratory Sequelae. *Ann N Y Acad Sci [Internet]*. 1995 May;753(1 The Post-Poli):96–102. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1749-6632.1995.tb27535.x>
75. Matheson MJ. Practical tips on postpolio syndrome. *Can Fam Physician [Internet]*. 1995 Apr;41(1):669–72. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7787497>
76. Gonzalez-Bermejo J, Orlikowski D. Ventilation mécanique non invasive dans les maladies neuromusculaires. *La Lett du Pneumol*. 2005;8(6):225–8.
77. Léotard A, Lévy J, Hartley S, Pages A, Genet F, Lofaso F, et al. Sleep disorders in aging polio survivors: A systematic review. *Ann Phys Rehabil Med*. 2020;63(6):543–53.
78. Finan PH, Goodin BR, Smith MT. The association of sleep and pain: An update and a path forward. *J Pain [Internet]*. 2013;14(12):1539–52. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpain.2013.08.007>
79. Nadorff MR, Drapeau CW, Pigeon WR. Psychiatric Illness and Sleep in Older Adults: Comorbidity and Opportunities for Intervention. *Sleep Med Clin [Internet]*.

- 2018;13(1):81–91. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jsmc.2017.09.008>
80. Chasens ER, Umlauf M, Valappil T, Singh KP. Nocturnal problems in postpolio syndrome: sleep apnea symptoms and nocturia. *Rehabil Nurs*. 2001;26(2):66–71.
 81. Silva TM, Moreira GA, Quadros AAJ, Pradella-Hallinan M, Tufik S, Oliveira ASB. Analysis of sleep characteristics in post-polio syndrome patients. *Arq Neuropsiquiatr*. 2010;68(4):535–40.
 82. Weil E, Wachterman M, McCarthy EP, Davis RB, O'Day B, Iezzoni LI, et al. Obesity among adults with disabling conditions. *J Am Med Assoc*. 2002;288(10):1265–8.
 83. Einarsson G. Muscle conditioning in late poliomyelitis. *Arch Phys Med Rehabil*. 1991 Jan;72(1):11–4.
 84. Agre JC, Rodriguez AA, Franke TM. Strength, endurance, and work capacity after muscle strengthening exercise in postpolio subjects. *Arch Phys Med Rehabil*. 1997;78(7):681–6.
 85. Chang KH, Lai CH, Chen SC, Hsiao WT, Liou TH, Lee CM. Body composition assessment in Taiwanese individuals with poliomyelitis. *Arch Phys Med Rehabil* [Internet]. 2011;92(7):1092–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.apmr.2011.01.019>
 86. Gawne AC, Wells KR, Wilson KS. Cardiac risk factors in polio survivors. *Arch Phys Med Rehabil*. 2003;84(5):694–6.
 87. Wu CH, Liou TH, Chen HH, Sun TY, Chen KH, Chang KH. Stroke risk in poliomyelitis survivors: A nationwide population-based study. *Arch Phys Med Rehabil*. 2012;93(12):2184–8.
 88. Visser M, Langlois J, Guralnik JM, Cauley JA, Kronmal RA, Robbins J, et al. High body fatness, but not low fat-free mass, predicts disability in older men and women: The cardiovascular health study. *Am J Clin Nutr*. 1998;68(3):584–90.
 89. Buchholz AC, McGillivray CF, Pencharz PB. Differences in resting metabolic rate between paraplegic and able-bodied subjects are explained by differences in body composition. *Am J Clin Nutr*. 2003;77(2):371–8.
 90. Sonies BC, Dalakas MC. Dysphagia in Patients with the Post-Polio Syndrome. *N Engl J Med* [Internet]. 1991 Apr 25;324(17):1162–7. Available from: <http://content.nejm.org/cgi/content/abstract/329/14/977%5Cnhttp://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJM199309303291401>
 91. Silbergleit AK, Waring WP, Sullivan MJ, Maynard FM. Evaluation, Treatment, and Follow-Up Results of Post Polio Patients with Dysphagia. *Otolaryngol Neck Surg*. 1991;104(3):333–8.
 92. Coelho CA, Ferranti R. Incidence and nature of dysphagia in polio survivors. *Arch Phys Med Rehabil*. 1991 Dec;72(13):1071–5.
 93. Huang YH, Chen HC, Huang KW, Chen PC, Hu CJ, Tsai CP, et al. Intravenous immunoglobulin for postpolio syndrome: A systematic review and meta-analysis. *BMC Neurol*. 2015;15(1):1–9.
 94. Koopman FS, Beelen A, Gilhus NE, de Visser M, Nollet F. Treatment for postpolio syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;2015(5).
 95. Bertolasi L, Frasson E, Turri M, Gajofatto A, Bordignon M, Zanolin E, et al. A randomized controlled trial of IV immunoglobulin in patients with postpolio syndrome. *J Neurol Sci* [Internet]. 2013;330(1–2):94–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2013.04.016>
 96. Farbu E, Rekand T, Vik-Mo E, Lygren H, Gilhus NE, Aarli JA. Post-polio syndrome patients treated with intravenous immunoglobulin: A double-blinded randomized controlled pilot study. *Eur J Neurol*. 2007;14(1):60–5.
 97. Gonzalez H, Stibrant Sunnerhagen K, Sjöberg I, Kaponides G, Olsson T, Borg K. Intravenous immunoglobulin for post-polio syndrome: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol*. 2006;5(6):493–500.
 98. Chan KM, Strohschein FJ, Rydz D, Allidina A, Shuaib A, Westbury CF. Randomized

- controlled trial of modafinil for the treatment of fatigue in postpolio patients. *Muscle and Nerve*. 2006;33(1):138–41.
99. 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* [Internet]. 2007 May 15;68(20):1680–6. Available from: <http://www.neurology.org/cgi/doi/10.1212/01.wnl.0000261912.53959.b4>
 100. Trojan DA, Collet JP, Shapiro S, Jubelt B, Miller RG, Agre JC, et al. A multicenter, randomized, double-blinded trial of pyridostigmine in postpolio syndrome. *Neurology*. 1999 Oct;53(6):1225–33.
 101. Horemans HLD, Nollet F, Beelen A, Drost G, Stegeman DF, Zwartz MJ, et al. Pyridostigmine in postpolio syndrome: No decline in fatigue and limited functional improvement. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74(12):1655–61.
 102. 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.
 103. Stein DP, Dambrosia JM, Dalakas MC. A Double-Blind, Placebo-Controlled, Trial of Amantadine for the Treatment, of Fatigue in Patients with the, Post-Polio Syndrome. *Ann N Y Acad Sci* [Internet]. 1995 May;753(1 The Post-Poli):296–302. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1749-6632.1995.tb27555.x>
 104. Dinsmore S, Dambrosia J, Dalakas MC. A Double-Blind, Placebo-Controlled Trial of High-Dose Prednisone for the Treatment of Post-Poliomyelitis Syndrome. *Ann N Y Acad Sci* [Internet]. 1995 May;753(1 The Post-Poli):303–13. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1749-6632.1995.tb27556.x>
 105. 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;18(SUPPL.):291–8.
 106. Skough K, Krossén C, Heiwe S, Theorell H, Borg K. Effects of resistance training in combination with coenzyme Q10 supplementation in patients with post-polio: A pilot study. *J Rehabil Med*. 2008;40(9):773–5.
 107. Peel MM, Cooke M, Lewis-Peel HJ, Lea RA, Moyle W. A randomized controlled trial of coenzyme Q10 for fatigue in the late-onset sequelae of poliomyelitis. *Complement Ther Med* [Internet]. 2015;23(6):789–93. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ctim.2015.09.002>
 108. Bruno RL, Zimmerman JR, Creange SJ, Lewis T, Molzen T, Frick NM. Bromocriptine in the treatment of post-polio fatigue: a pilot study with implications for the pathophysiology of fatigue. *Am J Phys Med Rehabil*. 1996;75(5):340–7.
 109. Tarnopolsky MA, Mahoney DJ, Vajsar J, Rodriguez C, Doherty TJ, Roy BD, et al. Creatine monohydrate enhances strength and body composition in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology*. 2004;62(10):1771–7.
 110. Doherty TJ, Lougheed K, Markez J, Tarnopolsky MA. Creatine monohydrate does not increase strength in patients with hereditary neuropathy. *Neurology*. 2001;57(3):559–60.
 111. Tarnopolsky M, Mahoney D, Thompson T, Naylor H, Doherty TJ. Creatine monohydrate supplementation does not increase muscle strength, lean body mass, or muscle phosphocreatine in patients with myotonic dystrophy type 1. *Muscle and Nerve*. 2004;29(1):51–8.
 112. Tarnopolsky M, Martin J. Creatine monohydrate increases strength in patients with neuromuscular disease. *Neurology*. 1999 Mar;52(4):854–7.
 113. Schmidt S, Gocheva V, Zumbunn T, Rubino-Nacht D, Bonati U, Fischer D, et al. Treatment with L-citrulline in patients with post-polio syndrome: Study protocol for a single-center, randomised, placebo-controlled, double-blind trial. *Trials*. 2017;18(1):1–9.
 114. Brown GC, Borutaite V. Nitric oxide and mitochondrial respiration in the heart.

- Cardiovasc Res. 2007;75(2):283–90.
115. Vallbona C, Hazlewood CF, Jurida G. Response of pain to static magnetic fields in postpolio patients: A double-blind pilot study. *Arch Phys Med Rehabil*. 1997;78(11):1200–3.
 116. Ramachandran A, Goodman S, Jackson M, Lathlean T. Effects of muscle strengthening and cardiovascular fitness activities for poliomyelitis survivors: A systematic review and meta-analysis. *J Rehabil Med*. 2021;53(4):jrm00184.
 117. Schanke A, Stanghelle J. Fatigue in polio survivors. *Spinal Cord* [Internet]. 2001 May 6;39(5):243–51. Available from: <http://www.nature.com/articles/3101147>
 118. Rekand T, Kõrv J, Farbu E, Roose M, Gilhus NE, Langeland N, et al. Lifestyle and late effects after poliomyelitis. A risk factor study of two populations. *Acta Neurol Scand*. 2004;109(2):120–5.
 119. Fillyaw MJ, Badger GJ, Goodwin GD, Bradley WG, Fries TJ, Shukla A. The effects of long-term non-fatiguing resistance exercise in subjects with post-polio syndrome. *Orthopedics*. 1991 Nov;14(11):1253–6.
 120. Lexell J, Jonasson SB, Brogardh C. Psychometric properties of three Fatigue Rating Scales in individuals with late effects of polio. *Ann Rehabil Med*. 2018;42(5):702–12.
 121. Paez PM, Cheli VT, Ghiani CA, Spreuer V, Handley VW, Campagnoni AT. Golli myelin basic proteins stimulate oligodendrocyte progenitor cell proliferation and differentiation in remyelinating adult mouse brain. *Glia*. 2012;60(7):1078–93.
 122. Hildegunn L, Jones K, Grenstad T, Dreyer V, Farbu E, Rekand T. Perceived disability, fatigue, pain and measured isometric muscle strength in patients with post-polio symptoms. *Physiother Res Int*. 2007 Mar;12(1):39–49.
 123. Farbu E, Gilhus NE, Barnes MP, Borg K, De Visser M, Driessen A, et al. EFNS guideline on diagnosis and management of post-polio syndrome. Report of an EFNS task force. Vol. 13, *European Journal of Neurology*. *Eur J Neurol*; 2006. p. 795–801.
 124. Larsson L, Li X, Tollbäck A, Grimby L. Contractile properties in single muscle fibres from chronically overused motor units in relation to motoneuron firing properties in prior polio patients. *J Neurol Sci*. 1995;132(2):182–92.
 125. Perry J, Fontaine JD, Mulroy S. Findings in post-poliomyelitis syndrome. Weakness of muscles of the calf as a source of late pain and fatigue of muscles of the thigh after poliomyelitis. *J Bone Jt Surg - Ser A*. 1995;77(8):1148–53.
 126. Agre JC. The Role of Exercise in the Patient with Post-Polio Syndrome. *Ann N Y Acad Sci*. 1995;753(1):321–34.
 127. Brehm MA, Nollet F, Harlaar J. Energy demands of walking in persons with postpoliomyelitis syndrome: Relationship with muscle strength and reproducibility. *Arch Phys Med Rehabil*. 2006 Jan;87(1):136–40.
 128. Nollet F, Beelen A, Sargeant AJ, De Visser M, Lankhorst GJ, De Jong BA. Submaximal exercise capacity and maximal power output in polio subjects. *Arch Phys Med Rehabil*. 2001 Dec;82(12):1678–85.
 129. Chan KM, Amirjani N, Sumrain M, Clarke A, Strohschein FJ. Randomized controlled trial of strength training in post-polio patients. *Muscle and Nerve*. 2003 Mar;27(3):332–8.
 130. Agre JC, Rodriguez AA, Franke TM, Swiggum ER, Harmon RL, Curt JT. Low-intensity, alternate-day exercise improves muscle performance without apparent adverse affect in postpolio patients. *Am J Phys Med Rehabil*. 1996;75(1):50–8.
 131. Ernstoff B, Wetterqvist H, Kvist H, Grimby G. Endurance training effect on individuals with postpoliomyelitis. *Arch Phys Med Rehabil*. 1996;77(9):843–8.
 132. Feldman RM, Soskolne CL. The use of nonfatiguing strengthening exercises in post-polio syndrome. *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1987 Jan;23(4):335–41.
 133. Spector SA, Gordon PL, Feuerstein IM, Sivakumar K, Hurley BF, Dalakas MC.

- Strength gains without muscle injury after strength training in patients with postpolio muscular atrophy. *Muscle and Nerve*. 1996;19(10):1282–90.
134. Einarsson G, Grimby G. Strengthening exercise program in post-polio subjects. *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1987;23(4):275–83.
 135. Agre JC, Rodriguez AA. Muscular function in late polio and the role of exercise in post-polio patients. *NeuroRehabilitation*. 2019 Dec;8(2):107–18.
 136. Jones DR, Speier J, Canine K, Owen R, Stull GA. Cardiorespiratory Responses to Aerobic Training by Patients With Postpoliomyelitis Sequelae. *JAMA*. 1989 Jun;261(22):3255–8.
 137. Willén C, Sunnerhagen KS, Grimby G. Dynamic water exercise in individuals with late poliomyelitis. *Arch Phys Med Rehabil*. 2001 Jan;82(1):66–72.
 138. Willén C, Hou L, Stibrant Sunnerhagen K. A very long-term longitudinal follow-up of persons with late effects of polio. *Eur J Phys Rehabil Med*. 2020;56(2):155–9.
 139. Voorn EL, Koopman FS, Brehm MA, Beelen A, De Haan A, Gerrits KHL, et al. Aerobic exercise training in post-polio syndrome: Process evaluation of a randomized controlled trial. *PLoS One*. 2016;11(7):1–14.
 140. Murray D, Hardiman O, Campion A, Vance R, Horgan F, Meldrum D. The effects of a home-based arm ergometry exercise programme on physical fitness, fatigue and activity in Polio survivors: a randomised controlled trial. *Clin Rehabil*. 2017 Jul;31(7):913–25.
 141. Koopman FS, Voorn EL, Beelen A, Bleijenberg G, de Visser M, Brehm MA, et al. No Reduction of Severe Fatigue in Patients With Postpolio Syndrome by Exercise Therapy or Cognitive Behavioral Therapy: Results of an RCT. *Neurorehabil Neural Repair*. 2016 Jun;30(5):402–10.
 142. Bakker M, Schipper K, Koopman FS, Nollet F, Abma TA. Experiences and perspectives of patients with post-polio syndrome and therapists with exercise and cognitive behavioural therapy. *BMC Neurol*. 2016 Feb;16:23.
 143. Voorn EL, Gerrits KH, Koopman FS, Nollet F, Beelen A. Determining the anaerobic threshold in postpolio syndrome: Comparison with current guidelines for training intensity prescription. *Arch Phys Med Rehabil*. 2014;95(5):935–40.
 144. Davidson AC, Auyeung V, Luff R, Holland M, Hodgkiss A, Weinman J. Prolonged benefit in post-polio syndrome from comprehensive rehabilitation: A pilot study. *Disabil Rehabil*. 2009;31(4):309–17.
 145. Skalsky AJ, McDonald CM. Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2012 Aug;23(3):675–87.
 146. Pearce A, Longhurst G. The role of the clinical exercise physiologist in reducing the burden of chronic disease in new zealand. *Int J Environ Res Public Health*. 2021;18(3):1–13.
 147. Borg K. Post-polio muscle dysfunction: 29th ENMC workshop, 14-16 October 1994, Naarden, The Netherlands. In: *Neuromuscular Disorders*. Elsevier Ltd; 1996. p. 75–80.
 148. Grimby G, Stålberg E. Dynamic changes in muscle structure and electrophysiology in late polio with aspects on muscular trainability. *Scand J Rehabil Med Suppl*. 1994;30:33–44.
 149. Tiffreau V, Rapin A, Serafi R, Percebois-Macadré L, Supper C, Jolly D, et al. Post-polio syndrome and rehabilitation. *Ann Phys Rehabil Med*. 2010;53(1):42–50.
 150. Billings FT, Collins RD. Theodore E. Woodward Award: The devastating backlash of a dread disease: poliomyelitis. *Trans Am Clin Climatol Assoc*. 2005;116:57.
 151. Waring WP, Maynard F, Grady W, Grady R, Boyles C. Influence of appropriate lower extremity orthotic management on ambulation, pain, and fatigue in a postpolio population. *Arch Phys Med Rehabil*. 1989 May;70(5):371–5.
 152. Heim M, Yaacobi E, Azaria M. A pilot study to determine the efficiency of

- lightweight carbon fibre orthoses in the management of patients suffering from post-poliomyelitis syndrome. *Clin Rehabil.* 1997;11(4):302–5.
153. Edelstein JE. Assistive devices for ambulation. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2013 May;24(2):291–303.
 154. Genêt F, Schnitzler A, Mathieu S, Autret K, Théfenne L, Dizien O, et al. Orthotic devices and gait in polio patients. *Ann Phys Rehabil Med.* 2010 Feb;53(1):51–9.
 155. Laffont I, Yelnik A, Cantalloube S, Dizien O. Rééducation dans le traitement de la poliomyélite antérieure aiguë. *Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation.* 1996. p. YP-.
 156. Thorén-Jönsson AL, Grimby G. Ability and perceived difficulty in daily activities in people with poliomyelitis sequelae. *J Rehabil Med.* 2001 Jan;33(1):4–11.
 157. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation: Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest [Internet].* 1993;104(5):1553–62. Available from: <http://dx.doi.org/10.1378/chest.104.5.1553>
 158. Kaminska M, Browman F, Trojan DA, Genge A, Benedetti A, Petrof BJ. Feasibility of lung volume recruitment in early neuromuscular weakness: A comparison between amyotrophic lateral sclerosis, myotonic dystrophy, and postpolio syndrome. *PM R [Internet].* 2015;7(7):677–84. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pmrj.2015.04.001>
 159. Bridgens R. Commentary: Postpolio syndrome - "We aren't dead yet." *Br Med J.* 2005;330(7503):1318–9.
 160. Sheth NP, Keenan MAE. Orthopedic surgery considerations in post-polio syndrome. *Am J Orthop (Belle Mead NJ).* 2007;36(7):348–53.
 161. Faraj AA, Raghuvanshi M. The role of postoperative blood recovery for patients with femoral neck fracture. *Acta Orthop Belg.* 2006 Jan;72(1):11–4.
 162. Hollingsworth L, Didelot MJ, Levington C. Post-Polio Syndrome: Psychological adjustment to disability. *Issues Ment Health Nurs [Internet].* 2002 Jan 9;23(2):135–56. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/016128402753542776>
 163. Bruno RL, Frick NM. The psychology of polio as prelude to post-polio sequelae: Behavior modification and psychotherapy. *Orthopedics.* 1991;14(11):1185–93.
 164. Atwal A, Spiliotopoulou G, Coleman C, Harding K, Quirke C, Smith N, et al. Polio survivors' perceptions of the meaning of quality of life and strategies used to promote participation in everyday activities. *Heal Expect.* 2015;18(5):715–26.
 165. Festvåg LV, Stanghelle JK, Gilhus NE, Rike PO, Schanke AK. Polio and post-polio syndrome in non-western immigrants: A new challenge for the healthcare system in Norway. *J Rehabil Med.* 2019;51(11):861–8.
 166. Magi E, Recine C, Klockenbusch B, Cascianini EA. A postoperative respiratory arrest in a post poliomyelitis patient. Vol. 58, *Anaesthesia.* England; 2003. p. 98–9.
 167. Lambert DA, Giannouli E, Schmidt BJ. Postpolio syndrome and anesthesia. *Anesthesiology.* 2005 Sep;103(3):638–44.
 168. Schwartz A. Anesthetic Implications of Postpolio Syndrome: New Concerns for an Old Disease. 2012;80(5):356–62.
 169. Wernet A, Bougeois B, Merckx P, Paugam-Burtz C, Mantz J. Successful use of succinylcholine for cesarean delivery in a patient with postpolio syndrome. Vol. 107, *Anesthesiology.* United States; 2007. p. 680–1.
 170. Upadhyaya GK, Patralekh MK, Jain VK, Iyengar KP, Gautam D, Vaishya R, Malhotra R. Total Hip Arthroplasty in Patients With Postpolio Residual Paralysis: A Systematic Review. *J Arthroplasty.* 2021 Jun;36(6):2239–2247. doi: 10.1016/j.arth.2021.01.046. Epub 2021 Jan 23. PMID: 33593623.
 171. Yelnik A, Laffont I. The psychological aspects of polio survivors through their

- life experience. *Ann Phys Rehabil Med*. 2010 Feb;53(1):60-7. doi: 10.1016/j.rehab.2009.11.006. Epub 2009 Dec 6. PMID: 20022578.
172. Borg G. Perceived exertion as an indicator of somatic stress. *Scand J Rehabil Med*. 1970;2(2):92–8.
173. Voorn EL, Gerrits KH, Koopman FS, Nollet F, Beelen A. Determining the anaerobic threshold in postpolio syndrome: Comparison with current guidelines for training intensity prescription. *Arch Phys Med Rehabil* [Internet]. 2014;95(5):935–40. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.apmr.2014.01.015>