Post-Polio Syndrome Causing Late Onset Respiratory Failure

Sharon Enghelberg MD, Itamar Y. Love MD and Micha Rapoport MD

Department of Internal Medicine C, Shamir Medical Center, Zerifin, Israel

KEY WORDS: dyspnea, polio, post-polio syndrome (PPS), respiratory failure, restrictive lung disease

IMAJ 2020; 22: 395–396

Paralytic poliomyelitis was a major cause of morbidity and mortality throughout the world during the first half of the 20th century. With the introduction of effective vaccination in the mid-20th century, the incidence decreased significantly [1]. It is estimated that there are 15–20 million polio survivors worldwide [2]. The most fearsome complication of paralytic-poliomyelitis is respiratory involvement. Approximately 27–36% of the survivors of polio present with respiratory insufficiency [3].

Post-polio syndrome (PPS) occurs in 15–80% of paralytic polio survivors [1], and may develop decades after acute polio virus infection [4]. Gradual onset weakness occurs most frequently, but not only, in primarily involved muscles resulting in further deterioration of the motor sequelae and functional capacity already present in these patients. The specific criteria for diagnosing PPS include a prior episode of poliomyelitis with evidence of residual neurologic and functional stability lasting for at least 15 years after the acute onset, a gradual (or abrupt) onset of new weakness and abnormal muscle fatigability that persists for at least one year, and exclusion of other medical conditions that may cause similar symptoms [5].

Respiratory symptoms ranging from mildly decreased pulmonary function to overt respiratory failure requiring ventilation occur in up to 40% of patients following acute poliomyelitis. Underlying causes of respiratory depression in these patients may be due to musculoskeletal thoracic cage and/or spinal deformities such as scoliosis or kyphosis, long standing weakness of respiratory muscles and sleep-related disordered breathing, or normal aging process. However, chronic hypoventilation may also develop due to super imposed late onset PPS.

We present a patient with thoracic cage deformity and chronic progressive hypoventilation due to late onset PPS.

PATIENT DESCRIPTION

A 68-year-old hypertensive woman was repeatedly admitted to our department of internal medicine with recurrent respiratory insufficiency. She also reported a progressive right hand weakness that began a few years prior to the respiratory symptoms. Her physical examination demonstrated severe deformation of the chest wall, severe scoliosis, and atrophy of the muscles of both legs and right arm. Routine complete blood count and biochemistry showed no abnormality, and arterial blood gas showed respiratory acidosis with pH 7.23 (normal range 7.35–7.45), pCO_2 95, HCO_3 39.9 (normal range 22–26), and pO_2 53. Chest X-ray showed severe kyphosis and abnormal wall structure but no signs of any acute pathology. Her past medical history included childhood paralytic polio, which left her with residual paraplegia and severe deformities of the spine and chest wall resulting restrictive pulmonary disease. Until recently, her pulmonary status was stable, but in the last decade a progressive decline in respiratory capacity was observed despite maximal treatment including local and systemic corticosteroids, bronchodilators, antibiotic therapy, and bilevel positive airway pressure respiratory support.

An extensive diagnostic workup ruled out recurrent infections, pulmonary embolism, congestive heart failure, pulmonary parenchymal, and obstructive disease as a trigger for her deteriorating respiratory function. However, a serial pulmonary functional test showed a progressive restrictive pulmonary disease. The patient's pulmonary function continued to deterioration necessitating recurrent intermittent mechanical ventilation complicated by nosocomial infection, which ultimately led to her death.

COMMENT

The diagnosis of PPS as an exacerbating factor of respiratory insufficiency can be challenging due to lack of awareness of this condition as well as the presence other conditions such as chest wall deformities, which are not uncommon in polio survivors.

Indeed, the progressive dyspnea in our patient was attributed to her kyphoscoliosis. Nevertheless, her restrictive disease was stable for many years and extensive inquiry did not reveal a clear etiology of the respiratory deterioration other than PPS. Moreover, progressive weakness in her right hand began a few years prior to the respiratory symptoms. The patient underwent an ambulatory workup that did not reveal the cause, thus the right hand weakness met the criteria for PPS. In combination, despite other reasons that may contribute to her symp-

toms, it is likely that late onset PPS was the predominant factor for her rapid respiratory deterioration.

Patients with PPS usually present with restrictive pulmonary disease without any inflammatory process; therefore, corticosteroid therapy is not generally indicated. Furthermore, the use of corticosteroids could further deteriorate the muscle weakness of these patients and may lead to respiratory failure. Thus, treatment with corticosteroids as well as other myopathic drugs should be restricted in patients with PPS and used only when clearly indicated. It seems prudent that even when clearly indicated, the minimal dose for the minimal time should be used. Once PPS is diagnosed, the treatment for this condition is mainly supportive and requires individualized care in a multidisciplinary setting. It is rarely fatal, but may be dangerous in individuals with respiratory dysfunction or dysphagia [1].

Due to efficient vaccination programs, acute poliomyelitis is no longer common. Nevertheless, polio survivors are still common worldwide. As PPS is prevalent in these survivors, it is prudent to raise the awareness for this condition. Ignoring this significant morbidity can lead to unnecessary tests, delayed diagnosis and mistreatment with potential harm.

CONCLUSIONS

PPS can be a significant cause for respiratory deterioration in patients with previous history of poliomyelitis. Physicians should be aware of this potential diagnosis, as early diagnosis can facilitate individualized treatment plan and prevent unnecessary examinations and mistreatment.

Correspondence

Dr. S. Enghelberg
Dept. of Internal Medicine C, Shamir Medical Center, Zerifin 70300, Israel
Phone: (972-8) 977-9283
Fax: (972-8) 977-9285
email: sharonengelberg@gmail.com

References

1. Trojan DA, Cashman NR. Post-poliomyelitis syndrome. *Muscle Nerve* 2005; 31 (1): 6-19.
2. Lo JK, Robinson LR. Postpolio syndrome and the late effects of poliomyelitis. Part 1. pathogenesis, biomechanical considerations, diagnosis, and investigations. *Muscle Nerve* 2018; 58 (6): 751-9.
3. Shoseyov D, Cohen-Kaufman T, Schwartz I, Portnoy S. Comparison of activity and fatigue of the respiratory muscles and pulmonary characteristics between post-polio patients and controls: s pilot study. *PLoS One* 2017; 12 (7): e0182036.
4. Lambert DA, Giannouli E, Schmidt BJ. Postpolio syndrome and anesthesia. *Anesthesiology* 2005; 103 (3): 638-44.
5. Farbu E, Gilhus NE, Barnes MP, et al. EFNS guideline on diagnosis and management of post-polio syndrome. Report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2006; 13 (8): 795-801.

Capsule

Targeting the SARS-CoV-2 spike

The surface of severe acute respiratory syndrome-coronavirus 2 (SARS-CoV-2) is decorated with trimeric spikes that bind to host cell receptors. These spikes also elicit an antibody response, so understanding antibody recognition may aid in vaccine design. **Yuan** et al. determined the structure of CR3022, a neutralizing antibody obtained from a convalescent SARS-CoV-infected patient, in complex with the receptor-binding domain of the SARS-CoV-2 spike. The antibody binds to an epitope conserved between SARS-CoV-2 and SARS-CoV that is distinct from the receptor-binding site. CR3022 likely binds more tightly to SARS-CoV because its epitope contains a glycan not present in SARS-CoV-2. Structural modeling showed that the epitope is only revealed when at least two of the three spike proteins are in a conformation competent to bind the receptor.

Science 2020; 368: 630
Eitan Israeli

Capsule

Sharpening focus for anti-RSV antibodies

Respiratory syncytial virus (RSV) is a paramyxovirus that infects lung epithelial cells, causing potentially severe infections in young children and elderly and immunocompromised persons. Although an effective RSV vaccine remains a major unmet medical need, previous work has identified a stabilized prefusion (pre-F) conformation of the RSV fusion protein as a preferred immunogen for eliciting neutralizing antibodies. **Swanson** and colleagues constructed a multimeric vaccine featuring a central ferritin core connected to eight trimeric pre-F spikes bearing engineered glycans that mask poorly neutralizing epitopes. This self-assembling nanoparticle vaccine induced stronger neutralizing antibody responses than pre-F trimers in both mice and nonhuman primates. These studies pave the way toward initiating clinical trials to test this vaccine's ability to protect vulnerable human populations from RSV-associated disease.

Sci Immunol 2020;5: eaba6466
Eitan Israeli

המוקד נגד אלימות של ההסתדרות הרפואית

רופאות ורופאים יקרות ויקרים

הר"י חרתה על דגלה מדיניות של אפס סובלנות בעניין אלימות נגד רופאים בפרט וצוותים רפואיים בכלל.

לצד פעילות פרלמנטרית לחקיקה במטרה למגר תופעה בלתי נסבלת זו,
הר"י מפעילה מוקד טלפוני מיוחד נגד אלימות המסייע לרופאות ורופאים שהותקפו.

כל רופאה או רופא שחשים מאוימים מכל צורה שהיא של אלימות (מילולית ו/או פיזית),
מוזמנים להתקשר אלינו למוקד הזמין 24 שעות ביממה (כולל שבתות וחגים).

דרכי התקשרות עם מוקד הסיוע לרופאים

נפגעי אלימות (24/7)
1-800-38-38-15

דיווח בלחיצת כפתור
באפליקציית הר"י

טופס דיווח
על מקרה אלימות

ההסתדרות
הרפואית בישראל
Israeli Medical
Association

קול קורא

לבחינת מתכונת עבודת הרופאים ואופי התורנויות בבתי החולים

רופאות ורופאים יקרים,
בימים אלה הוקמה על ידי ההסתדרות הרפואית בישראל, ועדה עליונה לבחינת מתכונת עבודת הרופאים ואופי התורנויות בבתי החולים.
בראש הועדה עומדים פרופ' רן טור-כספא ופרופ' יוסף קלאוזנר ואת פעילותה מרכזת יו"ר פורום המתמחים - ד"ר אלה קיטרוסר.
על חברי הועדה נמנים נציגים מקצועיים מאחד עשר איגודים: פנימית, ילדים, כירורגיה, משפחה, רפואה דחופה (מיון), הרדמה, עיניים, גניקולוגיה, אורתופדיה, פסיכיאטריה ופתולוגיה.
בנוסף ישבו בועדה נציגים מפורום המתמחים, מפורום הסטאז'רים, מפורום המומחים הצעירים, מהמועצה המדעית, מארגון רופאי המדינה, מארגון רופאי שירותי בריאות כללית ועוד.
הועדה תבחן את מתכונת עבודת הרופאים ואופי התורנויות, את איכות הטיפול ורמת ההכשרה כמו גם את ההשלכות על רווחת הרופאים והמתמחים בפרט.

במסגרת זו הועדה מעוניינת לשמוע את מגוון הדעות בנושא ולבחון את הפתרונות השונים, ישימותם והשפעתם ותבחן בין היתר:

- את היתכנות המודלים השונים לרבות המשמעויות הנגזרות מבחינת תקינת כח אדם רפואי, כוחות עזר, שכר ותקצוב.
- את המשמעויות הנגזרות בכל הקשור לאיכות ההכשרה ואיכות הטיפול.
- את המשמעויות הרוחביות על מתכונת העבודה כולה.
- את המשמעויות והתמורות באשר לרווחתם של הרופאים והמתמחים בפרט.
- את ההבדלים שעשויים להיגזר מהמודלים השונים בין פריפריה למרכז, את המשמעויות שלהם ואת הפתרונות המוצעים כדי לגשר עליהם.

הוועדה מזמינה את ציבור הרופאים להביא בפניה את עמדתם.

את העמדה ניתן להגיש בכתב לכתובת מייל: vaadaelyona@ima.org.il
העמדה לא תעלה על 3 עמודים.
העמדה צריכה להיות מוגשת עד ל**יום ראשון ה-28.6.2020.**
הועדה תהיה רשאית להזמין נציגים שונים להופיע בפניה לשם קבלת הבהרות נוספות.
הועדה תהא רשאית ליתן התייחסות לעמדות שיוגשו לעיונה, על פי שיקול דעתה המקצועי.

בכבוד רב,
הועדה העליונה לבחינת מתכונת עבודת הרופאים
ואופי התורנויות בבתי החולים