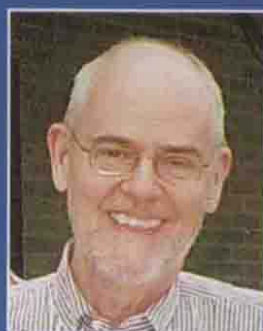


COME GESTIRE LA POST-POLIO

GUIDA AD
UNA BUONA
CONVIVENZA
CON LA
SINDROME
POST-POLIO



LAURO S. HALSTEAD

1. Poliomielite acuta e sindrome post-polio di Lauro S. Halstead

Molti di noi pensano che la poliomielite sia una malattia epidemica. Eppure non lo era fino alla fine del XIV secolo quando la prima epidemia fu registrata in a Stoccolma, Svezia. Prima di ciò la poliomielite aveva fatto molte apparizioni isolate attraverso la storia cominciando dalle antiche dinastie degli Egizi.

Un esempio di uno dei primissimi casi di polio che fu registrato, è stato scoperto dagli archeologi in una mummia egiziana che morì circa intorno al 3700 a.c. Un altro esempio risalente al 1400 a.C., mostra un giovane sacerdote egiziano intarsiato in un bassorilievo di pietra appoggiato su una stampella con una piede deformato, con la caratteristica posa di un arto colpito dalla polio.

Le prime descrizioni esaurienti della poliomielite nella letteratura medica furono pubblicate agli inizi dell'800 da due medici europei: il dr. Jacob von Heine e il dr. Karl Medine rispettivamente dalla Germania e dalla Svezia. Per un certo periodo la poliomielite fu nota come sindrome di Heine-Medine. In America ci furono sporadiche notizie di poliomielite fin dal 1841, ma la prima epidemia non si verificò che nel 1894 vicino a Rutland nel Vermont.

Entro il 1913 la poliomielite era apparsa in tutti gli stati, le province degli USA e in Canada colpendo oltre 25.000 bambini e adulti. Non fu però che nel 1916 che la poliomielite prese un ruolo importante alla nostra attenzione. In quell'anno vi fu la prima grande epidemia di negli USA.

Più di 9.000 casi furono segnalati solo nella città di N.Y., facendo più di 1400 morti e creando panico nelle strade. La maggioranza degli individui che furono colpiti avevano meno di 5 anni; il che portò al nome di "paralisi infantile". Nonostante i medici avessero già identificato il virus della poliomielite nel 1908, ci fu una grande speculazione da parte dell'opinione pubblica circa le cause di questa malattia così spaventosa, includendo qualsiasi cosa: dai gatti randagi alle barbe dei medici alle onde radio.

Cinque anni dopo l'epidemia del 1916, F.D. Roosevelt contrasse la paralisi infantile all'età di 39 anni e il corso della storia della polio fu cambiato per sempre. Nonostante le sue gambe fossero paralizzate F.D.R. non perse mai la fiducia che un giorno potesse camminare di nuovo. Con straordinario coraggio e spirito di abnegazione F.D.R. continuò la sua carriera politica e la sua vita privata, mascherando il suo handicap. Con il passare degli anni, durante le sue frequenti visite a Warm Springs, (la grande Mecca da lui fondata nel sud della Georgia), F.D.R. rimase in contatto con i sopravvissuti alla polio e supportò la ricerca per migliori trattamenti e vaccini.

Questo suo impegno portò infine alla creazione, nel 1937, della Fondazione Nazionale della paralisi infantile. Durante i successivi due decenni la Fondazione giocò un ruolo centrale per raccogliere i fondi necessari per sviluppare vaccini contro la poliomielite. Durante gli anni 30, 40 e 50 le epidemie di poliomielite sembrarono inarrestabili, man mano che crescevano in misura, diventarono sempre più mortali, creando un clima di terrore che è difficile da immaginare ai giorni nostri.

Dal 51 al 55 si registrarono circa 40.000 casi (negli USA) ogni anno con infezioni che colpirono bambini, ragazzi e anche giovani adulti. A cominciare dal 1951 fu fatto uno sforzo per implementare l'accuratezza delle diagnosi suddividendo la poliomielite in polio paralitica e polio non-paralitica.

L'anno successivo, il 1952, diventò l'anno in cui fu registrato il più alto numero di casi: circa 60.000; di questi più di un terzo erano casi di poliomielite paralitica e più di 3.000 persone morirono.

Entro il 1953 morirono più bambini americani di poliomielite paralitica che di qualsiasi altra malattia trasmissibile. A differenza dell'AIDS, la poliomielite colpiva chiunque. Le famiglie stavano a casa, le piscine venivano chiuse, gli eventi pubblici erano cancellati. I bambini in particolare erano a rischio, specialmente durante i mesi caldi dell'estate. Come commentò un osservatore, sembrava che la poliomielite andasse a cercare i bambini. La poliomielite colpiva più i maschi che le femmine. Nelle classe medie e alte la poliomielite paralitica era più comune che nelle classi basse.

La spiegazione per questa differenza socio-economica era che i bambini delle classi inferiori, i quali tendono ad avere un maggiore affollamento e meno igiene, venivano esposti al virus ad un'età molto giovane, quando la malattia generalmente era più mite e il sistema immunitario era già acquisito. La malattia colpiva tutte le razze in proporzione alla loro rappresentatività in qualsiasi classe socio economico, anche se nella successive epidemie la mortalità era più alta negli afro-americani che spesso avevano meno accesso a trattamenti specialistici, come per esempio il polmone di acciaio.

Nelle epidemie iniziali, quando non esisteva nessun trattamento, la mortalità nelle razze era più o meno simile. La poliomielite epidemica attraversava tutti gli stati americani sia negli insediamenti rurali che urbani, con percentuali più elevate nell'hinterland delle grandi città del dopoguerra americano.

Di anno in anno le epidemie avevano picchi per poi declinare; questo viene spiegato in due modi diversi. In primo luogo le condizioni ambientali che favorivano o scoraggiavano la trasmissione della malattia. In secondo luogo con i diversi tipi di virus che subivano variazioni di forza col passare attraverso la popolazione. Sebbene disponiamo di un'enorme quantità di informazioni scientifiche sulla polio, rimane curioso il fatto che ancora non esista una spiegazione totalmente soddisfacente del perché e sul dove si sono tate delle epidemie in un determinato anno.

1.1 I vaccini della polio

Il 12 aprile 1955, 10 anni dopo la morte di F.D.R., fu annunciato in una trasmissione radio-televisiva in modo abbastanza drammatico, che il vaccino di Salk contro la polio era sia sicuro che efficace. Fu un momento trionfale per la medicina USA che portò grande orgoglio e soprattutto fece tirare un sospiro di sollievo al popolo americano. Per usare una metafora di quei tempi, la guerra contro la polio era finita. I giornali titolavano a piena pagina "La polio è sconfitta" e "Vittoria sulla polio", la tecnologia americana aveva vinto.

Nelle città di tutta la nazione ci furono manifestazioni con la banda e con cartelli che recitavano "Niente più polio" "Grazie dott. Salk, i nostri bambini sono ancora una volta salvi". L'immunizzazione di Salk, somministrata attraverso iniezione, usa particelle di virus inattive. Il vaccino è normalmente chiamato V.P.I. che sta per vaccino della poliomielite inattivo. Poiché il virus è "morto", il vaccino è assolutamente sicuro e non può causare nuovi casi di poliomielite. Sei anni dopo il trionfo straordinario di Salk, il vaccino di A. Sabin divenne disponibile nel 1961, dopo accurati test in Russia. Il vaccino di Sabin usa particelle di virus "vive" ma attenuate o indebolite ed è somministrato oralmente. Per questo motivo è chiamato O.P.V. (Vaccino Polio Orale). Poiché il virus OPV è indebolito può passare da persona a persona, quindi può immunizzare moltissimi altri individui con una singola dose. Il vaccino Sabin è considerato superiore a quello Salk, tuttavia ha il grande svantaggio la provocare la poliomielite paralitica in numero estremamente basso di chi riceve il vaccino, circa 1 su 700.000 individui dopo la prima immunizzazione. Dopo l'uso dei vaccini l'incidenza della poliomielite calò drasticamente nella seconda metà degli anni 50. Durante i successivi due decenni la poliomielite quasi scomparve. Nel 1979, 24 anni dopo l'introduzione del vaccino Salk, fu registrato negli USA l'ultimo caso di poliomielite paralitica. Tragicamente, nonostante il grandissimo risultato, sono stati riscontrati casi di poliomielite acuta fino alla metà degli anni 90. Ogni anno si sono avuti circa 10-12 casi di poliomielite causati dal virus indebolito del vaccino Sabin. Quasi tutti gli individui colpiti ebbero paralisi a causa di una deficienza immunologica. Tali deficienze riducono la capacità del corpo a combattere le infezioni, rendendo così più facile, persino per i virus più deboli, causare danni seri. Poiché la poliomielite da vaccino è completamente prevenibile con l'uso del vaccino Salk, nel 1966 il governo americano cambiò la sua politica e attualmente raccomanda due immunizzazioni con IPV seguite poi, a intervalli regolari, con due dosi da OPV. In teoria questa combinazione fornisce i vantaggi di entrambi i vaccini. Nel frattempo a livello mondiale gli sforzi del Rotary International, dell'OMS e di altre organizzazioni stanno cominciando a dare i loro frutti per eradicare la polio dal mondo entro l'anno 2000. Durante il 1996 il numero di casi ufficiali riportati di poliomielite era sotto le 4.000 unità. Utilizzando le "giornate nazionali di vaccinazione" che sono il maggior strumento per la campagna di eradicamento della poliomielite, molti paesi sono stati in grado di eliminare completamente la poliomielite.

In un sola giornata del gennaio 1997, in India, circa 127 milioni di bambini furono vaccinati contro la poliomielite, in quello che si pensa sia stato il più grande evento sanitario organizzato in un singolo paese. Se si riesce a eradicare la poliomielite da tutto il mondo, dopo il vaiolo questa sarà la seconda malattia che l'umanità è riuscita a debellare con successo.

1.2 Le 4 fasi della poliomielite

Storicamente la poliomielite è stata divisa in tre stadi distinti: malattia acuta, periodo di guarigione, e disabilità stabile.

Nei primi anni '80 i medici e ricercatori cominciarono a rendersi conto che c'era un quarto stadio caratterizzato dall'emergere di nuovi sintomi legati al primo originale attacco di poliomielite. Questo stadio è stato descritto con vari termini tra cui "effetti tardivi della polio" "sequela post-polio" "atrofia progressiva muscolare della post-polio" "disfunzione dei muscoli post-polio" o "sindrome da post-polio".

Le definizioni "disfunzione muscolare post-polio" e "atrofia muscolare progressiva post-polio" enfatizzano una disfunzione anormale della muscolatura. Questa enfaticazione rendono questi due termini i più appropriati per la ricerca. Per contro il termine "sindrome da post-polio" o "SPP" è più largamente utilizzato, rendendolo più pratico per scopi clinici. Inoltre il termine SPP è stata ampiamente usato dalla letteratura medica per molti anni. E' per questi motivi che si usa il termine SPP in questo testo.

La figura 1.1 mostra il decorso tipico dei tre stadi della poliomielite, assieme all'inizio del quarto stadio o SPP. I dati qui rilevati si basano sull'osservazione dell'esperienza di poliomielite acuta e cronica di un gruppo di persone alla clinica post-polio a Houston nel Texas.

1.2.1 Primo Stadio

Malattia acuta

L'inizio della polio è caratterizzato da febbre leggera, mal di testa, mal di gola, diarrea o vomito, e da malessere generale. I sintomi iniziali sono simili a quelli di molte malattie virali. Nella stragrande maggioranza degli soggetti i sintomi spariscono entro due o tre giorni. In una piccola minoranza, meno del 5%, i sintomi sono più gravi e rispecchiano un'invasione virale nel sistema nervoso centrale (SNC) (midollo spinale e cervello).

L'infezione del SNC sfocia in una escalation acuta dei sintomi con febbre alta, rigidità del collo, forti mal di testa e dolori muscolari. In alcuni soggetti la malattia si arresta e non provoca ne debolezza ne paralisi. In altri, circa l'1-2% delle persone colpite, l'infezione continua ad estendersi provocando vari gradi di paralisi muscolare o debolezza degli arti, del tronco e persino del viso e del collo. Durante le grandi epidemie degli anni 40-50, circa il 12% di quelli che avevano sviluppato la poliomielite acuta morirono per problemi di respirazione o di deglutizione.

1.2.2 Secondo stadio

Periodo di recupero o convalescenza

La convalescenza comincia con la normalizzazione della temperatura e con la scomparsa di degli altri sintomi. Questo stadio può durare da settimane ad anni a seconda della gravità delle condizioni e dell'età all'inizio della malattia.

Le persone che contraggono la poliomielite in età infantile o neonatale e che presentano una paralisi estesa impiegano più tempo a recuperare. Durante questo periodo gli individui normalmente intraprendono un programma intensivo di riabilitazione in ospedale o a casa con lo scopo di fortificare i muscoli indeboliti e imparare a riacquisire le funzioni perse. Nel gruppo di persone mostrate nella figura 1.1 la lunghezza media del secondo stadio è stata di 8 anni.

1.2.3 Terzo stadio

Disabilità stabile o stadio della cronicità.

Il terzo stadio inizia quando una persona raggiunge un livello di recupero massimo delle forze e della resistenza. Il periodo preciso in cui comincia questo stadio può essere difficile da determinare, specialmente quando l'individuo è ancora in fase di crescita e di sviluppo, oppure si sta sottoponendo a chirurgia ricostruttiva per aumentare la forza e le funzionalità perse.

Nonostante queste difficoltà la maggior parte dei soggetti hanno un'idea generale di quando il loro periodo di recupero è stato completato.

1.2.4 Quarto stadio

Sindrome post polio.

Il terzo stadio della polio dura in modo indefinito per la maggioranza delle persone che hanno avuta la poliomielite paralitica. Per il 20 fino al 40% di alcuni individui lo stadio di disabilità permanente termina e il quarto stadio SPP inizia con la comparsa di nuove debolezze che sono spesso accompagnate da altri sintomi come l'affaticamento, dolori ai muscoli o alle giunture e funzionalità ridotte.

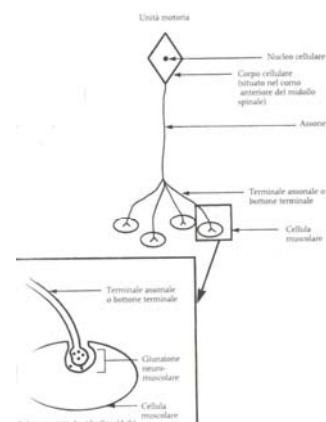
Per questi soggetti (vedi figura 1.1) il terzo stadio è durato in media per 25 anni; il quarto stadio è iniziato in media 33 anni dopo la fase acuta della poliomielite.

Un intervallo simile è segnalato in altri studi, ma il range si può stendere da due fino a otto decenni.

1.3 Definizione della SPP (Sindrome Post-Polio)

La SPP è un disturbo neurologico che produce una serie di sintomi in soggetti che hanno avuta la poliomielite paralitica molti anni prima. Poiché che questi sintomi tendono a comparire assieme, vengono denominati "sindrome". Tipicamente questi problemi insorgono dopo un periodo di stabilità funzionale neurologica di almeno 15 anni successivamente all'iniziale episodio di poliomielite e comprendono: nuove debolezze, affaticamento, perdita di funzionalità. Alcuni ricercatori aggiungono anche il dolore come parte della sindrome, specialmente nei muscoli e nelle giunture. Meno comunemente i sintomi includono l'atrofia muscolare, difficoltà di respirazione e di deglutizione e intolleranza al freddo. Alcuni dei sintomi, (ad esempio la debolezza, l'affaticamento, l'atrofia) sembrano essere causati da una progressiva degenerazione o deterioramento delle unità motorie come dimostra la fig. 1.2.

Altri sintomi (ad esempio il dolore muscolare e articolare), sono più probabilmente il risultato dell'eccessivo uso o del mal utilizzo delle diverse parti del sistema muscolo-scheletrico, sebbene questa usura possa causata o aggravata dall'indebolimento della muscolatura. La percentuale di nuovi problemi funzionali di salute riportata da persone sono elencati nella tabella 1.1



I problemi più comuni sono l'affaticamento, la debolezza e dolore muscolare e articolare. La nuova debolezza è localizzata nei muscoli che precedentemente furono colpiti dalla poliomielite così come anche nei muscoli che si pensavano non fossero colpiti dalla malattia originale. Ad un primo sguardo il fenomeno

Tabella 1.1 Nuovi problemi di salute e funzionalità	Variabilità in %
Problemi di salute	
Stanchezza	86-87
Dolori muscolari	71-86
Dolori articolari	71-79
Debolezza	
- muscoli precedentemente colpiti	69-87
- muscoli non precedentemente colpiti	50-77
Intolleranza al freddo	29-56
Atrofia	28-39
Problemi riguardanti le attività quotidiane	
Per deambulare	64-85
Per fare le scale	61-83
Per vestirsi	16-62

dei muscoli che non sono stati colpiti che diventano però più deboli sembra contraddittorio, ma in realtà è ben noto. Normalmente vuol dire che la poliomielite è stata talmente blanda in quei muscoli al tempo della malattia originaria che l'individuo, così come i medici, non erano consapevoli della presenza della poliomielite in alcuni particolari arti. Tuttavia c'era stata abbastanza perdita di neuroni motori, per cui, dopo molti anni di troppo uso, era subentrata una

nuova debolezza. I nuovi problemi funzionali più comuni comprendono un'aumentata difficoltà nel camminare, nel salire le scale e nel vestirsi. Tutte attività che richiedono contrazioni muscolari ripetitive.

1.4 Storia della SPP

Da oltre 100 anni è noto che gli effetti tardivi della poliomielite potevano comparire in alcuni individui molti anni dopo aver contratto la malattia acuta.

Le prime descrizioni apparvero nel 1875 nella letteratura medica francese. La casistica riguardava tre soggetti di sesso maschile che avevano avuto la poliomielite paralitica durante l'infanzia e che in età adulta lamentarono una nuova debolezza e atrofia. Questi nuovi disturbi coinvolsero sia i muscoli precedentemente colpiti dalla poliomielite che muscoli che si pensava fossero stati risparmiati. Tutti i soggetti facevano lavori fisicamente provanti che richiedevano grossi sforzi e attività ripetitive.

Nel commentare uno di questi casi, il grande neuropatologo del XIX secolo J.M. Charcot, suggerì svariate ipotesi per questi cambiamenti; pensò che un'epidemia iniziale della spina dorsale, come può essere la poliomielite, poteva lasciare alcuni individui più suscettibili ad una successiva malattia spinale; ipotizzò altresì che le nuove debolezze erano causate dall'eccessivo uso dei muscoli coinvolti.

Le sue osservazioni sono sorprendentemente rilevanti fino ai giorni nostri per la corretta comprensione della SPP. Dopo questi prime segnalazioni, ci fu solo un interesse solo sporadico degli effetti tardivi della poliomielite, questo per molti decenni. Nel secolo seguente le osservazioni di Charcot, furono pubblicati solo 35 rapporti che descrivevano meno di 250 casi. Come per i primi soggetti descritti, anche questi articoli descrivevano nuovi problemi che includevano debolezza, atrofia, e fascicolazioni, cioè contrazioni involontarie dei muscoli che avvenivano fino a 71 anni dopo il primo attacco della polio.

Non si comprende come mai questi effetti tardivi della poliomielite siano rimasti fino a tempi recenti una zona oscura e inesplorata dalla medicina. Poche malattie sono state così ampiamente prevalenti nel mondo o sono state così investigate e studiate in profondità come la poliomielite. A causa dello comparsa rapida e drammatica dei sintomi, la poliomielite veniva considerata il classico esempio di una malattia infettiva acuta e virale. Di conseguenza, la maggior parte delle energie e delle risorse scientifiche furono convogliate nella prevenzione, facendo sì che virtualmente nessuna risorsa fu dedicata alla ricerca a lungo termine o comunque alla ricerca degli effetti post-polio. Fino a poco tempo fa i manuali di medicina classificavano la poliomielite paralitica come statica o comunque come una malattia neurologicamente stabile.

Con la diffusione dei vaccini la poliomielite divenne ben presto una stranezza o comunque una rarità medica nel mondo industrializzato. L'interesse e il finanziamento dei problemi correlati alla polio svanirono. Tuttavia la polio e le conseguenti complicazioni sembrano sconfitti solo in realtà. Poiché le maggiori epidemie avvennero nel 1940-50 e nuovi cambiamenti neurologici apparvero solo 30-40 anni, molte migliaia di sopravvissuti alla poliomielite non cominciarono a manifestare nuovi problemi legati alla loro malattia soltanto negli anni 70 e ai primi anni 80. A giudicare dai numeri le persone colpite dalla SPP cominciarono ad attirare un'attenzione più ampia solo ai primi anni 80.

Il termine "post-polio" fu coniato più o meno durante la prima conferenza internazionale sulla post-polio in Georgia nel maggio 1984. Negli anni seguenti ci fu un aumento significativo nell'attenzione sulla SPP, dato da ricercatori e medici, che ha portato a una definizione più precisa ed una comprensione maggiore delle possibili cause oltre che uno sviluppo per un trattamento più efficace.

1.5 Aspetti epidemiologici della SPP

Non si conosce il numero esatto di americani che hanno avuto la polio, e probabilmente non lo si saprà mai. Non esiste un registro nazionale di persone che hanno contratto la poliomielite. Inoltre non c'è modo dopo tutti questi anni di compilare dati statistici precisi ricavandoli dai dipartimenti della sanità locali o statali.

Le stime più accurate si basano sui dati del Centro Nazionale della Statistica Sanitaria. Questi dati sono stati ricavati da un censimento della salute nazionale che viene condotto ogni anno. Questo censimento raccoglie dati da un campione scelto a caso di persone negli USA e riguarda varie disabilità.

Nel 1987 i ricercatori chiesero specificamente domande sul numero di persone che avevano ricevuto la diagnosi di poliomielite con o senza paralisi. Basandosi sul risultato del censimento il centro calcolò poco più di 1 milione e 63 mila persone sopravvissute alla polio. Di queste 641.000 cioè il 39,2% avevano avuto la poliomielite paralitica, 833.000 pari al 51% hanno avuto la poliomielite non paralitica, e 160.000 è cioè il 9,8% non lo sapevano. Sfortunatamente alcuni di questi dati sono stati mal copiati o male interpretati e conseguentemente erroneamente utilizzati nella letteratura medica. L'errore più comune è quello di citare 1.063.000 con poliomielite paralitica mentre la stima corretta è in realtà di 641.000 come sopra citato.

Quest'ultima cifra però è basata su un censimento condotto oltre 10 anni fa. Da allora è stato stimato che circa dal 5 al 10% della popolazione che aveva avuto la poliomielite è morta, il che vuol dire che il numero di sopravvissuti è vicino a 600.000. Quanti di questi 600.000 hanno la SPP non è conosciuto.

Svariati studi indicano che sia un numero elevato, forse persino il 60% o più che sta vivendo una o più nuove difficoltà legate alla vecchia malattia della poliomielite, come per esempio dolori muscolari e dolori delle giunture. Tuttavia il numero di persone che hanno effettivamente la SPP, cioè nuova debolezza con o senza altri sintomi molti anni dopo la fase acuta della polio, è indubbiamente più piccola probabilmente in un range dal 20 al 40%. Utilizzando queste cifre è stato stimato che circa 120,240.000 persone in questo paese (gli USA) attualmente hanno sintomi della SPP.

1.6 La relazione tra polio acuta e sindrome da SPP

La parola poliomielite deriva dal greco *polios* grigio, e *mielos* midollo e la terminazione *ite* cioè infiammazione. Visto in sezione il midollo spinale contiene sia aree bianche che grigie. Il virus della poliomielite produce un'infiammazione del midollo grigio collocato nella parte anteriore della spina dorsale. Quest'area è nota come *corna anteriore*. Le cellule nervose che si trovano in questa area sono chiamate le *cellule della corna anteriore*.

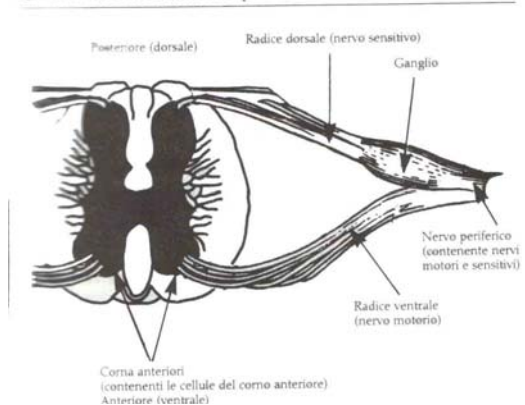
Poiché il virus della poliomielite colpisce quasi esclusivamente le cellule motori del nervo poste nel corno anteriore i medici alle volte si riferiscono alle polio come la malattia cellulare del corno anteriore detta anche AAHC. L'infezione acuta è causata da uno di questi tre tipi di virus della polio chiamati tipo I, II, III.

Il tipo I spesso è responsabile delle paralisi più gravi. Questi tipi sono a volte causa di confusione, poiché la stessa parola viene utilizzata per descrivere il tipo clinico di poliomielite, cioè spinale, bulbare o spinobulbare. Tuttavia il tipo di virus non è in relazione in alcun modo al tipo clinico della malattia.

Una volta che l'individuo è stata infettato da un tipo di virus ne diventa immune per tutta la vita. Poiché i tre tipi di virus sono immunologicamente distinti (a causa delle differenze nel loro rivestimento proteico), l'infezione di uno non prevede la protezione da un altro. Questo fenomeno spiega il perché alcuni individui hanno avuto la poliomielite due volte e perché in teoria è persino possibile averla tre volte.

L'infezione acuta avviene quando il virus entra nel corpo attraverso la bocca per mezzo di acqua o cibo contaminato con feci. A seguito della moltiplicazione del virus nei tessuti della gola e nell'intestino, il virus passa indenne dal tubo digerente, penetra nella barriera intestinale e entra nel circolo sanguigno e raggiunge tutte le parti del corpo. La maggioranza degli individui infettati non presenta sintomi o comunque hanno un malessere limitato caratterizzato da febbre e disturbi gastrointestinali per alcuni giorni. Nell'1-2% della popolazione il virus invade il midollo spinale e raggiunge i neuroni motori del corno anteriore. In questo caso può risultare una paralisi di entità variabile. A prescindere dall'estensione della paralisi il virus viene distribuito diffusamente infettando tipicamente oltre il 95% dei neuroni motori del midollo spinale oltre e pure molte altre cellule cerebrali. A seguito di questa invasione le cellule muoiono o riescono a eliminare il virus e riconquistano un'apparenza normale o quasi. Non si sa se questi neuroni motori recuperati sopportino il danno o se incominciano a mal funzionare nel corso della vita. Se essi sono più "sensibili" o se vengono eccessivamente sollecitati, potrebbe parzialmente spiegare la nuova debolezza nei soggetti con SPP. Per

Fig. 1.3 Sezione di midollo spinale



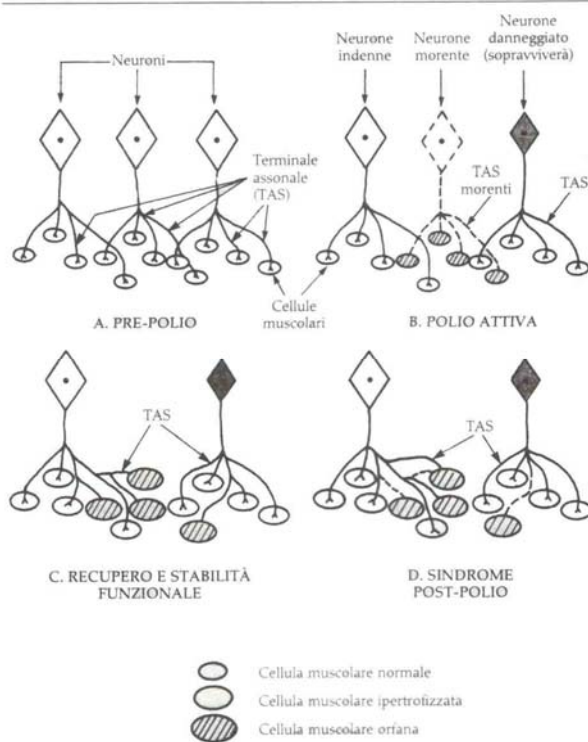
avere una comprensione maggiore di quello che succede ai nervi e ai muscoli dopo una fase di poliomielite acuta è utile rivedere alcune nozioni base di anatomia.

La fig. 1.2 mostra una cellula motoria nervosa o un neurone motore che comprende il corpo della cellula, un lungo tentacolo chiamato assone e le terminazioni dell'assone. Le terminazioni o piccole radici che fuoriescono all'estremità degli assoni sono chiamati bottoni sinaptici (sinapsi). Ogni bottone sinaptico stimola una singola cellula muscolare a contrarsi. Il neurone motorio e le cellule muscolari che vengono stimulate da quel neurone, vengono chiamate unità motoria. A seguito di un attacco acuto di polio alcuni neuroni motori muoiono e altri sopravvivono. Quelli che sopravvivono possono sviluppare delle sinapsi addizionali; la loro funzione è quella di riconnettere ovvero di

reinnervare i nervi a fibre muscolari lasciate orfane dalla morte dei loro neuroni motori. (fig. 1.4. b-c)

In un certo senso la crescita di sinapsi è il tentativo che fa il nostro corpo come in una missione di soccorso, cioè di tenere il maggior numero di cellule muscolari vive e funzionanti il più a lungo possibile. Questo processo compensatorio permette ad un neurone motorio non infetto o comunque recuperato di adottare fino a 7-8 o addirittura 10 fibre muscolari addizionali per ogni cellula muscolare stimolata da quel nervo originariamente. Questo processo significa che un singolo neurone motorio, che era destinato a stimolare 1.000 fibre muscolari, può col passare del tempo stimolare fino a 10.000 fibre o comunque per un totale di 9.000 cellule muscolari in più della propria capacità originale. In tal modo le dimensioni di molte unità motorie aumentano significativamente dopo la poliomielite acuta, dando origine a quelle che si chiamano "unità motorie giganti". Queste "unità motorie giganti" permettono a pochi neuroni motori di fare il lavoro di molti (fig. 1.4c). In aggiunta alle nuove sinapsi che creano le unità motorie giganti, un'altro meccanismo più rilevante che produce un ritorno di potenza e di forza è l'ipertrofia delle

Figura 1.4 Neuroni motori e cellule muscolari prima e dopo la polio



cellule muscolari, che si sviluppa in risposta all'esercizio. Questi meccanismi di compensazione, l'ipertrofia e la creazione di nuove sinapsi, spiegano fenomeni apparentemente miracolosi, cioè di individui che passano dal letto, alla carrozzina, fino addirittura a camminare in un periodo che va dai 6 ai 12 mesi. Durante l'intervallo di forza stabile, cioè il terzo stadio (fig. 1.1) all'individuo può apparire che il recupero sia stato completato.

In realtà si scopre che il meccanismo compensatorio continua a lavorare. Se vecchie sinapsi dovessero perdersi, (producendo una interruzione fra nervi e muscoli o "denervazione"), nuove sinapsi prendono il loro posto (producendo una riconnessione o reinnervazione. Questo processo di denervazione bilanciato con la reinnervazione, combinato con la nuova ipertrofia, dà come risultato uno stato di stabilità o equilibrio dinamico che aiuta a mantenere costante il livello di forza. Quando questo stadio viene interrotto dopo tanti anni si raggiunge un livello critico e subentra nuova debolezze facendo così esordire i sintomi della SPP.

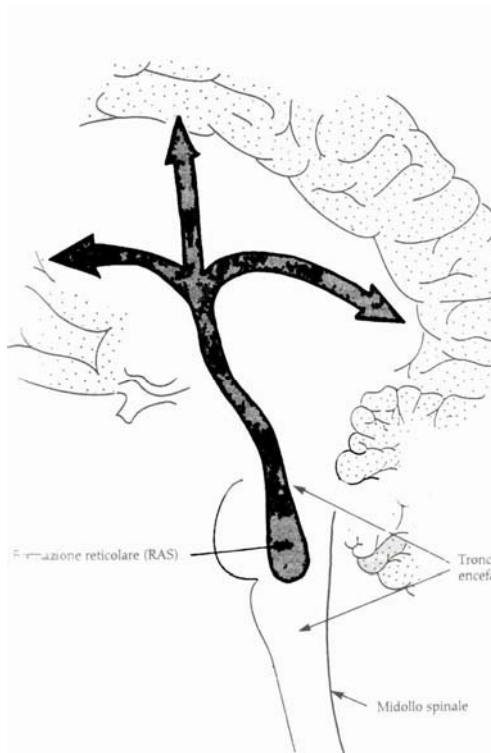
1.7 La causa (o le cause) della SPP

Non esiste un accordo universale per la cause della SPP. C'è un crescente accordo fra i ricercatori che dicono che i maggiori sintomi della SPP, cioè la nuova debolezza progressiva, è causata dalla degenerazione delle unità motorie.

Questa spiegazione non è sorprendente visto perché sappiamo che l'unità motoria è il bersaglio primario del virus della poliomielite durante la malattia originale. Ad accreditare maggiormente questo teoria esistono moltissimi dati da un grande numero di studi effettuati da molti ricercatori che suggeriscono che la degenerazione delle unità motorie può accadere a tre diversi livelli che riflettono tre diversi difetti o anomalie. La prima anomalia è a livello del neurone motorio dove c'è un deterioramento dell'assone terminale, le "vecchie" sinapsi non vengono sostituite da nuove sinapsi. La seconda anomalia riguarda un difetto della giunzione neuromuscolare. Questo è il punto dove ogni neurone motorio stimola le singole muscolari a contrarsi attraverso il rilascio di una sostanza chimica chiamata acetilcolina o ACTH. (fig. 1.2)

L'ipotesi corrente è che venga secreta troppo poca ACTH risultando così un difetto che provoca una diminuzione della contrazione del muscolo o nessuna contrazione in assoluto.

Questo difetto può temporaneamente essere migliorato in alcuni individui usando la piridostigmina (Mestinon)) che funziona aumentando gli effetti dell'ACTH alle giunzioni neuro-muscolari. Una terza anomalia può aver luogo a livello della cellula muscolare, questo provoca una diminuzione della forza



quando il muscolo si contrae. Non si conosce esattamente in quale misura i cambiamenti delle cellule muscolari contribuiscono al quadro generale della nuova malattia. Questo può aiutare ad aumentare la nostra comprensione circa la causa della SPP? Purtroppo no!. La ragione sottostante del perché le unità motorie cominciano a venir meno è ancora un mistero. Tra le tante teorie, la più comune è quella di una eccessiva usura delle unità motorie.

Questa teoria è basata sull'assunzione che le unità motorie giganti hanno lavorato per anni, anzi per decenni, sotto un carico maggiore di quello che avrebbero dovuto sopportare, questo solo per mantenere le normali funzionalità quotidiane. Da questo peso maggiore o eccessiva usura ne risulterà una degenerazione delle unità motorie dopo un certo numero di anni. Oltre all'usura, numerose altre ipotesi sono state fatte per spiegare la progressiva debolezza data dalla SPP. Queste ipotesi includono fra l'altra l'invecchiamento precoce delle unità motorie; la persistenza di frammenti di virus della poliomielite; un processo di autoimmunizzazione, (in cui l'organismo attacca se stesso); tossine che danneggiano i neuroni motori; alterazioni del midollo spinale; eccessiva uso della muscolatura e deficit ormonali. Mentre alcune di queste teorie sembrano plausibili e nessuna è stata esclusa in assoluto, non c'è abbastanza evidenza per giustificare un appoggio totale per nessuna di queste ipotesi. Di tutti i sintomi della SPP la nuova debolezza è la più facile da studiare e quindi ha stimolato la

maggior parte delle ricerche. I risultati di queste ricerche hanno contribuito a una maggiore comprensione del sintomo rispetto a qualsiasi altro aspetto della SPP.

Per ironia, nel maggior numero di studi, il sintomo della stanchezza è più comune di qualsiasi studio sulla debolezza, ma poiché è più difficile da investigare si sa molto meno circa le cause. Inoltre la stanchezza è un termine impreciso con parecchi significati. Nel contesto della SPP le persone si riferiscono all'affaticabilità, affaticamento muscolare che accade con contrazioni ripetitive del muscolo.

Questa condizione è facilmente dimostrata nel muscolo debole quando viene fatto lavorare contro una minima resistenza e non produce altrettanto forza alla quinta o al settima contrazione come farebbe alla prima. Questo fenomeno si chiama *stanchezza periferico* ed è probabilmente causato dalla degenerazione di unità motorie e dallo stesso meccanismo che produce la nuova debolezza.

Oltre la *stanchezza periferica* c'è un altro tipo di stanchezza conosciuta come *stanchezza centrale*. Per molti individui questo tipo di stanchezza è il sintomo più invalidante nella SPP, ed è caratterizzato dalla rapida comparsa di vari gradi della stanchezza (da leggera all'estrema fatica), mal di testa generalizzato, difficoltà nella concentrazione e malessere generale. L'origine della stanchezza centrale è sconosciuta. Una possibilità è che potrebbe essere causata da anomalie delle unità motorie sia a livello degli assoni terminali degenerati oppure da una degenerazione dei muscoli oppure entrambi. Altre spiegazioni per la stanchezza centrale localizza il problema nel cervello più che nell'unità motorie. Questa teoria suggerisce che l'affaticamento centrale potrebbe essere causato da un funzionamento anomalo di un gruppo di cellule nel cervello situate nel sistema di attivazione reticolare ascendente (SRA) (fig. 1.55). Queste cellule vengono spesso invase e probabilmente danneggiate dal virus della poliomielite durante la malattia acuta.

Le cellule nel SRA si occupano di mantenere lo stato di veglia e di vigilanza. A differenza delle cellule del corno anteriore situate nel midollo spinale che possono essere studiate abbastanza facilmente, non ci sono tecniche semplici per studiare le cellule del SRA direttamente, perciò si sa molto poco circa il loro possibile funzionamento anomalo. Per fare un riassunto dell'attuale comprensione dell'esperienza sulla poliomielite si può asserire che un quarto stadio della poliomielite viene sperimentato dal 20 al 40% di individui che hanno avuto la poliomielite paralitica tanti anni prima. Tipicamente questo IV stadio - chiamato SPP - è associato a nuove debolezze, affaticamento generale e dolore muscolare e articolari.

La nuova debolezza si ha solamente in quei muscoli o nervi che furono originariamente infettati dal virus della poliomielite e si ritiene che questi sintomi siano causati da una degenerazione o da un deterioramento delle unità motorie colpite. La causa dell'affaticamento generale, al contrario, è molto meno conosciuta.

2. Nuovi problemi di salute in persone con la polio

Questo capitolo provvede a dare una visione ampia dei nuovi problemi di salute che vengono sperimentati da persone che hanno avuto la poliomielite paralitica anni prima.

La prima sezione presenta i criteri di diagnosi della SPP e alcune delle conoscenze di base per fare la diagnosi. Segue poi una discussione di alcuni fattori di rischio o di variabili che i ricercatori hanno identificato e che sono spesso associati a persone che sviluppano la SPP. Infine c'è un sommario delle principali strategie che molto ricercatori usano quando approssicano la cura e il trattamento di differenti diagnosi della SPP. La seconda parte di questo capitolo descrive lo sviluppo e il trattamento dei sei dei più comuni problemi di salute che sono stati riportati dai sopravvissuti alla polio.

Inoltre c'è una breve recensione di importanti problemi che devono essere considerati dalle persone che si sottopongono a chirurgia e una retrospettiva su ciò che è conosciuto circa la prognosi della SPP.

2.1 Diagnosi della SPP

I criteri per fare una diagnosi sulla SPP sono elencati nella tabella 2.1

La nuova debolezza è il sintomo cardine della SPP. Senza una chiara anamnesi della nuova debolezza questa diagnosi non può essere fatta.

Tabella 2.1 Criteri per la diagnosi della SPP

1. Episodio di poliomielite paralitica precedente confermato dall'anamnesi, dall'esame fisico e dai risultati tipici su esami elettrodiagnostici
2. Esami standard EMG che dimostrano il consistente cambiamento precedente alla malattia delle cellule del corno anteriore. Questo esame non è richiesto per gli arti con poliomielite paralitica evidente
3. Un periodo di ricovero neurologico seguito da un lungo intervallo di stabilità neurologica e funzionale che precede l'emergere di nuove debolezze. L'intervallo di stabilità neurologica e funzionale normalmente dura 15 o più anni.
4. Lo scoppio graduale o improvviso di nuove debolezze da parte di muscoli che erano stati colpiti dalla polio. Questa debolezza può o non può essere accompagnata da nuovi problemi di salute come per esempio affaticamento generale, atrofia muscolare, dolore ai muscoli e alle giunture, resistenza diminuita e funzionalità ridotta.
5. Esclusione di condizioni mediche, ortopediche e neurologiche che potrebbero essere la causa dei problemi di salute elencati nel punto 4.

Inoltre la diagnosi della SPP non può essere fatta senza escludere altre cause comuni per le debolezze.

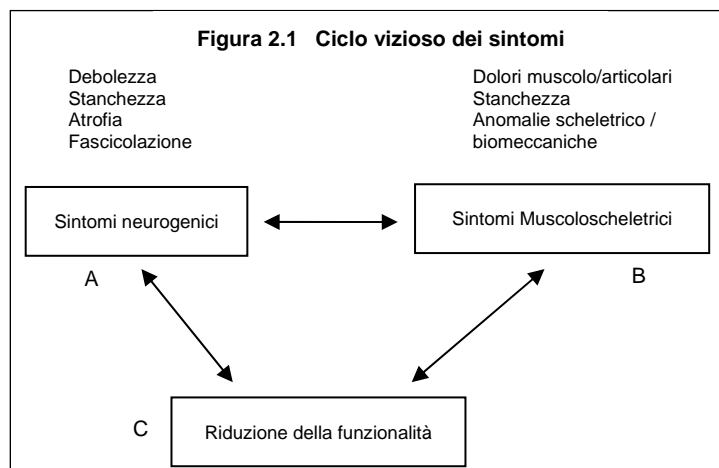
Per questa ragione la SPP viene chiamata *diagnosi per esclusione*.

Quando si diagnostica la SPP devono essere tenute a mente svariate altre considerazioni.

1. Sintomi quali il dolore e l'affaticamento sono abbastanza comuni e non specifici, perciò cancellare tutte le possibili cause non è pratico e potrebbe essere costoso in maniera esagerata.
2. Potrebbero esserci condizioni coesistenti mediche, ortopediche e neurologiche che produrre sintomi molto simili. Decidere quali sintomi sono causati dalla SPP invece che da altre condizioni potrebbe essere molto arduo persino per il più esperto dei ricercatori.

Come mostrato nella fig. 2.1 una volta che si incorre nel problema della debolezza e del dolore - non importa quale sia la causa sottostante - potrebbe iniziare una reazione a catena per altre complicazioni che rende il problema originario difficile o persino impossibile da identificare.

Un esempio comune accade quando nuove debolezze (fig. 2.1.a) si sviluppano nel muscolo del polpaccio (gastrocnemio) sotto il ginocchio. La perdita di forza potrebbe diminuire la stabilità dell'articolazione provocando così dolore al ginocchio (fig. 2.1.b). Per diminuire il dolore il soggetto usa così quella gamba il meno frequentemente (fig. 2.1.c), la quale in cambio porta a maggior debolezza e a maggior dolore. Se questo ciclo continua il problema originario della nuova debolezza è spesso oscurato dal tempo e dalla presenza di altri sintomi. Per chiarire il sintomo iniziale ci vuole pazienza e persistenza.



2.1.1 Fattori di rischio della SPP

Diversi studi hanno rilevato che i soggetti sono più a rischio o sono più a rischio di andare incontro alla SPP erano quelli che avevano avuto inizialmente la poliomielite in maniera molto grave, e in particolare quelli le cui perdite originarie erano state ampiamente riacquistate durante il periodo di ricovero.

Non è insolito, tuttavia, vedere individui con la tipica sindrome da post-polio che hanno avuto una fase acuta della poliomielite molto blanda seguita da ricovero.

Oltre la gravità iniziale, altri fattori di rischio sono stati identificati in studi recenti e includono un lasso di tempo molto più ampio dal primo attacco della poliomielite, la presenza di handicap permanenti dopo il periodo di ricovero e un recente aumento del peso dell'attività fisica ed età più avanzata al momento della diagnosi. Uno studio ha anche rilevato che il sesso femminile è più propenso verso la SPP rispetto al sesso maschile. Generalmente l'emergere di nuovi problemi è graduale, ma in molte persone il manifestarsi dei sintomi può essere generato da eventi specifici, come per esempio un incidente di piccola entità (come una caduta), un periodo passato a letto oppure l'intervento chirurgico.

Tipicamente i soggetti asseriscono che un evento simile, se fosse accaduto alcuni anni prima, non avrebbe causato lo stesso declino delle funzionalità muscolari e non avrebbero gli stessi problemi di salute.

2.1.2 Valutazione (principi generali)

La valutazione di individui con nuovi problemi di salute dovuti alla SPP presenta una sfida a causa della natura generale di molti dei sintomi e a causa anche dell'assenza di specifici criteri diagnostici.

Questa sfida è ulteriormente complicata dalla continua incertezza delle cause sottostanti e dalla mancanza di medicazioni o di trattamenti che potrebbero risultare come una cura.

Alla luce di queste circostanze è importante che persino il più serio professionista del campo segua un approccio sistematico del tipo "passo dopo passo" (step by step) circa la valutazione di ogni soggetto che potrebbe avere la SPP. Questi passi sono delineati nella tabella 2.2

La conferma della diagnosi originaria di poliomielite paralitica deve essere basata sulla anamnesi medica e dall'esame fisico. Se sono inconcludenti, dovrebbe essere effettuata una elettromiografia standard. Le cartelle cliniche elaborate molti anni prima non sono normalmente disponibili e se lo sono potrebbero essere poco affidabili per parecchie ragioni. In primis c'era spesso una notevole pressione per fare una diagnosi di polio per assicurarsi il finanziamento e il trattamento in ospedale. In secondo luogo le attrezzature diagnostiche non erano uniformemente disponibili per tutti i soggetti, soprattutto per quei gruppi socio-economici più bassi e quelli di estrazione rurale.

Terzo, durante l'epidemia c'era la tendenza a raggruppare le persone che avevano persino un vago sintomo che assomigliasse alla poliomielite, sotto l'etichetta diagnostica di poliomielite.

Tabella 2.2 Approccio step-by-step per valutare la possibile sindrome post-polio

1. Confermare la diagnosi originaria di polio paralitica
2. determinare il grado di gravità dei deficit attuali di forza, vigore, funzionalità, ecc.
3. Fare l'elenco di spiegazioni alternative per ogni sintomo
4. Effettuare esami diagnostici per escludere o confermare cause non SPP per ogni sintomo
5. Se si diagnosticano altre cause, trattarle e poi valutare la necessità di ulteriori interventi medico/riabilitativi
6. Se non si diagnosticano cause aggiuntive, stabilire una linea di base di funzionalità e un piano di intervento medico/riabilitativo.

Se un soggetto era troppo giovane al tempo della malattia per ricordarsi dei dettagli specifici e la famiglia o parenti non erano in grado di fornire ulteriori informazioni circa la presenza di debolezze o paralisi in quel caso la raccolta di dati ha la stessa limitazione della vecchia documentazione clinica.

Particolarmente problematici sono i soggetti che hanno avuto la poliomielite non paralitica, ma per la natura delle loro condizioni (per esempio avevano muscoli doloranti che rendeva la deambulazione difficoltosa per un certo periodo), venivano loro detto che avevano la poliomielite paralitica. A meno che all'esame fisico ci siano segni ovvi ed evidenti della caratteristica debolezza o dell'atrofia dei muscoli, l'unico modo per confermare una diagnosi di polio paralitica, a distanza di anni, è attraverso un elettromiografia.

Per la valutazione dello stato di gravità del deficit attuale si usano gli stessi strumenti diagnostici che veniva usati per confermare la storia di una poliomielite paralitica. Di particolare importanza è la valutazione di come le funzioni di un individuo si esplicano durante un tipico giorno di 24 ore oppure durante l'intera settimana. L'esame fisico dovrebbe enfatizzare un'accurata valutazione neurologica e dovrebbe essere fatta particolare attenzione alle anomalie muscolari e scheletriche (per esempio la scoliosi), la differenza di lunghezza della gambe, una riduzione dell'estensione del movimento delle articolazioni principali e a modelli di deambulazione irregolare.

I riflessi tendinei profondi, come per esempio il riflesso patellare, sono ridotti proporzionalmente alla forza dei muscoli, la sensibilità dovrebbe essere normale. Un arto che è stato paralizzato in maniera grave potrebbe avere una sensibilità aumentata anche ad un tocco leggero. Qualsiasi diminuzione della sensibilità indica che ci sono problemi diversi dalla poliomielite. Per esempio una sensibilità diminuita in una gamba potrebbe

suggerire una radicolopatia (compressione di un nervo vicino alla spina dorsale) oppure una neuropatia (come per esempio la pressione su un singolo nervo, come quella che accade nel polso e che porta alla sindrome del tunnel carpale).

La diminuita sensibilità in tutti e quattro gli arti riflette la presenza di una neuropatia periferica, e cioè da una malattia generalizzata dei nervi periferici, come per esempio il diabete. Un aumento dei riflessi suggerisce la presenza di un processo patologico nella spina dorsale o a livello cerebrale.

A causa della diversità e della complessità dei problemi presentati da molti individui colpiti dalla sindrome post-polio, il personale del NRH (National Rehabilitation Hospital), ha trovato che è di grande efficacia fornire, quando è opportuno, il resoconto di esami fisici effettuati dai medici di altri centri di riabilitazione. Tipicamente questo team interdisciplinare comprende un infermiere educatore, fisioterapisti, terapisti occupazionali, psicologi oppure assistenti sociali. A seconda dei problemi specifici possono essere coinvolti un ortopedico, un terapeuta della respirazione, un dietista e un consulente professionale.

Secondo le necessità le visite possono essere fatte da pneumologi, ortopedici, neurologici e altri specialisti. Di primaria importanza è il fatto che, per molti soggetti, la valutazione deve essere effettuata presso una clinica ufficiale. Una clinica riconosciuta per la post-polio è il primo passo fatto da un gruppo di specialisti che sono a conoscenza e sono a loro agio con le caratteristiche della SPP e della polio.

In aggiunta alle valutazioni fatte da questo team interdisciplinare, l'NRH raccomanda che per la maggior parte dei soggetti si prescriva un elettromiografia standard (EMG,NGS) dei quattro arti e dei muscoli paraspinali (entrambi i lati della colonna vertebrale) del dorso e del collo.

Lo scopo dell'elettromiografia (EMG,NGS) è di valutare i vari aspetti dell'attività elettrica muscolare e nervosa. Questo esame è particolarmente utile per la valutazione degli arti e dei muscoli che si riteneva fossero stati risparmiati dall'infezione originaria, ma che in realtà hanno subito la malattia della poliomielite in forma subclinica (non rilevata). Le informazioni ottenute da queste studi possono essere utili nella prescrizione di programmi specifici. Inoltre questo esame può fornire indizi che possono aiutare nella diagnosi o potrebbe anche escludere un numero di altre disfunzioni neuro-muscolari. Un sommario delle anomalie trovate dall'elettromiografia di 108 soggetti effettuati alla clinica post-polio NRH a Washington è elencata nella tabella n. 2.3 In base alla prima valutazione la diagnosi differenziale o un elenco di spiegazioni alternative probabili viene formulata per ciascuno dei principali sintomi della SPP. Dettagli che riguardano la diagnosi differenziale per ciascuno di questi sintomi verranno presentati più avanti in questo capitolo. Come regola l'NRH non ha trovato utile ordinare una serie standard di esami per tutti i soggetti.

Esami specifici, come per esempio l'emocromo del sangue, l'azotemia, creatichinasi, test sulla funzione tiroidea si effettuano sulla base dell'anamnesi medica e dall'esame fisico. Non è ancora chiaro se sia utile monitorare la creatinasi (enzima muscolare) per aiutare a determinare la prognosi a lungo termine o come aiuto per la cura. I soggetti con una storia di problemi respiratori, di fumo o di scoliosi si sottopongono ad una valutazione delle loro capacità polmoni con una ventilazione forzata (FVC).

Se la FVC è meno del 50% del valore stabilito, si effettuano ulteriori test alla funzionalità polmonare e vengono discussi più avanti in questo capitolo (vedi complicazioni respiratorie).

I soggetti con una marcata scoliosi vengono valutati con uno speciale apparecchio radiografico. Se si sospetta una malattia degenerativa delle articolazioni o altre anomalie dello scheletro si effettuano le radiografie delle relative articolazioni.

Per riassumere: le valutazioni fornite dagli esami diagnostici sono, in generale, utili per escludere certe patologie piuttosto che essere di aiuto nella diagnosi e nel trattamento della SPP. Nonostante la mole crescente di dati che indicano un deterioramento delle unità motorie come causa della debolezza, non esiste ancora un esame obiettivo per poter prevedere chi potrebbe andare incontro alla SPP in futuro, oppure per monitorare la progressione della causa di base nei soggetti che stanno indebolendosi. In particolare, nessuna radiografia, esame del sangue o biopsia muscolare – da soli o in combinazione – consentono di formulare una diagnosi di SPP. Invece, ci si basa su un'accurata e dettagliata anamnesi clinica per distinguere fra quei soggetti che hanno una nuova debolezza (polio stabile) e quelli che lamentano nuova debolezza (polio instabile) dopo un periodo di stabilità di almeno 15 anni.

Da ultimo, mentre l'eliminazione di tutti i sintomi non è possibile, lo staff dell'NRH ritiene realistico aspettarsi che la grande maggioranza di coloro che vanno in una clinica Post-polio si sentiranno meglio - sia emotivamente che fisicamente - e otterranno un miglioramento del loro livello di funzionalità.

Tabella 2.3 Risultati elettrodiagnostici in 108 soggetti post-polio

Risultati	%
Sindrome del tunnel carpale (CTS)	32
Neuropatia ulnare a livello del polso	2
CTS e neuropatia ulnare	3
Neuropatia periferica	3
Plessopatia brachiale	1
Neuropatia tibiale	1
Radicolopatia	4
Polio sub-clinica (non individuata)	45

2.2 Problemi specifici di salute

I principali sintomi correlati con la SPP comprendono: nuova debolezza, stanchezza generalizzata, dolori muscolari e articolari. Nel seguito di questo capitolo si descriverò l'evoluzione, la diagnosi differenziale e il trattamento di questi ed altri problemi di salute delle persone con polio. Le strategie diagnostiche e terapeutiche qui descritte si basano sull'esperienza dell'Autore, sulla descrizione di altri clinici e su studi pubblicati nella letteratura medica.

2.2.1 Valutazione della debolezza

In un caso tipico di SPP, la presenza di nuova debolezza è determinata dall'anamnesi. La nuova debolezza si riflette nella descrizione da parte del soggetto di una ridotta capacità a svolgere specifici compiti con la stessa facilità o con lo stesso grado di sforzo dei mesi o degli anni precedenti. La debolezza provocata da SPP è spesso maggiore nei muscoli che erano stati gravemente colpiti durante la malattia iniziale e che poi hanno avuto un buon recupero. Allo stesso modo, una nuova debolezza è comunemente osservata nel cosiddetto arto "buono" che si pensava fosse stato risparmiato, ma che in effetti era stato interessato da polio subclinica e aveva lavorato eccessivamente per anni per compensare l'arto più colpito. Per definizione, la debolezza connessa con la polio *non compare* in muscoli che non sono mai stati colpiti dalla polio. Generalmente, una funzionalità ridotta tende a corrispondere a una debolezza muscolare. Una caratteristica di molti sopravvissuti alla polio è la loro capacità di apparire normali o di funzionare a un livello di performance estremamente alto con relativamente pochi gruppi di muscoli validi. Il carattere casuale, sparso dei deficit motori e la misteriosa capacità dell'organismo di compensare con funzionalità muscolari e articolari non convenzionali rende possibile questa performance. In questa situazione, la comparsa tardiva di debolezza di un singolo muscolo importante spesso rompe il delicato equilibrio che si è mantenuto per anni. La rottura di questo equilibrio può avere come conseguenza una perdita di funzionalità sproporzionata che può essere fisicamente e psicologicamente devastante. L'esame fisico dei soggetti con debolezza da SPP è utile per documentare l'assenza di sintomatologia dovuta ad altre cause. L'esame standard per la determinazione della forza, cioè il test muscolare manuale (MMT), è facile da eseguire e utile per stabilire un punto di riferimento della forza. Tuttavia, l'MMT è di valore limitato per monitorare la debolezza progressiva nel tempo. Un'apparecchiatura speciale (ad esempio Cybex, della Cybex Corporation, Ronkonkoma, NY) è disponibile per misurare forza e resistenza in modo quantitativamente esatto, ma in genere questo apparecchio è più adatto per la ricerca sperimentale ed è poco pratico nella maggioranza degli ambienti clinici. L'MMT misura la forza massima di una singola contrazione, che può essere sorprendentemente forte, anche in un muscolo che si sta indebolendo. Tuttavia, la storia del soggetto e di come i suoi muscoli funzionano su base giornaliera è più utile. Attività di routine che richiedono contrazioni muscolari intense e ripetitive, come camminare, salire le scale o spingere una sedia a rotelle forniscono un quadro semi-quantitativo della diminuzione della forza. La performance attuale del soggetto può essere confrontata con le stesse attività nel passato, come numero di scale che riusciva a fare o 1 distanza che riusciva a percorrere senza difficoltà uno, tre o cinque anni prima, rispetto all'epoca della valutazione.

In questa popolazione è essenziale escludere altre cause della nuova debolezza.

Tabella 2.4 Patologie che provocano stanchezza

- Neuropatia da intrappolamento (pressione su un nervo periferico, ad es. il nervo mediano a livello del polso, il nervo ulnare a livello della mano o del gomito, il nervo peroneale a livello del ginocchio)
- Sclerosi multipla (malattia degenerativa di origine sconosciuta)
- Miastenia grave (malattia neuromuscolare trattata con piridostigmina, Mestmon®)
- Miopatie (malattie muscolari)
- Morbo di Parkinson (malattia degenerativa di origine sconosciuta)
- Neuropatia periferica (malattia dei nervi periferici, ad es. neuropatia diabetica)
- Radicolopatia (schiacciamento della radice nervosa all'uscita dalla spina dorsale a livello cervicale lombare)
- Stenosi spinale (restringimento del canale spinale che comprime le radici nervose a livello cervicale o lombare)
- Malattia di Lou Gehrig o sclerosi laterale amiotrofica (SLA)
- Atrofia muscolare spinale dell'adulto (una malattia dall'origine sconosciuta che colpisce le cellule del corno anteriore²)

La Tabella 2.4 mostra una lista di patologie comuni e non tanto comuni che dovrebbero essere prese in considerazione. Per la maggior parte di questi disturbi vi sono dei test specifici e di solito si riesce a fare una diagnosi accurata. Quando si cerca un'altra causa della nuova debolezza, è importante ricordarsi che ciascuna delle malattie elencate nella Tabella 2.4 possono aver luogo in aggiunta alla SPP. La diagnosi più comune e difficile da escludere è la *debolezza da mancanza di uso* (causata da un uso limitato della muscolatura). Come per la SPP, la debolezza da disuso può essere diagnosticata solo per mezzo di un'accurata anamnesi e assicurandosi che non siano presenti altri disturbi neurologici. Una persona affetta

da SPP spesso presenta un quadro di riduzione della forza, della resistenza e della funzionalità nonostante l'ovvia mancanza di cambiamenti del livello e dell'intensità usuali delle attività. Invece, una persona con *debolezza da disuso* riferisce spesso un cambiamento evidente - graduale o improvviso - del ritmo dell'intensità dell'attività fisica o del modo in cui i singoli muscoli vengono usati. Questo cambiamento può verificarsi allorché c'è una riduzione dell'attività a causa di dolori o malattia, di un periodo di immobilità, o del trasloco in una casa meno impegnativa dal punto di vista fisico. A volte la debolezza da disuso si osserva quando avviene un cambiamento di responsabilità o di routine nel lavoro. Qualsiasi cosa che provoca uno stile di vita più sedentario può portare ad una debolezza da disuso. Quando la debolezza da disuso è la causa più probabile della riduzione di forza, si dovrebbe provare a sottoporre il soggetto a un programma di esercizio accuratamente monitorato per stabilire se il nuovo stato di debolezza può essere rovesciato.

2.2.2 Trattamento della debolezza: alternare attività e riposo

Quando compare una nuova debolezza in muscoli che sono stati usati costantemente o al massimo nelle attività giornaliere e la diagnosi presunta è SPP, si dovrebbe fare ogni sforzo per dare maggior riposo e sostegno a questi muscoli. Per esempio, basterà modificare delle attività e utilizzare attrezzature adattabili ovunque possibile, come sedili elevati, appoggi per braccia, bastoni, tutori, sedie a rotelle, o scooter motorizzati. Vale la pena notare che anche dei semplici ausili adattabili (per es. un bastone) per camminare si sono dimostrati in grado di ridurre significativamente il dispendio di energia e, a volte, di ripristinare la forza perduta. In questo modo, dei cambiamenti apparentemente minimi fatti nell'arco della giornata in ciò che il soggetto compie e nel modo in cui i vari compiti vengono svolti, possono produrre un cambiamento sorprendente del livello di energia e della sensazione di benessere. Per quei soggetti che hanno costantemente richiesto a se stessi e alla loro muscolatura la massima performance, è indispensabile un cambiamento dello stile di vita con più riposo e meno stress. Cambi di stile di vita importanti, come un cambiamento di lavoro, il pensionamento, o il trasloco in una casa più accessibile, possono essere efficaci ma non sempre possibili o pratici. Cambi di priorità, l'eliminazione di attività non essenziali, il concedersi delle pause di riposo nell'arco della giornata, sono alla portata di tutti. Si può intervenire con successo a diversi livelli. Non è soltanto un muscolo che ha bisogno di riposo, ma un modo di vivere che deve essere modificato. Per questo motivo, ogni volta che viene prescritto un nuovo tutore, o delle stampelle, o modifiche all'abitazione, questo dovrà essere accompagnato da un'accurata valutazione psico-sociale dell'impatto che i cambiamenti raccomandati hanno sui membri della famiglia, sugli amici e sui colleghi di lavoro. Una volta che la debolezza si è stabilizzata ed è stato completato un periodo di funzionamento senza eccessivi sforzi o disagi, allora è ragionevole sondare la possibilità di un programma di esercizio fisico.

2.2.3 Gestione della debolezza: esercizio

È ben noto dalla fisiologia muscolare che l'esercizio di vario tipo migliora sia la forza che la resistenza muscolare. A seguito di episodi di poliomielite paralitica acuta, in passato i soggetti colpiti venivano spesso sottoposti a lunghi periodi di allenamento all'esercizio e a rieducazione muscolare per riacquistare la forza e la massa muscolare che avevano perso. Infatti, l'esercizio era spesso considerato la "cura" della polio paralitica. Molte persone erano convinte di poter superare o "battere" la polio se facevano abbastanza esercizio. Quando molti decenni più tardi la gente incominciò a lamentare nuova debolezza, la stessa convinzione era ancora intatta. Perciò, molte persone ripresero ad esercitarsi per conto proprio, spesso eccessivamente, col risultato di trovarsi frequentemente con dell'altra debolezza. In base a questi aneddoti e alla teoria iniziale che la SPP fosse causata da un eccessivo carico dei neuroni motori, è comprensibile che la maggior parte dei clinici fosse cauta nel prescrivere qualsiasi forma di esercizio. Attualmente oltre un decennio più tardi, esistono notevoli prove che quasi tutti possono beneficiare da qualche tipo di esercizio. Per molti soggetti, questo livello di esercizio può essere niente di più strenuo di un leggero stretching o vari tipi di yoga. Per altri, l'esercizio può essere molto più vigoroso e può anche includere il training aerobico. Con questa gamma di opzioni è impossibile prescrivere una serie di esercizi adatti per tutti. Invece qui di seguito diamo una lista di principi generali e direttive di massima che quasi tutti i soggetti colpiti da SPP possono utilizzare per un programma di esercizi sicuri ed efficaci.

- **Programma individualizzato e monitorato.** I programmi di esercizio dovrebbero essere monitorati inizialmente da un medico o da un fisioterapista specializzato in malattie neuromuscolari, se non nella polio. Tutti i programmi dovrebbero essere adattati alle necessità, forza residua e tipo di sintomatologia di ciascun soggetto. Considerati questi limiti, studi sperimentali hanno dimostrato che alcuni sopravvissuti alla polio (ma non tutti) possono migliorare la forza muscolare (causata da nuova ipertrofia muscolare e dalla gemmazione e terminali assionali) e accrescere la resistenza

cardiovascolare con un programma di allenamento attentamente monitorato. Infatti, alcuni studi hanno riportato un aumento della forza muscolare sia con che senza nuova debolezza.

- **Tipo di esercizio.** Vi sono numerosi tipi di esercizio. Per trovare quello più adatto a ciascun soggetto e a ciascun arto spesso necessario andare per tentativi. Di solito è una buona idea trovare due o più esercizi che possono essere variati esercitando dei muscoli specifici a giorni alterni. Ad esempio camminare ed esercitare gli arti inferiori un giorno, alternando con esercizi per gli arti superiori il giorno dopo. Questo programma assicura un periodo di riposo per ciascun gruppo di muscoli e una variazione che rende tutto il programma (esercizio stimolante e piacevole). Generalmente, i muscoli che hanno un grado di 3 o meno (utilizzando la scala per l'esame muscolare: 0 = nessuna contrazione, fino a 5 = forza normale) dovrebbero essere protetti e non esercitati; muscoli con grado 3 + possono venire esercitati con cautela; muscoli di grado 4 e 4 + possono venire esercitati moderatamente; i muscoli di grado 5 possono venire esercitati in modo più vigoroso.
- **Aspettatevi un miglioramento.** L'esercizio dovrebbe far star meglio fisicamente o psicologicamente, o entrambi. Se l'attività non è sufficientemente intensa per migliorare la forza del soggetto, e molto meno il sistema cardiovascolare (per esempio, esercizi di stretching o di yoga), il fatto che si stia svolgendo regolarmente un'attività speciale per voi stessi dovrebbe comunque dare un sollievo psicologico.
- **Ascoltate il vostro corpo.** Evitare il dolore, la stanchezza e la debolezza. Questi sintomi sono i segnali che i vostri muscoli hanno lavorato troppo. Un breve periodo di stanchezza e un leggero dolore muscolare per 15-30 minuti dopo l'esercizio sono generalmente normali. I sintomi che durano più di 30-60 minuti indicano un eccessivo lavoro muscolare e un eventuale danno. In questo caso si dovrebbe ridurre o smettere l'esercizio. Qualsiasi esercizio che causa debolezza dovrebbe essere interrotto immediatamente.
- **Pacing.** Il "pacing" si è dimostrato sicuro ed efficace nell'aumentare la forza in alcuni soggetti. L'esercizio può durare da due a cinque minuti ed essere alternato con periodi di riposo della stessa durata. L'evidenza dimostra inoltre che sintomi secondari, come stanchezza generalizzata, possono diminuire mano a mano che i soggetti sono allenati e sono in grado di effettuare una quantità di lavoro maggiore con meno sforzo.
- **Usate i vostri muscoli migliori.** La polio è spesso una malattia focale, asimmetrica, con gradi variabili di debolezza in diversi arti. Esercitate gli arti meno colpiti o quelli completamente risparmiati dalla polio, evitando di esercitare gli arti maggiormente colpiti. Per esempio, se sono state colpite solo le gambe, si possono usare le braccia in un programma abbastanza intenso che comprende anche il nuoto o l'uso di una bicicletta per gli arti superiori; nel frattempo le gambe di solito faranno abbastanza esercizio semplicemente svolgendo le attività di tutti i giorni.
- **L'idroterapia.** Per molti soggetti la terapia nell'acqua è stata l'esercizio preferito durante il periodo di recupero della polio iniziale. L'idroterapia è tuttora un'eccellente terapia. Grazie alla spinta di galleggiamento dell'acqua, essa consente di fare cose che non si possono fare a terra. Per arti particolarmente deboli si possono usare polsini gonfiabili per mantenerli a galla. Per altri arti, la resistenza dell'acqua offre un allenamento fisico che può essere messo a punto secondo la forza di ciascun individuo. I principali svantaggi dell'idroterapia sono: la temperatura che può non essere adatta al proprio corpo, e la difficoltà a trovare delle piscine con sollevatore (se necessario). Inoltre le superfici intorno alle piscine sono in genere scivolose e pericolose per tutti coloro che hanno tendenza a cadere.
- **Fase di riscaldamento e fase di raffreddamento.** Come per altri programmi di esercizio, si dovrebbe effettuare una fase di riscaldamento, seguita da un moderato stretching, al fine di migliorare la flessibilità e per ridurre la possibilità di danni. Dopo l'esercizio dovrebbe avere luogo un periodo di riposo per la fase di raffreddamento. Da ultimo, il tipo di attività dovrebbe essere gradito al partecipante, in modo da minimizzare il potenziale di abbandono del programma per mancanza di interesse.

2.2.4 Valutazione della stanchezza

Come accennato nel primo capitolo, la stanchezza è un sintomo aspecifico con una varietà di cause possibili. Per rendere la confusione ancora più grande, la gente usa spesso la stessa parola per descrivere fenomeni molto diversi. Per alcuni significa stanchezza o debolezza muscolare, che in letteratura scientifica viene chiamata stanchezza *periferica*. Per altri la stanchezza si riferisce ad una sensazione generalizzata sentita in tutto il corpo. Questa è chiamata stanchezza *centrale*, che andiamo a trattare qui di seguito. La stanchezza generalizzata viene spesso descritta come spossatezza opprimente con dolori occasionali di tipo

influenzale ed un notevole cambiamento del livello di energia, di resistenza e persino di prontezza mentale. Molte persone provano sia questo tipo di stanchezza centrale che quello di stanchezza periferica (debolezza muscolare). In uno studio su sopravvissuti alla polio e su soggetti sani, ciascun gruppo descriveva la stanchezza come "stanchezza mancanza di energia". Invece, i sopravvissuti alla polio differivano significativamente dal gruppo di controllo in quanto descrivevano la loro stanchezza come "un aumento della debolezza fisica", un aumento della perdita di forza durante l'esercizio e una sensazione di pesantezza muscolare".

La stanchezza generalizzata è di solito avvertita tutti i giorni e tende a progredire durante la giornata. È tipicamente provocata da un accumulo di attività svolte precedentemente su base giornaliera senza particolare sforzo o conseguenze evidenti. Per molte persone, raggiunge il picco a metà pomeriggio o in prima serata, un fenomeno che alcuni descrivono come "andare a sbattere contro un muro". Quando si avverte questa stanchezza, è utile interrompere ciò che si sta facendo, riposare e, se possibile, fare un sonnellino. A volte basta questo per eliminare la stanchezza e ridare una sensazione sufficiente di energia e benessere per arrivare alla fine della giornata senza eccessivo disagio. Tra tutti i nuovi problemi post-polio, la stanchezza generalizzata è spesso quello più angosciante e invalidante; è difficile da trattare e impone

Tabella 2.5 Patologie che provocano stanchezza

▪ Anemia	▪ Disturbi del sonno
▪ Cancro	▪ Fibromialgia (una malattia che provoca stanchezza e dolori)
▪ Ipoventilazione alveolare cronica (ridotta ventilazione dei polmoni)	▪ Scompenso cardiaco
▪ Infezioni croniche	▪ Ipossiemia (poco ossigeno nel sangue)
▪ Infezioni croniche sistemiche(diabete, lupus, ecc.)	▪ Farmaci
▪ Depressione	▪ Afezioni tiroidee

delle limitazioni alla vita delle persone senza evidenti cambiamenti fisici che gli altri possano facilmente identificare. Prima di fare una diagnosi di stanchezza da SPP, è necessario escludere altre malattie che possono causare questo sintomo (Tabella 2.5). Alcune delle patologie più comuni sono: anemia, depressione,

fibromialgia (una malattia muscoloscheletrica che causa dolori muscolari e stanchezza generalizzata), diabete, malattie tiroidee, cancro e malattie autoimmunitarie (dove l'organismo attacca se stesso). La stanchezza che si avverte al risveglio è indice solitamente di disturbi del sonno, che possono avere svariate cause come dolori muscoloscheletrici, sindrome delle gambe senza riposo, o anomalie respiratorie. La stanchezza che tende a durare tutto il giorno non è tipica della SPP e può indicare, tra altre diagnosi, la sindrome di stanchezza cronica. Depressione, stress e obesità possono essere messi in relazione con la stanchezza. Medicinali su prescrizione, come beta-bloccanti o sedativi, e medicinali da banco come antistaminici, possono dare sensazione di stanchezza.

2.2.5 Trattamento della stanchezza

Il trattamento della stanchezza presenta inoltre analogie con gli interventi per la debolezza e il dolore. Pertanto, il miglioramento di un sintomo ha spesso come conseguenza il miglioramento di altri. Sapere questo dovrebbe aiutare le persone nelle loro decisioni ad apportare cambiamenti importanti al loro stile di vita e alle loro priorità. Dovrebbe anche aiutare i medici e gli altri professionisti della salute a dare costante incoraggiamento per introdurre modifiche significative alla "routine" giornaliera, anche se solo una alla volta. Dopo avere escluse altre cause mediche della stanchezza, è essenziale effettuare un'accurata valutazione dello stile di vita del soggetto. Molte persone sono più attive e competitive di quello che credono: si alzano presto, fanno un lavoro, e a volte due, prima di tornare a casa dove trovano altro lavoro e altre esigenze, poi vanno a dormire tardi. Indipendentemente dalla loro professione o occupazione secondaria, molti poliomielitici sopportano un livello di attività più strenuo di quanto consentito dalla loro forza e resistenza. Spesso è l'equivalente del fare una maratona tutti i giorni. Non sorprende che alla fine della giornata o della settimana ci sia poca o nessuna riserva. Se questo è il caso, la priorità più importante è quella di ridurre il dispendio di energia modificando il proprio stile di vita. Un modo utile di pensare a questa idea di "risparmio energetico" è immaginare la scorta giornaliera di energia come un serbatoio pieno di benzina. Ognuno ne ha un determinato quantitativo da spendere durante la giornata. Lo scopo è di essere prudenti nel modo in cui ogni goccia viene usata, cosicché ne rimane sempre un po' alla fine della giornata. Purtroppo, non è mai facile cambiare il proprio stile di vita. Per i sopravvissuti alla polio ciò può essere particolarmente difficile, poiché parecchi di loro hanno lavorato duramente per superare la loro paralisi iniziale e hanno raggiunto un alto livello di performance e di realizzazione personale. Forse non si considerano più disabili e credono che la lunga battaglia per conquistare la polio sia finita, anche se qualche danno visibile rimane. Invece, inaspettatamente ed improvvisamente alla distanza di 30-40 anni compaiono nuove limitazioni. Comunque,

essi si aspettano di riacquistare la funzionalità perduta e di star meglio, perseverando e lavorando più sodo quando invece dovrebbero seguire il consiglio di rallentare.

Perciò, può essere un problema seguire le raccomandazioni. In uno studio, meno della metà dei soggetti usavano un tutore prescritto dal medico - e poi solo sporadicamente. Il 70% si rifiutava di usare la stampella o il bastone semplicemente perché non volevano. In un altro studio, i motivi addotti per non aver seguito le raccomandazioni sono stati: incapacità di cambiare lavoro o stile di vita, incapacità di dimagrire, riluttanza a portare apparecchi ortopedici, e incapacità a cambiare lavoro o ad acquistare attrezzatura per motivi finanziari. D'altra parte, quando i soggetti seguivano una o più raccomandazioni, riferivano minor stanchezza e dolore e un'aumentata sensazione di benessere.

Nonostante gli ovvi ostacoli, molte strategie sono tuttora disponibili per aiutare a migliorare la compliance, per esempio, far riparare un vecchio tutore piuttosto che prescriverne uno nuovo. Un'altra strategia è iniziare con un piccolo intervento più accettabile che possa aiutare a preparare la strada per uno più grande in seguito. La gente rifiuta tutto ciò che pubblicizza apertamente il loro stato di disabilità. Quei cambiamenti che permettono loro di conservare una certa sensazione di controllo può migliorare la compliance, come esporre il segno di portatore di handicap sul parabrezza, invece di mettere direttamente la targa prevista per i disabili (negli USA). Qualcuno che è sempre riuscito a camminare per 35 anni può rifiutarsi di comperare una sedia a rotelle, ma acconsentirà a provare un bastone o a usare una carrozzina all'aeroporto. Con il tempo, la carrozzina può diventare più accettabile quando la persona si rende conto che il bastone è utile ma insufficiente ad alleviare i sintomi.

Per molti, fare dei cambiamenti significa abbandonare una routine che aveva funzionato per anni e cambiare comportamenti che si pensa siano parte del proprio concetto di sé. Scuse tipiche possono essere: "Non ho mai portato un tutore", "Non ho mai avuto bisogno del bastone", "Cosa penserà la gente se metto le targhe dei disabili?", e ancora "Il mio capo penserà che sono veramente ammalata se chiedo una pausa per riposare".

Nel corso degli anni si sono sentite innumerevoli variazioni su questi temi mano a mano che i soggetti post-polio vengono a patti con le loro nuove limitazioni. Quello che è gratificante è vedere quante delle stesse persone ritornano dopo alcune settimane o mesi esclamando "Perché non ho fatto questi cambiamenti anni fa?", "La mia stanchezza va meglio", e "Il dolore alla gamba è sparito". Un altro modo di tener testa alle nuove disabilità è quello di ottenere aiuto attraverso i gruppi di sostegno formati da persone con gli stessi problemi. I gruppi di sostegno forniscono un meccanismo per scambiarsi consigli e suggerimenti pratici su come migliorare la propria indipendenza e come affrontare gli ostacoli comuni della vita di ogni giorno. Sentire ciò che qualcun altro ha fatto per risolvere un problema simile è spesso molto più persuasivo di qualsiasi cosa possa dire un medico. Oltre a cambiamenti di stile di vita e alle tecniche di conservazione dell'energia, studi preliminari suggeriscono molti farmaci che possono essere utili per alleviare la stanchezza da SPP, compresa la piridostigmina (Mestinon®), amitriptilina (Laroxyl®), selegilina (Jumex®), e bromocriptina (Parlodel®). Il più promettente di questi farmaci è la piridostigmina. In uno studio i ricercatori hanno riportato miglioramenti significativi in alcune misure di forza e una riduzione della stanchezza con l'uso di 60 mg di piridostigmina tre volte al giorno. In una seconda valutazione dello stesso farmaco alla stessa dose, i ricercatori hanno rilevato che quasi il 60% dei soggetti aveva ottenuto una riduzione della stanchezza. Incoraggiati da questa esperienza, i ricercatori del Montreal Neurological Institute and Hospital hanno effettuato un terzo studio con la piridostigmina in una popolazione di 126 soggetti. In questa sperimentazione, né i soggetti né i ricercatori sapevano a chi veniva somministrato il farmaco e a chi il placebo (studio in doppio cieco).

I risultati sono stati presentati alla fine del 1997 e non hanno mostrato alcun miglioramento significativo sia della forza che della stanchezza nei soggetti del gruppo di trattamento rispetto a quelli del gruppo controllo. Nonostante queste conclusioni siano state deludenti, un'ulteriore sperimentazione con piridostigmina sembra assicurata. Per concludere, la gestione di successo della nuova debolezza e della stanchezza è essenzialmente ottenuta con una successione di piccoli cambiamenti piuttosto che con un vistoso intervento. Qualche volta c'è una "pallottola magica" e una singola raccomandazione produrrà un sorprendente miglioramento della sintomatologia. Però, questa è l'eccezione, non la regola. Più comunemente, una sensazione di maggior benessere subentra a poco a poco dopo una serie di piccoli passi. La cosa importante da ricordare, specialmente all'inizio quando i sintomi sono schiacciati, è che ogni piccolo cambiamento si aggiunge agli altri e assieme danno alla fine un significativo sollievo.

Col tempo e la perseveranza, la maggior parte dei soggetti si sente *veramente* meglio. Per esempio, camminando con un bastone si possono migliorare i sintomi di un 15%; installando dei sedili rialzati nella propria abitazione si può ottenere un altro 10%; un riposino a metà della giornata può aggiungere un altro 15-20%; facendo la spesa solo una volta alla settimana o per telefono si possono alleviare i sintomi di un ulteriore 15%; e perdendo qualche chilo si può aggiungere un altro 10% di miglioramento. Nessun

cambiamento singolo sarebbe eclatante di per sé. Ma presi assieme, questi cinque interventi potrebbero migliorare la sintomatologia fino al 65-70% e apportare una sensazione generale di benessere.

2.2.6 Valutazione del dolore

Il dolore ai muscoli e alle articolazioni è il primo o il secondo sintomo più comunemente riscontrato nella maggior parte degli studi clinici in soggetti con SPP. La lista delle malattie che possono provocare dolore è lunga, ma un accertamento delle sue cause dovrebbe incominciare dalle patologie più comunemente interessate da logoramento muscolo-scheletrico e da quelle che hanno manifestazioni muscolari e/o articolari significative. La Tabella 2.6 elenca le patologie più comuni che si dovrebbero escludere. Molti dei problemi che sembrano essere collegati all'uso eccessivo di muscoli deboli e a movimenti articolari abnormi possono semplicemente rappresentare le conseguenze inevitabili di qualunque disabilità cronica. Non vi sono prove che questi problemi siano più comuni nei sopravvissuti alla polio che nei soggetti affetti da altre patologie muscolari ed articolari. Allo scopo di facilitare la diagnosi e il trattamento del dolore, alla clinica NRH abbiamo ideato un metodo di classificazione che suddivide in tre categorie le diverse specie di dolore. Il dolore di Tipo I o dolore muscolare post-polio è avvertito solo nei muscoli colpiti dalla polio. Esso si

manifesta come una sensazione di bruciore superficiale o come una sofferenza muscolare profonda. Molti poliomielitici riferiscono che quest'ultimo dolore è simile al dolore che avevano provato anni addietro durante la malattia acuta. Il dolore profondo è spesso caratterizzato da crampi muscolari, mentre il dolore superficiale è

Tabella 2.6. Patologie che provocano dolore

- Borsite (infiammazione del rivestimento interno delle articolazioni)
- Fibromialgia (afezione che provoca stanchezza e dolore muscolare)
- Dolore miofasciale (dolore dei muscoli e del tessuto connettivo)
- Artrosi (malattia articolare degenerativa)
- Polimialgia reumatica (malattia che colpisce i muscoli e le articolazioni)
- Poliomiosite (malattia che provoca infiammazione muscolare)
- Artrite reumatoide (malattia cronica che colpisce le articolazioni)
- Tendinite (infiammazione dei tendini)

spesso collegato a fascicolazioni (contrazioni o spasmi muscolari involontari), sensazione come di "pelle d'oca", o estrema sensibilità al tocco. Il dolore di Tipo I insorge tipicamente quando il soggetto tenta di rilassarsi di notte o alla fine della giornata - spesso ore o persino uno o due giorni dopo aver usato la muscolatura. Questo dolore muscolare è spesso peggiorato da attività fisica, stress e dalla temperatura fredda, e si può alleviare con calore asciutto o umido, con un leggero stretching e con il riposo. Di solito, il trattamento risolutivo richiede l'uso di tutori, stampelle, o altri mezzi di sostegno e di protezione della muscolatura indebolita. Il dolore di Tipo II, o dolore da troppo uso comprende danni ai tessuti molli, muscoli, tendini e borse (tessuti che circondano un'articolazione). Esempi comuni sono dolori alla cuffia dei rotatori (spalla), tendinite, borsite deltoidea (nella zona della spalla), fibromialgia e dolori muscolofasciali (specialmente nella muscolatura della parte superiore del dorso, delle spalle e del collo). Il dolore miofasciale (*myo*, muscolo, *fascia*, tessuto connettivo) nei soggetti post-polio è simile a quello in altri soggetti ed è caratterizzato da fasce di muscoli rigidi e da *punti scatenanti* focali (punti grilletto) che suscitano una risposta a scatto alla palpazione. Questi dolori sono provocati da cattiva postura o scorretta meccanica corporea. La fibromialgia è collegata a stanchezza e a dolore muscolare generalizzato che dura da tre o più mesi, con 11 o più di 18 punti muscolari sensibili. In uno studio, poco più del 10% dei soggetti valutati per il dolore in una clinica post-polio corrispondeva ai criteri di fibromialgia e un altro 10% era affetto da fibromialgia borderline. Il dolore di Tipo III o dolore biomeccanico si presenta come malattia articolare degenerativa, dolore lombare e dolore da compressione nervosa. La localizzazione di questo dolore è spesso in relazione al tipo di locomozione e all'uso che il soggetto ne fa. Coloro che deambulano tendono ad avere dolore alle gambe e in zona sacro-lombare, mentre coloro che fanno uso di sedia a rotelle o che si appoggiano pesantemente a stampelle avranno con maggior probabilità dolori alle braccia e alle mani. La debolezza della muscolatura colpita da polio e la cattiva meccanica corporea accelerano la comparsa di malattia articolare degenerativa poiché anni di deambulazione su articolazioni instabili aumentano il dispendio di energia per svolgere un determinato compito. Questi costi si accumulano silenziosamente fino a quando raggiungono una soglia critica. Oltre ai disturbi dorsali e articolari, sintomi connessi con anomalie dei nervi si osservano comunemente nel dolore di Tipo III. Esempi tipici sono la compressione del nervo mediano del polso, o sindrome del tunnel carpale, schiacciamento del nervo ulnare a livello del polso o del gomito, e radiculopatia cervicale o lombosacrale (schiacciamento dei nervi alla loro uscita dal canale spinale a livello cervicale o lombare). Queste affezioni possono provocare dolore e perdita di sensibilità, come pure debolezza. I soggetti che si sono avvalsi di ausili come bastoni, stampelle o sedie a rotelle, presenteranno con più probabilità compressione nervosa al polso. Come è lecito aspettarsi, le probabilità che questo avvenga aumentano proporzionalmente in base alla durata d'uso dell'ausilio. Fortunatamente, questi danni ai nervi possono essere rivelati da esami EMG/NCS ancor prima che il soggetto ne avverta i sintomi. Misure

preventive possono esser intraprese al fine di minimizzare danni ulteriori. Una rassegna dei dati di 40 soggetti valutati consecutivamente presso la clinica NRH ha rivelato che in quasi tutti era presente dolore di uno o più tipi. Il più comune era il dolore di Tipo III (biomeccanico), è stato diagnosticato in tre soggetti su quattro. Poco meno del 50% di questo gruppo riferiva dolore di Tipo II (da troppo uso), e circa il 20% dolore di Tipo I (dolore muscolare post-polio). Il dolore articolare non è tipicamente accompagnato da gonfiore, infiammazione o sensibilità significativi. Radiografie di articolazioni dolenti che portano peso, mostrano alterazioni degenerative proporzionali al grado di stress sostenuto da queste articolazioni.

Persino in articolazioni seriamente deformate, con l'eventuale eccezione delle articolazioni della colonna vertebrale, alterazioni degenerative estreme sono rare. Anche altre malattie, come l'artrite reumatoide che coinvolge le articolazioni, possono essere presenti. Comunque, la loro presenza in soggetti post-polio è uguale a quella della popolazione generale e, se vi è il sospetto, si dovrebbero effettuare radiografie ed esami di laboratorio.

2.2.7 Trattamento del dolore

Il trattamento ottimale del dolore dipende dalle cause sottostanti e si basa su pochi principi completati da raccomandazioni specifiche per ogni tipo. Questi principi sono: 1) migliorare la meccanica corporea abnorme; 2) sostenere la muscolatura e le articolazioni indebolite; e 3) promuovere quei cambiamenti di stile di vita atti a conservare il vigore e a ridurre lo stress. Utilizzando questi criteri unitamente a raccomandazioni specifiche, è possibile ridurre o eliminare la stragrande maggioranza della sintomatologia dolorosa. Tuttavia, il soggetto deve essere disposto e capace di effettuare i cambiamenti raccomandati. Inoltre, il sollievo permanente è spesso difficile da raggiungere, dato che lo stress e la tensione delle attività quotidiane tendono a provocare recidive di vecchi sintomi e l'insorgenza di nuovi. Il trattamento del dolore di Tipo I (muscolare) include riposo periodico, stretching, e calore in combinazione con ausili, quali apparecchi ortopedici e stampelle; modifiche allo stile di vita, e, a volte, l'uso di farmaci. Lo stretching, se usato correttamente, può apportare un sollievo sorprendentemente efficace per questo tipo di dolore. Tuttavia, lo stretching deve essere praticato con giudizio, poiché ci sono situazioni nelle quali lo stretching di articolazioni rigide e contratte può paradossalmente compromettere la funzionalità del soggetto. Un esempio classico è il tendine di Achille teso sul retro della caviglia, che può compensare la debolezza o l'assenza della muscolatura del polpaccio. In questo caso il tendine teso è d'aiuto nella fase "di avvio" del cammino. Se viene riportato con lo stretching alla sua lunghezza "normale", il soggetto zoppicherà su quel lato del corpo, con un aumento significativo del "lavoro" di deambulazione. Per il trattamento del dolore muscolare post-polio (PPMP) è disponibile un'ampia scelta di farmaci, ma i più comuni dei quali come aspirina, ibuprofene (Brufen®), acetaminofene (Tachipirina), e narcotici, sono di poco aiuto. Per alcuni soggetti, dei miorilassanti a basse dosi, come diazepam (Valium®) e lorazepam (Tavor®) presi prima di coricarsi, possono alleviare notevolmente il dolore. Tuttavia, si dovrà forse modificare il dosaggio per garantire il riposo notturno evitando allo stesso tempo stanchezza o problemi di concentrazione durante il giorno. Alcuni soggetti hanno anche avuto un buon sollievo con basse dosi di antidepressivi, come amitriptilina (Laroxyl®) prima di coricarsi, e fluoxetina (Prozac®) presa al mattino. Anche se questi due farmaci sono principalmente degli antidepressivi, sono spesso usati per il trattamento del dolore provocato da altre cause oltre che dalla SPP. Un altro beneficio del trattamento del PPMP con farmaci presi al momento di coricarsi è l'osservazione che i soggetti spesso si stancano meno, forse perché riescono a dormire meglio. Il trattamento del dolore di Tipo II (troppo uso) comprende molti degli stessi principi e delle raccomandazioni specifiche utilizzati nel trattamento del dolore di Tipo I. Quando il troppo uso conduce a danni ai tessuti molli dei tendini, dei legamenti e delle borse, gli antinfiammatori come l'ibuprofene possono essere preziosi e a volte possono persino dare un sollievo prolungato. Tuttavia, questi farmaci devono essere impiegati con giudizio, perché potrebbero causare gravi effetti secondari, come ulcere gastriche e danni renali. Meno dannosa è l'applicazione superficiale di calore (sotto forma di impacchi caldi), o di calore profondo (come ultrasuoni), che possono essere impiegati come terapia primaria o per integrare altre misure terapeutiche. Il calore è efficace perché allevia gli spasmi muscolari, aumenta la circolazione sanguigna, migliora l'elasticità dei tessuti molli, e promuove la guarigione dell'infiammazione locale. Dal punto di vista soggettivo, favorisce la sedazione e il rilassamento, riduce la percezione del dolore, e riduce la rigidità articolare. Anche il freddo, sotto forma di compresse fredde, è efficace ed ha il vantaggio di dare un sollievo più duraturo rispetto al caldo. Un'ulteriore alternativa ai farmaci è la TENS, che si avvale di una corrente elettrica indolore applicata alla cute per bloccare le fibre dolorifiche. Quando si è in presenza di un danno grave a un tendine, come nel caso di tendinite della cuffia dei rotatori, possono essere indicate delle iniezioni di sferoidi o addirittura un intervento chirurgico. Tuttavia, nella maggior parte dei casi il miglior trattamento è quello di cercare di mantenere a riposo la zona interessata, proteggendo l'articolazione e riducendo l'uso eccessivo. Il trattamento del dolore miofasciale inizia riducendo gli eventuali fattori aggravanti, come una cattiva postura e un'andatura abnorme.

Il passo successivo è la prova di tecniche di sollievo miofasciale, compreso l'impiego di un agente raffreddante come il cloruro di etile con metodo "spray and stretch" (spruzza e stira), e di iniezioni nel punto grilletto con un anestetico locale come la lidocaina. È pure efficace il trattamento fisioterapico con massaggi, stretching e applicazione locale di calore. Il trattamento del dolore di Tipo III (biomeccanico) è teso a migliorare la postura e a proteggere la schiena, congiuntamente ad una riduzione del carico e dello stress su articolazioni instabili. Una biomeccanica anomala può spesso venire modificata con interventi abbastanza semplici e pratici che influenzano attività ripetitive come stare seduti, stare in piedi, camminare e dormire. Esempi comuni includono un cuscino lombosacrale usato in automobile, in ufficio, e a casa sulla sedia preferita, per sostenere e far riposare la muscolatura del dorso; un rialzo della scarpa che aiuta a compensare la differenza di lunghezza di una gamba; un "sollevatore di glutei" (un cuscinetto portatile) situato sotto un muscolo atrofizzato dell'anca che porta a livello il bacino mentre si sta seduti. I soggetti dovrebbero scegliere sedie che non "ballano", che hanno un sedile solido, imbottito, lo schienale che arriva alle scapole e dei braccioli imbottiti per sostenere i gomiti e le spalle. Durante il sonno, un materasso - provvisto di uno strato in lattice traforato tipo "contenitore per uova" spesso 5-10 cm - fornisce una superficie soffice con un buon sostegno alla base. Quando persone affette dalla sindrome del tunnel carpale sono costrette a camminare con un bastone o una stampella, è utile l'uso di speciali manici noti come impugnatura a pistola. Queste impugnature hanno un'ampia area superficiale che può essere ruotata per mantenere il polso in posizione neutra e aumentare la superficie di carico del palmo della mano. Lo scopo è quello di minimizzare ulteriori danni al nervo mediano e al polso. Per il "genu recurvatum" (ginocchio iperesteso) a causa di debolezza del quadricipite, o per il "genu valgus" causato da instabilità dei legamenti, può essere utile una lunga ortesi per la gamba oppure un'ortesi ginocchio-caviglia-piede (knee-ankle-foot-orthesis, KAFO) con articolazione alla caviglia e un blocco di estensione al ginocchio. I soggetti con debolezza dei muscoli dorsiflessori della caviglia (muscoli che alzano il piede all'insù) o con instabilità della caviglia possono beneficiare dell'uso di un apparecchio ortopedico corto per la gamba o ortesi caviglia-piede (ankle-foot orthosis, AFO), di scarpe con la punta alta, o persino di stivaletti da cowboy provvisti di cerniera per essere indossati più facilmente. In uno studio di apparecchi ortopedici per le estremità inferiori in una clinica post-polio, gli stessi venivano raccomandati per i seguenti motivi: per migliorare la sicurezza riducendo il rischio di cadute, per ridurre il dolore e per ridurre la stanchezza migliorando l'efficienza e la simmetria dell'andatura. I soggetti che utilizzavano ortesi riferivano miglioramenti significativi o sollievo del dolore, specialmente a livello del ginocchio. Nonostante la disponibilità di nuovi materiali plastici e metalli leggeri utilizzati per allestire gli apparecchi ortopedici, questi vengono spesso scartati. A volte gli apparecchi non sono accettabili dal punto di vista estetico. Spesso gli interessati preferiscono far riparare i loro vecchi tutori, piuttosto che iniziare da capo con dei nuovi, che possono cambiare i loro schemi di "sostituzione" muscolare e creare nuovi problemi. A volte la gente è riluttante a utilizzare qualsiasi tipo di apparecchio ortopedico per motivi psicologici. Sebbene la maggior parte dei tipi di dolore nei soggetti con polio possano essere alleviati dagli interventi descritti, solitamente il trattamento definitivo richiede degli interventi importanti che influenzano il proprio stile di vita: nuovi apparecchi ortopedici, stampelle, uno scooter motorizzato, minore attività di deambulazione, meno lavoro, meno strafare - qualsiasi cosa ci voglia per offrire sostegno e protezione a muscoli indeboliti, stanchi. Per alcuni soggetti, il riposo completo può non essere possibile perché devono fare assestamento su articolazioni o arti colpiti per gli spostamenti, la cura della loro persona e per le attività domestiche o professionali. In questi casi non c'è una risposta facile. Il medico deve lavorare con la famiglia e gli amici del soggetto e schierare tutti i servizi di sostegno disponibili nella comunità. Riassumendo, diversamente da molte altre situazioni di dolore, il dolore da SPP dovrebbe rispondere abbastanza prontamente agli interventi appropriati. Muscoli doloranti per debolezza o troppo uso possono trovare sollievo e addirittura diventare indolori se i principi sono applicati con regolarità. Articolazioni doloranti per carico eccessivo, cattiva postura o biomeccanica anormale migliorano veramente, spesso in modo notevole, con il riposo, un corretto sostegno, e un miglior allineamento. La vera sfida è come rimanere in uno stato di assenza di dolore nell'arco di una giornata di attività. Da ultimo, il dolore che persiste durante periodi di riposo, di minor stress, e con un adeguato sostegno della spina dorsale e delle articolazioni è quasi sempre provocato da qualcosa di diverso dalla SPP.

2.2.8 Valutazione delle complicazioni respiratorie

Durante la fase acuta della polio, la complicazione più temibile era un danno alla funzionalità respiratoria. Nel 15% circa dei soggetti con paralisi durante il periodo dell'epidemia verso la fine degli anni '40 e l'inizio degli anni '50 si richiedeva l'uso del polmone d'acciaio. Molti anni più tardi, questi stessi soggetti sono maggiormente a rischio di presentare nuovi problemi polmonari. In uno studio di soggetti "svezzati" con successo dall'uso del respiratore dopo la loro malattia acuta, quasi il 40% ha richiesto l'uso di assistenza ventilatoria a tempo pieno o parziale molti anni dopo. Un altro gruppo che andrà probabilmente incontro a

complicazioni respiratorie, è quello dei soggetti con una grave scoliosi negli anni successivi alla loro paralisi iniziale. Altri problemi polmonari rilevati tra i sopravvissuti alla polio includono malattia polmonare ostruttiva (di solito in fumatori o in soggetti affetti da asma cronica), malattia polmonare restrittiva dovuta a debolezza dei muscoli del torace, e ipoventilazione cronica alveolare (ipoventilazione delle piccole sacche d'aria nei polmoni causata principalmente da debolezza della muscolatura respiratoria). Inoltre, alcuni soggetti presentano un disturbo respiratorio del sonno. In uno studio della frequenza di sintomi indicativi di disturbo respiratorio del sonno, i ricercatori hanno osservato che i disturbi riferiti più comunemente erano: lo svegliarsi di frequente, seguito dal russare e da stanchezza. Queste osservazioni erano significativamente diverse da quelle di un gruppo di controllo di soggetti non-polio.

La malattia polmonare restrittiva è uno dei disturbi più comuni nei soggetti con una storia di compromissione respiratoria. In questa forma, i polmoni e la gabbia toracica non si espandono normalmente a causa della debolezza dei muscoli che controllano la fase inspiratoria della respirazione (principalmente i muscoli diaframmatici e i muscoli della parete toracica). Questa debolezza può essere peggiorata da obesità, scoliosi, fumo, asma, o altre malattie polmonari.

La valutazione di soggetti con problemi di tipo respiratorio ha inizio con domande riguardanti un'eventuale precedente necessità di supporto respiratorio, la durata per la quale un tale supporto è stato richiesto, l'uso di tabacco, ed eventuale storia clinica di altre malattie respiratorie. L'esaminatore dovrebbe anche chiedere al soggetto se russa o se si sveglia di notte, se è assonnato durante il giorno, se soffre di mal di testa (specie al mattino), se soffre di dispnea e di difficoltà di concentrazione. Durante la visita, si dovrebbe prender nota in modo particolare dei sibili in fase inspiratoria e in fase di espirazione forzata, segno di malattia respiratoria ostruttiva, e anche della presenza e del grado di scoliosi. Nei soggetti con una storia di difficoltà respiratoria, o quelli a rischio di complicazioni polmonari, si dovrebbe misurare la capacità vitale o VC (sia da seduti che da sdraiati), come pure la massima pressione inspiratoria ed espiratoria e la massima ventilazione volontaria (MW). La MW misura la massima quantità d'aria che il soggetto riesce ad inspirare ed espirare rapidamente in 12 secondi. Questo test è specialmente utile nei sopravvissuti alla polio poiché rivela se i muscoli respiratori sono soggetti a stanchezza in presenza di una complicazione respiratoria. I soggetti con difficoltà di espettorazione dai polmoni dovrebbero essere valutati anche per la loro massima capacità espiratoria (flusso del picco di tosse con e senza assistenza)

In aggiunta a questi esami, un altro test effettuato comunemente per valutare la funzionalità polmonare è l'emogasanalisi. Fra l'altro questo test misura la quantità di ossigeno e anidride carbonica nel sangue. Quando si sospetta un disturbo del sonno, è utile monitorare la saturazione di ossigeno e anidride carbonica nel sangue durante la notte. Recenti ricerche hanno mostrato che anche se questi risultati sono normali, uno studio del sonno è necessario per chiarire l'origine e la gravità dei disturbi del sonno.

2.2.9 Trattamento delle complicazioni respiratorie

La valutazione e il trattamento dei soggetti con complicazioni respiratorie devono essere affidati ad uno pneumologo, lo specialista in medicina polmonare. Ove possibile, è preferibile avere uno pneumologo esperto nel trattamento di soggetti con malattie neuromuscolari quali la polio, o con disturbi muscolari come la distrofia muscolare. Una tale conoscenza è necessaria perché le complicanze che si hanno e gli interventi intrapresi nei sopravvissuti alla polio possono essere completamente diversi da quelli intrapresi nei soggetti con muscoli e nervi normali. Tenendo in mente questo, i seguenti commenti sono intesi solo come una breve panoramica di alcuni dei punti più importanti riguardanti il trattamento delle complicazioni respiratorie nei soggetti post-polio. Le raccomandazioni non intendono assolutamente servire come sostituzioni di una attenta consulenza da parte di un pneumologo competente. I sintomi di un disturbo respiratorio del sonno, malattia polmonare restrittiva e ipoventilazione alveolare cronica di solito possono essere migliorati con l'applicazione di pressione positiva respiratoria che può essere erogata in diversi modi: la pressione positiva delle vie aeree (CPAP) o pressione positiva bilivellare delle vie aeree (Bi-PAP), che varia indipendentemente le pressioni inspiratoria ed espiratoria, è il sistema usato per i disturbi respiratori del sonno. I respiratori portatili regolati a pressione o a volume e il Bi-PAP a pressioni inspiratorie superiori (15-30 cm H₂O) sono impiegati per trattare la malattia polmonare restrittiva e l'ipoventilazione alveolare cronica. Queste terapie possono essere somministrate per mezzo di una maschera orale, nasale o oro-nasale. Grazie alla realizzazione di più moderni metodi non invasivi per l'erogazione di pressione positiva, è raramente necessario praticare una tracheotomia, che si dovrebbe evitare il più possibile. Respiratori a pressione negativa per tutto il corpo (NPBV), come il polmone d'acciaio, il Porta-lung, e la conchiglia toracica, sono ancora delle opzioni per alcuni soggetti. Alcuni svantaggi di questi apparecchi sono l'interferenza col sonno, la cattiva "portabilità", e un'elevata comparsa di apnea (interruzione della respirazione), ipossia, e ipercapnia. Altri respiratori che funzionano direttamente sul corpo del soggetto sono il ventilatore a pressione addominale intermittente e il letto oscillante. Questi presentano alcune delle difficoltà degli NPBV e sono

generalmente poco efficaci. La respirazione della rana o respirazione glossofaringea (GPB) è il metodo di usare i muscoli della lingua e della faringe per proiettare una boccata d'aria oltre le corde vocali nei polmoni. L'immediata chiusura delle corde vocali intrappola l'aria nei polmoni. Questa tecnica non è difficile da imparare ma non è stata ampiamente usata dall'ultima grande epidemia degli anni '50. In uno studio in soggetti allenati alla GPB, poco meno della metà l'ha usata mentre parlava, per mantenere un volume e una durata più consistente di suono nonostante un respiratore meccanico. Il 20% circa l'ha usata quando cambiava gli ausili respiratori, e i rimanenti soggetti o non si sono allenati con questa tecnica, o non l'hanno usata. I soggetti che diventano esperti nel metodo di respirazione GPB riescono a inspirare fino a 200 cc di aria per "boccata" e, a ripetizione, riescono a raggiungere 3 litri per "respiro". Ulteriori considerazioni per soggetti con funzionalità polmonare ridotta comprendono l'uso di assistenza alla tosse (iniziando con più aria possibile nei polmoni) per aiutare a liberare le vie aeree dal muco quando i muscoli espiratori (in special modo i muscoli addominali) sono deboli. La tosse assistita meccanicamente (con un piccolo apparecchio) è più efficace e meno faticosa delle tecniche manuali. La percussione toracica manuale o meccanica può essere utile per l'atelectasia (collasso polmonare) o per la mobilitazione delle secrezioni. Tutti i soggetti con danni alla funzionalità polmonare o con una storia di infezioni respiratorie ricorrenti dovrebbero essere sottoposti a vaccinazione anti-influenzale tutti gli anni in autunno e al vaccino Pneumovax (per la polmonite pneumococcica) ogni dieci anni.

2.2.10 Valutazione dei problemi di deglutizione

Assieme alla difficoltà di respirazione, la disfagia o difficoltà di deglutizione è una delle complicazioni più pericolose della polio acuta. La disfagia avviene quando il virus danneggia le cellule nervose che controllano il funzionamento della masticazione e della deglutizione. Queste cellule sono situate nel tronco encefalico o regione bulbare del cervello, localizzato appena al di sopra del midollo spinale. I soggetti la cui polio interessa queste cellule si dice che sono affetti da polio bulbare. Durante le grandi epidemie del passato, la disfagia grave era poco frequente, comparando solo nel 10-15% dei soggetti colpiti da paralisi. Negli studi di SPP, il numero di soggetti che riferiscono nuovi problemi di deglutizione è pressappoco lo stesso. Tuttavia, il grado di gravità varia considerevolmente, da leggeri disturbi di cibo e pillole che si fermano in gola a problemi di ostruzione, soffocamento, e persino di polmonite da aspirazione (causata da cibo o liquidi che vanno nei polmoni dal "tubo sbagliato"). La valutazione della disfagia include l'ingestione di bario modificato Video Fluoro Scopio (VFS) come pure dei test di funzionalità respiratoria. La VFS è una speciale videoradiografia effettuata mentre il soggetto inghiotte cibo di diversa consistenza, come crackers, impasti e liquidi mescolati a bario (un mezzo di contrasto radiologico). I soggetti con difficoltà di deglutizione nella fase acuta della polio hanno molte più probabilità di presentare un test VFS anormale o nuovi problemi di deglutizione rispetto a quelli con nessuna storia precedente di disfagia. Tuttavia, diversi studi hanno dimostrato anomalie di deglutizione in soggetti che non avevano problemi di deglutizione ne all'epoca dello studio ne durante la malattia acuta di polio. Questi risultati suggeriscono che c'era stato un interessamento subclinico (non individuato) delle cellule bulbari con l'infezione originaria. La diagnosi differenziale di disfagia comprende anomalie strutturali dalla bocca allo stomaco, come anche ogni malattia o danno a carico dei muscoli della deglutizione. Si deve ricordare che una seconda causa di disfagia può coesistere con la polio.

2.2.11 Trattamento dei problemi di deglutizione

Il trattamento della disfagia dovrebbe essere affidato ad un professionista che diagnostica e tratta regolarmente questo disturbo. I logopedisti non sempre sono esperti in questo campo, ma in centri medici maggiori può essere possibile studiare e trattare i disturbi di deglutizione. Le raccomandazioni che possono migliorare la deglutizione comprendono:

- Cambio della consistenza del cibo o del liquido con sostanze più facilmente deglutibili
- Inclinare la testa da una parte
- Flettere il capo
- Alternare il cibo con dei liquidi
- Evitare di mangiare quando si è stanchi
- Assumere pasti più piccoli e più frequenti
- Non ingoiare mai con la testa e il collo spinti all'indietro in estensione, o mentre si parla o si ride.

Le difficoltà di deglutizione sembrano rimanere stabili nella maggioranza dei soggetti con disfagia. Tuttavia, dato che i sintomi possono progredire, si raccomanda la rivalutazione periodica.

2.2.12 Valutazione dell'intolleranza al freddo

Molti sopravvissuti alla polio trovano difficoltà a tollerare il freddo o temperature fredde. A volte fanno più fatica di altri a mantenere caldo un arto o perfino tutto il corpo in inverno, nonostante la quantità di abiti indossati. Altre volte avvertono una sensazione sgradevole di freddo in uno o più arti, anche in una stanza calda o con tempo caldo. L'intolleranza al freddo è anche messa in relazione con altre sensazioni e cambiamenti. Per esempio, i soggetti possono presentare alterazioni del colore della pelle che vanno dal blu rossastro, al viola, al bianco (sbiancamento) in un arto colpito, come pure vampate e sensazioni repentine di caldo e freddo. Queste sensazioni e alterazioni possono essere accompagnate da una maggiore sensibilità cutanea, da un dolore come da bruciatura e da un calo di destrezza manuale. Questi sintomi possono essere causati da un insieme di fattori: (1) riduzione del flusso sanguigno attraverso zone di piccoli muscoli atrofici; (2) alterato funzionamento di nervi simpatici (facenti parte del sistema nervoso vegetativo danneggiato dal virus della polio all'epoca dell'infezione originaria) che normalmente regola il flusso ematico e (3) riduzione delle contrazioni muscolari che permettono al sangue raffreddato di raccogliersi e di contribuire al gonfiore degli arti. Questi fattori producono un aumento della sensibilità dei recettori specializzati dei vasi, provocando un ulteriore restringimento arterioso e una riduzione del flusso di sangue caldo negli arti.

All'esame, la temperatura corporea interna è quasi sempre normale ma gli arti significativamente atrofizzati tendono ad essere freddi al tatto con una colorazione bluastra e gonfiore di vario grado. La forza della pulsazione è di solito direttamente correlata al grado di atrofia in quel determinato arto, a meno che siano presenti altre malattie. La storia di intolleranza al freddo e i rilievi all'esame possono essere alterati da una serie di altre affezioni mediche, come l'anemia, funzionalità tiroidea ridotta, neuropatia periferica (da diabete, per esempio), scompenso cardiaco congestizio e malattia vascolare enterica. La corretta diagnosi e il corretto trattamento di questi disturbi possono migliorare significativamente i sintomi di intolleranza al freddo causati da SPP.

2.2.13 Trattamento dell'intolleranza da freddo

Il trattamento dell'intolleranza al freddo è prevalentemente sintomatico. È utile l'abbigliamento in diversi strati, specialmente quando indossati prima sugli arti colpiti e poi sul resto del corpo. Anche i massaggi (sempre in direzione del cuore) e l'uso a breve termine di calore applicato localmente (20 minuti o meno) sono efficaci. I soggetti ai quali è stata fatta una diagnosi di malattia vascolare periferica o di ridotta sensibilità agli arti dovrebbero prestare particolare attenzione nell'usare il calore. Al fine di evitare scottature, la fonte di calore dovrebbe sempre essere in contatto con la cute normale e anche con la zona da trattare. La fonte di calore dovrebbe essere imbottita e posta sul soggetto o sull'arto colpito. Paradossalmente, il calore applicato sull'addome può pure rendere più calde le estremità attraverso un meccanismo riflesso. Alcuni soggetti riferiscono di aver avuto sollievo con l'uso di collant di nylon e di biancheria lunga di lana, perfino col tempo caldo, quando i condizionatori d'aria provocano temperature molto fredde negli ambienti interni e correnti d'aria fredda inaspettate.

2.2.14 Considerazioni di ordine chirurgico

Esistono molti tipi di pratiche chirurgiche e molti motivi per sottoporre i soggetti a interventi chirurgici. La letteratura medica riporta numerosi aneddoti - sia positivi che negativi - su esperienze chirurgiche nei sopravvissuti alla polio. Tuttavia, vi sono pochissimi studi sugli effetti dell'anestesia nei soggetti post-polio e non vi sono regole che possano essere applicate a tutti. La decisione di essere sottoposto a chirurgia è personale. Il miglior consiglio è quello di prendere attentamente la decisione e con il massimo di informazioni possibili. Se gli effetti della polio sono minimi e l'operazione chirurgica sarà effettuata sotto anestesia locale o regionale (solo una parte del corpo viene anestetizzata), allora non sono necessario altre precauzioni che quelle osservate per qualsiasi altro intervento minore.

D'altra parte, per i soggetti con un significativo danno da polio - passato o presente - che stanno per essere sottoposti a intervento chirurgico richiedente anestesia generale (il soggetto viene completamente addormentato), è assolutamente necessario consultare uno pneumologo e un anestesista prima di programmare l'intervento. Questi due specialisti, assieme al chirurgo e all'interessato, dovranno lavorare congiuntamente come una squadra.

I soggetti maggiormente a rischio in caso di anestesia generale sono quelli con una storia di problemi respiratori, come fumo, asma, infezioni polmonari ripetute, o marcata scoliosi (curvatura della colonna vertebrale)

Tabella 2.7 Considerazioni importanti in previsione di un intervento chirurgico

- Parlate con qualcuno (preferibilmente qualcuno affetto da polio) che ha subito una simile operazione. Se non riuscite a trovare nessuno nella vostra zona, cercate di localizzare qualcuno tramite le Associazioni dei Polio.
- Sappiate che un intervento da poco ad un arto totalmente paralizzato può avere come conseguenza, un ritardo nella guarigione a causa della cattiva irrorazione.
- La chirurgia elettiva è sempre preferibile e vi permette di riacquistare la miglior forma fisica possibile. Questo può includere la perdita di peso/ smettere di fumare/ l'intraprendere un programma di esercizio, ecc.
- Le sale operatorie sono fredde. Se c'è un problema di intolleranza al freddo, informate il chirurgo e l'anestesista affinché provvedano a coprirvi adeguatamente con qualche coperta in più per mantenere un calore adeguato. Chiedete anche una stufetta ad aria forzata. Questi apparecchi relativamente nuovi sono disponibili nella maggioranza delle sale operatorie e hanno lo scopo di tenervi al caldo durante gli interventi chirurgici.
- Invitate un familiare o un amico ad accompagnarvi durante le visite dal pneumologo e dall'anestesista, in modo che qualcun altro sia al corrente dei vostri problemi. Questa persona può essere il vostro "patrocinatore" durante l'intervento e nel periodo di ripresa dall'anestesia.
- Se potete scegliere, scegliete l'ospedale che ha più esperienza con soggetti post-polio o con altre malattie neurologiche

Il chirurgo, lo pneumologo e l'anestesista dovrebbero essere a conoscenza dei particolari della storia clinica di un soggetto con esiti da polio e con problemi respiratori o con necessità particolari, come il posizionamento, richiesti durante l'intervento chirurgico. In preparazione all'intervento, lo pneumologo dovrebbe avere a disposizione gli esami di funzionalità polmonare pre-operatoria ed essere disponibile dopo l'intervento per monitorare attentamente il post-operatorio. Allo stesso modo, l'anestesista dovrebbe vagliare i vari tipi di anestesia e di miorilassanti e scegliere quelli più adatti alle particolari esigenze di ciascun soggetto.

Tabella 2.8 Importanti considerazioni durante gli interventi chirurgici

- L'anestesia e i miorilassanti sono studiati per ridurre la funzionalità di nervi e muscoli. Se vi sono meno cellule nervose e muscolari a causa della polio, il quantitativo normale di questi farmaci può essere eccessivo. Pertanto, i dosaggi devono essere accuratamente modificati per adattarsi alle esigenze diverse di ciascun soggetto.
- Generalmente, i muscoli "polio" tendono ad essere più sensibili dei muscoli normali ai miorilassanti. Esperti nel problema di sopravvissuti alla polio che subiscono interventi chirurgici, raccomandano di usare circa la metà, o meno, di una dose normale di miorilassante.
- Se la paralisi muscolare è prolungata, viene impiegato un respiratore che respiri per il soggetto fino a quando lo stesso sia in grado di respirare indipendentemente. Questa è una procedura standard. Con un attento monitoraggio, di solito non ci sono problemi.
- Di solito è preferibile l'anestesia regionale, se questa è un'opzione, perché comporta l'impiego di un minor numero di farmaci e tende ad avere meno effetti collaterali. Uno studio recente mostra che un farmaco di largo uso, la lidocaina, può causare dei danni ai nervi quando è impiegato nell'anestesia spinale (farmaco inserito attraverso una siringa nello spazio intorno al midollo spinale). Se questa osservazione venisse confermata, altri anestetici come bupivacaina o tetracaina, potrebbero venire utilizzati invece della lidocaina.
- L'anestesia locale o regionale è spesso combinata con un sedativo somministrato per via endovenosa. Lo scopo è quello di migliorare il benessere del soggetto. Tuttavia, questo sedativo può creare ulteriori problemi come il peggioramento dell'apnea notturna. Quando possibile, si dovrebbe cercare di evitare questo tipo di sedazione se somministrato, i soggetti si dovranno aspettare un ritardo della guarigione.

Per quelli sottoposti ad anestesia generale, un altro problema da discutere con l'anestesista è se sia più idoneo l'utilizzo di una sonda endotracheale o di una maschera respiratoria laringea. I soggetti con una storia di disturbi gastrici o esofagei presentano un rischio maggiore di aspirazione (risalita del contenuto gastrico nei polmoni). Per evitare l'aspirazione, è preferibile usare una sonda endotracheale (un tubo inserito nella parte superiore dei polmoni) piuttosto che una maschera laringea.

Tabella 2.9 Importanti considerazioni nel periodo post-operatorio

- È importante monitorare attentamente la funzionalità polmonare, specie in seguito ad anestesia generale. La funzionalità polmonare è critica per tutti nelle prime 48 ore dall'intervento chirurgico.
- L'apnea notturna può peggiorare in seguito ad un intervento in anestesia generale.
- I muscoli colpiti da polio possono venire temporaneamente indeboliti in seguito ad anestesia generale, che a sua volta può aumentare la necessità dell'impiego di altri mezzi ausiliari. A dipendenza dell'età del soggetto, dall'estensione della paralisi e dalla durata dell'intervento chirurgico, la ripresa dall'intervento stesso può venire prolungata di due, tre o più volte oltre il tempo necessario per gli altri pazienti. (Ad un recupero che normalmente richiede 2 settimane avverrà in 4-6 settimane o più).
- In genere si raccomanda una dieta altamente proteica nel post-operatorio per aiutare i tessuti a guarire più rapidamente.
- Richiedete un programma controllato di esercizi graduati per contribuire alla normalizzazione degli effetti dell'allettamento, del dolore, della funzionalità ridotta, etc.

Se nel cercare le risposte a questi e ad altri problemi i soggetti danno impressione di non esser ascoltati o di non ricevere attenzione che desiderano, è d'obbligo chiedere un secondo parere. Non c'è migliore occasione, nel convivere con la SPP quando un soggetto deve essere più determinato e informato, che al momento di un intervento chirurgico richiedente anestesia generale. Vedi Tabelle 2.7 e 2.9 per ulteriori considerazioni.

2.2.15 Prognosi

Non esistono studi che predicano l'aspettativa di vita per i sopravvissuti alla polio. Non esistono neanche dati sull'incidenza di affezioni gravissime comuni come malattie cardiache, cancro e colpi apoplettici. La SPP è certamente a rischio per la vita in presenza di complicazioni polmonari e gravi difficoltà di deglutizione. È stato osservato in parecchi studi che le probabilità di insorgenza di malattie cardiache e di colpi apoplettici può aumentare in alcuni soggetti a causa della presenza di determinati fattori a rischio, come l'aumento di peso, colesterolo elevato, e stile di vita sedentario. Nella maggior parte dei soggetti, come nel resto della popolazione, questi fattori di rischio sono suscettibili di cambiamento. Tuttavia, questi cambiamenti non sono mai facili per nessuno, specialmente con la combinazione di peso eccessivo e mobilità ridotta. Molte persone trovano utile chiedere consiglio a un dietologo. Per quanto riguarda forza e funzionalità muscolare, la nuova debolezza della SPP sembra essere un processo benigno lentamente progressivo per la grande maggioranza dei soggetti. In uno studio si è osservata una perdita media dell'1% all'anno in soggetti seguiti per un periodo leggermente superiore a otto anni. In altri studi si sono osservati pochi cambiamenti o nessun cambiamento in soggetti seguiti per cinque anni o più. Anche se questi risultati sono rassicuranti, chiaramente non riflettono l'esperienza di tutti i soggetti con SPP. Le cliniche post-polio su tutto il territorio nazionale seguono ancora molte migliaia di persone che hanno avuto importanti perdite di forza e funzionalità e che, nonostante tutti gli interventi, continuano a perdere forza tutti gli anni. Comunque, per la maggioranza delle persone che trovano intollerabili i sintomi della SPP, ci sono buone notizie. Con la perseveranza e il buon senso, la maggior parte dei sintomi della SPP possono essere migliorati con una combinazione di cambiamenti al proprio stile di vita, con "bracing and pacing", e con dei farmaci. Inoltre, un aumento significativo della quantità di ricerche effettuate in questo paese e all'estero negli ultimi anni, offre una migliore comprensione della causa della SPP e trattamenti più efficaci.

