

El Síndrome Post-polio

La Poliomielitis es una enfermedad que está considerada como erradicada desde el año 2002 por "The European Regional Commission for the Certification of Poliomyelitis Eradication" de la WHO en la región Europea. La mayoría de los pacientes que han sufrido una poliomielitis en España antes de la vacunación sistemática cerca de los años sesenta, tienen ahora entre 45 y 70 años. Estas personas han estado estables después de haber recuperado parte de sus funciones, y han continuado viviendo de acuerdo con esta recuperación muchas veces con una discapacidad.

En los últimos años se habla mucho del llamado síndrome postpolio (SPP), pero de hecho es una entidad clínica que ya fue descrita por Mulder (1972). No fue hasta 1987 y 1995 en que Halstead y Dalakas respectivamente definieron el conjunto de síntomas o manifestaciones que definen la entidad clínica. Jubelt en el 2000 amplió los criterios diagnósticos en valorar más la pérdida de funcionalidad. El SPP no fue reconocido por la OMS hasta el año 2007.

Hay mucho desconocimiento sobre la existencia del síndrome Postpolio y del reconocimiento de sus limitaciones a nivel de la población general, y de los propios afectados, así como muchos de los profesionales de la salud, y de otros profesionales que intervienen directa o indirectamente en la vida de estas personas.

Es importante que haya más sensibilidad y conocimiento del síndrome entre los profesionales de la salud sobre todo aquellos del equipo multidisciplinar que tiene más posibilidades de evaluar los problemas que son propios de (neurólogos, médicos rehabilitadores, traumatólogos, ortopedas, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, trabajadores sociales ...) y de manera especial los médicos de APS.

¿Qué es el Síndrome Post-polio?

El Síndrome post-polio (SPP) es una afección que afecta a sobrevivientes de polio años después de la recuperación de un ataque agudo inicial del virus de la poliomielitis. El SPP principalmente se caracteriza por un debilitamiento nuevo en músculos que habían sido afectados por la infección de la polio y en músculos que al parecer no habían sido afectados. Los síntomas incluyen una debilidad muscular de evolución lenta, fatiga poco habitual (tanto generalizada como muscular), y, por momentos, atrofia muscular. El dolor de la degeneración articular y las deformidades esqueléticas en aumento como escoliosis comunes. Algunos pacientes tienen solamente síntomas leves. Aunque es menos común, otros pueden tener atrofia muscular visible, o emanación muscular.

Raramente el SPP amenaza la vida. Sin embargo, la debilidad muscular respiratoria no tratada puede dar como resultado la hipoventilación, y la debilidad en los músculos de la deglución puede causar una neumonía por aspiración.

La gravedad de la debilidad residual y la discapacidad posteriores a la poliomielitis aguda tiende a predecir el desarrollo del SPP. Los pacientes que tuvieron síntomas mínimos de la enfermedad más probablemente tengan sólo síntomas leves de SPP. Las personas que originalmente fueron muy afectadas por el virus de polio y que lograron una recuperación mayor pueden desarrollar un caso más grave de SPP con mayor pérdida de la función muscular y fatiga más intensa. Debe indicarse que muchos supervivientes de la polio eran muy pequeños como para recordar la gravedad de su enfermedad original y que la memoria exacta se atenúa con el tiempo.

¿Qué causa la SPP?

La causa es desconocida. Sin embargo la nueva debilidad del SPP parece estar relacionada con la degeneración de las terminaciones nerviosas individuales en las unidades motoras que permanecen después de la enfermedad inicial. Una unidad motora es una célula nerviosa (o neurona) y las fibras musculares que ésta activa. El virus de polio ataca neuronas específicas en el tallo cerebral y las células del cuerno anterior a la médula espinal. En un esfuerzo para compensar por la pérdida de estas neuronas, las que sobreviven brotan terminales nerviosas nuevas para las fibras musculares huérfanas. El resultado es una recuperación parcial del movimiento y unidades motoras agrandadas.

Años de gran uso de estas unidades motoras agrandadas añaden estrés al cuerpo celular neuronal, que entonces podría no ser capaz de mantener las demandas metabólicas de todos los brotes nuevos, dando como resultado el deterioro lento de las unidades motoras. Puede producirse la reparación de la función nerviosa de algunas fibras por segunda vez, pero finalmente se produce la disfunción de las terminaciones nerviosas y la debilidad permanente. Esta hipótesis es coherente con el curso lento, escalonado e impredecible del SPP.

Durante años de estudios, los científicos del Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares y otras instituciones han demostrado que la debilidad del SPP es una afección de evolución lenta marcada por periodos de estabilidad seguidos por nuevo deterioro en la capacidad de llevar a cabo las actividades diarias.

Tipos de síndrome postpolio

1.- Musculoesquelético

Fatigabilidad y disminución resistencia al ejercicio físico.

Incremento de deformidades (escoliosis...) con deterioro funcional secundario.

Dolor por los problemas osteoarticulares (espalda, rodillas), deformidades, inestabilidad de rodillas sobretodo.

2.- Postpolio con Amiotrofia (PPMA)

Nueva pérdida de fuerza en músculos previamente afectados o enervados Nueva atrofia muscular.

Ocasionalmente dolor y fasciculaciones.

Afectación nueva del centro respiratorio, dificultad para dormir

3.- Combinación de musculoesquelético y PPMA

Los síntomas más frecuentes

Los síntomas de la SPP a veces son difíciles de objetivizar. Cabe destacar:

- a. **Fatiga:** los enfermos la describen como generalizada y se presenta al final de la jornada. Mejora con el reposo y descanso nocturno. No existe ningún fármaco específico, pero bajo control se ha probado carnitina, amantadina, piridostigmina, modafinilo.
- b. **Debilidad muscular:** es el síntoma neurológico más importante y es el que definiría la variante de Postpolio con Amiotrofia (PPMA). Por su diagnóstico, estas personas, necesitan una exploración física con balance muscular previo, para confirmarlo. Hay que descartar por Electromiografía (EMG) otras causas que la justifiquen. En raras ocasiones (6%) se detecta denervación reciente añadida a la crónica de hace años. No existe tratamiento farmacológico y el sobreesfuerzo físico la puede empeorar.
- c. **Dolor:** tanto muscular como articular. Suele atribuirse al sobreesfuerzo muscular el primero, y a las degeneraciones articulares por sobre uso el segundo. Se trata con paracetamol o AINES, el menor tiempo posible y en ocasiones con amitriptilina.
- d. **Intolerancia al frío.**
- e. **Adormecimiento de las extremidades**
- f. **Disnea o insuficiencia respiratoria.** Puede estar asociado con deformidades torácicas por escoliosis, sobrepeso, vida sedentaria o propiamente a afectación bulbar.
- g. **Disfonía y disfagia:** esta descrito pero poco documentado. Se estudia o confirma con videofluoroscopia.
- h. **Trastornos cognitivos,** que explican tener dificultad de concentración y atención.
- i. **Alteraciones psicológicas:** ansiedad y trastorno del estado de ánimo, relacionadas con la pérdida de funcionalidad, en el estilo de vida y problemas para seguir realizando las tareas laborales. Es elevada la incidencia de síndromes de ansiedad y de depresión.
- j. **Complicaciones añadidas osteoarticulares secundarias** a las secuelas de la polio, y al proceso de envejecimiento y a la carga excesiva que han tenido que superar durante muchos años.

El Diagnostico

El diagnóstico del Síndrome Postpolio se basa en criterios clínicos y en la exclusión de otras causas.

El estudio neurofisiológico puede contribuir a descartar otras entidades clínicas que provoquen pérdida de fuerza.

No disponemos de exploraciones complementarias que nos puedan diferenciar un paciente afectado de secuelas de polio de otro con síndrome postpolio.

El diagnóstico es clínico en comprobar que el paciente ha perdido fuerza en alguna extremidad respecto exploraciones anteriores, o ha perdido funcionalidad, perdiendo la capacidad para seguir realizando marcha.

Debido a que los criterios diagnósticos han variado según los autores y los años, no disponemos de datos de incidencia de la entidad y varía entre 22 y 80% de las personas que sufrieron la poliomielitis en la infancia.

Realizar el diagnóstico requiere mucha experiencia del profesional.

Por lo que se refiere a la fisiopatología, hay diferentes hipótesis que implicarían factores amiotróficos, inmunológicos, ortopédicos, virales, etc. Se acepta de hipótesis, de un proceso multifactorial y que ha de ser abordado por equipos multidisciplinares.

La atención primaria

La información de que disponen los enfermos, es a veces alarmante y temen estar destinados irremisiblemente a un deterioramiento físico y a perder su nivel de independencia. Según los estudios realizados en el Instituto Guttmann, un 40% de las personas atendidas por problemas derivados de la poliomielitis, no desarrollan un síndrome postpolio y de los que lo presentan, un 6% tendrá la variante con amiotrofia. Por tanto es importante, en primer lugar, manifestar al afectado que se conoce la entidad clínica. Una de las quejas de los afectados, es el desconocimiento o la falta de reconocimiento de la misma por parte de los profesionales de la salud que la atienden.

En una primera visita por parte del equipo de atención primaria, hay que valorar los signos y síntomas y realizar un diagnóstico diferencial, por lo que se recomienda:

*Realizar la exploración física

*Valorar el peso corporal: en muchas ocasiones un sobrepeso instaurado a los 50 años, puede ser el responsable de una pérdida de funcionalidad.

*Revisar el tratamiento farmacológico: se puede revisar si están tomando estatines (si es así, controlar las CPK) o si pueden tener un hipotiroidismo, entidad clínica que puede cursar con síntomas similares.

*Descartar otras causas, por ejemplo, si presentan un síndrome de túnel carpiano, que podría justificar una pérdida de fuerza en las manos y que sería atribuible al uso de muletas, bastones o silla de ruedas.

*Valorar la indicación de pruebas complementarias: analítica de sangre, electromiografía (EMG), TAC, RMN, Biopsia.

*Derivar al especialista, neurólogo, traumatólogo o médico rehabilitador:

si se considera que puede beneficiarse de una ortesi o una silla de ruedas, o si presenta sintomatología aguda como tendinitis, patología de la cofia de los rotadores, etc.

si los síntomas predominantes son la fatiga y el cansamiento, no existen fármacos específicos para esta entidad clínica, pero se han probado la carnitina, amantadina, piridostigmina y modafinilo, si bien son fármacos que aconsejamos sean indicados por el especialista en neurología o expertos en el manejo del síndrome postpolio.

*Asesorar en ayudas técnicas.

*Aconsejar ejercicio físico moderado (natación y activos libres) siempre que la sintomatología y estado físico lo permitan.

*Tranquilizar (angustia) al paciente.

El tratamiento del SPP

Actualmente no existen tratamientos específicos o farmacéuticos efectivos para el síndrome en sí mismo. Sin embargo, un número de estudios controlados ha demostrado que los ejercicios que no producen fatiga pueden mejorar la fuerza muscular.

Los investigadores de los Institutos Nacionales de Salud (NIH) han intentado tratar a los pacientes con SPP con el interferón recombinante alfa-2, pero el tratamiento resultó inefectivo. Otro estudio en el que los pacientes con SPP recibieron altas dosis de prednisona demostró una mejoría leve de sus afecciones, pero los resultados no fueron estadísticamente significativos. Esto, sumado a los efectos secundarios del medicamento, llevó a los investigadores a recomendar que la prednisona no se use para tratar el SPP.

En un esfuerzo por reducir la fatiga, aumentar, y mejorar la calidad de vida de los pacientes con SPP, los científicos realizaron dos estudios controlados usando dosis bajas de piridoestigmina (Mestinon). Los estudios demostraron que la piridoestigmina no es útil en los pacientes con SPP.

En otro estudio controlado, los científicos concluyeron que la amantadina no es útil para reducir la fatiga. Y otros investigadores recientemente evaluaron la efectividad de modafinil (Provigil) para reducir la fatiga y no encontraron beneficio alguno.

Estudios preliminares indican que la inmunoglobulina intravenosa puede reducir el dolor, mejorar la calidad de vida y la fuerza. la investigación sobre su uso continúa.

El futuro del tratamiento del SPP podría concentrarse en factores de crecimiento nervioso. Ya que el SPP puede ser el resultado de la degeneración de brotes nerviosos, los factores de crecimiento pueden concentrarse en estos ya ayudar a regenerar nuevos. Lamentablemente, un pequeño estudio en el que participaron los científicos de NINDS mostró que no fue útil el factor de crecimiento similar a la insulina (IGF-1), que puede aumentar la capacidad de las neuronas de hacer brotar ramas nuevas y mantener ramas existentes.

Tratamiento

No existe tratamiento curativo. El tratamiento hoy en día va encaminado a paliar los síntomas.

Un programa de ejercicios especial puede contribuir a aumentar la fuerza y mejorar el funcionamiento de los músculos, pero el ejercicio excesivo puede ser contraproducente.

Recientemente se ha demostrado la eficacia del uso de imanes para el tratamiento del dolor que aparece en estos pacientes

Y además se utilizan tratamientos convencionales como la terapia física, tirantes de apoyo o aparatos ortopédicos, relajantes musculares, antiinflamatorios y otras medicaciones.

Siempre habrá que tener en cuenta que el tratamiento de otras enfermedades asociadas como la artritis puede ayudar a reducir o eliminar síntomas.

En la actualidad no se han encontrado medidas específicas de prevención y se está experimentando con distintos fármacos neurotransmisores del tipo de la gabapentina.

Se recomienda que los pacientes que hayan padecido polio lleven un régimen de vida especial practicando ejercicio moderado y siguiendo una dieta equilibrada y se sometan a controles médicos periódicos aunque estén asintomáticos.