



Caso Clínico: Nueva debilidad en una paciente con antecedente de poliomielitis

Gaitán Caicedo , Sergio Augusto (1)

(1) Residente Medicina Física y Rehabilitación, Universidad Nacional de Colombia.

Una mujer de 47 años con antecedentes de poliomielitis con paraparesia flácida a la edad de 1 año y 4 meses, escoliosis corregida a los 12 años con retiro de material a los 13 años, cirugía de cadera bilateral no especificada y epilepsia, se presentó al laboratorio de electrodiagnóstico remitida por pérdida progresiva de la fuerza y la funcionalidad en miembros superiores de 11 años de evolución, con sospecha de miopatía vs atrofia muscular espinal por hallazgo inicial de paraparesia flácida con debilidad de predominio proximal en miembros superiores.

La paciente realizaba marcha con muletas, pero posterior al inicio de pérdida de fuerza requirió uso de silla de ruedas manual desde hace 12 años y silla de ruedas motorizada desde hace 2 años; refirió dependencia funcional para la alimentación, aseo y vestir, disfagia desde hace 5 años, sin alteraciones de la voz ni del control de esfínteres, con índice de Barthel de 35 puntos. Antecedentes ginecoobstétricos: 3 gestaciones con abortos espontáneos.

Al examen físico no presentó alteraciones de los pares craneales, lengua con trofismo normal y sin fasciculaciones, fuerza de aductores y abductores de hombro: 2/5, flexores y extensores de codo: 3/5, flexores y extensores de muñeca: 5/5, músculos intrínsecos de dedos: 5/5, flexores y extensores de cadera, flexores y extensores de rodilla, dorsiflexores y plantiflexores: 0/5, tono muscular disminuido y arreflexia generalizada, atrofia simétrica en músculos de piernas y asimétrica en músculos de cintura escapular con predominio derecho,

sin fasciculaciones, sin alteraciones de sensibilidad, sin signos meníngeos o radiculares.

Se realizó el estudio electrodiagnóstico evidenciando ausencia de respuestas de neuroconducciones motoras del nervio mediano derecho, tibial derecho y peroneo bilateral, disminución de amplitud del potencial motor del nervio tibial izquierdo, neuroconducción motora del nervio ulnar bilateral y mediano izquierdo con latencia amplitud y velocidad de conducción normales, neuroconducciones sensitivas de nervios mediano, ulnar bilateral y sural derecho con latencia al pico, amplitud y velocidad de conducción normales.(Tabla 1)

Los estudios de radiografía con hallazgos de escoliosis lumbar de convexidad izquierda con escoliosis torácica compensatoria de concavidad derecha, y resonancia magnética de plexo braquial evidenciando cambios espondilóticos y discopáticos no compresivos, con atrofia muscular en cintura escapular bilateral de predominio derecho.

Se valoró a la paciente en junta de enfermedades neuromusculares considerándose diagnóstico de síndrome postpolio, se solicitaron estudios de salud ósea, deglución y función pulmonar, se indicó tratamiento sintomático y programa de rehabilitación con terapia ocupacional, fonoaudiología e hidroterapia. Ya que la paciente tuvo 3 abortos espontáneos se solicitó perfil para síndrome antifosfolípidos

Stim Site	NR	Onset (ms)	Norm Onset (ms)	O-P Amp (mV)	Norm O-P Amp	Site1	Site2	Delta-0 (ms)	Dist (cm)	Vel (m/s)	Norm Vel (m/s)
Left Median Motor (Abd Poll Brev)											
Wrist		3.4	<4.2	7.3	>5	Elbow	Wrist	3.9	23.0	59	>50
Elbow		7.3		7.0							
Left Tibial Motor (Abd Hall Brev)											
Ankle		4.8	<6.1	2.4	>3.0	Knee	Ankle	8.6	31.0	36	>35
Knee		13.4		2.1							
Left Ulnar Motor (Abd Dig Minimi)											
Wrist		2.4	<4.2	9.7	>3	B Elbow	Wrist	4.4	26.0	59	>53
B Elbow		6.8		9.0							
Right Ulnar Motor (Abd Dig Minimi)											
Wrist		2.7	<4.2	9.1	>3	B Elbow	Wrist	4.0	24.0	60	>53
B Elbow		6.7		8.2							

Tabla 1. Resultados de estudio de estudio de neuroconducciones motoras

Side	Muscle	Nerve	Root	Ins Act	Fibs	Psw	Amp	Dur	Poly	Recr	Int Pat	Comment
Left	1stDorInt	Ulnar	C8-T1	Nm	Nm	Nm	Nml	Nm	0	Nml	Nml	Unidad motora inestable.
Left	Biceps	Musculocut	C5-6	Nml	Nml	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	Sin actividad
Left	VastusMed	Femoral	L2-4	Nml	Nml	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	Sin actividad
Left	AntTibialis	Dp Br Peron	L4-5	Nml	Nml	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	Sin actividad
Right	Biceps	Musculocut	C5-6	Nml	Nml	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	Polfásicas inestables de baja amplitud
Right	VastusMed	Femoral	L2-4	Nml	Nml	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	Sin actividad
Right	AntTibialis	Dp Br Peron	L4-5	Nml	Nml	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	Sin actividad
Right	MedGastroc	Tibial	S1-2	Nml	Nml	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	Sin actividad
Left	MedGastroc	Tibial	S1-2	Nml	Nml	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	Sin actividad
Left	Ext Dig Long	Dp Br Peron	L5-S1	Nml	Nml	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	Sin actividad

Tabla 2. Resultados de estudio de estudio de electromiografía

· Discusión

Los hallazgos electrofisiológicos en combinación con el cuadro clínico fueron indicativos de enfermedad de neurona motora inferior, que incluye una amplia variedad de patologías (1, 2, 3). Garg et al sugieren que el patrón de debilidad muscular puede ayudar a orientar el diagnóstico teniendo en consideración la simetría, el compromiso distal o proximal, el predominio en extremidades superiores o inferiores y la presencia de afectación bulbar. Además, se ha descrito que la presencia de debilidad asimétrica lentamente progresiva apoya el diagnóstico de enfermedad de neurona motora segmentaria, como poliomielitis o parálisis flácida (2).

Se estima que un 15-80% de los sobrevivientes de poliomielitis parálisis presentarán síndrome postpolio, con una variabilidad en las frecuencias reportadas que se debe a la aplicación de diferentes criterios de diagnóstico (4, 5). El instituto nacional de trastornos neurológicos y accidente cerebrovascular (NINDS) y la fuerza de trabajo de la federación europea de sociedades neurológicas (EFNS) recomiendan usar los criterios publicados por March of Dimes en el año 2000 (4, 5, 6). De acuerdo a la EFNS, la evaluación neurofisiológica puede ser usada para 4 fines: Establecer compromiso de la neurona motora inferior, excluir otras causas, encontrar trastornos neuromusculares concomitantes y evaluar el grado de pérdida de neuronas motoras (5).

Los hallazgos consistentes con historia previa de poliomielitis incluyen potenciales de fibrilación pequeños, potenciales de unidad motora neurogénicos, neuroconducciones sensitivas normales y neuroconducciones motoras con velocidad normal que pueden presentar amplitud disminuida (4).

Un estudio realizado en pacientes con síndrome postpolio clínico con pacientes estables como control sugiere que se puede presentar denervación tardía de fibras musculares previamente reinervadas tanto en pacientes con nueva debilidad como en estables, por lo que el hallazgo de denervación activa en EMG no permite diferenciarlos (7). Otras técnicas de EMG se han utilizado para estudiar esta patología encontrando incremento del jitter en EMG de fibra única, y hallazgos de denervación/reinervación activa con incapacidad para mantener unidades motoras agrandadas en macro-EMG (4, 8).

Diferentes teorías sobre la patogenia del síndrome postpolio se han propuesto, entre estas un proceso de degeneración de unidades motoras agrandadas por un desequilibrio en el proceso de denervación-reinervación, con múltiples factores contribuyentes como el sobreuso y alta demanda metabólica de unidades motoras reinervadas, cambios de envejecimiento y degeneración de neuronas motoras y alteraciones similares a los procesos de sarcopenia; otra teoría se basa en el hallazgo de material genético de poliovirus, anticuerpos y citoquinas proinflamatorias en líquido cefalorraquídeo, que sugiere una posible persistencia o reactivación del virus con un proceso inmunomediado (4, 8).

Entre las consecuencias a largo plazo de la poliomielitis resaltan las deformidades osteomusculares y el riesgo de osteoporosis. Como resultado del compromiso neuromuscular asimétrico se produce un imbalance biomecánico que favorece la aparición de mal alineamiento articular, contracturas, escoliosis, discrepancia en la longitud de piernas e inestabilidad de cadera; por lo que presentan un riesgo aumentado de caídas y osteoporosis u osteopenia que alcanza hasta el 96% en la extremidad afectada (4).

El manejo de pacientes con síndrome postpolio se basa en estrategias de rehabilitación, que incluyen técnicas de simplificación del trabajo, modificación de la actividad, control del peso, dispositivos de asistencia y de apoyo para la marcha, ortesis, entrenamiento muscular supervisado con ejercicios isométricos e isocinéticos y ejercicios acuáticos sin natación (4, 5, 10, 11).

Se han evaluado diferentes tratamientos farmacológicos como creatina monohidrato, lamotrigina, piridostigmina, inmunoglobulina intravenosa y bromocriptina entre otros, sin embargo, no hay evidencia de adecuada calidad para recomendar su uso de manera rutinaria (8, 9, 12) por lo que se requieren futuras investigaciones para identificar nuevos tratamientos eficaces.

Referencias

1. Vadillo A, Berciano JA. Enfermedades de las neuronas motoras (i). Síndromes de afectación aislada de la neurona motora superior o inferior. *Medicine* 2003; 8(98):5289-5292. doi: 10.1016/S0304-5412(03)70983-4.
2. Garg N, Park SB, Vucic S, Yiannikas C, Spies J, Howells J, Huynh W, Matamala JM, Krishnan AV, Pollard JD, Cornblath DR, Reilly MM, Kiernan MC. Differentiating lower motor neuron syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017 Jun;88(6):474-483. doi: 10.1136/jnnp-2016-313526.
3. Ramroop H, Cruz R. Electrodiagnostic Evaluation Of Motor Neuron Disease. 2020 Oct 16. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan.
4. 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. doi: 10.1002/mus.26168.
5. Farbu E, Gilhus NE, Barnes MP, Borg K, de Visser M, Driessen A, Howard R, Nollet F, Opara J, Stalberg E. EFNS guideline on diagnosis and management of post-polio syndrome. Report of an EFNS task force. *Eur J Neurol*. 2006 Aug;13(8):795-801. doi: 10.1111/j.1468-1331.2006.01385.x.
6. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Post-Polio Syndrome Fact Sheet. Form Approved OMB# 0925-0648 Exp. Date 05/31/2021. <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Post-Polio-Syndrome-Fact-Sheet>
7. 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. doi: 10.1056/NEJM198707023170102. PMID: 3587319.
8. 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. *Front Neurol*. 2019 Jul 16;10:773. doi: 10.3389/fneur.2019.00773. PMID: 31379723; PMCID: PMC6646725.
9. Lo JK, Robinson LR. Post-polio syndrome and the late effects of poliomyelitis: Part 2. treatment, management, and prognosis. *Muscle Nerve*. 2018 Dec;58(6):760-769. doi: 10.1002/mus.26167. Epub 2018 Aug 23. PMID: 29752826.
10. Tiffreau V, Rapin A, Serafi R, Percebois-Macadré L, Supper C, Jolly D, Boyer FC. Post-polio syndrome and rehabilitation. *Ann Phys Rehabil Med*. 2010 Feb;53(1):42-50. doi: 10.1016/j.rehab.2009.11.007. Epub 2009 Dec 30. PMID: 20044320.
11. Gonzalez H, Olsson T, Borg K. Management of postpolio syndrome. *Lancet Neurol*. 2010 Jun;9(6):634-42. doi: 10.1016/S1474-4422(10)70095-8. PMID: 20494327.
12. Koopman FS, Beelen A, Gilhus NE, de Visser M, Nollet F. Treatment for postpolio syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 May 18;(5):CD007818. doi: 10.1002/14651858.CD007818.pub3. PMID: 25984923.