

Síndrome Pós-Poliomielite: Aspectos Neurológicos

Acary Souza Bulle Oliveira*

Frederick M. Maynard**

RESUMO

A síndrome pós-poliomielite (SPP) é uma desordem neurológica considerada dentro do capítulo dos efeitos tardios da pólio, caracterizada por nova fraqueza muscular e/ou fadigabilidade muscular anormal em indivíduos que tiveram poliomyelite aguda, muitos anos antes. A prevalência da SPP, dependendo dos critérios diagnósticos, é variada, podendo representar até 70% dos sobreviventes de poliomyelite paralisante aguda. A reabilitação da fraqueza muscular em pacientes com SPP é fundamental, mas deve ser feita com muito cuidado. O uso excessivo do músculo acarreta nova atrofia e fraqueza muscular. A prescrição de órteses e de outros aparelhos, incluindo-se até cadeira de rodas, propicia ajuda.

Unitermos: Síndrome pós-pólio, fraqueza muscular, exercício.

Aspectos neurológicos da síndrome pós-pólio

Entre os efeitos tardios da poliomyelite, destaca-se a síndrome pós-pólio (SPP)¹. Esta é uma entidade neurológica que causa nova fraqueza muscular e/ou fadigabilidade muscular anormal em indivíduos que tiveram poliomyelite no passado, há mais de 15 anos, com limitação para as atividades da vida diária. Sua importância não é somente semântica. Dependente do conceito de SPP a ser considerado, ela pode representar até 70% dos sobreviventes de poliomyelite paralisante aguda. Apesar disso, os médicos não a reconhecem como entidade nosológica definida e não a tratam adequadamente. Nem mesmo na Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas relacionados à Saúde (CID 10), a SPP é contemplada.

Para entendermos melhor o que representa a SPP, torna-se necessário realizarmos comentários a respeito das doenças que afetam o motoneurônio, para nortear, inclusive, uma melhor reabilitação.

Neuronopatias

O termo neuronopatia é utilizado para condições nas quais as alterações morfológicas ou bioquímicas ocorrem no corpo do neurônio. Manifestações clínicas das neuronopatias do sistema nervoso periférico

(SNP) são restritas aos segmentos inervados pelos corpos celulares afetados. Elas podem ser focais, envolvendo um segmento, por exemplo herpes zóster; multifocal, envolvendo segmentos motores ou sensoriais múltiplos – síndrome de Sjogren e poliomyelite; ou difusa – piridoxina. As neuronopatias são heterogêneas, pobremente entendidas e incluem muitas desordens dos neurônios motores, sensoriais e autonômicos. Elas podem manifestar-se no período pré-natal, infância, adolescência ou na idade adulta.

Dependendo do tipo de corpo celular envolvido, elas podem ser classificadas em neuronopatia sensorial, neuronopatia autonômica e neuronopatia motora.

Neuronopatia motora

Neuronopatia motora caracteriza-se por envolvimento do corpo celular do neurônio motor inferior (NMI). As principais causas são: poliomyelite anterior aguda, atrofia muscular espinhal progressiva e doença do neurônio motor.

Poliomyelite aguda

A poliomyelite aguda, até 1960, representou a maior causa de paralisia motora e óbito em crianças e adultos jovens em todo o mundo. Trata-se de uma doença

* Doutor em Neurologia, Chefe do Setor de Doenças Neuromusculares da EPM – Unifesp.

** Professor da Escola Médica Case Western Reserve University, Cleveland, EUA, e da Escola Médica da Universidade de Michigan.

viral que se apresenta, tipicamente, sob a forma bifásica, com cefaléia, febre e sintomas gastrintestinais seguidos, dias mais tarde, de comprometimento dos neurônios motores da medula espinhal, ocasionando paralisia, geralmente predominando nos membros inferiores, sob forma assimétrica e desproporcional. Pode haver, associadamente, comprometimento da musculatura do tórax e da inervação bulbar. A progressão da paralisia, usualmente, cessa em 5 a 7 dias. Há, então, um período de estabilidade e, nos meses subsequentes, alguns músculos paralisados podem recuperar-se pelo processo de reinervação ou por recuperação dos motoneurônios pouco lesados. A poliomyelite anterior aguda, felizmente erradicada há alguns anos em quase todo o mundo, ainda apresenta os seus efeitos seqüelantes visíveis.

Atrofia muscular espinhal progressiva

A atrofia muscular espinhal progressiva (AMEP), doença puramente do NMI de causa genética, tem basicamente três formas distintas de manifestação clínica, dependendo de sua gravidade: Tipo I – Werdnig Hoffmann, com óbito antes de um ano de idade; Tipo II – Intermediária, em que as crianças têm um atraso no desenvolvimento motor e não adquirem a marcha; Tipo III – Kugelberg Welander, com perda da marcha mais tardiamente. A forma de herança é autossômica recessiva e o *locus* gênico tem sido mapeado no cromossomo 5q 11-2-13.3 (SMA 5q). O déficit motor predomina nos membros inferiores, especialmente nas porções proximais. Há arreflexia, atonia e, eventualmente, fasciculações podem ser identificadas. A classificação das diferentes formas é baseada no número de células comprometidas no corno anterior da medula espinhal. Estima-se que os sinais e os sintomas somente começam a ficar aparentes quando há comprometimento de pelo menos 40% dos motoneurônios de uma determinada região. Na AMEP tipo III, após um período relativamente estável, o paciente começa a apresentar uma fraqueza muscular progressiva, relacionada com a degeneração dos motoneurônios remanescentes.

Doença do neurônio motor

Diferentemente dos grupos anteriores, cujo entendimento e fisiopatologia já são bem conhecidos, a doença do neurônio motor (DNM) ainda desafia a ciência e o pesquisador.

Doença do neurônio motor é um termo genérico freqüentemente utilizado para incluir quatro principais

síndromes clínicas: atrofia muscular progressiva (AMP), esclerose lateral amiotrófica (ELA), paralisia bulbar progressiva (PBP) e esclerose lateral primária (ELP).

O termo DNM traz sérios problemas:

- é inexato: não é uma, mas são várias doenças do neurônio motor. A doença não afeta todos os neurônios, desde que os motoneurônios gama e os neurônios autonômicos pré-gangliônicos são discretamente comprometidos ou não comprometidos. A doença pode envolver não somente os neurônios motores, mas também outros tipos de neurônios;
- mistura de latim com inglês – *disease* (inglês), *motor neuron* (latim).

O termo ELA também traz problemas:

- é difícil de entender. O nome soa misterioso e amedrontador. É preferível usar a forma abreviada;
- é incorreto e freqüentemente utilizado indistintamente para três tipos diferentes: ELA, PBP e ELP.

A classificação das DNM depende de vários critérios, incluindo síndrome clínica, alterações morfológicas, padrão de herança, achados eletrofisiológicos e anormalidades bioquímicas e imunológicas.

A AMP parece afetar somente o NMI, enquanto a ELA é caracterizada por envolvimento clínico tanto do NMI quanto do neurônio motor superior (NMS). Já na ELP há envolvimento preferencial do NMS.

Como a forma mais comum é a de ELA, este grupo de doenças é denominado DNM/ELA. A causa está relacionada com a degeneração progressiva dos motoneurônios, na idade adulta, ocasionando uma fraqueza muscular generalizada, irreversível, levando a óbito cerca de 42 meses após o início dos sintomas. Caracteristicamente, ao exame clínico, detecta-se a presença de atrofia e fraqueza muscular, geralmente assimétrica, afetando os membros superiores e inferiores, associada a fasciculações evidentes e hiper-reflexia. Não há comprometimento sensitivo ou autonômico. Comprometimento bulbar e respiratório é a principal causa de óbito. A biópsia muscular revela a presença de fibras atroficas anguladas, secundárias à desnervação, ao lado de pequenos agrupamentos de fibras com o mesmo tipo histoquímico (*type grouping*), refletindo reinervação. O tamanho diminuto do *type grouping* justifica-se pela presença de motoneurônios remanescentes pouco saudáveis, não se permitindo um processo de reinervação eficiente.

Embora diferentes na natureza e na evolução natural, estas doenças que afetam o corpo celular do motoneurônio mantêm certas particularidades em

comum que ajudam a compreender melhor a denominada síndrome pós-poliomielite e as suas repercussões.

Síndrome pós-poliomielite

Embora a instalação de nova fraqueza muscular relacionada com uma poliomielite antiga tenha sido descrita em 1875, por Jean Martin Charcot, somente nas últimas décadas é que a presença de novos sinais e sintomas, em pacientes que apresentaram poliomielite no passado, tem ganhado merecida atenção.

O termo síndrome pós-pólio (SPP) tem sido reservado para essas situações com aparecimento de novos sinais e sintomas, de natureza inexplicável, em sobreviventes de poliomielite.

Para caracterizar clinicamente a SPP, é necessário atender aos seguintes critérios:

- 1) História de poliomielite anterior aguda na infância ou na adolescência, confirmada por análise criteriosa de prontuário médico ou ocorrência de surto epidêmico em uma determinada comunidade;
- 2) Recuperação parcial da função motora e estabilidade motora ou recuperação por pelo menos 15 anos;
- 3) Atrofia muscular residual, fraqueza e arreflexia em pelo menos um membro, mas com preservação da sensibilidade e da função esfinteriana;
- 4) Desenvolvimento de novos sintomas neuromusculares;
- 5) É um diagnóstico de exclusão.

Sintomatologia da SPP

Clinicamente, os pacientes se apresentam com uma combinação variada de sintomas musculoesqueléticos e atrofia muscular progressiva pós-pólio (AMPP).

Sintomas musculoesqueléticos incluem resistência diminuída, fadiga, dor articular, piora da mobilidade, decorrente de escoliose ou de alteração da postura e aumento recente de peso corporal.

Atrofia muscular progressiva pós-pólio é o termo utilizado para descrever uma nova atrofia muscular com ou sem dor muscular. Os pacientes apresentam piora nas atividades da vida diária, tais como andar, sentar, subir ou descer escadas, transferência da cama para a cadeira, dirigir, vestir-se, escovar os dentes ou pentear os cabelos. Pode-se instalar novo comprometimento bulbar, insuficiência respiratória ou distúrbios

do sono. Ao exame físico, freqüentemente, detecta-se a presença de fasciculações.

A associação de comprometimento emocional e a presença freqüente de quadro fibromiálgico podem trazer um fator complicador à síndrome pós-pólio.

Estima-se que 70% dos pacientes sobreviventes de poliomielite desenvolverão SPP cerca de 30 anos após a instalação da doença aguda. Os novos sinais aparecem preferencialmente nos membros previamente mais fracos e nos pacientes com maior fraqueza residual. Dificuldades respiratórias e bulbares acontecem preferencialmente naqueles que apresentam algum déficit residual dessas funções e a instalação da síndrome tem íntima relação com a idade de apresentação da doença aguda – quanto mais velho for o paciente, maior a possibilidade de desenvolvimento da SPP.

Trabalhos prospectivos mostram uma piora funcional progressiva na maioria dos portadores de poliomyelite. A velocidade de piora é variável de paciente para paciente, sendo geralmente muito lenta, e, ainda, mesmo variável para o próprio paciente. Longos períodos de estabilização seguidos de piora clínica não são incomuns^{2,3}.

Trabalhos epidemiológicos no Brasil são escassos. Na tabela 1 são apresentados os principais achados em 52 sobreviventes de poliomyelite (34 pacientes do sexo masculino e 18 do feminino, com idades variando de 28 a 48 anos (média de 36 anos), com sintomas após a poliomyelite aguda de 30,2 anos).

Tabela 1 Principais manifestações clínicas “novas” em sobreviventes de poliomyelite em São Paulo, Brasil: 52 pacientes procedentes da EPM – Unifesp, AACD e do Clube dos Paraplégicos de São Paulo

Clínica	Porcentagem
Fraqueza muscular	68
Dor muscular	66
Fadiga	66
Atrofia muscular	38
Fasciculação	20
Disfagia	18
Neuropatia	15
Problemas respiratórios	6
Dor articular	68
Intolerância ao frio	40
Depressão	50
Ansiedade	40
Cefaléia	30

Entre os fatores possivelmente desencadeantes da SPP nesses pacientes destacaram-se hospitalização, procedimentos cirúrgicos e imobilizações.

Diagnóstico diferencial

Entre os diagnósticos diferenciais, destacam-se:

- Outras doenças que envolvam os corpos celulares dos neurônios motores. A atrofia muscular espinhal progressiva tem comprometimento simétrico, distinguindo-se da forma assimétrica e desproporcional de comprometimento motor da poliomielite. A piora lenta contrasta com a forma de evolução clínica da esclerose lateral amiotrófica. Algumas vezes, pode ser indistinguível clinicamente do bloqueio de condução multifocal, necessitando de estudos eletro-neuromiográficos detalhados.
- Mielopatia: siringomielia e tumor medular. A presença de alteração sensitiva exclui praticamente a possibilidade de síndrome pós-poliomielite.
- Neuropatias compressivas: plexopatia, hérnia de disco, síndrome do túnel do carpo, neuropatia ulnar, neuropatia fibular.
- Miopatia: miopatia a corpo de inclusão. O início da sintomatologia é mais tardio e o comprometimento motor simétrico faz com que a SPP seja improvável.

Fisiopatologia

A síndrome pós-pólio encontra-se na categoria das doenças do neurônio motor em virtude de os quadros clínico e histológico estarem intimamente relacionados com disfunção dos neurônios motores inferiores.

Entre os principais mecanismos que levam à síndrome destacam-se o "supertreinamento" (*overtraining*) e a disfunção dos motoneurônios sobreviventes que causam uma desintegração dos terminais axonais.

Um comprometimento parcial ou perda de axônios motores são seguidos por brotamento compensatório dos axônios motores intactos, aumentando o tamanho da unidade motora, em um mecanismo compensatório, para reinervar o músculo. Quando expostos a fatores de estresse, por exemplo supertreinamento, esses motoneurônios sobreviventes podem apresentar alterações eletrofisiológicas, reduzindo a velocidade de condução nervosa, ou podem apresentar degeneração precoce.

Associação SPP e ELA

Uma etiologia viral, incluindo-se o vírus da poliomielite, tem sido freqüentemente referida como um possível

fator causal de ELA. Entretanto, os casos de ELA relacionados com antecedentes de poliomielite na infância parecem ter uma associação casual. Embora até semelhantes clinicamente, na SPP a evolução de déficit motor progressivo dá-se de maneira mais lenta do que aquela vista na ELA. Especula-se que na SPP a degeneração do motoneurônio é mais localizada, enquanto na ELA, possivelmente por um fator "tóxico" difusível, há comprometimento de maior número de motoneurônios ao mesmo tempo.

SUMMARY

Post-polio syndrome

Post-polio syndrome (PPS) is a neurological disorder, considered to be a sub-category of late effects of polio, characterized by increased weakness and/or abnormal muscle fatigability in individual who had paralytic polio many years earlier. Prevalence has varied widely, depending on the criteria used to define it. Depending on the basis of symptoms, PPS will develop in about 70% of acute paralytic polio. Management of weakness in patients with PPS is striking. Exercise regimens need to be carefully done: "use the muscle or you will lose it, but conserve it to preserve it". Correct prescriptions of orthoses, assistive devices and wheelchairs may be useful.

Keywords

Post-polio syndrome, muscle weakness, exercise.

Referências

1. Maynard FM, Headley JS. In: Manual Acerca dos Efeitos Tardios da Poliomielite para Médicos e Sobreviventes. Maynard FM & Headley JL (eds.). Associação Pós-pólio de Portugal, Ed. Gráfica Eborense, 2000.
2. Dalakas MC. The post-polio syndrome as an evolved clinical entity. Definition and clinical description. *Ann N Y Acad Sci*, 753:68-80, 1995.
3. Rowland LP (ed.). *Advances in neurology: Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron diseases*. New York, Raven Press, 1991, vol. 56.

Endereço para correspondência:

Acary Souza Bulle Oliveira
EPM – Unifesp
Setor Neuromuscular
Rua Pedro de Toledo, 377 – Vila Clementino
CEP 04039-031 – São Paulo, SP
E-mail: abrela99@hotmail.com