

## **INFORME DE SITUACIÓN SOBRE EL SÍNDROME POST-POLIO: REVISIÓN DE LA LITERATURA, SITUACIÓN EN ESPAÑA Y PO- SIBLES LÍNEAS DE ACTUACIÓN**

## ÍNDICE

<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	<b>3</b>
<b>MÉTODO</b> .....	<b>3</b>
<b>POLIOMIELITIS</b> .....	<b>4</b>
<b>SÍNDROME POSTPOLIO (SPP)</b> .....	<b>5</b>
Etiología-Patogénesis.....	5
Factores de riesgo .....	6
Prevalencia .....	7
Edad de aparición del SPP. Período de estabilidad tras el episodio de poliomielitis .....	8
Manifestaciones clínicas .....	8
Criterios diagnósticos .....	14
Estudios complementarios .....	17
Diagnóstico diferencial.....	18
Evaluación de un paciente con posible SPP .....	18
<b>EVOLUCIÓN</b> .....	<b>18</b>
Tratamiento .....	19
<b>SITUACIÓN EN ESPAÑA</b> .....	<b>20</b>
Declaración de Madrid.....	21
Plan Estratégico Nacional para el Tratamiento Integral de las Enfermedades Neurológicas .....	21
Prevalencia .....	21
<b>CONCLUSIONES</b> .....	<b>22</b>
<b>RECOMENDACIONES SOBRE POSIBLES ACTUACIONES</b> .....	<b>23</b>
A) Acciones generales. ....	24
B) Acciones particulares.....	24
<b>REFERENCIAS</b> .....	<b>25</b>

## INTRODUCCIÓN

El presente informe sobre el síndrome postpolio ha sido realizado por la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias (AETS) por encargo de la Subcomisión de Prestaciones del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. El objeto del mismo era contribuir a dar respuesta a la *Proposición no de ley para la asistencia médica a personas que padecen síndrome post-polio* que, según los antecedentes que obran en esta Agencia, se aprobó en el Congreso de los Diputados el 21 de junio de 2001.

En dicha propuesta se instaba al Gobierno a analizar en el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, la incidencia y problemática del síndrome post-poliomielitis en nuestro país y, en consecuencia, diseñar y llevar a cabo las actuaciones que se considerasen oportunas para su mejor diagnóstico y tratamiento, una vez analizado por el Consejo Interterritorial y en función de sus resultados; realizar un plan de información-formación entre el personal sanitario de atención primaria y especializada sobre la evidencia científica del síndrome post-poliomielitis; pautas de detección, diagnóstico y tratamiento; y estudiar, junto a las asociaciones de afectados legalmente constituidas, la conveniencia de llevar a cabo actuaciones divulgativas destinadas a facilitar a enfermos, familiares y profesionales sanitarios el conocimiento de esta enfermedad y las posibles soluciones a la problemática específica del colectivo de enfermos afectados.

El objetivo del presente informe es revisar la evidencia científica disponible acerca de la descripción, prevalencia, etiología, diagnóstico y tratamiento del síndrome postpolio, así como esbozar cuál es la situación en España.

## MÉTODO

Se realizó una búsqueda bibliográfica en la base de datos MEDLINE en WebSPIRS, versión 4.11. Los criterios de búsqueda fueron: “postpoliomyelitis syndrome” en MESH y artículos publicados en inglés o español entre 1995 y 2002. De los registros obtenidos se eliminaron cartas, editoriales y comentarios, y sobre los restantes se aplicaron los siguientes criterios de inclusión:

- Artículos que incluyeran el resumen en MEDLINE
- Revisiones
- Trabajos que describieran el síndrome y los tratamientos
- Estudios con 10 pacientes o más
- Estudios en humanos

Se consideró que la revisión de las referencias incluidas en los artículos seleccionados proporcionaría acceso a artículos que hubieran sido publicados antes de 1995 y mantuviesen interés para el debate actual. Tras esta selección se obtuvieron 51 artículos.

Se analizaron las referencias incluidas en los artículos revisados, que planteó la necesidad de recuperar los artículos mencionados con más frecuencia. El resultado definitivo fue de 60 artículos.

Por último, se obtuvo la “Declaración de Madrid” para lograr la cobertura de las necesidades asistenciales de los afectados por enfermedades neurológicas, que ha servido de base para la elaboración de la propuesta no de ley que, a su vez, ha planteado la conveniencia de elaborar el presente informe. Además, se localizó el Plan Estratégico Nacional para el tratamiento integral de las enfermedades neurológicas, elaborado por la Sociedad Española de Neurología y publicado en mayo de 2002.

## **POLIOMIELITIS**

La poliomielitis es una enfermedad infecciosa causada por uno de tres virus de la polio, todos ellos miembros de la familia de los enterovirus, que pueden infectar el sistema nervioso central y atacar los nervios que regulan la función muscular. Hay tres formas de poliomielitis: asintomática, sin parálisis y con parálisis. La infección asintomática se asemeja a una gripe gastrointestinal. Dura sólo unas horas y sus características son: fiebre, malestar, dolor de cabeza, náuseas, vómitos y malestar abdominal. Esta forma de la enfermedad confiere inmunidad. Los síntomas de la polio sin parálisis son más duraderos. En esta variante se produce una irritación de las meninges, con dolor y rigidez en la espalda, y todos los signos de la poliomielitis asintomática. Entre el 30 y el 50 % de los casos de poliomielitis corresponden a esta variante<sup>28</sup>.

La poliomielitis con parálisis tiene lugar cuando la infección alcanza al sistema nervioso central e implica a las células del asta anterior. Empieza igual que la polio asintomática, los síntomas desaparecen y, durante varios días, el paciente parece estar bien. Después de unos días, reaparecen el malestar, el dolor de cabeza y la fiebre, y el paciente empieza a padecer dolor, debilidad muscular y parálisis. El virus se replica en las células del asta anterior de la espina dorsal produciendo inflamación y, si es severa, muerte neuronal. Los músculos afectados con más frecuencia son los largos proximales de los brazos, las piernas y el tronco. También pueden aparecer dificultades en la vista, al tragar o al respirar, si la infección afecta a las células del asta anterior del bulbo o el tronco del encéfalo. En función del número de neuronas implicadas, los resultados pueden ir desde debilidad muscular hasta parálisis total<sup>28</sup>.

La parálisis clínica se produce en menos del 2 % de las personas infectadas con el virus de la polio. El pico de la parálisis se produce en la primera semana. Transcurridas unas pocas semanas, los músculos paralizados empiezan a moverse otra vez. El motivo es que no se destruyen todas las células del asta anterior, sino que la muerte de algunas de las neuronas genera una inflamación que afecta temporalmente a las neuronas vecinas que han sobrevivido. La función de estas neuronas se restablece una vez desaparece la inflamación<sup>28</sup>.

La máxima recuperación de la función muscular se produce en los seis primeros meses tras la infección. Sin embargo, la mejoría puede continuar durante los dos años siguientes. Durante este tiempo, muchos pacientes recuperan fuerza y movilidad en los músculos afectados durante la fase aguda de la enfermedad. Esta recuperación se

produce gracias a un fenómeno de “rebrote”. Las fibras musculares de un mismo músculo que han sido denervadas, envían una señal química a las motoneuronas vecinas que han sobrevivido. La señal química genera ligeros brotes de actividad desde las neuronas supervivientes hacia las fibras “huérfanas”. Estos brotes van creciendo hasta inervar a las fibras denervadas, incrementándose el tamaño de la fibra muscular. Como resultado de este proceso, algunas unidades motoras llegan a inervar entre tres y cuatro veces más fibras musculares de las que tenían encomendadas inicialmente<sup>28</sup>.

### **SÍNDROME POST POLIO (SPP)**

Este término es el más empleado para describir un complejo sintomático consistente especialmente en fatiga progresiva, debilidad muscular y dolor y que aparece varias décadas después de un episodio de poliomielitis parálitica. Asimismo, aunque con menor frecuencia, se describen la presencia de atrofia muscular, dificultad para respirar y deglutir, trastornos del sueño e intolerancia al frío.

El SPP, que puede caracterizarse como un deterioro funcional progresivo que sobreviene varias décadas después de un episodio agudo de poliomielitis con secuelas motoras; es un fenómeno reconocido en la literatura médica y, aunque su mecanismo etiopatogénico exacto aún no se ha identificado, se considera un síndrome neurológico específico secundario a denervación. Sin embargo, existen en el mismo numerosos puntos poco esclarecidos y sometidos a controversia e incluso algunos autores plantean dudas sobre su existencia como entidad específica y no secundaria a otros problemas médicos o quirúrgicos asociados.

Los síntomas son variados e inespecíficos, aunque pueden agruparse en dos grandes categorías: musculoesqueléticos y neurológicos; y algunos, como la debilidad y la fatiga, aumentan con la actividad física. No se ha identificado una causa concreta que explique dicha sintomatología ni existe tratamiento específico conocido.

El diagnóstico, fundamentalmente clínico y de exclusión, es complejo por lo polimorfo y poco específico de los síntomas, que también se presentan en otros pacientes con poliomielitis e incluso en la población general. Se basa en la descripción subjetiva de diversos síntomas, como la aparición de nueva o mayor debilidad o disminución de la tolerancia al ejercicio, más que en criterios objetivos y claramente definidos pues no existe ninguna prueba enzimática, serológica o electrodiagnóstica, que permita diferenciar a los pacientes con secuelas de poliomielitis sintomáticos de los asintomáticos, y establecer un diagnóstico de certeza.

El tratamiento es sintomático y, dada la heterogeneidad de síntomas, requiere un enfoque multidisciplinar.

#### **Etiología-Patogénesis**

La causa de este síndrome aún no se ha identificado con claridad habiéndose elaborado varias hipótesis etiopatogénicas. Una de ellas propone que el SPP sea el resultado de la degeneración gradual distal de unidades motoras que tras sobrevivir al episodio agudo de poliomielitis han quedado operativas durante décadas, bajo una

sobrecarga física y funcional, estableciendo mecanismos de compensación mediante la creación de nuevas terminaciones y conexiones axonales. Según esta hipótesis a partir de un determinado momento y, probablemente debido a dicho estado de sobrecarga metabólica crónica, se produce la descompensación del precario balance existente entre los continuos procesos de denervación y reinervación existentes, hasta que las neuronas motoras ya no son capaces de poner en marcha nuevos mecanismos de compensación y la denervación excede a la reinervación<sup>10,11,16,17,49,52</sup>

Esta teoría es la que cuenta con mayor aceptación entre los investigadores, sin embargo, aún existen dudas sobre un posible papel de los poliovirus<sup>26,34,35</sup> así como sobre la existencia de mecanismos inmunológicos causales<sup>11,24,25,52</sup>. Aunque no puede descartarse la existencia de un trastorno inmunológico en la fisiopatología del SPP el empleo de agentes inmunomoduladores no ha demostrado tener un impacto significativo en dicho síndrome<sup>13</sup>.

Por otro lado, diversos autores proponen que el efecto de la edad y el proceso normal de envejecimiento que determina una evidente pérdida de neuronas a partir de los 60 años, sobre una motoneurona lesionada, tanto clínica como subclínicamente, por el virus de la poliomielitis constituye la causa del SPP<sup>11,20,43</sup>. Otros, por el contrario, rechazan que la edad sea un factor implicado<sup>10</sup>.

Por último, diferentes autores sostienen que los síntomas y el deterioro funcional se deben a sobre-esfuerzo muscular, problemas ortopédicos y alteraciones biomecánicas, procesos neurológicos añadidos y otros procesos agudos o crónicos propios de los segmentos etarios en los que se encuentran los pacientes afectados<sup>5,29,41</sup>.

### **Factores de riesgo**

Los factores de riesgo reales responsables del desarrollo del SPP son todavía desconocidos. Sin embargo, estudios clínicos y epidemiológicos han identificado diversos factores de riesgo potenciales entre los que se incluyen: la edad de presentación del episodio agudo de polio (infancia vs adolescencia-edad adulta); la gravedad del trastorno motor inicial<sup>42,43</sup>, un mayor grado de recuperación funcional muscular<sup>24</sup>; sexo femenino<sup>42</sup>; un mayor tiempo de latencia desde el episodio agudo<sup>42</sup>; mayor edad biológica<sup>20,22</sup>; un aumento reciente de la actividad física<sup>11,43</sup> y un mayor número de síntomas neuromusculares durante la fase de estabilidad funcional<sup>20</sup>.

En un estudio en el que participaron 127 pacientes con el diagnóstico de SPP y 39 controles (pacientes con antecedentes de polio con secuelas motoras pero sin síntomas actuales compatibles con SPP), Trojan y cols<sup>54</sup> observaron que, entre todos los factores descritos, sólo eran factores con capacidad predictiva sobre el desarrollo del SPP: el grado de afectación de la unidad motora y, por tanto, de lesión motora en el episodio agudo de polio y, posiblemente, el sobre-esfuerzo muscular; la edad, por efecto del proceso de envejecimiento sobre el sistema neuromuscular; y el aumento de peso. En dicho estudio el riesgo de SPP aumentó en 1.7 veces (IC95%:1.1-2.6) por cada década de vida pasada desde el episodio agudo y en 1.6 veces (IC95%:1.06-2.5)

por cada aumento de 1 punto en la escala de gravedad de la afectación motora en la enfermedad aguda. Además, en los individuos identificados como casos de SPP era significativamente mayor la presencia de dolor muscular con el ejercicio (OR:5; IC95%:1.6-15.6) y el aumento reciente de peso (OR:6.4; IC95%:2.02-20.3). De los resultados de dicho estudio se concluye que los pacientes con mayor riesgo de presentar un SPP, son los que integran el subgrupo definido por: pacientes con mayor gravedad por afectación motora en la enfermedad aguda; que en la actualidad se encuentran en la etapa superior de la edad adulta; presentan sobrepeso y tienen dolor muscular con el ejercicio. Estos factores son consistentes con varias de las hipótesis propuestas para explicar el SPP.

Además, otros estudios han demostrado que los pacientes que han sufrido un episodio previo de poliomielitis y no presentan secuelas motoras evidentes también tienen riesgo de presentar síntomas compatibles con el SPP<sup>43</sup>.

### Prevalencia

La revisión de la literatura refleja falta de acuerdo acerca del porcentaje de sujetos que desarrolla el síndrome postpolio. Como se puede observar en la Tabla I, entre el 22 y el 80 % de sujetos que padecieron poliomielitis pueden desarrollar años después el Síndrome postpolio. Como se observa en la misma tabla, tampoco hay acuerdo en la duración del periodo de estabilidad.

Tabla I. Prevalencia y periodo de estabilidad

<i>Autor (año)</i>	<i>Prevalencia</i>	<i>Periodo de estabilidad</i>
Ahlström (2000)	80 %	20 – 40 años
Aurlein (1999)	22 % y 28,5 %	20 – 45 años
Bartfeld (1996)	28,5 %	-----
Dalakas (1995)	-----	25 – 30 años
Ivanyi (1999)	25 – 85 % (60 %)	-----
Johnson (1996)	78 %	-----
Jubelt (2000)	28,5 – 64 %	35 (8 – 71) años
Julien (1999)	25 – 28 %	25 – 40 años
Kling (1999)	60 – 80 %	-----
LeCompte (1997)	25 – 40 % (66 – 80 %)	40 – 50 años
NINDS (2002)	25 %	10 – 40 años

La amplitud del intervalo de porcentajes de prevalencia es muy grande. Los datos incluidos en los trabajos de Bartfeld<sup>6</sup> y Aurlien<sup>4</sup> proceden de dos encuestas sobre la población realizadas en Pennsylvania y Minnesota (EEUU) en 1992. En ambos casos, se contabilizó el porcentaje de sujetos diagnosticados con SPP de entre los que sufrieron poliomielitis con parálisis entre 20 y 45 años antes de manifestar el síndrome. El trabajo de Kling<sup>28</sup> es una estimación del porcentaje de pacientes con diagnóstico de SPP en Suecia, mientras que el de Ivanyi<sup>22</sup> incluye los datos de la literatura y, además, observan que el 60 % de una muestra de supervivientes de polio parálitica en Holanda, ha desarrollado el SPP. Por otro lado, el trabajo de LeCompte<sup>29</sup> incluye dos intervalos de porcentajes. El primero hace referencia a los pacientes efectivamente diagnosticados de SPP en las publicaciones a las que aplicó su revisión, mientras que el segundo es



una estimación del porcentaje de personas que llegarían a desarrollar el síndrome. En el resto de trabajos no se especifica la procedencia de los datos.

En línea con la amplitud de rangos presentados en esta tabla y la estimación prospectiva de LeCompte, cabe significar la opinión que ya expresara Munsat en 1991 y recogida por Dalakas<sup>11</sup> y Thorteinsson<sup>52</sup>, según la cual el SPP se presentaría en todos los pacientes con secuelas poliomiélicas si sus vidas se prolongasen indefinidamente.

### **Edad de aparición del SPP. Período de estabilidad tras el episodio de poliomiélica**

El tiempo medio entre el episodio agudo de poliomiélica y la aparición de los síntomas relacionados con el SPP es de unos 35 años en diversas series, aunque oscila entre 8 y 71 años<sup>24,25,29,42</sup> (Tabla I), por lo que los pacientes afectados suelen encontrarse por encima de la quinta o sexta décadas de la vida. En este punto existen discrepancias geográficas, pues existen datos que indican que en los países de Oriente la epidemia de poliomiélica afectó a niños de menor edad que en Occidente<sup>10</sup>.

En cuanto al denominado periodo estable tras el que aparecen los síntomas del SPP es imprescindible señalar, tal y como indican algunos autores<sup>22,59</sup> que, aunque de los resultados de algunos estudios parezca derivarse que los síntomas neuromusculares se presentan sólo como secuelas de aparición tardía, una elevada proporción de síntomas tales como fatiga, dolor o calambres musculares, ya están presentes durante el periodo estable subsiguiente a la recuperación tras el episodio agudo de la polio.

### **Manifestaciones clínicas**

Existen numerosos estudios en la literatura en los que se describe el amplio rango de síntomas y signos de nueva aparición en los individuos supervivientes de un episodio de poliomiélica y compatibles con el diagnóstico de SPP. En la mayoría de ellos las manifestaciones clínicas más citadas son: fatiga, debilidad muscular y dolor (Tabla II). Dichos síntomas pueden aparecer tras un acontecimiento desencadenante, y en ocasiones se han asociado con un accidente menor, aumento de peso o agravamiento de un proceso médico previo<sup>7</sup>, pero lo más frecuente es que comiencen de forma insidiosa y el paciente note gran dificultad para realizar actividades que antes hacía sin esfuerzo, es decir, se agrave su discapacidad o aparezca de novo<sup>11,16,24</sup>.

- **Fatiga:** Es el síntoma más frecuente<sup>3,10,16,32, 43,59</sup>, refiriéndolo hasta el 80-90% de los pacientes, aunque existen cifras discrepantes<sup>22,39</sup>. Puede ser generalizada o sólo muscular y se caracteriza por aparecer al final del día y mejorar tras un periodo de reposo y con el sueño. En general responde mejor al sueño que la de los pacientes con el síndrome de fatiga crónica. Su fisiopatología no está clara. Se ha sugerido que la posible degeneración neuronal en la sustancia negra y la formación reticular junto al reducido número de dichas neuronas tras el episodio agudo de polio, podrían alterar el funcionamiento del sistema activador cerebral<sup>8</sup>. Otros autores argumentan que puede deberse a un exceso de actividad física<sup>10</sup> o trastornos en los mecanismos de activación de la célula muscular o en su función contráctil<sup>51</sup> y parece descartado que sea causada por defectos en la transmisión neuromuscular<sup>51</sup>.



- **Debilidad muscular:** Aunque algunos autores lo atribuyen a causas biomecánicas<sup>38,41</sup>, se considera el síntoma neurológico más importante e incluso el único objetivo y que permite el diagnóstico de SPP, ya que no se observa en el periodo estable<sup>5,20,22</sup>. Parece debida a la suma de la desintegración de las unidades de motoneurona inferior<sup>11</sup> y fatiga metabólica o disrupción anatómica por ejercicio intenso<sup>2</sup>, y se describe tanto en músculos previamente afectados, en los que es más frecuente, como en otros indemnes<sup>2,3,16,32,59</sup>. Sin embargo, diversos estudios han observado, mediante análisis detallados del grado de fuerza muscular en la fase aguda de la polio y comparación con registros actuales, que no se desarrolla debilidad en músculos previamente no afectados por la poliomielitis y que los casos en los que los pacientes referían dicho síntoma en nuevos músculos se debían a que el paciente desconocía que estaban afectados<sup>20,52,60</sup>. Este hecho es de gran importancia y debe explicársele al paciente ya que sino puede percibir dicha debilidad como signo de progresión de la enfermedad<sup>20,52</sup>.

Su distribución, habitualmente asimétrica, parece correlacionarse con la gravedad de la parálisis en la enfermedad aguda y con el grado de recuperación funcional, es decir, con el número de motoneuronas supervivientes y con la edad del paciente<sup>20</sup>.

El grado de fuerza muscular en los pacientes con SPP puede dar valores normales en los tests manuales, pero dichos pacientes tienen un déficit de hasta el 50% en los músculos afectados cuando se realiza su determinación cuantitativa mediante dinamometría<sup>2,20,41</sup>. Sin embargo, son mayoría los músculos que conservan una fuerza normal<sup>20</sup>. Otro hecho importante es que diversos estudios no han detectado, en seguimientos a lo largo de varios años, signos objetivos de progresión de la debilidad muscular a pesar del aumento de los síntomas referidos por los pacientes<sup>20</sup>.

Los signos de atrofia muscular de novo se consideran por algunos autores requisito imprescindible para poder establecer el diagnóstico de SPP<sup>5,43</sup>, sin embargo sólo se aprecian en menos del 50% de los pacientes a los que se les atribuye síndrome de post polio<sup>3,16,22,43</sup>.

- **Dolor:** Es otro síntoma frecuente y parece debido a sobre-esfuerzo y aumento de la demanda metabólica de la musculatura debilitada. El dolor, tanto articular como muscular, es un síntoma referido con enorme frecuencia<sup>3,10,16,22,32,39,43,59</sup>. Sin embargo, algunos autores<sup>20,54,55</sup> argumentan que es difícil relacionar de manera directa el dolor con el SPP, puesto que se trata de una patología de motoneurona, por lo que no lo incluyen como parte del síndrome, sino como predictor o síntoma asociado y debido a otros problemas coexistentes.

El dolor se relaciona a menudo con una excesiva actividad física, pero también puede estar causado por inestabilidad articular; contractura de partes blandas, como tendones y ligamentos; escoliosis; asimetría de las extremidades; mala postura y alteración de la mecánica corporal<sup>5,20,24,25,29,41</sup>. Con frecuencia, estos problemas limitan la actividad física de los pacientes y favorecen la presencia de debilidad muscular y atrofas por desuso, lo que puede confundir el diagnóstico. Además de la posible confusión diagnóstica, es fundamental identificar que el dolor y la falta de

uso que le sigue, puede ser una causa de deterioro de la función motora en los pacientes con polio, pues una analgesia correcta podría prevenir el desuso y, consecuentemente, ralentizar o evitar el detrimento de la función muscular.

- *Limitaciones en las actividades de la vida diaria (AVD):* Debido a la fatiga, debilidad muscular y dolor, los pacientes con SPP presentan nuevas o mayores discapacidades y dificultades para el desarrollo de las actividades de la vida diaria. Así, diversos estudios<sup>20,22,48,52,59</sup> han estimado que entre el 40% y el 80% de los pacientes refieren mayores dificultades para correr, subir escaleras o caminar, en tanto que más del 20% precisaban ayuda personal y técnica para realizar las actividades de la rutina diaria. Sin embargo, diversos estudios han observado discrepancias entre el aumento en la discapacidad y dificultades referidas por los paciente y los resultados obtenidos con medidas funcionales objetivas<sup>39,40</sup>.
- *Signos de afectación de motoneurona superior:* En un escaso porcentaje de casos (alrededor del 8%) pueden aparecer signos específicos tales como hiperreflexia, signo de Babinsky y, de forma ocasional, espasticidad<sup>24</sup>.
- *Intolerancia al frío:* También es un síntoma frecuente (ver Tabla II). Su causa no está filiada, pero se sospecha causada por daño del sistema autonómico simpático durante el episodio agudo que se acentuaría con los trastornos de vascularización específicos y los debidos al envejecimiento<sup>3,52</sup>.
- *Insuficiencia respiratoria:* Existen estudios que no han observado diferencias significativas entre los parámetros de función pulmonar, como la capacidad vital, al comparar pacientes con polio con sujetos normales, ni descensos significativos en aquellos tras su seguimiento a lo largo de un importante número de años<sup>33,48</sup>, otros han descrito una alteración de dichos parámetros funcionales hasta en el 42% de los pacientes<sup>6</sup>. La insuficiencia respiratoria, con episodios de exacerbación que suelen deberse a infecciones respiratorias benignas, parece desarrollarse con mayor frecuencia en aquellos pacientes con una más grave afectación respiratoria durante la enfermedad poliomiélica aguda y que presentan, por tanto, una mayor alteración funcional residual<sup>31,48</sup>. Diversos autores han propuesto que dichas alteraciones se deben a disfunción de la musculatura respiratoria a la que se unen con frecuencia otros factores como el efecto del envejecimiento fisiológico, cifoescoliosis, obesidad y trastornos del sueño<sup>6,19,33,58</sup>, pero también podría ser de origen central por afectación bulbar<sup>6,12</sup> o de otras regiones del tronco cerebral<sup>46</sup> durante la poliomiélica aguda. Al mismo tiempo diversos estudios han demostrado la coexistencia de otras patologías también comunes y propias de las edades medias de la vida, como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, que explican una importante parte de la disfunción respiratoria observada en pacientes con criterios compatibles con SPP<sup>19</sup>.
- *Trastornos del sueño:* Son frecuentes y pueden deberse a la existencia de dolor, estrés y ansiedad, fibromialgia, obesidad, insuficiencia respiratoria o apnea del sueño que suele ser obstructiva aunque también puede ser de origen central o mixta<sup>19,46</sup>. Algunos estudios no han encontrado un mayor porcentaje de trastornos que sugieran apnea del sueño en pacientes con SPP que en controles<sup>58</sup>.

- *Disfonia y Disfagia:* Aproximadamente un 10-20 % de los supervivientes de la poliomielitis refieren disfagia residual y alteraciones fonatorias, siendo más frecuentes en aquellos pacientes que han sufrido poliomielitis aguda bulbar con afectación de los pares craneales VII, IX y X. Dichas alteraciones se creen debidas a atrofia progresiva de la musculatura oral, faríngea y laríngea. Sin embargo este es otro de los aspectos del SPP en los que existe controversia y no se ha alcanzado un consenso<sup>14,47</sup>. Los pacientes que refieren dificultades en la deglución, especialmente si son progresivas, requieren estudios faríngeo-laríngeos funcionales específicos, no sólo para excluir otras alteraciones potencialmente causales sino, además, para establecer la terapia más adecuada<sup>14,47</sup>.
- *Trastornos cognitivos:* Un notable porcentaje de pacientes refiere dificultades de concentración y atención que más bien cabría atribuir a los síntomas físicos y psicológicos del proceso, ya que no se ha demostrado que en los pacientes con SPP existan trastornos cognitivos<sup>18</sup>.
- *Alteraciones psicológicas:* Son frecuentes y, en gran parte, relacionadas con la reaparición de un problema que consideraban resuelto, así como por el estrés producido por los cambios en el estilo de vida que condicionan la fatiga y debilidad muscular. Además de un aumento de la ansiedad, estrés e irritabilidad, se ha descrito un mayor índice de depresión en estos pacientes. Sin embargo, debe reseñarse que la investigación sobre la prevalencia de la depresión en el SPP ha obtenido resultados contradictorios en parte debidos a diferencias en los tamaños muestrales, metodología, tests psicométricos y criterios empleados, sin que en la actualidad se conozca de forma precisa<sup>4</sup>. Kemp y cols<sup>27</sup> compararon el grado de depresión y satisfacción de vida en pacientes adultos con secuelas de polio (n=121) y controles sanos de similar edad y características sociodemográficas (n=61). Sus resultados indican que la situación postpolio *per se* no se asocia a un mayor índice de depresión ni a menores puntuaciones en la escala de satisfacción de vida. Sin embargo, más de un 25% de los pacientes post-polio presentaba mayor riesgo de depresión, lo que dependía no sólo de la gravedad de la secuela de la poliomielitis y por tanto de la capacidad funcional, sino fundamentalmente de la actitud personal ante la discapacidad y del grado de comunicación, interacción y soporte familiar. Otros estudios han confirmado dichos hallazgos<sup>48</sup>.

En cuanto al grado de satisfacción personal, diversos estudios no han observado diferencias estadísticamente significativas entre pacientes con SPP y pacientes con secuelas de poliomielitis sin nuevos síntomas, aunque los primeros presentasen un mayor deterioro físico y menor grado de independencia<sup>9,27</sup>. Numerosos autores<sup>4,9,22,27,30,43,48,59</sup> relacionan el grado de satisfacción, no tanto con la gravedad de las secuelas físicas, como con la actitud personal ante la discapacidad; el grado de comunicación, interacción y soporte familiar; y el grado, presencia o ausencia, de adaptación y adecuación del medio físico y social a las necesidades de las personas con discapacidades. Este hecho explica parte de las diferencias encontradas en los resultados de distintos estudios. Así en algunos la existencia o no de recursos como ascensores u otros elementos, en el domicilio, edificios públicos, medios de transporte o lugares de trabajo y recreo, que mejoren su accesibilidad para las personas con discapacidades físicas, explican gran parte de las dificultades descritas y los menores índices de satisfacción personal<sup>9,22</sup>.

- *Otros síntomas:* Se han descrito trastornos urinarios leves y disfunción sexual en un elevado porcentaje de pacientes con SPP aunque no se ha logrado identificar un patrón específico ni su etiología exacta<sup>23</sup>.

**Tabla II. Manifestaciones clínicas más comunes del SPP**

Manifestaciones clínicas	Autores							
	Halstead <sup>16</sup>	Agre <sup>3</sup>	Lonnberg <sup>32</sup>	Kidd <sup>39</sup>	Wekre <sup>59</sup>	Ivanyi <sup>22</sup>	Rekand <sup>43</sup>	Chang <sup>10</sup>
	N=132	N=79	N=3067	N=239	N=1444	N=233	N=148	N=31
Fatiga generalizada	89%	83%	62%	7%	57%	44%	52%	68%
Fatiga durante el ejercicio	ND	ND	ND	7%	80%	ND	ND	
Dolor articular	71%	77%	51%	37%	57%	33	42%	31%
Dolor muscular	71%	86%	33%	37%	58%	34	56%	23%
Debilidad:								
.-Músculos previamente afectados	69%	80%	54%		85%			
.-Músculos no afectados	50%	53%	33%		58%			
.-Total (nuevo)	ND	87%		32%		58%	67%	100%
Atrofia	28%	39%	ND	ND	ND	30%	30%	ND
Intolerancia al frío	29%	56%	42%	ND	62%	ND	ND	ND
Insuficiencia respiratoria	ND	39%	ND	4%	43%	18%	41%	0%
Disfagia	ND	30%	ND	ND	ND	17%	ND	ND
Trastornos del sueño	ND	ND	ND	9%	48%	ND	14%	ND
Dificultades de concentración	ND	ND	ND	ND	39%	ND	ND	ND

ND: dato no disponible

## Criterios diagnósticos

Es un hecho reconocido de forma unánime que los afectados por la poliomielitis pueden sufrir, tras largos años de estabilidad, una disminución de su capacidad funcional debida a diversos factores relacionados directa o indirectamente con la patología neuromuscular de la infección poliomiéltica, como son los problemas músculo esqueléticos y la edad, tanto por el propio proceso de envejecimiento como por ciertas enfermedades crónicas. Los resultados de varios estudios con base poblacional en los que se hayan evaluado las características, sintomatología evolutiva y necesidades de los supervivientes de polio<sup>22,28,29,59</sup> así lo atestiguan. Sin embargo, aún no está claro hasta qué punto todos esos síntomas se deben al deterioro, nuevo o progresivo, de la función neurológica y por tanto qué pacientes de la población de supervivientes de un episodio de poliomielitis deben y pueden ser diagnosticados de SPP.

En un intento de identificar y filiar con claridad a los pacientes con posible SPP se han elaborado diferentes propuestas diagnósticas sin que todavía se haya logrado una única e inequívoca forma de diagnóstico del SPP.

La primera de las propuestas fue establecida por Mulder y cols<sup>36</sup> quienes en 1972 formularon los siguientes criterios diagnósticos del SPP:

1. Un episodio previo de poliomielitis con pérdida residual de motoneuronas ( lo que puede confirmarse por medio de la historia clínica, examen neurológico o electromiografía).
2. Un periodo, habitualmente superior a 15 años, de estabilidad neurológica y funcional tras la recuperación del episodio agudo.
3. El desarrollo gradual, o más raramente abrupto, de nueva debilidad o fatiga muscular anormal o atrofia muscular.
4. La exclusión de otras condiciones que puedan causar manifestaciones similares.

Posteriormente Halstead<sup>16</sup> propuso unos criterios más completos y exigentes para poder establecer el diagnóstico del síndrome:

1. Antecedentes de poliomielitis paralítica confirmada por la historia, exploración clínica y electromiografía.
2. Intervalo de estabilidad clínico-funcional tras la enfermedad aguda de al menos 20 años.
3. Aparición, gradual o abrupta, de debilidad muscular no atribuible a la falta de uso y que puede acompañarse o no de otros síntomas como fatiga excesiva, dolor muscular, dolor articular, insuficiencia respiratoria y atrofia muscular.
4. Signos electromiográficos compatibles con denervación aguda y reinervación crónica.

5. Exclusión de otros procesos neurológicos u ortopédicos que puedan ser causa de los síntomas expuestos.

En 1995, Dalakas<sup>11</sup> define este síndrome como “el desarrollo de nueva debilidad muscular y fatiga en músculos esqueléticos o bulbares, no debida a causa alguna conocida, que comienza 25-30 años después de un episodio agudo de poliomielitis parálítica” y propone que los criterios de inclusión necesarios para establecer el diagnóstico del síndrome son los siguientes:

1. Historia documentada de poliomielitis parálítica en la infancia o adolescencia.
2. Recuperación parcial de la función motora con estabilidad funcional durante al menos 15 años.
3. Atrofia muscular residual asimétrica con debilidad, arreflexia y sensibilidad normal en al menos una extremidad.
4. Función normal de esfínteres.
5. Desarrollo de nuevos síntomas neuromusculares lo que incluye una combinación de: a) diversos síntomas musculoesqueléticos y b) la atrofia muscular progresiva postpoliomielítica (PPMA) que describe la aparición de debilidad muscular lentamente progresiva con o sin dolor muscular y atrofia de ciertos grupos musculares.

En la literatura se observa la falta de unanimidad y el uso indistinto de cualquiera de estos criterios diagnósticos de tal manera que algunos pacientes cumplirían las condiciones de diagnóstico de SPP según unos autores pero no según otros. Además en cualquiera de ellos la subjetividad de los criterios empleados facilita el diagnóstico de SPP en pacientes sin signos objetivos de deterioro funcional de motoneurona inferior, por lo que recientemente diversos grupos de investigadores tras observar que una notable proporción, hasta el 90%, de los síntomas tardíos en pacientes con poliomielitis previa no se relacionan directamente con dicha enfermedad, han cuestionado la validez del diagnóstico de SPP en pacientes sin atrofia muscular localizada u otros signos objetivos de denervación<sup>5,29</sup>. Así Kidd y cols<sup>29</sup> en un estudio sobre 239 pacientes que referían síntomas de nueva aparición observaron que ésta se debía a problemas ortopédicos en 170 casos, patología neurológica en 35 ( radiculopatía cervical en 17 casos, radiculopatía lumbar en 8, mielopatía cervical en 5, EM 1 caso., ACVA 4); problemas respiratorios en 19 (fundamentalmente enfermedad pulmonar obstructiva crónica, enfisema, asma e hipoventilación por trastornos del sueño) y otras enfermedades en 15 casos (depresión, obesidad, hipotiroidismo).

Otros autores<sup>8,43</sup> cuestionan que el diagnóstico de SPP se restrinja a los pacientes que presentan poliomielitis parálítica y han observado que dichos síntomas también se presentan en pacientes que han sufrido un episodio previo de poliomielitis y no tienen secuelas motoras evidentes. Rekan y cols<sup>43</sup> han observado en un estudio reciente ( Tabla III) que aunque en porcentaje algo diferente los síntomas atribuibles al SPP también se presentan con alta frecuencia en pacientes sin parálisis evidente.



**Tabla III. Síntomas compatibles con SPP: Comparación entre pacientes con poliomielitis paralítica y no paralítica (Tomado de Rekanđ <sup>43</sup>.)**

<i>Síntomas</i>	<i>Polio con parálisis</i> (N=129)	<i>Polio sin parálisis</i> (N=39)
Debilidad muscular de novo	67%	35%
Atrofia muscular	30%	20%
Dolor muscular	56%	29%
Dolor articular	42%	46%
Dificultades respiratorias	41%	31%
Fatiga difusa	52%	24%
Apnea del sueño	14%	13%

Además de los problemas mencionados previamente, dichos criterios diagnósticos plantean otra dificultad importante y no resuelta puesto que, aunque parezca derivarse de los resultados de algunos estudios que los síntomas neuromusculares se presentan sólo como secuelas de aparición tardía, los resultados de varios estudios, de mayores tamaño y base poblacional, muestran que un elevado porcentaje de síntomas tales como fatiga, dolor, calambres musculares etc están ya presentes durante el denominado “periodo estable” tras la recuperación de la poliomielitis<sup>22,59</sup>. En uno de dichos estudios diseñado para conocer las discapacidades, síntomas y dificultades de una cohorte de supervivientes de polio en Holanda, Ivanyi y cols<sup>22</sup> observaron que de los 233 pacientes incluidos, el 70% había presentado síntomas neuromusculares durante la fase de estabilidad, si bien algunos de ellos, como la fatiga, se habían intensificado recientemente, pasando de un 21% a un 44% los pacientes que la referían. Resultados similares han sido obtenidos por Werke y cols<sup>59</sup> al estudiar la localización anatómica de la parálisis en las diferentes fases de la enfermedad.

**Tabla IV . Localización anatómica de la parálisis en las diferentes fases de la enfermedad (Werke <sup>59</sup>)**

<i>Localización de la parálisis</i>	<i>Fase aguda</i>	<i>Fase estable</i>	<i>Situación actual</i>
Una extremidad	24%	30%	29%
Dos extremidades	34%	29%	28%
Tres extremidades	12%	11%	11%
Cuatro extremidades	26%	10%	14%
Ninguna extremidad	5%	21%	18%
Músculos espalda	55%	38%	41%
Músculos cervicales	33%	14%	ND
Músculos abdominales	47%	35%	38%
Músculos respiratorios	22%	12%	16%
Garganta	10%	4%	5%

### Estudios complementarios

- Laboratorio:** La analítica sanguínea es normal a excepción de un escaso número de pacientes en los que existe aumento de los niveles de CK<sup>10,25,52</sup>. Dicho aumento parece relacionarse con sobre-esfuerzo muscular. En la mayoría de los estudios, los parámetros del LCR son normales.
- Estudios electrofisiológicos** (Electromiograma y estudios de conducción nerviosa): Suelen detectar la presencia de actividad espontánea anormal y signos de denervación y reinervación, incluyendo un aumento de la amplitud y duración de los potenciales de acción y polifasia, de las unidades motoras tanto en los pacientes sintomáticos como asintomáticos y en músculos clínicamente no afectados por el episodio agudo de poliomielitis<sup>19,24</sup>. En el SPP la conducción motora es habitualmente normal pero puede estar enlentecida debido a la pérdida de unidades motoras funcionantes durante el episodio agudo de poliomielitis. La conducción sensitiva es normal. La EMG identifica cambios consistentes con poliomielitis previa pero no diferencia entre los pacientes que refieren nuevos síntomas de debilidad y fatiga de aquellos otros clínicamente estables. En síntesis, estos estudios no son útiles para el diagnóstico del SPP sino para confirmar que existen secuelas de polio y para descartar otras patologías como radiculopatías, neuropatías y miopatías<sup>10,11,24,25</sup>. Tampoco son necesarias para el seguimiento de los pacientes ya que las alteraciones electrofisiológicas no se correlacionan con la progresión clínica.
- Pruebas de neuroimagen** (Tomografía axial -TAC, Resonancia Magnética Nuclear-RMN): Tampoco son específicas y no discriminan entre pacientes estables y aquellos con nueva sintomatología neuromuscular<sup>21</sup> y sirven fundamentalmente para descartar otros procesos que afectan a la médula espinal como la espondilosis o la estenosis medular.

- *Biopsia muscular*: La biopsia de los músculos afectados por la nueva debilidad puede mostrar signos histológicos de denervación y reinervación<sup>10,11,24,25,52</sup>. No suele ser útil para el diagnóstico pues no discrimina entre pacientes con nuevos síntomas y los que mantienen una función neurológica estable<sup>29</sup>.

En conclusión, no existe ninguna prueba electrodiagnóstica, enzimática o serológica que permita diferenciar a los pacientes con secuelas de poliomielitis sintomáticos de los asintomáticos. La mayor utilidad de estas pruebas complementarias reside en que permiten identificar o descartar otras patologías y su indicación vendrá determinada por la necesidad de excluir dichos procesos.

### **Diagnóstico diferencial**

Deben excluirse con claridad otros procesos médicos, pasados o coexistentes, que puedan causar debilidad y fatiga tales como: enfermedades cardíacas, hepáticas, pulmonares, renales, anemias, enfermedades del tejido conectivo, infecciones crónicas, hipotiroidismo, diabetes mellitus, cáncer, neuropatías periféricas, traumatismos craneoencefálicos, accidentes cerebrovasculares, radiculopatías, enfermedad de Parkinson, mielopatías etc.

Si existe dolor habrá que considerar la posibilidad de que se deba a causas como bursitis, tendinitis, osteoartritis, polimialgia reumática, fibromialgia, etc<sup>11,24,25,38,41,52,55</sup>

### **Evaluación de un paciente con posible SPP**

Tanto para llegar al diagnóstico de SPP como para poder establecer el diagnóstico diferencial de manera correcta, la evaluación de un paciente con posible SPP deberá incluir:

1. Anamnesis completa
2. Un cuidadoso examen físico incluyendo la exploración neurológica
3. La realización de estudios neurofisiológicos. Estos deben incluir tests de conducción motora y sensitiva y un EMG simple. Aunque es posible realizar estudios más complejos como un EMG de fibra única o un macro-EMG, parece que estos estudios además de ser dificultosos y costosos no son necesarios de forma rutinaria<sup>7</sup>.
4. Análisis sistemático de sangre
5. Estudio radiológico esquelético para detectar cambios degenerativos o deformidades
6. Técnicas de neuroimagen como TAC o RMN de la columna
7. En determinados casos pueden ser necesarias otras exploraciones complementarias tales como estudio del LCR, pruebas funcionales respiratorias, estudios dinámicos orofaríngeos y laríngeos, y evaluaciones psicométricas.

### **Evolución**

La literatura muestra divergencias en relación al curso evolutivo de este síndrome en gran parte debidas a lo dificultoso de la evaluación y medida objetiva de algunos de los síntomas. Los resultados de diversos estudios que han evaluado la debilidad muscular, síntoma que permite un análisis objetivo, son también contradictorios. Algunos

autores<sup>11</sup> han observado una reducción media en la capacidad motora del 1-2% anual en tanto que otros con seguimientos entre 2 y 5 años<sup>20,29,42,60</sup> no han demostrado progresión alguna de la debilidad y alteración funcional desde el diagnóstico de SPP. En general parece que el SPP sigue un curso muy lentamente progresivo marcado por largos periodos, hasta de 10 años, de estabilidad<sup>10,25,42</sup>.

## Tratamiento

En diversos estudios clínicos, alguno de ellos controlado, se ha estudiado el efecto de fármacos como la amantadina<sup>49</sup>, piridostigmina<sup>56</sup>, esteroides<sup>13</sup>, hormona de crecimiento<sup>45</sup>, Igf-1<sup>51</sup> y amitriptilina<sup>25</sup>, sobre la debilidad y fatiga en el SPP pero ninguno de ellos ha demostrado beneficios clínicos sustanciales. También en los últimos años ha surgido cierto interés en sustancias con propiedades anabólicas o reparativas como la l-carnitina, dehidroepiandrosterona etc pero tampoco estas sustancias han demostrado efectos beneficiosos en los pacientes con SPP<sup>25,52</sup>. Por tanto, el manejo de estos pacientes se basa en el control de síntomas y problemas asociados y en el empleo de diferentes medidas para mejorar su estado funcional y psicológico una vez descartado y corregido cualquier otro proceso coexistente sea estructural o fisiológico.

La mejor forma de disminuir la fatiga generalizada parece ser la institución de cambios en el estilo de vida lo que puede suponer reducir las actividades físicas exageradas o extenuantes, establecer periodos de descanso, el uso de dispositivos de ayuda como bastones, sillas de ruedas etc, en sus actividades diarias y seguir un programa de pérdida de peso<sup>11,16,24,25,31,54</sup>.

Existen datos que sugieren que la debilidad muscular leve-moderada puede mejorarse por medio de un programa de ejercicios adecuado que no sobrecargue la musculatura. Sin embargo los resultados son controvertidos y dependen del tipo de ejercicio<sup>2,3,15,17,48</sup>. Parte de lo contradictorio de los resultados se debe a la multiplicidad de causas involucradas en la sintomatología de estos pacientes, lo que supone que no todos se beneficien de las mismas medidas; pero también a la falta de una nomenclatura estándar que permita comparar la eficacia de los distintos programas de rehabilitación.

En un intento de solventar este problema recientemente Halstead<sup>17</sup> y cols han desarrollado un sistema de clasificación de los pacientes con poliomielitis en cinco estadios o clases funcionales. Dichas clases funcionales que están ordenadas de menor a mayor deterioro funcional (desde la Clase I ó de ausencia de datos clínicos de polio hasta la Clase V o polio con grave atrofia) permiten la clasificación individual de cada miembro afectado en base a la combinación de datos de la historia clínica, el examen físico y estudios electrodiagnósticos. En opinión de sus autores, este sistema facilita el diseño y la prescripción de un programa de ejercicios seguro y adecuado a las necesidades y estado funcional de cada extremidad y, además, permite una evaluación objetiva de sus resultados. En cualquier caso el programa de ejercicios debe establecerse de forma individualizada y buscarse un balance entre la intensidad del ejercicio y la ausencia de fatiga y dolor<sup>17,52</sup>.

El dolor músculo esquelético puede reducirse notablemente al establecer periodos de descanso y modificar las actividades que lo provocan. Asimismo parecen eficaces el

empleo de antiinflamatorios, calor y masaje aunque estas últimas medidas no han sido evaluadas de forma objetiva. Algunos autores señalan que gran parte de estos síntomas se corrigen con el empleo de medidas ortopédicas<sup>41</sup>.

Si existen problemas respiratorios deben eliminarse los factores de riesgo como obesidad, hábito tabáquico, e identificar posibles patologías asociadas. El manejo de los problemas respiratorios puede hacerse mediante fisioterapia respiratoria y, en caso necesario, ventilación mecánica no invasiva domiciliaria. Por lo general no son necesarios sistemas más agresivos de soporte ventilatorio<sup>6</sup>. Así en un estudio de cohortes publicado por Midgren<sup>33</sup> en 1997 este autor constató una incidencia de ventilación domiciliaria, durante los 11 años de seguimiento del estudio, de 0.2 por 100.000 habitantes ó 3.5 por 1000 supervivientes de polio. En caso de existir apnea del sueño su tratamiento será el mismo que en pacientes sin SPP.

Los pacientes con SPP parecen beneficiarse de consejo y ayudas psicológicas, que mejoran la actitud y la adaptación a las nuevas circunstancias<sup>48</sup>. Dependiendo de la gravedad de los síntomas neuropsicológicos, como ansiedad, estrés, depresión, y su grado de interferencia con el estado funcional, es posible que sea necesaria la prescripción de medicación u otro tipo de terapia.

Un aspecto crucial del manejo de los pacientes con SPP consiste en que el paciente reciba una correcta información tanto sobre el diagnóstico como el pronóstico. Tal y como se ha venido comentando a lo largo de todo este documento es capital reconocer que el deterioro clínico y los síntomas de estos pacientes pueden atribuirse a numerosos factores potencialmente tratables y que no se deben a lesión neurológica irreversible, lo que exige una enorme cautela antes de atribuir dicha sintomatología a una lesión neurológica progresiva. En este sentido, es imprescindible que el paciente sea adecuadamente informado y entienda que la poliomielitis es independiente o, a lo sumo algo secundario, en aquellos problemas de salud que son dependientes de la edad o de otros procesos comunes y que muchos otros, fundamentalmente los de causa ortopédica, pueden corregirse con medidas específicas. Es asimismo indispensable que en el caso de que la sintomatología sea de causa neurológica en el seno de un claro SPP, se lleve a cabo un proceso formativo o educativo del paciente sobre el curso habitualmente benigno, lento y con grandes periodos de estabilización, de dicha sintomatología y sobre la forma de adaptarse a sus nuevas discapacidades.

## **SITUACIÓN EN ESPAÑA**

Como señalara en su revisión la Dra. Águila Maturana (Rehabilitación, 1999) la información sobre la situación en nuestro país es exigua. Se han localizado dos documentos que suponen una declaración de intenciones en relación con el tratamiento de las enfermedades neurológicas en general. Estos dos documentos son la Declaración de Madrid y el Plan Estratégico Nacional para el Tratamiento Integral de las Enfermedades Neurológicas. Por nuestra parte, se hace una estimación de la prevalencia del SPP en España a partir de la información disponible en la Base de Datos Estatal de Personas con Discapacidad que amablemente nos ha facilitado el IMSERSO.

## **Declaración de Madrid**

En febrero de 2000, la Sociedad Española de Neurología y las organizaciones representantes de las personas afectadas con enfermedades neurológicas y sus familiares, firmaron una declaración en la que reclamaban una mejor asistencia a los enfermos. Entre las asociaciones firmantes de la declaración figuraban la Asociación de Afectados de Síndrome Post-Poliomielitis y la Asociación de Afectados de Polio y Síndrome Post-polio de Madrid. En relación con la organización del sistema sanitario reclamaban, entre otras cosas, que se establecieran protocolos de actuación en las enfermedades neurológicas y que se pudiera conocer la realidad epidemiológica de cada patología. También reclamaban que se invirtieran recursos para investigar estas enfermedades, así como que se desarrollaran programas de formación para médicos, otros profesionales socio-sanitarios, así como para los afectados.

## **Plan Estratégico Nacional para el Tratamiento Integral de las Enfermedades Neurológicas**

En mayo de 2002 la Sociedad Española de Neurología publicó el Plan Estratégico Nacional para el Tratamiento Integral de las Enfermedades Neurológicas. El documento contiene un conjunto de principios generales que buscan mejorar la eficiencia de los sistemas de atención sanitaria a los pacientes neurológicos. Uno de los apartados del Plan Estratégico enumera las enfermedades neurológicas crónicas, es decir, las enfermedades neurológicas cuyos signos y síntomas persisten durante años. En el grupo de patologías neuromusculares se incluye la polio y el Síndrome postpolio. En cualquier caso, no formula propuestas específicas del SPP.

## **Prevalencia**

No se ha encontrado ningún estudio publicado en el que se haga una estimación del número de pacientes con Síndrome Postpolio en España. En consecuencia hemos realizado una estimación basándonos en el número de diagnósticos de polio registrados en la Base de Datos Estatal de Personas con Discapacidad del Instituto de Migraciones y Servicios Sociales (IMSERSO) del año 2000.

En dicha base de datos consta que la población minusválida valorada en España exclusivamente por secuelas de polio, se elevaba a 19.504 personas. Sin embargo, en otros 25.047 registros correspondientes a diversos tipos de deficiencia, también se consignaba el diagnóstico de polio aunque asociado a otros que podían ser los principales determinantes del grado de minusvalía. En conclusión, la secuela poliomiélica contribuiría en mayor o menor grado a la minusvalía de 42.651 personas. Si tomamos esta cifra como el total de personas con secuelas de polio en España, y le aplicamos los extremos de los rangos señalados en la literatura citada en el presente Informe y que se resumen en la Tabla I (25% y 85%), el número de afectados por el Síndrome Postpolio podría estar entre 10.662 si consideramos que sufrirá el síndrome el 25 % de afectados por poliomiélica con secuela, y 36.253 si consideramos que puede llegar a



manifestar el síndrome el 85 % de las personas que han padecido poliomielitis con secuela.

Esta estimación podría verse incrementada si, tal y como recoge alguno de los artículos revisados, también fuera posible que se dieran casos de SPP en pacientes que han padecido la variante de poliomielitis sin parálisis<sup>7</sup>; pero por una parte, esta hipótesis está seriamente cuestionada; y por otra, no se dispone de registros que recojan el número de personas que ha padecido la variante sin parálisis. En consecuencia, si ya es amplia la disparidad de las cifras de prevalencia que se manejan en relación a la población mejor identificable de supervivientes con secuelas, cualquier estimación de SPP en poliomielitis sin parálisis puede parecer altamente especulativa.

## CONCLUSIONES

- El término de Síndrome Postpolio describe un complejo sintomático consistente especialmente en fatiga progresiva, debilidad muscular y dolor que aparece varias décadas después de un episodio de poliomielitis parálítica. Asimismo, aunque con menor frecuencia, se describen la presencia de atrofia muscular, dificultad para respirar y deglutir, trastornos del sueño e intolerancia al frío.
- El SPP, que puede caracterizarse como un deterioro funcional progresivo varias décadas después de un episodio agudo de poliomielitis con secuelas motoras, es un fenómeno reconocido en la literatura médica y se considera un síndrome específico secundario a denervación. Sin embargo, existen en el mismo numerosos puntos poco esclarecidos y sometidos a controversia e incluso algunos autores plantean dudas sobre su existencia como entidad específica y no secundaria a otros problemas médicos o quirúrgicos asociados.
- Los síntomas son variados e inespecíficos y algunos, como la debilidad y la fatiga, aumentan con la actividad física. No se ha identificado una causa concreta que explique dicha sintomatología que también pueden presentarse en la población general. No se ha identificado de modo concluyente su mecanismo etiopatogénico.
- Muchos de los síntomas se deben a alteraciones biomecánicas, procesos neurológicos añadidos y otros procesos agudos o crónicos propios de la edad de los pacientes; lo que contribuye al debate entre las principales hipótesis etiopatogénicas, que pueden ser compatibles entre sí:
  - a) degeneración gradual distal de unidades motoras con pérdida del precario balance entre denervación y reinervación
  - b) pérdida neuronal debida al proceso de envejecimiento sobre una unidad motora deteriorada
  - c) causas ortopédicas: asimetrías, sobre-esfuerzo muscular, dolor y demás procesos asociados durante el periodo considerado de estabilidad que conduzcan a desuso y atrofia de nuevas fibras.



- El diagnóstico es complejo por lo polimorfo y poco específico de los síntomas; y fundamentalmente clínico y de exclusión. En la actualidad no existe ninguna prueba electrodiagnóstica, enzimática o serológica que permita diferenciar a los pacientes con secuelas de poliomielitis sintomáticos de los asintomáticos. No existe un diagnóstico de certeza.
- El curso es habitualmente benigno nada o muy lentamente progresivo y marcado por largos periodos, hasta de 10 años, de estabilidad.
- Puede manifestarse un deterioro funcional en grado variable, acompasado a la progresión del síndrome, que modifique el grado de discapacidad de la persona afectada.
- El tratamiento es sintomático y, dada la heterogeneidad de síntomas, requiere un enfoque multidisciplinar extensivo, en su caso, al apoyo psicológico. Los cuidados debidos a las limitaciones funcionales serían cualitativamente análogos a los requeridos por la secuela poliomiélfítica. Si bien todos los autores destacan la importancia de los ejercicios de rehabilitación, el diseño y ejecución de los correspondientes programas suscita profundas discrepancias.
- La validez de los estudios publicados es, en muchas ocasiones, cuestionable. Muchos de ellos son análisis de series de casos y el resto estudios de casos y controles. Los resultados están a menudo sesgados por la selección de la población de estudio, el grado de motivación de los participantes, el escaso tamaño muestral, la subjetividad de las variables resultado, la falta de medidas objetivas de la función muscular, el escaso índice de respuestas y las diferencias geográficas. Todo ello reduce tanto la validez interna como externa de dichos estudios y por tanto la fuerza que puede inferirse de sus resultados.

## RECOMENDACIONES SOBRE POSIBLES ACTUACIONES

El estudio de la bibliografía más reciente sobre el SPP expuesto en el presente Informe viene a poner de manifiesto la existencia de la entidad, si bien las discrepancias sobre los fundamentos etiopatogénicos, criterios diagnósticos, manejo y tratamiento de la misma, reclaman un esfuerzo de normalización que permita soslayar los sesgos ostensibles en la literatura. En consecuencia entendemos que procede la formulación de dos categorías de propuestas de acción: A) General. Se orienta a mejorar el conocimiento biomédico del SPP a medio plazo; puede utilizar los resultados de investigaciones extranjeras en curso, pero también debe merecer la atención de los Programas de Biomedicina y Salud contenidos en los Planes públicos de Investigación. B) Particular. Contempla actuaciones de ámbito estrictamente nacional promovidas por el Sistema Nacional de Salud para dotarse a corto plazo de los mecanismos organizativos y formativos que le permitan dar adecuada respuesta a las necesidades efectivas planteadas a los pacientes con SPP.

### **A) Acciones generales.**

1. Promover líneas de investigación sobre los efectos de la edad y la actividad física sobre el sistema neuromuscular comprometido por la poliomielitis.
2. Promover la normalización de terminología y criterios diagnósticos, con particular atención a las técnicas objetivas de evaluación, tales como electromiografía y estudios de conducción nerviosa o pruebas de ejercicio isquémico.
3. Promover la normalización de los procedimientos. Esto exige aplicar o diseñar instrumentos de categorización objetiva de los pacientes en los servicios de rehabilitación, no sólo para su aplicación clínica sino también para diseñar los estudios de investigación.
4. Utilización de escalas validadas para la evaluación de alteraciones y discapacidades, y consecuentemente, de los resultados de las intervenciones practicadas.

### **B) Acciones particulares.**

1. Adopción inmediata de criterios convencionales sobre los que sustentar las iniciativas que se enumeran a continuación.
2. Información institucional a los médicos de atención primaria sobre los trastornos tardíos asociados a la poliomielitis, que les facilite el manejo de estos pacientes y referirlos, en su caso, a las consultas especializadas.
3. Información institucional a las asociaciones de afectados sobre el impacto efectivo del SPP, y asesoramiento que puedan prestar a sus asociados.
4. En ambos casos anteriores debe trasladarse al paciente un mensaje educativo sobre el curso habitualmente benigno, lento y con grandes periodos de estabilización, de dicha sintomatología, a la que habrá de aplicar los mismos mecanismos adaptativos que han regido su vida a lo largo de todo el periodo de estabilidad de las secuelas poliomiélfíticas.
5. Elaboración de un registro nacional de supervivientes de polio que permita el conocimiento de la población afectada, su seguimiento y la evolución en su caso, del SPP.
6. Cooperación con el Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, si fuera necesario, para propiciar la recalificación del grado de minusvalía en los casos en que proceda.

## REFERENCIAS

1. Agre JC, Rodriguez AA, Sperling KB: Symptoms and clinical impressions of patients in a postpolio clinic. *Arch Phys.Med Rehabil.* 1989; 70: 367-370.
2. Agre JC: The role of exercise in the patient with post-polio syndrome. *Ann. N.Y. Acad.Sci.* 1995; 753: 321-334.
3. Agre JC, Rodriguez AA, Franke TM, Swiggum ER, Harmon RL, Curt JT: Low-intensity, alternate-day exercise improves muscle performance without apparent adverse effect in postpolio patients. *Am J Phys.Med Rehabil.* 1996; 75: 50-58.
4. Ahlstrom G, Karlsson U: Disability and quality of life in individuals with postpolio syndrome. *Disabil.Rehabil.* 2000; 22: 416-422.
5. Aurlien D, Strandjord RE, Hegland O: The postpolio syndrome--a critical comment to the diagnosis. *Acta Neurol.Scand.* 1999; 100: 76-80.
6. Bach JR: Management of post-polio respiratory sequelae. *Ann.N.Y.Acad.Sci.* 1995; 753: 96-102.
7. Bartfeld H, Ma D: Recognizing post-polio syndrome. *Hosp.Pract.(Off.Ed.)* 1996; 31: 95-3,107.
8. Bruno RL: Paralytic vs. "nonparalytic" polio: distinction without a difference? *Am J Phys.Med Rehabil.* 2000; 79: 4-12.
9. Burger H, Marincek C: The influence of post-polio syndrome on independence and life satisfaction. *Disabil.Rehabil.* 2000; 22: 318-322.
10. Chang CW, Huang SF: Varied clinical patterns, physical activities, muscle enzymes, electromyographic and histologic findings in patients with post-polio syndrome in Taiwan. *Spinal.Cord.* 2001; 39: 526-531.
11. Dalakas MC: The post-polio syndrome as an evolved clinical entity. Definition and clinical description. *Ann.N.Y.Acad.Sci.* 1995; 753: 68-80.
12. Dean AC, Graham BA, Dalakas M, Sato S: Sleep apnea in patients with postpolio syndrome. *Ann.Neurol.* 1998; 43: 661-664.
13. Dinsmore S, Dambrosia J, Dalakas MC: A double-blind, placebo-controlled trial of high-dose prednisone for the treatment of post-poliomyelitis syndrome. *Ann.N.Y.Acad.Sci.* 1995; 753: 303-313.
14. Driscoll BP, Gracco C, Coelho C, et al: Laryngeal function in postpolio patients. *Laryngoscope* 1995; 105: 35-41.
15. Ernstoff B, Wetterqvist H, Kvist H, Grimby G: Endurance training effect on individuals with postpoliomyelitis. *Arch Phys.Med Rehabil.* 1996; 77: 843-848.

16. Halstead L, Rossi D: Post-polio syndrome. *Birth defects* 1987; 23: 13-26.
17. Halstead LS, Gawne AC, Pham BT: National rehabilitation hospital limb classification for exercise, research, and clinical trials in post-polio patients. *Ann.N.Y.Acad.Sci.* 1995; 753: 343-353.
18. Hazendonk KM, Crowe SF: A neuropsychological study of the postpolio syndrome: support for depression without neuropsychological impairment. *Neuropsychiatry.Neuropsychol.Behav.Neurol.* 2000; 13: 112-118.
19. Hsu AA, Staats BA: "Postpolio" sequelae and sleep-related disordered breathing. *Mayo Clin Proc.* 1998; 73: 216-224.
20. Ivanyi B, Nelemans PJ, de-Jongh R, Ongerboer-de-Visser BW, de-Visser M: Muscle strength in postpolio patients: a prospective follow-up study. *Muscle Nerve* 1996; 19: 738-742.
21. Ivanyi B, Redekop W, de-Jongh R, de-Visser M: Computed tomographic study of the skeletal musculature of the lower body in 45 postpolio patients. *Muscle Nerve* 1998; 21: 540-542.
22. Ivanyi B, Nollet F, Redekop WK, et al: Late onset polio sequelae: disabilities and handicaps in a population-based cohort of the 1956 poliomyelitis outbreak in The Netherlands. *Arch Phys.Med Rehabil.* 1999; 80: 687-690.
23. Johnson VY, Hubbard D, Vordermark JS: Urologic manifestations of postpolio syndrome. *J Wound.Ostomy.Continence.Nurs.* 1996; 23: 218-223.
24. Jubelt B, Drucker J: Poliomyelitis and the Post-Polio Syndrome. In: *Motor Disorders.* Younger DS, ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1999;
25. Jubelt B, Agre JC: Characteristics and management of postpolio syndrome. *JA-MA* 2000; 284: 412-414.
26. Julien J, Leparc-Goffart I, Lina B, et al: Postpolio syndrome: poliovirus persistence is involved in the pathogenesis. *J Neurol.* 1999; 246: 472-476.
27. Kemp BJ, Adams BM, Campbell ML: Depression and life satisfaction in aging polio survivors versus age-matched controls: relation to postpolio syndrome, family functioning, and attitude toward disability. *Arch Phys.Med Rehabil.* 1997; 78: 187-192.
28. Kidd D, Williams AJ, Howard RS: Poliomyelitis. *Postgrad.Med J* 1996; 72: 641-647.
29. Kidd D, Howard RS, Williams AJ, Heatley FW, Panayiotopoulos CP, Spencer GT: Late functional deterioration following paralytic poliomyelitis. *QJM.* 1997; 90: 189-196.

30. Kling C, Persson A, Gardulf A: The health-related quality of life of patients suffering from the late effects of polio (post-polio). *J Adv.Nurs.* 2000; 32: 164-173.
31. LeCompte CM: Post polio syndrome: an update for the primary health care provider. *Nurse.Pract.* 1997; 22: 133-136.
32. Lonnberg F: Late onset polio sequelae in Denmark: presentation and results of a nation-wide survey of 3607 polio survivors. *Scand.J Rehabil.Med Supp* 1993; 28: 7-15.
33. Midgren B: Lung function and clinical outcome in postpolio patients: a prospective cohort study during 11 years. *Eur.Respir.J* 1997; 10: 146-149.
34. Muir P, Nicholson F, Sharief MK, et al: Evidence for persistent enterovirus infection of the central nervous system in patients with previous paralytic poliomyelitis. *Ann.N.Y.Acad.Sci.* 1995; 753: 219-232.
35. Muir P, Nicholson F, Spencer GT, et al: Enterovirus infection of the central nervous system of humans: lack of association with chronic neurological disease. *J Gen.Virol.* 1996; 77: 1469-1476.
36. Mulder DW, Rosenbaum RA, Layton DD: Late progression of poliomyelitis or former fruste amyotrophic lateral sclerosis? *Mayo Clin Proc.* 1972; 47: 756-761.
37. National Institute of Neurological Disorders and Stroke NIDH: El Síndrome de la Pospoliomielitis.  
[http://www.ninds.nih.gov/health\\_and\\_medical/p.../el\\_sindrome\\_de\\_la\\_pospoliomi\\_elitis.htm](http://www.ninds.nih.gov/health_and_medical/p.../el_sindrome_de_la_pospoliomi_elitis.htm) 2002;
38. Nolan P, Beeston P: Post polio syndrome. The late sequelae of poliomyelitis. *Aust.Fam.Physician.* 1997; 26: 1055-1059.
39. Nollet F, Beelen A, Prins MH, et al: Disability and functional assessment in former polio patients with and without postpolio syndrome. *Arch Phys.Med Rehabil.* 1999; 80: 136-143.
40. Noonan VK, Dean E, Dallimore M: The relationship between self-reports and objective measures of disability in patients with late sequelae of poliomyelitis: a validation study. *Arch Phys.Med Rehabil.* 2000; 81: 1422-1427.
41. Perry J, Fontaine JD, Mulroy S: Findings in post-poliomyelitis syndrome. Weakness of muscles of the calf as a source of late pain and fatigue of muscles of the thigh after poliomyelitis. *J Bone Joint Surg.Am* 1995; 77: 1148-1153.
42. Ramlow J, Alexander M, LaPorte R, Kaufmann C, Kuller L: Epidemiology of the post-polio syndrome. *Am J Epidemiol.* 1992; 136: 769-786.
43. Rekand T, Albrektsen G, Langeland N, Aarli JA: Risk of symptoms related to late effects of poliomyelitis. *Acta Neurol.Scand.* 2000; 101: 153-158.

44. Shetty KR, Rao UP, Gupta KL, Rudman D: Studies of growth hormone/insulin-like growth factor-I in polio survivors. *Ann.N.Y.Acad.Sci.* 1995; 753: 276-284.
45. Shetty KR, Gupta KL, Agre JC, Rudman IW, Rudman D: Effect of human growth hormone on muscle function in post-polio syndrome. *Ann.N.Y.Acad.Sci.* 1995; 753: 386-389.
46. Siegel H, McCutchen C, Dalakas MC, et al: Physiologic events initiating REM sleep in patients with the postpolio syndrome. *Neurology* 1999; 52: 516-522.
47. Sonies BC: Dysphagia and post-polio syndrome: past, present, and future. *Semin.Neurol.* 1996; 16: 365-370.
48. Stanghelle JK, Festvag LV: Postpolio syndrome: a 5 year follow-up. *Spinal.Cord.* 1997; 35: 503-508.
49. Stein DP, Dambrosia JM, Dalakas MC: A double-blind, placebo-controlled trial of amantadine for the treatment of fatigue in patients with the post-polio syndrome. *Ann.N.Y.Acad.Sci.* 1995; 753: 296-302.
50. Sunnerhagen KS, Bengtsson BA, Lundberg PA, Landin K, Lindstedt G, Grimby G: Normal concentrations of serum insulin-like growth factor-1 in late polio. *Arch Phys.Med Rehabil.* 1995; 76: 732-735.
51. Sunnerhagen KS, Grimby G: Muscular effects in late polio. *Acta Physiol.Scand.* 2001; 171: 335-340.
52. Thorsteinsson G: Management of postpolio syndrome. *Mayo Clin Proc.* 1997; 72: 627-638.
53. Tillett SG, Mozena JD: The reappearance of polio. Postpolio syndrome. *J Am Podiatr.Med Assoc.* 1999; 89: 183-187.
54. Trojan DA: Predictive factors for Post-poliomyelitis Syndrome. *Arch Phys.Med Rehabil.* 1994; 75: 770-777.
55. Trojan DA, Cashman NR: Fibromyalgia is common in a postpoliomyelitis clinic. *Arch Neurol.* 1995; 52: 620-624.
56. Trojan DA, Cashman NR: An open trial of pyridostigmine in post-poliomyelitis syndrome. *Can.J Neurol.Sci.* 1995; 22: 223-227.
57. Trojan DA, Collet J, Pollak MN, et al: Serum insulin-like growth factor-I (IGF-I) does not correlate positively with isometric strength, fatigue, and quality of life in post-polio syndrome. *J Neurol.Sci.* 2001; 182: 107-115.
58. van-Kralingen KW, Ivanyi B, van-Keimpema AR, Venmans BJ, de-Visser M, Postmus PE: Sleep complaints in postpolio syndrome. *Arch Phys.Med Rehabil.* 1996; 77: 609-611.

59. Wekre LL, Stanghelle JK, Lobben B, Oyhaugen S: The Norwegian Polio Study 1994: a nation-wide survey of problems in long-standing poliomyelitis. *Spinal.Cord.* 1998; 36: 280-284.
60. Windebank AJ, Litchy WJ, Daube JR, Iverson RA: Lack of progression of neurologic deficit in survivors of paralytic polio: a 50 years prospective population-based study. *Neurology* 1996; 46: 80-84.