

Proliferación melanocítica uveal difusa bilateral (BDUMP): a propósito de un caso

Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation: a case report

E. de Ciria Espinosa, F. Sánchez Aparicio, A. Jiménez i Garcés, E. Garro Balmaseda

Hospital Sant Joan de Déu de Manresa. Barcelona.

Correspondencia:

Elena de Ciria Espinosa

E-mail: edeciria@althaia.cat

Resumen

Introducción: La proliferación melanocítica uveal difusa bilateral (BDUMP) es un síndrome paraneoplásico poco frecuente y de mal pronóstico, asociado a neoplasias ocultas como el adenocarcinoma pulmonar.

Caso clínico: Varón de 77 años con disminución visual progresiva, lesiones pigmentadas en la retina y fluido subretiniano bilateral. Fue diagnosticado de adenocarcinoma pulmonar estadio IV. Simultáneamente el debut, se trató con plasmaféresis, corticoides y cirugía para el desprendimiento de retina.

Conclusión: El diagnóstico precoz de BDUMP permite detectar neoplasias sistémicas subyacentes. Las pruebas de imagen son clave para su identificación y el tratamiento combinado puede mejorar la función visual.

Palabras clave: Síndrome paraneoplásico. BDUMP. Proliferación melanocítica. Diagnóstico.

Resum

Introducció: La proliferació melanocítica uveal difusa bilateral (BDUMP) és una síndrome paraneoplàstica poc freqüent i de mal pronòstic, associada a neoplàsies ocultes com l'adenocarcinoma pulmonar.

Cas clínic: Home de 77 anys amb disminució visual progressiva, lesions pigmentades a la retina i fluid subretinià bilateral. Va ser diagnosticat d'adenocarcinoma pulmonar estadi IV. Simultàniament al debut, es va tractar amb plasmafèresi, corticoides i cirurgia per al desprendiment de retina.

Conclusió: El diagnòstic precoç de BDUMP permet detectar neoplàsies sistèmiques subjacents. Les proves d'imatge són clau per identificar-les i el tractament combinat pot millorar la funció visual.

Paraules clau: Síndrome paraneoplàsic. BDUMP. Proliferació melanocítica. Diagnòstic.

Abstract

Introduction: Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation (BDUMP) is a rare paraneoplastic syndrome with a poor prognosis, associated with occult neoplasms such as pulmonary adenocarcinoma.

Clinical case: A 77-year-old male with progressive visual impairment, retinal pigmented lesions, and bilateral subretinal fluid was diagnosed with stage IV pulmonary adenocarcinoma. Simultaneously with the onset, he was treated with plasmapheresis, corticosteroids, and surgery for retinal detachment.

Conclusion: Early diagnosis of BDUMP allows for the detection of underlying systemic neoplasms. Imaging tests are key to its identification, and combination treatment can improve visual function.

Key words: Paraneoplastic syndrome. BDUMP. Melanocytic proliferation. Diagnosis.

Introducción

La proliferación melanocítica uveal difusa bilateral (BDUMP), es un síndrome ocular paraneoplásico poco frecuente que se presenta en pacientes con carcinoma sistémico, a menudo todavía sin diagnosticar, pero avanzado, lo que le caracteriza como signo de mal pronóstico^{1,2}. Se debe a una proliferación difusa de melanocitos benignos en la úvea, predominantemente en la coroides. Se caracteriza por múltiples lesiones uveales pigmentadas elevadas, engrosamiento difuso de la coroides y cataratas de rápida progresión^{1,3}.

Los signos oculares preceden a la manifestación del carcinoma sistémico entre 3 y 12 meses, lo que resalta la necesidad de un índice de sospecha adecuado y una evaluación temprana. Las opciones de tratamiento para la BDUMP son limitadas. Los tratamientos para las manifestaciones oculares incluyen corticosteroides, cirugía, radioterapia externa y detección y tratamiento de la neoplasia maligna subyacente^{2,4}.

Caso clínico

Se presenta el caso de un varón de 77 años, quien consultó por disminución progresiva de la agudeza visual (AV) y nictalopía bilateral. En la evaluación inicial, se objetivó una mejor agudeza

visual corregida de 0,4 en el ojo derecho y 0,5 en el ojo izquierdo (escala decimal de Snellen).

La exploración en lámpara de hendidura no mostró hallazgos patológicos en el segmento anterior. En el fondo de ojo de ambos ojos se observaron múltiples lesiones hiperpigmentadas planas a nivel del epitelio pigmentario de la retina (EPR), en la zona macular y periférica de la retina, con un aspecto característico en "piel de leopardo". La autofluorescencia mostró un patrón de múltiples lesiones hipoautofluorescentes bien delimitadas, correspondientes a las áreas previamente descritas (Figura 1). La tomografía de coherencia óptica (OCT) reveló fluido subretiniano (FSR), puntos hiperreflectantes en las capas internas de la retina y coroides, así como un engrosamiento coroidal difuso.

Se decidió posponer el estudio de distintas causas de coriorretinitis con exudación ya que el paciente se encontraba en estudio por parte del servicio de oncología por sospecha de un proceso neoplásico sistémico, debido a la presencia de astenia y pérdida de peso. Por este motivo, se pospusieron las intervenciones oftalmológicas y se citó al paciente tras la evaluación.

Un mes después, el paciente fue reevaluado. En esta ocasión, refirió un empeoramiento de la AV, siendo de 0,15 en el ojo derecho y 0,2 en el ojo izquierdo. En el fondo de ojo se objetivó desprendimiento de retina exudativo bilateral además de los

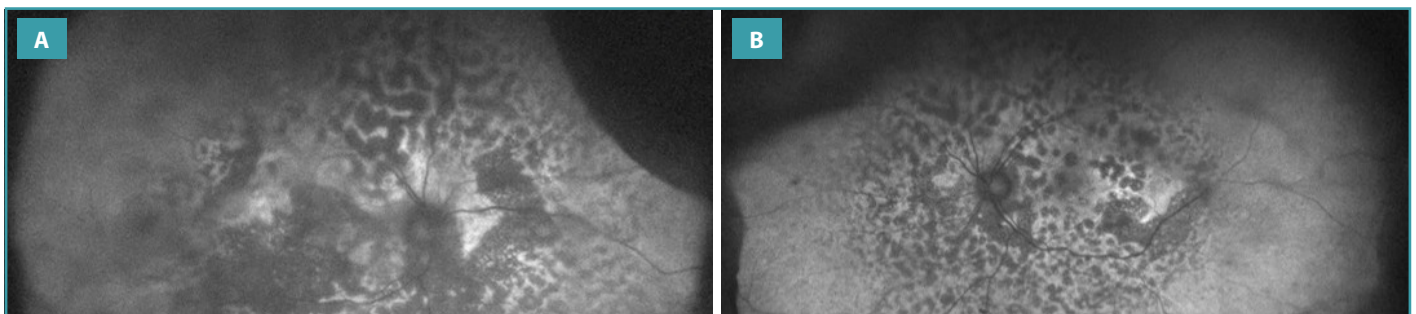


Figura 1. Autofluorescencia del ojo derecho (A) y del ojo izquierdo (B) mostrando múltiples lesiones hipoautofluorescentes bien delimitadas.

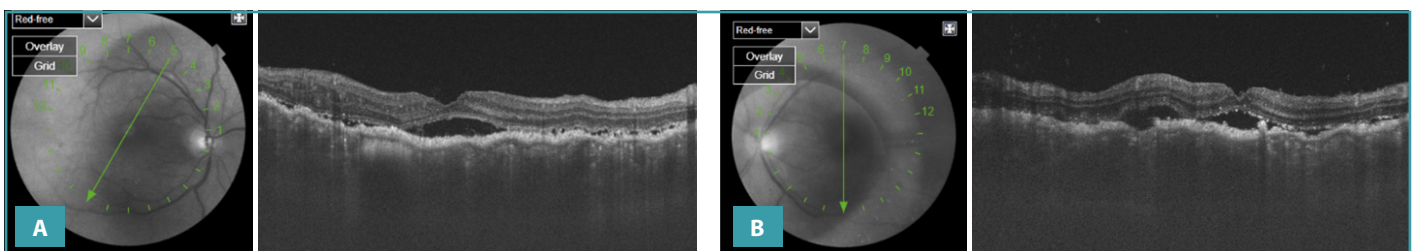


Figura 2. OCT del ojo derecho (A) e izquierdo (B) que muestra la presencia de FSR, puntos hiperreflectantes y engrosamiento coroidal difuso.

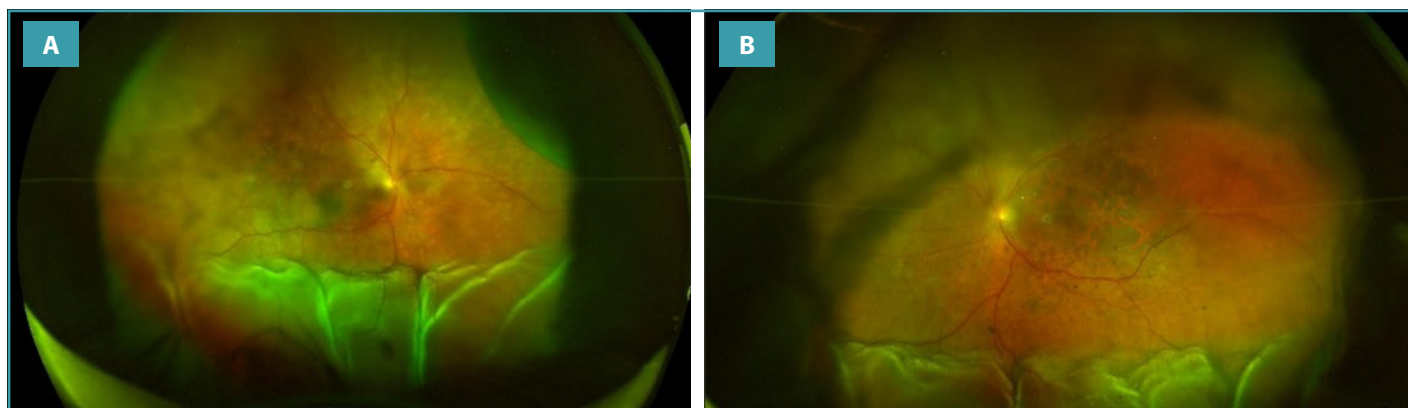


Figura 3. Retinografía que muestra la presencia de múltiples lesiones hiperpigmentadas subretinianas ojo derecho (A) y el izquierdo (B).

hallazgos descritos previamente (Figura 2). La OCT de control mostró un perfil foveal más alterado respecto al estudio previo, con persistencia de FSR y un patrón de infiltración coroidal difusa e irregular (Figura 3).

Finalmente, la ecografía ocular confirmó la presencia de un desprendimiento de retina inferior en ambos ojos, una infiltración coroidal difusa de 360°, y un desprendimiento coroideo de aspecto quístico a nivel nasal en ambos ojos (Figura 4).

Entre tanto, el paciente había sido diagnosticado de adenocarcinoma pulmonar en estadio IV, lo que sugirió la naturaleza paraneoplásica de las alteraciones oculares descritas, compatibles con un cuadro de BDUMP.

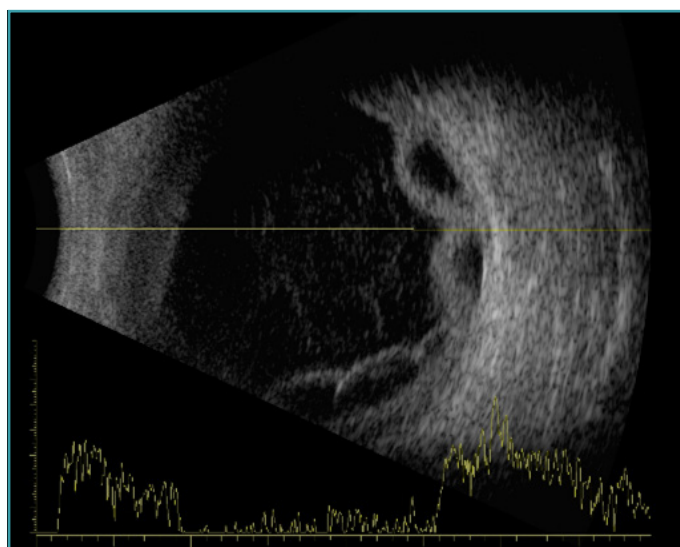


Figura 4. Ecografía ocular del ojo izquierdo que muestra la presencia de desprendimiento de retina y coroideo e infiltración coroidal.

Dado el diagnóstico y complejidad del cuadro, el paciente fue derivado al Hospital Universitario de Bellvitge, donde se completó el estudio y se inició tratamiento con varios ciclos de plasmaféresis combinados con prednisona vía oral, logrando una mejoría significativa en la AV. Posteriormente, se realizó una vitrectomía vía pars plana con inyección de aceite de silicona para el desprendimiento de retina, obteniendo una ligera mejoría adicional de la AV.

Discusión

El BDUMP es un trastorno paraneoplásico poco común que suele asociarse a neoplasias sistémicas, frecuentemente ocultas, especialmente carcinomas del tracto urogenital femenino, páncreas y pulmón. Aproximadamente el 44% de los casos se diagnostican antes del diagnóstico de cáncer primario y el 44% se diagnostican después o simultáneamente^{2,5}. Desde su descripción inicial por Gass *et al.* en 1990, se han documentado menos de 100 casos en la literatura, lo que dificulta su diagnóstico precoz y manejo estandarizado.

Fisiopatológicamente se debe a un mecanismo paraneoplásico inmunomediado, en el que la neoplasia primaria secreta factores humorales como el factor de elongación y proliferación melanocítica (CMEP) que inducen la proliferación de melanocitos uveales benignos. Esta proliferación se asocia a una respuesta inflamatoria y a alteraciones en la permeabilidad de la coroides, generando acumulación de líquido subretiniano y engrosamiento coroidal difuso⁶.

El síntoma principal es el deterioro de la agudeza visual que puede preceder al diagnóstico de la neoplasia maligna sistémica

subyacente, incluso meses o años. En este caso el deterioro de la agudeza visual y el diagnóstico carcinomatoso fueron casi simultáneos.

Los cinco signos cardinales del BDUMP descritos son:

- Múltiples manchas subretinianas rojas, multifocales, redondas u ovaladas, a nivel del EPR.
- Áreas multifocales de hiperfluorescencia temprana correspondientes a estas manchas.
- Desarrollo de múltiples tumores melanocíticos uveales, pigmentados y no pigmentados, ligeramente elevados, así como evidencia de engrosamiento difuso del tracto uveal.
- Desprendimiento de retina exudativo; y
- Rápida progresión de cataratas¹.

En este caso, la aparición de múltiples lesiones hiperpigmentadas a nivel de EPR, la presencia de FSR e infiltración uveal irregular fueron claves para orientar el diagnóstico, sumado al contexto oncológico.

El BDUMP debe considerarse en el diagnóstico diferencial de pacientes con lesiones pigmentadas difusas en el fondo de ojo, a pesar de no presentar todos los signos clásicos. La OCT y la autofluorescencia resultaron herramientas fundamentales en la evaluación y seguimiento.

Las opciones de tratamiento son limitadas y actualmente no existe un protocolo terapéutico estandarizado. Las intervenciones se enfocan tanto en el control del tumor primario como en la modulación de la respuesta inmunológica. Tal como se realizó en este caso, la plasmaféresis y el uso de corticoides, tanto sistémicos como tópicos, se han descrito como las estrategias más efectivas para mejorar la AV, así como para reducir el desprendimiento seroso asociado³. La vitrectomía con inyección de aceite de silicona permitió resolver el desprendimiento de retina, contribuyendo a una mejoría adicional de la AV.

Conclusiones

El BDUMP es una patología paraneoplásica rara que puede preceder al diagnóstico de una neoplasia maligna sistémica. Su detección temprana es crucial, ya que permite iniciar el estudio oncológico. La OCT y la autofluorescencia son herramientas clave para el diagnóstico y seguimiento. Aunque no existe un protocolo terapéutico definido, la combinación de plasmaféresis, corticoides y cirugía ocular puede ser beneficiosa en casos seleccionados.

Financiación

Los autores declaran ausencia de fuentes de financiación.

Conflictos de interés

Los autores declaran ausencia de conflictos de interés.

Bibliografía

1. Gass JD, Gieser RG, Wilkinson CP, Beahm DE, Pautler SE. Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation in patients with occult carcinoma. *Arch Ophthalmol*. 1990;108(4):527-33.
2. Pefkianaki M, Agrawal R, Desai P, Pavesio C, Sagoo MS. Bilateral Diffuse Uveal Melanocytic Proliferation (BDUMP) associated with B-cell lymphoma: report of a rare case. *BMC Cancer*. 2015;15:23.
3. Klemp K, Kiilgaard JF, Heegaard S, Nørgaard T, Andersen MK, Prause JU. Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation: Case report and literature review. *Acta Ophthalmol*. 2017;95(5):439-45.
4. Saito W, Kase S, Yoshida K, Ohguro H, Yokoi M, Iwaki H, et al. Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation in a patient with cancer-associated retinopathy. *Am J Ophthalmol*. 2005;140(5):942-5.
5. Sahoo NK, Singh SR, Rajendran A, Shukla D, Chhablani J. Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation secondary to recurrence of carcinoma of thyroid: a case report. *Indian J Ophthalmol*. 2019;67(12):2021-4.
6. Miles SL, Niles RM, Pittock S, Vile R, Davies J, Winters JL, et al. A factor found in the IgG fraction of serum of patients with paraneoplastic bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation causes proliferation of cultured human melanocytes. *Retina*. 2012;32(9):1959-66.