



Revista Española de Salud Pública

ISSN: 1135-5727

resp@msc.es

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e
Igualdad
España

Estebar, Jesús

POLIOMIELITIS PARALÍTICA. NUEVOS PROBLEMAS: EL SÍNDROME POSTPOLIO

Revista Española de Salud Pública, vol. 87, núm. 5, septiembre-octubre, 2013, pp. 517-522

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad

Madrid, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=17029171010>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

COLABORACIÓN ESPECIAL

POLIOMIELITIS PARALÍTICA. NUEVOS PROBLEMAS: EL SÍNDROME POSTPOLIO

Jesús Esteban (1,2).

(1) Unidad de Esclerosis lateral amiotrófica. Sección Neuromuscular. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

(2) Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

RESUMEN

En 1875 M Raymond describió la aparición de una atrofia y debilidad muscular progresiva en 3 individuos supervivientes de una poliomielitis aguda en la infancia. Jean-Martin Charcot, sugirió que la lesión inicial debía dejar a las neuronas de estos individuos más sensibles para desarrollar enfermedades medulares posteriores y que la nueva debilidad era consecuencia del sobreuso de los músculos afectos. En 1979, tras la publicación de la descripción realizada por un paciente de 57 años de las dificultades motoras que desarrolló tras el padecimiento de una poliomielitis en la infancia, se produjo un incremento muy importante de comentarios de otros individuos con síntomas similares, llegando a acuñarse en los años 80 el término de síndrome post-polio (SPP). El término se reserva para describir el desarrollo de nuevos síntomas neurológicos, en especial para el desarrollo de una debilidad muscular, atrofia muscular y fatiga muscular nueva que no son explicables por otra causa médica, y que aparecen después de más de 15 años de la infección aguda. Se estima que afecta del 20 al 85% de individuos con antecedentes de poliomielitis en la infancia. En el año 2000 se describieron los primeros criterios diagnósticos. El SPP condiciona una alteración de la capacidad funcional del individuo. Su etiopatogenia es desconocida, pudiendo estar relacionada con el envejecimiento. También podría deberse a un cuadro inflamatorio persistente o estar influenciado por factores genéticos. No existe tratamiento farmacológico eficaz, por lo que sólo se puede recomendar tratamiento sintomático y de entrenamiento muscular moderado.

Palabras clave: Poliovirus. Poliomielitis. Síndrome postpolio.

ABSTRACT Polio paralytic. New Problems: Postpolio Syndrome

In 1875 M Raymond described a progressive muscle wasting and weakness in 3 individuals survivors of childhood acute poliomyelitis. Jean-Martin Charcot suggested that the initial injury should let these guys neurons more sensitive to develop posterior spinal diseases and new weakness was the result of overuse of the affected muscles. In 1979, after the publication of the description given by a 57 year old patient on motor difficulties that developed after suffering of polio in childhood, there was a very significant increase of comments of other individuals with similar symptoms, reaching wedged in the 80s the term of post-polio syndrome. The term is reserved for describing the development of new neurological symptoms, especially for the development of muscle weakness, muscle atrophy and new muscle fatigue not explained by other medical causes, and appear after more than 15 years of infection acute. Is estimated to affect 20 to 85% of individuals with a history of polio in childhood. In 2000 first described the diagnostic criteria. This syndrome determines a change in the functional abilities. Its pathogenesis is unknown, may be associated with aging. It could also be due to an inflammatory persistent or be influenced by genetic factors. There is no effective drug treatment, so I can only recommend symptomatic and moderate muscle training.

Key words: Poliovirus. Poliomyelitis. Polio vaccine, oral. Poliovirus vaccine, inactivated. Disease eradication. Postpoliomyelitis syndrome.

POLIOMIELITIS AGUDA

La primera evidencia de una pierna acortada y atrófica con las características de las secuelas de una poliomielitis paralítica es una estela egipcia de la dinastía 18 (1580-1350). El término poliomielitis deriva de la palabra griega polio que significa gris y mielos que significa médula espinal, por la afectación específica de las neuronas motoras de la sustancia gris del asta anterior de la médula espinal. Inicialmente este término se aplicó a cualquier cuadro de fiebre, síndrome meníngeo y parálisis flácida aguda. Una vez identificado el poliovirus (tipos 1, 2 y 3) como el agente causal más frecuente de este síndrome, el término de poliomielitis se reservó para describir este cuadro clínico cuando es secundario a la infección por este enterovirus, refiriéndose como síndrome similar a la poliomielitis los cuadros secundarios a otros agentes infecciosos (enterovirus 71, *coxsackie A y B, echovirus, virus West Nile*).

Existen varias formas clínicas de presentación de la infección por poliovirus. En el 90-95% de los casos es asintomática. En el resto de casos, puede presentarse como una enfermedad leve (fiebre, malestar general, cefalea, artralgias, mialgias, dolor de garganta, síntomas gastrointestinales), autolimitada y sin más complicaciones asociadas. O como una enfermedad grave (fiebre y signos de meningitis aséptica, dolor de cabeza y espalda, rigidez de nuca). En un 50% de los casos con enfermedad grave se desarrolla la enfermedad paralítica. En este caso el cuadro se inicia como una forma infecciosa grave a la que, a los 2 a 5 días del inicio, siguen mialgias intensas, espasmos musculares importantes y limitantes que culminan con una debilidad con fasciculaciones. La forma de instauración de la parálisis puede ser fulminante, aguda o subaguda y la parálisis alcanza su máximo típicamente en menos de una semana. La distribución del daño puede ser

focal y asimétrica. Los miembros inferiores se afectan con más frecuencia que los superiores, siendo los músculos dependientes de los núcleos motores del bulbo raquídeo los que se afectan con menor frecuencia. No afecta a la musculatura extraocular. La enfermedad es más frecuente en varones y en quienes tienen un nivel socio-económico más alto. La mortalidad en la fase aguda es del 5-20%.

En 1989 Mendelsohn describió el receptor del poliovirus (PVR o CD155). Este receptor interacciona con la proteína Tctex-1 perteneciente al complejo de la dineína del aparato transportador axonal y, de esta manera, facilita el transporte retrógrado del virus al cuerpo de la neurona motora del asta anterior de la médula. Se han descrito variantes de esta proteína (CD155) en primates que modifican la susceptibilidad del animal a desarrollar la enfermedad paralizante.

Tras la enfermedad aguda la parálisis mejora gradualmente a lo largo de meses o años, gracias a un proceso de reinervación colateral por las neuronas supervivientes. Un 50% de los individuos supervivientes de una enfermedad aguda paralítica queda con una debilidad persistente. Son las secuelas de la poliomielitis el síndrome neuromuscular más frecuente en Suecia y la enfermedad de neurona motora más prevalente en Estados Unidos¹.

SÍNDROME POSTPOLIO

En 1875 M Raymond describió la aparición de una atrofia y debilidad muscular progresiva en 3 individuos supervivientes de una poliomielitis aguda en la infancia². Entonces, Jean-Martin Charcot, sugirió que la lesión inicial debía dejar a las neuronas de estos individuos más sensibles para desarrollar enfermedades medulares posteriores y que la nueva debilidad era consecuencia del sobreuso de los músculos afectos. Sin embargo no fue hasta mu-

cho más tarde cuando este cuadro clínico se hizo más reconocible. En 1979³, tras la publicación de la descripción realizada por un paciente de 57 años de las dificultades motoras que desarrolló tras el padecimiento de una poliomielitis en la infancia, se produjo un incremento muy importante de comentarios de otros individuos con síntomas similares, llegando a acuñarse en los años 80 el término de síndrome post-polio (SPP).

Este término inicialmente se aplicó para describir cualquier síntoma nuevo que aparecía en un individuo superviviente de una poliomielitis aguda paralítica en la infancia. Posteriormente el término se reservaría para describir el desarrollo de nuevos síntomas neurológicos, en especial para el desarrollo de una debilidad muscular, atrofia muscular y fatiga muscular nueva que no son explicables por otra causa médica, más de 15 años después de la infección aguda^{4,5}.

La prevalencia de este síndrome es poco conocida y varía según los estudios y los diferentes criterios diagnósticos que se apliquen, estimándose que afecta del 20 al 85% de individuos con antecedentes de poliomielitis en la infancia.

En el año 2000 se describieron los primeros criterios diagnósticos⁶:

1. Haber padecido una poliomielitis paralítica con evidencia de pérdida de neuronas motoras [(confirmada por la historia clínica compatible, presencia de signos de debilidad y atrofia muscular en la exploración y presencia de signos de denervación crónica en el estudio electromiográfico (EMG)].

2. Presentar una recuperación completa o parcial tras la enfermedad aguda, seguida de un intervalo (generalmente mayor de 15 años) de función neurológica estable.

3. Inicio súbito o gradual de una debilidad muscular nueva o fatiga anormal, progresivas y persistentes, con o sin fatiga generalizada, atrofia o dolor muscular o articular (el inicio agudo puede ocurrir tras inactividad, trauma o cirugía).

4. Los síntomas persisten al menos un año.

Deben excluirse la presencia de otras causas neurológicas, médicas o traumáticas que expliquen los síntomas y se describen unos criterios electromiográficos.

Así pues, consisten en unos criterios de exclusión en el que hay que considerar y excluir especialmente síntomas secundarios a radiculopatías estructurales, neuropatías compresivas (del nervio mediano o nervio cubital), plexopatías (en relación con el uso de muletas), artropatías degenerativas, inestabilidad articular, escoliosis y cuadros psicológicos incluyendo síndrome de ansiedad y depresión.

Se considera que la poliomielitis no paralítica no es capaz de producir un cuadro de progresión tardía. Tampoco se ha observado un riesgo aumentado de esclerosis lateral amiotrófica en esta población.

El SPP, también llamado atrofia muscular progresiva postpolio, condiciona una alteración de la capacidad funcional del individuo. Como consecuencia del deterioro de las neuronas motoras espinales los pacientes presentan signos y síntomas variados:

- Fatiga. Es el síntoma más frecuente, afectando al 80% de los individuos con SPP. En general, presenta una mejoría importante con el reposo o el sueño

- Debilidad muscular progresiva. Puede afectar a territorios clínicamente afectos previamente, pero también puede hacerlo en territorios aparentemente no afectos.

- Nueva atrofia muscular (<50% de los casos).
- Dolor muscular y fasciculaciones.
- Síntomas bulbares (disfagia) y respiratorios
- Alteraciones del sueño
- Intolerancia al frío

En la exploración se observa una debilidad flácida y asimétrica con hiporreflexia en los territorios afectados, sin alteraciones sensoriales asociadas. Los estudios de laboratorio, salvo por la presencia de una leve elevación de las cifras de creatinquinasa en algunos individuos, son normales. El estudio del líquido cefalo-raquídeo (LCR) es normal. El EMG muestra signos de afectación neurógena de larga evolución (con pérdida de unidades motoras que muestran un aumento de polifasia y amplitud, con potenciales gigantes). Sin embargo, los hallazgos EMG de los individuos con SPP y aquellos con secuelas estables de una poliomielitis aguda en la infancia son indistinguibles. Incluso se han descrito alteraciones EMG similares en pacientes con poliomielitis aguda no paralítica o en músculos clínicamente no afectos de individuos con la forma paralítica. Los estudios histológicos muestran predominio de fibras tipo I, reagrupamiento por tipos de fibras, fibras anguladas atróficas y fibras con hipertrofia, todo ello característico de la reinervación crónica.

No existe un factor de riesgo claramente definido para desarrollar un SPP en una persona con una poliomielitis aguda en la infancia. Sin embargo este cuadro es algo más frecuente cuanto mayor es la gravedad del proceso inicial, cuanto mayor es el grado de recuperación funcional, cuanto más graves sean las secuelas, cuanto mayor es la edad en el momento del cuadro agudo, cuanto mayor es el tiempo de latencia desde el episodio agudo y cuanto ma-

yor es la edad del sujeto tras el episodio. También es algo más frecuente en mujeres.

El ritmo de progresión de la debilidad en general es lento. En los estudios de seguimiento publicados se estima un ritmo de progresión menor al 1% anual. Además, durante la evolución se describen con frecuencia períodos prolongados de estabilización. Los estudios de función respiratoria también muestran un ritmo de progresión lenta, con caída de la capacidad ventilatoria forzada en torno al 1,9% anual.

La incidencia y prevalencia del SPP en España es desconocida. Según la Base de datos IMSERSO (2000) existen 42.651 personas que tienen reconocido algún grado de minusvalía y el diagnóstico de poliomielitis. Según las estimaciones descritas, el número de individuos afectos de SPP en España se encontraría entre 10.662 (asumiendo una prevalencia del 25%) a 36.253 individuos (asumiendo una prevalencia del 85%)⁶.

PATOGENESIS DEL SÍNDROME POSTPOLIO

La etiopatogenes del SPP es desconocida. La presencia de secuencias de genoma mutado del virus de la poliomielitis en LCR de algunos pacientes sugiere que una infección crónica en las neuronas infectadas pudiera ser el mecanismo. No hay datos concluyentes y serían precisos más estudios para confirmar esta posibilidad.

Se ha considerado como un factor el envejecimiento "normal". A favor de ello está que el tiempo transcurrido desde el cuadro agudo inicial es un claro factor de riesgo para el desarrollo del SPP. En individuos mayores de 60 años sanos se considera que puede existir una pérdida de hasta la mitad de las neuronas motoras, sin que se presente una pérdida de fuerza clínica. En el contexto de una pérdida significativa del número de neuronas motoras

tras el cuadro agudo, una reducción añadida de estas células en relación con la edad sin duda podría contribuir a la aparición de síntomas, no solo en territorios clínicamente afectos, sino también en aquellos sin debilidad aparente en la fase de recuperación.

También se ha implicado el estrés y el sobreuso como factor contribuyente e este proceso. Las neuronas motoras supervivientes están sometidas a una demanda metabólica aumentada que serían incapaces de mantener en el tiempo. De esta manera se produciría una degeneración de los brotes de las terminales axonales.

La hipótesis que cobra más fuerza es la de la presencia de un cuadro inflamatorio persistente. En este sentido se han descrito cambios inflamatorios tanto en la médula espinal como en el LCR de pacientes con SPP y se ha encontrado elevación de varias citoquinas, fundamentalmente proinflamatorias, como interferón gamma y factor de necrosis tumoral en el LCR de algunos pacientes. Estudios más recientes de proteómica muestran en el LCR de pacientes con SPP concentraciones aumentadas de fragmentos proteicos y proteínas relacionados con inflamación y apoptosis. El motivo de este proceso inflamatorio mantenido no estaría claro. Se considera la posibilidad de una respuesta aberrante tardía a la infección original o una respuesta inmune persistente por la persistencia de de partículas virales o una respuesta inmune a un proceso neurodegenerativo causado por otros factores

Finalmente, también se ha considerado la posibilidad de que factores genéticos puedan contribuir a estos síntomas. En este sentido no se ha encontrado un aumento de delecciones del gen *survival motor neuron* (SMN) asociado a la atrofia muscular espinal, aunque se ha encontrado una asociación entre el riesgo de desarrollar SPP con polimorfismos del receptor Fc-gamma IIIA

TRATAMIENTO DEL SÍNDROME POSTPOLIO

Lamentablemente no existe un tratamiento farmacológico que haya demostrado su eficacia. La terapia actual más eficaz se basa fundamentalmente en tratamiento sintomático y de soporte^{10,11}.

En este momento se recomienda mantener un entrenamiento moderado, no fatigante, aunque no hay estudios bien diseñados que lo confirmen. Tampoco hay estudios que confirmen que el sobreuso empeore la debilidad por lo que no se recomienda la falta de ejercicio. Se deben modificar los estilos de vida, evitando la inactividad y el sobreesfuerzo, realizando descansos intermitentes a lo largo del día, reducir el peso y hacer uso de ayudas técnicas y soporte ventilatorio no invasivo si se presenta síndrome de apnea obstructiva del sueño. Se han desarrollado guías específicas de entrenamiento según las características de cada individuo. Así en individuos con fuerza casi normal y EMG sin signos de reinervación se recomienda un programa de entrenamiento de resistencia. En aquellos casos con una debilidad moderada y con signos de reinervación en el EMG se recomienda un entrenamiento submaximal. Finalmente, en los casos de parálisis grave se recomienda evitar el entrenamiento pero mantener un ejercicio aeróbico regular, como la natación.

Se han usado otros tratamientos farmacológicos para abordar ciertos síntomas. Así para la fatiga se ha probado la amantadina y la prednisona, sin datos de mejoría. También se ha probado en un intento de mejorar la debilidad el uso de piridostigmina y de coenzima Q10 sin que se hayan mostrado eficaces. El modafinilo ha sido ineficaz para el tratamiento de la fatiga. Un estudio aislado muestra cierta eficacia de la lamotrigina para el control de fatiga, dolor y mejoría en la calidad de vida. Un solo ciclo de inmunoglobulinas humanas

intravenosas fueron eficaces en reducir la cuantía de citoquinas proinflamatorias a los dos meses pero no se encuentra una mejoría clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lauro S. Halstead. A Brief History of Postpolio Syndrome in the United States. *Arch Phys Med Rehabil.* 2011; 92: 1344-49.

2. Raymond M. Note sur deux cas de paralysie essentielle de l'enfance. *Gaz Med (Paris).* 1875;4: 225- 226.

3. Schneider L. Those passing years. *Rehabil Gazette.* 1979; 2:64

4. Dalakas MC. Pathogenetic mechanisms of post-polio syndrome: morphological, electrophysiological, virological, and immunological correlations. *Ann NY Acad Sci.* 1995;753: 167-185.

5. Dalakas MC. The postpolio síndrome as an evolved clinical entity. Definition and clinical description. *Ann NY Acad Sci.* 1995; 753: 68-80.

6. Jubelt B, Agre JC. Characteristics and management of postpolio síndrome. *JAMA.* 2000; Vol 284: 412-415.

7. Agencia de evaluación de tecnologías sanitarias. Informe de situación sobre el síndrome post-polio: revisión de la literatura, situación en España y posibles líneas de actuación. Madrid:Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias;2002.

8. Mollet F, de Visser M. Postpolio Syndrome. *Arch Neurol.* 2004; 61: 1142-1144.

9. Robin S Howard. Poliomyelitis and the postpolio síndrome. *BMJ.* 2005; 330: 1314-1318.

10. González H, Olsson T, Borg K. Management of postpolio síndrome. *Lancet Neurol.* 2010; 9: 634-642.

11. Bridgeman R, Sturman S, Davidson C. Post-polio syndrome-polio's legacy. *Clin Med.* 2010;10: 213-214. 10. González H, Olsson T, Borg K. Management of postpolio síndrome. *Lancet Neurol.* 2010; 9: 634-642.