

TATIANA MESQUITA E SILVA

**ANÁLISE DAS CARACTERÍSTICAS DO SONO EM PACIENTES
COM SÍNDROME PÓS-POLIOMIELITE (SPP)**

Tese apresentada à Universidade
Federal de São Paulo – Escola
Paulista de Medicina, para obtenção
do título de Mestre em Ciências.

**SÃO PAULO
2008**

TATIANA MESQUITA E SILVA

**ANÁLISE DAS CARACTERÍSTICAS DO SONO EM PACIENTES
COM SÍNDROME PÓS-POLIOMIELITE (SPP)**

Tese apresentada à Universidade
Federal de São Paulo – Escola
Paulista de Medicina, para obtenção
do título de Mestre em Ciências.

Orientador: Dr. Acary Souza Bulle Oliveira

Co-orientador: Dr. Gustavo Antonio Moreira

**SÃO PAULO
2008**

Silva, Tatiana Mesquita

Análise das características do sono em pacientes com Síndrome Pós-Poliomielite (SPP). / Tatiana Mesquita e Silva. – São Paulo, 2008.

Xiii, 135f.

Tese (Mestrado) – Universidade Federal de São Paulo. Escola Paulista de Medicina. Programa de Pós-Graduação em Neurologia.

Título em inglês. Analyze of Sleep characteristics in post-polio syndrome (PPS) patients.

1. Sono. 2. Polissonografia. 3. Síndrome Pós-Poliomielite

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO
ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGIA E NEUROCIRURGIA

Chefe do Departamento: Prof^a Dra. Débora Amado Sceni

Coordenador do Curso de Pós-Graduação: Prof. Dr. Esper Cavalheiro

TATIANA MESQUITA E SILVA

**ANÁLISE DAS CARACTERÍSTICAS DO SONO EM PACIENTES COM
SÍNDROME PÓS-POLIOMIELITE (SPP)**

Presidente da banca: Prof. Dr. Acary Souza Bulle Oliveira

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Luciano Ribeiro Pinto Júnior

Profa. Dra. Márcia Cristina Bauer Cunha

Prof. Dr. Marcos Raimundo Gomes de Freitas

Prof. Dr. Leandro Cortoni Calia

Dedicatória

*Aos meus pais José Evaristo da Silva e Amélia Mesquita da Silva,
pelo incentivo incansável aos estudos, por me proporcionarem condições
para que essa pesquisa fosse realizada e, principalmente,
pela presença, amor e dedicação constantes.*

Agradecimentos

Ao Dr. Acary Souza Bulle Oliveira, chefe do setor de doenças neuromusculares da Disciplina de Neurologia da UNIFESP/EPM pela orientação, paciência, e ensinamento constante. Um professor dedicado, um médico exemplar, um pesquisador sábio.

Ao Prof. Dr. Alberto Allain Gabbai, professor titular da Disciplina de Neurologia da UNIFESP/EPM, pela oportunidade de realizar esta pesquisa na Disciplina de Neurologia.

Ao Ft. Ms. Abrahão Augusto Juviano Quadros, pelos ensinamentos, amizade e apoio manifestados em todas as ocasiões.

Ao Dr. Gustavo Antônio Moreira, da Disciplina de Psicobiologia da UNIFESP/EPM, pela paciência, dedicação, pelos ensinamentos sobre sono e estatística, e por me auxiliar na análise do exame de polissonografia.

À Dra. Márcia Pradella-Hallinan, da Disciplina de Psicobiologia da UNIFESP/EPM, pelas sempre precisas opiniões sobre o estudo.

Ao Prof. Dr. Sérgio Tufik, da Disciplina de Psicobiologia da UNIFESP/EPM, pela oportunidade de realizar esta pesquisa no Instituto do Sono.

A toda equipe do Instituto do Sono: Maria Lucia, Fabiana, Gabriela, Magneide, Ft. Denis, Ft. Samanta, Ft. Roberta, e Ft. Camila, pela assistência durante o decorrer do estudo.

A toda equipe do ambulatório de Síndrome Pós-poliomielite (SPP) da UNIFESP/EPM que me acompanharam na realização deste estudo, Ft. Roberto, Ft. Fernanda, Ft. Celiana, Ft. Paulo Ramos, e Fga. Daniela Barros.

Aos secretários da neuromuscular: Dirce, Roseli, Cláudio, Márcia, e Elaine, e à enfermeira Lurdes, pela ajuda e convívio constantes;

Às minhas amigas fisioterapeutas Érika Conceição, Anna Carolina Chaves e Márcia Cunha, pelo carinho, ajuda e amizade.

Às amigas Sandra, Adriana e Priscila, pelo convívio, estímulo, carinho e amizade.

À AFIP (associação fundo de incentivo a psicobiologia), pelo patrocínio das polissonografias.

Aos pacientes, sempre dispostos a cooperar, meu agradecimento especial, esperando poder ajudá-los no futuro.

Sumário

Dedicatória.....	vi
Agradecimentos.....	vii
Lista de figuras.....	x
Lista de tabelas.....	xi
Lista de abreviaturas.....	xii
Resumo.....	xiii
1. INTRODUÇÃO.....	2
1.1 Objetivos.....	4
1.2 Doenças neuromusculares.....	5
1.3 Neuronopatia.....	7
1.4 Poliomielite anterior aguda.....	10
1.5 Síndrome pós-poliomielite (SPP).....	18
1.6 Sono.....	32
2. REVISÃO DE LITERATURA.....	39
3. MÉTODOS.....	48
4. RESULTADOS.....	56
4.1 Características do sono dos pacientes com SPP.....	57
4.2 Sintomatologia dos pacientes com SPP.....	61
4.3 Manifestações clínicas vs. achados polissonográficos.....	62
5. DISCUSSÃO.....	69
6. CONCLUSÃO.....	85
7. ANEXOS.....	88
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	101
Abstract	
Bibliografia consultada	

Lista de figuras

Figura 1	6
Figura 2.....	10
Figura 3.....	23
Figura 4.....	59
Figura 5.....	60

Lista de tabelas

Tabela 1.....	50
Tabela 2.....	57
Tabela 3.....	58
Tabela 4.....	61
Tabela 5.....	62
Tabela 6	63
Tabela 7.....	64
Tabela 8.....	65
Tabela 9.....	66
Tabela 10.....	67
Tabela 11.....	68

Lista de Abreviaturas

DNM	Doenças Neuromusculares
SPP	Síndrome Pós-Poliomielite
AMPP	Atrofia muscular da Pós-Poliomielite
VNI	Ventilação não-invasiva
DRS	Distúrbios respiratórios relacionados ao sono
SAOS	Síndrome da apnéia obstrutiva do sono
CPAP	Pressão positiva contínua das vias aéreas
BiPAP	Pressão positiva em dois níveis
PLM	Movimentos periódicos de membros
SPI	Síndrome das pernas inquietas
CK	Enzima creatino-quinase
ENMG	Eletroneuromiografia
AME	Atrofia Muscular Espinhal
ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
NMS	Neurônio Motor Superior
NMI	Neurônio Motor Inferior
SNC	Sistema nervoso central
REM	Movimentos rápidos dos olhos
NREM	Sem movimentos rápidos dos olhos
EEG	Eletroencefalograma
SNS	Sistema nervoso simpático
SPI	Síndrome das pernas inquietas
PSG	Polissonografia
EMG	Eletromiografia
DMD	Distrofia Muscular de Duchenne
PaCO ₂	Pressão arterial do gás carbônico
FR	Frequência respiratória
FC	Frequência cardíaca
TTS	Tempo total do sono
ESS	Escala de Sonolência de Epworth
EPAP	Pressão expiratória positiva nas vias aéreas
IPAP	Pressão inspiratória positiva nas vias aéreas
DFEU	Distrofia Fascioescapuloumeral
HAC	Hipoventilacao alveolar crônica
AOS	Apnéia obstrutiva do sono
ACS	Apnéia central do sono
AMS	Apnéia mista do sono

AVE	Acidente vascular encefálico
CO ₂	Gás carbônico
O ₂	Oxigênio
UNIFESP	Universidade Federal de São Paulo
EPM	Escola paulista de medicina
SSS	Escala de sonolência de stanford
MSQ	Mini-sleep questionnaire
IAH	Índice de apnéia e hipopnéia
EVA	Escala visual analógica
FSS	Fatigue severity scale
SpO ₂	Saturação da oxi-hemoglobina
CVF	Capacidade vital forçada
SOL	Sono de ondas lentas
P _{ET} CO ₂	Pressão parcial do gás carbônico exalado

Resumo

Objetivo: Verificar os transtornos de sono e correlaciona-los aos sintomas clínicos dos 60 pacientes avaliados com SPP, UNIFESP/EPM.

Métodos: Os 60 pacientes com Síndrome Pós Poliomielite (SPP) realizaram uma noite de polissonografia no Instituto do Sono e as variáveis objetivas do sono foram correlacionadas às escalas subjetivas de dor, fadiga, e sono e a presença ou ausência de sintomas como cefaléia matinal, intolerância ao frio e alteração de memória.

Resultados: Nosso estudo nos permitiu verificar que a população com SPP apresenta qualidade do sono diminuída, decorrente da diminuição da eficiência do sono, do aumento dos estágios 1 e 2 e diminuição dos estágios 3 e 4 do sono não REM. Os principais sintomas desta população são intolerância ao frio, fadiga, dor e alterações do sono. Também foi verificado presença de índice de movimentos periódicos de membros (PLM) > 5 por hora em 20% dos pacientes e índice de apnéia e hipopnéia > 5 por hora em 15% dos pacientes. Verificamos que o $PETCO_2$, quando aumentado durante o sono REM ($p < 0,05$), sono não-REM ($p < 0,05$) e vigília ($p < 0,05$) pode gerar aumento da sonolência diurna ($p < 0,05$), semelhantemente ao índice de PLM, que quando aumentado, também pode gerar esse aumento da sonolência diurna. Em decorrência da presença maior de índice de apnéia e PLM que a população em geral, esses pacientes apresentam aumento do índice de despertar ($p < 0,05$) e alterações na memória ($p < 0,05$). **Conclusões:** Os transtornos de sono são freqüentes nos pacientes com SPP, sendo representados por alterações das variáveis respiratórias e dos gases arteriais, alterações nas divisões dos estágios do sono e maior freqüência de PLM que a população em geral, justificando-se as alterações na memória, e maior sonolência diurna excessiva.

1.INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares (DNM), geralmente, apresentam evolução clínica com piora progressiva ao longo do tempo. Algumas doenças têm um comprometimento mais acentuado (Distrofia Muscular de Duchenne), enquanto outras mostram uma evolução mais satisfatória (Distrofia Miotônica, Síndrome Pós-Poliomielite (SPP)).^(1,2,3)

A Síndrome Pós-Poliomielite (SPP) refere-se aos sintomas neuromusculares novos que ocorrem ao menos 15 anos após a estabilidade nos pacientes com poliomyelite parálitica aguda prévia. Incluem: (1) fraqueza muscular e nova atrofia nos membros, nos músculos bulbares ou respiratórios [atrofia muscular da Pós-Poliomielite (AMPP)] e (2) fadiga excessiva e resistência física diminuída. A SPP é um diagnóstico clínico que requer a exclusão de outras doenças médicas, neurológicas, ortopédicas ou psiquiátricas que poderiam explicar a causa dos sintomas novos. A SPP é um fenômeno lentamente progressivo com períodos da estabilidade que variam 10 a 40 anos.⁽⁴⁾

A SPP não tem uma causa específica, mas parece haver uma relação direta entre esta síndrome e o excesso de uso da musculatura durante décadas. O vírus da poliomyelite danifica 95% dos neurônios motores da base do cérebro e da medula espinhal, matando pelo menos 50% deles. Embora danificados, os neurônios remanescentes compensam o dano reinervando as fibras musculares que perderam sua inervação. A degeneração do broto de reinervação ou a morte deste neurônio sobrevivente relaciona-se com o aparecimento dos novos sinais e sintomas.⁽⁶⁻⁹⁾

Dentre as manifestações clínicas da SPP destacam-se nova fraqueza, fadiga, dor, intolerância ao frio, nova atrofia e transtornos do sono.⁽³⁾

Referindo-se a poliomyelite, a atenção maior é dada para a manifestação apendicular. Entretanto, verifica-se sob ponto de vista anatomopatológico, envolvimento bulbar tão freqüente quanto, mas negligenciado nas diferentes avaliações médicas. Talvez, as manifestações bulbares, incluindo-se distúrbios relacionados ao sono sejam um bom marcador para a SPP.⁽⁵⁾

O exame de polissonografia deve ser realizado em todos os pacientes com doenças neuromusculares (DNM), mesmo antes do aparecimento de sintomas como sonolência diurna, para uma detecção precoce dos transtornos de sono e verificação da necessidade do uso da ventilação não-invasiva

intermitente (VNI), e deve ser repetida após o início de qualquer tratamento. ^(10, 11)

Distúrbios respiratórios relacionados ao sono (DRS) é um termo usado para descrever tipos diferentes de distúrbios respiratórios do sono, incluindo-se apnéias central, obstrutiva e hipoventilação do sono. O distúrbio de sono mais prevalente é a síndrome da apnéia obstrutiva do sono (SAOS), onde há episódios repetitivos de colapso das vias aéreas superiores durante o sono, resultando em hipoxemia e fragmentação do sono. Também pode ser encontrada a apnéia central, provavelmente devido à disfunção residual dos neurônios da formação reticular e de inervação bulbar. O comprometimento da musculatura torácica e/ou cifoescoliose, leva a restrição pulmonar e predispõe a hipoventilação alveolar, caracterizada por hipoxemia e/ou hipercapnia noturna sem apnéias. Esses distúrbios levam a sintomas diurnos, onde os mais proeminentes são a sonolência diurna e a fadiga crônica, e que necessitam de tratamento com pressão positiva contínua das vias aéreas (CPAP) ou pressão positiva em dois níveis (BiPAP). ⁽¹²⁻¹⁷⁾

Movimentos periódicos de membros (PLM), freqüentemente encontrados em pacientes com síndrome das pernas inquietas (SPI), narcolepsia, apnéia obstrutiva do sono e insônia, relacionam-se com alteração na qualidade do sono e superficialização do sono. ⁽¹⁸⁻²¹⁾

Baseado nestes transtornos de sono estudou-se 60 pacientes com SPP. Esses pacientes submeteram-se a realização do exame de polissonografia e responderam a questionários de dor (Escala Visual Analógica - EVA), fadiga (Fatigue Severity Scale), funcionalidade (Índice de Barthel), sonolência (Epworth Sleepiness Scale e Stanford Sleepiness Scale) e sono (Mini-Sleep Questionnaire), bem como a questões fechadas para os sintomas de cefaléia matinal, memória e concentração. ⁽²²⁻²⁷⁾

1.1 Objetivo

O objetivo deste trabalho foi analisar as características do sono através do exame de polissonografia, verificar os transtornos do sono e correlacioná-los aos sintomas clínicos, analisados e avaliados por escalas subjetivas, nos 60 pacientes com SPP.

Pretendeu-se responder as seguintes questões:

1. Quais as características do sono dos pacientes com SPP?
2. Quais os padrões objetivos do sono (arquitetura e estrutura) desta população.
3. Os sintomas da SPP (fadiga, sonolência diurna, alterações de sono e dor) correlacionam-se com as alterações do sono?
4. A polissonografia é um exame útil para a caracterização da SPP?

1.2 Doenças Neuromusculares

As DNM representam um grupo grande de afecções que comprometem a unidade motora, ou seja, o corpo celular do neurônio inferior, o seu prolongamento, a junção neuromuscular ou o tecido muscular esquelético. ⁽²⁾

Se a lesão estiver no corpo celular do neurônio motor inferior haverá: atrofia, atonia, arreflexia, fraqueza e fasciculação. Se for lesão de fibra nervosa ocorrerá alteração na motricidade (musculatura distal) e na sensibilidade (superficial e/ou profunda), além de diminuição dos reflexos. O acometimento da junção neuromuscular levará a fadigabilidade, flutuação da fraqueza, usualmente piorando durante o decorrer do dia. Nas doenças musculares haverá fraqueza muscular de predomínio proximal, alteração na marcha, quedas e dificuldade para levantar (Sinal de Gowers – levantar miopático). ^(1, 28)

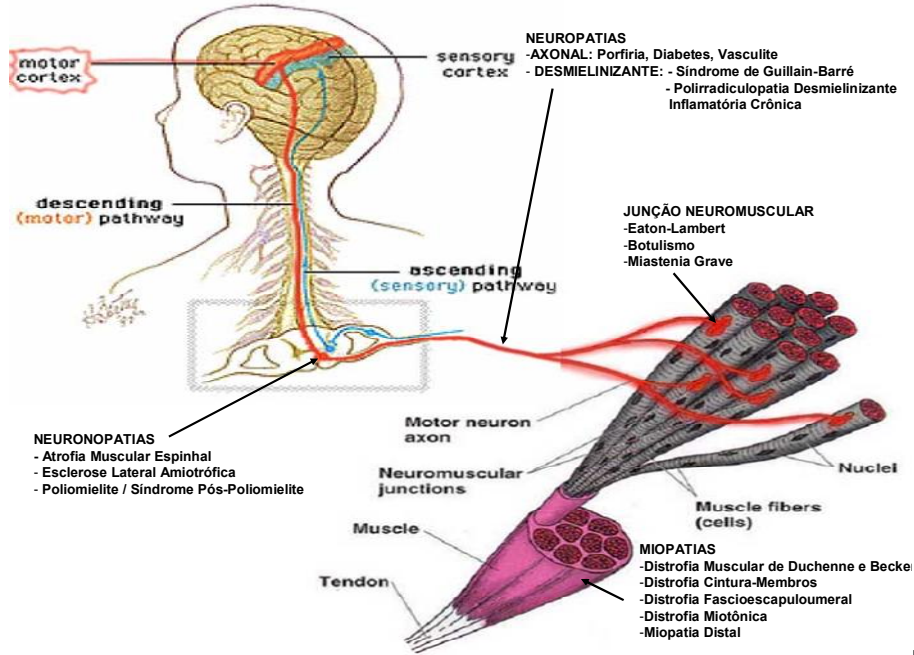
O diagnóstico é realizado por exame físico e exames subsidiários, destacando-se:

- CK (enzima creatino-quinase): analisa valores do fosfato de creatina que ocorre no músculo. Valores aumentados indicam comprometimento da fibra muscular.
- ENMG (eletroneuromiografia): analisa a velocidade de condução elétrica e o estado funcional das unidades motoras. A diminuição da velocidade indica uma lesão desmielinizante da fibra nervosa. A presença de fibrilações assinala desnervação aguda das fibras musculares. O encontro de potenciais gigantes indica reinervação e a presença de potenciais de pequena amplitude polifásica, miopatia.
- Biopsia muscular: a presença de necrose muscular ou alteração na arquitetura das fibras, com substituição por tecido conjuntivo ou gordura, é indicativa de miopatia. Já a presença de agrupamento de fibras musculares com o mesmo tipo histoquímico (type grouping) denota comprometimento neurogênico (corpo celular do neurônio motor ou axônio).
- Imunohistoquímica: a marcação com imunofluorescência pode identificar a ausência de proteínas, permitindo o diagnóstico de muitas doenças tais como: Distrofina (Duchenne / Becker); Emerina (Emery

Dreifuss); Adalina (Distrofia Muscular de Cinturas); Merosina (Distrofia Muscular Congênita).

- Estudo de DNA: a análise de DNA em sangue periférico tem sido uma arma útil e rápida para o diagnóstico de muitas doenças tais como: Atrofia Muscular Espinhal, Doença de Charcot-Marrie-Tooth. ⁽²⁹⁾

Principais Doenças Neuromusculares em cada sítio topográfico (Figura 1)



Pereira, RDB.

1.3 Neuronopatia

São doenças caracterizadas por comprometimento do corpo celular do neurônio. Quando motora, caracteriza-se pelo comprometimento do corpo celular do neurônio motor superior e / ou inferior. Embora de causas distintas, o conhecimento dessas enfermidades permite entender melhor os mecanismos que causam o comprometimento do motoneurônio, com degeneração e morte. Esses ensinamentos são fundamentais para o processo de proteção neural, tratamento e reabilitação motora. ⁽²⁹⁾

Atrofia Muscular Espinhal (AME)

A AME foi definida em 1995 como atrofia muscular proximal simétrica hereditária, associada à degeneração das células do corno anterior da medula, apresentando-se como uma desnervação muscular. O gene mapeado é: 5q 11.2 – 13.3. A AME é considerada como exemplo de heterogeneidade alélica, isto é, com mutações do mesmo gene com fenótipos diferentes. ⁽²⁾

Classificação:

Tipo I - Doença de Werdnig - Hoffmann;

Tipo II - Forma Intermediária;

Tipo III - Doença de Kugelberg – Welander.

AME tipo I - Doença de Werdnig - Hoffmann (aguda fatal)

É uma doença autossômica recessiva iniciada na vida intra-uterina, com diminuição dos movimentos fetais, até o segundo mês de vida. Caracteriza-se clinicamente por hipotonia, fraqueza, arreflexia, atrofia. Há fasciculações de língua em fase tardia. A sucção e deglutição são fracas e a respiração é superficial. A respiração é paradoxal (abdômen eleva-se e o tórax abaixa-se na inspiração). A criança não possui controle

cervical e sofre infecções respiratórias freqüentes; 95% das crianças afetadas vêm a falecer nos primeiros oito meses de vida. ⁽³⁰⁾

AME tipo II - Forma Intermediária

Manifesta-se clinicamente nos primeiros seis meses de vida, havendo atraso do desenvolvimento motor; a criança consegue até ficar em pé, mas não chega a deambular. Ao exame detecta-se fraqueza muscular simétrica axial, com predomínio proximal em membros inferiores. Há hipotonia, arreflexia e, em alguns casos, tremor nos dedos. A musculatura respiratória é levemente comprometida no início da doença. A expectativa de vida varia, relacionando-se diretamente ao grau de comprometimento da musculatura respiratória. Frequentemente as crianças desenvolvem escoliose. ⁽³¹⁾

AME tipo III - Doença de Kugelberg – Welander

Caracteriza-se por manifestação clínica, com início entre cinco e quinze anos de idade; quanto mais tarde o início da doença, mais benigna a sua evolução. O comprometimento muscular é simétrico e de predomínio proximal. Há comprometimento da cintura escapular e, posteriormente, da cintura pélvica e membros inferiores, havendo dificuldade para subir e descer escadas. A pseudo-hipertrofia das panturrilhas pode manifestar-se em alguns pacientes, podendo também ocorrer tremor das extremidades superiores. Há presença de hiperlordose lombar, abdômen protuso e retrações de flexores dos joelhos e tendão de Aquiles. A doença é relativamente benigna e a maioria dos casos tem uma sobrevida normal. A deambulação é possível por muitos anos. ⁽³²⁾

Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença degenerativa do sistema nervoso central, evolutiva e irreversível, mas tratável, que afeta os corpos celulares dos neurônios motores e suas vias no cérebro e na medula espinhal. Quando eles se degeneram, como na ELA, a capacidade do cérebro de iniciar e controlar o movimento muscular é perdida, mas as funções cognitivas e a inteligência são preservadas.⁽²⁹⁾ A incidência de ELA é de 0,4 a 2,4 casos por 100.000 pessoas no mundo inteiro. Em 5 a 10 % das pessoas com ELA, a doença é herdada como um traço dominante autossômico, e é referenciada como Esclerose Lateral Amiotrófica Familiar. Em 90 a 95% das pessoas com ELA, não há histórico familiar da doença, denominando-se Esclerose Lateral Amiotrófica Esporádica,⁽³⁴⁾ onde a causa ainda não é completamente determinada, mas os estudos têm mostrado associação entre vários fatores genéticos individuais e ambientes externo.⁽³⁵⁾

Baseando-se nos critérios da World Federation of Neurology, a ELA poderá ser classificada como:⁽³³⁾

ELA definida: sinais de acometimento do Neurônio Motor Superior (NMS) e Neurônio Motor Inferior (NMI) na região bulbar e no mínimo, duas regiões espinais ou sinais nas três regiões espinais e sinais de progressão após 12 meses de diagnósticos do diagnóstico inicial:

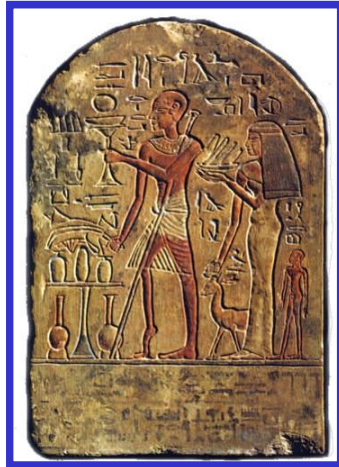
ELA provável: sinais de acometimento do NMS e NMI em, no mínimo, duas regiões diferentes e sinais de progressão após 12 meses do diagnóstico inicial.

ELA possível: sinais de acometimento do NMS e NMI em uma única região ou sinais de NMS em duas ou mais regiões.

ELA suspeita: sinais de acometimento do NMI em duas ou três regiões.

1.4 Poliomielite Anterior Aguda

A Poliomielite Anterior Aguda é uma doença infecciosa aguda, causada por um enterovírus de distribuição mundial, existente desde a antiguidade. O primeiro achado é uma Estela Egípcia, que apresenta a figura de um lavrador com atrofia e acentuado encurtamento do membro inferior direito, datada do período compreendido entre 1580 a 1350 AC. ^(36, 37) (Figura 2)



Fonte:
<http://cne.iscii.es/htdocs/polio/estela.jpg>

O termo Poliomielite é de origem greco-romana - *πολιός* (poliomielites) = cinzento + *μιελός* (mielos) = medula + o prefixo “ite” (inflamação). Foi descrita em 1905 como Doença de Heine-Medin por Ivar Wickliam, pelo fato de Jacob Von Heine, ortopedista Alemão, ter publicado em 1840 uma descrição da doença, correlacionando-a com as alterações do neurônio motor inferior no corno anterior da medula, e Heine Medin, em 1887, ter demonstrado a cadeia epidemiológica da Poliomielite em 44 casos ocorridos nos arredores de Estocolmo. A poliomielite recebeu outras denominações como Paralisia Infantil, Mielite dos Cornos Anteriores, Paralisia da Manhã e Poliomielite. ⁽³⁶⁾

A poliomielite somente passou a ser reconhecida como problema relevante em saúde pública no final do século XIX. ^(38, 39) Em 1908 Landsteiner e Popper isolaram o vírus pela primeira vez em macacos. Mas foi o isolamento dos poliovírus em culturas de tecidos que propiciou a ampliação rápida do conhecimento dessa doença e dos avanços tecnológicos, com a produção de vacinas que permitiram a eliminação da poliomielite em quase todo o globo. ⁽⁴⁰⁾

Na primeira metade do século XX, a poliomielite provocou epidemias em praticamente todos os continentes, mas de forma mais intensa nos países desenvolvidos, entre eles a Suíça, Noruega e Estados Unidos. A incidência de poliomielite aumentou rapidamente naqueles países, na década de 1940, atingindo seu ápice nos anos 50. ⁽⁴¹⁾

Etiologia

A Poliomielite Anterior Aguda é uma doença viral que se apresenta, tipicamente, sob a forma bifásica, com cefaléia, febre e sintomas gastrintestinais seguidos, dias mais tarde, de comprometimento dos neurônios motores da medula espinhal, ocasionando paralisia, geralmente predominando nos membros inferiores sob a forma assimétrica e desproporcional. ⁽²⁹⁾

Os vírus relacionados com a poliomielite são compostos de cadeia simples de RNA, sem envoltório, esférico, de 24-30 nm de diâmetro, do gênero Enterovírus, da família Picornaviridae. Ao gênero Enterovírus pertencem os grupos: Coxsakie (A com 24 sorotipos e B com seis sorotipos), Echo (34 sorotipos) e Poliovírus (três sorotipos), maior causador de casos de poliomielite paralítica. ⁽⁴²⁾

Os três sorotipos do poliovírus I, II e III provocam paralisia aguda, sendo que o tipo I é o mais prevalente, seguido pelo tipo III. O sorotipo II apresenta maior imunogenicidade, seguido pelos sorotipos I e III. A imunidade é específica para cada sorotipo. ⁽⁴²⁾

O poliovírus possui alta infectividade, ou seja, a capacidade de se alojar e multiplicar-se no hospedeiro é de 100%; possui baixa patogenicidade, somente 0,1 a 2,0% dos infectados desenvolvem a forma paralítica (1:50 a 1:1000), ou seja, tem baixa capacidade de induzir doença. ⁽⁴²⁾

A patogenicidade varia de acordo com: 1. tipo de poliovírus (o tipo I é o mais patogênico, tipo II é o menos patogênico); 2. propriedades intrínsecas das diferentes cepas; 3. fatores inerentes ao hospedeiro (mais alta em adolescentes e adultos). ⁽⁴²⁾

A virulência do poliovírus depende da cepa e se correlaciona com o grau de duração da viremia. A letalidade da poliomielite varia entre 2% e 10%, mas pode ser bem mais elevada dependendo da forma clínica da doença. A

poliomielite bulbar apresenta uma letalidade entre 20% e 60%, e a poliomielite espinhal acompanhada de acometimento respiratório, entre 20% e 40%. Em imunodeficientes, a taxa de letalidade pode chegar a 40%.⁽⁴²⁾

A transmissão pode ser direta de pessoa para pessoa através de secreções nasofaríngeas de pessoas infectadas, um a duas semanas após o contágio; ou de forma indireta através de objetos, alimentos, água etc., contaminados com fezes de doentes ou portadores, uma a seis semanas após o contágio. O período de incubação pode variar de dois a trinta dias, sendo em geral de sete dias. É importante ressaltar que somente 1% dos infectados que desenvolvem a forma paralítica doença.⁽⁴²⁾

A poliomielite não é apenas uma doença das células do corno anterior da medula, mas também uma doença neuronal difusa envolvendo, habitualmente, a formação reticular no tronco cerebral. Regiões dentro do sistema nervoso de pacientes com poliomielite tiveram significativa destruição neuronal não somente nos neurônios motores do corno anterior da medula, mas, também em áreas sensoriais como as do corno posterior e gânglios da raiz dorsal, como também na área do córtex pré-frontal, hipotálamo, tálamo, núcleo e cerebelo, vários núcleos dos nervos cranianos, formação reticular, e tronco cerebral.⁽⁵⁾

Etapas da patogenia: Intestinal e neurológica.

Etapas Intestinal - A proliferação ocorre dentro de poucas horas após o vírus entrar em contato com a mucosa faríngea e intestinal, passando a seguir para os tecidos linfáticos regionais. Paralelamente, se desenvolve um processo imunogênico. Essa fase, geralmente, é assintomática, porém podem ocorrer distúrbios gastrintestinais.

A eliminação de vírus pelas fezes inicia-se precocemente. Uma semana depois de infectado, o indivíduo se torna portador continuando por mais ou menos seis semanas. Cerca de 99% dos infectados não passam desta fase, desenvolvendo anticorpos específicos contra a cepa infectante, para toda a vida. Em 1% dos casos a proliferação intestinal se acompanha de um quadro clínico inespecífico, denominado de “doença menor” ou forma “abortiva”.

Etapa Neurológica – Um entre mil indivíduos susceptíveis infectados pelo poliovírus apresenta a forma neurológica. A cepa viral neurogênica ingressa no sistema nervoso central via neural ou hematogênica.

A proliferação intraneurônica do vírus ocorre em todos os casos neurológicos, porém as manifestações clínicas de paralisia muscular dependem diretamente do número de neurônios agredidos. Existe uma margem de segurança muito ampla, de sorte que, só começam a ocorrer sintomas paréticos evidentes quando houver destruição de cerca de 60% dos neurônios correspondentes. Porém, nota-se diminuição da potência muscular quando a população neuronal do centro motor atinge 30% a 40% do total. Pode subsistir a potência muscular de grau regular (capaz de mobilizar um segmento contra a gravidade), mesmo com o desaparecimento de 80% dos neurônios motores zonais.

A atividade intraneural do vírus atinge rapidamente seu clímax e as alterações patológicas das células já estão estabelecidas 12 a 24 horas antes da ocorrência de sinais paralíticos. Ao inibir-se espontaneamente a duplicação viral por causas ainda obscuras, alguns neurônios recuperam paulatinamente suas funções. Essa disfunção transitória explica o retrocesso acentuado de algumas paralisias que se observa na fase pós-febril imediata. ⁽⁴³⁾

Patologia

As lesões do sistema nervoso central (SNC) não são específicas da poliomielite, porém a distribuição das lesões são patognomônicas da doença. O poliovírus tem como característica uma seletividade por certas regiões do sistema nervoso central. As alterações de maior porte são observadas primeiro nos neurônios motores do corno anterior da medula, especialmente nas regiões de intumescências lombar e cervical. Também se observa alteração patológica nos núcleos vestibulares dos nervos cranianos e na substância reticular do bulbo, nos núcleos do teto e do vérmis cerebelar, nas substâncias cinzenta e negra e núcleo rubro do mesencéfalo, no tálamo, hipotálamo e na zona motora da circunvolução pré-central anterior do córtex. ⁽⁴³⁾

Existe uma predileção do vírus pelos neurônios da coluna motora, sendo estes mais seletivamente destruídos devido as suas características

anatômicas: em qualquer nível, são os neurônios motores de maior dimensão e de maior demanda energética. ⁽⁴⁴⁾

Sintomatologia

A sintomatologia clínica mantém uma relação direta não somente com a localização das lesões, mas também, com a distribuição intraneural dos neurônios que formam os núcleos motores dos músculos. Quando esses núcleos formam uma longa coluna de neurônios motores que se estende a vários níveis medulares, a paralisia dos músculos correspondente é parcial. É o que sucede, por exemplo, com o quadríceps e os músculos semitendinoso e semimembranoso. Quando, ao contrário, a coluna de neurônios do núcleo medular é curta, pode ocorrer destruição completa de todos os neurônios. Esse fato reflete-se clinicamente em paralisia total, como é visto freqüentemente com o músculo tibial anterior. Dos indivíduos infectados, de 95% a 99% apresentam um processo de polioinfecção totalmente silencioso. Em relação aos demais infectados, entre 1% a 5%, estes apresentam uma situação é bem diferente, em que a pólio infecção é acompanhada de um quadro clínico que vai desde uma doença discreta, inespecífica, até um processo neuromuscular gravíssimo. ⁽⁴⁴⁾

As manifestações clínicas podem agrupar-se em três grandes formas: abortiva, meníngea e paralítica, cada uma delas relacionadas com fases evolutivas distintas da patologia viral. ⁽⁴²⁾

A forma abortiva, também conhecida como doença menor (trivial ou discreta), apresenta um quadro clínico de incidioso, com sintomas de febre baixa, mal-estar, cefaléia e náuseas, podendo haver vômito, diarréia, sensibilidade abdominal difusa e dor de garganta. O diagnóstico pode ser presumível quando há contato com um caso agudo na quinzena anterior, ou quando há casos nos círculos familiar e escolar. O diagnóstico definitivo só é possível em laboratório virológico. O quadro clínico tem uma duração de 48 a 72 horas, com uma evolução totalmente benigna. ⁽⁴⁴⁾

Na forma meníngea, também chamada de forma não paralítica, o início é brusco, como na forma abortiva, entretanto, todos os sinais são mais

acentuados, como febre elevada. A criança apresenta face angustiada e olhos brilhantes. Se mobilizada, queixa-se de dor, apresenta um misto de excitação e sonolência. Sentada, adota a forma trípede para não estender os extensores da coluna e os ísquios tibiais. Frequentemente, ela desenvolve os sinais de Kernig e Brudzinsky, e os reflexos são usualmente normais. Os sinais meníngeos podem durar de uma a duas semanas, porém a febre diminui entre o terceiro e o quinto dia, não deixando seqüelas. ⁽⁴²⁾

A forma paralítica aguda é classificada em dois tipos, a forma espinal comum, sem risco de vida, e a forma bulbar e respiratória, com risco de vida. ⁽⁴²⁾

A poliomielite paralítica ocorre um caso em cada 1.000 pacientes infectados com o poliovírus. Em 50% dos casos há os sinais clínicos de forma progressiva, partindo do quadro febril até a paralisia; os outros 50% apresentam-se de forma bifásica: a primeira fase, de início inespecífico, tem duração aproximada de uma semana, com um intervalo de três a cinco dias livre, seguindo-se de uma segunda fase, caracterizada por novo quadro febril acompanhado de paralisia motora. ⁽⁴²⁾

A forma espinal comum (sem risco de vida) inicia-se com quadro febril, cefaléia, náuseas, vômitos, irritabilidade, dor muscular à palpação, dor intensa na postura flexora. A paralisia muscular se manifesta, geralmente, no terceiro ou no quarto dia; contudo, a paralisia pode ocorrer no primeiro dia. Quanto mais cedo se instalar a paralisia o prognóstico torna-se mais grave. A paralisia é menos grave no último músculo afetado. A astenia muscular é progressiva, iniciando-se com tremor muscular com a possibilidade de chegar até a paralisia, que pode ter um processo acelerado em poucas horas, e atingir a forma gravíssima. ⁽⁴²⁾

As paralisias musculares são flácidas, não apresentando alterações de sensibilidade e sinais piramidais de liberação. ⁽⁴²⁾

A forma respiratória (com risco de vida) ocorre em pacientes com paralisia ascendente de Landry, ou em caso febril em que se sucede a paralisia de alguns músculos da cintura escapular. A progressão ocorre desde manifestação discreta de insuficiência respiratória até convulsões e coma. ⁽⁴²⁾

A forma bulbar (com risco de vida) relaciona-se com as alterações provocadas pelo vírus em diversas estruturas motoras situadas ao longo do tronco cerebral, incluindo o bulbo, a protuberância e o mesencéfalo. Inicia de forma rápida com sinais bulbares (labilidade vasomotora, dificuldade de deglutição e/ou paralisia dos nervos cranianos), e após o segundo ou terceiro dia do início dos sintomas, desenvolvem-se febre alta, cefaléia intensa, dor na nuca, coluna, e mal-estar intenso. ⁽⁴²⁾

Fase de Recuperação

A recuperação dos sintomas da fase aguda da poliomielite ocorre em poucas semanas, após a normalização da temperatura corporal, provavelmente como resultado de brotamentos de neurônios motores afetados, mas não degenerados. A recuperação no primeiro ano realiza-se por brotamento colateral. Efeitos compensatórios posteriores são causados pelo aumento do tamanho das fibras musculares inervadas remanescentes nos músculos fracos que são utilizados para as atividades de vida diária. ⁽⁴⁵⁾ Como consequência disto, mesmo os músculos com força muscular normal, e presumidamente, com volume normal, podem apresentar uma perda de 50% do número de neurônios motores. Parece existir uma correlação entre o grau de envolvimento inicial e o efeito de vários mecanismos compensatórios. É nesta fase que os pacientes procuram pela primeira vez os centros de reabilitação para a recuperação da paralisia. Outros autores afirmam que a recuperação de um membro com seqüela da poliomielite ocorre em três meses para 60% dos pacientes e, em seis meses, para 80% dos pacientes, e que essa recuperação perdura por três anos após a poliomielite aguda. ^(46, 47)

Estabilização dos sintomas.

A fase de estabilização dos sintomas inicia-se após a máxima recuperação neurológica. Sua duração é variável na literatura médica, podendo levar alguns meses ou muitos anos. ⁽⁴⁾

As unidades motoras tornam-se gigantes pela reinervação, e o potencial dessas unidades motoras gigantes pode ser demonstrado pelo aumento de tamanho de mais de sete vezes em relação aos volumes normais. ⁽⁴⁸⁾ Mesmo os músculos clinicamente fortes, são freqüentemente afetados ⁽⁴⁹⁾, o que se deve pela existência de conexões neuromusculares instáveis na periferia, sugeridas por bloqueio na transmissão nervosa, detectados por exames eletroneuromiográficos. ⁽⁵⁰⁾

A ocorrência de modificação do tipo de fibra muscular acontece de forma freqüente nos pacientes com seqüela de poliomielite, decorrente da demanda funcional do músculo. A sobrevivência do paciente com seqüela de poliomielite está associada à redução do número total de neurônios motores. ⁽⁴⁵⁾

1.5 - Síndrome Pós-Poliomielite (SPP)

A Síndrome Pós-Poliomielite (SPP) é um dano neurológico, com o recrudescimento dos sintomas neuromusculares muitos anos após a fase aguda da poliomielite parálitica. ⁽⁵¹⁻⁵³⁾ A SPP foi descrita pela primeira vez em 1875, na França, por Raymond e Charcot ⁽³⁾, mas foi difundida a partir de 1984. ^(54, 72)

Define-se a Síndrome Pós-Poliomielite (SPP) como uma doença neuromuscular progressiva, caracterizada por sintomas de nova fraqueza muscular, fadigabilidade fácil, dores musculares e articulares, dificuldades respiratórias e de deglutição, experimentadas muitos anos após a infecção inicial pelo vírus da poliomielite. ^(72, 55, 56, 53)

Embora a etiologia desses sintomas não seja clara, pode ser explicada pela disfunção da unidade motora manifestada pela deterioração periférica (axônio e junção neuromuscular), provavelmente como resultado de supertrabalho (*overwork*). ^(3, 4)

É estimado que 60% de todos os 640 mil sobreviventes de poliomielite parálitica nos Estados Unidos podem sofrer dos efeitos tardios da poliomielite. Embora as epidemias da poliomielite tenham tido um fim dramático em muitos países devido à introdução da vacina Salk, em 1955, a poliomielite aguda permanece como uma ameaça em muitos países em desenvolvimento. Ademais, muitos dos sobreviventes estão agora desenvolvendo novos sintomas, em face desse novo problema para restaurar a força e a função. ^(3, 4)

No passado, acreditava-se no campo da reabilitação que a diminuição motora residual da poliomielite parálitica era geralmente considerada uma lesão crônica e estável. Seguindo a doença aguda e um período de reabilitação, os pacientes, eventualmente, alcançavam um platô de recuperação neurológica e funcional, que se acreditava permanecer essencialmente estática. ⁽⁵⁷⁾ Entretanto, mais recentemente, pesquisas mostram que acima da metade dos sobreviventes da poliomielite parálitica experimentam novos problemas de saúde, relatados na sua doença original. ⁽⁵⁸⁾ Esses problemas ocorrem cerca de 30 a 50 anos após a doença aguda e inclui nova fraqueza, fadiga, dor e diminuição funcional. A causa desses novos

sintomas permanece incerta; todavia, parece estar relacionada com a disfunção da unidade motora, manifestada por deterioração do axônio periférico e da junção neuromuscular. ^(3, 4)

Os fatores de risco para a SPP não estão bem estabelecidos até o momento. ^(3, 59, 60) No entanto, para alguns autores, estariam associados ao aparecimento precoce da SPP: seqüelas residuais mais graves, seqüelas residuais em músculos respiratórios e na musculatura de inervação bulbar, e doença aguda em faixas etárias mais elevadas. ^(3, 4)

Uma revisão recente da literatura apontou os seguintes fatores associados à SPP: quadro paralítico agudo muito grave, episódio paralítico agudo seguido de grande recuperação, ocorrência do quadro paralítico em faixas etárias mais elevadas, seqüela permanente após a recuperação da poliomielite, ser do sexo feminino, faixas etárias mais elevadas no início do quadro clínico da SPP, longo intervalo entre o episódio agudo e o aparecimento dos novos sintomas e o excesso de atividade física. ⁽⁵³⁾

Contudo, também existem controvérsias a respeito. Indivíduos do sexo feminino é apontado em alguns estudos, ⁽⁶¹⁻⁶³⁾ mas não confirmado por outros. ^(52, 72) Há evidências de que quadros não paralíticos também desenvolvam SPP. ⁽⁶¹⁾ Um estudo conduzido com irmãos gêmeos de pacientes que apresentaram poliomielite mostrou que 42% dos gêmeos, que não tinham tido quadro paralítico, apresentaram um quadro compatível com SPP, provavelmente devido a uma poliomielite subclínica. ⁽⁶⁴⁾

Outros fatores ainda são apontados como associados à SPP, entre eles o ganho de peso recente, dor muscular relacionada ao exercício, dor articular, ⁽⁵³⁾ hospitalização na fase aguda da doença e uso de suporte ventilatório. ⁽⁷²⁾

Nomenclatura:

Há discordâncias a respeito dos nomes e classificações para o diagnóstico dos pacientes com SPP. . Vários termos têm sido propostos, incluindo Síndrome Pós-Poliomielite (SPP), Atrofia Muscular Pós-Poliomielite (AMPP), e Efeitos Tardios da Poliomielite. Uma das razões para a ausência de consensos na denominação da doença é a falta de critérios diagnósticos

específicos nesses termos associados à ausência de um teste patognômico e/ou entendimento incompleto da fisiopatologia básica das complicações do quadro clínico. ⁽⁶²⁾

A outra razão para não ter um único termo apropriado para todos os indivíduos em questão é que eles podem ter um, dois ou mais processos patológicos presentes ao mesmo tempo, produzindo sintomas similares ou sobrepostos. Separar a origem de cada sintoma pode não somente ser impraticável, mas impossível, o que aumenta a necessidade de se encontrar um termo mais geral e de um diagnóstico mais preciso. ^(51, 62)

AMPP refere-se às características clínicas e patológicas vistas nos pacientes com Síndrome Pós-Poliomielite (fraqueza e atrofia), presentes nos músculos previamente afetados pela poliomyelite e aparentemente não afetados pelo vírus da poliomyelite. Especificamente, há evidências documentadas de deterioração neuromuscular com biópsia muscular, que mostra evidência de desnervação ativa na forma de fibras anguladas dispersas. ⁽⁷²⁾

Ao contrário da AMPP, a SPP é um termo mais heterogêneo; portanto, mais prático no cenário da clínica típica. Contudo, não deve ser usado indiscriminadamente para todas as pessoas com história de poliomyelite parálitica com um novo comprometimento. O termo SPP foi introduzido pelos pacientes, após a descrição de seus sintomas e, em 1988, o termo foi introduzido na literatura médica. ^(65, 66)

Aspectos Históricos

Por mais de cem anos, tem sido reconhecido que nova fraqueza muscular ocorre em sobreviventes da poliomyelite muitos anos após a sua doença inicial. A primeira descrição aparece na literatura francesa, em 1875, atribuída ao Dr. Jean Martin Charcot. ⁽⁶²⁾

Outros três casos isolados foram descritos por Carriere*, Raymond**, Cornil e Lepine***. ^(3, 62) Todos esses pacientes eram homens jovens que tiveram poliomyelite parálitica na infância. Eles desenvolveram nova fraqueza não somente nos músculos previamente afetados, mas também em músculos

que se acreditava não estarem envolvidos. Todos eles tinham trabalhos de demanda física e de atividades repetitivas. ⁽³⁾

Em seu comentário, Charcot sugeriu que uma doença prévia da medula espinal pode levar um indivíduo mais susceptível para uma subsequente desordem espinal e que a nova fraqueza era secundária ao “*overuse*” que envolvia os membros. ⁽³⁾ O primeiro caso de síndrome pós-poliomielite, escrito por Raymond e Charcot, descreve o caso de um homem jovem que com 06 meses de vida havia sofrido de doença aguda parálitica diagnosticada como poliomyelite, tendo como seqüela fraqueza nos membros superior (MS) e inferior (MI) esquerdos. Devido a seu trabalho como curtidor usava excessivamente o membro superior direito (MSD). Com a idade de 19 anos, apresentou sintomas de nova fraqueza e atrofia dos membros superior (MS) e inferior (MI) direitos, diagnosticado por Charcot como fenômeno de “*overuse*”, teoria até hoje freqüentemente discutida como a principal causa da Síndrome Pós-Poliomyelite (SPP). ⁽³⁾

Em 1962, foram avaliados onze pacientes com doenças do neurônio motor que desenvolveram fraqueza progressiva após 20 a 40 anos do episódio agudo. A partir deste estudo, concluiu-se que “O subsequente desenvolvimento da doença do neurônio motor nesses pacientes com prévia história de poliomyelite, geralmente 25 anos após, está relacionada com a ocorrência da doença inicial”. ⁽⁶⁸⁾

Entre 1875 e 1975, cerca de 200 casos foram publicados. ^(50, 69) Em 35 destes artigos, os autores descreveram novos problemas, incluindo fraqueza e fadiga, que ocorreriam, em média, 40 anos após o episódio da poliomyelite aguda. ⁽⁵⁰⁾ Essas mudanças neurológicas foram, geralmente, diagnosticadas como uma forma de atrofia muscular progressiva, poliomyelite anterior crônica, denervação tardia motora e, forma frustra de esclerose lateral amiotrófica. ^(70, 71)

*Carriere, M. Des Amyotrophies spinales secondaire, Contribution a letude de la diffusion des lesions irritaves du systeme nerveu, *These de Montpeleliere*, France, 1875 apud ^(3, 62).

**Raymond, M. Paralyse essentielle de l'enfance, atrophy muscularie consecutive, *C. Rendus Heb. Seances Mem. Soc. Biol.*, 27, 158-160, 1875 apud ^(3, 62).

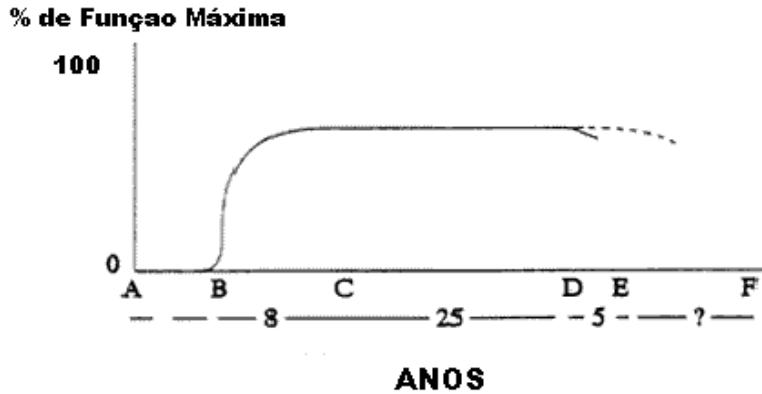
***Cornil, V. and Lepine, R. Sur un cas de paralyse generale spinale anterieure subaigue, suivi d'autopsie, *Gaz. Med. Paris*, 4, 127-9, 1875 apud ^(3, 62).

A partir de 1975, ocorreu uma “epidemia” com várias centenas de casos de nova fraqueza muscular. ^(69, 54, 4) Esses relatos estavam ligados a grande epidemia de poliomielite que ocorreu durante a primeira metade do século XX. Avanços recentes têm-se centralizado na fisiopatologia, etiologia e tratamento da fraqueza muscular. ⁽⁶⁹⁾

No final da década de 1970 e no início dos anos 80, houve uma procura crescente de sobreviventes da poliomielite, aos serviços de saúde, com relato de novos sintomas, que foram interpretados, inicialmente, como de origem psicológica e, somente após alguns anos, mais precisamente em 1986, é que foram reconhecidos como sintomas clínicos. Como o número de pessoas que experimentaram esses novos sintomas tem aumentado, foi despertado o interesse no desenvolvimento de um estudo com 132 pacientes com o objetivo de descrever a história natural da poliomielite. ⁽⁷²⁾

A figura 3 é a representação esquemática dessa história, onde o ponto B representa a mediana da idade dos pacientes com SPP na fase aguda da poliomielite. Em seguida, há um período de recuperação funcional e neurológica, o intervalo B–C representa a mediana deste período. Na seqüência, observa-se o chamado período de estabilidade funcional, cuja mediana está representada pelos pontos C à D, e logo há o início dos novos sintomas no ponto D, com dano no estado neurológico e funcional do paciente com decréscimo de suas funções (intervalo D – E).

Figura 3. Mudanças funcionais em 132 pacientes com Síndrome Pós-Poliomielite.⁽⁷²⁾



A Nascimento **B** Início da poliomielite **C** Máximo da recuperação funcional
D Início dos novos sintomas **E** Tempo de avaliação **F** Óbito

Fonte: HALSTEAD e ROSSI, 1987. p. 23.

Nota: intervalo D-E é de cinco anos.

Fisiopatologia da Síndrome Pós-Poliomielite.

Embora a fisiopatologia da SPP não seja clara, diferentes hipóteses têm sido propostas. Nove possíveis teorias foram examinadas, sendo elas: 1) Disfunção das unidades motoras devido ao *overwork* ou envelhecimento prematuro das unidades motoras afetadas pela poliomielite; 2) *Overuse* muscular; 3) Desuso muscular; 4) Perda normal das unidades motoras com a idade; 5) Predisposição da degeneração do neurônio motor devido ao dano glial, vascular e linfático; 6) Reativação do vírus ou infecção persistente; 7) Uma síndrome imuno-mediada; 8) Efeito do hormônio de crescimento; 9) Efeito combinado do *overuse*, desuso, dor, ganho de peso ou outras doenças. A mais aceita dentre elas é a do “supertreinamento” ou “*overuse*”.^(69, 3, 73, 45, 74)

Na infecção aguda da poliomielite parálitica, o vírus invade o sistema nervoso central, causando lesão parcial ou total às células do corno anterior da medula, com desnervação de algumas unidades motoras. Através da plasticidade neuronal, ocorre brotamento axonal, reinervando as fibras

desnervadas. Este processo compensatório está diretamente relacionado com o número de neurônios preservados. Prosseguindo o período de recuperação segue-se um período de latência, também chamado de platô de estabilidade. Trinta a quarenta anos após, pela solicitação metabólica das unidades motoras gigantes, há um início da falência dos neurônios motores, principalmente nas porções distais do axônio, levando a uma nova desnervação, conhecida como a nova fraqueza muscular. ⁽¹⁴¹⁾

A hipótese na Síndrome Pós-Poliomielite é que as unidades motoras gigantes, que foram formadas durante a fase de recuperação, percam a capacidade de manter todos os seus brotamentos, passando a apresentar uma lenta deterioração desses brotamentos. ⁽⁵⁰⁾

Fatores de Risco.

Em geral, os pacientes de maior risco para desenvolver os novos problemas são aqueles que experimentaram uma história de poliomielite aguda mais grave. Entretanto, vários pacientes, com uma história típica dos novos sintomas da Síndrome Pós-Poliomielite, tiveram uma história de poliomielite aguda leve com uma excelente recuperação clínica. Alguns fatores são associados com a nova fraqueza progressiva como: 1) Idade inicial da infecção: quanto maior a idade ao contrair a poliomielite, maior o risco aparente para o aparecimento de novos sintomas neurológicos; 2) História de hospitalização; 3) Uso de suporte ventilatório; 4) Envolvimento paralítico em todos os membros; 5) Fraqueza intensa na época da poliomielite aguda; 6) Um maior tempo desde o início da infecção aguda; 7) Aumento de peso recente; 8) Dor muscular associada com exercício; 9) Maior idade e tempo de apresentação clínica. ^(53, 62)

Baseados em repetidas observações e inquéritos epidemiológicos, entretanto, os seguintes fatores aparecem associados com um início precoce da SPP: (1) novos sintomas aparecem primeiro, em membros previamente lesados e em pacientes com paralisias mais graves; (2) dificuldades precoces bulbares ou respiratórias ocorrem em pacientes com perda de força residual em musculaturas bulbares e respiratórias; e (3) sintomas ocorrem

precocemente em pacientes que têm poliomielite aguda em uma idade avançada. ⁽⁶²⁾

Incidência e Prevalência

A incidência e prevalência da nova fraqueza nos pacientes com seqüela de poliomielite são desconhecidas. A incidência pode variar de acordo com a definição de Síndrome Pós-Poliomielite, do critério diagnóstico utilizado e também da população estudada. Através de um estudo epidemiológico consistente, estimou-se que 22% dos sobreviventes tinham novos sintomas. O aumento da conscientização do público em relação à Síndrome Pós-Poliomielite aumentou a freqüência para 68% quando a mesma população foi entrevistada três anos mais tarde. ⁽¹⁴⁴⁾

A duração do intervalo entre a doença aguda e o início dos sintomas da Síndrome Pós-Poliomielite é um forte determinante, com um pico de incidência de 30 a 40 anos. ⁽⁶²⁾

O número de sobreviventes não é totalmente conhecido, dificultando, assim, os estudos de prevalência. Um recente estudo aponta aproximadamente 1,4 milhões de sobreviventes de poliomielite nos Estados Unidos, com um número aproximado de 340.000 casos documentados de Síndrome Pós-Poliomielite. ⁽³⁾

Segundo Gawne & Halstead, 1995 não ocorreram novos casos de poliomielite selvagem em 1993. Entretanto a OMS apurou 96.500 novos casos, com destaque para África e Ásia, devido a um processo de imunização inadequada. ⁽⁷⁵⁾

Aspectos Clínicos da Síndrome Pós-Poliomielite

A Síndrome Pós-Poliomielite é um diagnóstico clínico de exclusão. O seu diagnóstico requer uma cuidadosa exclusão de outras conhecidas doenças neurológicas, ortopédicas ou psiquiátricas, que poderiam desenvolver estes mesmos sintomas. ⁽³⁾

Os sintomas e sinais de Síndrome Pós-Poliomielite incluem a combinação de sintomas musculoesqueléticos e sintomas da atrofia muscular

progressiva pós-poliomielite (AMPP). Os sintomas musculoesqueléticos incluem uma diminuição do *endurance* da musculatura, fadiga, aumento das deformidades esqueléticas causando uma deterioração precoce da capacidade funcional, e dor articular e muscular. ⁽³⁾

Quanto à atrofia muscular progressiva pós-poliomielítica (AMPP), este termo é usado para descrever uma nova fraqueza de evolução lenta e atrofia muscular, com ou sem dor, que afetam certos grupos musculares. Estes pacientes têm sinais e sintomas objetivos que refletem a nova deterioração neuronal motora. Muitas vezes, os sintomas de AMPP coexistem com os sintomas musculoesqueléticos, e a distinção é difícil ou clinicamente insignificante. ^(3, 62) Os sintomas de AMPP incluem:

Fraqueza e atrofia: Isto envolve as musculaturas totalmente ou parcialmente recuperadas ou, menos freqüentemente, músculos clinicamente não afetados pela doença original. A nova fraqueza é assimétrica, afetando principalmente a musculatura anteriormente afetada e podem ser associados com nova atrofia focal. Pacientes com novas perdas de força têm aumento das dificuldades das atividades da vida diária, como andar, subir escadas, percorrer as mesmas distancias, dirigir, vestir-se, pentear os cabelos, fazer a barba e demais ações que envolvam o movimento dos membros.

Fadiga: É um fenômeno universal nos pacientes com Síndrome Pós-Poliomielite, que provavelmente precede a fraqueza muscular. A fadiga é difícil de ser definida e varia de paciente para paciente. A fadiga da Síndrome Pós-Poliomielite é bastante característica, sendo que a maioria dos pacientes, a manifestação de fadiga é principalmente no período da tarde, com uma melhora após um período de descanso.

Com menor freqüência encontra-se também:

Fraqueza na musculatura de inervação bulbar: A nova fraqueza nesta musculatura é clinicamente manifestada predominantemente em pacientes que tiveram envolvimento dos núcleos bulbares na doença aguda.

Intolerância ao Frio: Que está presente principalmente na musculatura afetada, causada pela falta de regulação térmica central ou periférica.

Mialgia: É freqüentemente encontrada juntamente com as dores articulares, muitas vezes de caráter difuso.

Fasciculação: Embora não muito freqüente, é um sintoma encontrado principalmente na musculatura anteriormente afetada.

Novas dificuldades respiratórias - A insuficiência respiratória presente na SPP está relacionada com alguma perda residual na musculatura respiratória da doença original.

Distúrbios respiratórios do sono: Não são incomuns nos pacientes com disfunção bulbar residual ou comprometimento respiratório acentuado. Este parece ocorrer devido à combinação de (1) apnéia central, provavelmente devido a uma disfunção residual dos neurônios sobreviventes bulbar-reticulares e (2) apnéia obstrutiva, devido à fraqueza da musculatura faríngea, e o acréscimo das deformidades musculoesqueléticas, como as escolioses ou doenças do aparelho respiratório, como enfisema pulmonar; (3) hipoventilação alveolar, dessaturação de oxigênio e/ou retenção de CO₂ sem apnéia ou ronco, e (4) AMPP, resultando na diminuição da força da musculatura respiratória, intercostal e abdominal.

Além dos sintomas mais freqüentes, outros problemas descritos quais incluem os distúrbios do sono, aumento de peso corporal, distúrbio de memória, tontura, síncope e cefaléia matinal relacionada aos distúrbios do sono.

Em geral, os pacientes de maior risco para desenvolverem novos problemas são aqueles que experimentaram uma poliomielite de início mais grave. Entretanto, vários pacientes com sintomas típicos da SPP tiveram uma história poliomielite parálitica moderada, com excelente recuperação clínica. O início desses novos problemas é geralmente insidioso, em muitas pessoas eles são precipitados por eventos específicos como por algum acidente menor, por período de repouso insuficiente, ou por ganho de peso corporal. ^(3, 62)

Critérios para o Diagnóstico de Síndrome Pós-Poliomielite.

O diagnóstico da SPP baseia-se em fatos clínicos, com caráter de exclusão. Não há um teste específico que possa paradiferenciar os indivíduos que tenham ou não os sintomas da SPP.

Os critérios diagnósticos para a progressão da fraqueza tardia em sobreviventes de poliomielite foram primeiramente descritos em 1972. ⁽⁷¹⁾

A Síndrome Pós-Poliomielite é um diagnóstico clínico com caráter de exclusão; porém, existem critérios que fundamentam o diagnóstico.

Embora com algumas atualizações, os critérios diagnósticos de Mulder de 1972 ⁽⁷¹⁾ ainda são os mais usados na atualidade pela maioria dos pesquisadores, e apresentam quatro critérios:

1 - Um período prévio de poliomielite paralítica com perda residual do neurônio motor (que pode ser confirmada através de uma história típica do paciente, um exame neurológico, e, se necessário, exame de eletroneuromiografia).

2 – Um período de recuperação neurológica, seguido de um intervalo de estabilidade neurológica e funcional (usualmente de 15 anos ou mais).

3 – Um início gradual ou abrupto de nova fraqueza muscular ou fadiga muscular anormal (diminuição de *endurance*), atrofia muscular ou fadiga generalizada.

4 – Exclusão de condições médicas, ortopédicas e neurológicas que possam estar causando os sintomas mencionados no item três.

1 O primeiro critério é a confirmação de poliomielite paralítica por:

- a. Uma história de uma doença aguda febril que resultou numa perda motora sem déficit sensitivo;
- b. A ocorrência de doença similar na família ou contatos na vizinhança;
- c. Presença de atrofia muscular assimétrica no exame físico;
- d. Eletroneuromiografia com padrão de denervação crônica com reinervação compatível com doença do corno anterior da medula;
- e. Registros médicos de comprovação da doença aguda, quando possível.

As características da Eletroneuromiografia demonstram mudanças consistentes com doença de corno anterior da medula: com acréscimo da amplitude e duração dos potenciais de ação da unidade motora, uma porcentagem de potenciais polifásicos e, em músculos lesados, uma diminuição do número de unidades motoras no recrutamento máximo. Fibrilações e ondas

positivas, características de denervação aguda que podem não estar presentes.

2 - O segundo critério é um característico padrão de recuperação e platô de estabilidade funcional em pacientes que tem história prévia de poliomielite parálitica. A ausência destas características compromete seriamente o diagnóstico de SPP.

O padrão geralmente consiste em três estágios:

- Poliomielite parálitica na infância ou mais tardiamente;
- Período de recuperação neuronal e funcional; total ou parcialmente;
- Um período de estabilidade funcional e neurológica por muitos anos, geralmente 15 anos ou mais, em média de 40 anos.

O terceiro critério é o início de novas complicações neurológicas, que podem iniciar gradual ou abruptamente. A presença destas novas alterações neurológicas é essencial para fazer o diagnóstico de síndrome pós-polio e, presumivelmente, reflete em nova ou contínua disfunção de unidades motoras previamente injuriadas.

O quarto critério é a exclusão de outras condições que poderiam causar fraqueza e os outros problemas que mimetizam a SPP. É de extrema importância diferenciar a fraqueza por desuso da fraqueza neurogênica, sem esquecer que existem outros dilemas ao fazer o diagnóstico de Síndrome Pós-Poliomielite.

Os termos “efeito tardio de poliomielite”, ou “seqüela pós-poliomielite” são pouco específicos, e referem-se à miríade de novos sintomas que os pacientes com história de poliomielite podem experimentar, se a evidencia da atual nova condição for a disfunção da unidade motora. ^(3, 71)

Devido ao critério diagnóstico inespecífico e o teste patognomônico indisponível, um nome consistente para o diagnóstico ainda não foi estabelecido para os novos problemas de saúde associados à poliomielite antiga. Certamente, vários processos patológicos podem interagir e alguns levam tempo suficiente para produzir sintomas similares e sobrepondo os sintomas da SPP. O uso de um termo geral é melhor, mas gera a impossibilidade de determinar uma origem distinta para cada novo sintoma. ⁽⁷²⁾

O diagnóstico “SPP” mostra ser reservado para esse paciente cuja sintomatologia indica disfunção da unidade motora com “overuse” musculoesquelético variável. ^(3, 72)

Evolução da SPP

A SPP é de evolução lenta e progressiva, raramente fatal, mas pode ser perigosa para pacientes com disfunção respiratória e disfagia. ⁽⁵³⁾ O declínio da força muscular pode variar de 1% ⁽⁵¹⁾ a 2% ao ano. ⁽⁷⁾

Os principais motivos que levam à necessidade de melhor conhecer a magnitude desse agravo no país e suas repercussões são: a inexistência de levantamentos da SPP no Brasil, com dados mais abrangentes sobre esta síndrome; as diferenças conhecidas do comportamento da fase epidêmica da poliomielite no nosso país em relação aos países desenvolvidos e as controvérsias ainda existentes na literatura sobre o perfil clínico epidemiológico da doença e seus fatores associados.

A escassez de estudos sobre a SPP no país também é um fator que justifica o presente estudo.

Comprometimento bulbar na SPP:

Dentre as seqüelas dos pacientes afetados pelo vírus da poliomielite, os mais raramente encontrados compreendem os músculos de inervação bulbar.

Esses músculos localizam-se no tronco encefálico e comandam a movimentação dos músculos responsáveis pela respiração, pela deglutição e pela fala. Para que essas três funções estejam funcionando corretamente, é necessário que sua inervação, tendo como principais nervos o glossofaríngeo, o pneumogástrico ou vago, e o hipoglosso esteja preservada. ⁽¹²⁾

Nos Estados Unidos da América (EUA), estima-se que pelo menos 14,5% das pessoas que foram afetadas pelo poliovírus tiveram comprometimento bulbar. Já na Dinamarca, demonstrou-se que 15% da população afetada pelo poliovírus desenvolveram comprometimento bulbar e 94% destes pacientes foram a óbito por parada respiratória. Dentre os

pacientes que sobreviveram, muitos fizeram uso de pulmão de aço decorrente da afecção da musculatura respiratória, inclusive do diafragma, e aproximadamente 2% tiveram de ser traqueostomizados. ^(79, 80)

A principal causa de morte decorrente da infecção pelo poliovírus não foi a dificuldade de ventilar os pacientes, mas a incapacidade para alimentá-los e pela bronco-aspiração das secreções. ⁽⁸¹⁾

Como efeito tardio da poliomielite, foi estimado que 42% da população afetada pelo vírus da poliomielite têm dificuldade respiratória. Muitos destes pacientes nunca fizeram uso de ventilação, e hoje há necessidade do uso de ventilação não invasiva. ⁽⁶²⁾

1.6. Sono:

“O sono é considerado um estado funcional cíclico e reversível, com algumas manifestações comportamentais, dentre elas uma imobilidade relativa e aumento do limiar de resposta aos estímulos externos”.⁽⁸²⁾

Fases do sono

O sono é caracterizado por duas fases distintas: uma fase chamada de sem movimentos rápidos dos olhos (não REM) e uma fase de movimentos rápidos dos olhos (REM). Em humanos saudáveis, o início do sono não REM é associado a reduções do nível metabólico e da atividade do sistema nervoso simpático (SNS), da frequência cardíaca e pressão arterial. Entretanto, o sono REM está associado a elevações intermitentes do índice metabólico, da atividade do SNS, da frequência cardíaca e pressão arterial, freqüentemente em níveis iguais ou maiores aos encontrados em vigília.^(82- 84)

A vigília é caracterizada por um período de atividade elétrica de baixa voltagem, e no traçado eletroencefalográficos apresenta uma frequência mista, alta atividade eletromiográfica e movimentos oculares voluntários freqüentes.^(83, 84) Nos achados eletroencefalográficos podem-se ver ondas rápidas, de baixa amplitude que indicam alto grau de atividade dos neurônios corticais. Acrescidos a este estágio estão uma acentuação do tônus muscular e movimentos oculares aleatórios.⁽⁸⁴⁾

O sono NREM é um estágio conhecido como “estágio de transição” ou “meio sono”.⁽⁸³⁾ Ele é caracterizado pela secreção do hormônio do crescimento, o que irá promover a síntese protéica, o crescimento e a reparação tecidual, e assim, inibirá o catabolismo, sendo então responsável pelo processo anabólico.⁽⁸⁴⁾

O primeiro estágio do sono é alcançado após 5 a 15 minutos. Este estágio é a transição do estado de vigília para o sono. Neste estágio o traçado eletromiográfico mostra uma redução do tônus muscular, e a pessoa tem

sensações de vagoio, pensamentos incertos, mioclonias nas mãos e pés, contração lenta e dilatação pupilar. ⁽⁸²⁻⁸⁴⁾

O segundo estágio corresponde a 45-55% do sono total. Há a sincronização da atividade elétrica cerebral, refletindo no grau de atividade dos neurônios corticais. Isso faz com que o ritmo cardíaco e o respiratório diminuam, os músculos relaxem-se e a temperatura corporal caia. Neste estágio a pessoa já está dormindo, mas não profundamente e a sua duração, em cada ciclo deve ser de aproximadamente 5 a 15 minutos. O eletroencefalograma (EEG) mostra frequência de ondas mais lentas. Neste estágio podem surgir os sonhos com uma história integrada. ⁽⁸⁴⁾

O terceiro estágio normalmente é observado junto ao quarto estágio. Os movimentos oculares são raros e o tônus muscular diminui. Este estágio corresponde a 3-8% do sono total e apresenta duração aproximada de 15-20 minutos ⁽⁸⁴⁾ O quarto estágio apresenta um traçado EEG com ondas delta, cerca de 50% da época (ciclo). Ocorre também liberação de cortisol até atingir o seu pico (sono profundo). O sono profundo dura aproximadamente 40 minutos. Essa fase corresponde a 10-15% do sono total. Após esta fase a pessoa retorna ao terceiro estágio (cerca de 5 minutos) e ao segundo estágio (mais 15 minutos) e então entra em sono REM. ⁽⁸²⁻⁸⁴⁾

Durante o sono REM, o eletroencefalograma registra considerável atividade cerebral. ⁽⁸⁵⁾ Suas ondas são de baixa amplitude e frequência mista, assemelhando-se às encontradas no primeiro estágio do sono, além de apresentar ondas em dente e serra. O indivíduo apresenta o máximo de hipotonia muscular, exceto pelas oscilações da posição dos olhos, membros, lábios, língua, cabeça e músculos timpânicos. Este período corresponde a 20-25% do seu total. ^(84, 86) As frequências cardíacas e respiratórias estão elevadas e irregulares e há variabilidade da pressão arterial. Além disso, o fluxo sanguíneo cerebral atinge valores mais altos do que nos estágios anteriores, e a temperatura cerebral aumenta, além de o consumo de oxigênio ser mais elevado. ⁽⁸²⁻⁸⁴⁾ Este sono ocorre cerca de 3 a 4 vezes durante a noite, com intervalos de 80 a 120 minutos e dura cerca de 5 a 30 minutos. Os sonhos nesta fase são coloridos e envolvem situações emocionais fortes. Esta fase é essencial para o bem estar-físico e psicológico do indivíduo. ⁽⁸⁴⁾

Funções do sono

Muito se tem pesquisado sobre as funções do sono, porém ainda há muitos aspectos a serem conhecidos. Dentre as teorias que descrevem as funções do sono, podem ser citadas: a Teoria Restauradora, na qual citam que durante o sono não-REM há uma restauração do tecido corporal, e no sono REM há restauração do tecido cerebral; a Teoria de Conservação de Energia, descrita como uma redução do metabolismo durante o sono, o que ajudaria a conservar a energia; e a Teoria do Reforço e da Consolidação da Memória, referida apenas ao sono REM, na qual os hormônios e determinadas substâncias químicas (neurotransmissores) facilitariam o processo e a modulação da memória. ^(82-84, 86)

Transtornos do sono

Quando a capacidade de dormir é alterada ou o sono se inclui nas atividades diárias normais de uma pessoa, as causas devem ser investigadas. Com mais de 70 possíveis distúrbios do sono já conhecidos, a Medicina do Sono utiliza-se de várias estratégias e princípios organizados para diagnosticá-los e tratá-los corretamente. ^(82, 86)

Em 2005, foi criada uma nova Classificação Internacional dos Transtornos de Sono (International Classification of Sleep Disorders (ICSD-2)) que descreve um novo critério diagnóstico para todos os transtornos do sono e dos despertares, que ocorrem em adultos e crianças. (Anexo, XIX)

O instrumento de que dispomos para quantificar, qualificar e documentar o estado comportamental do sono noturno é a polissonografia. Esta é uma ferramenta altamente confiável e objetiva, pois monitoriza simultaneamente múltiplos parâmetros fisiológicos (eletroencefalograma, eletromiografia do queixo e pernas, eletrocardiograma, eletrooculograma, fluxo de ar nasal/oral, esforço respiratório e oximetria de pulso).

Para a avaliação do sono diurno utiliza-se do teste de múltiplas latências do sono, em que se faz a monitorização, semelhante à polissonografia, durante uma série de 4 a 5 sessões de sono de 20 minutos, espaçadas em intervalos

de 2 horas durante o dia. ⁽⁸⁴⁾ Esse teste somente é utilizado para avaliar sonolência excessiva diurna e para o diagnóstico de narcolepsia.

Apnéia Obstrutiva do Sono (AOS)

A síndrome da apnéia obstrutiva do sono (SAOS) é caracterizada pelo colapso da via aérea superior, secundário à redução do tônus da musculatura inspiratória desta via aérea, que ocorre fisiologicamente durante o sono. ⁽⁸⁶⁾

A síndrome inclui ronco, sonolência diurna, fadiga, cefaléia matinal e sono não reparador. As causas que levam ao ronco são numerosas e, muitas vezes, entram em jogo vários fatores etiológicos, tais como: (a) tônus muscular incompetente da musculatura faríngea, devido à hipotireoidismo, distúrbios neuromusculares degenerativos ou centrais, efeito de sedativos, tranqüilizantes, anti-histamínicos, álcool e relaxamento pós-prandial; (b) colapso do tecido mole sobre as vias aéreas, devido à hiperplasia amigdaliana, dobras mucosas excessivas e acúmulo de gordura submucosa; (c) comprimento excessivo do palato mole e da úvula ou redundância da mucosa, com subsequente estreitamento do orifício nasofaríngeo; (d) obstrução nasal (desvios septais, rinites alérgicas, hipertrofia adenóidea e outras causas). A respiração oral altera a mecânica pulmonar, os gases sangüíneos e aumenta a resistência da via aérea superior com subsequente limitação do fluxo de ar, fazendo surgir o ronco. A análise acústica do som do ronco mostra que ele é mais alto quando a obstrução principal está na base da língua, depois na laringe e, por fim, no palato mole. Quanto à transição do ronco para SAOS, pouco se conhece. O fato do ronco e da SAOS só ocorrerem durante o sono significa que o funcionamento neuromuscular efetivo das vias aéreas superiores é vital para a manutenção de uma respiração livre. ^(86, 87)

Movimentos Periódicos de Membros (PLM) / Síndrome das Pernas Inquietas (SPI)

A Síndrome das pernas inquietas (SPI), ocorrida durante a vigília, é caracterizada por uma sensação desagradável de desconforto que afeta especialmente as pernas, aparece somente no descanso, e induz a uma irresistível urgência em ficar movendo os membros que são aliviados com o movimento. ⁽⁸⁸⁾

O paciente refere parestesias da panturrilha até a coxa e, raramente, os braços podem estar envolvidos. Os sintomas são normalmente referidos bilateral e simetricamente. Esta sensação pode ser sentida dentro da perna e pode ser descrita como deslizamento, arrastamento, dor, inquietação ou nervosismo. O paciente pode apresentar um longo período assintomático. Associado a este distúrbio estão a depressão e os distúrbios do sono. ⁽⁸⁸⁾

O movimento periódico de membros (PLM) normalmente ocorre durante as primeiras horas do sono, e os movimentos incluem dorsiflexão dos pés e tríplex flexão dos membros inferiores. ⁽⁸⁹⁾ O PLM é freqüentemente encontrado em pacientes com SPI, narcolepsia, SAOS, insônia e em indivíduos sem queixas de sono. O PLM caracteriza-se por movimentos estereotipados e repetitivos, a cada 20 a 40 segundos, principalmente dos membros inferiores. Cada movimento com duração de 0,5 a 5 segundos, caracterizados por extensão do hálux, dorsiflexão do pé e flexão do joelho e quadril. A prevalência na população geral é em torno de 5%. ⁽⁹⁰⁾ Os movimentos periódicos dos membros (PLM) durante o sono é uma entidade nosológica independente da SPI. Esses episódios ocorrem mais freqüentemente na primeira metade da noite, provocando microdespertares e, conseqüentemente, levam à fragmentação do sono, sono pouco reparador e sonolência excessiva diurna. A prevalência de PLM deve aumentar com a idade, decorrente da diminuição dos receptores de dopamina D₂, o que foi observado em humanos saudáveis e animais com idade avançada. ⁽²¹⁾ Essa diminuição dos receptores de dopamina ocorre principalmente entre 35 e 40 anos de idade. ⁽⁹¹⁾ Os níveis de gravidade dos movimentos periódico de membros podem ser classificados segundo a sua

intensidade em: ⁽⁸⁴⁾ Leve, de 5 a 24 movimentos por hora, Moderado de 25 a 49 movimentos por hora, e Grave, acima de 50 movimentos por hora.

Os movimentos de membros são de causa idiopática. Há um grande número de fatores etiológicos que podem causar a SPI e PLM; porém, muitas vezes, não se encontra causa definida. ⁽⁸⁸⁾

As condições associadas à SPI e PLM incluem deficiência de ferro, de ácido fólico e de vitamina B₁₂ (com ou sem anemia), gravidez, polineuropatia, mielopatia crônica, doença de Parkinson, doença pulmonar obstrutiva crônica, carcinoma, hipotireodismo e alguns medicamentos (beta-bloqueadores, antidepressivos tricíclicos, anticonvulsivantes, bloqueadores de receptor de histamina (H₂), cafeína e álcool). ^(88, 92)

Apesar da causa ser desconhecida, foi sugerido que seja uma disfunção do sistema nervoso central, que serviria como conseqüência da alteração da função celular da dopamina provocada pela deficiência de ferro. ⁽¹⁸⁾

Proposto pelo grupo internacional de estudos da SPI, os critérios mínimos de diagnóstico para a SPI são: ⁽¹⁸⁾

- desejo de movimentar os membros, com possível associação de parestesia ou disestesia, que ocorre durante o despertar; - inquietude motora (durante a vigília, os pacientes se mexem para aliviar os sintomas);
- sintomas pioram ou estão presentes só no repouso;
- sintomas pioram no fim do dia ou à noite.

Outras características:

- distúrbios do sono e suas conseqüências;
- movimentos periódicos dos membros durante o sono e movimentos involuntários em vigília e em repouso. ⁽¹⁸⁾

Normalmente, o tratamento é instituído quando os sintomas se tornam graves durante o dia ou interferem no sono. ⁽⁸⁸⁾

Os medicamentos que têm sido utilizados são: agentes dopaminérgicos, opióides, benzodiazepínicos e anticonvulsivantes. Os agentes dopaminérgicos (L-dopa e/ou Pramipexol) são os que trazem melhor resultado para o tratamento da SPI. ⁽¹⁸⁾

O tratamento desta síndrome ainda apresenta diversas controvérsias devido ao desconhecimento de sua causa. ⁽¹⁸⁾ Suplementos de ácido fólico são benéficos para quem possui essa deficiência, principalmente as gestantes. ⁽⁸⁸⁾

Para os pacientes com deficiência de vitaminas, a reposição específica e suplementos são indicados. ⁽⁸⁸⁾

Considerando-se na SPP:

1. Comprometimento freqüente dos núcleos bulbares;
2. Aparecimento de sintomas limitantes de causa ainda não completamente entendida;
3. Bases fisiopatológicas contribuintes para transtornos do sono mais freqüentes que na população em geral.

Verificou-se a necessidade de estudar, sob forma mais padronizada, os distúrbios de sono e sua arquitetura nos pacientes com SPP.

2. REVISÃO DE LITERATURA

Considerando-se a necessidade de estudar as características clínicas das doenças Neuromusculares, incluindo-se a Síndrome Pós-Poliomielite (SPP) e sua correlação com o sono, sempre há busca por maiores conhecimentos sobre os novos sintomas referidos pelos pacientes.

As principais limitações para analisar os resultados dos trabalhos publicados incluem a heterogenicidade da amostra e das queixas dos pacientes, e o pequeno número de casos na amostragem.

Neste estudo, procurou-se realizar um levantamento dos principais trabalhos publicados, que focalizem o sono nas doenças neuromusculares (DNM), em particular, na SPP.

Para iniciar a revisão, realizamos uma revisão bibliográfica sobre o sono nas DNM:

Em 1961, foi apresentado um caso de paciente com Distrofia Miotônica que apresentava hipersonia.⁽⁹³⁾

Em 1975, foi descrito um caso de Distrofia Miotônica com hipoventilação alveolar e hipersonia avaliados pelo exame de polissonografia (PSG). Foi proposto tratamento com ventilação não invasiva e conseguiram a melhora dos gases arteriais, mas sem alterações na sonolência.⁽⁹⁴⁾

Em 1977, ao analisarem clinicamente três pacientes com Distrofia Miotônica, avaliaram o comportamento da secreção do hormônio do crescimento deles durante o sono pela PSG. Os autores concluíram que não há aumento da secreção deste hormônio durante o sono, o que deveria acontecer, hipotetizando, então, prováveis lesões neuronais no tálamo.⁽⁹⁵⁾

Ainda em 1977, mais 15 pacientes que apresentavam Distrofia Miotônica de Steinert foram avaliados durante o sono. Todos fizeram exame de PSG. Destes, nove queixavam-se de hipersonia, 10 apresentaram diminuição do sono REM em decorrência dos despertares, aumento do sono 1 e 2 e/ou diminuição da latência do sono REM, 13 apresentaram abolição do traçado EMG de forma precoce, 11 apresentaram apnéia, 9 apresentaram padrão respiratório restritivo à prova de função pulmonar e 9 apresentaram hipóxia e hipercapnia.⁽⁹⁶⁾

Em 1978, foram estudados os efeitos do Baclofen no sono de seis pacientes com Distrofia Miotônica. Todos realizaram PSG. Após seis semanas

de uso do medicamento a 60mg/dia, não foi observada nenhuma alteração no sono. ⁽⁹⁸⁾

Também em 1978, outro estudo foi realizado com essa mesma população avaliando 6 pacientes por Teste de Função Pulmonar (TFP) e PSG. Ao TFP verificou-se pequena alteração decorrente da fraqueza muscular, já através da PSG, encontraram SAOS (predominância de apnéias obstrutivas), maior alteração da SpO₂ e do P_{ET}CO₂ durante o sono REM e aumento da pressão arterial sistêmica e pulmonar. ⁽⁹⁹⁾

Em 1979, 12 pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) foram estudados e seu sono foi comparado ao sono de 12 indivíduos saudáveis por PSG. Encontrou-se que os pacientes com ELA apresentam maior latência para o sono, e maior número de despertares do que os controles, mas não foi evidenciado diferença entre os grupos quanto aos distúrbios respiratórios do sono. ⁽¹⁰⁰⁾

Em 1980, foi estudado o sono de um paciente com Distrofia de Cintura-membros pela PSG, e foi encontrado retenção de CO₂, hipersonolência e paralisia diafragmática. A hipoventilação durante a vigília parece ser causada pela fraqueza da musculatura. Já durante o sono, perceberam diminuição da SpO₂ no sono REM decorrente de inibição dos músculos intercostais e acessórios. ⁽¹⁰¹⁾

Em 1985, dois pacientes com Distrofia Miotônica foram estudados e realizaram PSG. Verificou-se aumento do número de apnéias centrais, aumento de despertares, diminuição da eficiência do sono, diminuição dos estágios 3, 4 e REM, e concluiu-se que estes podem ser sinais precoces de comprometimento do SNC. ⁽¹⁰²⁾

Também no ano de 1985, o sono de 5 meninos com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) foi estudado pela PSG e encontrou-se aumento dos despertares, diminuição do sono REM, aumento do estágio 1, aumento do gás carbônico exalado (P_{ET}CO₂) nos sonos REM e não-REM. ⁽¹⁰³⁾

Em 1988, o uso de ventilação não-invasiva por máscara nasal foi estudado em 2 pacientes com DMD. Monitorizou-se o O₂ e CO₂ transcutâneo. Após uso contínuo, verificou-se diminuição da PaCO₂ de 72mmHg para 43mmHg, e concluiu-se que este tipo de ventilação pode ajudar na sobrevivência destes pacientes. ⁽¹⁰⁴⁾

Em 1993, o sono de 33 pacientes com DNM foi descrito pela PSG. Destes pacientes, 9 apresentavam DMD, 10 apresentavam Distrofia Miotônica, 8 apresentavam Miopatia Mitocondrial e 6 apresentavam Atrofia Muscular Espinhal (AME). Em todos os grupos observou-se hipoxemia em decorrência da SAOS (prevalência de apnéias obstrutivas), maior durante o sono REM. ⁽¹⁰⁵⁾

Em 1994, os possíveis tratamentos para os DRS nos pacientes com DNM foram pesquisados. Quinze pacientes (4 com fibrose cística, 2 com AME, 7 com DMD e 2 com miopatias a esclarecer) realizaram PSG e necessitaram do uso de VNI – BiPAP. Estes pacientes foram acompanhados enquanto estavam internados no hospital, e esse tempo variou de 1 a 21 meses. Verificou-se que o uso do BiPAP diminuiu o tempo de internação do paciente, diminuiu a frequência respiratória (FR), diminuiu a frequência cardíaca (FC), diminuiu o bicarbonato sérico, diminuiu a PaCO₂, diminuiu a dispnéia, e aumentou a qualidade do sono e a resistência física. ⁽¹⁰⁶⁾

Em 1996, os efeitos do BiPAP foram, estudados em 6 pacientes com Distrofia Muscular Congênita (DMC), sendo dois com espinha rígida. Pela PSG concluiu-se que o uso do BiPAP pode diminuir a falha respiratória e a hipoventilação durante o sono. ⁽¹⁰⁷⁾

Também em 1996, os DRS foram estudados em 18 pacientes com ELA pela PSG, e concluiu-se que esses pacientes apresentam aumento do despertar, diminuição do tempo total do sono (TTS), SAOS leve, maior hipoventilação durante o sono REM e poucas AOS. ⁽¹⁰⁸⁾

Em 1998, o sono de 20 pacientes com DNM foi estudado e, então, proposto tratamento com BiPAP (EPAP variando de 4-5 e IPAP variando de 9-14). Como resultado verificou-se diminuição da pontuação da Escala de Sonolência de Epworth (ESE), retrato da diminuição da queixa de sonolência. ⁽¹⁰⁹⁾

Em 2001, os efeitos da ventilação não-invasiva foram avaliados em 9 pacientes com ELA. Esses efeitos foram comparados aos de 10 indivíduos controle saudáveis. Verificou-se diminuição da disfunção cognitiva e melhora da qualidade de vida nos pacientes com ELA após uso de BiPAP. ⁽¹¹⁰⁾

Em 2002, a necessidade de realizar a polissonografia em pacientes com DNM foi estudada. Verificou-se que esta deve ser realizada antes e após o

tratamento. Realizar o exame precocemente assegura a detecção dos critérios para uma ventilação efetiva e também para um sono adequado. ⁽¹⁰⁾

Em 2007, a qualidade do sono de 46 pacientes com Distrofia Fascioescapuloumeral (DFEU) foi estudada pela PSG. Vinte e sete pacientes apresentaram ronco, 23 apresentaram aumento da sonolência, e 12 apresentaram pausas respiratórias durante o sono. Concluiu-se, então, que a PSG é necessária para confirmar a presença de distúrbios de sono e maior gravidade. ⁽¹¹¹⁾

Sono na SPP:

Em 1953, apresentou-se uma breve explanação sobre o sono em pacientes com seqüela de poliomielite. ⁽¹¹²⁾

Em 1983, a SAOS foi descrita em pacientes com seqüela de poliomielite pelo exame polissonográfico e concluiu-se que o comprometimento do tronco encefálico esta presente nestes pacientes, o que induziria aos Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS). As restrições ventilatórias aumentam os efeitos fisiopatológicos do controle do Sistema Nervoso Central (SNC). ⁽¹¹³⁾

Em 1985, os principais sintomas da SPP são descritos como fraqueza muscular, fadiga e dor articular. Discutiram novos problemas, como os distúrbios do sono e seus possíveis tratamentos. ⁽¹⁴⁵⁾

Em 1987, foi feita uma revisão sobre a fisiopatologia dos problemas vasculares, bem como uma correlação entre o comprometimento respiratório, os transtornos do sono e hipertensão. Concluiu-se que muitos dos DRS são decorrentes de comprometimento respiratório prévio, e estes podem gerar hipertensão. ⁽¹¹⁴⁾

Também em 1987, os sintomas referidos pelos pacientes com SPP, inclusive sobre os DRS, foram explicados de forma sucintas. ⁽⁴⁾

Em 1988, foi descrito um paciente com SPP, que apresentava hipertensão arterial pulmonar, policitemia, mas sem alterações dos gases arteriais. O tratamento com CPAP de 10 cmH₂O melhorou significativamente o número e a duração das apnéias e acabou com as dessaturações. Concluiu-se, portanto, que a SAOS deve ser considerada uma possível seqüela da poliomielite. ⁽¹¹⁵⁾

Em 1989, estudaram-se 3 pacientes com SPP com fraqueza muscular respiratória foram estudados. Estes pacientes desenvolveram fragmentação do sono devido à apnéia central e, após o uso de suporte ventilatório noturno. Verificou-se melhora da hipercapnia e da fragmentação do sono. ⁽¹¹⁶⁾

Em 1990, foram estudados treze pacientes com SPP. Eles foram divididos em 3 grupos, mediante uso de terapia *rocking bed* (RB), respiração espontânea (RE) e uso de CPAP. Verificou-se que os pacientes do grupo RB apresentavam menor Tempo Total do Sono (TTS), menor eficiência de sono e maior número de despertares durante a noite, além de aumento do estágio 1 do sono e diminuição do sono REM. ⁽¹⁴⁾

Em 1991, estudaram-se os sintomas da SPP. A partir deste estudo os DRS e hipoventilação alveolar crônica (HAC) passaram a ser incluídas como sintomas da SPP. Essas condições podem ser diagnosticadas por espirometria, monitoração de gases arteriais e polissonografia. Os DRS são freqüentemente tratados com CPAP, enquanto a traqueostomia é o tratamento mais freqüente para pacientes com falha respiratória. A HAC ocorre devido à síndrome pulmonar restritiva secundária a fraqueza muscular pós-poliomielite e a freqüentes escolioses, e é caracterizada por $\text{PaCO}_2 > 50\text{mmHg}$ e $\text{SpO}_2 < 95\%$ por mais de uma hora durante o sono. Os sintomas dos DRS e da HAC, incluem fadiga, cefaléia, transtornos do sono, despertar difícil, hipersonolência, concentração comprometida, pesadelos, ansiedade, comprometimento da função intelectual, depressão e comprometimento da memória, além de diminuição da libido e alterações no peso corporal. O tratamento apresentado para esses distúrbios são CPAP (para DRS somente) e BiPAP (para DRS e HAC). ⁽¹²⁾

Em 1996, foram estudados 43 pacientes com SPP e um grupo de indivíduos saudáveis, que serviram como controle foram estudados. Ambos os grupos responderam ao questionário *Sleep Wake Experience List* (SWEL) para avaliação dos seguintes problemas de sono: iniciar o sono, mantê-lo, acordar cedo demais, dificuldade para acordar, cansaço ao acordar, e sonolência diurna. Como resultado, verificou-se diferença significativa entre os grupos nos seguintes quesitos: cansaço ao acordar, sonolência diurna, cefaléia matinal,

cansaço e movimentação periódica de membros (PLM). Concluiu-se que a população com SPP apresenta maior comprometimento do sono do que a população em geral. ⁽¹¹⁷⁾

Em 1997, as disfunções pulmonares na SPP foram descritas. Dentre elas, a hipoventilação alveolar crônica (HAC), muito freqüente nestes pacientes. Enfatizou-se, nesta pesquisa, o tratamento destes distúrbios com CPAP e BiPAP e a importância da realização do exame de polissonografia e monitoração com oxímetro de pulso dos pacientes com SPP que apresentassem qualquer um dos sintomas relatados no seu estudo de 1991. ⁽¹³⁾

Em 1997, relatou-se que 42% dos pacientes com SPP referem novos problemas respiratórios, e 85% destes necessitaram de suporte respiratório na fase aguda da pólio. Também, como parte do quadro clínico da SPP, foram relacionados aos DRS a presença de insônia decorrente de fadiga, dor, fibromialgia, estresse, depressão e ansiedade.. Concluiu-se que pacientes com SPP que apresentam fraqueza da musculatura bulbar, comprometimento respiratório ou obesidade, podem ter apnéia. ⁽¹¹⁸⁾

Em 1997, as alterações do sono nos pacientes com SPP foram descritas novamente, mas neste estudo, de forma mais detalhada. ⁽¹⁵⁾

Em 1998, os movimentos anormais durante o sono foram descritos em 676 pacientes com SPP. Destes, 63% relataram que seus músculos pulam durante a noite, e 52% disseram que seu sono era interrompido por esses movimentos. Para uma avaliação mais detalhada sobre o sono, sete pacientes com SPP que referiram dificuldades para dormir realizaram exame de PSG. Dois pacientes apresentaram mioclônus, outros dois apresentaram PLM e um paciente apresentou movimentação rápida de braços e pernas. Concluiu-se que dois terços dos pacientes com seqüela de poliomielite apresentaram movimentos anormais durante o sono. ⁽¹¹⁹⁾

Em 1988, dez pacientes com SPP foram estudados. Todos realizaram PSG e foram divididos em dois grupos mediante a presença, ou não, de comprometimento bulbar. O grupo com comprometimento bulbar apresentou maior índice de PLM, e maior número de apnéias obstrutivas, centrais e mistas que o grupo sem comprometimento bulbar. Concluiu-se, então, que estes pacientes apresentavam redução do controle do tronco encefálico durante o sono não REM. ⁽¹²⁰⁾

Também em 1988, 35 pacientes com SPP foram estudados. Todos realizaram PSG e foram divididos em 3 grupos mediante presença de AOS, HAC ou ambos. Setenta e nove por cento dos pacientes com AOS eram obesos, 9% apresentavam falha respiratória e todos apresentavam dores e ronco. Os sintomas de dispnéia, hipersonolência, insônia e nova fraqueza foram mais freqüentes no grupo com HAC. ⁽¹²¹⁾

Em 1999, os efeitos fisiológicos para o início do sono REM foram estudados nos pacientes com SPP. Divididos em dois grupos, avaliou-se o sono de 13 pacientes, pela polissonografia de duas noites e, mediante topografia da poliomielite aguda (bulbar e não bulbar). Como resultado, encontrou-se que a latência para o sono REM no grupo bulbar é significativamente maior, provavelmente decorrente do aumento do tempo para recrutamento dos neurônios no tegumento pontino, por danos causados pelo pólio-vírus. Essa parece ser uma marca da lesão do tronco encefálico. ⁽¹²²⁾

Também em 1999, a HAC foi estudada nos pacientes com DNM, inclusive na SPP. As DNM mais rapidamente progressivas, como a ELA e a DMD necessitam de tratamento por ventilação não invasiva mais urgente, o que alivia os sintomas da hipoventilação. ⁽¹²³⁾

Em 2000, a fisiologia da SAOS e as possíveis conseqüências para o paciente com SPP, como aumento da PA, acidente vascular encefálico (AVE), e até parada cardíaca foram descritas. Decorrente da afecção primária da musculatura respiratória pelo pólio-vírus, essa musculatura está mais propensa a perder força e prejudicar a troca gasosa, necessária para a manutenção dos níveis do CO₂ e O₂. Concluiu-se que o principal tratamento permanece sendo a ventilação não-invasiva (BIPAP). ⁽¹⁷⁾

Em 2002, foi feita uma revisão sobre a necessidade de realizar a polissonografia em pacientes com DNM. Revisaram-se 14 estudos, dentre eles os que defendem a realização da PSG antes e após o tratamento e os estudos que indicaram a PSG para detecção dos DRS. ^(10, 12, 13)

Em 2006, estudaram-se 98 pacientes com SPP que apresentavam queixas sobre o sono e fadiga. Todos realizaram PSG. 65% dos pacientes apresentavam IAH>5 eventos/hora e 50% deles IAH>10 eventos/hora, sendo que 86% das apnéias foram do tipo obstrutivo. Concluiu-se que os DRS são freqüentes em pacientes com SPP fatigados. ⁽¹²⁴⁾

Em 2007, 465 mulheres com SPP, pós-menopausa foram estudadas. Os sintomas vasomotores parecem exercer grande influência no sono destas mulheres, além dos efeitos da reposição hormonal com Estrogênio, e ambos facilitam o aparecimento dos DRS. ⁽¹²⁵⁾

3. MÉTODO

Tipo de estudo

Estudo descritivo analítico.

População do estudo

A população de estudo foi formada por pacientes com história prévia de poliomielite e que tiveram o diagnóstico de Síndrome Pós-Poliomielite. Os pacientes estavam em acompanhamento no Ambulatório do setor de doenças neuromusculares da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP) - Escola Paulista de Medicina (EPM), situado no município de São Paulo, estado de São Paulo, Brasil. Esse ambulatório caracteriza-se por ser um serviço público, especializado em atendimento de doenças neuromusculares.

No período de janeiro de 2003 a dezembro de 2006, 199 pacientes com história prévia de poliomielite realizaram avaliação clínica e exame de polissonografia no Instituto do Sono da UNIFESP/EPM. Desses, 166 (80,4%) foram elegíveis por apresentarem diagnóstico de SPP. Sob forma aleatória, foram selecionados 60 pacientes para avaliação padronizada pela autora da pesquisa. Os dados de prontuários foram complementados por entrevistas pessoais onde foram aplicadas as escalas Epworth Sleepiness Scale, Stanford Sleepiness Scale e Mini-Sleep Questionary.

Principais aspectos sociodemográficos

Do total de 60 pacientes, 39 (65%) eram do sexo feminino, a média da idade dos pacientes na primeira avaliação foi de 46,8 anos (variando de 32 a 59 anos) e mediana de 47 anos para os homens e 48 anos para as mulheres.

Tabela 1. Características sociodemográficas dos pacientes com SPP.

	N	%
Idade, anos	46,8 ± 11,3	
Sexo		
Masculino	21	35
Feminino	39	65
Total	60	100
Raça		
- Branco	51	85
- Negro	3	5
- Amarelo	6	10
Total	60	100

Período de estudo

O atendimento aos pacientes com SPP iniciou-se em Janeiro de 2003. O período do estudo (coleta dos dados das escalas, da avaliação médica e multidisciplinar e polissonografias) deu-se desde 2003 até 2006.

Definições e conceitos

Definiu-se como caso de SPP todos os indivíduos com poliomielite confirmada pela definição adotada pela pesquisa, residentes no Brasil que apresentaram um período mínimo de 15 anos de estabilidade funcional, após esse período desenvolveram nova fraqueza muscular e outros sintomas neuromusculares não relacionados a nenhuma outra doença, com a persistência desses novos sintomas pelo período mínimo de um ano. ⁽¹²⁶⁾

Definiu-se como portador de apnéia do sono os indivíduos que apresentaram um índice de apnéia/hipopnéia (IAH) de cinco ou mais

episódios/hora, verificados no exame de polissonografia. Dentre os tipos de síndromes da apnéia do sono, a síndrome da apnéia obstrutiva do sono foi classificada da seguinte forma: leve com IAH de 5 até 15 episódios por hora; moderada, com IAH de 15 e até 30 episódios por hora, e grave, com IAH maior de 30 episódios por hora no exame de polissonografia. ⁽¹²⁷⁾ Para as formas moderada e grave está indicado o uso de aparelho de ventilação mecânica não invasiva.

Definiu-se como portador de movimentos periódicos de membros os indivíduos que apresentam índice de movimentação periódica de membros (PLM) de cinco ou mais episódios/hora, verificados no exame de polissonografia. O PLM foi classificado da seguinte forma: leve, com PLM de 5 a 24 movimentos por hora; moderado, com PLM de 25 a 49 movimentos por hora, e grave, com PLM maior que 50 movimentos por hora no exame de polissonografia.

Critérios de inclusão

Foram incluídos no estudo os pacientes de ambos os sexos do ambulatório de doenças neuromusculares da UNIFESP/EPM, que cumpriram a definição de SPP estabelecidas para esta pesquisa, e que cujo diagnóstico de SPP tenha sido realizado no referido ambulatório entre janeiro de 2003 a dezembro de 2006.

Critérios de exclusão

Foram excluídos do estudo os pacientes que cumpriram a definição de caso de SPP, mas cuja idade era de 60 anos ou mais no momento do exame polissonográfico. Tal critério evita a inclusão de pessoas cujo quadro de perdas motoras possa ser devido ao envelhecimento.

Foram também excluídos os pacientes que cumpriram a definição de caso de SPP, mas que apresentavam outras doenças que também poderiam ocasionar fraqueza muscular:⁽⁶⁵⁾ hipotireoidismo não tratado e com exames anormais, *diabetes mellitus*, anemia, câncer de outros locais que não em

sistema nervoso, doenças renais, doenças hepáticas, cardiopatia, neuropatia por compressão de nervo, neuropatias, radiculopatias, estenose do canal medular, atrofia por desuso, esclerose lateral amiotrófica, síndrome de Guillain-Barré, poliorradiculopatia desmielinizante inflamatória crônica, tumores de sistema nervoso, mielopatias (tumor de canal espinhal, infarto ou mielopatia inflamatória), síndrome da cauda eqüina, miopatia inflamatória, distrofia muscular, esclerose múltipla, acidente vascular cerebral, doença de Parkinson, amiotrofia diabética e *miastenia gravis*.

Fonte de dados

As fontes de dados foram:

- Prontuários dos pacientes atendidos no ambulatório do setor de doenças neuromusculares do Departamento de Neurologia da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo.
- Registros dos exames de polissonografia do Instituto do Sono da UNIFESP.
- Questionários validados respondidos em entrevistas.

Variáveis do estudo

As variáveis de interesse para o **estudo descritivo** foram: sociodemográficas (sexo, idade e raça); relativas às polissonografias (apnéias obstrutiva, central e mista, latência para o sono, latência para o sono REM, eficiência do sono, tempo total de sono, índice de despertares, número de mudanças de estágios do sono, saturação de oxigênio na vigília, no sono REM e no sono não REM, mensuração do gás carbônico exalado na vigília, no sono REM e no sono não REM, movimentação periódica dos membros, valor médio da frequência respiratória na vigília, no sono REM e no sono não REM e valor médio da frequência cardíaca na vigília, no sono REM e no sono não REM); relativas as escalas de avaliação (*Índice de Barthel* para avaliação funcional; *Escala Visual Analógica* (EVA) para avaliação da dor; *Fatigue Severity Scale* (FSS) para avaliação da fadiga; *Epworth Sleepiness Scale* (ESS) para

avaliação da sonolência diurna; *Stanford Sleepiness Scale* (SSS) para avaliação pontual da sonolência diurna *Mini-sleep Questionnaire* (MSQ) para avaliação dos aspectos gerais do sono).

Procedimentos de coleta de dados

Os atendimentos aos pacientes são feitos por equipe multidisciplinar, formada por fisioterapeutas e por médicos neurologistas. Eles seguem uma rotina padronizada de atendimento, incluindo anamnese, avaliação clínica seguida de exames laboratoriais, de polissonografia e de escalas padronizadas (índice de Barthel, EVA, e FSS). Quando necessário, os pacientes eram também submetidos a exames de imagem e de eletroneuromiografia. As informações são registradas em prontuário médico.

Instrumento de coleta de dados

- a) *Índice de Barthel*: quanto maior a pontuação, mais funcional é o paciente. A pontuação varia de zero a 100 pontos.
- b) *Escala Visual Analógica* de dor: a pontuação varia de zero a dez, e quanto maior a pontuação, maior a intensidade da dor. A pontuação varia de zero a 10 pontos.
- c) *Fatigue Severity Scale* (FSS): quanto maior a pontuação, maior o grau de fadiga. Deve ser questionada a fadiga das últimas duas semanas. A pontuação varia de nove a 63 pontos.
- d) *Epworth Sleepiness Scale* (ESS): quanto maior a pontuação, maior o grau de sonolência durante o dia. Deve ser questionada a sonolência diurna dos últimos 6 meses. A pontuação da escala varia de zero a 24 pontos.
- e) *Stanford Sleepiness Scale* (SSS): pontua o grau de sonolência naquele momento, numa escala de zero a dez, onde quanto maior for a pontuação, maior a chance de adormecer.
- f) *Mini-Sleep Questionnaire* (MSQ): avalia várias alterações que possam ocorrer durante o sono e, quanto maior a pontuação, maior a

chance de haver transtornos de sono. A pontuação varia de dez a 70 pontos.

Organização e manejo dos dados

Previamente, a digitação dos dados foi elaborada em uma planilha utilizando-se o programa Microsoft Excel[®] (Versão 2003 SP2, Portland, OR).

Considerações sobre questões éticas da pesquisa

A pesquisa foi aprovada pela Comissão de Ética e Pesquisa da Universidade Federal de São Paulo / Escola Paulista de Medicina (UNIFESP/EPM) e atende às recomendações da Resolução nº 196 de 10/10/96, do Conselho Nacional de Saúde para Pesquisa Científica em Seres Humanos. O estudo foi fundamentado em análise de dados obtidos nos prontuários e entrevistas pessoais dos pacientes atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina. Nenhuma informação que permita identificar as pessoas incluídas no estudo foi ou será divulgada, de forma a garantir a privacidade e a confidencialidade das informações e o anonimato dos sujeitos da pesquisa, utilizando-se os dados exclusivamente para os propósitos da pesquisa. Foi obtido o consentimento livre e esclarecido de cada um dos pacientes que aceitaram participar da pesquisa.

Estudo inicial

Com intuito de aumentar a especificidade dos achados clínicos, realizou-se um estudo inicial (piloto) em 30 pacientes com SPP com polissonografia por duas noites consecutivas. Havia um questionamento que colocava em dúvida se o exame de polissonografia de uma noite só oferecia a possibilidade de

detecção das alterações reais da qualidade de sono nesses pacientes, devido a estranharem o ambiente, os eletrodos, os aparelhos e ansiedade.

Trinta pacientes com SPP foram avaliados, 21 do sexo masculino e 09 do sexo feminino, com média de idade de $46,1 \pm 9,2$ anos e os achados dos padrões de qualidade do sono, gases arteriais e transtornos do sono foram analisados e comparados usando Teste *t* pareado ($p < 0,05$).

A partir da conclusão de que a realização de uma única noite de polissonografia seria suficiente para verificar as principais alterações vistas durante o sono, padronizou-se para todos os outros pacientes com SPP um estudo de polissonografia com uma noite única.

Análise dos dados

A análise descritiva foi realizada por meio de comparações de seus percentuais por categoria ou pelo cálculo de suas médias, medianas e desvios-padrões, e para as variáveis categóricas foi utilizado o teste do qui-quadrado (X^2).

As variáveis contínuas foram testadas para distribuição normal por meio do teste de Komogorov-Smirnov.

As comparações das variáveis com distribuição normal foram feitas por meio do teste de Correlação de Spearman, para descrever a relação entre as variáveis polissonográficas e os valores das escalas FSS (fadiga), Barthel (funcionalidade), EVA (dor), Stanford e Epworth (sonolência diurna) e Mini-sleep questionnaire (avaliação geral do sono).

Os testes estatísticos foram considerados significantes para um erro alfa de 5% ($p < 0,05$). Os cálculos e gráficos foram realizados no software STATISTICA (Versão 5.1 – Statsoft, Inc, Tulsa, OK) e Microsoft Excel (Versão 2003 SP2, Portland, OR).

4. RESULTADOS

4.1 Características do sono dos pacientes com SPP:

Pelo exame de polissonografia, pudemos caracterizar o sono dos pacientes com SPP. Dentre as principais características da qualidade do sono, estão:

- Diminuição da eficiência do sono;
- Aumento da latência do sono REM;
- Aumento do índice de despertar;
- Aumento do número de mudanças de estágios do sono;
- Aumento do número e do índice de PLM.

Todas as características acima descritas aparecem alteradas quando comparadas aos valores normais. (referencia)

Tabela 2. Qualidade do Sono

Parâmetros polissonográficos	Média ± DP	Máximo	Mínimo
Tempo Total do Sono, min	324,9 ± 73,3	461	163
Eficiência do Sono, %	69,2 ± 14,9	98,6	34,8
Latência do Sono, min	40,1 ± 35,1	163	0
Latência do Sono REM, min	121,7 ± 71,9	353,5	2,5
Índice de Despertar, n/h	9,9 ± 11,5	53,6	0,9
Mudanças de Estágio, n/h	72,7 ± 25,2	170	38
PLM, n	45,7 ± 105,3	697	0
PLM, n/h	5,3 ± 11,1	44,7	0

Dentre as principais características dos pacientes com SPP quanto às variáveis cardiorrespiratórias, estão:

- A SpO₂ média durante o sono REM, sono NREM e basal se manteve entre 90 e 95%. O nadir da SpO₂ se manteve entre 58% e 96%;

- O P_{ET}-CO₂ médio durante o sono REM, sono NREM e vigília se manteve em 35mmHg. e média do pico de CO₂ > 40mmHg.

- IAH > 5 eventos por hora

- Média da frequência respiratória < 16 respirações por minuto (rpm) durante a vigília, sono REM e sono NREM.

- Frequência cardíaca variando entre 74 e 85 batimentos por minuto (bpm) durante a vigília, sono REM e sono NREM.

Tabela 3. Variáveis Cariorrespiratórias

Parâmetros polissonográficos	Média ± DP	Máximo	Mínimo
SpO ₂ REM, %	94,2 ± 2,5	98	84
SpO ₂ NREM, %	94,1 ± 2,3	97	85
SpO ₂ Basal, %	94,2 ± 2,1	98	87
Nadir SpO ₂ , %	86,5 ± 8,6	96	58
P _{ET} CO ₂ vigília, mmHg	33,8 ± 4,3	45	25
P _{ET} CO ₂ REM, mmHg	34,4 ± 5,3	44	18
P _{ET} CO ₂ NREM, mmHg	34,4 ± 4,3	44	23
Pico CO ₂ , mmHg	41,8 ± 4,4	53	35
IAH, n/h	6,2 ± 14,5	80,4	0
Número de Apnéias Obstrutivas, n/h	19,2 ± 54,9	261	0
Número de Apnéias Centrais, n/h	1,1 ± 3,9	23	0
Número de Apnéias Mistas, n/h	1,4 ± 6,5	41	0
Hipopnéias, n/h	13,4 ± 26,3	181	0
Frequência respiratória vigília, rpm	14,5 ± 3,7	24,9	12
Frequência respiratória REM, rpm	14,3 ± 4,5	23	12,5
Frequência respiratória NREM, rpm	15,9 ± 10	81,5	12,7
Frequência Cardíaca vigília, bpm	84,4 ± 30,3	89,6	53,2
Frequência Cardíaca REM, bpm	75,4 ± 19,6	86,4	50,1
Frequência Cardíaca NREM, bpm	74,7 ± 22	88,5	46,9

Arquitetura do sono

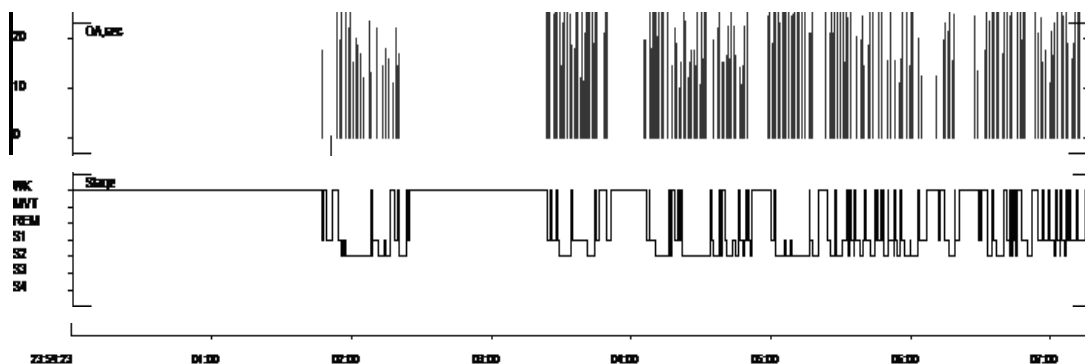
Os pacientes com SPP apresentam freqüentes alterações na arquitetura do sono, como:

- Diminuição do Tempo Total do Sono (TTS) decorrente do grande número de despertares durante o sono.
- Diminuição da eficiência do sono decorrente dos transtornos do sono, como SAOS e PLM.
- Aumento da latência do sono e do sono REM.

Essas alterações da arquitetura do sono podem estar presentes, nesta população, devido ao fato de a maioria dos pacientes estudados apresentarem Índice de Apnéia e Hipopnéia leve e Índice de PLM leve.

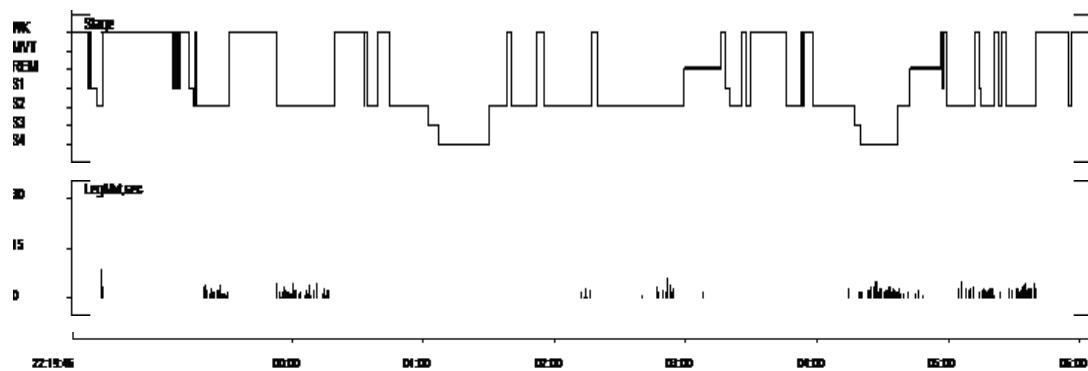
Nas figuras abaixo, correspondentes a dois pacientes do estudo com transtornos do sono comuns à população de SPP, poderemos visualizar melhor essas alterações da arquitetura do sono.

Figura 4. Hipnograma do sono de um paciente com SPP, com SAOS.



Nota: Paciente com SAOS. Podemos verificar o aumento do número de despertares, aumento dos estágios 1 e 2 do sono NREM, diminuição do sono REM, ausência do Sono de Ondas Lentas (SOL) correspondente aos estágios 3 e 4 do sono NREM e aumento do tempo acordado, decorrente das apnéias obstrutivas.

Figura 5. Hipnograma do sono de uma paciente com SPP, com PLM.



Nota: Paciente com PLM. Podemos verificar o aumento do número de despertares, aumento dos estágios 1 e 2 do sono NREM, aumento do tempo acordado e diminuição do Sono de Ondas Lentas (SOL) correspondente aos estágios 3 e 4 do sono NREM, decorrente da movimentação dos membros.

4.2. Sintomatologia dos pacientes com SPP

Os sintomas de intolerância ao frio, fadiga e alterações do sono foram os mais freqüentes na população estudada, presentes em 73,3%, 80% e 78,3% dos pacientes respectivamente. Os sintomas de dor e cefaléia matinal estavam presentes em mais de 50% dos pacientes, e os demais sintomas estavam presentes em menos de 50% dos pacientes.

Tabela 4. Sintomas dos pacientes com SPP

Sintomas	Pacientes Número (%)	Máximo	Mínimo
Fadiga (FSS > 28)	48 (80)	63	9
Dor (EVA > 5)	34 (56)	10	1
Cefaléia matinal (sim)	42 (70)	-	-
Intolerância ao frio (sim)	50 (83)	-	-
Alteração de Memória (sim)	27 (45)	-	-
Sonolência diurna (Epworth > 12)	29 (48)	2	22
Alterações do sono (Mini-sleep > 30)	47 (78)	60	12
Sonolência diurna (Stanford > 4)	10 (16)	7	1

4.3 Manifestações clínicas vs. achados polissonográficos dos pacientes com SPP.

Correlação entre as escalas de fadiga, dor e funcionalidade e a qualidade do sono

Na comparação dos sintomas físicos e da funcionalidade com as variáveis da qualidade do sono foi encontrada somente uma correlação significativa, que foi negativa, entre a escala de fadiga (FSS) e a variável polissonográfica mudança de estágio ($p=0,01$), supondo que o indivíduo com maior pontuação na escala de fadiga (mais fatigado) muda menos de estágios do sono durante a noite (tabela 2).

Tabela 5 - Correlação entre as escalas de fadiga (FSS), dor (EVA), e funcionalidade (Barthel), e a qualidade do sono:

Parâmetros polissonográficos	Barthel (r)	FSS (r)	EVA (r)
Tempo Total de Sono, min	-0,20	0,015	0,019
Eficiência do Sono, %	-0,045	-0,122	-0,06
Latência do REM, min	0,004	-0,138	0,100
Latência do Sono, min	-0,087	-0,02	0,06
Mudanças de Estágio, n/h	0,087	-0,31*	0,005
Índice de Despertar, n/h	-0,09	-0,15	-0,15
PLM, n	0,062	0,014	0,17

Nota: * Correlação estatisticamente significativa pelo Teste de correlação de Spearman.

Correlação entre as escalas de sono e a qualidade do sono

Na comparação das escalas de sonolência diurna e avaliação dos aspectos gerais do sono com as variáveis objetivas da qualidade do sono foram encontradas correlações positivas e significantes entre a Epworth Sleepiness Scale (ESS) e os índices de despertar ($p=0,04$) e de PLM ($p=0,05$), sugerindo haver mais sonolência diurna nos pacientes com maior índice de PLM e com maior número de despertares durante a noite (tabela 3).

Tabela 6 - Correlação entre sonolência diurna (Epworth Sleepiness Scale - ESS e Stanford Sleepiness Scale - SSS) e os aspectos gerais do sono (Mini-sleep questionnaire - MSQ), e a qualidade do sono:

Parâmetros polissonográficos	Epworth (r)	Stanford (r)	Mini-Sleep (r)
Tempo Total de Sono, min	0,004	-0,07	0,12
Eficiência do Sono, %	0,01	0,13	0,04
Latência do REM, min	0,08	-0,05	-0,03
Latência do Sono, min	-0,01	0,03	-0,05
Mudança de Estágio, n/h	0,04	0,01	-0,15
Índice de Despertar, n/h	0,25*	0,06	-0,07
Índice de PLM, n/h	0,26*	0,14	0,06

Nota: * Correlações estatisticamente significantes pelo Teste de correlação de Spearman

Correlação entre as escalas de fadiga, dor e funcionalidade e as variáveis cardiorrespiratórias

Na comparação dos sintomas físicos e da funcionalidade, agora com as variáveis cardiorrespiratórias, encontramos quatro correlações significantes com a escala de dor EVA. A primeira correlação positiva foi entre a EVA e a SpO₂ REM (0,05), sugerindo que quanto maior a queda da SpO₂, menos dor o paciente com SPP relata. As correlações seguintes foram negativas, entre a EVA e os índices de apnéia obstrutiva (p=0,03), apnéia central (p=0,02) e apnéia mista (p=0,05). Sugere-se, neste caso, não haver alteração nos índices de apnéia, mesmo o paciente apresentando alto grau de dor (tabela 4).

Tabela 7 - Correlação entre as escalas de fadiga (FSS), dor (EVA), e funcionalidade (Barthel), e as variáveis cardiorrespiratórias:

Parâmetros Polissonográficos	Barthel (r)	FSS (r)	EVA (r)
SpO ₂ REM, %	-0,4	0,12	0,25*
SpO ₂ NREM, %	-0,07	0,14	0,20
SpO ₂ Basal, %	-0,02	0,11	0,16
Nadir SpO ₂ , %	0,14	0,04	0,15
P _{PET} CO ₂ vigília, mmHg	-0,07	-0,06	0,03
P _{PET} CO ₂ REM, mmHg	0,01	0,01	0,05
P _{PET} CO ₂ NREM, mmHg	-0,03	-0,10	0,03
Pico CO ₂ , mmHg	0,06	0,06	0,10
IAH, n/h	-0,05	0,05	0,006
Número de AO, n/h	-0,17	-0,03	-0,26*
Número de AC, n/h	0,03	-0,07	-0,28*
Número de AM, n/h	-0,22	-0,14	-0,26*
Hipopnéia, n/h	-0,11	0,05	-0,03

Nota: * Correlações estatisticamente significantes pelo Teste de correlação de Spearman.

Correlação entre as escalas de sono e sonolência diurna e as variáveis cardiorrespiratórias

Na comparação das escalas de sono e sonolência diurna com as variáveis cardiorrespiratórias, quatro variáveis polissonográficas se correlacionaram positivamente com a ESS, sugerindo que os pacientes mais sonolentos apresentam maior $P_{ET}CO_2$ durante a vigília ($p=0,04$), sono REM ($p=0,03$), sono não REM ($p=0,01$) e o pico do CO_2 ($p=0,03$) (tabela 5).

Tabela 8. Correlação entre sonolência diurna (Epworth Sleepiness Scale - ESS e Stanford Sleepiness Scale - SSS) e os aspectos gerais do sono (Mini-sleep questionnaire - MSQ), as variáveis cardiorrespiratórias:

Parâmetros Polissonográficos	Stanford (r)	Epworth (r)	Mini-Sleep (r)
SpO ₂ REM, %	0,15	-0,03	-0,01
SpO ₂ NREM, %	0,003	0,02	-0,03
SpO ₂ Basal, %	-0,006	-0,01	-0,05
Nadir SpO ₂ , %	-0,01	-0,02	-0,12
$P_{ET}CO_2$ Vigília, mmHg	-0,03	0,26*	-0,07
$P_{ET}CO_2$ REM, mmHg	0,11	0,28*	0,18
$P_{ET}CO_2$ NREM, mmHg	0,12	0,31*	0,06
Pico do CO ₂ , mmHg	0,03	0,29*	0,02
IAH, n/h	0,12	0,17	0,03
Número de AO, n/h	-0,03	0,20	0,11
Número de AC, n/h	-0,10	-0,19	-0,16
Número de AM, n/h	-0,20	0,01	0,11
Hipopnéia, n/h	0,11	0,17	0,16

* Correlações estatisticamente significantes pelo Teste de correlação de Spearman

Correlação entre as queixas de cefaléia e alteração de memória e o índice de Movimentos Periódicos de Membros (PLM) e a Síndrome da Apnéia Obstrutiva do Sono (SAOS)

Na comparação das queixas subjetivas de cefaléia diurna e alteração de memória com os índices de PLM e IAH encontramos uma correlação significativa positiva, entre a queixa de alteração de memória e o índice de PLM, sugerindo que o alto índice de PLM seja um dos responsáveis pelas queixas de esquecimento dos pacientes com SPP (tabela 6).

Tabela 9. Correlação entre as queixas de cefaléia e alteração de memória e o índice de PLM e índice de apnéia e hipopnéia (IAH).

Parâmetros polissonográficos	Cefaléia (p)	Alteração de memória (p)
PLM >5/h	NS	<0,05
IAH >5/h	NS	NS

Nota: * Teste do Qui-quadrado

Distribuição dos 60 pacientes quanto ao Índice de Apnéia e Hipopnéia (IAH).

Um quarto dos pacientes com SPP avaliados apresenta IAH>5/h (tabela 7).

Tabela 10. Distribuição dos 60 pacientes pelo IAH.

Índice de Apnéia e Hipopneia	N	%
Maior que 5/hora	15	25
0 - 4,9/hora	45	75
Total	60	100

Comparação entre o índice de despertar em pacientes apnéicos e não apnéicos

Os pacientes com maior índice de apnéia e hipopnéia (IAH) apresentam maior índice de despertar ($p < 0,05$) (tabela 8).

Tabela 11. Comparação do índice de despertar em pacientes apnéicos e não apnéicos.

Índice de Apnéia e Hipopnéia	Índice de despertar (< 5/hora)
Maior que 5/hora	< 0,05
0 - 4,9/hora	NS

5. DISCUSSÃO

Muitos dos milhões de sobreviventes da poliomielite no Brasil que foram afetados pelo pólio-vírus entre as décadas de 50 e 60 procuram assistência médica trinta a quarenta anos após a fase de recuperação inicial decorrente de novos sintomas. Frequentemente, estes pacientes referem que sua funcionalidade está diminuindo como resultado de novas queixas, que incluem fadiga, nova fraqueza muscular, dores, dificuldades respiratórias, transtornos do sono e sonolência diurna. ^(12, 14, 147)

Concentramos nosso estudo em:

1. Caracterizar o sono dos pacientes com SPP;
2. Demonstrar a arquitetura do sono dos pacientes com SPP e seus sintomas;
3. Comparar as queixas e sintomas subjetivos dos pacientes com SPP com os achados polissonográficos, já que não há estudos que focalizem este tipo de comparação nas literaturas brasileira e mundial.

Os pacientes com SPP estudados apresentaram grande variação na gravidade da seqüela deixada pela poliomielite. Decorrente disto, foi estudado o sono de pacientes em cadeira-de-rodas, com pouca mobilidade, que nunca ou muito pouco deambularam, até pacientes com seqüela monoparética, que sempre deambularam e nunca ou pouco utilizaram algum tipo de auxiliar.

Existe grande dificuldade em analisar os resultados quando existe uma enorme variabilidade no quadro clínico e nos sintomas. Entretanto, este trabalho foi realizado de modo prospectivo e os dados colhidos e analisados sempre pela mesma pessoa para possibilitar uma melhor análise.

5.1. Características e arquitetura do sono dos pacientes com SPP:

Dez dos 60 pacientes estudados fazem uso de ventilação não-invasiva noturna decorrente de apnéia obstrutiva do sono (AOS).

As características do sono dos pacientes com SPP assemelham-se às características do sono dos pacientes com outras doenças neuromusculares, porém, com algumas particularidades. Neste estudo pudemos verificar que a qualidade do sono dos pacientes apresentava-se diminuída decorrente de:

- diminuição da eficiência do sono, aumento dos despertares durante o sono, e aumento do número de mudanças de estágios do sono.

A eficiência do sono apresentou-se diminuída (menor que 85%) em 44 dos 60 pacientes estudados, variando de 67,4% (pacientes com ventilação não-invasiva) a 69,5% (pacientes sem ventilação não-invasiva) em média. Esta prevalente diminuição da eficiência do sono deve-se, principalmente, ao aumento dos despertares durante o sono (média de 10 eventos/hora), que, por sua vez, deve-se a freqüente presença de transtornos respiratórios do sono nesta população. A presença de movimentos periódicos dos membros (PLM) também é um transtorno do sono que pode ajudar a diminuir a eficiência do sono e a facilitar os despertares durante o sono. Em nossa casuística, doze dos 60 pacientes (20%) apresentaram índice de PLM > 5 por hora.

Os movimentos anormais durante o sono foram descritos por Hsu et al em sete pacientes com SPP. Observou-se, pela polissonografia, que esses movimentos são diversificados, e estão presentes em 63% dos pacientes com SPP. ⁽¹¹⁹⁾

Steljes et al. observaram a qualidade do sono em 13 pacientes com SPP, que foram divididos em três grupos mediante uso de terapia Rocking Bed (grupo 1), ausência de anormalidades do sono (grupo 2) e presença de anormalidades do sono (grupo 3). A eficiência do sono variou de 52,2% (grupo 1) a 93,1% (grupo 2), o índice de despertar variou de 6,5 eventos/hora (grupo 2) a 30,5 eventos/hora (grupo 1). O índice de apnéia e hipopnéia (IAH) variou de 0,1 eventos /hora (grupo 2) a 56,4 eventos/hora (grupo 1), o que levou a dessaturação da oxi-hemoglobina (média de 90% durante toda a noite). ⁽¹⁴⁾

Em nosso estudo, pudemos observar que as alterações cardiorrespiratórias são freqüentes nesta população decorrente do aumentado

número de apnéia obstrutiva (IAO) (média de 19,2 eventos /hora) e de hipopnéia (média de 13,4 eventos por hora), o que leva à alteração do IAH (variação de 0 a 80,4 eventos /hora), à dessaturação da oxi-hemoglobina (SpO₂ média de 94%, nadir da SpO₂ de 86,5%), ao aumento do CO₂ (P_{ET}CO₂ médio de 34mmHg, pico de CO₂ de 42mmHg) e a alterações da frequência cardíaca (média de 84 batimentos por minuto durante a vigília e 75 batimentos por minuto durante o sono REM e não-REM).

Para Bach et al, aproximadamente 15% dos pacientes com SPP necessitam ou necessitarão de ventilação não-invasiva (VNI) noturna para correção de AOS e conseqüentes dessaturação da oxi-hemoglobina e aumento do CO₂.⁽¹²⁾

Dez do sessenta pacientes do nosso estudo (16,6%) fazem uso de VNI noturna.

Decorrente das alterações encontradas nos exames polissonográficos dos pacientes com SPP deste estudo (qualidade do sono e variáveis cardiorrespiratórias), a arquitetura do sono destes pacientes torna-se ineficaz, levando ao aumento do tempo nos estágios mais superficiais do sono (média de tempo nos estágio 1 e 2 de 73,6% do tempo total do sono) em detrimento do sono de ondas lentas (média de 7,8% do tempo total do sono) e sono REM (média de 18,7% do tempo total do sono). A este achado podemos adicionar a presença de AOS e PLM, freqüentes nesta população, que dificultam o aprofundamento do sono.

Para Siegel et al, as dificuldades dos pacientes com SPP em aprofundar o sono e entrar no sono REM ocorre devido a lesão da formação reticular do tronco encefálico pelo vírus da poliomielite, e esta dificuldade é maior nos pacientes com histórico de comprometimento bulbar.⁽¹²²⁾

Já referente às dificuldades com o sono, Van Kralingena et al afirma que treze por cento dos pacientes com SPP apresentam dificuldades para manter o sono, 8% tem dificuldades para adormecer e 25% apresentam PLM, o que prejudica o aprofundamento do sono e facilita os despertares.⁽¹¹⁷⁾

Hsu et al encontraram em 10 pacientes com SPP eficiência do sono de 89,3%, frequência de PLM em 24,8% dos pacientes. Os pacientes permaneceram 18,1% do tempo total do sono (TTS) no estágio 1, 53% do TTS

no estágio 2, 14,7% do TTS nos estágios 3 e 4 e 14,1% do TTS no sono REM.

(121)

5.2. Sintomatologia dos pacientes com SPP:

A intolerância ao frio apareceu como queixa em 83,3% dos pacientes, fadiga em 80% dos pacientes, alterações do sono em 78,3% dos pacientes, cefaléia matinal em 70% dos pacientes e dor em 56,6% dos pacientes deste estudo.

A intolerância ao frio está presente em 46% (segundo estudo de Quadros AAJ) a 69,8% (segundo estudos de Bruno RL) dos pacientes com SPP, ⁽¹⁴⁶⁻¹⁴⁸⁾ e parece alterar a força muscular destes indivíduos, como reforça Agre em seu estudo de 1989. ⁽¹⁵¹⁾

A fadiga é relatada freqüentemente por vários autores como sendo o mais comum e o mais debilitante sintoma da SPP, e sua freqüência varia de 48% (segundo Cosgrove) até 87% (segundo Bruno e Chetwynd). ^(8, 152-154) Para a população brasileira, esse percentual varia de 66% (segundo Oliveira ASB, 2002) a 77,5% (Quadros AAJ, 2004) dos pacientes com SPP. ^(29, 150) Em cerca de 41% dos pacientes com SPP, a fadiga interfere significativamente na execução de uma tarefa e, em 25%, a fadiga interfere nas atividades de cuidado pessoal. A fadiga foi relatada como sendo provocada ou exacerbada pela atividade física intensa em 92% e pelo estresse emocional em 61 % dos participantes do estudo de Bruno. ⁽¹⁵¹⁾ A fadiga exacerbada leva a complicações, tais como alterações da força muscular, dor e alterações do sono, segundo Gonzalez. ⁽¹⁵⁷⁾

As queixas quanto à má qualidade do sono são referidas por aproximadamente 70% dos pacientes com SPP do Brasil. ⁽¹⁵⁰⁾ A principal razão para esse alto percentual, como afirma Steljes et al, são os transtornos do sono. ⁽¹⁴⁾ Para uma casuística de mais de 60 pacientes com SPP que realizaram polissonografia,, Bruno et al relataram que 63% dos pacientes sentem seus músculos pular durante a noite, e 52% disseram que seu sono é interrompido por esses movimentos. ⁽¹¹⁹⁾

Santos et al em 2004 afirmaram que a cefaléia matinal é, na maioria dos casos, causada por má oxigenação encefálica e retenção de CO₂ durante o sono. ⁽⁸²⁾ Está presente em aproximadamente 45% dos pacientes com SPP brasileiros, como afirma Quadros. ⁽¹⁴⁵⁰⁾ Os transtornos respiratórios do sono

(SAOS e HAC) são os principais responsáveis pelo aparecimento da cefaléia ao acordar. ⁽¹²⁾ Sendo a causa de origem ventilatória, o melhor tratamento é a ventilação não invasiva, que ajuda a diminuir a concentração de CO₂ e melhora o aporte de O₂. ⁽¹¹⁶⁾

A dor é referida por 43% (segundo Pentland) a 80% (segundo Chetwynd) dos indivíduos com SPP. ^(155, 156) Em dois estudos no Brasil, foram encontrados percentuais entre 66% e 76 % de dor muscular. ^(29, 150) Nestes mesmos estudos, 68 a 79,8 % dos indivíduos referiram dor articular. ^(29, 150) As queixas de dor articular variam entre 55% a 79% em estudos internacionais. ⁽¹⁵⁵⁾ A presença de dor dificulta o adormecer, a continuidade do sono e sua eficiência, como afirmam Jubelt e Cashman. ⁽⁶⁹⁾

5.3. Correlação dos sintomas com os achados polissonográficos:

Em nosso estudo, ao correlacionarmos as variáveis polissonográficas com os sintomas dos pacientes, encontramos que o grau de fadiga aumentado leva os pacientes a mudarem menos de estágios de sono durante a noite ($p=0,01$), permanecendo mais tempo em estágios onde o sono é mais profundo ou mais superficiais do sono. Entretanto, não foi encontrada correlação significativa entre SAOS e fadiga ($p=0,18$), 15 pacientes (25%) apresentaram $IAH>5/h$ os sintomas de sonolência diurna. Destes 15 pacientes, cinco (8%) eram cadeirantes e apresentavam sobrepeso, e dez pacientes (17%) não eram cadeirantes e não apresentavam sobrepeso, sendo dois de descendência oriental.

A análise dos casos relatados na literatura sobre pacientes com SPP, que apresentam queixa de fadiga afirma que estes podem apresentar lesão no sistema de ativação reticular do tronco encefálico, o que similarmente acontece com pacientes diagnosticados com Síndrome da Fadiga Crônica (SFC). A SFC é descrita por Dickinson e Unger como sendo uma etiologia onde os pacientes apresentam alterações de sono, tais como dificuldade para iniciar o sono e sono superficial, que podem gerar aumento da sonolência diurna. ⁽¹²⁸⁻¹³⁰⁾ Os sintomas conseqüentes das alterações do sono são pontuados, na maioria das vezes, pela escala de sonolência de Epworth. ⁽⁶⁹⁾ Como a fadiga causa dificuldade para iniciar o sono também na SPP, conclui-se que o problema parece ser semelhante em ambas as patologias e pode acontecer também devido ao estresse e ansiedade, o que pode levar o paciente a ter a insônia. ⁽¹¹⁸⁾ A fadiga acompanha várias doenças neurológicas, dentre elas a SPP e pode ser exacerbada quando associada aos transtornos do sono. ⁽¹³¹⁾

Ao correlacionarmos somente o IAH dos pacientes que apresentavam $AOS > 5$ ev/hora com a escala de Epworth, encontramos $r=0,58$, $p<0,05$ concluindo, portanto, que os pacientes com SPP, que apresentam $IAH>5/hora$, são mais sonolentos. Os eventos respiratórios (apnéias) foram predominantemente obstrutivos e, raramente, observou-se apnéias centrais na proporção de 19,2 vs. 1,1 n/h respectivamente.

Dahan et al afirmaram que sessenta e cinco por cento dos pacientes com SPP e fadiga apresentam $IAH >5/h$, e destes, 86% apresentam SAOS. ⁽¹²⁴⁾

Os pacientes com doença neuromuscular progressiva freqüentemente apresentam fadiga, distúrbios de sono, hipersonolência e ortopnéia decorrente de fraqueza da musculatura respiratória. Esses sintomas, segundo Sivak et al, podem ocorrer decorrente da diminuição da capacidade vital forçada (CVF), ocasionando hipoventilação e hipercapnia. ⁽¹²³⁾

Trinta e cinco por cento dos indivíduos com índice de massa corporal (IMC) médio de 45Kg/m² apresentam IAH < 5 eventos/hora. ⁽¹¹⁷⁾ Estudos epidemiológicos mostram que a prevalência de IAH > 15 eventos / hora em adultos sadios com idade semelhante aos pacientes da nossa pesquisa (45 – 55 anos) é de aproximadamente 15%, outros autores afirmam que essa prevalência (aproximadamente 15%) corresponde a população masculina na faixa etária de trinta a setenta anos, já a prevalência de IAH > 15 ev/hora nas mulheres da mesma faixa etária é de 7%. Já na população em geral com mais de 62 anos, essa percentagem sobe para 37,5%. ⁽¹³²⁻¹³⁴⁾ Portanto os pacientes com SPP apresentam, em media, IAH maior que a população em geral com até 55 anos, mas menor que as pessoas da terceira idade.

A Síndrome da Apnéia Obstrutiva do Sono (SAOS) é, freqüentemente, causada por uma obstrução da via aérea, que pode ser causada por uma quantidade excessiva de tecidos em volta desta, nas tonsilas e nas adenóides, ou um aumento do tamanho da úvula. Os transtornos respiratórios do sono podem levar o paciente com seqüela de poliomielite à parada respiratória, o que demonstra uma possível lesão do tranco encefálico causado pelo pólio-virus. ⁽¹¹³⁾ A SAOS causa aumento dos despertares durante o sono e dessaturação de oxigênio. ^(135, 86) Há um grande risco de doença cardíaca, hipertensão arterial e acidente vascular cerebral em pacientes com SAOS. ^(134, 135) O vírus da pólio pode ter afetado as inervações dos músculos intercostais e do diafragma, que são responsáveis pela respiração. Se estes músculos não estiverem funcionando corretamente, não haverá uma troca gasosa eficaz, portanto, haverá retenção de gás carbônico e dessaturação de oxigênio, aumentando o risco de parada cardíaca. ^(138, 17) A prevalência de SAOS parece ser maior em indivíduos mais velhos e do sexo masculino, ou feminino pós-menopausa, já que os hormônios estrógeno e progesterona, que ajudam a manter a permeabilidade das vias aéreas superiores (VAS) e aumentam a

função respiratória, estão diminuídos, o que pode facilitar o aparecimento de SAOS.⁽¹³⁴⁾

Em um estudo com 909 mulheres que apresentavam SPP e estavam na pós-menopausa achou-se que seus sintomas são semelhantes aos das mulheres em fase pós-menopausa sadias, porém há exacerbação dos sintomas de sonolência diurna e alterações psicológicas nas mulheres com SPP, mesmo 39% delas fazendo uso de reposição hormonal, o que não trouxe sintomas adversos.^(125, 139) Em nosso estudo, 25 pacientes (41,5%) eram do sexo feminino, com idade variando entre 47 e 59 anos. Supõe-se que alguns dos sintomas por elas referidos poderiam apresentar-se exacerbados por estarem no climatério ou pós-menopausa.

Estudos prospectivos em pacientes com SPP, que realizaram polissonografia, mostram que podemos encontrar arquitetura do sono normal, mesmo o índice de apnéia e hipopnéia (IAH) sendo alto, principalmente nos pacientes com histórico de pólio bulbar, comparados a pólio não bulbar, devido à redução do controle do tronco encefálico (centro respiratório bulbar comprometido) durante o sono não REM.⁽¹²⁰⁾ Outros estudos demonstram que a apnéia obstrutiva do sono (AOS) está presente em 90% dos casos de SPP, já a apnéia central do sono (ACS) e a apnéia mista do sono (AMS) compreendem somente 10% dos transtornos respiratórios do sono nos pacientes que referem queixas de fadiga, fraqueza muscular, dor articular ou muscular, e dificuldades para respirar. Entretanto, os pacientes com fraqueza da musculatura respiratória podem apresentar ACS, o que pode levar à fragmentação do sono.⁽¹¹⁶⁾ Em estudos retrospectivos foi encontrado que 54,2% apresentaram SAOS (hipersonolência diurna, ronco, obesidade, capacidade vital forçada (CVF) normal); 20% apresentaram hipoventilação alveolar crônica (HAC) (peso normal, escoliose acentuada e, CVF diminuída); e 25,7% apresentaram ambos diagnósticos. Os sintomas de dispnéia, hipersonolência, insônia e nova fraqueza foram mais freqüentes no grupo HAC e todos os pacientes apresentaram ronco e dores, concluindo que os distúrbios respiratórios de sono são uma seqüela tardia da pólio, contudo a dor não parece ser específica de um só grupo, e sim uma característica decorrente das alterações fisiológicas da SPP. Os pacientes com SAOS apresentam outros

transtornos de sono associados, como nictúria, qualidade do sono pobre, sonolência diurna, infecções do trato urinário, cochilos e diminuição da qualidade de vida. ⁽¹⁴⁰⁾ A avaliação clínica de um paciente com SPP deve incluir informações sobre sono. ⁽¹²¹⁾

Cinquenta por cento dos pacientes com SPP possuem dores musculares e articulares nos membros e tronco, e essas dores localizam-se principalmente nos locais previamente afetados pela pólio. ⁽¹³⁹⁾ As dores musculares estão presentes em 39% a 86% dos pacientes, enquanto as articulares estão presentes em 51% a 79% dos pacientes com SPP. Possivelmente essas dores são de origem miofascial e podem estar relacionadas a fibromialgia. ^(142, 143) Decorrente disto compreende-se porque os pacientes do nosso estudo, mesmo com altos índices de AOS, não apresentaram dor crônica em alta intensidade ($p=0,04$), e nos leva a pensar que a presença de apnéias pode não ser um fator preditivo para o aparecimento de dor, como pensado previamente, e sim uma decorrência da sobrecarga muscular e articular dos membros inferiores e superiores ao deambularem e subirem escadas, bem como para realizarem suas atividades de vida diária.

A dor crônica também não foi um fator para alterações dos gases arteriais, já que não houve diminuição da SpO₂ ($p<0,05$) nestes pacientes.

As flutuações da saturação da oxi-hemoglobina (SpO₂) durante a noite associado à hipercapnia são fatores contribuintes para aparecimento de cefaléia matinal. As dores musculares e articulares crônicas não parecem ser resultantes destas alterações dos gases arteriais. ⁽¹⁴⁴⁾ Já pacientes que apresentam diminuição do tempo de sono de ondas lentas (SOL) ao exame polissonográfico freqüentemente sofrem de dores crônicas. Somando-se a isto, os pacientes com dores crônicas podem também apresentar aumento do número de despertares e índice de PLM elevado, o que contribui para manutenção da dor. ^(143, 145) Outros estudos mostram que 60% dos pacientes com SPI referiram à dor, especialmente nos membros inferiores, como o sintoma que proporciona maior incômodo. ⁽¹⁸⁾ Pacientes com dores crônicas freqüentemente apresentam insônia. ⁽¹⁴⁵⁾

A hipersonolência parece ser um sintoma comum em aproximadamente 90% dos pacientes com SPP, já que estes apresentam apnéias obstrutivas e/ou centrais em porcentagem maior que a população em geral. Esses

sintomas podem gerar fragmentação do sono e micro-despertares, e podem levar à hipoxemia e hipercapnia decorrente da interrupção na entrada e saída dos gases arteriais.⁽¹²¹⁾ Quando pacientes hipercapnêicos são comparados a pacientes normocapnêicos, encontra-se sonolência diurna em ambos os grupos, transcorrida da fragmentação do sono, da diminuição do SOL e do sono REM, mas os pacientes hipercapnêicos apresentam essa sonolência diurna exacerbada devido a transtornos na macroestrutura do sono, como considerável predomínio do estágio 1 do sono não REM. Fisiologicamente, durante o sono há aumento da pressão parcial do CO₂ (PCO₂), diminuição da pressão arterial (PA) e diminuição de 70% da reatividade vascular cerebral ao CO₂, principalmente durante os estágios 3 e 4 do sono não REM.⁽¹⁵⁸⁾ Alguns autores afirmam que o aumento da PCO₂ leva ao aumento do fluxo sanguíneo cortical,⁽¹⁵⁹⁾ outros autores, no entanto, discordaram posteriormente, afirmando que o aumento da PCO₂ diminui o fluxo sanguíneo cortical decorrente da diminuição do metabolismo cerebral durante o sono, e adicionam que essa diminuição do fluxo sanguíneo cortical durante o sono pode também ocorrer devido à diminuição da reatividade vascular cerebral ao CO₂ durante os estágios 3 e 4 do sono não REM.^(160, 161) O Doppler transcraniano foi utilizado em indivíduos sadios para descrever o comportamento da circulação encefálica durante o sono e ao acordar, os autores concluíram haver diminuição de aproximadamente 15% da velocidade do fluxo sanguíneo cerebral durante o sono e uma diminuição ainda maior, de 21,6%, ao acordar, o que pode estar associado à diminuição da SpO₂ dos pacientes com SPP.⁽¹⁶²⁾ Em indivíduos hipercapnêicos, após uma noite de sono, a PCO₂ apresenta-se aumentada na manhã seguinte, o que pode gerar diminuição de fluxo sanguíneo cortical e hipersonolência.⁽¹⁶³⁾

Concordando com os autores acima, encontramos em nosso estudo uma relação direta entre o grau de sonolência e os níveis de CO₂, ou seja, quanto maior a pressão do gás carbônico exalado (PETCO₂), mais sonolência diurna os pacientes referem, concluindo que o aumento dos níveis de CO₂ durante o sono pode resultar em hipersonolência.

Nenhum dos achados polissonográficos correlacionou-se com a funcionalidade, talvez por a nossa casuística compreender, em sua grande maioria, pacientes bastante funcionais (92% dos pacientes deambulam,

apresentando pequena dificuldade somente para subir e descer escadas e rampas). Sabe-se que a maioria da população brasileira com SPP que sofreu infecção pelo pólio-vírus e permaneceram vivos após essa infecção, apresentam hoje seqüelas motoras, principalmente nos membros inferiores. Poucos pacientes apresentam seqüelas em membros superiores e nos músculos de inervação bulbar, e compreendem a minoria da população brasileira com seqüela de pólio, já que muitos devem ter ido a óbito por parada cárdio-respiratória, decorrente da falta de cuidados, insuficiente conhecimento dos profissionais da saúde e escassez de equipamentos para ventilação, na época da grande epidemia.

Em nosso estudo, verificamos que 13 pacientes (21,6%) apresentam índice de PLM >5/h, destes, seis pacientes (15%) apresentam índice de PLM >15/h. Os pacientes com maior queixa de sonolência diurna (Epworth médio de 11,5) são, freqüentemente, os que apresentam maior índice de PLM ($p < 0,05$).

Quanto maior esse índice, maior a dificuldade para o aprofundamento do sono e conseqüente aumento do número de micro-despertares, gerando um sono ineficaz. A principal queixa no dia seguinte é de cansaço nos membros inferiores que pode, até mesmo, resultar em fadiga periférica. Estudos epidemiológicos demonstram que em adultos sadios com idade semelhante aos pacientes da nossa pesquisa (40 – 59 anos) o índice de PLM varia de 10/h a 12/h.⁽²¹⁾ Estudos retrospectivos com indivíduos que apresentam índice de PLM >5/h, mostram que a média da escala de sonolência de Epworth é de 6.9, o que corresponde a uma sonolência leve.⁽¹⁶⁴⁾

Bruno et al, (1998), descreveram os movimentos anormais durante o sono em sete pacientes com SPP. Eles encontraram ao exame de polissonográfico movimentos como mioclônus, movimentos balísticos e PLM em dois terços destes pacientes. Essa incidência aumentada pode ser justificada pelos danos que o vírus da pólio pode ter causado na medula espinhal e no cérebro.⁽¹⁵¹⁾ Os PLMs são caracterizados por episódios periódicos, repetitivos e estereotipados dos membros inferiores e é um achado comum nos laboratórios de investigação de distúrbios de sono.⁽²¹⁾ Os indivíduos com PLM apresentam freqüente diminuição da eficiência do sono, aumento de despertares durante o sono, e aumento do tempo do sono nos estágios 1 e 4 do sono não REM.⁽²⁰⁾ Em indivíduos saudáveis, o índice de

PLM tende a aumentar com a idade, chegando a índices exacerbados após os 60 anos. ⁽¹³³⁾ Muitos autores descrevem a SPP como um envelhecimento precoce do sistema nervoso. ^(2, 4)

Uma das queixas mais consistentes entre os pacientes com SPP é a alteração de memória. Em nosso estudo verificamos uma correlação significativa desta alteração com o índice de PLM ($p=0,01$), sugerindo haver déficit de sono reparador nos pacientes com SPP, já que o mesmo apresenta correlação positiva também com o sintoma de sonolência diurna, como descrito anteriormente. Pacientes com SPI e PLM apresentam desempenho mental e atividade motora fina deteriorada durante a manhã, além de déficit de memória numérica e déficit de atenção. ⁽¹⁴⁵⁾

Em estudos prévios que abordaram a realização do exame de polissonografia nos indivíduos com SPP, encontramos que a latência para o sono REM pode apresentar-se aumentada nos pacientes com histórico de pólio bulbar, devido ao tempo prolongado para recrutamento dos neurônios no tegumento pontino, após o dano pelo vírus da pólio. ⁽¹²²⁾ O tempo total do sono (TTS) e a sua eficiência também podem aparecer diminuídos, neste caso, devido à fraqueza muscular e à fragmentação do sono atribuído aos despertares, aumento do estágio 1 em detrimento do sono REM, principalmente nos pacientes com transtornos respiratórios do sono. ⁽¹⁰⁾ Decorrentes de todas as alterações da qualidade do sono e dos transtornos de sono já discutidos e presentes aos pacientes com SPP, quase 1/3 dos pacientes com SPP fazem uso de CPAP. ⁽¹⁴⁾ Outros estudos mostram que 14,5% das pessoas com seqüela de pólio fazem uso de ventilação não invasiva – BiPAP, causada pela hipoventilação alveolar crônica (HAC), que freqüentemente aparece associada às apnéias e pode levar o paciente à insuficiência respiratória aguda. Pacientes com HAC apresentam diminuição da qualidade de vida. ⁽¹⁶⁾ Os pacientes com SPP apresentam diminuição da capacidade vital forçada (CVF) de 1,9% ao ano, originada da fadiga e da fraqueza muscular. ⁽¹²⁾ Sintomas esses que podem ocasionar hipersonolência diurna, alterações de memória, concentração e diminuição da libido. A fraqueza dos músculos respiratórios pode ocorrer particularmente através das escolioses, que muitas vezes aparecem em graus acentuados, da obesidade, dos distúrbios respiratórios durante o sono, e da disfunção da musculatura

respiratória.^(122, 10, 13, 16) Dos sessenta pacientes do nosso estudo, dez (16,6%) necessitaram de ventilação não invasiva (BiPAP), decorrente de SAOS, dessaturação da oxi-hemoglobina. Destes, quatro (6,6%) apresentaram hipoventilação associada.

Verificamos também em nosso estudo pelo exame de polissonografia que os pacientes com SPP apresentam alterações da arquitetura do sono, como tempo total de sono (TTS) diminuído (324.9 ± 73.3 minutos), eficiência de sono também diminuída ($69.2 \pm 14.9\%$), e latência para o sono REM aumentada (121.7 ± 71.9 minutos), o que nos permite compreender alguns dos sintomas físicos apresentados por esta população.

O exame de polissonografia é recomendado para pacientes com doenças neuromusculares quando começam a desenvolver sinais e sintomas anormais durante o sono e mesmo durante a vigília, ou falência respiratória noturna, sonolência diurna, e fadiga incapacitante.⁽¹⁶⁷⁾ Recomenda-se a realização da polissonografia em pacientes com doenças neuromusculares o quanto antes, não somente para diagnóstico de distúrbios respiratórios de sono, mas também para a monitorização do gás carbônico exalado (PETCO₂), para a detecção do distúrbio e para posterior tratamento,⁽¹¹⁾ já que a realização do exame polissonográfico precocemente pode detectar a necessidade do uso de ventilação não invasiva, e para garantir um sono adequado durante o uso da ventilação não invasiva.^(11, 10) Frequentemente os pacientes com SPP que apresentam distúrbios respiratórios de sono podem apresentar, também, hipoventilação alveolar crônica, que pode ser diagnosticada através do exame de espirometria, por monitorização dos gases arteriais, e pela polissonografia.^(11, 167, 12)

Alguns autores descreveram os transtornos do sono como sendo sintomas obrigatórios da SPP ainda na década de 80. Eles os descreveram como incapacitantes, bem como a fraqueza muscular e a fadiga, e afirmaram que estes devem estar presentes para que haja diagnóstico de SPP, já que, estes mesmos autores, incluem a SAOS como uma das seqüelas da poliomielite aguda.^(163, 115, 114, 168, 169)

Sendo os transtornos respiratórios do sono frequentes na população de SPP, acredita-se que o tratamento mais eficaz até o momento seja a ventilação não-invasiva de uso noturno (BiPAP). As principais alterações da qualidade do

sono dos pacientes com SPP apareçam decorrentes das alterações cardiorrespiratórias (SAOS) e PLM. A presença de SAOS e / ou PLM leva ao agravamento da condição física e cognitiva dos pacientes, potencializando seus sintomas.

O uso do BiPAP leva à melhora dos transtornos respiratórios e conseqüente melhora da qualidade do sono e da sintomatologia geral. ⁽⁸⁷⁾ O principal tratamento para a síndrome das pernas inquietas e para a movimentação periódica de membros (PLM) é o Cloridrato de Pramipexol. Este medicamento aumenta a secreção de dopamina, o que parece diminuir os movimentos. Sabe-se também que a prática contínua de exercícios físicos, principalmente os aeróbicos, também leva à produção de dopamina e à conseqüente diminuição dos movimentos. ⁽¹⁷⁰⁾

A escassez de correlações estatisticamente significantes nesta pesquisa pode ter ocorrido por:

- a. Alguns pacientes com SPP apresentarem doenças múltiplas, como Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS), Diabetes Mellitus (DM), Osteoartroses nas articulações do joelho, quadril e ombro e Artrites;
- b. Os comprometimentos motores serem diversificados, variando de monoparesia a tetraparesia;
- c. Talvez as medidas (exame polissonográfico e as escalas subjetivas) não sejam as melhores formas para aferir os sintomas dos pacientes com SPP;
- d. Não haver uma grande quantidade de correlações significantes entre os sintomas e os achados polissonográficos nesses pacientes.

6. CONCLUSÃO

1. Pacientes com SPP apresentam alterações freqüentes no sono:

- Na qualidade:

- Diminuição da eficiência do sono;
- Aumento dos despertares;
- Aumento da mudança de estágios;
- Média do índice de PLM > 5/hora.

- Nas variáveis cardiorrespiratórias:

- Média do IAH > 5/hora;
- Média do número de apnéias obstrutivas > 18/hora;
- SpO₂ média abaixo de 95%, nadir da SpO₂ abaixo de 88%;
- PPETCO₂ médio abaixo de 34 mmHg, Pico de CO₂ acima de 40mmHg.

- Na arquitetura:

- Aumento dos estágios 1 e 2 do sono não-REM em detrimento do sono de ondas lentas, decorrente de apnéias obstrutivas ou movimentação periódica de membros (PLM).

2. Correlacionando-se os sintomas clínicos mais freqüentes nessa população com as variáveis polissonográficas, verificamos:

- Diminuição das mudanças de estágio em pacientes mais fadigados;
- Aumento do despertar em pacientes com mais sonolência diurna;
- Aumento do PLM em pacientes com mais sonolência diurna;
- Menos apnéias em pacientes com maior dor;
- Aumento do CO₂ em pacientes com mais sonolência diurna;
- Maior alteração de memória em pacientes com PLM;
- Maior número de despertar em pacientes com SAOS.

3. A polissonografia é um exame útil e essencial para os pacientes com SPP, já que os transtornos do sono são freqüentes nesta população e alguns dos sintomas mais freqüentemente relatados pelos pacientes apresentam correlação com o sono.

7. ANEXOS

ANEXO I – EPWORTH SLEEPINESS SCALE (ESS)**Avaliação da sonolência diurna**

Aplicação da escala: abaixo existe uma lista de situações do cotidiano. Por favor, leia cada uma delas, cuidadosamente, e assinale o número que melhor descreve quão alerta você tem se sentido ao praticá-las na última semana, incluindo o dia de hoje.

1) Sentado e lendo
(a) Nenhuma chance (b) Pouca chance (c) Média chance (d) Grande chance
2) Assistindo TV
(a) Nenhuma chance (b) Pouca chance (c) Média chance (d) Grande chance
3) Sentado em um lugar público por ex. sala de espera, igreja
(a) Nenhuma chance (b) Pouca chance (c) Média chance (d) Grande chance
4) Como passageiro de trem, carro ou ônibus andando uma hora sem parar
(a) Nenhuma chance (b) Pouca chance (c) Média chance (d) Grande chance
5) Deitando-se para descansar à tarde, quando as circunstâncias permitem
(a) Nenhuma chance (b) Pouca chance (c) Média chance (d) Grande chance

6) Sentado e conversando com alguém
(a) Nenhuma chance (b) Pouca chance (c) Média chance (d) Grande chance
7) Sentado calmamente, após almoço sem álcool
(a) Nenhuma chance (b) Pouca chance (c) Média chance (d) Grande chance
8) Se você tiver carro, enquanto pára por alguns minutos, no trânsito intenso
(a) Nenhuma chance (b) Pouca chance (c) Média chance (d) Grande chance

ANEXO II – STANFORD SLEEPINESS SCALE (SSS)

Avaliação da sonolência diurna

Aplicação da escala: abaixo existe uma lista de frases. Por favor, leia cada uma delas, cuidadosamente, e assinale o número que melhor descreve quão alerta você tem se sentido na última semana, incluindo o dia de hoje.

Grau de sonolência	Pontuação
Sente-se ativo, vital, alerta, ou bem acordado;	1
Funcionando bem, mas não a sua máxima habilidade de se concentrar;	2
Acordado, mas relaxado; consciente mas não muito alerta;	3
Sonolento;	4
Perdendo o interesse em ficar acordado; quase dormindo;	5
Sonolento, brigando para não dormir; prefere se deitar;	6
Sente-se como dormindo, apresenta sonhos que se assemelham à realidade;	7
Dormindo.	X

ANEXO III – MINI-SLEEP QUESTIONNAIRE (MSQ)**Avaliação do sono**

Aplicação da escala: abaixo existe uma lista de frases. Por favor, leia cada uma delas cuidadosamente e assinale o número que melhor descreve como que frequência você tem sentido essas queixas na última semana, incluindo o dia de hoje.

Perguntas	Nunca	Muito Raramente	Raramente e	Às vezes	Freqüentemente	Muito freqüentemente	Sempre
1. Você tem dificuldades para adormecer?	1	2	3	4	5	6	7
2. Você acorda de madrugada e não consegue adormecer?	1	2	3	4	5	6	7
3. Você toma remédios para dormir?	1	2	3	4	5	6	7
4. Você dorme durante o dia?	1	2	3	4	5	6	7
5. Você se sente cansado ao acordar pela manhã?	1	2	3	4	5	6	7
6. Você ronca?	1	2	3	4	5	6	7
7. Você acorda durante a noite?	1	2	3	4	5	6	7
8. Você acorda com dor de cabeça?	1	2	3	4	5	6	7
9. Você sente cansaço sem motivo aparente?	1	2	3	4	5	6	7
10. Você tem sono agitado?	1	2	3	4	5	6	7

ANEXO IV – FATIGUE SEVERITY SCALE (FSS)

Avaliação quantitativa de fadiga

Aplicação da escala: abaixo existe uma lista de frases. Por favor, leia cada uma delas cuidadosamente e assinale o número que melhor descreve como a sua fadiga tem se comportado em cada uma das situações na última semana, incluindo o dia de hoje.

	Discorda				Concorda		
Minha motivação é menor quando estou fadigado.	1	2	3	4	5	6	7
Exercícios me deixam fadigado.	1	2	3	4	5	6	7
Eu fico facilmente fadigado.	1	2	3	4	5	6	7
Fadiga interfere no meu desempenho físico.	1	2	3	4	5	6	7
Fadiga causa problemas freqüentes para mim.	1	2	3	4	5	6	7
Minha fadiga me impede de funcionar fisicamente.	1	2	3	4	5	6	7
Fadiga interfere nas minhas responsabilidades.	1	2	3	4	5	6	7
Fadiga é um dos três piores sintomas que eu sinto.	1	2	3	4	5	6	7
Fadiga interfere no meu trabalho, família e vida social.	1	2	3	4	5	6	7
	Total:						

ANEXO V – ÍNDICE DE BARTHEL

Avaliação funcional

Aplicação da escala: abaixo existe uma lista de atividades motoras. Por favor, leia cada uma delas cuidadosamente e assinale o número que melhor descreve como você tem realizado cada uma das situações na última semana, incluindo o dia de hoje.

ALIMENTAÇÃO	10
Independente	
Dependente parcial (necessita ajuda p/ cortar alimento)	5
Dependente total	0
BANHO	5
Independente (realiza sem ajuda)	
Dependente (não realiza sem ajuda)	0
TOALETE (Lavar o rosto, escovar cabelo, escovar dentes, barbear-se)	5
Independente (realiza sem ajuda)	
Dependente (não realiza sem ajuda)	0
VESTIMENTA	10
Independente (calça sapatos, abotoa camisa, abotoa cinto)	
Dependente parcial (necessita ajuda, não a maior parte do tempo)	5
Dependente total	0
CONTROLE INTESTINAL	10
Sem intercorrências	
Intercorrências ocasionais (supositórios ou lavagens)	5
Intercorrências freqüentes	0
CONTROLE VESICAL	10
Sem intercorrências	
Intercorrências ocasionais, ou necessita coletor	5
Intercorrente (necessita sonda vesical)	0
USO VASO SANITÁRIO	10
Independente	
Dependente (necessita ajuda p/ equilibrar-se e usar papel higiênico)	5
Não utiliza, paciente acamado	0

TRASFERÊNCIAS (cama / cadeira de rodas)	15
Independente (incluindo travar cadeira e levantar apoio de pé)	
Dependente parcial (assistência mínima, supervisão)	10
Dependente (apto p/ sentar, necessita de ajuda para impulsiona-la)	5
Não realiza (paciente completamente acamado, uso cadeira indevido)	0
LOCOMOÇÃO	15
Independente por 50 metros (utilizando ortese, andador)	
Dependente por 50 metros	10
Independente por 50 metros (cadeira de rodas/incapaz de deambular)	5
Dependente em cadeira de rodas / ajuda para impulsiona-la	0
ATO DE SUBIR ESCADAS	10
Independente (utilização de orteses)	
Dependente parcial (necessita ajuda ou supervisão)	5
Não realiza	0
TOTAL DE PONTOS	

ANEXO VI – ESCALA VISUAL ANALÓGICA DE DOR (EVA)**Avaliação subjetiva e quantitativa de dor**

Aplicação da escala: Por favor, assinale o número que melhor descreve como sua dor tem se comportado na última semana, incluindo o dia de hoje.

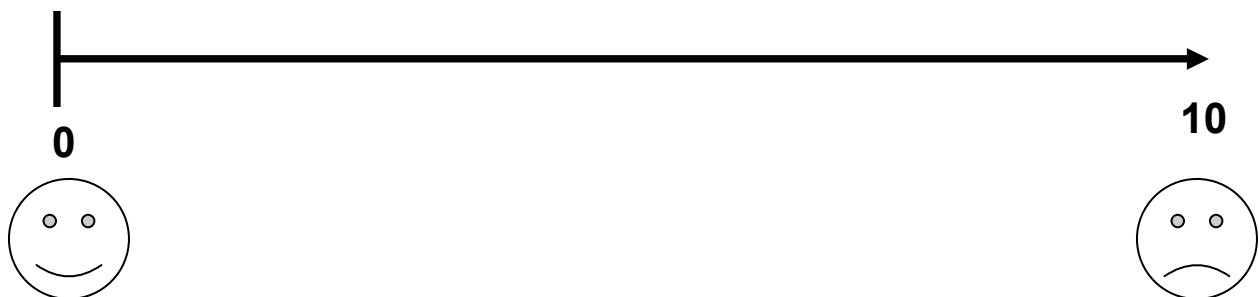
AVALIAÇÕES

01		02		03	
DATA	ESCORE	DATA	ESCORE	DATA	ESCORE

04		05		06	
DATA	ESCORE	DATA	ESCORE	DATA	ESCORE

MEDICAMENTOS: _____

LOCAL DA
DOR: _____



TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Análise das características do sono nos pacientes com Síndrome Pós-Poliomielite (SPP)

A síndrome pós-poliomielite (SPP) é uma doença neuromuscular progressiva caracterizada por sintomas de fraqueza, fadiga, dor muscular e articular, distúrbio do sono, intolerância ao frio, distúrbios de sono, atrofia muscular dificuldades respiratórias e de deglutição, que muitos sobreviventes da poliomielite experimentam após muitos anos da sua infecção inicial. Embora a etiologia desses sintomas não seja clara, pode ser devido à disfunção da unidade motora manifestada pela deterioração periférica (axônio e junção neuromuscular), provavelmente como resultado de super-trabalho (“overwork”). É estimado que 60% de todos os sobreviventes de pólio parálitica nos Estados Unidos podem estar sofrendo dos efeitos tardios da pólio.

Nosso objetivo é reconhecer os distúrbios do sono em pacientes com síndrome pós-poliomielite atendidos no setor de doenças neuromusculares da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina (UNIFESP/EPM).

Com a finalidade de reconhecermos melhor os distúrbios do sono relacionados a esta doença, a Disciplina de Neurologia da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo está realizando uma pesquisa. Essas informações estão sendo fornecidas para sua participação voluntária neste estudo.

A seguir explicaremos como esta pesquisa será realizada:

Será feito um levantamento dos casos de SPP nos arquivos da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo e também uma pesquisa bibliográfica sobre os dados de distúrbios do sono associados à doença.

Procuraremos localizar os pacientes através dos dados que constam nas fichas dos arquivos que estão relacionados acima, através de contato pessoal, e também através de informações fornecidas por terceiros.

Marcaremos uma avaliação para todos os pacientes localizados, ou seja, uma consulta com o neurologista do Setor de Doenças Neuromusculares da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo, para que seja feito o diagnóstico.

Se você for incluído como tendo SPP, você receberá avaliação clínica e fisioterapêutica no ambulatório de síndrome pós-poliomielite do setor de Doenças Neuromusculares da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo.

Informamos para você que neste trabalho procuraremos responder as seguintes questões:

- Quais os distúrbios do sono mais frequentemente encontradas nos pacientes com SPP?
- Haverá relação entre os distúrbios do sono e as queixas físicas dos pacientes de SPP?
- Quais as características do sono dos pacientes com SPP?

- Quais os padrões objetivos do sono (arquitetura e estrutura) desta população.
- A polissonografia é um exame útil para a caracterização da SPP?

Você realizará as seguintes avaliações: (a) Consulta com o neurologista do setor de Doenças Neuromusculares da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo e realizará uma noite de polissonografia no Instituto do Sono da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo; (b) Avaliação fisioterapêutica no setor de Doenças Neuromusculares da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo constando de: Entrevista buscando levantar dados relacionados com os resultados deixados pela poliomielite e sintomas de síndrome pós-poliomielite; Avaliação de sonolência. Você responderá a um questionário que está em anexo para se verificar o grau de sonolência que você possa estar sentindo, ou não, e também responderá a questionários de fadiga, dor e funcionalidade.

A relação entre a doença e os distúrbios de sono apresentados será feita comparando os resultados da polissonografia com as escalas. O exame é realizado no instituto do sono da UNIFESP/EPM, em quatro noites, onde serão monitorados batimento cardíaco, ronco, respiração, movimentos de pernas e as fases do sono.

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. O principal investigador é a Ft. Tatiana Mesquita e Silva que pode ser encontrado no endereço Rua Pedro de Toledo, 377 Telefone 5571-3324. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Botucatu, 572 – 1º andar – cj 14, 5571-1062, FAX: 5539-7162 – E-mail: cepunifesp@epm.br

É garantida a liberdade da retirada de consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo, sem qualquer prejuízo à continuidade de seu tratamento na Instituição; As informações obtidas serão analisadas em conjunto com outros pacientes, não sendo divulgada a identificação de nenhum paciente; Direito de ser mantido atualizado sobre os resultados parciais das pesquisas, quando em estudos abertos, ou de resultados que sejam do conhecimento dos pesquisadores; Não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo, incluindo exames e consultas. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação. Se existir qualquer despesa adicional, ela será absorvida pelo orçamento da pesquisa. Em caso de dano pessoal, diretamente causado pelos procedimentos ou tratamentos propostos neste estudo (nexo causal comprovado), o participante tem direito a tratamento médico na Instituição, bem como às indenizações legalmente estabelecidas.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo “ Análise das características do sono nos pacientes com seqüela tardia de poliomielite e com síndrome pós-poliomielite”.

Eu discuti com o Dr. Acary Souza Bulle Oliveira e/ou Dra. Helga Cristina Almeida Silva e/ou Ft. Tatiana Mesquita e Silva sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para

mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário.

Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço.

Assinatura do paciente/representante
legal

Data ____ / ____ / ____

Assinatura da testemunha

Data ____ / ____ / ____

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste paciente ou representante legal para a participação neste estudo.

Ft. Tatiana Mesquita e Silva – Crefito 3/61239-F

Data ____ / ____ / ____

ANEXO VIII - Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa

Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina
Comitê de Ética em Pesquisa Hospital São Paulo

São Paulo, 24 de março de 2005. CEP 0152/05

Ilmo(a). Sr (a). Pesquisador (a) TATIANA MESQUITA E SILVA

Co-Investigadores: Abrahão Augusto J Quadros; Roberto Dias Pereira; Gustavo A Moreira; Acary Souza Bulle Oliveira
Disciplina/Departamento: Neuromuscular/Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de São Paulo/Hospital São Paulo

Patrocinador: Recursos Próprios.

PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA INSTITUCIONAL

Ref: Projeto de pesquisa intitulado: "Análise das características do sono em pacientes com seqüela de poliomielite e síndrome pós-poliomielite",

CARACTERÍSTICA PRINCIPAL DO ESTUDO: Estudo clínico observacional, transversal, populacional com desenvolvimento e aprimoramento diagnóstico de polissonografia.

RISCOS ADICIONAIS PARA O PACIENTE: sem risco, desconforto mínimo, nenhum procedimento invasivo.

OBJETIVOS: Identificar os distúrbios do sono em pacientes com seqüela de poliomielite (SP) e síndrome pós-poliomielite (SPP). **RESUMO:** Serão avaliados 30 pacientes com história de poliomielite parálitica tendo ou não diagnóstico confirmado de SPP, de acordo com os critérios diagnósticos de Mulder (1972) atendidos no ambulatório de Síndrome Pós-Poliomielite do setor de doenças neuromusculares da Unifesp. Será um estudo em momento único, descritivo, com pacientes de SPP, incluindo avaliação física e neurológica, queixa específica, exames laboratoriais e aplicação dos questionários para avaliação do sono.

FUNDAMENTOS E RACIONAL: Estudo na melhora da qualidade do sono.

MATERIAL E MÉTODO: descritos todos os procedimentos.

TCIE: adequado de acordo com os itens da Res 196/96.

DETALHAMENTO FINANCEIRO: sem financiamento externo - R\$ 29 211,00. **CRONOGRAMA:** adequado - 12 meses.

OBJETIVO ACADÊMICO: Mestrado.

ENTREGA DE RELATÓRIOS PARCIAIS AO CEP PREVISTOS PARA: 19/03/06 e 14/03/07.

O Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de São Paulo/Hospital São Paulo ANALISOU e APROVOU o projeto de pesquisa referenciado.

1. Comunicar toda e qualquer alteração do projeto e termo de consentimento livre e esclarecido. Nestas circunstâncias a inclusão de pacientes deve ser temporariamente interrompida até a resposta do Comitê, após análise das mudanças propostas.
2. Comunicar imediatamente ao Comitê qualquer evento adverso ocorrido durante o desenvolvimento do estudo.
3. Os dados individuais de todas as etapas da pesquisa devem ser mantidos em local seguro por 5 anos para possível auditoria dos órgãos competentes.

Atenciosamente

Prof. Dr. José Osmar Medina Pestana
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa da
Universidade Federal de São Paulo Hospital São Paulo

ANEXO IX – Dados Individuais

Quadro 1 – DADOS DEMOGRÁFICOS

Pacientes	Nome	Idade (anos)	Raça	Sexo
1	LRS	32	branca	F
2	LBN	48	branca	M
3	SSC	52	branca	M
4	EFS	51	branca	F
5	ARA	59	branca	F
6	MSSS	48	branca	F
7	EC	41	branca	F
8	EAR	59	branca	F
9	CT	58	branca	F
10	IU	46	asiática	M
11	MAC	47	branca	M
12	GBP	33	branca	F
13	FPS	35	negra	M
14	RC	42	branca	F
15	SBB	51	branca	F
16	MAC	47	branca	M
17	SR	40	branca	F
18	VB	50	branca	M
19	SS	43	branca	F
20	EM	37	branca	F
21	MS	42	branca	F
22	IMS	59	asiática	F
23	FCS	43	branca	M
24	TRM	45	branca	F
25	JBS	34	negra	F
26	AAV	35	branca	M
27	MPL	47	branca	F
28	MCC	53	branca	F
29	MFDB	59	branca	F
30	MI	45	asiática	F
31	ACM	49	branca	M
32	ALC	52	branca	M
33	CB	46	negra	M
34	CG	56	branca	F
35	CF	45	branca	M
36	DVC	49	branca	M
37	GJR	51	branca	M
38	GRS	44	branca	F

39	IG	53	branca	F
40	JGAC	40	branca	M
41	VLLB	46	branca	F
42	TM	57	asiática	M
43	ING	46	branca	F
44	SCI	49	branca	F
45	MLR	47	branca	F
46	LY	46	asiática	M
47	MLB	57	branca	F
48	RR	48	branca	F
49	AI	49	branca	F
50	MBC	34	branca	M
51	TS	52	asiática	F
52	WFS	47	branca	F
53	ADF	44	branca	M
54	LPMB	50	branca	F
55	ABCG	52	branca	F
56	RR	36	branca	F
57	SPM	48	branca	F
58	MCF	36	branca	F
59	MXL	50	branca	F
60	JSS	48	branca	M

Quadro2 – DADOS POLISSONOGRÁFICOS

Pacientes	TTS	ES	LREM	LS	ME	ID	%I	%II	%III	%IV	%REM	Número de PLM	Índice de PLM (número/hora)
LRS	232	50,9	85	36	64	1,6	3,7	62,3	6,9	8,6	18,5	0	0,0
LBN	321	70,4	115,5	26,5	63	29,5	2,8	57,2	1,4	14,8	23,8	0	0,0
SSC	422,5	86,4	170	16	75	4,3	3,4	75,5	0,9	6,9	13,3	3	0,4
EFS	426,5	80,9	199	17	67	5,8	2,3	53,9	1,1	11,9	30,8	0	0,0
ARA	279,5	61,7	353,5	63	38	1,1	0,5	95,7	0	0	3,8	102	21,9
MSSS	203,5	42,9	52,5	59,5	54	15	39,2	49,2	0	0	11,5	109	32,1
EC	302	62,5	230	46	72	4	1,8	67,5	1,5	11,4	17,7	0	0,0
EAR	374	88	2,5	9,5	59	8,5	2,1	72,3	0	0	25,5	0	0,0
CT	284,5	66,5	254	28	100	13,1	8,6	66,8	3,2	14,6	6,9	0	0,0
IU	362,5	81,5	108,5	7,5	87	17,9	6,5	71,4	2,3	4,3	15,4	0	0,0
MAC	361	76,5	81,5	14,5	104	6,6	7,8	65,7	1	6,2	19,4	192	31,9
GBP	452	86,1	53	15,5	82	2,1	3,1	46,7	2,8	9,5	37,9	0	0
FPS	205	52	111	13	49	5,3	0,7	61	3,2	16,8	18,3	0	0,0
RC	366,5	68,6	126,5	21	114	2,5	4,6	62,3	1,5	4,5	27	0	0,0
SBB	388	75,2	120	18,5	79	6	2,4	75,6	4,8	3,9	13,3	114	17,6
MAC	290	57,4	124	157	73	7,9	12,9	67,8	0	0	19,3	0	0,0
SR	272,5	71,1	54,5	18	84	35,7	4,8	82,9	0	0	12,3	0	0,0
VB	334	65,6	190,5	26	126	37,2	9,4	62,1	0	0	28,4	0	0,0
SS	334,5	79,5	94,5	29,5	66	12,9	2,5	65,8	1,5	3,4	26,8	249	44,7
EM	268	55,7	261	101	55	4,9	4,3	68,1	4,1	14	9,5	0	0
MS	200	40,8	105	15	75	22,4	8,6	62,2	0	0	29,1	0	0,0
IMS	328	68	290	55	85	4,6	10,4	79,4	0	0	10,2	0	0,0
FCS	179	41,1		106,5	170	53,6	42,2	57,8	0	0	0	2	0,7
TRM	173,5	35,7	95,5	114	65	5,9	13,5	53	3,5	8,1	21,9	0	0,0
JBS	380	98,6	152,5	7,5	58	3,9	1,1	69,3	1,4	19,5	18,7	160	25,3
AAV	271	61,7	288,5	10,5	78	2,7	4,6	74,7	2	10	8,7	121	26,8
MPL	391	74,3	63,5	59	58	4	6,4	60,2	0,9	7,9	24,6	0	0,0

MCC	343,5	73,9	52,5	56	67	1,9	2,3	71,5	0	0	26,2	0	0,0
MFDB	163	34,8	95,5	163	45	5,9	2,5	97,5	0	0	0	98	36,1
MI	395,5	86,9	114,5	6	77	4,4	2,9	71	1,1	2,3	22,6	0	0,0
ACM	354	72,7	120	15	101	6,8	7,1	61,6	2	10,5	18,9	0	0,0
ALC	333,5	73,5	92	38	53	8,3	1,5	76	0	0	22,5	44	4
CB	461	88,5	76,5	20,5	129	45,4	12	62,5	2,8	3,9	18,8	0	0
CG	218	47	49	70,5	60	6,9	6	44,7	2,8	14,2	32,3	18	1,0
CF	301	62,8	51,5	52,5	51	5,2	0,8	59,5	2,3	16,1	21,3	0	0,0
DVC	369	76,4	73	15,5	84	2,8	2,2	66,4	1,4	9,6	20,6	0	0,0
GJR	241	58,6	158	51	81	11,7	9,5	83,2	0	0	7,3	0	0,0
GRS	334	81,3	117,5	35	89	8,6	7,2	69,9	3,3	3,4	16,2	48	7,0
IG	322,5	69,8	92	42,5	53	2,4	1,2	79,4	0	0	19,4	0	0,0
JGAC	330,5	76	75	28,5	73	8,5	5,7	63,8	2,1	13	15,3	120	2,0
VLLB	345,5	81,3	74,5	22	111	7,6	1,3	77,4	0	0	21,3	141	10,0
TM	348,5	78,1	77,5	24	45	10,8	0,3	83,6	0	0	16,1	0	0,0
ING	346	77,2	62,5	59,5	51	3,1	4,5	67,1	1	3,5	24	0	0,0
SCI	401	79,1	110,5	46,5	41	0,9	0,4	70,6	2,1	6	20,9	1	0,0
MLR	300	65,4	91	38	38	4	1	75,7	0	0	23,3	0	0,0
LY	370,5	90,1	26,5	0	50	45	2,2	74,6	0	0	23,2	0	0,0
MLB	248,5	53,3	146,5	31,5	38	7,2	0,6	50,3	5,6	16,9	26,6	0	0,0
RR	249,5	63,3	62,5	100,5	39	5,3	1,6	80,8	0	0	17,6	0	0,0
AI	401	76,3	57,5	43	55	4,5	4,6	55,1	2	13	25,3	0	0,0
MBC	369,5	81,9	103,5	16,5	55	12	7	66,2	0,9	2	23,8	697	33,0
TS	292	62,8	90	50	70	4,7	1,5	54,7	1,5	17,5	24,8	119	5,0
WFS	407,5	85,6	178	17	85	5,4	6,7	74,1	0,9	1,5	16,8	170	4,0
ADF	352	68,5	146,5	32,5	86	3,8	1,6	70,7	0,7	4,7	22,3	0	0,0
LPMB	395,5	71,8	108	54,5	96	1,8	2,7	69,3	3,9	6,4	17,7	0	0,0
ABCG	337,5	80,9	220,5	15	50	2,1	0,9	73,9	3,9	8,7	12,6	0	0,0
RR	443	85,9	67	14	64	7,3	2,3	60,7	1,9	10,2	24,9	0	0
SPM	359	73,3	116	34,5	92	17,4	5,3	70,1	3,9	8,8	12	118	4
MCF	334	73,2	65,5	30	53	1,4	0,3	63,3	3,1	20,2	13	0	0

MXL	271,5	55,1	215,5	55	91	10,8	2,6	87,1	4,8	1,5	4,1	0	0
JSS	363	77,9	93	24,5	86	8,6	1,7	78,5	0,8	3	16	117	11

TTS = Tempo total de sono (min)

ES = Eficiência do Sono (%)

LREM = Latência do REM (min)

LS = Latência do sono (min)

ME = Mudanças de estágio (número)

ID = Índice de despertar (despertares/hora)

PLM = Movimentos periódicos de membros (número)

Quadro 3 – SATURAÇÃO DA OXI-HEMOGLOBINA

Pacientes	Média SpO2 sono REM (%)	Média SpO2 sono NREM (%)	Média da SpO2 vigília (%)	Nadir SpO2 (%)
LRS	96	96	96	94
LBN	90	95	95	77
SSC	93	93	93	85
EFS	94	95	95	87
ARA	96	95	95	95
MSSS	84	91	91	65
EC	96	95	96	82
EAR	94	95	95	91
CT	94	94	94	92
IU	93	93	93	84
MAC	93	93	93	91
GBP	91	91	91	83
FPS	93	94	94	89
RC	96	96	96	
SBB	94	94	93	87
MAC	92	92	93	
SR	89	90	91	81
VB	88	90	90	62
SS	97	97	97	94
EM	97	97	97	
MS	94	94	95	88
IMS	94	94	94	88
FCS	95	85	87	72
TRM	95	95	95	93
JBS	96	95	95	
AAV	95	94	94	88
MPL	96	95	95	93
MCC	95	95	95	88

MFDB	96	96	96	96
MI	96	97	97	93
ACM	95	95	95	90
ALC	95	95	95	88
CB	92	93	93	84
CG	94	95	95	90
CF	91	93	93	85
DVC	96	96	96	90
GJR	97	96	96	94
GRS	96	95	95	90
IG	93	93	93	89
JGAC	96	96	96	90
VLLB	97	97	97	92
TM	94	93	94	89
ING	96	96	96	91
SCI	94	94	94	84
MLR	96	96	96	91
LY	94	90	92	58
MLB	94	91	92	60
RR	95	94	95	80
AI	94	94	94	90
MBC	95	95	94	84
TS	96	96	96	93
WFS	95	94	93	92
ADF	91	89	90	79
LPMB	94	92	93	88
ABCG	90	90	90	83
RR	98	97	98	94
SPM	97	96	96	96
MCF	97	97	96	95
MXL	95	96	95	88

JSS	94	94	94	90
-----	----	----	----	----

Quadro 4 – PRESSÃO PARCIAL DO GÁS CARBÔNICO AO FINAL DA EXPIRAÇÃO

Pacientes	Média P _{ET} -CO ₂ vigília (mmHg)	Média P _{ET} -CO ₂ sono REM (mmHg)	Média P _{ET} -CO ₂ sono NREM (mmHg)	Pico P _{ET} -CO ₂ (mmHg)
LRS	31	32	27	39
LBN	37	39	34	
SSC	40	41	40	43
EFS	35	34	33	48
ARA	29		32	35
MSSS				
EC	32	40	36	42
EAR	37	35	36	45
CT	32	22	29	40
IU	29	22	23	39
MAC	34	35	34	37
GBP	33	32	30	35
FPS	32	32	33	38
RC	31	31	31	48
SBB	37	38	38	45
MAC	28	33	33	36
SR	30	34	31	39
VB	29	34	33	47
SS				
EM	37	41	41	
MS	35	34	34	
IMS	35	21	35	42
FCS	40		40	53
TRM	39	40	40	47
JBS	35	39	39	
AAV	36	36	37	37
MPL	32	34	33	
MCC	34	34	34	36

MFDB	36	36	36	36
MI	40	39	39	43
ACM	32	32	32	37
ALC	39	40	39	45
CB	40	38	39	45
CG	45	44	44	45
CF	30	37	34	46
DVC	35	36	37	42
GJR	40	39	40	47
GRS				
IG	35	34	34	45
JGAC	26	23	26	41
VLLB	32	32	32	36
TM	34	33	35	40
ING	36	38	37	42
SCI	38	36	37	42
MLR	33	35	34	43
LY	25	27	26	42
MLB	25	38	36	42
RR	31	34	35	40
AI	33	36	35	44
MBC	34	33	34	39
TS	35	35	34	40
WFS	34	35	37	41
ADF	35	38	36	49
LPMB	26	33	28	38
ABCG	31	31	32	38
RR	26	18	24	36
SPM	37	38	38	39
MCF	37	37	37	41
MXL	31	32	31	51

JSS	39	40	38	50
-----	----	----	----	----

$P_{ET}CO_2$: pressão parcial de gás carbônico ao final da expiração

REM: sono REM

NREM: sono não-REM

Quadro 5 – VARIÁVEIS CÁRDIORRESPIRATÓRIAS

Pacientes	Índice de apnéia e hipopnéia (eventos/hora)	Número de apnéias obstrutivas	Número de apnéias centrais	Número de apnéias mistas	Número de hipopnéias	LFAD
LRS	0	0	0	0	0	0
LBN	13,3	35	0	0	36	19
SSC	2,1	5	0	0	10	0
EFS	2,3	0	0	0	16	0
ARA	0	0	0	0	0	0
MSSS	13,6	11	0	0	35	0
EC	8,3	37	0	0	5	0
EAR	1,9	3	0	5	4	0
CT	0,2	0	1	0	0	0
IU	11,9	23	4	5	40	0
MAC	0	0	0	0	0	0
GBP	2	1	0	0	14	0
FPS	7,9	11	1	0	15	0
RC	0	0	0	0	0	0
SBB	11	10	0	0	61	0
MAC	0	0	0	0	0	0
SR	0	0	0	0	0	0
VB	49,9	261	0	2	15	0
SS	0	0	0	0	0	0
EM	0	0	0	0	0	11
MS	1,6	0	0	0	0	0
IMS	8,2	28	0	0	17	0
FCS	80,4	199	0	0	41	0
TRM	0	0	0	0	0	0
JBS	0	0	0	0	0	0
AAV	0	0	0	0	0	0

MPL	0,3	0	2	0	0	0
MCC	1,6	0	4	0	5	0
MFDB	0	0	0	0	0	0
MI	1,2	7	0	0	1	0
ACM	0	0	0	0	0	0
ALC	14.6	57	0	0	24	0
CB	49.6	151	19	30	181	0
CG	0.8	0	0	0	3	0
CF	7	1	0	0	34	0
DVC	0	0	0	0	0	0
GJR	0.2	0	1	0	0	0
GRS	1.3	0	0	0	7	0
IG	2.6	0	0	0	14	0
JGAC	0	0	0	0	0	0
VLLB	0,5	0	0	0	3	0
TM	7,2	17	3	1	21	0
ING	3,5	10	0	0	10	0
SCI	2,8	7	0	0	12	0
MLR	0	0	0	0	0	0
LY	53,9	248	23	41	21	0
MLB	11,3	5	0	0	42	0
RR	10,8	9	1	0	35	0
AI	2,2	0	5	0	10	0
MBC	1,9	3	1	0	8	0
TS	0,2	0	1	0	0	0
WFS	0,3	0	2	0	0	0
ADF	2,2	0	0	0	13	0
LPMB	1,4	4	0	0	5	0
ABCG	7,8	5	0	0	39	0
RR	0	0	0	0	0	0
SPM	0,2	0	0	0	1	0

MCF	0	0	0	0	0	0
MXL	0,4	0	0	0	2	0
JSS	1,5	5	0	0	4	0

ANEXO X – CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DOS TRANSTORNOS DE SONO (INTERNATIONAL CLASSIFICATION OF SLEEP DISORDERS (ICSD-2))

<p>I. Insônias</p>	<ul style="list-style-type: none"> A. Insônia em ajuste B. Insônia psicofisiológica C. Insônia paradoxal D. Insônia idiopática E. Insônia fisiológica, inespecífica F. Insônia decorrente de desordem medica G. Insônia decorrente de condição mental H. Insônia decorrente de drogas ou substancias ou álcool I. Condição fisiológica, inespecífica.
<p>II. Desordens respiratórias relacionadas ao sono</p>	<ul style="list-style-type: none"> A. Apnéia central do sono <ul style="list-style-type: none"> 1. Apnéia central do sono primaria 2. Respiração periódica de altas altitudes 3. Apnéia central do sono decorrente de desordens médicas, não Cheyne-Stokes 4. Apnéia central do sono decorrente de drogas ou substancias 5. Apnéia central do sono decorrente do padrão respiratório de Cheyne-Stokes 6. Apnéia do sono primaria da infância. B. Apnéia obstrutiva do sono, em adultos ou crianças.

	<p>C. Hipoventilação / hipoxemia relacionados ao sono</p> <ol style="list-style-type: none">1. Hipoventilação alveolar não obstrutiva, idiopática.2. Hipoventilação alveolar central, congênita.3. Hipoventilação / hipoxemia decorrente de desordens medicas (incluindo-se doença vascular ou do parênquima pulmonar, obstrução da via aérea inferior, e desordens neuromusculares ou da parede torácica)4. Outras desordens do sono com apnéia e relacionadas ao sono, inespecífica.
<p>III. Hipersonias</p>	<p>A. Narcolepsia</p> <ol style="list-style-type: none">1. Narcolepsia sem cataplexia2. Narcolepsia com cataplexia3. Narcolepsia decorrente de desordem medica sem capaplexia4. Narcolepsia decorrente de desordem medica com capaplexia5. Narcolepsia, inespecífica. <p>B. Hipersonias recorrentes</p> <ol style="list-style-type: none">1. Síndrome de Kleyne-Levin2. Hipersonia relacionada a menstruação <p>C. Hipersonia idiopática com sono longo.</p> <p>D. Hipersonia idiopática sem sono longo.</p> <p>E. Hipersonia decorrente de desordem medica</p> <p>F. Hipersonia não decorrente de substancias ou condição fisiológica</p> <p>G. Hipersonia fisiológica, inespecífica</p>

	<ul style="list-style-type: none"> H. Hipersonia decorrente de drogas ou substancias ou álcool I. Síndrome de sono insuficiente induzida por comportamento.
IV. Desordens do ritmo circadiano	<ul style="list-style-type: none"> A. Tipo fase de sono atrasada B. Tipo fase de sono adiantada C. Tipo sono-vigilia irregular D. Tipo Jet lag E. Tipo trabalho em turnos F. Decorrente de condição medica
V. Parassonias	<ul style="list-style-type: none"> A. Despertar confusional B. Desordem de comportamento no sono REM C. Paralisia do sono isolada e recorrente D. Parassonia decorrente de condição medica E. Grunhido relacionado ao sono F. Síndrome da cabeça explodida G. Desordem de comer relacionado ao sono H. Sonambulismo I. Terror noturno J. Pesadelos K. Desordens dissociativas relacionadas ao sono L. Enurese do sono.
VI. Desordens do movimento relacionadas ao sono	<ul style="list-style-type: none"> A. Síndrome das pernas inquietas B. Desordem dos movimentos periódicos dos membros C. Câimbras nas pernas relacionadas ao sono D. Bruxismo relacionado ao sono

- | | |
|--|---|
| | <ul style="list-style-type: none">E. Desordem de movimentos rítmicos relacionados ao sonoF. Desordem de movimento relacionado ao sono (inespecífico decorrente de condição médica, drogas ou substâncias). |
|--|---|

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) Engel AG, Armstrong CF. Myology. 2ed. New York: Mcgraw Hill Book Company; 1994. 1937p.
- 2) Dubovitz V. Muscle disorders. 2ed. London: Saunders Company; 1995. 540p.
- 3) Dalakas MC. Post-polio syndrome 12 years later. How it all started. Ann N Y Acad of Sci. 1995;753:11-8.
- 4) Halstead LS, Rossi CD. Post-polio syndrome: clinical experience with 132 consecutive outpatients. Birth Defects Orig Artic Ser.1987;23(4):13-26.
- 5) Bodian D. Poliomyelitis: pathological anatomy. In: Poliomyelitis: Papers and Discussions Presented at the First International Poliomyelitis Conference Lippincott, Philadelphia.1949.
- 6) Agre J. Neuromuscular rehabilitation and electrodiagnosis. APMR; 2000. 81(3 Supplement 1): p27-31.
- 7) Agre J. A comparison of symptoms between Swedish and American post-polio individuals and assessment of lower limb strength. Scandinavian J Rehabil Med; 1995. 27: 183-92.
- 8) Cosgrove JL, Alexander MA, Kitts EL, Swan BE, Klein MJ, Bauer RE. Late effects of poliomyelitis. Arch Phys Med Rehabil. 1987;68(1):4-7.
- 9) Einarsson G. Muscle adaptation and disability in late poliomyelitis. Scandinavian J Rehabil Med Supplement. 1991;25: 1-76.
- 10) Bourke S C, Gibson G J. Sleep and breathing in neuromuscular disease. Eur Respir. 2002;12:1194-1201.
- 11) Lofaso F, Quera-Salva M. Polysomnography for the management of progressive neuromuscular disorders. Eur Respir J. 2002;19: 989-990.
- 12) Bach JR. Pulmonary dysfunction and sleep disordered breathing as post-polio sequelae: evaluation and management. Orthopedics. 1991;14(12): 1329-1337.
- 13) Bach J. Pulmonary dysfunction and sleep disordered breathing as post-polio sequelae. Orthopaedics. 1997; 3: 1329-37.
- 14) Steljes DG, Millar TW. Sleep in post-polio syndrome. Chest 1990. 98: 133-140.
- 15) Ulfberg J. Sleep apnea syndrome among poliomyelitis survivors. Neurology. 1997;49: 1189-1190.

- 16) Kang SW. Pulmonary rehabilitation in patients with neuromuscular disease. *Yonsei Med Journal.* , 2006;4(3): 307-314.
- 17) Falestiny H. Sleep apnea and it's effects on post-polio and breathing. *Post-polio news.* 10:1-2, 2000. In: <http://www.postpoliosupport.com>
- 18) Masuko AH, Prado LBF, Prado GF. Síndrome das pernas inquietas. *Ver Neurociências.* 2004;12(1):18-23.
- 19) Chesson AL Jr, Wise M, Davila D, Johnson S, Littner M, Anderson WM, Hartse K, Rafecas J. Practice parameters for the treatment of restless legs syndrome and periodic limb movement disorder. *An American Academy of Sleep Medicine Report. Standards of Practice Committee of the American Academy of Sleep Medicine. Sleep.* 1999;1;22(7):961-8.
- 20) Hornyak M, Kopasz M, Feige B, Riemann D, Voderholzer U. Variability of periodic leg movements in various sleep disorders: implications for clinical and pathophysiologic studies. *Sleep.* 2005;28(3): 331-335.
- 21) Pennestri MH, Whittom S, Adam B, Petit D, Carrier J, Montplaisir J. PLMS and PLMW in healthy subjects as a function of age: prevalence and interval distribution. *Sleep.* 2006;29(9): 1183-1187.
- 22) Bieri D, Reeve RA, Champion GD, Addicoat L, Ziegler JB. The Faces Pain Scale for the self-assessment of the severity of pain experienced by children: development, initial validation, and preliminary investigation for ratio scale properties. *Pain.* 1990;41(2):139-50.
- 23) Krupp LB, LaRocca NG, Muir-Nash J, Steinberg AD. The fatigue severity scale. Application to patients with multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Arch Neurol.* 1989 Oct;46(10):1121-3.
- 24) Mahoney FI, Barthel D. "Functional evaluation: the Barthel Index." *Maryland State Medical Journal* 1965;14:56-61. *In:* Collin C, Wade DT, Davies S, Horne V. "The Barthel ADL Index: a reliability study." *Int Disability Study.* 1988;10:61-63.
- 25) Johns MW. "A new method for measuring daytime sleepiness: the Epworth sleepiness scale". *Sleep.* 1991; 14 (6): 540–5.

- 26) Hoddes, E., Zarcone, V., Smythe, H., Phillips, R., and Dement, W.C.
Quantification of sleepiness: A new approach. *Psychophysiology*, 1973; 10, 431-436.
- 27) Zomer J, Peled R, Rubin A-HE, Lavie P. Mini-sleep questionnaire (MSQ) for screening large populations for EDS complaints. In W.P.Koella (ed) *Sleep* 1984, pp 467, Krager, Basel.
- 28) Cunha MCB. Efeitos da oxandrolona (esteróide anabólico androgênico) e dos exercícios aquáticos no tratamento de pacientes com doenças neuromusculares [tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2004.
- 29) Oliveira ASB, Maynard FM. Síndrome pós-poliomielite: aspectos neurológicos. *Rev Neurociencias*. 2002;10(1):31-4.
- 30) Iannaccone ST; American Spinal Muscular Atrophy Randomized Trials (AmSMART) Group. Outcome measures for pediatric spinal muscular atrophy. *Arch Neurol*. 2002;59(9):1445-50.
- 31) Diament A, Cypel S. *Neurologia infantil*. 3 ed. São Paulo: Atheneu; 2000. 248p.
- 32) Kroksmark AK, Beckung E, Tulinius M. Muscle strength and motor function in children and adolescents with spinal muscular atrophy II and III. *Eur J Paediatr Neurol*. 2001;5(5):191-8.
- 33) Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors. *J Neurol Sci*. 1994;124 Suppl:96-1.

- 34) Dal Bello-Haas V, Kloos AD, Mitsumoto H. Physical therapy for a patient through six stages of amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Ther.*; 1998;78(12):1312-24.
- 35) Hayashi S, Sakurai A, Amari M, Okamoto K. Pathological study of the diffuse myelin pallor in the anterolateral columns of the spinal cord in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci.* 2001;15;188(1-2):3-7.
- 36) Maynard FM, Headley JL. Manual Acerca dos Efeitos Tardios da Poliomielite, para Médicos e sobreviventes. Trad. por Joaquim Augusto da Silveira Sérgio e Associação Pós-Polio de Portugal. Col. Rumos e Perspectivas; 2000.
- 37) Smith DR, Leggat PA. Pioneering figures in medicine: Albert Bruce Sabin--inventor of the oral polio vaccine. *Kurume Med J.* 2005; 52(3):111-6.
- 38) Robbins FC. The History of Pólio Vaccine Development. In: Plotkin, S & Oresteín, W (3rd ed). *Vaccines*. Philadelphia, PA: WB Saunders Company; 1999; (2):13-26.
- 39) Pallansch MA, Roos RP. Enteroviruses: Polioviruses, coxsackieviruses, echoviruses, and newer enteroviruses. In: Fields BN, Knipe DM, Howley PM, Chanock RM, Melnick JL, Monath TP et al. *Fields Virology*. 4th. New York: Lippincott- Raven Publishers; v.1,p.723-75. 2001
- 40) Enders JF, Thomas HW, Robbins FC. Cultivation of Lansing strain of poliomyelitis virus in cultures of various human embryonic tissues. *Science*; 1949; 109:85-7.
- 41) Bunimovich-Mendrazitsky S, Stone L. Modeling polio as a disease of development. *J Theor Biol.* 2005; 237(3):302-15.
- 42) CVE. Poliovírus/Poliomielite. In: Informe NET DTA. 2000.
<http://www.cve.saude.sp.gov.br>
- 43) Shepherd G. Anti-poliomyelitis immunization of the age group corresponding to the annual increment. *Arch Argent Pediatr.* 1966; 64(9):212-8.
- 44) Sharrard WJ. Muscle recovery in poliomyelitis. *J Bone Joint Surg Br.* 1955; 37-B(1):63-79.
- 45) Borg J, Borg K, Edström L, Grimby L, Henriksson J, Larsson L, Tollbäck A. Motoneuron and muscle fiber properties of remaining motor units in weak

- tibialis anterior muscles in prior polio. *Ann N Y Acad Sci.* 1995; 25;753:335-42.
- 46) Bartfeld H, Ma D. Recognizing post-polio syndrome. *Hosp Pract (Minneapolis).* 1996; 31(5):95-7, 101-3.
- 47) Grist NR, Bell EJ. Enteroviral etiology of the paralytic poliomyelitis syndrome. *Arch Environ Health.* 1970; 21(3):382-7.
- 48) Einarsson G. Muscle conditioning in late poliomyelitis. *APMR.* 1991; 72: 11-4.
- 49) Luciano C. Reinnervation in clinically unaffected muscles of patients with prior paralytic poliomyelitis. *NYAS.* 1996; 394-6.
- 50) Wiechers DO, Hubbell SL. Late changes in the motor unit after acute poliomyelitis. *Muscle Nerve.* 1981; 4:524-8.
- 51) Dalakas M. A long-term follow-up study of patients with post-poliomyelitis neuromuscular symptoms. *New England J Med,* 1986; 314: 959-63.
- 52) Nollet F, Ivanyi B, Beelen A, Haan RJ, Lankhorst GJ, Visser M. Perceived health in a population based sample of victims of the 1956 polio epidemic in the Netherlands. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2002; 73:695-700.
- 53) Trojan DA, Cashman NR. Post-poliomyelitis syndrome. *Muscle Nerve.* 2005; 31:6-19.
- 54) Dalakas MC, Sever JL, Madden DL, Papadopoulos NM, Shekarchi IC, Albrecht P, et al. Late postpoliomyelitis muscular atrophy: clinical, virologic, and immunologic studies. *Rev Infect Dis.* 1984;6 Suppl 2:S562-7.
- 55) Ahlström G, Karlsson U. Disability and quality of life in individuals with postpolio syndrome. *Disabil Rehabil.* 2000; 22:416-22.
- 56) Howard RS. Poliomyelitis and the postpolio syndrome. *BMJ.* 2005; 330:1314-8.
- 57) Trojan DA, Cashman NR. Pathophysiology and diagnosis of post-polio syndrome. *NeuroRehabilitation.* 1997; 8:83-92.
- 58) Windebank AJ, Litchy WJ, Daube JR, Kurland LT, Codd MB, Iverson R. Late effects of paralytic poliomyelitis in Olmsted County, Minnesota. *Neurology.* 1991; 41:501-7.
- 59) Vasiliadis HM, Collet JP, Shapiro S, Venturi A, Trojan DA. Predictive factors and correlates for pain in postpoliomyelitis syndrome patients. *Arch Phys*

- Med Rehabil. 2002; 83:1109-15.
- 60) Bouza C, Muñoz A, Amate JM. Postpolio syndrome: a challenge to the health-care system. *Health Policy*. 2005;71(1):97-106.
- 61) Ramlow J, Alexander M, LaPorte R, Kaufmann C, Kuller L. Epidemiology of post-polio syndrome. *Am J Epidemiol*. 1992;136:769-86.
- 62) Halstead LS, Gawne AC. National Rehabilitation Hospital Limb Classification for Exercise, Research, and Clinical Trials in Post-Polio Patients. *Annals of the New York Academy of Sciences*. 1995;753(1)343–353.
- 63) Ragonese P, Fierro B, Salemi G, Randisi G, Buffa D, D'Amélio M et al. Prevalence and risk factors of post-polio syndrome in a cohort of polio survivors. *J Neurol Sci*. 2005; 236:31-5.
- 64) Nee L, Dambrosia J, Bern E, Eldridge R, Dalakas M. Post-polio syndrome in twins and their siblings: evidence that post-polio syndrome can develop in patients with non paralytic polio. *Ann N Y Acad of Sci*. 1995; 753:378-80.
- 65) Dalakas MC. Post-Polio Syndrome 12 Years Later. In: *The Post-Polio Syndrome: Advances in the Pathogenesis and Treatment*. Annals of the New York Academy of Sciences. 1995;11-18.
- 66) Aurlien D, Strandjord RE, Hegland O. The postpolio syndrome--a critical comment to the diagnosis. *Acta Neurol Scand*. 1999; 100(2):76-80.
- 67) Raymond M (with contribution by Charcot JM). Paralyse essentielle de L'énfase: atrophie musculaire consecutive. *Gaz Med [Paris]*;225. 1875.
- 68) Zilkha KJ. Discussion on motor neurone disease. *Proc R Soc Med*. 1962; 55:1028-9.
- 69) Jubelt B, Cashman NR. Neurological manifestations of the post-polio syndrome. *CRC Crit. Rev. Neurobiol*. 1987; 3(3), 199-220.
- 70) Nolle FIB, Redekop WR, Haan R, Wohlgemuhlt M, van Wijngaarden JK Visser M. Late onset polio sequelae: disabilities and handicaps in a population-based cohort of the 1956 poliomyelitis outbreak in The Netherlands. *Arch Phys Med Rehabil*. 1999; 80:687-90.
- 71) Mulder DW, Rosenbaum RA, Layton DD Jr. Late progression of poliomyelitis or forme fruste amyotrophic lateral sclerosis? *Mayo Clin Proc*. 1972; 47(10):756-61.

- 72) Halstead LS, Rossi CD. New problems in old polio patients: results of a survey of 539 polio survivors. *Orthopedics*. 1985; 8(77): 845-850.
- 73) Perry J, Barnes G, Gronley JK. The postpolio syndrome. An overuse phenomenon. *Clin Orthop Relat Res*. 1988; (233):145-62.
- 74) Grimby G, Einarsson G, Hedberg M, Aniansson A. Muscle adaptive changes in post-polio subjects. *Scand J Rehabil Med*. 1989; 21(1):19-26.
- 75) Gawne AC, Halstead LS. Post-polio syndrome: pathophysiology and clinical management. *Crit Rev Phys Rehabil Med*. 1995; 7(2):147-88.
- 76) Jubelt B, Drucker J. Poliomyelitis and Post-polio Syndrome. In: *Motor Disorders* ed. by David S. Younger. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia. 1999.
- 77) Dalakas MC, Elder G, Hallet M, Ravits J, Baker M, Papadopoulos N, et al. A long term follow-up study of patients with post-poliomyelitis neuromuscular symptoms. *N Engl J Med*. 1986 ;314(15):959-63.
- 78) Agre J. Low-intensity, alternate-day exercise improves muscle performance without apparent adverse effect in postpolio patients. *AJPMR*. 1996; 75: 50-8.
- 79) Kaufert PL, Kaufert JM. Methodological and conceptual issues in measuring the long term impact of disability: the experience of poliomyelitis patients in Manitoba. *Soc Sci Med*. 1984; 19(6):609-18.
- 80) Lassen HC. Treatment of respiratory disorders and bulbar paralysis in poliomyelitis. *J Med Lyon*. 1956; 37(869):236-9.
- 81) Hodes HL. Encephalitides and postinfectious encephalopathies. *Res Publ Assoc Res Nerv Ment Dis*. 1955; 34:44-55.
- 82) Santos EH, de Mello MT, Pradella-Hallinan M, Luchesi L, Pires ML, Tufik S. Sleep and sleepiness among Brazilian shift-working bus drivers. *Chronobiol Int*. 2004; 21(6):881-8.
- 83) Moura SM, Bittencourt LR, Bagnato MC, Lucas SR, Tufik S, Nery LE. Acute effect of nasal continuous positive air pressure on the ventilatory control of patients with obstructive sleep apnea. *Respiration*. 2001; 68(3):243-9.
- 84) Martinez, D. *Prática da medicina do sono*. São Paulo. Editora BYK, 1999.
- 85) Guyton AC, Hall JE. *Tratado de fisiologia médica*. 11ed. Ed. Campos. 2006.

- 86) Martins AB, Tufik S, Moura SMGPT. Physiopathology of obstructive sleep apnea-hypopnea syndrome. *J Bras Pneumol.* 2007; 33(1):93-100.
- 87) Bach JR, Tilton M. Pulmonary dysfunction and its management in post-polio patients. *Neuro rehabilitation.* 1997; 8:139-153.
- 88) Haba-Rubio J, Staner L, Krieger J, Macher JP. What is the clinical significance of periodic limb movements during sleep? *Neurophysiologie Clinique.* 200; 34: 293-300.
- 89) Montplaisir J, Godbout R, Boghen D, DeChamplain J, Young SN, Lapierre G. Familial restless legs with periodic movements in sleep: electrophysiologic, biochemical, and pharmacologic study. *Neurology.* 1985; 35(1):130-4.
- 90) Ekblom KA. Restless legs syndrome. *Neurology.* 1960; 10:868-73.
- 91) Vignatelli L, Belliard M, Clarenbach P, Garcia-Borreguero D, et al. EFNS guidelines on management of restless legs syndrome and periodic limb movement disorder in sleep. *European Journal of Neurology.* 2006; 13:1049-1065.
- 92) Ondo W, Jankovic J. Restless legs syndrome: clinicoetiologic correlates. *Neurology.* 1996; 47(6):1435-41.
- 93) Phemister Jc, Small Jm. Hypersomnia In Dystrophia Myotonica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1961; 24:173-5.
- 94) Coccagna G, Mantovani M, Parchi C, Mironi F, Lugaresi E. Alveolar Hypoventilation And Hyperosmia In Myotonic Dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1975;38(10):977-84.
- 95) Cuelbras A. Sleep and neuromuscular disorders. *Neuro clin.* 1996;14(4): 791-805.
- 96) Leygonie-Goldenberg F, Perrier M, Duizabo P, Bouchareine A, Harf A, Barbizet J, Degos Jd. Disturbances Of Wakefulness, Sleep And Respiratory Function In Steinert's Disease *Rev Neurol (Paris).* 1977;133(4):255-70.
- 97) Culebras A, Podolsky S, Leopold Na. Absence Of Sleep-Related Growth Hormone Elevations In Myotonic Dystrophy. *Neurology.* 1977; 27(2):165-7.

- 98) Guilleminault C, Flagg Wh, Coburn Sc, Dement Wc. Baclofen Trial In Six Myotonic Dystrophy Patients. *Acta Neurol Scand.* 1978; 57(3):232-8.
- 99) Guilleminault C, Cumiskey J, Motta J, Lynne-Davies P. Respiratory and hemodynamic study during wakefulness and sleep in myotonic dystrophy. *Sleep.* 1978; 1(1):19-31.
- 100) Minz M, Autret A, Laffont F, Beillevaire T, Cathala Hp, Castaigne P. A Study On Sleep In Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Biomedicine.* 1979; 30(1):40-6.
- 101) Skatrud J, Iber C, Mchugh W, Rasmussen H, Nichols D. Determinants Of Hypoventilation During Wakefulness And Sleep In Diaphragmatic Paralysis. *Am Rev Respir Dis.* 1980; 121(3):587-93.
- 102) Reimão R, Lemmi H, Bertorini T. Excessive Daytime Sleepiness, Central Type Sleep Apnea And Myotonic Dystrophy *Arq Neuropsiquiatr.* 1985; 43(4):391-5.
- 103) Redding Gj, Okamoto Ga, Guthrie Rd, Rollevson D, Milstein Jm. Sleep Patterns In Nonambulatory Boys With Duchenne Muscular Dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 1985; 66(12):818-21.
- 104) Segall D. Noninvasive Nasal Mask-Assisted Ventilation In Respiratory Failure Of Duchenne Muscular Dystrophy. *Chest.* 1988 Jun;93(6):1298-300.
- 105) Cerveri I, Fanfulla F, Zoia Mc, Manni R, Tartara A. Sleep Disorders In Neuromuscular Diseases. *Monaldi Arch Chest Dis.* 1993; 48(4):318-21.
- 106) Padman R, Lawless S, Von Nessen S. Use Of Bipap By Nasal Mask In The Treatment Of Respiratory Insufficiency In Pediatric Patients: Preliminary Investigation. *Pediatr Pulmonol.* 1994; 17(2):119-23.
- 107) Khan Y, Heckmatt Jz, Dubowitz V. Sleep Studies And Supportive Ventilatory Treatment In Patients With Congenital Muscle Disorders. *Arch Dis Child.* 1996; 74(3):195-200.
- 108) Ferguson Ka, Strong Mj, Ahmad D, George Cf. Sleep-Disordered Breathing In Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Chest.* 1996; 110(3):664-9.
- 109) Guilleminault C, Philip P, Robinson A. Sleep And Neuromuscular Disease: Bilevel Positive Airway Pressure By Nasal Mask As A Treatment For Sleep Disordered Breathing In Patients With Neuromuscular Disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998; 65(2):225-32.

- 110) Newsom-Davis Ic, Lyall Ra, Leigh Pn, Moxham J, Goldstein Lh. The Effect Of Non-Invasive Positive Pressure Ventilation (Nippv) On Cognitive Function In Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): A Prospective Study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001; 71(4):482-7.
- 111) Della Marca G, Frusciante R, Vollono C, Dittoni S, Galluzzi G, Buccarella C, Modoni A, Mazza S, Tonali Pa, Ricci E. Sleep Quality In Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy. *J Neurol Sci*. 2007 ;263(1-2):49-53.
- 112) Brehme T, Leuterer W. Sleep therapy in poliomyelitis; attempt at a paralysis prevention with sedatives. *Munch Med Wochenschr*. 1953; 95(27):751-5.
- 113) Hill R, Robbins AW, Messing R, Arora NS. Sleep apnea syndrome after poliomyelitis. *Am Rev Respir Dis*. 1983; 127(1):129-31.
- 114) Frustace SJ. Poliomyelitis : late and unusual sequelae. *Am J Phys Med*. 1987; 66(6): 328-337.
- 115) Piperno D, Gérard-Léger M, Gaussorgues P, Robert D. Sleep apnea syndrome: late sequel of poliomyelitis. *Rev Mal Respir*. 1988 ; 5(5):525-527.
- 116) Iber C, Davies SF, Mahowald MW. Nocturnal rocking bed therapy: improvement in sleep fragmentation in patients with respiratory muscle weakness. *Sleep*. 1989; 12(5):405-412.
- 117) Van Kralingena K, Kanterb W, Grootb GH, Venmansa BJW, Boxema T, Van Keimpemaa ARJ, Postmusa PE. Assessment of sleep complaints and sleep-disordered breathing in a consecutive series of obese patients. *Respiration*. 66(4): 1999.
- 118) Thorsteinsson G. Management of postpolio syndrome. *Mayo Clin. Proc*. 1997; 72(7): 627-638.
- 119) Bruno RL. Abnormal movements in sleep as a post-polio sequelae. *Am Phys Med Rehabil*. 1998; 77(4): 339-343.
- 120) Dean AC, Graham BA, Dalakas M, Sato S. Sleep apnea in patients with postpolio syndrome. *Ann Neurol*. 1998; 43(5):661-664.
- 121) Hsu AA, Staats BA. Postpolio sequelae and sleep-related disordered breathing. *Mayo Clin Proc*. 1998;73(3):216-224.

- 122) Siegel H, McCutchen C, Dalakas MC, Freeman A, Graham B, Alling D, Sato S. Physiologic events initiating REM sleep in patients with the postpolio syndrome. *Neurology*. 2000; 52(3): 516-522.
- 123) Sivak ED, Shefner JM, Sexton J. Neuromuscular disease and hypoventilation. *Curr Opin Pulm Med*. 1999; 5(6): 355-362.
- 124) Dahan V, Kimoff RJ, Petrof BJ, Benedetti A, Diorio D, Trojan DA. Sleep-disordered breathing in fatigued postpoliomyelitis clinic patients. *Arch Phys Med Rehabil*. 2006; 87(10): 1352-1356.
- 125) Kalpakjian CZ, Quint EH, Toussaint LL. Menopause and post-polio symptoms as predictors of subjective sleep disturbance in poliomyelitis survivors. *Climateric*. 2007; 10(1): 51-62.
- 126) Rowland PL, Bach JR, Borg K, Cashman NR, Dalakas MC, Dean E, Haslestead LS. March of Dimes International Conference on Post-Polio Syndrome. Identifying Best Practices on Diagnosis and Care. March of Dimes; www.marchofdimes.com. 2001.
- 127) American Academy of Sleep Medicine Task Force. Sleep-related breathing in adults : recommendations for syndrome definition and measurement techniques in clinical research. *Sleep*. 1999 ; 22 :667-689.
- 128) Dickinson CJ. Chronic fatigue syndrome – etiological aspects. *Eur J Clin Invest*. 1997; 27(4): 257-267.
- 129) Unger ER, Moldofsky H, Cesta A, Sammut C, Reyes M, Reeves WC. Sleep assessment in a population-based study of chronic fatigue syndrome. *BMC neurol*. 2004; 19(4):6.
- 130) Winters EG. Chronic fatigue syndrome. *J La State Med Soc*. 1992; 144(6): 260-270.
- 131) Broła W, Ziomek M, Czernicki J. Fatigue syndrome in chronic neurological disorders *Neurol Neurochir Pol*. 2007; 41(4):340-9.
- 132) Young T, Palta M, Dempsey J, Skatrud J, Weber S, Badr S. The occurrence of sleep-disordered breathing among middle-aged adults. *N Engl J Med*. 1993; 328(17):1230-5.
- 133) Neubauer DN. Sleep problems in the elderly. *Am Acad Family Physicians*. 1999; 58(9).

- 134) Durán J, Esnaola S, Rubio R, Iztueta A. Obstructive sleep apnea–hypopnea and related clinical features in a population-based sample of subjects aged 30 to 70 yr. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001; 163:685–689.
- 135) Nery LE, Bittencourt LRA. Síndrome da Apnéia e Hipopnéia do Sono Obstrutiva (SAHSO). *Guia de Pneumologia*. Vol 1. 2002.
- 136) Bégin P, Mathieu J, Almirall J, Grassino A. Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med*. 1997;156:133-139.
- 137) Mihăicuță S, Muntean D, Krohn D, Marc M, Firă-Mlădinescu O, Tudorache V. Excessive diurnal somnolence – causes, mechanisms, therapeutic approach. *Pneumology*. 2006; 55(1): 13-18.
- 138) McNicholas WT. Impact of sleep in respiratory failure. *Eur Respir J*. 1997; 10: 990-933.
- 139) Kalpakjian CZ, Quint EH, Tate DG, Roller S, Toussaint LL. Menopause characteristics of women with physical disabilities from poliomyelitis. *Maturitas*. 2007; 56(2):161-172.
- 140) Chasens ER, Umlauf M, Valappil T, Singh KP. Nocturnal problems in postpolio syndrome: sleep apnea symptoms and nocturia. *Rehabil Nurs*. 2001; 26(2):66-71.
- 141) Willén C, Grimby G. Pain, physical activity, and disability in individuals with late effects of polio. *Arch Phys Med Rehabil*. 1998; 79(8):915-919.
- 142) Agre J. Intermittent isometric activity: Its effect on muscle fatigue in postpolio subjects. *APMR*. 1991; 72: 971-5.
- 143) Trojan DA, Cashman NR. Fibromyalgia is common in a postpoliomyelitis clinic. *Arch Neurol*. 1995; 52:620-4.
- 144) Provini F, Vetrugno R, Lugaresi E, Montagna P. Sleep-related breathing disorders and headache. *Neurol Sci*. 2006; 27(2): 149-152.
- 145) Saletu B, Anderer P, Saletu M, Hauer C, Lindeck-Pozza L, Saletu-Zyhlarz G. EEG mapping, psychometric, and polysomnographic studies in restless legs syndrome (RLS) and periodic limb movement disorder (PLMD) patients as compared with normal controls. *Sleep Méd*. 2002; 3:35-42.

- 146) Halstead LS, Silver JK. Nonparalytic Polio and Postpolio Syndrome. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 2000; 79(1):13-18.
- 147) Halstead LS, Gawne AC. National Rehabilitation Hospital Limb Classification for Exercise, Research, and Clinical Trials in Post-Polio Patients. *Ann. New York Acad. Sci.* 1995; 753 (1):343–353.
- 148) Lønnberg F. Late onset polio sequelae in Denmark. Results of a nationwide survey of 3,607 polio survivors. *Scand J Rehabil Med Suppl.* 1993; 28:1-32.
- 149) Wekre LL, Stanghelle JK, Lobben B, Oyhaugen S. The Norwegian Polio Study 1994: a nation-wide survey of problems in long-standing poliomyelitis. *Spinal Cord.* 1998;36(4):280-4.
- 150) Quadros AAJ. Síndrome pós-polio: uma nova doença velha [dissertação de mestrado] São Paulo: Escola Paulista de Medicina da UNIFESP; 2005.
- 151) Bruno RL, Johnson JC, Berman WS. Vasomotor abnormalities as post-polio sequelae: functional and clinical implications. *Orthopedics.* 1985; 8(7):865-9.
- 152) Bruno RL, Frick NM. Stress and "type A" behavior as precipitants of post-polio sequelae: the Felician/Columbia Survey. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1987; 23(4):145-55.
- 153) Agre JC, Rodriguez AA, Sperling KB. Symptoms and clinical impressions of patients seen in a postpolio clinic. *Arch Phys Med Rehabil.* 1989; 70(5):367-70.
- 154) Bruno RL, Frick NM. The psychology of polio as prelude to post-polio sequelae: behavior modification and psychotherapy. *Orthopedics.* 1991; 14(11):1185-93.
- 155) Pentland B, Hellawell DJ, Benjamin J, Prasad R. Survey of the late effects of polio in Lothian. Rehabilitation studies Unit. Copyright The Lincolnshire Post-Polio library Network; 1999.
- 156) Chetwynd J, Botting C, Hogan D. Postpolio syndrome in New Zealand: a survey of 700 polio survivors. *N Z Med J.* 1993; 22;106(964):406-8.
- 157) Gonzalez H, Stibrant Sunnerhagen K, Sjöberg I, Kaponides G, Olsson T, Borg K. Intravenous immunoglobulin for post-polio syndrome: a randomised controlled trial. *The Lancet Neurology.* 2006; 5(6):493-500.

- 158) Brzecka A. Causes of excessive daytime sleepiness in hypercapnic and normocapnic obstructive sleep apnea patients. *Neurol Neurochir Pol.* 2003; 37(1): 37-44.
- 159) Droste DW, W Berger, E Schuler, JK Krauss. Middle cerebral artery blood flow velocity in healthy persons during wakefulness and sleep : a transcranial Doppler study. *Sleep.* 1993; 16(7): 603-609.
- 160) Meadows GE, Dunroy HMA, Morrell MJ, Corfiels DR. Hypercapnic cerebral vascular reactivity is decreased, in humans, during sleep compared with wakefulness. *J Appl Physio.* 2003;94:2197-2202.
- 161) Madsen PL, Schmidt JF, Friberg WL, Holm S, Voestrup S, Lassen NA. Cerebral O₂ metabolism and cerebral blood flow in humans during deep and rapid-eye-movement sleep. *J Appl Physiol.* 1991; 70:259-2601.
- 162) Kuboyama T, Horib A, Satoc T, Mikamic T, Yamakid T, Uedad S. Changes in cerebral blood flow velocity in healthy young men during overnight sleep and while awake. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology.* 1997;102(2):125-131.
- 163) Chin K, Hirai M, Kuriyama T. Changes in the Arterial PCO₂ during a Single Night's Patients with Obstructive Sleep Apnea. *Internal Medicine.* 1997; 36(7): 454-460.
- 164) Pallesen S, Nordhus IH, Omvik S, Sivertsen B, Tell GS, Bjorvatn B. Prevalence and risk factors of subjective sleepiness in the general adult population. *Sleep.* 2007;30(5): 619-624.
- 165) Owen RR. Postpolio syndrome and cardiopulmonary conditioning. *Rehabilitation Medicine.* 1991; 154:557-558.
- 166) Dellborg C, Olofson J, Midgren B, Caro O, Skoogh BE, Sullivan M. Quality of life in patients with chronic alveolar hypoventilation. *Eur Respir J.* 2002;19(1):113-20.
- 167) Schafer T, Schlafke ME. Respiratory changes associated with rapid eye movements in normo and hipercapnia during sleep. *J Appl Physiol.* 1998; 85:2213-2219.
- 168) Fischer D. Sleep-disordered breathing as a late effect of poliomyelitis. *RCA:* 115-20.

- 169) Lin KH, Lin YW. Post-poliomyelitis Syndrome: Case Report and Review of the literature. *Ann Acad Med Singapore*. 2005; 34: 447-449.
- 170) Partinen M, Hirvonen K, Jama L, Alakuijala A, Hublin C, Tamminen I, Koester J. Effects of pramipexole on periodic limb movements (PLMs) in restless legs syndrome (RLS): A polysomnographic study. *Sleep Medicine*. 2006; 7: S126-S127.

Purpose: The mainly Post-Polio Syndrome symptoms are new weakness, new atrophy, fatigue, pain and sleep disturbances. Under an anatomic and pathologic point view, the bulbar region could be affected by the polio virus, and the sleep regulator center can be frequently impaired, and maybe have a direct relation to the clinic manifestation of PPS. The polysomnographic study is the gold pattern to analyze the sleep disturbances. **Objectives:** To verify the sleep disorders in PPS patients and correlate them to their physical symptoms. **Patients and method:** Sixty PPS patients from UNIFESP/EPM did one night of polysomnography study at the Sleep Institute – Sao Paulo - Brazil. The sleep varies were correlated to the pain quantitative scale, fatigue scale and sleepiness scales. **Results:** The main sleep characteristics of PPS patients are decrease of sleep efficiency, and total time sleep. The Periodic Limb Movements (PLM) index and apnea and hypopnea index (AHI) are higher than normal population. Correlations: The increased $P_{ET}CO_2$ at REM sleep, non REM sleep and awake, and the high PLM index may increase the daily sleepiness ($p < 0,05$). The AHI and PLM index may affect memory, arterial gases and increase sleepiness. **Conclusion:** PPS patients have higher PLM index than normal people, which might affect memory, arterial gases, daily sleepiness, total time sleep and sleep efficiency.

KEY WORDS: Sleep, polysomnography, post-polio syndrome.

- 1) Rother ET, Braga MER. Como elaborar sua tese: estrutura e referências. 2ª ed. revista e ampliada. São Paulo: Amélia Gasparini; 2005.
- 2) Avidan AY, Zee PC. Handbook of sleep medicine. 1a ed. Philadelphia, PA. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2006.