Sindromul post-polio

E. Farbu[1], N. E. Gilhus[2], M. P. Barnes[3], K. Borg[4], M. de Visser[6], R. Howard[7], F. Nollet[6], J. Opara[8], E. Stalberg[9]

[1]Stavanger University Hospital, Norway; [2]University of Bergen, and Haukeland University Hospital, Bergen, Norway; [3]Hunters Moor Hospital, Newcastle upon Tyne, UK; [4]Karolinska Institutet/Karolinska Hospital, Stochkolm, Sweden; [6]University of Amsterdam, 1100 DD Amsterdam, The Netherlands; [7]St Thomas'Hospital, London, UK; [8]Repty Rehab Centre. ul. Sniadeckio 1, PL 42-604 Tarnowskie Góry, Poland; [9]University Hospital, S-75185 Uppsala, Sweden

Obiective

Scopul a fost de a revizui documentul preexistent al grupului de lucru EFNS în ceea ce privește definiția comună a SPP și de a evalua dovezile existente referitoare la eficacitatea și siguranța intervențiilor terapeutice. Acest document revizuit reprezintă un ghid clinic pentru managementul SPP.

Context

Mulţi pacienţi care avut o infecţie cu virusul polio în antecedente dezvoltă la câţiva ani după poliomielita paralitică acută noi episoade de scădere de forţă musculară, fatigabilitate, mialgii, dureri articulare, intoleranţă la frig şi noi atrofii. Primul caz de noi atrofii și deficit motor progresiv apărute la mulți ani după poliomielita paralitică acută a fost descris pentru prima dată de Raymond în 1875 [1,2].

Termenul de sindrom post-polio (SPP) a fost introdus de către Halstead în 1985 [3]. În general, SPP a fost interpretat ca o boala caracterizată prin scădere de forţă musculară sau fatigabilitate nou apărute, la persoane cu un istoric confirmat de polio paralitic acut, ce apare la mai multe decade după afecțiunea acută.

Dat fiind că SPP este considerat o boală cronică, grupul de lucru EFNS recomandă ca criteriile publicate în 2000 de către March of Dimes (MoD) [4] să fie privite drept criterii universale pentru SPP.

1. Poliomielită paralitică în antecedente cu dovada pierderii neuronilor motori, confirmată prin istoricul de boală paralitică acută, semne de slăbiciune musculară reziduală și atrofie musculară la examenul neurologic și semne de denervare la electromiografie (EMG).
2. O perioadă de recuperare funcțională parțială sau completă după poliomielita paralitică acută, urmată de un interval (de obicei 15 ani sau mai mult) cu funcție neurologică stabilă.
3. Debut progresiv sau brusc al slăbiciunii musculare progresive și persistente sau fatigabilitate musculară anormală (rezistență scăzută), cu sau fără oboseală generalizată, atrofie musculară sau mialgii și durere articulară. (Debutul brusc poate să apară după o

perioadă de inactivitate, traumatisme sau intervenții chirurgicale). Mai puțin frecvent, simptomele atribuibile SPP includ noi probleme de deglutiție sau respirație.

4. Simptomele persistă cel puțin 1 an.
5. Excluderea altor probleme neurologice, medicale sau ortopedice care să fie răspunzătoare pentru simptomatologie.

Simptomele raportate pentru SPP sunt aceleasi în toate părțile lumii. Predomină deficitul de forță musculară, atrofiile, oboseala generalizată, oboseala post exercițiu, mialgiile, fasciculațiile, crampele, intoleranța la frig și durerea articulară [3,5-12]. Istoricul de polio paralitic în antecedente pare să crească mortalitatea pe termen lung [13].

Deteriorarea funcției neuromusculare, suprasolicitarea unităților motorii, procesul general de îmbătrânire și modificările inflamatorii din sistemul nervos central și ser au fost propuse drept posibile explicații pentru noile simptomele [14-17]. Totuși, mecanismele subiacente nu sunt pe deplin elucidate și nu putem concluziona care dintre factorii subiacenți cauzează SPP. În ceea ce privește evoluția clinică, există din ce în ce mai multe dovezi că declinul forței musculare este lent și are un efect modest asupra funcționalității [18,19]. Oboseala generalizată este o acuză comună la pacienții cu SPP, și nu foarte bine înțeleasă, deși atât declinul neuromuscular cât și nivelurile crescute de citokine inflamatorii sugerează că oboseala în SPP ar trebui considerată o entitate fizică [16, 20]. Din punct de vedere clinic trebuie subliniat că există comorbidități care ar putea cauza manifestări asemanatoare SPP ce necesită alte investigații și tratamente [10,21-23].

Prevalența SPP a fost raportată ca fiind între 15 și 80% dintre toți pacienții cu infecții anterioare cu virus polio, în funcție de criteriile aplicate pentru populația studiată [5,10,24-28]. În multe studii populaționale au fost folosiți termeni ca „simptome de poliomielită cu debut tardiv", în loc de termenul de SPP. Studiile desfășurate în mediul intraspitalicesc au folosit termenul de SPP, însă este discutabil dacă lotul de pacienți folosit în aceste studii este reprezentativ. Din aceste motive prevalența exactă a SPP este greu de stabilit. Pentru populația europeană, un studiu olandez a raportat o prevalență a simptomelor de poliomielită cu debut tardiv de aproximativ 46%, iar un studiu desfășurat în Edinburgh a raportat o prevalență mai mare de 60%, în Estonia s-a raportat o prevalență de 52%, în Norvegia de 60% iar în Danemarca de 63% [5, 29-31].

În ceea ce privește tratamentul simptomatic și obiectivele clinice, diferența dintre scăderea de forță musculară, neevolutivă după o infecție cu virus polio și SPP pare până acum nesemnificativă. Totuși, ar exista un mare beneficiu atât pentru cercetare cât și pentru potențialele intervenții terapeutice bazate pe dovezi dacă s-ar ajunge la un consens în ceea ce privește termenul de SPP. Criteriile MoD sunt bazate pe principiul excluderii altor cauze pentru o nouă deteriorare iar SPP este caracterizat de deficit motor nou instalat sau fatigabilitate musculară anormală și persistența simptomelor cel puțin un an. Diagnosticul de SPP este un diagnostic de excludere, fără a exista vreun test sau vreo analiză specifică SPP iar rolul investigațiilor este de a exclude orice altă cauză posibilă pentru noile simptome și deteriorarea clinică.

Mulți pacienți acuză un grad de slăbiciune musculară înainte ca aceasta să fie detectabilă prin examinare clinică, însă evaluarea dinamometrică a forței musculare și imagistica prin

tomografie computerizată (CT) pot fi de folos [32,33]. Atrofia este stadiul final al unei noi deteriorări neuromusculare și utilizând această afirmație ca pe un criteriu necesar, pacienții într-un stadiu mai timpuriu de deteriorare neuromusculară vor fi excluși.

Rolul neurofiziologiei clinice

Neurofiziologia clinică este folosită din 4 motive principale. În primul rând, pentru a stabili afectarea tipică a neuronului motor periferic (traseu EMG neurogen, parametri senzitivi şi motori normali cu excepţia parametrilor ce reflectă atrofia musculară). În al doilea rând, pentru a exclude alte cauze. Aceasta face parte din definiţia SPP şi nu este neobişnuit să existe pacienţi la care diagnosticul iniţial de polio să trebuiască revizuit. În al treilea rând, pentru a descoperi afecțiuni nervoase sau musculare concomitente, cum ar fi neuropatiile de încarcerare sau radiculopatiile. În al patrulea rând, pentru a aprecia gradul de pierdere a neuronilor motori. Acesta nu poate fi cuantificat clinic, deoarece pierderea neuronală poate fi complet mascată de înmugurirea nervoasă compensatorie şi de hipertrofia fibrelor musculare. Studiile macro EMG au arătat că o pierdere neuronală de până la 50% poate fi compatibilă cu un tablou clinic normal [15].

În studii longitudinale cu macro EMG s-a demonstrat o pierdere neuronală continuă cu viteză exagerată comparativ cu degenerarea normală dependentă de vârstă [34]. O nouă scădere de forţă musculară apare atunci când mecanismele compensatorii nu mai sunt suficiente şi când macro potențialul de unitate motorie (PUM) depăşeşte de 20 ori dimensiunea normală [34].

Strategia de cercetare

Au fost cercetate articolele publicate în MEDLINE via Pubmed, EMBASE, ISI şi Cochrane din 1996 până în 2004. Cuvintele cheie au fost: sindrom post-polio, postpoliomielită, PPMA, PPMD, poliomielită, în combinație cu termenii: management, terapie, tratament, medicamente, fizioterapie și intervenție.

În prezentul document revizuit căutarea în bazele de date a fost suplimentată cu perioada 2004-2009.

În bazele de date cercetate nu s-au găsit metaanalize referitoare la intervenţiile pentru SPP, dar la ora actuală se pregătește o revizuire Cochrane [35]. Datele au fost clasificate, în conformitate cu nivelul ştiintific de evidenţă, în clasele I-IV [36]. Recomandările sunt încadrate, conform schemei pentru ghidurile EFNS, în nivelurile A-C. Când au fost disponibile doar dovezi de clasă IV dar s-a putut ajunge la un consens, grupul de lucru a formulat Recomandări de Bună Practică Medicală *(RBP)* [36]. Consensul a fost atins în principal prin intermediul poştei electronice.

În prima versiune a documentului membrii grupului din Olanda, Norvegia, Polonia, Suedia şi Marea Britanie au răspuns la un chestionar despre diagnosticul, managementul şi

tratamentul pacienţilor cu sindrom post polio; acest chestionar nu a fost repetat cu ocazia acestei versiuni.

Rezultate

Intervenţii terapeutice

Inhibitorii de acetilcolinesterază, steroizii, amantadina, modafinilul, lamotrigina, coenzima Q10, imunoglobulinele administrate intravenos (IvIg)

Efectul inhibitorilor de acetilcolinesterază în SPP a fost investigat în patru studii, cu un accent particular asupra fatigabilității, forței musculare și calității vieții. Un studiu pilot deschis a indicat un efect pozitiv asupra fatigabilității [37, 38], însă acest lucru nu a fost confirmat în două studii controlate dublu-orb randomizate în care s-au folosit 180 mg de piridostigmină [39,40]. Horemans şi colaboratorii au raportat o îmbunătăţire semnificativă a mersului, dar diferenţa în forţa cvadricepsului nu a fost semnificativă, după cum au raportat Trojan şi colaboratorii. Prin urmare, există dovezi de clasă I că piridostigmina nu este eficientă în managementul fatigabilităţii şi deficitului motor în SPP. Un studiu randomizat a investigat efectele a 400 mg modafinil zilnic asupra fatigabilității din SPP [41]. Modafinilul nu a fost superior placebo și există dovezi de clasă I că modafinilul nu este eficient pentru tratamentul fatigabilității în SPP. Există două studii randomizate placebo cotrolate care investighează efectul dozelor mari de prednisolon (80 mg/zi) şi amantadină (200 mg/zi) asupra slăbiciunii musculare şi fatigabilităţii (prednison) sau fatigabilității (amantadină) [42,43]. Aceste studii au inclus un număr mic de pacienţi, 17 şi respectiv 23, şi doar Stein şi colaboratorii au folosit calcule cu putere statistică. Nu a existat un efect semnificativ asupra forţei musculare sau fatigabilităţii în niciunul dintre aceste studii de clasă I.

Lamotrigina a fost încercată într-un studiu deschis (15 pacienți tratați cu 50-100 mg de lamotrigină zilnic), studiu în care s-a constatat un efect pozitiv asupra calității vieții (Nottingham Health Profile), durerii (VAS) și fatigabilității (FSS) după 2 și 4 săptămâni [44]. Este encesar un studiu randomizat dublu-orb care să confirme aceste efecte. Într-un studiu pilot dublu-orb randomizat cu Coenzimă Q10 (200mg pe zi), ce a inclus 14 pacienți, nu s-a observat un efect adițional asupra rezistenței la antrenamentul muscular [45].

Mai multe rapoarte legate de nivelurile crescute de markeri inflamatori în ser și LCR în SPP au ridicat întrebarea dacă modificările imunologice ar putea fi implicate în fiziopatologia SPP [16,17, 46]. Aceste rapoarte au prezentat de asemenea un fundament rațional pentru investigarea terapiilor imunomodulatoare în SPP. Imunoglobulinele administrate intravenos (IgIv) au fost încercate în trei studii de intervenție terapeutică. Gonzalez și colaboratorii au efectuat un studiu multicentric randomizat dublu-orb pe 135 de pacienți ce a avut ca obiective primare forța musculară într-un grup muscular preselectat și calitatea vieții măsurată pe scala SF-36. Pacienții au fost tratați fie cu placebo, fie cu 90 gr de IgIv, repetate după trei luni. S-a constatat o diferență semnificativă referitoare la forța musculară, însă efectul nu a fost

semnificativ pe scala SF-36 pentru durere, balans sau calitate a somnului [47]. Farbu și colaboratorii au efectuat un studiu randomizat dublu-orb pe 20 de pacienți ce a avut ca obiective primare forța musculară (izometrică), durerea (VAS) și fatigabilitatea (FSS) după trei luni [48]. Pacienții au fost tratați cu o cură de IgIv (2g/kg corp). S-a constatat un efect semnificativ asupra durerii dar nu și asupra forței musculare sau fatigabilității. Un studiu deschis pe 14 pacienți a studiat efectele a 90mg IgIv asupra forței musculare, abilităților fizice măsurate prin testul de mers și calității vieții (SF-36) [49]. Efectul a fost pozitiv asupra calității vieții dar nu și asupra forței musculare sau abilităților fizice. Aceste studii indică faptul că IgIv ar putea avea un modest efect terapeutic în SPP, dar ele includ un număr mic de pacienți, rezultatele referitoare la ce simptome se ameliorează după tratament sunt divergente iar IgIv nu au fost comparate și cu alte terapii cum ar fi programele specifice de antrenament. Întrebarea legată de doza necesară de IvIg și intervalul de administrare rămâne de asemenea fără răspuns. Prin urmare, la momentul actual IgIv nu pot fi recomandate ca tratament standard în SPP, în ciuda faptului că există două studii de Clasă I [50].

Antrenamentul muscular

S-a sugerat că folosirea excesivă a musculaturii şi antrenamentul muscular pot agrava simptomele pacienților cu scădere de forță musculară reziduală după poliomielita paralitică şi pot chiar provoca o scădere suplimentară a forţei musculare [51]. Mulți pacienți cu sindrom post-polio au fost sfătuiţi să evite suprasolicitarea musculară şi antrenamentul intensiv [4,52]. Studii asupra morfologiei musculare şi capacitaţii oxidative în muşchiul tibial anterior indică o activitate musculară crescută datorită mersului şi a greutăţii corporale ce trebuie susţinute [53,54]. Când a fost urmărită prospectiv, s-a constatat că amplitudinea macro EMG a potenţialului de unitate motorie (MUP) în muşchiul tibial anterior a crescut după 5 ani în timp ce amplitudinea macro EMG a MUP în mușchiul biceps brahial nu a suferit modificări [55]. Acesta indică un proces mai pronunţat de denevare-reinervare în muşchiul tibial ce se poate datora utilizării zilnice a acestuia şi faptului că activitatea musculară este mai mare la nivelul membrelor inferioare. Nu există însă studii prospective care să demonstreze că activitatea musculară crescută sau antrenamentul pot determina pierderea forţei musculare comparativ cu lipsa antrenamentului sau activitatea musculară minimă. Dimpotrivă, pacienţii care au raportat o activitate fizică regulată au avut mai puţine simptome şi un nivel funcţional mai înalt comparativ cu pacienţii fizic inactivi [11,56]. Un studiu controlat randomizat a raportat îmbunătăţirea semnificativă a forţei musculare după un program de antrenament cu contracții izometrice ale muşchilor mâinii cu durată de 12 săptămâni [57]. Studiile nerandomizate cu programe de antrenament cu durată între 6 săptămâni şi 6 luni, implicând atât antrenament izokinetic cât și izometric şi de anduranţă, au demonstrat o creştere semnificativă atât a forţei musculare izokinetice cât și a celei izometrice [58-61]. Oncu și colaboratorii au constatat că atât programele de exerciții efectuate pe timp limitat în spital cât și cele efectuate acasă au îmbunătățit pe termen scurt fatiabilitatea și calitatea vieții [62]. Nu au fost raportate complicații sau efecte secundare. Există aşadar dovezi de clasă II şi III că programele de antrenament supravegheate pot

îmbunătăți calitatea vieții și ameliora fatigabilitatea la pacienții cu sindrom post-polio. Două studii deschise de urmărire legate de reabilitarea multidisciplinară raportează un efect pozitiv asupra fatigabilității și capacității fizice pe o perioadă de până la un an după intervenția terapeutică [63,64]. Acest lucru este promițător însă efectele antrenamentului pe termen lung (mai mulți ani) nu sunt documentate și necesită studii prospective. Pentru pacienţii fără boli cardiovasculare, un studiu controlat randomizat a raportat îmbunătăţirea tonusului cardiovascular după programe de exerciţii supravegheate folosind biciclete ergometrice [65] (Clasă I). Antrenamentul aerobic al extremităţilor superioare a avut efecte benefice asupra consumului de oxigen, ventilaţiei momentane, forţei şi duratei exerciţiului [66] (Clasă II). Execiţiile de mers aerobic pot ajuta la economisirea mişcărilor şi creşterea anduranţei fără îmbunătăţirea tonusului cardio-vascular [67]. Ernstoff şi colaboratorii au raportat o creştere a performanţei de lucru prin reducerea frecvenţei cardiace pe parcursul exerciţiilor; asadar, antrenamentul de anduranţă pare să îmbunătăţească tonusul cardiovascular (Clasă IV). Este important să subliniem că majoritatea exerciţiilor fizice din studii au fost executate sub supraveghere, cu efort submaximal, pauze intermitente şi perioade de odihnă între sesiunile de exerciţii pentru a preveni apariţia efectelor de suprasolicitare. Acesta este un aspect important pentru pacienții cu SPP în general. Majoritatea pacienților care au participat la aceste studii au avut vârsta sub 60 de ani și de aceea efectele acestor programe de exerciții asupra celor peste 60 de ani este mai puțin documentat.

Un studiu controlat randomizat cu pacienţi cu sindrom post-polio ce prezentau durere, slăbiciune musculară şi fatigabilitate la nivelul umerilor, a comparat efectul exerciţiilor izolate, cu efectul exerciţiilor combinate cu modificarea stilului de viaţă şi cu efectul modificării stilului de viaţă [68]. Îmbunătățiri semnificative s-au constatat doar pentru cele două grupuri care au efectuat exerciții (Clasă II). Obiectivele acestui studiu au fost o combinaţie de mai multe simptome. Sunt necesare studii ulterioare pentru a identifica îmbunătăţirea fiecărui simptom în parte înainte de a fi trasă o concluzie referitoare la modificarea stilului de viaţă.

Tratamentul în climat cald şi antrenamentul în apă

Raportări anecdotice ale pacienţilor cu sindrom post-polio indică un efect pozitiv al climatului cald şi al antrenamentului în apă caldă în ceea ce priveşte durerea şi fatigabilitatea. Un studiu controlat randomizat a raportat reducerea semnificativă a durerii, problemelor legate de sănătate şi depresiei pentru ambele grupuri, după efectuarea unor programe de antrenament identice fie în Norvegia, fie în Tenerife [69]. Nu s-au constatat diferenţe semnificative la testele de mers. Ambele grupuri şi-au îmbunătăţit abilitatea de mers, şi-au redus nivelul fatigabilităţii, depresiei şi problemelor legate de starea de sănătate. Efectul a avut însă o durată semnificativ mai lungă în grupul Tenerife (Clasă I).

Un studiu controlat dar nerandomizat a raportat că la pacienții cu sindrom post-polio exerciţiile dinamice în apă, exceptând înnotul, reduc durerea, îmbunătăţesc statusul cardiovascular şi starea subiectivă de bine (Clasă III) [70]. Un studiu-interviu calitativ (Clasă IV) a indicat un efect pozitiv asupra încrederii de sine după efectuarea antrenamentului în apă, în grup [71].

Suportul respirator

Pacienţii cu antecedente de polio pot avea o funcţie respiratorie redusă datorită deficitului muşchilor respiratori şi/sau deformărilor cutiei toracice [22,72]. Pacienţii cu deformări ale cutiei toracice au un risc crescut de hipoventilaţie nocturnă şi tulburări respiratorii în somn [22,73,74]. Prevalenţa disfuncţiei respiratorii este mai mare la pacienţii care au primit ventilație artificială în faza acută [22]. Scurtarea ciclului respiraţiei este o acuză obişnuită la mulți pacienți cu SPP dar nu este neapărat relaţionată cu disfuncţia respiratorie ci mai degrabă cu probleme ortopedice şi de medicație generală. Două studii intraspitaliceşti au arătat că funcţia respiratorie a fost normală la majoritatea pacienţilor care au acuzat acest fenomen, decondiţionarea cardiovasculară şi suprapoderalitatea fiind cele mai obişnuite cauze ale acestui simptom [10,75]. Disfuncţia respiratorie poate apărea fără scurtarea respiraţiei şi se poate însoţi de somnolenţă diurnă, cefalee matinală şi fatigabilitate [67]. Nu există studii randomizate care să evalueze efectul suportului respirator. Rapoartele arată că introducerea precoce a suportului respirator noninvaziv, cum ar fi ventilaţia intermitentă cu presiune pozitivă (VIPP) sau ventilatoarele bifazice cu presiune pozitivă (BIPAP) cu piesa bucală sau nazală, poate stabiliza situaţia şi preveni complicaţiile precum infecţiile respiratorii, declinul suplimentar al funcţiei respiratorii şi necesitatea suportului ventilator invaziv (traheostomie) [73,76] şi de asemenea îmbunătăţeşte capacitatea de exerciţiu [77] (Clasă IV). S-a raportat că dacă este necesar totuși suportul ventilator invaziv, pacienţii cu SPP cu traheostomă şi ventilaţie mecanică la domiciliu percep o stare bună de sănătate în ciuda dizabilităţii fizice severe [78] (Clasă III). În cazul pacienţilor care folosesc deja suport respirator intermitent este util antrenamentul musculaturii respiratorii [79] (Clasă IV). Sunt benefice precauţiile generale cum ar fi renunţarea la fumat, mobilizarea secreţiilor şi asistarea tusei [73].

Simptomele bulbare

La pacienţii cu SPP au fost descrise disfagie, disfonie şi modificări ale vocii, secundare deficitului musculaturii cu inervatie bulbare [80-83]. Studii de caz arată că logopedia şi antrenamentul musculaturii laringiene sunt utile pentru aceşti pacienţi (Clasă IV) [83].

Controlul greutăţii, dispozitive de asistare şi modificarea stilului de viaţă

Au fost subliniate importanţa scăderii în greutate, adaptarea la dispozitivele de asistare şi modificarea activitaţii zilnice [4,6,84,85]. Dovezile ştiinţifice pentru aceste recomandări sunt limitate dar a existat un consens în grupul nostru că o persoană cu scădere de forţă musculară beneficiază în urma scăderii în greutate şi că ortezele, cârjele şi cărucioarele mobile facilitează activitatea zilnică (indicaţie de bună practică medicală). Participarea la programele de antrenament muscular şi antrenamentul de anduranţă duc în multe cazuri şi la scăderea în greutate, dar nu există nici o dovadă că doar scăderea în greutate poate ameliora simptomatologia. Pacienţii cu un IMC (indice de masă corporală) mai mare de 25, definiți ca obezi, nu au raportat mai multe simptome decât cei cu greutate normală [10]. Pe de altă parte, s-a constatat că o creştere ponderală recentă reprezintă un factor predictiv pentru SPP [86].

Tulburările de somn sunt frecvente la pacienţii cu SPP [10] şi pot consta într-o combinaţie între apneea obstructivă de somn, fatigabilitatea la trezire şi pe parcursul zilei, cefaleea matinală, somnolenţa diurnă, sindromul picioarelor neliniştite şi hipoventilaţie [87,89]. Este universal acceptat faptul că obezitatea este corelată cu apneea obstructivă de somn, iar controlul greutaţii corporale este crucial pentru această afecţiune [90]. Numărul pacienţilor ce necesită suport ventilator mecanic la domiciliu datorită hipoventilaţiei indusă de obezitate a crescut [91]. Din această perspectivă se consideră necesară scăderea ponderală la pacienţii cu SPP (Clasă IV).

Un studiu pilot a raportat că folosirea cârjelor metalice şi a ortezelor din carbon cu greutate mică poate fi utilă în îmbunătăţirea calităţii mersului la pacienţii cu polio și pareze noi [92]. Acest fapt a fost confirmat în alte două studii deschise necontrolate [93,94] și există dovezi de clasă III că ortezele cu greutate mică ar trebui preferate cârjelor metalice. Analiza biomecanică a modelului de mers poate ajuta la proiectarea unor orteze optime şi la îmbunătăţirea functionalităţii membrelor inferioare (Clasă IV) [94,95].

Perioadele frecvente de odihnă, conservarea energiei şi simplificarea sarcinilor de serviciu sunt considerate a fi utile la pacienţii cu fatigabilitate [96].

Acceptatrea dizabilităţilor, mijloace educaţionale

O nouă pierdere a functionalităţii, creşterea dizabilităţii şi handicapul sunt frecvent întâlnite la pacienţii cu sindrom post-polio [5,10,97]. Acestea pot duce la o alterare a bunăstării pacientului şi stress emoţional. Antrenamentul în grup cu alţi pacienţi cu SPP, participarea şi urmărirea regulată în clinici specializate previne declinul status-ului mental şi determină o experienţă pozitivă asupra “sinelui” [71,98] (Clasă III). Acceptarea dispozitivelor de asistare, suportul social şi implicarea sporită în activităţile zilnice pot facilita ca pacientul să facă față îndeletnicirilor de acasă și ocupaționale (Clasă III) [99].

Recomandări

Nivel A

- Au fost finalizate câteva de studii controlate referitoare la potenţialele tratamente medicale specifice SPP, însă nu a fost raportat nici un beneficiu terapeutic definitiv pentru următorii agenţi medicamentoşi: piridostigmină, steroizi, amantadină, modafinil şi coenzimă Q10.

Nivel B

- Antrenamentul muscular supravegheat, atât izokinetic cât şi izometric, reprezintă o cale sigură şi eficientă de prevenire a declinului suplimentar de forţă musculară a grupelor musculare uşor sau moderat afectate și poate chiar să reducă oboseala musculară, slăbiciunea musculară şi durerea la anumiți pacienți cu sindrom post-polio. A fost raportat un efect prelungit până la un an după anumite programe bine definite de antrenament.
- Nu există studii care să evalueze efectul antrenamentului muscular la pacienţii cu impotenţă funcţională severă iar efectele pe termen lung ale acestui tip de antrenament nu sunt încă explorate.
- Ar trebui luate măsuri precum pauzele intermitente, perioadele de odihnă între seriile de exerciţii fizice şi efectuarea unor exerciţii submaximale pentru a evita suprasolicitarea musculară.

- Antrenamentul în climat cald şi exerciţiile acvatice (altele decât înotul) sunt utile în mod particular.

Nivel C

- Recunoaşterea disfuncţiei respiratorii şi introducerea precoce a suportului ventilator non-invaziv previne sau întârzie declinul suplimentar al funcţiei respiratorii şi necesitatea suportului respirator invaziv.
- Antrenamentul musculaturii respiratorii poate îmbunătăţi funcţia respiratorie.
- Antrenamentul în grup, urmărirea regulată a pacienţilor şi educaţia acestora sunt utile pentru statusul mental al pacienţilor şi bunăstarea acestora.
- Ortezele din carbon cu greutate mică pot fi mai adecvate decât ortezele metalice.

Recomandări de bună practică medicală

- Scăderea ponderală și ajustarea şi introducerea unor dispozitive de asistare potrivite pot fi de ajutor dar nu există dovezi ştiintifice semnificative.

Necesitatea revizuirii ghidurilor

Sunt binevenite studiile prospective de urmărire care să evalueze forța musculară și funcționalitatea pe parcursul evoluției naturale a bolii. Sunt necesare studii care să evalueze efectele antrenamentului muscular la pacienții cu scădere severă a forței musculare, pe lângă studiile prospective care să evalueze efectele pe termen lung ale antrenamentului muscular. Trei studii recente au sugerat un potențial efect pozitiv al IgIv la pacienții cu SPP însă sunt necesare studii de urmărire care să investigheze dacă IgIv ar putea fi o opțiune terapeutică.

Conflicte de interese

Autorii nu au raportat nici un conflict de interese.

Bibliografie

1. Nollet F, de Visser M. Postpolio syndrome. *Arch Neurol* 2004;61(7):1142-4.
2. Raymond M. Paralysie essentielle dc l'enfance, atrophie musculaire con,cutive. *C R Soc Biol* 1875;27:158.
3. Halstead LS, Rossi CD. New problems in old polio patients: results of a survey of 539 polio survivors. *Orthopedics* 1985;8(7):845-50.
4. MarchofDimes. March of Dimes International Conference on Post Polio Syndrome. Identifying best practices in diagnosis and care. www.marchofdimes.com/files/PPSreport.pdf *March of Dimes*, NY, USA: White Plains, 2000; pp. 9-11.
5. 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(6):687-90.
6. lubelt B, Agre JC. Characteristics and management of post-polio syndrome. *JAMA* 2000;284(4):412-4.
7. Chang CW, Huang SF. Varied clinical patterns, physical activities, muscle enzymes, electromyographic and histo-logic findings in patients with post-polio syndrome in Taiwan. *Spinal Cord* 2001;39(10):526-31.
8. Farbu E, Gilhus NE. Former poliomyelitis as a health and socioeconomic factor. A paired sibling study. *J Neurol*

2002;249(4):404-9.
9. Farbu E, Gilhus NE. Education, occupation, and perception of health amongst previous polio patients compared to their siblings. *Eur J Neurol* 2002;9(3):233-41.
10. Farbu E, Rekand T, Gilhus NE. Post polio syndrome and total health status in a prospective hospital study. *Eur J Neurol* 2003;10(4):407-13.
11. Rekand T, Korv J, Farbu E, *et al.* Lifestyle and late effects after poliomyelitis. A risk factor study of two populations. *Acta Neurologica Scandinavica* 2004;109(2):120-5.
12. Takemura J, Saeki S, Hachisuka K, Aritome K. Prevalence of post-polio syndrome based on a cross-sectional survey in Kitakyushu, Japan. J *Rehab Med* 2004;36(1):l-3.
13. Nielsen NM, Rostgaard K, Juel K, Askgaard D, Aaby P. Long-term mortality after poliomyelitis. *Epidemiology* 2003;14(3):355-60.
14. Dalakas MC. Pathogenetic mechanisms of post-polio syndrome: morphological, electrophysiological, virological, and immunological correlations. *Ann N Y Acad Sci* 1995;753: 167-85.
15. Stalberg E, Grimby G. Dynamic electromyography and muscle biopsy changes in a 4-year follow-up: study of patients with a history of polio. *Muscle Nerve* 1995;18(7): 699-707.
16. Gonzalez H, Khademi M, Andersson M, Wallstrom E, Borg K, Olsson T. Prior poliomyelitis-evidence of cytokine production in the central nervous system. *J Neurol Sci* 2002;205(1):9-13.
17. Fordyce CB, Gagne D,]alili F, *et al.* Elevated serum inflammatory markers in post-poliomyelitis syndrome. *J Neurol Sci* 2008;271(l-2):80-6.
18. Sorenson EJ, Daube JR, Windebank AJ. A 15-year follow-up of neuromuscular function in patients with prior poliomyelitis. *Neurology* 2005;64(6):1070-2.
19. Stolwijk-Swuste JxM, Beelen A, Lankhorst GJ, Nollet F. The course of functional status and muscle strength in patients with late-onset sequelae of poliomyelitis: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil* 2005;86(8):1693-701.
20. Sunnerhagen KS, Grimby G. Muscular effects in late polio. *Acta Physiol Scand* 2001;171(3):335-40.
21. Howard RS. Poliomyelitis and the postpolio syndrome. *BMJ* 2005;330(7503):1314-8.
22. Howard RS, Wiles CM, Spencer GT. The late sequelae of poliomyelitis. Q *J Med* 1988;66(251):219-32.
23. Stolwijk-Swuste JM, Beelen A, Lankhorst G, Nollet F. Impact of age and co-morbidity on the functioning of patients with sequelae of poliomyelitis: a cross-sectional study. *J Rehabil Med* 2007;39(l):56-62.
24. Burger H, Marincek C. The influence of post-polio syndrome on independence and life satisfaction. *Disabil Rehabil* 2000;22(7):318-22.
25. Dalakas MC. The post-polio syndrome as an evolved clinical entity. Definition and clinical description. *Ann N YAcad Sci* 1995;753:68-80.
26. Halstead LS. Post-polio syndrome. *Sci Am* 1998;278(4):42-7.
27. Halstead LS, Rossi CD. Post-polio syndrome: clinical experience with 132 consecutive outpatients. *Birth Defects Orig Artie Ser* 1987;23(4):13-26.
28. Ramlow J, Alexander M, LaPorte R, Kaufmann C, Kuller L. Epidemiology of the post-polio syndrome. *Am J Epidemiol* 1992;136(7):769-86.
29. Lonnberg F. Late onset polio sequelae in Denmark. Results of a nationwide survey of 3,607 polio survivors. *Scand J Rehabil Med Suppl* 1993;28:1-32.
30. Pentland B, Hellawell D, Benjamin J, Prasad R, Ainslie A. Survey of the late consequences of polio in Edinburgh and the Lothians. *Health Bull* 2000;58(4):267-75.
31. Rekand T, Korv J, Farbu E, *et al.* Long term outcome after poliomyelitis in different health and social conditions. *J Epidemiol Community Health* 2003;57(5):368-72.
32. 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(4): 540-2.
33. Hildegunn L, Jones K, Grenstad T, Dreyer V, Farbu E, Rekand T. Perceived disability, fatigue, pain and measured isometric muscle strength in patients with post-polio symptoms. *Physiother Res Int* 2007;12(l):39-49.

34. Grimby G, Stalberg E, Sandberg A, Sunnerhagen KS. An 8-year longitudinal study of muscle strength, muscle fiber size, and dynamic electromyogram in individuals with late polio. *Muscle Nerve* 1998;21(ll):1428-37.
35. Koopman FS, Uegaki K, Gilhus NE, Beelen A, De Visser M, Nollet F. Treatment for postpolio syndrome (Protocol). *Cochrane Database Syst Rev* 2009;(2):CD 007818.
36. Brainin M, Barnes M, Baron JC, *et al.* Guidance for the preparation of neurological managment guidelines by EFNS scientific task forces-revised recommendations 2004. *Eur J Neurol* 2004;11:1-6.
37. Trojan DA, Cashman NR. An open trial of pyridostigmine in post-poliomyelitis syndrome. *Can J Neurol Sci* 1995;22(3): 223-7.
38. Trojan DA, Gendron D, Cashman NR. Anticholinesterase-responsive neuromuscular junction transmission defects in post-poliomyelitis fatigue. *J Neurol Sci* 1993;114(2): 170-7.
39. Trojan DA, Collet JP, Shapiro S, *et al. A* multicenter, randomized, double-blinded trial of pyridostigmine in postpolio syndrome. *Neurology* 1999;53(6):1225-33.
40. Horemans HLD, Nollet F, Beelen A, *et al.* Pyridostigmine in postpolio syndrome: no decline in fatigue and limited functional improvement. *J Neurol, NeurosurgPsych* 2003;74(12): 1655-61.
41. Vasconcelos OM, Prokhorenko OA, Salajegheh MK, *et al.* Modafmil for treatment of fatigue in post-polio syndrome: a randomized controlled trial. *Neurology* 2007;68(20): 1680-6.
42. 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;753:303-13.
43. 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.
44. On AY, Oncu J, Uludag B, Ertekin C. Effects of lamotrigine on the symptoms and life qualities of patients with post polio syndrome: a randomized, controlled study. *Neuro Rehabil* 2005;20(4):245-51.
45. Skough K, Krossen C, Heiwe S, Theorell H, Borg K. Effects of resistance training in combination with coenzyme Q10 supplementation in patients with post-polio: a pilot study. *J Rehabil Med* 2008;40(9):773-5.
46. Gonzalez H, Khademi M, Andersson M, *et al.* Prior polio-myelitis-IVIg treatment reduces proinflammatory cytokine production. *J Neuroimmunol* 2004;150(l-2):139-44.
47. Gonzalez H, Sunnerhagen KS, Sjoberg I, Kaponides G, Olsson T, Borg K. Intravenous immunoglobulin for post-polio syndrome: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2006;5(6):493-500.
48. Farbu E, Rekand T, Vik-Mo E, Lygren H, Gilhus NE, Aarli JA. Post-polio syndrome patients treated with intravenous immunoglobulin: a double-blinded randomized controlled pilot study. *Eur J Neurol* 2007;14(l):60-5.
49. Kaponides G, Gonzalez H, Olsson T, Borg K. Effect of intravenous immunoglobulin in patients with post-polio syndrome-an uncontrolled pilot study. *J Rehabil Med* 2006;38(2):138-40.
50. Elovaara I, Apostolski S, van Doom P, *et al.* EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases: EFNS task force on the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. *Eur J Neurol* 2008;15(9):893-908.
51. Bennett RL, Knowlton GC. Overwork weakness in partially denervated skeletal muscle. *Clin Orthop* 1958;15(12):22-9.
52. Halstead LS, Gawne AC. NRH proposal for limb classification and exercise prescription. *Disabil Rehabil* 1996;18(6): 311-6.
53. Borg K, Henriksson J. Prior poliomyelitis-reduced capillary supply and metabolic enzyme content in hypertrophic slow-twitch (type I) muscle fibres. *J Neurol, Neurosurg Psych* 1991;54(3):236-40.
54. Grimby L, Tollback A, Muller U, Larsson L. Fatigue of chronically overused motor units in prior polio patients. *Muscle Nerve* 1996;19(6):728-37.
55. Sandberg A, Stalberg E. Changes in macro electromyography over time in patients with a history of polio: a comparison of 2 muscles. *Arch Rhys Med Rehabil* 2004;85(7): 1174-82.
56. Veicsteinas A, Sarchi P, Mattiotti S, Bignotto M, Belleri M. Cardiorespiratory and metabolic adjustments during sub-maximal and maximal exercise in polio athletes. *Medicina Dello Sport* 1998;51(4):361-73.
57. Chan KM, Amirjani N, Sumrain M, Clarke A, Strohschein FJ. Randomized controlled trial of strength training in

post-polio patients. *Muscle Nerve* 2003;27(3):332-8.
58. Einarsson G. Muscle conditioning in late poliomyelitis. *Arch Rhys Med Rehabil* 1991 ;72(1): 11-4.
59. Ernstoff B, Wetterqvist H, Kvist H, Grimby G. Endurance training effect on individuals with postpoliomyelitis. *Arch Rhys Med Rehabil* 1996;77(9):843-8.
60. Spector SA, Gordon PL, Feuerstein IM, Sivakumar K, Hurley BF, Dalakas MC. Strength gains without muscle injury after strength training in patients with postpolio muscular atrophy. *Muscle Nerve* 1996;19(10):1282-90.
61. Agre JC, Rodriquez AA, Franke TM. Strength, endurance, and work capacity after muscle strengthening exercise in postpolio subjects. *Arch Rhys Med Rehabil* 1997;78(7): 681-6.
62. 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;23(2):155-63.
63. Bertelsen M, Broberg S, Madsen E. Outcome of physiotherapy as part of a multidisciplinary rehabilitation in an unselected polio population with one-year follow-up: an uncontrolled study. *J Rehabil Med* 2009;41(1): 85-7.
64. Davidson AC, Auyeung V, Luff R, Holland M, Hodgkiss A, Weinman J. Prolonged benefit in post-polio syndrome from comprehensive rehabilitation: a pilot study. *Disabil Rehabil* 2009;31(4):309-17.
65. Jones DR, Speier J, Canine K, Owen R, Stull A. Cardiorespiratory responses to aeroic training by patients with postpoliomyelitis sequelae. *JAMA* 1989;261(22): 3255-8.
66. Kriz JL, Jones DR, Speier JL, Canine JK, Owen RR, Serfass RC. Cardiorespiratory responses to upper extremity aerobic training by postpolio subjects. *Arch Rhys Med Rehabil* 1992;73:49-54.
67. Dean E, Ross J. Effect of modified aerobic training on movement energetics in polio survivors. *Orthopedics* 1991;14(11): 1243-6.
68. Klein MG, Whyte J, Esquenazi A, Keenan MA, Costello R. A comparison of the effects of exercise and lifestyle modification on the resolution of overuse symptoms of the shoulder in polio survivors: a preliminary study. *Arch Rhys Med Rehabil* 2002;83(5):708-13.
69. Strumse YAS, Stanghelle JK, Utne L, Ahlvin P, Svendsby EK. Treatment of patients with postpolio syndrome in a warm climate. *Disabil Rehabil* 2003;25(2):77-84.
70. Willen C, Sunnerhagen KS, Grimby G. Dynamic water exercise in individuals with late poliomyelitis. *Arch Rhys Med Rehabil* 2001;82(l):66-72.
71. Willen C, Scherman MH. Group training in a pool causes ripples on the water: experiences by persons with late effects of polio. *J Rehabil Med* 2002;34(4): 191-7.
72. Kidd D, Howard RS, Williams AJ, Heatley FW, Panayiotopoulos CP, Spencer GT. Late functional deterioration following paralytic poliomyelitis. *QJM* 1997;90(3): 189-96.
73. Bergholtz B, Mollestad SO, Refsum H. Post-polio respiratory failure. New manifestations of a forgotten disease. *Tidsskr Nor Laegeforen* 1988;108(29):2474-5.
74. Howard R. Late post-polio functional deterioration. *Pract Neurol* 2003;3(2):66-77.
75. Stanghelle JK, Festvag L, Aksnes AK. Pulmonary function and symptom-limited exercise stress testing in subjects with late sequelae of poliomyelitis. *Scand J Rehabil Med* 1993;25(3):125-9.
76. Bach JR. Management of post-polio respiratory sequelae. *Ann NY Acad Sci* 1995;753:96-102.
77. Vaz Fragoso CA, Kacmarek RM, Systrom DM. Improvement in exercise capacity after nocturnal positive pressure ventilation and tracheostomy in a postpoliomyelitis patient. *Chest* 1992;101(l):254-7.
78. Markstrom A, Sundell K, Lysdahl M, Andersson G, Schedin U, Klang B. Quality-of-life evaluation of patients with neuromuscular and skeletal diseases treated with noninvasive and invasive home mechanical ventilation. *Chest* 2002;122(5):1695-700.
79. Klefbeck B, Lagerstrand L, Mattsson E. Inspiratory muscle training in patients with prior polio who use part-time assisted ventilation. *Arch Phys Med Rehabil* 2000;81(8): 1065-71.
80. Sonies BC, Dalakas MC. Dysphagia in patients with the post-polio syndrome. *N Eng J Med* 1991;324(17):1162-7.
81. Ivanyi B, Phoa SS, de Visser VM. Dysphagia in postpolio patients: a videofluorographic follow-up study. *Dysphagia* 1994;9(2):96-8.

82. Driscoll BP, Gracco C, Coelho C, *et al.* Laryngeal function in postpolio patients. *Laryngoscope* 1995;105(1):35-41.
83. Abaza MM, Sataloff RT, Hawkshaw MJ, Mandel S. Laryngeal manifestations of postpoliomyelitis syndrome. *J Voice* 2001;15(2):291-4.
84. 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: 343-53.
85. Thorsteinsson G. Management of postpolio syndrome. *Mayo Clin Proc* 1997;72(7):627-38.
86. Trojan DA, Cashman NR, Shapiro S, Tansey CM, Esdaile JM. Predictive factors for post-poliomyelitis syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 1994;75(7):770-7.
87. Steljes DG, Kryger MH, Kirk BW, Millar TW. Sleep in postpolio syndrome. *Chest* 1990;98(l):133-40.
88. Van Kralingen KW, Ivanyi B, Van Keimpema ARJ, Venmans BJW, De Visser M, Postmus PE. Sleep complaints in postpolio syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 1996;77(6): 609-11.
89. Hsu AA, Staats BA. 'Postpolio' sequelae and sleep-related disordered breathing. *Mayo Clin Proc* 1998;73(3):216-24.
90. Gami AS, Caples SM, Somers VK. Obesity and obstructive sleep apnea. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2003;32(4): 869-94.
91. Janssens JP, Derivaz S, Breitenstein E, *et al.* Changing patterns in long-term noninvasive ventilation: a 7-year prospective study in the Geneva Lake Area. *Chest* 2003;123(1): 67-79.
92. Heim M, Yaacobi E, Azaria M. A pilot study to determine the efficiency of lightweight carbon fibre orthoses in the management of patients suffering from post-poliomyelitis syndrome. *Clin Rehabil* 1997;ll(4):302-5.
93. Hachisuka K, Makino K, Wada F, Saeki S, Yoshimoto N, Arai M. Clinical application of carbon fibre reinforced plastic leg orthosis for polio survivors and its advantages and disadvantages. *Prosthet Orthot bit* 2006;30(2): 129-35.
94. Brehm MA, Beelen A, Doorenbosch CA, HarlaarJ|, Nollet F. Effect of carbon-composite knee-ankle-foot orthoses on walking efficiency and gait in former polio patients. *J Rehabil Med* 2007;39(8):651-7.
95. Perry J, Clark D. Biomechanical abnormalities of post-polio patients and the implications for orthotic management. *Neurorehabilitation* 1997;8(2):119-38.
96. Packer TL, Martins I, Krefting L, Brouwer B. Activity and post-polio fatigue. *Orthopedics* 1991;14(ll):1223-6.
97. 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(2): 136-43.
98. Stanghelle JK, Festvag LV. Postpolio syndrome: a Syear follow-up. *Spinal Cord* 1997;35(8):503-8.
99. Thoren-Jonsson AL. Coming to terms with the shift in one's capabilities: a study of the adaptive process in persons with poliomyelitis sequelae. *Disabil Rehabil* 2001;23(8):341-51.