



## CARTAS AL EDITOR

### Diplopía fluctuante como manifestación inicial de la policitemia vera

#### Fluctuating diplopia as an initial manifestation of polycythemia vera

Sr. Editor:

La aparición de diplopía fluctuante como única manifestación inicial de la policitemia vera (PV) no ha sido reflejada en la literatura hasta el momento actual. Presentamos el caso de una mujer con diagnóstico de PV que comienza con clínica de diplopía fluctuante.

#### Caso clínico

Paciente mujer de 60 años, con antecedentes de migraña crónica, prótesis metálica mitral por insuficiencia valvular en tratamiento anticoagulante, fibrilación auricular, hipercolesterolemia e hiperuricemia. Presentaba desde hacía un año episodios de diplopía binocular vertical, de unos minutos de duración, en número de 3 al mes, seguidos de mareo y sensación de inestabilidad. Simultáneamente estaba siendo estudiada por parte de hematología por poliglobulia detectada 4 meses antes en una analítica ordinaria. La exploración general era completamente normal, no se palpaban adenopatías ni organomegalias, la saturación basal era del 99%. En la exploración neurológica destacaba retracción del párpado izquierdo, siendo los movimientos oculares, agudeza visual, pupilas, fondo de ojo y campimetría normal, así como el resto de la exploración. La RM cerebral y de órbitas fue completamente normal, sin objetivarse realces patológicos tras la administración de contraste. En la analítica ordinaria destacaban valores de hemoglobina de 19,1 g/dl, un hematocrito de 60,5%, hematíes de  $6,51 \times 10^6/\mu\text{l}$ , un volumen corpuscular medio de 92,9 fl,  $13,4 \times 10^3/\mu\text{l}$  leucocitos y 309.000 plaquetas/mm<sup>3</sup>, lo cual era un perfil compatible con un síndrome mieloproliferativo. Las cifras de eritropoyetina se encontraban ligeramente disminuidas, 2,28 mIU/ml, siendo el resto del perfil férrico y

vitamina B<sub>12</sub>, ácido fólico y fosfatasa alcalina normal. La ecografía abdominal fue normal. Se realizó un estudio genético que resultó positivo a JAK2, confirmando el diagnóstico de PV. Tras ello se realizaron varias flebotomías y se inició tratamiento con hidroxycarbamida. En la siguiente revisión 6 meses después, tras el inicio del tratamiento y mejoría de las cifras hematológicas, la paciente refería que no había vuelto a presentar nuevos episodios de diplopía ni de mareo.

#### Discusión

La PV es un síndrome mieloproliferativo crónico que afecta a las células madre hematopoyéticas y cuyo diagnóstico se caracteriza por una excesiva proliferación de eritrocitos, leucocitos y trombocitos. El diagnóstico está basado en unos criterios diagnósticos en los cuales se incluye además de los límites de hiper celularidad, la presencia de esplenomegalia y de mutación del gen JAK2<sup>1</sup>. Las complicaciones sistémicas con manifestaciones oftalmológicas son variadas y se producen normalmente como consecuencia de la hiperviscosidad y trombosis, tales como accidentes cerebrovasculares, amaurosis *fugax*, pérdida visual monocular<sup>2</sup>, neuropatía óptica isquémica anterior<sup>3,4</sup>, hemorragias retinianas y paresias de pares craneales aisladas<sup>5</sup>. Los fenómenos de diplopía asociados a la PV se han relacionado con eventos isquémicos del tronco del encéfalo a nivel de los núcleos y vías de los pares oculomotores, o bien por la lesión isquémica del propio nervio, siendo complejo en muchos casos su diferenciación anatómica. En el caso de nuestra paciente, consideramos que los episodios de diplopía fluctuante se encontraban con relación a una afectación microvascular de los nervios oculomotores como consecuencia de la hiperviscosidad sanguínea. Estos no se han vuelto a producir desde el inicio del tratamiento y la normalización de las cifras analíticas, desapareciendo así el factor predisponente. La presencia de diplopía en el seno de la PV es un fenómeno raro, y este es el primer caso de la literatura en el que se presenta de forma fluctuante. Es fundamental un estudio detallado de los pacientes con diplopía y la colaboración con los hematólogos con el fin de establecer un tratamiento adecuado y evitar nuevos eventos isquémicos.

## Financiación

Los autores declaran no haber recibido ninguna financiación para la realización de este trabajo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. McMullin MF. The classification and diagnosis of erythrocytosis. *Int J Lab Hematol.* 2008;30:447–59.
2. Ahn BY, Choi KD, Choi YJ, Jea SY, Lee JE. Isolated monocular visual loss as an initial manifestation of polycythemia vera. *J Neurol Sci.* 2007;258:151–3.
3. Tönz MS, Rigamonti V, Iliev ME. Simultaneous, bilateral anterior ischemic optic neuropathy (AION) in polycythemia vera: A case report. *Klin Monbl Augenheilkd.* 2008;225:504–6.

4. Elasque L, Ballions JC, Labrouze JM, Bourguignon G, Dulaurent L, Mourgues G, et al. Isolated occlusion of a cilioretinal artery. *J Fr Ophthalmol.* 1999;22:388–93.
5. Jones MM, Clement CI, Rowe DB. Isolated trochlear nerve palsy as a presenting feature of primary polycythemia rubra vera. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2004;32:339–40.

M.E. Blanco-Cantó<sup>a,\*</sup>, J. Porta-Etessam<sup>b</sup>, E. Santos-Bueso<sup>c</sup> y N. González<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

<sup>b</sup> Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

<sup>c</sup> Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [m.blanco.canto@gmail.com](mailto:m.blanco.canto@gmail.com)

(M.E. Blanco-Cantó).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.07.008>

## Baclofeno intratecal para el tratamiento de la distonía durante el embarazo: un caso clínico

### Intrathecal baclofen for dystonia treatment during pregnancy: A case report

Sr. Editor:

El baclofeno es un fármaco antiespasmódico y relajante muscular que está indicado para el tratamiento de la espasticidad<sup>1,2</sup>. Se desconoce con exactitud su mecanismo de acción, aunque se cree que podría actuar como agonista GABA, disminuyendo la liberación de aspartato y glutamato y, con ello, reduciendo la excitabilidad de las neuronas alfa-motoras<sup>3</sup>. Habitualmente se utiliza por vía oral para tratar la espasticidad producida por diversas enfermedades. Para aquellos casos que no responden adecuadamente a la vía oral, o lo hacen a costa de efectos adversos intolerables, existe la posibilidad de su administración por vía intratecal mediante una bomba de perfusión continua<sup>4</sup>. También se ha descrito el uso de baclofeno intratecal para tratar síndromes distónicos, tanto focales como generalizados, en aquellos enfermos que no responden a tratamientos convencionales por vía oral ni al tratamiento con inyección de toxina botulínica<sup>5,6</sup>. A día de hoy, los efectos de baclofeno durante el embarazo no se conocen de manera adecuada. Dentro de las categorías de riesgo en el embarazo según la FDA, para el baclofeno se establece una categoría C, es decir: «Los estudios en animales han demostrado que el medicamento ejerce efectos teratogénicos o embriocidas, pero no existen estudios controlados realizados en mujeres o no se dispone de estudios controlados ni en animales ni

en mujeres». Parece que dichos estudios en animales se han realizado por vía oral y en dosis elevadas. De este modo, no se han realizado estudios prospectivos controlados que evalúen la seguridad de este fármaco por vía intratecal durante el embarazo. Todo ello se une al hecho de que es un fármaco prescrito de manera infrecuente en la práctica clínica<sup>7</sup>. El objetivo del presente artículo es añadir más información sobre el uso de baclofeno durante el embarazo mediante la presentación de un caso clínico.

El caso trata de una mujer de 30 años con distonía generalizada autosómica dominante DYT1 positivo, con inicio de síntomas a los 11 años de edad. Tras recibir tratamiento oral con distintos fármacos e inyección de toxina botulínica tipo A de forma ineficaz, se decidió la implantación de una bomba de perfusión continua de baclofeno intratecal a nivel lumbar (SynchroMed® II 40 ml, habiendo respondido al test de dosis de 100 µg). Después de ser implantada la bomba, la paciente quedó prácticamente asintomática y permaneció así durante 3 años, cuando quedó embarazada. Tras consensuar con ella los posibles riesgos e inconvenientes, y dada la buena respuesta que había tenido al tratamiento, se decidió de forma conjunta no retirar la bomba. De esta manera, durante todo el embarazo se mantuvo con infusión continua de baclofeno a dosis estable de 200 µg/día (a razón de 8,3 µg/h). La evolución del embarazo transcurrió sin incidencias y la gestante dio a luz una niña sana de 3.080 g de peso en la 39 semana de gestación, por vía vaginal con ayuda de ventosas, sin anestesia epidural y sin ninguna otra complicación añadida. La paciente no aquejó aumento de la gravedad de su enfermedad ni durante el embarazo ni después del mismo. La hija recibió alimentación por lactancia materna durante el primer mes y posteriormente se suspendió por decisión propia de la paciente. Cuatro años más tarde, la paciente tuvo un embarazo ectópico que requirió intervención quirúrgica y la extirpación de una trompa. En años posteriores sufrió un empeoramiento de la distonía, que fue controlada reajustando la dosis de su medicación (actualmente