

Síndrome de Debilidad Crónica como Presentación del Síndrome Postpolio

Chronic Weakness Syndrome as a Presentation of Post-polio Syndrome

Andrés Felipe Cárdenas-Cruz MD,^{1,2} María Paula Aguilera-Pena MD,¹ Julián Santana MD,^{1,2} Carlos Alberto Guzmán-Serrano MD,^{1,2} Sonia Millán MD^{1,2}

Resumen

El síndrome postpolio (SPP) se caracteriza por debilidad progresiva, fatiga muscular, dolor articular y aumento de la discapacidad, que se produce décadas después del episodio agudo de poliomyelitis. Se desconoce la causa del deterioro neurológico progresivo; sin embargo, las principales hipótesis sugieren inducción de autoinmunidad. No existen hallazgos patognomónicos ni pruebas específicas para el síndrome post polio, por lo que, el diagnóstico se realiza en base a la clínica y a los antecedentes de un episodio de poliomyelitis al menos 15 años antes de la aparición de nuevos síntomas. A continuación, presentamos el caso de un hombre, con antecedente de poliomyelitis, que aproximadamente 40 años después presentó una lenta progresión de la debilidad, arreflexia, atrofia y fasciculaciones. Aunque la frecuencia del síndrome postpolio es baja, los síntomas son incapacitantes y provocan un gran deterioro de la funcionalidad del paciente. Dado que no existe un tratamiento específico, el manejo es principalmente sintomático y de soporte.

Palabras clave: Síndrome Postpolio, debilidad muscular progresiva, fatiga muscular, poliomyelitis, motoneurona inferior

Abstract

Post-polio syndrome (PPS) is characterized by progressive weakness, muscle fatigue, joint pain, and an increase in disability, which occurs decades after an episode of poliomyelitis. The cause of progressive neurological deterioration is unknown; however, the main hypotheses suggest induction of autoimmunity. There are no pathognomonic findings or specific tests that diagnose PPS; therefore, the diagnosis is made based on the clinic and the history of a polio episode at least 15 years before the onset of new symptoms. We present a case of a man, with a history of poliomyelitis who approximately 40 years later presents a slow progression of weakness, areflexia, atrophy, and fasciculation. Although the frequency of PPS is low, symptoms are disabling, and they cause great impairment in the patient's functionality. Since there is no specific treatment, the management of PPS is mainly symptomatic and supportive.

Keywords: Post-polio syndrome, progressive muscle weakness, muscle fatigue, poliomyelitis, lower motor neuron

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 32, N° 2, 2023

Introducción

La poliomyelitis paralítica fue una de las principales causas de morbilidad y mortalidad a nivel mundial durante la primera mitad del siglo veinte. En 1952, poco tiempo antes de la introducción de la vacuna, se informaron más de 20,000 casos en los Estados Unidos. La introducción de la vacuna antipoliomielítica inactivada en 1954 resultó en una disminución de la poliomyelitis.^{1,2}

Cincuenta años después de la epidemia de polio, hubo un creciente número de informes de pacientes que experimentaban debilidad nueva y progresiva, la cual

ocurría décadas después de la enfermedad y se caracterizaba por la presencia de fatiga excesiva, atrofia muscular generalizada o focal, mialgia y artralgia.³

En el siglo diecinueve, se tenía cierto grado de conocimiento sobre este síndrome gracias a las observaciones de Jean Martin Charcot; sin embargo, no fue hasta 1980 que se definió como SPP (Síndrome de la Post-Poliomyelitis)⁴ Desde entonces, se convirtió en una enfermedad ampliamente reconocida. Actualmente, debido a una disminución significativa en nuevos casos de polio paralítico, la investigación relacionada y la literatura médica al

¹Pontificia Universidad Javeriana. Carrera 7 # 40 – 62, Bogotá, Colombia.

²Hospital Universitario San Ignacio. Carrera 7 # 40 – 62, Bogotá, Colombia.

Correspondencia:

Andrés Felipe Cárdenas-Cruz.

Teléfono: +573123836843

E-mail: acardenasc@javeriana.edu.co

respecto se han reducido.⁴ A continuación, presentamos un caso de un hombre de 45 años con SPP. El paciente dio su permiso para ser incluido en el informe de caso.

Presentación del caso

Un hombre de 45 años nacido en Colombia con antecedentes médicos de poliomielitis a la edad de cuatro años, con debilidad en el miembro inferior izquierdo como secuela. Consultó porque, durante los últimos ocho años, presentó una pérdida progresiva de la fuerza muscular en el miembro inferior izquierdo, asociada con atrofia muscular proximal y fasciculaciones. La debilidad se agrava con el frío y la actividad física. Además, refiere disfagia progresiva e hipofonía.

El examen físico mostró debilidad flácida y atrofia en el miembro inferior izquierdo, con una fuerza muscular del iliopsoas, cuádriceps, aductores y abductores de la cadera de 3/5, y una fuerza muscular del tibial anterior y extensor largo del dedo gordo del pie de 2/5. La fuerza en el miembro inferior derecho fue de 4/5 en todos los grupos musculares. Adicionalmente, se observó arreflexia generalizada en los cuatro miembros y contracciones musculares en el cuádriceps derecho. No se encontraron alteraciones sensoriales.

La debilidad crónica, asimétrica y progresiva lentamente es indicativa de una neuronopatía motora inferior. En este sentido, dada la presencia de amiotrofia monomérica, se consideraron varias posibilidades, entre ellas la enfermedad de Hirayama, que es una neuropatía motora pura asimétrica. Sin embargo, dado el historial de polio, se consideró el SPP como el diagnóstico principal. Las tablas 1 y 2 muestran los resultados de los análisis de laboratorio, que mostraron un aumento de la creatinina quinasa y la aldolasa.

Tabla 1. Estudios imagenológicos.

Imágenes	Resultado
TAC de tórax	No hay lesiones intrapulmonares.
TAC abdominal	No se evidencian lesiones intraabdominales, intrapélvicas o retroperitoneales. Atrofia muscular predominante en los músculos de la cintura pélvica en el lado izquierdo. Grado inferior en el lado derecho.
RMN Lumbar	Discopatía en múltiples niveles, mayor compromiso a nivel de L2-L3, con una pequeña hernia de disco en este nivel en el lado izquierdo. No se observan lesiones de compresión importantes.
Exploración ósea	Enfermedad de la faceta L5-S1 izquierda. Cambios degenerativos evidentes en el disco vertebral de T7, L2, L3.

Imágenes para descartar causas secundarias.
TAC: Tomografía axial computarizada
RMN: Resonancia magnética nuclear

Tabla 2. Laboratorios.

Paraclínico	Resultado	Valor de referencia
Creatinine	0.99	0.52-1.3
ANA	Negativo	Negativo
Anti-Ro	Negativo	Negativo
Anti-Smith	Negativo	Negativo
Anti-RNP	Negativo	Negativo
CK	1132	0-190
Aldolase	8.66	1.7-7.6

Evaluación paraclínica e inmunológica.

Además, se realizaron estudios de conducción nerviosa (Figura 1), que mostraron degeneración axonal motora pura en las extremidades inferiores, sin bloqueos de conducción ni cronodispersión. Del mismo modo, en la electromiografía se observó un patrón neuropático con potenciales grandes y signos de reinervación crónica, sin denervación aguda. Estos hallazgos son indicativos de SPP. El caso fue discutido en sesiones clínicas, donde se sugirió el uso de inmunoglobulina; sin embargo, debido a la falta de evidencia y a la ausencia de aprobación para su uso en Colombia, su inicio se pospuso. Se indicaron medidas no farmacológicas para el manejo de la fatigabilidad, como un programa de rehabilitación, control de la temperatura del entorno y adecuación de las características ergonómicas en el área de trabajo.

Discusión

Actualmente, la polio no representa una amenaza para la salud pública en los países desarrollados; sin embargo, una encuesta realizada en 1987 estimó que había 640,000 personas en Estados Unidos con secuelas de poliomielitis parálisis. Estas secuelas se mantienen estables en la mayoría de los casos y reflejan el estado de recuperación alcanzado después de la enfermedad inicial.⁵ Desde la infección, existe un período de recuperación progresiva que puede durar hasta 8 años, seguido de una fase de estabilidad clínica con una duración promedio de 25 años.⁶ La aparición del SPP puede ocurrir aproximadamente 35 años después del episodio inicial de polio, pero también puede aparecer entre 8 y 71 años.⁷

Las estimaciones de la incidencia y prevalencia de SPP varían en la literatura, principalmente debido a su difícil evaluación y a los criterios de diagnóstico heterogéneos. Por ejemplo, si se les pregunta a los pacientes si han experimentado nuevos síntomas en comparación con el episodio anterior de polio, aproximadamente el 50% responderá afirmativamente; sin embargo, si se considera como criterio la debilidad progresiva, la frecuencia se reduce a aproximadamente el 20% al 30% de los sobrevivientes de polio.^{5,8}

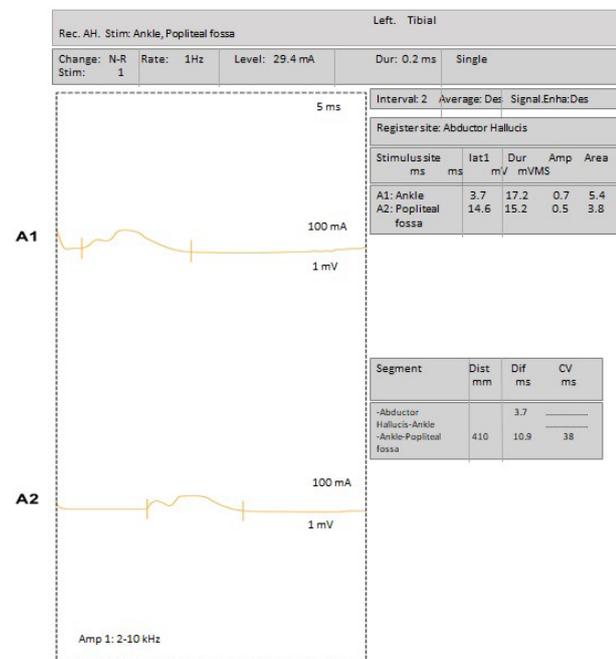
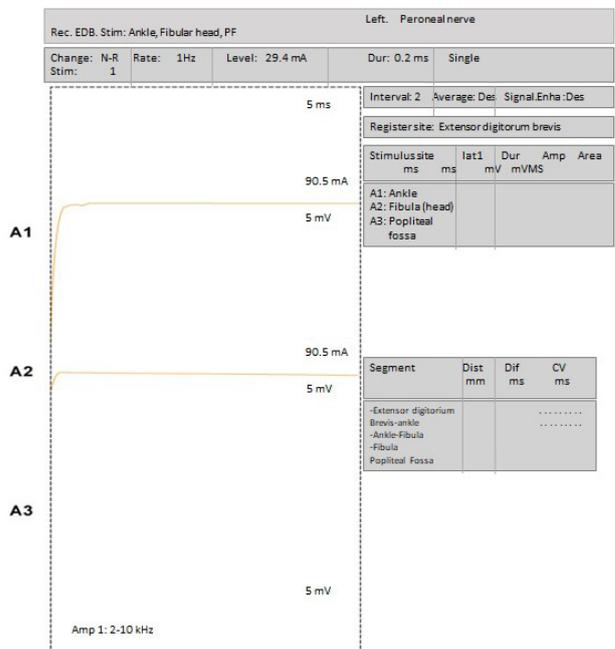


Figura 1. Degeneración axonal motora pura en la extremidad inferior izquierda.

Se han relacionado varios factores con la probabilidad de desarrollar SPP. Se ha descrito que los pacientes que tuvieron polio a una edad más avanzada tienen un mayor riesgo de desarrollar SPP.⁹ Además, se ha observado un inicio más temprano de los síntomas de SPP en pacientes que tuvieron síntomas graves de polio;¹⁰ por otro lado, se cree que los pacientes que tardan más en recuperarse de la enfermedad inicial tienen más probabilidades de desarrollar SPP, ya que los nuevos síntomas pueden ser secundarios al fracaso de los procesos compensatorios.⁹

La etiología del deterioro neurológico progresivo en el SPP es desconocida. Se han propuesto varias hipótesis para describir este fenómeno, algunas son más aceptadas que otras, las principales son:

- Inflamación o inducción de autoinmunidad: Se realizó un estudio en el que se realizaron autopsias a 7 pacientes con SPP y todos ellos mostraron atrofia de las neuronas motoras, gliosis reactiva desproporcionada e infiltración de linfocitos con inflamación perivascular y parenquimatosa.¹¹
- La degeneración progresiva de las unidades motoras reinervadas: en la poliomiélitis, se produce una pérdida progresiva de las neuronas motoras. Este fenómeno es parcialmente compensado por la reinervación de las fibras musculares, lo que provoca un aumento de la unidad motora hasta 7 u 8 veces su tamaño normal.^{3,12} Inicialmente, las fibras denervadas son suministradas por axones cercanos, pero con el tiempo se pierde el equilibrio, generando una transmisión neuromuscular ineficiente que es responsable de la fatiga y la debilidad.^{12,13} Las unidades motoras están expuestas a lo largo del tiempo a fenómenos de remodelación y denervación. Esta hipótesis está respaldada por hallazgos en estudios neurofisiológicos que muestran un aumento de la inestabilidad en la electromiografía de fibra única y una disminución normal en la prueba de estímulo repetitivo en pacientes con poliomiélitis previa.¹⁴ Otro hallazgo que justifica este enfoque es que la biopsia muscular de pacientes con SPP revela denervación localizada.¹³

Los principales síntomas del SPP son fatiga, debilidad muscular, mialgias y artralgiás.¹⁵ El síndrome de piernas inquietas es muy frecuente en estos pacientes.¹⁶ La atrofia muscular, la dificultad respiratoria, la disfagia, los trastornos del sueño y la intolerancia al frío ocurren con menos frecuencia,¹⁵ y estos síntomas tienen un mayor impacto en la funcionalidad y calidad de vida del paciente. El síntoma más frecuentemente descrito es la fatiga, que se presenta en aproximadamente entre el 59% y el 89% de los pacientes.¹⁷ Se describe como una sensación de

agotamiento general que ocurre de forma repentina después de un esfuerzo mínimo, empeora con el tiempo y se asocia con una mayor necesidad de horas de sueño o siestas durante el día.¹⁸ Por otro lado, la debilidad puede ser temporal o permanente y tiende a afectar con mayor frecuencia las extremidades previamente comprometidas por la poliomiélitis, aunque también puede afectar a las extremidades "sanas" debido a un compromiso subclínico previo. La distribución de la debilidad generalmente es asimétrica y suele estar correlacionada con la gravedad y el tiempo de recuperación del episodio de poliomiélitis.⁹

El diagnóstico del SPP se realiza mediante sospecha clínica junto con hallazgos de laboratorio, electrofisiológicos y patológicos; sin embargo, no existen hallazgos patognomónicos que distingan el SPP del antecedente de polio. A continuación, se describen los criterios de diagnóstico:⁵

- Un episodio previo de poliomiélitis con evidencia de pérdida de neuronas motoras.
- Un período de al menos 15 años con estabilidad neurológica y funcional, después del cuadro agudo de la polio.
- Un inicio gradual (o raramente abrupto) de una nueva debilidad y fatiga muscular anormal que persiste al menos durante un año.
- Exclusión de otras condiciones médicas que causen síntomas similares.

La electromiografía es útil para confirmar la poliomiélitis previa, incluyendo su extensión y gravedad, y para descartar diagnósticos diferenciales como esclerosis lateral amiotrófica, radiculopatías, neuropatías y miopatías.¹⁹ Los signos de pérdida crónica de neuronas son frecuentes en este tipo de estudios, generalmente evidenciándose unidades motoras aumentadas en tamaño como compensación a la continua pérdida de neuronas motoras, otros hallazgos comunes incluyen una disminución en el número de unidades motoras funcionales y la presencia de potenciales de fibrilación; sin embargo, estos hallazgos no ayudan a diferenciar entre poliomiélitis previa y SPP.²⁰

Asimismo, las anomalías en la biopsia muscular no son específicas y pueden observarse en pacientes con antecedentes de polio con o sin evidencia de nueva debilidad progresiva.³ Los signos agudos de denervación activa consisten en la presencia de fibras anguladas y expresión de moléculas de adhesión celular neuronal en la superficie de las fibras musculares; los cambios crónicos se muestran mediante el agrupamiento de fibras musculares de un solo tipo y evidencia de denervación y reinervación crónica.²¹

El manejo del SPP se centra principalmente en el apoyo y tratamiento de los síntomas específicos. La debilidad y la fatiga muscular se tratan con programas de ejercicio que utilizan sesiones de baja intensidad alternadas

con períodos de descanso.²² La fatiga generalizada se gestiona con medidas de conservación de energía combinadas con un programa de ejercicios individualizados y sin fatiga.²³ La amantadina y la amitriptilina se han utilizado como alternativas terapéuticas; sin embargo, los estudios no son concluyentes.²⁴ El dolor musculoesquelético y la inestabilidad articular se tratan mediante la reducción del estrés mecánico en las articulaciones, controlando factores predisponentes como la obesidad y utilizando dispositivos de asistencia adecuados.²⁵ El uso de AINEs debe ser por períodos cortos. La debilidad de los músculos respiratorios puede causar ventilación insuficiente y tos ineficaz; varios estudios sugieren que la introducción temprana de la ventilación no invasiva disminuye la necesidad de utilizar la ventilación invasiva.²⁶

La inmunoglobulina (IG) se considera un posible tratamiento para el SPP, debido a la evidencia que sugiere un papel inflamatorio en la fisiopatología de este; sin embargo, los resultados actuales de los ensayos clínicos han sido inconsistentes. Un ensayo clínico aleatorizado mostró una mejora estadísticamente significativa en la fuerza promedio de un músculo seleccionado en el grupo que recibió IG; no obstante, la mejora fue insuficiente para alcanzar la significación clínica. Además, no hubo diferencias entre los grupos en cuanto a la calidad de vida.²⁷ Por esta razón, se necesitan estudios adicionales para determinar si la IG es beneficiosa para el SPP.

Con este informe de caso, queremos destacar los conceptos principales del SPP, una complicación a largo plazo que aparece en los supervivientes de la polio después de una recuperación funcional y una prolongada estabilidad clínica. Aunque la frecuencia de esta afección es baja, los síntomas son discapacitantes y generan deterioro funcional. Asimismo, las manifestaciones clínicas deben analizarse con precaución y se debe realizar un diagnóstico diferencial con otras afecciones como la neuropatía periférica y la enfermedad de las neuronas motoras. Actualmente, hay una tendencia en contra de la vacunación de niños pequeños, lo que eventualmente aumenta la incidencia de enfermedades infecciosas. En el caso de la polio, aunque es una enfermedad aguda, después de muchos años puede haber una reactivación, lo que aumenta la discapacidad y las secuelas neurológicas.

Referencias

- Atkinson W, Hamborsky J, Wolfe C. Centers for Disease Control and Prevention - Epidemiology and prevention of vaccine-preventable diseases. 8th Ed. Atlanta, GA: Dept. of Health and Human Services, 2005.
- Robbins FC, Nightingale EO. Selective Primary Health Care: Strategies for Control of Disease in the Developing World. IX. Poliomyelitis. *Clinical Infectious Diseases* 1983;5:957-68. <https://doi.org/10.1093/clinids/5.5.957>
- Li Hi Shing S, Chipika RH, Finegan E, Murray D, Hardiman O, Bede P. Post-polio Syndrome: More Than Just a Lower Motor Neuron Disease 2019;10:773. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.00773>.
- MD H Lauro S. A Brief History of Postpolio Syndrome in the United States 2011;92:1344-9. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2011.03.002>.
- Howard RS. Poliomyelitis and the postpolio syndrome 2005;330:1314-8. <https://doi.org/10.1136/bmj.330.7503.1314>.
- Halstead LS, Rossi CD. Post-polio syndrome: clinical experience with 132 consecutive outpatients. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1987;23(4):13-26. PMID: 3620612.
- Jubelt B, Cashman NR. Neurological manifestations of the post-polio syndrome. *Crit Rev Neurobiol.* 1987;3(3):199-220. PMID: 3315237.
- Bruno RL. Post-polio sequelae: research and treatment in the second decade. *Orthopedics.* 1991 Nov;14(11):1169-70. <https://doi.org/10.3928/0147-7447-19911101-04>
- Klingman J, Chui H, Corgiat M, Perry J. Functional Recovery: A Major Risk Factor for the Development of Postpoliomyelitis Muscular Atrophy. *Arch Neurol.* 1988;45(6):645-647. <https://doi.org/10.1001/archneur.1988.00520300065020>
- Halstead L, Wiechers D, Rossi D. Late effects of poliomyelitis: a national survey. In: *Late Effects of Poliomyelitis.* 1st ED, Miami, Symposia Foundation, 1985.
- Pezeshkpour GH, Dalakas MC. Long-term Changes in the Spinal Cords of Patients With Old Poliomyelitis: Signs of Continuous Disease Activity. *Arch Neurol.* 1988;45(5):505-508. <https://doi.org/10.1001/archneur.1988.00520290033010>
- Trojan DA, Gendron D, Cashman NR. Electrophysiology and electrodiagnosis of the post-polio motor unit. *Orthopedics.* 1991 Dec;14(12):1353-61. <https://doi.org/10.3928/0147-7447-19911201-11>
- Cashman NR, Maselli R, Wollmann RL, Roos R, Simon R, Antel JP. Late denervation in patients with antecedent paralytic poliomyelitis. *N Engl J Med.* 1987 Jul 2;317(1):7-12. <https://doi.org/10.1056/NEJM198707023170102>
- Wiechers DO, Hubbell SL. Late changes in the motor unit after acute poliomyelitis. *Muscle Nerve.* 1981 Nov-Dec;4(6):524-8. <https://doi.org/10.1002/mus.880040610>
- Trojan DA, Cashman NR, Shapiro S, Tansey CM, Esdaile JM. Predictive factors for post-poliomyelitis syndrome. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 1994;75:770-7. [https://doi.org/10.1016/0003-9993\(94\)90134-1](https://doi.org/10.1016/0003-9993(94)90134-1)

16. Marin LF, Carvalho LBC, Prado LBF, Oliveira ASB, Prado GF. Restless legs syndrome is highly prevalent in patients with post-polio syndrome. *Sleep Med.* 2017 Sep;37:147-150. <https://doi.org/10.1016/j.sleep.2017.06.025>
17. Agre JC, Grimby G, Rodriquez AA, Einarsson G, Swiggum ER, Franke TM. A comparison of symptoms between Swedish and American post-polio individuals and assessment of lower limb strength- a four-year cohort study. *Scand J Rehabil Med.* 1995 Sep;27(3):183-92. PMID: 8602481.
18. Lo JK, Robinson LR. Postpolio syndrome and the late effects of poliomyelitis. Part 1. pathogenesis, biomechanical considerations, diagnosis, and investigations. *Muscle Nerve.* 2018 Dec;58(6):751-759. <https://doi.org/10.1002/mus.26168>
19. Feldman RM. The use of EMG in the differential diagnosis of muscle weakness in post-polio syndrome. *Electromyogr Clin Neurophysiol.* 1988 Jun-Jul;28(5):269-72. PMID: 3191877
20. McComas AJ, Quartly C, Griggs RC. Early and late losses of motor units after poliomyelitis. *Brain.* 1997 Aug;120 (Pt 8):1415-21. <https://doi.org/10.1093/brain/120.8.1415>
21. Dalakas M, Illa I. Post-polio syndrome: concepts in clinical diagnosis, pathogenesis, and etiology. *Adv Neurol.* 1991;56:495-511. PMID: 1853779
22. Farbu E. Update on current and emerging treatment options for post-polio syndrome. *Ther Clin Risk Manag.* 2010 Jul 21;6:307-13. <https://doi.org/10.2147/tcrm.s4440>
23. Oncu J, Durmaz B, Karapolat H. Short-term effects of aerobic exercise on functional capacity, fatigue, and quality of life in patients with post-polio syndrome. *Clin Rehabil.* 2009 Feb;23(2):155-63. <https://doi.org/10.1177/0269215508098893>
24. Koopman FS, Beelen A, Gilhus NE, de Visser M, Nollet F. Treatment for postpolio syndrome. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2015, Issue 5. Art. No.: CD007818. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD007818.pub3>
25. Arazpour M, Ahmadi F, Bahramizadeh M, Samadian M, Mousavi ME, Bani MA, Hutchins SW. Evaluation of gait symmetry in poliomyelitis subjects: Comparison of a conventional knee-ankle-foot orthosis and a new powered knee-ankle-foot orthosis. *Prosthet Orthot Int.* 2016 Dec;40(6):689-695. <https://doi.org/10.1177/0309364615596063>
26. Gillis-Haegerstrand C, Markström A, Barle H. Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients with respiratory failure. *Acta Anaesthesiol Scand.* 2006 May;50(5):580-5. <https://doi.org/10.1111/j.1399-6576.2006.001015.x>
27. Gonzalez H, Sunnerhagen KS, Sjöberg I, Kaponides G, Olsson T, Borg K. Intravenous immunoglobulin for post-polio syndrome: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol.* 2006 Jun;5(6):493-500. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(06\)70447-1](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(06)70447-1)

Conflictos de interés: Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.