

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

Texte du PNDS

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



Table des matières

Liste des abréviations.....	4
Synthèse à destination du médecin traitant.....	5
1 Introduction	7
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	10
3.3.2 Différence entre le SPP et les effets du vieillissement chez une personne atteinte de séquelles de PAA	11
3.3.3 Examens paracliniques	12
3.4 Diagnostic différentiel	13
3.5 Facteurs de risque	13
3.6 Evolution et Pronostic	13
3.7 Evaluation de la sévérité et du pronostic	14
3.7.1 Evaluation de l'état fonctionnel et de la force musculaire	14
3.7.2 Evaluation de la fatigue	14
3.7.3 Evaluation des complications musculo-squelettiques	14
3.7.4 Evaluation de la fonction respiratoire	15
3.7.5 Evaluation des troubles du sommeil	16
3.7.6 Evaluation nutritionnelle	17
3.7.7 Evaluation des troubles bulbaires : dysphonie, dysphagie	18
3.8 Annonce du diagnostic et information du patient	18
4 Prise en charge du patient.....	18
4.1 Objectifs	18
4.2 Professionnels impliqués	19
4.3 Prise en charge thérapeutique	19
4.3.1 Traitements étiologiques	19
4.3.2 Traitements symptomatiques	19
4.3.3 Prise en charge de l'insuffisance respiratoire	20
4.3.4 Prise en charge des troubles du sommeil	20
4.4 Rééducation	21
4.4.1 Gestion de la fatigue	21
4.4.2 Rééducation motrice	22
• Renforcement moteur	22
• Exercice aérobie	23
• Etirements	23
• Conseils rééducatifs	24
4.4.3 Appareillage	24
4.4.4 Aides techniques et fauteuils roulants	27
4.4.5 Prise en charge non médicamenteuse de la douleur	28
4.4.6 Rééducation respiratoire	29
4.4.7 Rééducation des troubles de la déglutition	29
4.4.8 Rééducation des troubles de la phonation	29
4.5 Chirurgie	29
4.6 Prise en charge nutritionnelle	30
4.7 Prise en charge psychologique	31
4.8 Recours aux associations de patients et démarches sociales	31

5	Suivi	32
5.1	Objectifs	32
5.2	Professionnels impliqués	33
5.3	Rythme et contenu des consultations	33
5.4	Précautions en cas d'anesthésie	33
Annexe 1.	Liste des participants.....	35
Annexe 2.	Coordonnées des associations de patients	36
Annexe 3.	Coordonnées des centres spécialisés dans la prise en charge des patients porteurs de séquelles de PAA	37
Annexe 4.	Coordonnées des centres SLA et autres maladies du neurone moteur de la filière FILSLAN.....	38
Annexe 5.	Répartition des âges des patients porteurs de séquelles de PAA	39
Annexe 6.	Bilan de suivi proposé pour une personne ayant des séquelles de PAA ou atteint de SPP	40

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

Synthèse à destination du médecin traitant

Les patients porteurs de séquelles de poliomyélite antérieure aiguë (PAA) se répartissent en France en deux groupes de patients : des personnes qui ont contracté la maladie sur le territoire, touchées par la PAA lors des dernières grandes épidémies avant la vaccination, et qui représentent 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 sont différents.

Les personnes atteintes de séquelles de PAA peuvent développer des complications secondaires liées au vieillissement et une complication secondaire spécifique à la maladie qu'est le syndrome post-polio (SPP).

Ces complications sont de nouvelles manifestations neurologiques, musculo-squelettiques qui surviennent après une longue période de stabilité de la maladie et qui se traduisent par :

- une nouvelle faiblesse musculaire dans les territoires initialement atteints ou d'autres territoires initialement préservés, avec ou sans atrophie musculaire.
- des manifestations musculo-squelettiques à type de douleurs musculaires, articulaires, des tendinopathies, des syndromes canaux, une arthrose secondaire aux déformations osseuses ou articulaires, des rachialgies ou des radiculalgies compliquant une hernie discale, une arthrose, des déformations scoliotiques ou cyphotiques.
- une fatigue anormale et qui peut impacter considérablement la qualité de vie des patients.
- une dysphagie, une dysphonie.
- une insuffisance respiratoire nocturne et/ou diurne.

Le début est généralement insidieux et lent mais peut être plus rapide, après une période d'immobilisation, une intervention chirurgicale ou une autre pathologie intercurrente.

Le diagnostic est basé sur des critères cliniques. Le bilan initial peut faire appel au neurologue pour éliminer les diagnostics différentiels neurologiques. L'ENMG est un outil important pour évaluer ces patients. Un bilan biologique minimal est recommandé pour rechercher une autre cause éventuelle de fatigue générale.

Il est parfois difficile de différencier les effets du vieillissement chez une personne atteinte de séquelles de PAA et un SPP qui est une entité spécifique correspondant à des critères diagnostiques établis en 1991. La vitesse d'installation de la baisse des capacités musculaires et leur retentissement fonctionnel peut 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 également fort. Cette aggravation neurologique doit être distinguée de celle des troubles musculosquelettiques liée au vieillissement.

L'évolution est le plus souvent lentement progressive ou par paliers de dégradation avec des périodes de stabilisation.

La prise en charge en médecine physique et de réadaptation est primordiale tant dans l'évaluation initiale des patients que pour leur suivi.

Il n'y a pas de traitements médicamenteux qui puissent être recommandés, notamment pas de traitement spécifique étiologique dans le SPP (Immunoglobulines, corticoïdes...) ou de traitement symptomatique efficace des manifestations comme la fatigue ou la perte de force musculaire (pyridostigmine, ...).

Le syndrome douloureux doit être évalué régulièrement, les traitements médicamenteux ne sont pas spécifiques, en revanche la prise en charge non médicamenteuse de la douleur est primordiale et doit s'appuyer sur l'évaluation par un médecin de MPR : kinésithérapie, balnéothérapie, neurostimulation transcutanée, un appareillage adapté, des aides techniques adaptées, psychothérapie, APA, orthophonie, ergothérapie, physiothérapie, orthoprothésiste, podo-orthésiste.

Une attention particulière doit être retenue sur les comorbidités : surpoids et obésité, risque d'ostéoporose accru et donc de fractures.

La prise en charge est multidisciplinaire, au mieux coordonnée par un médecin de MPR ou un neurologue en articulation avec le médecin traitant.

Un bilan annuel est souhaitable. Le suivi sera ajusté en fonction des demandes et des besoins du patient et de la surveillance à établir selon les complications. Il comprend les points suivants :

- Une évaluation musculaire et des limitations d'activité.
- Une évaluation des complications musculosquelettiques et orthopédiques.
- Un suivi concernant l'appareillage et des aides techniques.
- Une évaluation respiratoire et du sommeil.
- Une évaluation de la fatigue.
- Un bilan diététique.
- Un bilan orthophonique si besoin : dysarthrie, déglutition.
- Une évaluation psychologique.
- Un suivi social (démarche MDPH, APA, financement aménagement, ...)

1 Introduction

La poliomyélite antérieure aiguë (PAA) est une maladie infectieuse aiguë et contagieuse causée par un poliovirus contractée en général dans l'enfance et qui 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. Cette phase aiguë est suivie d'une phase de récupération pouvant durer plusieurs mois avant une stabilisation avec plus ou moins de séquelles. Les capacités d'insertion sociale et professionnelle sont souvent préservées, du fait d'une volonté forte de la part de ces personnes.

Les patients porteurs de séquelles de PAA en France représentent une population d'environ 50 000 personnes et se répartissent en deux groupes de patients (annexe 5). Des personnes qui ont contracté la maladie en France, touchées 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 différents en fonction du statut socio-professionnel.

Les personnes atteintes de séquelles de PAA 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.

Le SPP n'a vraiment été défini comme entité que dans les années 1980. Il a fait l'objet ensuite de nombreux travaux avec des 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.

Le SPP toucherait 20 à 85% des personnes avec antécédent de PAA, cette disparité est due à la différence dans les critères diagnostiques. Il se présente par des manifestations neurologiques, musculo-squelettiques et générales 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 musculo-squelettiques 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, entraînant une dénervation distale avec une nouvelle faiblesse musculaire. L'hypothèse d'une persistance ou de la réactivation du poliovirus dans les cornes antérieures est controversée. Une autre hypothèse a été avancée qui est celle d'un processus à médiation immunitaire ou inflammatoire qui a motivé l'essai de thérapie immunomodulatrice sans bénéfice prouvé.

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 défini, 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 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 cependant 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 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).

Un 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. 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.

En France, l'âge moyen des patients ayant des séquelles de PAA et consultant pour une première fois pour des complications est d'environ 50 ans. Les personnes ayant contracté la PAA en France étant plus âgées entre 50 et 80 ans, les personnes ayant contracté la PAA en Afrique du Nord étant plus jeunes entre 30 et 60 ans.

Le diagnostic de complications ou de SPP repose sur la clinique, sur une analyse précise de l'anamnèse et des symptômes et sur l'examen. Il faut ensuite éliminer les diagnostics différentiels avec quelques explorations, le diagnostic définitif étant surtout un diagnostic d'exclusion.

Les symptômes initiaux les plus courants sont une triade de fatigue, de détérioration de la force musculaire et de douleurs musculosquelettiques. D'autres symptômes peuvent être

rapportés comme des crampes, une intolérance au froid, une dysphagie, une dysphonie ou une gêne respiratoire.

La fatigue 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 de système nerveux central lors de l'épisode initial de PAA, a été discutée.

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

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 SPP 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.

Les critères de diagnostic du SPP ont été proposés pour la première fois par Halstead en 1985 et ont évolué au fil du temps vers les critères de diagnostic actuels de March of Dimes qui comprennent :

1. Une PAA 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 de SPP chez les patients avec séquelles de PAA selon les critères diagnostiques appliqués.

Les complications tardives de la PAA sont la conséquence d'altérations biomécaniques résultant de déformations musculosquelettiques causée par la maladie initiale, par les chirurgies liées à la PAA, par le déficit moteur initial. 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. 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.

Cliniquement et sur l'anamnèse, **la vitesse d'installation de la baisse des capacités musculaires et leur retentissement fonctionnel peut 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, l'examen clinique reste donc primordial.

3.3.3 Examens paracliniques

Les examens paracliniques auront pour but d'écarter des diagnostics différentiels pouvant expliquer l'aggravation des symptômes musculaires ou généraux.

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 tels une compression radiculaire compliquant une déformation rachidienne ou ostéo-articulaire, 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 qui pourrait expliquer une fatigue inhabituelle.

Il permet de déterminer l'extension des territoires dénervés notamment dans les régions cliniquement indemnes. Typiquement les anomalies ENMG ont une distribution irrégulière et asymétrique tout comme les territoires paralysés. Lors de l'examen de détection, la présence de potentiels d'unité motrice 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. Il est à noter que cet examen ne permet pas toujours de différencier les patients ayant un SPP et ceux ayant des séquelles de PAA.

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, une dysthyroïdie, un diabète, des carences en vitamines D ou autre, ou toute autre anomalie métabolique. Le niveau de créatine kinase peut être modérément élevé chez les personnes atteintes de SPP jusque 3 à 4 fois la normale, au-delà une recherche de maladie musculaire surajoutée devra être faite.

L'étude du liquide céphalorachidien 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.

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. Une hypertrophie compensatrice des fibres musculaires est possible. Des aspects de vacuoles bordées ont été décrits.

L'imagerie musculaire en tomodensitométrie 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

Le diagnostic différentiel est parfois difficile chez des patients âgés ayant des comorbidités.

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 au pronostic plus péjoratif. Des neuropathies inflammatoires motrices pures ou à prédominance motrice, des maladies neuromusculaires myopathique ou myasthéniforme pourraient également donner des tableaux similaires et nécessitent 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 :

- 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 patients ayant des séquelles de PAA. Une progression en paliers avec des périodes de stabilisation a été décrite également.

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. 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

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 la progression du déficit et de l'état fonctionnel des patients est importante pour fournir aux patients des informations objectives sur l'évolution de leur maladie. Les activités physiques telles que la marche, la montée des escaliers et les activités liées à la mobilité de la vie quotidienne seront évaluées. Des tests de performance physique peuvent être utilisés : se lever de la position couchée, marcher 10 m, test des 6 mn, se lever d'une chaise, monter ou descendre un escalier. La force musculaire peut être mesurée avec un test manuel selon l'échelle du Medical Research Council.

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. La période de suivi minimale pour détecter une baisse de force est probablement plutôt d'environ 4 ans.

3.7.2 Evaluation de la fatigue

La fatigue est un symptôme majeur fréquemment signalé. Elle est considérée comme un phénomène multidimensionnel avec des facteurs biologiques, physiques et psychologiques associés. Son évaluation nécessite un bilan global prenant en compte entre autres un retentissement psychologique de l'état actuel tel qu'une dépression. La qualité du sommeil est étudiée : sa qualité dans la récupération, les éléments le perturbant. L'évaluation de la fatigue de la personne doit tenir compte des activités quotidiennes et des habitudes de vie de la personne. Il faut recommander l'utilisation cohérente des mesures d'évaluation de la fatigue.

3.7.3 Evaluation des complications musculo-squelettiques

En raison de la faiblesse et de la déformation des membres touchés par la PAA, le vieillissement peut aggraver les troubles musculo-squelettiques. Une plainte douloureuse est

fréquente, trouvée dans 52 % des cas dans une population de personnes ayant des séquelles de PAA. Ce sont souvent des douleurs articulaires, des genoux, des hanches, du rachis, d'arthralgies diffuses. 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. Les arthroses secondaires touchent surtout les membres inférieurs, gonarthrose compliquant un recurvatum de genou, coxarthrose ou arthroses du pied. Les complications rachidiennes tardives sont fréquentes. Il peut s'agir de rachialgies ou de radicualgies compliquant une hernie discale, une arthrose, des déformations scoliotiques ou cyphotiques. Les complications dégénératives peuvent survenir sur une arthrodèse rachidienne réalisée à l'adolescence.

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. 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.

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 des deux fémurs. 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.

3.7.4 Evaluation de la fonction respiratoire

L'insuffisance ventilatoire chez les personnes ayant des séquelles de PAA est souvent sous-estimée. 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.

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.

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

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). La réalisation d'une capnographie nocturne se discutera selon l'aspect de la courbe d'oxymétrie nocturne et de la capnie diurne. Les patients dont la fonction respiratoire est altérée doivent être étroitement surveillés.

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). 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 matinale, une HTA.

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. 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. 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 et sera traitée par VNI.

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) est fréquent, estimé à plus de 50% des personnes avec séquelles de PAA se plaignant d'asthénie diurne. Le syndrome des jambes sans repos (SJSR) et les mouvements périodiques des jambes (MPJ) sont fréquents dans le SPP et aggravent la fatigue.

Lors de l'évaluation initiale d'un patient souffrant de SPP, l'interrogatoire devra rechercher les signes cliniques évocateurs de SAOS (ronflements, nycturie, asthénie et somnolence diurne, troubles de mémoire et de concentration, trouble de la libido) mais aussi des MPJ et du SJSR. Au moindre doute, le patient devra bénéficier d'une polygraphie ventilatoire ou d'une polysomnographie avec enregistrement de l'ENMG sur le jambier antérieur, ce qui permettra dans le même temps d'obtenir une oxymétrie nocturne.

3.7.6 Evaluation nutritionnelle

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). 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. Elle est aussi 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). Le risque du surpoids 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.

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. 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. 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 polio bulbaire.

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,
- La planification du suivi,
- L'information sur les risques évolutifs de la maladie,
- Les possibilités de prise en charge psychologique,
- 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 du patient

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 musculo-squelettiques 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, APA, de podorthésiste et orthoprothésistes de travailleurs sociaux est importante pour répondre aux multiples besoins des patients. Cette prise en charge multidisciplinaire peut se faire lors de consultations pluridisciplinaires ou lors d'hospitalisation de jour dédié (voir annexe 3). Elle est organisée le plus souvent dans les services de Médecine Physique et de Réadaptation.

4.3 Prise en charge thérapeutique

4.3.1 Traitements étiologiques

Sur l'hypothèse d'un éventuel processus immunomédié dans le développement du SPP, les immunoglobulines en perfusions intraveineuses (IgIV) ont été utilisées dans le SPP. En 2015, une revue cochrane a évalué l'effet bénéfique possible des IgIV dans le traitement du SPP sans permettre d'apporter d'arguments concluants. Actuellement, il n'est pas recommandé de traiter les patients atteints de SPP par IgIV.

4.3.2 Traitements symptomatiques

De nombreuses molécules ou techniques ont été évaluées ciblant un ou plusieurs symptômes (fatigue, perte de force musculaire, douleurs). La plupart des études ont été faites dans le SPP, notamment pour essayer d'améliorer la fatigue des patients comme la pyridostigmine, le modafinil, l'amantadine, la bromocriptine, la lamotrigine. D'autres pour améliorer la force musculaire comme la créatine, le coenzyme Q10. Aucune de ces études n'a démontré une efficacité significative. La L-carnitine parfois utilisée pour la fatigue ou pour améliorer les performances musculaires n'a pas de rationnel scientifique non plus, aucune étude n'ayant été réalisée dans cette indication.

Une étude avec la L-citrulline sur la fatigue et la force musculaire est en cours à ce jour en 2021.

La prescription d'agonistes dopaminergiques dans le traitement d'un syndrome des jambes sans repos est efficace.

Les douleurs doivent être prise en charge avec les antalgiques classiques en respectant les paliers de prescription. Une prise en charge non médicamenteuse de la douleur doit toujours être proposée.

Un traitement de l'ostéopénie ou de l'ostéoporose doit être proposé si besoin d'autant plus qu'il existe un risque de chutes et de fractures. Le traitement spécifique repose surtout sur les biphosphonates. Avant tout, 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.

4.3.3 Prise en charge de l'insuffisance respiratoire

Quel 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.

La mise en route d'une ventilation non-invasive pourra se discuter selon les critères des recommandations HAS/AFM 2006 :

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

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 (pramipexole), 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

Il faut lutter contre la spirale infernale qui consiste à réduire l'activité du fait d'une fatigue ou d'un déficit de force au risque de majorer ces troubles et les risques cardiovasculaires. La gestion des symptômes liés au vieillissement et/ou à l'existence d'un SPP est donc essentielle au maintien de leur qualité de vie et de leur indépendance.

4.4.1 Gestion de la fatigue

La fatigue est multidimensionnelle et complexe

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 ». 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 peut être conseillée, des changements de style de vie (arrêt de certaines activités, adaptation du poste de travail, utilisation d'un scooter électrique, d'un fauteuil roulant), 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. On peut faire appel à différents professionnels de santé comme les ergothérapeutes mais également aux assistants sociaux, à la MDPH, à la médecine du travail.

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. La description de ces exercices sera développée dans le chapitre sur les troubles moteurs, en évitant l'excès d'utilisation.

On pourra également faire appel aux massages, à la relaxation, aux mobilisations myorelaxantes (effleurages, pétrissages, vibrations) qui permettront une diminution de la fatigue et favoriseront une meilleure récupération sans oublier un effet psychogène.

4.4.2 Rééducation motrice

Deux versants pour cette rééducation : le renforcement et le travail aérobic. Il ne faut pas oublier de compléter en apprenant aux personnes à s'économiser.

L'activité physique constitue la base de la gestion du SPP. Bien que les preuves de l'efficacité du renforcement moteur et du travail aérobic dans le SSP soient insuffisantes, 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.

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 à priori affectés mais dont on a constaté cliniquement ou par EMG qu'ils étaient affectés par la PAA.

- **Renforcement moteur**

La littérature est limitée à de petites études non contrôlées et un essai contrôlé randomisé de faible effectif. Malgré les limites existantes sur le sujet, le renforcement musculaire via une activité non fatigante semble contribuer à améliorer la force. Le renforcement moteur peut de surcroît réduire la fatigue musculaire et les douleurs. Le renforcement doit se faire sur les muscles nouvellement atteints et un entretien des autres capacités.

En général, les exercices sont courts, répétés dans le temps et en résistance (faible poids) afin de permettre une amélioration des capacités musculaires aérobic.

Des exercices non fatigants évitant la surutilisation et des entraînements intermittents avec un repos suffisant entre les exercices ont été recommandés. Il convient d'éviter le surmenage musculaire. 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. Le protocole de renforcement doit être d'intensité modérée, progressif et individualisé.

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 suffisants, puis un travail d'auto entretien pourrait être réalisé ou avec un moniteur d'activité physique adaptée.

L'intérêt de l'isocinétisme est peu documenté dans la prise en charge rééducative. Il n'y a toutefois aucune contre-indication à son utilisation. Un travail de renforcement et en endurance est possible.

- **Exercice aérobie**

Les fibres musculaires des patients ayant des séquelles de PAA 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. Cependant les effets de programmes d'entraînement aérobie sont contrastés dans la littérature concernant les patients atteints de SPP, pas d'amélioration pour certains, trop de fatigue pour d'autres pour tolérer un programme d'exercice aérobie de haute intensité qui serait nécessaire pour améliorer leur condition.

Ainsi, la prescription d'activité physique au patient présentant un SPP est le plus souvent individualisée (après bilan cardiovasculaire si besoin) : 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). 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.

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 auto entretien.

A la fin d'un 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.

- **Étirements**

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. Inversement il faut éviter d'étirer les muscles entourant une articulation hypermobile.

- **Conseils rééducatifs**

Il existe un effet positif des exercices de renforcement musculaire et des exercices aérobies seuls ou en association. 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. Le nombre total de séances est variable selon les cas mais il semble qu'un programme de 2 à 3 mois/an soit le plus bénéfique. Il faut évaluer et adapter les programmes de rééducation à chaque patient en fonction de l'évolution et des effets obtenus.

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 ainsi que le renforcement sans contrainte sur les articulations.

4.4.3 Appareillage

L'appareillage a une place primordiale dans la prise en soins de ces patients. Le vécu de l'annonce de l'appareillage est complexe faisant parfois revivre un vécu douloureux de leur enfance (rééducation longue, un appareillage lourd cuir-acier encombrant, limitant, douloureux, des chaussures disgracieuses, des chirurgies) et craindre une perte de leur autonomie.

L'évolution des matériaux permet actuellement d'effectuer des appareillages plus légers, relativement confortables 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. 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).

Les orthèses s'adressent essentiellement aux membres inférieurs dans ce cadre. 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 a priori vicieuses. Il existe des stratégies de marche et différentes boîtiers avec 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. La confection d'une orthèse doit tenir compte de ses adaptations, les préserver si elles sont utiles les corriger si elles sont délétères ou douloureuses.

On distingue les différentes orthèses en fonction de la localisation de l'articulation à traiter.

- 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 articulations les plus touchées par les séquelles neuroorthopédiques de la PAA 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. 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.

La phase portante nécessite un verrouillage du genou obtenu par un 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°)).

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. Il existe des systèmes pendulaires internes qui verrouillent ou déverrouillent l'articulation, en fonction de l'angle de l'articulation dans le plan sagittal. Ces systèmes nécessitent un apprentissage pour éviter les déverrouillages intempestifs. Un cahier des charges est nécessaire.

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).

Des systèmes existent avec des contrôles électroniques de la phase d'appui et ou oscillante. Un projet rééducatif bien défini est nécessaire d'où leur prescription par un médecin de MPR.

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 est dépendante du besoin de corriger une déformation insuffisamment corrigée par la chaussure et de la mobilité de la cheville résiduelle.

- Au niveau de la hanche :

Il peut être parfois nécessaire de contrôler un déficit de moyen fessier. L'adjonction de pièces est possible mais elles peuvent être encombrantes et lourdes. On préférera soit l'option du fauteuil roulant soit celle des béquilles.

- Au niveau du pied :

Les déformations du pied sont multiples associant différentes combinaisons.

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 de la chaussure).

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 (équivalent important, inégalité de pointure, varus ou valgus, instabilité de cheville...). 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).

- 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). Il faut tenir compte du rachis dans le positionnement du bassin.

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. Il est possible de mettre un ou deux montants en fonction des déformations à corriger et du morphotype du patient. Les embases sont bien découpées pour limiter la gêne en position assise. 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 (113).

Le sujet atteint de séquelles de poliomyélite conserve sa sensibilité. Il est donc sensible aux pressions excessives, aux défauts d'aplomb, 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 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, mais aussi qu'il soit fiable et sécurisant permettant de garder un maximum d'autonomie. Trouver une réponse, relève parfois du défi. Il faut limiter le risque de chute, elle-même risque de déficiences et de perte d'autonomie.

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.

4.4.4 Aides techniques et fauteuils roulants

La stratégie adaptative est une véritable démarche pédagogique auprès du patient et s'intègre à un programme d'éducation thérapeutique globale avec la rééducation motrice et le respect des règles d'hygiène de vie. L'utilisation d'aides techniques à la déambulation fait partie de ce type d'adaptation.

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. 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 les cannes simples ou cannes béquilles pour améliorer la marche, la sécuriser, diminuer une boiterie. Le déambulateur est plus sécurisant (cadre de marche fixe, pliant, à roues). Le fauteuil roulant sans ou avec aide à la propulsion ou bien une motorisation électrique, fauteuil électrique, scooter électrique peut être indiqué. 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, atteintes canaux carpiens ou compression du cubital au coude). 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 (FRE, aide à la propulsion et scooter). Cette consultation permettra de refaire le point sur d'autres éléments de l'autonomie. Pour une première prescription c'est un tournant évolutif majeur.

De multiples aides techniques sont disponibles pour faciliter les transferts, pour compenser les déficits musculaires des membres supérieurs, pour aménager le domicile ou le lieu de travail. Leur préconisation 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

L'appareillage a un effet antalgique en limitant les stimuli 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 une infirmière ressource est à proposer.

La physiothérapie antalgique et la balnéothérapie sont des adjuvants très utiles.

4.4.6 Rééducation respiratoire

Une kinésithérapie de drainage et de positionnement peut être indiquée pour faciliter l'élimination des sécrétions. Diverses techniques d'assistance à la toux ont été conçues, la technique de recrutement de volume pulmonaire (ou empilements respiratoires ou insufflation pulmonaire profonde), des aides instrumentales au désencombrement peuvent également être utilisés en cas de toux inefficace (In-exsufflateur (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. 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 : prendre de petites bouchées, positionner la tête penchée menton contre le sternum avant de déglutir ou positionner la tête du côté le plus atteint ou du côté où la stagnation se situe, alterner les consistances des aliments entre deux bouchées, 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

L'orthophoniste pourra également prendre en charge les troubles de la parole pour compenser les difficultés à la communication orale.

4.5 Chirurgie

La chirurgie neuroorthopédique est née avec la prise en charge des séquelles de PAA. A ce stade, elle est utile dans certaines situations pour limiter une déformation douloureuse ou délétère. 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. Une évaluation multidisciplinaire est nécessaire sur le modèle de l'appareillage pour définir les déficits, les compensations, si une déformation

est utile dans le schéma d'utilisation du patient, dans son fonctionnement avec les autres articulations. Il faut réfléchir aux résultats à long terme de la correction.

Les gestes sont osseux (ostéotomie, allongement), articulaire (arthrodèse), musculaire (allongement ou transferts).

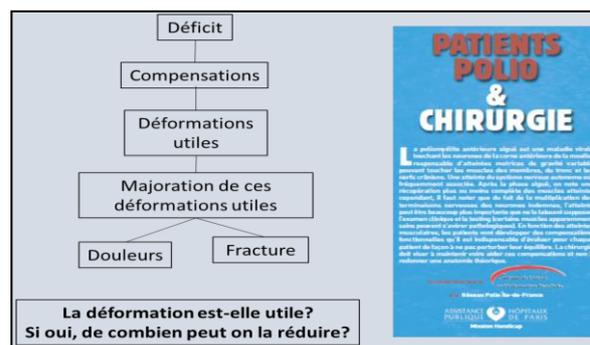
Les prothèses de genou et de hanche peuvent faire partie de l'arsenal thérapeutique, à condition que l'indication soit judicieusement posée. En effet il est important de considérer chez ces patients la présence de rétractions musculaires, le degré de laxité articulaire, la force motrice, la réserve osseuse 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).

En cas de fracture, il faut demander aux chirurgiens de respecter les déformations utiles et ne pas obligatoirement avoir une correction anatomique parfaite. Il est nécessaire de privilégier les solutions réduisant l'alitement.

Au membre supérieur, le but est de lutter contre les pathologies d'hypersollicitation et de préserver des MS efficaces pour éviter une perte d'autonomie.

Au niveau du rachis : chirurgie de la scoliose en cas d'aggravation sévère avec répercussions douloureuses, fonctionnelles, ou respiratoires.

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



4.6 Prise en charge nutritionnelle

Les personnes atteintes de troubles physiques ont une prévalence plus élevée d'obésité que la population générale. 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. 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. Nombre d'entre eux sont devenues des adultes surperformants par rapport à la population en général. 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 qui 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 médicalisée 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 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 d'incapacité. 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. Une partie de ces patients est issue de l'immigration, l'âge moyen est plus jeune avec des envies, des besoins fonctionnels plus importants.

Les objectifs du suivi dépendent donc des complications et des doléances du patient. Ils auront pour but d'apprécier l'évolution et rechercher les complications.

- Surveiller et adapter le traitement et les modalités de prise en charge.
- Anticiper l'évolution du handicap et la décompensation des fonctions vitales.
- Assurer la prise en charge des situations aiguës concernant les complications évolutives spécifiques à la PAA (complications respiratoires, complications orthopédiques) et les pathologies médicales et/ou chirurgicales (traumatologie) qui pourraient avoir des conséquences sur l'équilibre d'une personne poliomyélitique.
- Répondre aux interrogations du patient et de son entourage, accompagner, soutenir et offrir une éducation thérapeutique.
- Améliorer sa qualité de vie.
- Réexaminer et régulariser les situations sur le plan social (déclaration et reconnaissance du handicap en collaboration avec les maisons départementales

des personnes handicapées (MDPH), attribution des aides et des prestations légales, ...

5.2 Professionnels impliqués

Le suivi est essentiellement clinique et est conjointement assuré par le médecin traitant et le médecin de MPR ou le neurologue.

La première consultation va permettre d'évaluer et de proposer un projet de soins et de suivi. Le suivi peut se faire au mieux en consultation ou en hôpital de jour pluridisciplinaire. Il est souvent coordonné par un médecin de MPR ou un neurologue en articulation avec des structures spécialisées.

La multiplicité des séquelles possibles nécessite une équipe pluridisciplinaire ou avoir un réseau de professionnels qui connaissent la poliomyélite pour qu'ils puissent chercher les complications en faisant intervenir les médecins spécialistes appropriés (médecin de MPR, neurologue, pneumologue, orthopédiste, ORL), des professionnels paramédicaux (kinésithérapeute, ergothérapeute, orthoprothésiste, orthophoniste, diététicien), des professionnels des relations humaines (psychologue clinicien) et d'autres professionnels du secteur médico-social (notamment assistant socio-éducatif) selon les besoins.

5.3 Rythme et contenu des consultations

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 (annexe 6).

Il comprend les points suivants :

- Un entretien : situation familiale, professionnelle, sociale, lieu de vie, ...
- Une évaluation des limitations d'activité, de la fatigue, des douleurs
- Une évaluation des séquelles neuroorthopédiques, musculaire,
- Une évaluation respiratoire et du sommeil
- Un bilan orthophonique si besoin : dysarthrie, déglutition
- Une évaluation psychologique
- Un bilan diététique
- Un suivi concernant l'appareillage et des aides techniques
- Un suivi social (démarche MDPH, financement aménagement, aides techniques ...)

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

5.4 Précautions en cas d'anesthésie

L'anesthésiste doit prendre en compte les éventuelles séquelles neuro-respiratoires notamment (parfois asymptomatique) et l'existence d'un SAOS. Les recommandations

doivent s'ajuster à chaque patient en particulier. Les patients peuvent présenter une sensibilité accrue aux anesthésiques intraveineux ou inhalés. Des précautions supplémentaires doivent être prises chez les patients douloureux chroniques, chez les patients avec des séquelles bulbaires. Par ailleurs, le positionnement sur la table opératoire peut être difficile en raison de l'asymétrie du corps et du risque de fractures accru. Les soins anesthésiques post-opératoires peuvent être prolongés en rapport avec une importante fatigue et somnolence, nécessitant une surveillance plus importante.

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 dans 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).

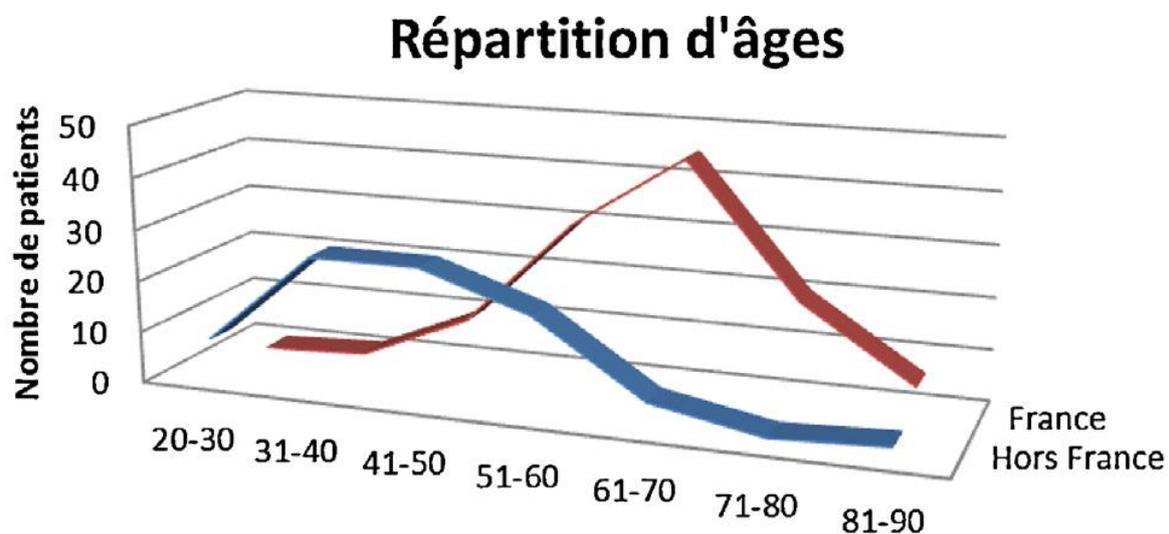
Les CR-MR et les CRC-MR sont répartis sur le territoire dans des Centres Hospitaliers Universitaires (CHU).

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. 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