



**Ministério da Saúde
Instituto Nacional de Câncer
Coordenação de Ensino**

Programa de Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

HELEN OLIVEIRA CHAGAS

**MEDULOEPITELIOMA, UM RARO TUMOR INTRAORBITÁRIO:
RELATO DE CASO**

**Rio de Janeiro
2025**

HELEN OLIVEIRA CHAGAS

**MEDULOEPITELIOMA, UM RARO TUMOR INTRAORBITÁRIO:
RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Instituto Nacional de
Câncer como requisito parcial para a
conclusão do Programa de Residência
Médica em Radiologia e Diagnóstico por
Imagen

Orientadora: Dra. Raquel Ribeiro Batista

Revisão: Dra. Shirley Burburan

Rio de Janeiro

2025

CATALOGAÇÃO NA FONTE
INCA/COENS/SEITEC/NSIB|
Kátia Simões CRB7/5952

C433m Chagas, Helen Oliveira.

Medulopeptelioma, um raro tumor intraorbitário: relato de caso. / Helen Oliveira Chagas. – Rio de Janeiro, 2025.
27 f.

Trabalho de Conclusão de Curso (Residência Médica) - Instituto Nacional de Câncer, Programa de Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Rio de Janeiro, 2025.

Orientadora: Profª Drª Raquel Ribeiro Batista.
Revisora: Profª Drª Shirley Burburan.

1. tumores neuroectodérmicos primitivos. 2. ressonância magnética. 3. diagnóstico. 4. estadiamento. I. Batista, Raquel Ribeiro. (Orient.). II. Burburan, Shirley (Rev.). III. Instituto Nacional de Câncer. IV. Título.

CDD 617.715 0757

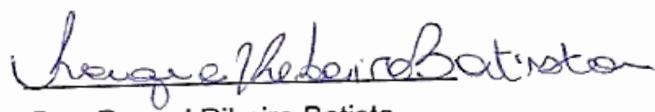
HELEN OLIVEIRA CHAGAS

Medulopeptelioma, um raro tumor intraorbitário: relato de caso

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer como requisito parcial para a conclusão do programa de residência médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Aprovado em: 13 de fevereiro de 2025.

Banca examinadora:



Dra. Raquel Ribeiro Batista



Patrícia Limeira Alves
Radiologista
CRM 52.77922-9

Dra. Patrícia Limeira Alves

Rio de Janeiro

2025

RESUMO

CHAGAS, Helen Oliveira. **Meduloepitelioma, um raro tumor intraorbitário:** relato de caso. Trabalho de Conclusão de Curso (Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem) – Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, 2025.

Objetivo: Agregar conhecimento sobre a apresentação da rara neoplasia nos diferentes métodos de imagem, contribuir para a realização do diagnóstico, estadiamento radiológico e definição do tratamento possibilitando diminuição das chances de recidiva e de acometimento agressivo extraorbital pelo tumor. **Relato de caso:** Lactente, 10 meses, foi diagnosticada com glaucoma congênito e perda completa da visão esquerda. Aos 8 anos, realizou tomografia computadorizada devido a diversas recidivas pós operatórias de cisto intraocular. A tomografia computadorizada (TC) identificou a massa tumoral. A ressonância magnética (RM) além de caracterizar melhor a lesão expansiva intraorbitária, identificou as metástases para linfonodos parotídeos e cervicais ipsilaterais. A biópsia definiu o diagnóstico histopatológico de meduloepitelioma. A paciente realizou o tratamento cirúrgico, quimioterápico e radioterápico e segue em acompanhamento, sem recidivas.

Discussão: O meduloepitelioma intra-ocular é uma neoplasia embrionária rara, localmente agressiva, que se desenvolve no corpo ciliar e ocasionalmente afeta íris, retina e o nervo óptico. É o segundo tumor ocular mais comum na infância. A lesão se apresenta como uma massa heterogênea com componentes sólidos e císticos. Raramente causa metástase a distância e costuma apresentar bom prognóstico. A ultrassonografia identifica a lesão comprometendo o corpo ciliar, descolamento vítreo e coleções líquidas associadas. A TC permite avaliar a presença de calcificações, incomum neste tumor, mas importante para o diagnóstico diferencial com retinoblastoma. Na RM, as características de sinal dos tumores oculares podem variar na dependência da composição da lesão como presença de hemorragia, necrose ou calcificações. As sequências de RM ponderadas em T1 geralmente demonstram o tumor iso-hipointenso, hipointenso no T2 e o realce ávido é heterogêneo pós contraste, mas também podem demonstrar o tumor iso-hipointenso em T1 pré contraste e hiperintenso em T2. Dentre os diagnósticos diferenciais desta patologia estão retinoblastoma, melanoma uveal e doença de Coats. **Conclusão:** Neste relato, a RM foi essencial para abranger as características da lesão, avaliar a invasão dos tecidos adjacentes e das metástases locais. O papel da imagem para essa patologia está principalmente no diagnóstico e no estadiamento pré-operatório para melhor planejamento cirúrgico que pode exigir eventual exenteração.

Palavras-chave: meduloepitelioma; ressonância magnética; diagnóstico; estadiamento.

ABSTRACT

CHAGAS, Helen Oliveira. **Medulloepithelioma, a rare intraorbital tumor:** case report. Final paper (Medical Residency in Radiology and Diagnostic Imaging) — Brazilian National Cancer Institute (INCA), Rio de Janeiro, 2025.

Objective: To aggregate knowledge about the presentation of rare neoplasia in different imaging methods, contribute to diagnosis, radiological staging and definition of treatment, enabling a reduction in the chances of recurrence and aggressive extraorbital involvement by the tumor. **Case report:** A 10-month-old infant was diagnosed with congenital glaucoma and complete loss of left vision. At the age of 8, she underwent computed tomography due to several postoperative recurrences of an intraocular cyst. Computed tomography (CT) identified the tumor mass. The magnetic resonance imaging (MRI) better characterized the expansive intraorbital lesion and identified metastases to the ipsilateral parotid and cervical lymph nodes. The biopsy confirmed the histopathological diagnosis of medulloepithelioma. The patient underwent surgical, chemotherapy, and radiotherapy treatment and is being monitored without recurrence. **Discussion:** Intraocular medulloepithelioma is a rare, locally aggressive embryonal neoplasm that develops in the ciliary body and occasionally affects the iris, retina, and optic nerve. It is the second most common ocular tumor in childhood. The lesion presents as a heterogeneous mass with solid and cystic components. It rarely causes distant metastasis and usually has a good prognosis. Ultrasonography identifies the lesion involving the ciliary body, vitreous detachment, and associated fluid collections. CT allows the evaluation of the presence of calcifications, which are uncommon in this tumor but important for the differential diagnosis with retinoblastoma. On MRI, the signal characteristics of ocular tumors may vary depending on the composition of the lesion, such as the presence of hemorrhage, necrosis, or calcifications. T1-weighted MRI sequences usually demonstrate isohyperintense tumor, heterogeneous avid enhancement after contrast and hypointense on T2, but may also demonstrate isohypointense tumor on pre-contrast T1 and hyperintense on T2. Among the differential diagnoses of this pathology are retinoblastoma, uveal melanoma and Coats disease. **Conclusion:** In this report, MRI was essential to encompass the characteristics of the lesion, assess the invasion of adjacent tissues and local metastases. The importance of radiological evaluation for this pathology is mainly in diagnosis and preoperative staging for better surgical planning that may require eventual exenteration.

Keywords: medulloepithelioma; magnetic resonance imaging; diagnosis; staging.



Meduloepitelioma, um raro tumor intraorbitário: relato de caso

CHAGAS, H.; MOREIRA, C.; SANTOS, W.; GEDEON, B.; CARDOSO, B.; BATISTA, R.





O presente estudo descreverá a história clínica de uma paciente diagnosticada com meduloeptelioma maligno de órbita esquerda e metástase para parótida e região cervical ipsilateral. Serão apresentadas as imagens da lesão primária e metastáticas na tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) ao diagnóstico e a comparação com outras lesões oculares, visando agregar conhecimento sobre a apresentação da rara neoplasia nos diferentes métodos, contribuir para a precoce realização do diagnóstico histopatológico e definição do tratamento possibilitando diminuição das chances de recidiva e de acometimento agressivo extra orbital pelo tumor.



Não há conflitos de interesse.



História Clínica

- Lactente do sexo feminino, 10 meses, iniciou com prurido e lacrimejamento em olho esquerdo e foi diagnosticada com glaucoma congênito. Nessa ocasião constatou-se que não havia mais visão à esquerda.
- Aos 8 anos, realizou TC devido a diversas recidivas pós operatórias de cisto intraocular. A TC identificou a massa tumoral. Em seguida foram feitos RM, outros métodos de imagem complementares, e a biópsia, que definiu o diagnóstico histopatológico de meduloepitelioma intraorbitário com metástases para linfonodos parotídeos e cervicais ipsilaterais. A paciente realizou o tratamento cirúrgico, quimioterápico e radioterápico e segue em acompanhamento, sem recidivas.

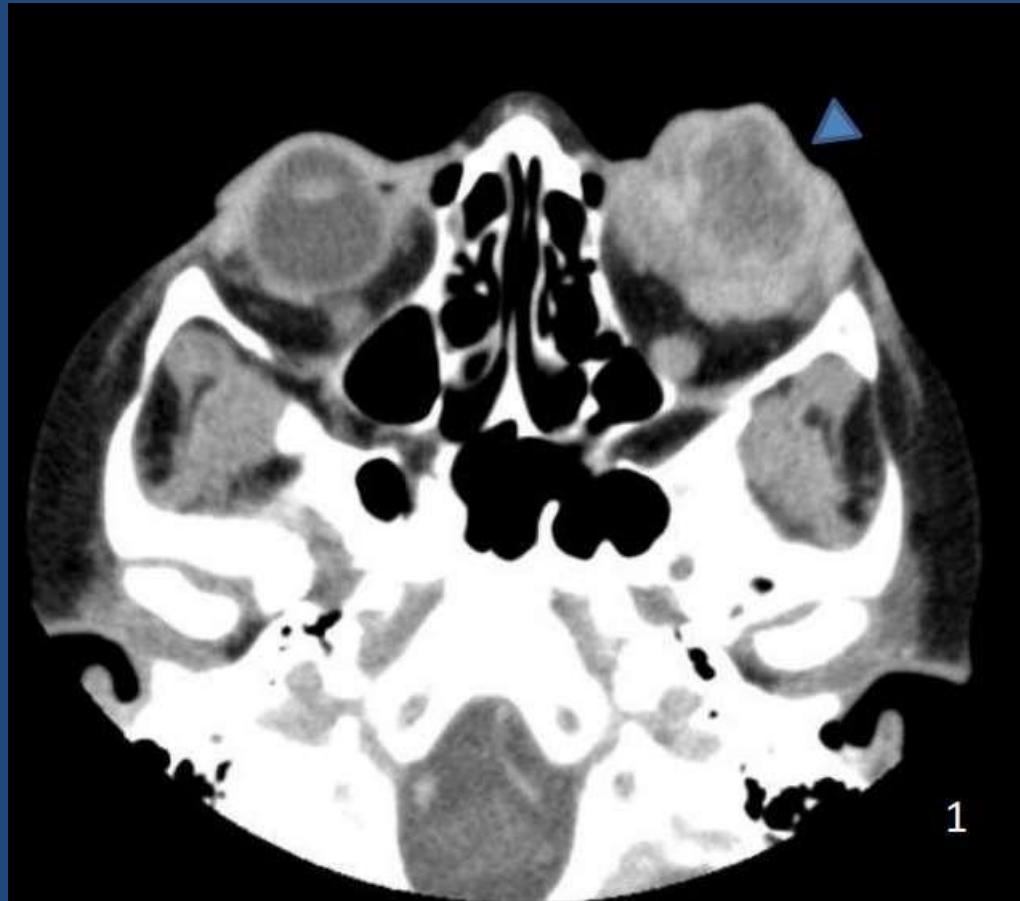


Figura 1: Tomografia computadorizada, corte axial: massa intraorbital à esquerda, heterogênea (ponta de seta azul).

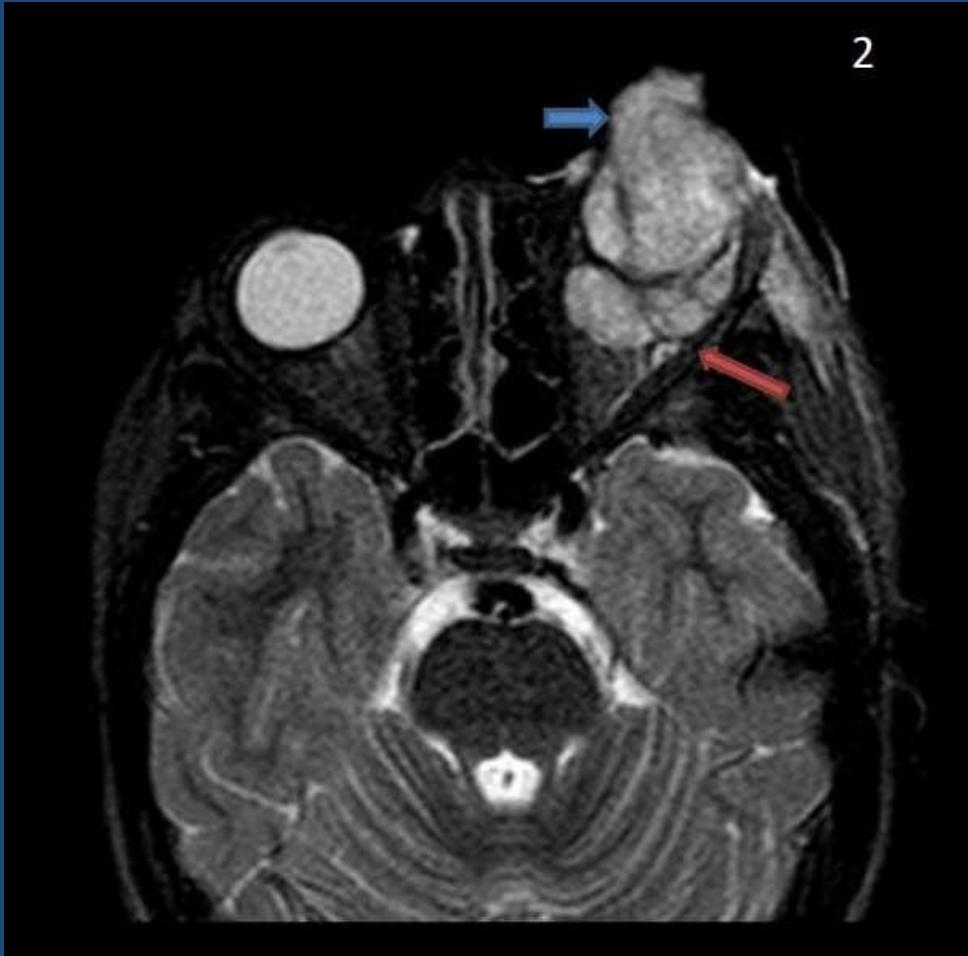


Figura 2: Ressonância magnética, aquisição STIR, corte axial: Volumosa formação expansiva ocular à esquerda, de contorno lobulado e limites parcialmente definidos, sinal heterogêneo, com aspecto vegetante (seta azul) e comprometendo a musculatura orbitária, nervo óptico e a gordura retrobulbar (seta vermelha).



Figura 3: Ressonância magnética, corte sagital, aquisição T1 pós contraste, com supressão de gordura: a massa apresenta impregnação heterogênea ao meio de contraste.

Figura 4: RM, corte axial, T1: mostrando envolvimento da musculatura orbitária, nervo óptico (seta verde) e infiltração da gordura retrobulbar.



Figura 5: RM, corte coronal em STIR e Figura 6, RM, corte axial em T2: Conglomerado linfonodal parotídeo à esquerda, de características similares às da lesão ocular, compatíveis com comprometimento secundário. Abaula a pele e rechaçam profundamente a veia retromandibular, porém sem reduzir seu calibre.



Discussão

O meduloeptelioma intra-ocular é uma neoplasia embrionária rara, localmente agressiva, que se desenvolve no corpo ciliar, ocasionalmente afeta íris, retina e o nervo óptico. Trata-se do segundo tumor ocular mais comum na infância. Geralmente ocorre na faixa etária pediátrica. Raramente causa metástase a distância e costuma apresentar bom prognóstico. A ultrassonografia identifica a lesão comprometendo o corpo ciliar, descolamento vítreo e coleções líquidas associadas. A TC permite avaliar o comprometimento extraocular. A RM é o exame padrão, permite identificar e delimitar adequadamente a lesão, além de detectar as complicações associadas. O diagnóstico diferencial radiológico desta patologia inclui, retinoblastoma, melanoma e doença de Coats.



Discussão

No medulopitelioma, as imagens de RM ponderadas em T1 geralmente demonstram o tumor isointenso a levemente hiperintenso em relação ao vítreo, com realce ávido após a administração do contraste e hipointensas em



Figura 7: Ressonância magnética, corte axial, T2: medulopitelioma de órbita esquerda. Imagem do presente relato de caso. Tumor mostra-se hipertintenso na aquisição T2.



Discussão

O retinoblastoma é um tumor da infância e apesar de raro, o tumor intraocular mais comum em crianças menores de 5 anos. É um tumor que surge do tecido imaturo da retina e possui formas hereditárias e não hereditárias. A manifestação clínica mais comum é a leucocoria.

O diagnóstico diferencial do retinoblastoma é difícil apenas por meio de padrões de realce. É um tumor que costuma demonstrar calcificações. O medulopitelioma teratóide também pode mostrar calcificação, que geralmente surge anteriormente do corpo ciliar, e não posteriormente da retina.

A localização do tumor para o corpo ciliar sugere o diagnóstico de medulopitelioma, mas se o tumor se espalha ou surge na retina e contém calcificações distróficas, diferenciação de retinoblastoma é impossível sem exame histológico.



Os achados tomográficos de retinoblastoma consistem em uma massa hiperatenuante no globo posterior, de margem lisa ou irregular. As calcificações são aparentes na TC em 95% dos casos.

Na imagem ponderada em T1, o retinoblastoma costuma ser ligeiramente hiperintenso ao vítreo ipsilateral. Em T2, o tumor é mais comumente hipointenso em comparação com o vítreo e realça ao meio de contraste.

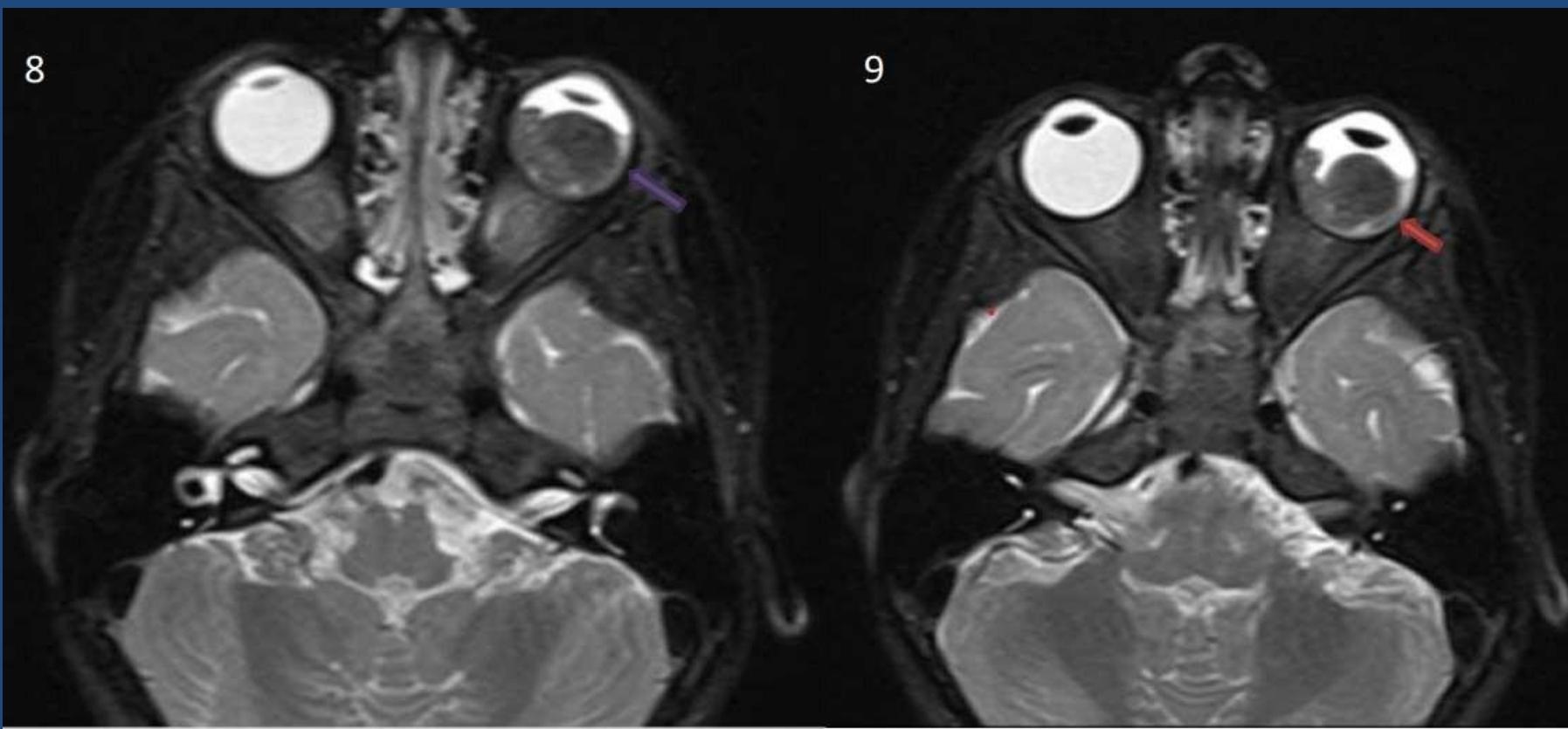


Figura 8 e 9: Paciente de 2 anos. Ressonância magnética da órbita ponderada em T2, com supressão de gordura : lesão expansiva marcadamente hipointensa em T2 (seta violeta), ocupando grande parte da câmara vítreia do globo ocular esquerdo, estendendo-se ao disco óptico, com pequena área de hemorragia subretiniana (seta vermelha) associada lateralmente, sem sinais de extensão através da cápsula de Tenon. A lesão também demonstrou restrição a difusão e realce irregular pelo meio de contraste.



O melanoma é o tumor maligno intra-ocular primário mais comum no adulto, geralmente acometendo homens a partir de 60 anos, com predileção para raça branca, sendo muito raro na infância, mais incomum que o retinoblastoma e medulopatelioma.

Pacientes com melanoma uveal são mais frequentemente assintomáticos. Os sintomas típicos, quando presentes, são defeitos no campo visual, perda visual e fotopsia.



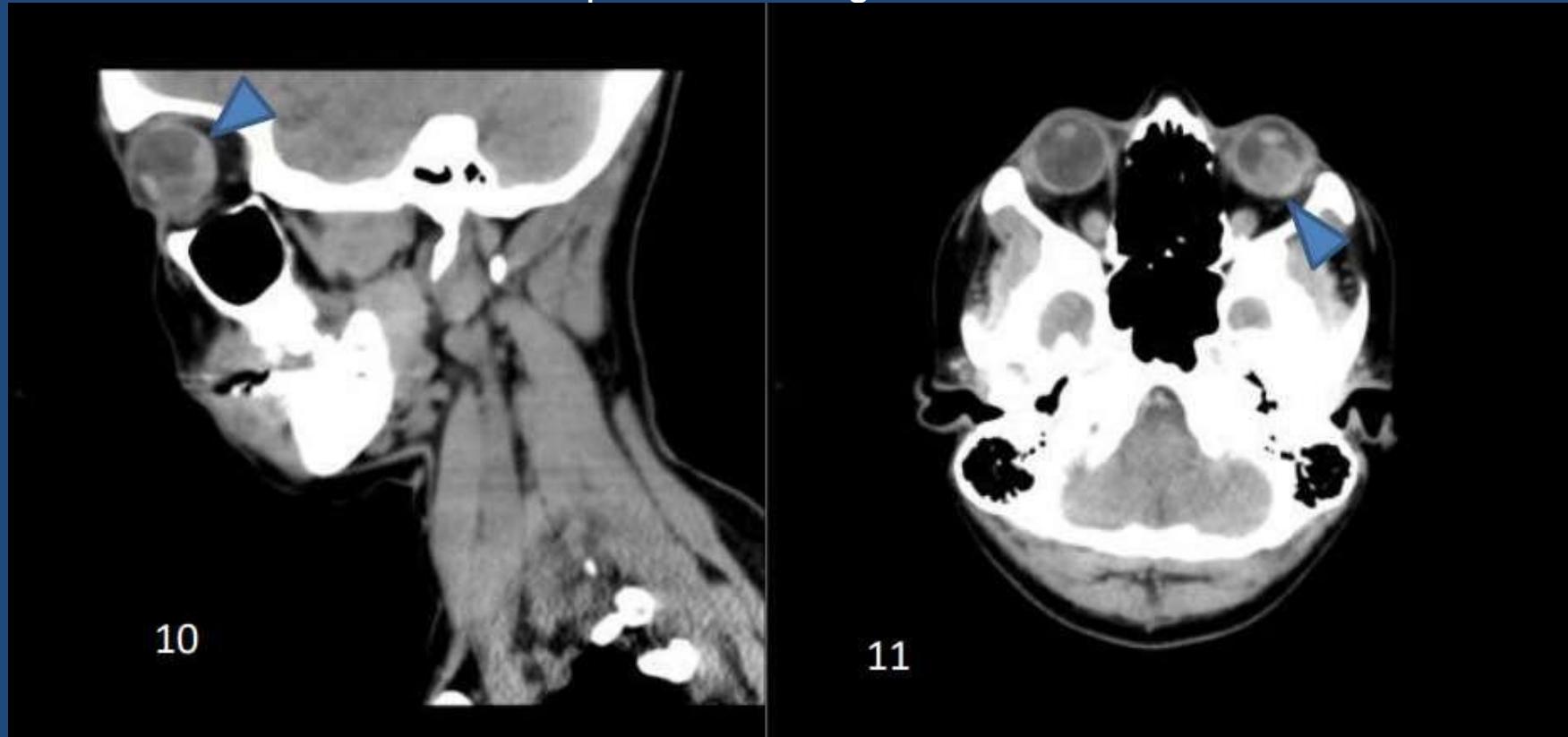
Achados da imagem do melanoma uveal:

O US modo B demonstra massa lobulada ou em forma de cogumelo. O local de invasão pode ser descrito como escavação coroidal e arqueamento retiniano.

Na TC, o melanoma é retratado como uma massa inespecífica de partes moles, com realce pós contraste. Calcificações são raras, mas podem aparecer após a terapia.



Figura 10 e 11: Tomografia computadorizada respectivamente cortes sagital e axial pós contraste: formação expansiva heterogênea e lobulada, predominantemente densa, que realça pelo meio de contraste, localizada na parede inferior do globo ocular esquerdo, em relação com o corpo ciliar e o cristalino em situação inferolateral. O nível líquido no humor vítreo com densidade elevada pode representar sangue.





Na ressonância magnética, o melanoma de coróide apresenta-se hiperintenso nas imagens ponderadas em T1, hipointenso nas imagens ponderadas em T2 e mostra realce moderado difuso após a injeção de material de contraste à base de gadolínio.

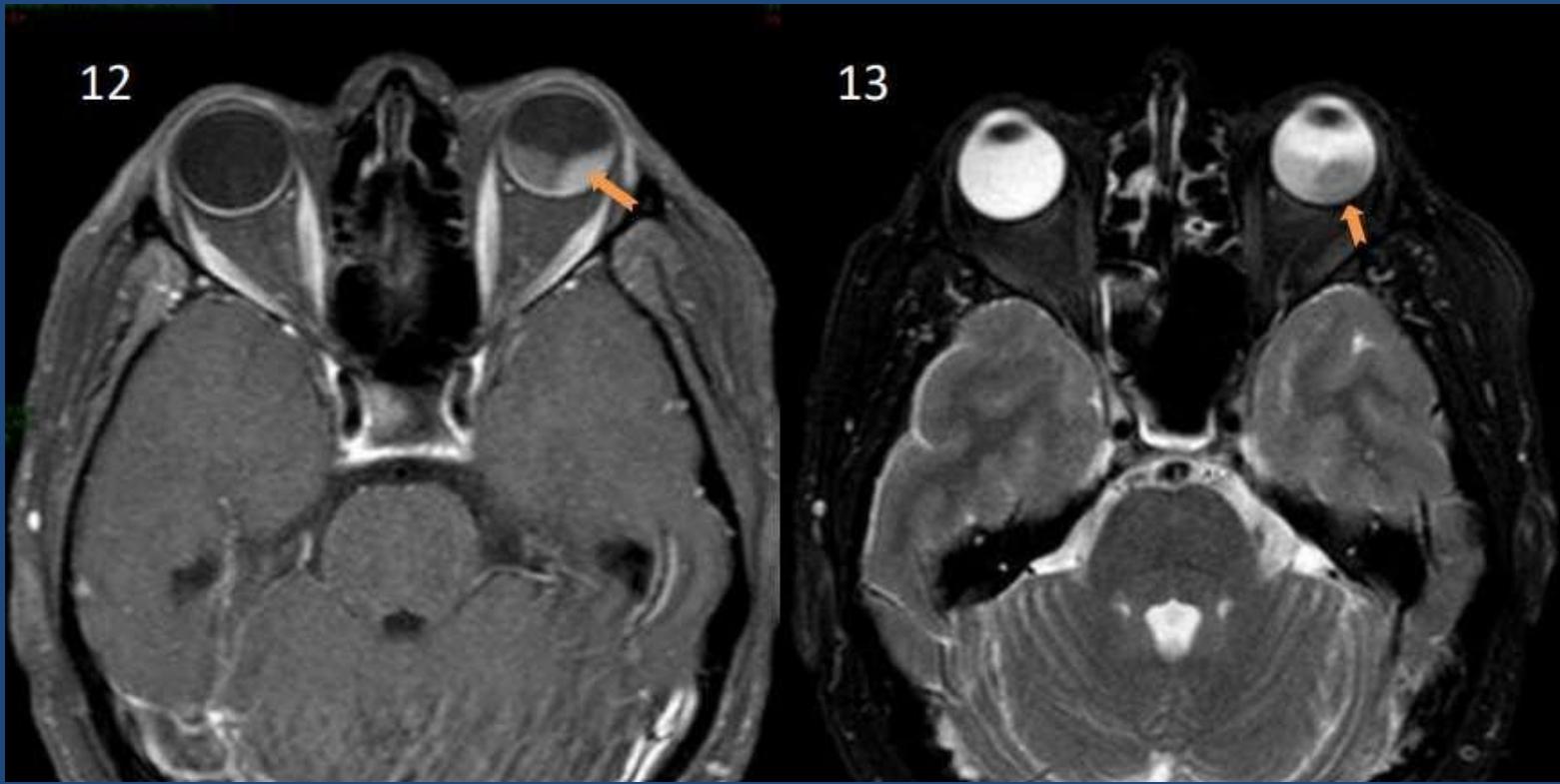




Figura 12 : Ressonância magnética axial, ponderada em T1 pós contraste.

Figura 13: Ressonância magnética axial, ponderada em T2 com supressão de gordura. Paciente 45 anos com história de visão turva e perda da acuidade visual.

A ressonância magnética ocular observou globo ocular esquerdo tópico e de volume usual, exibindo hemorragia subrretiniana difusa, de permeio à qual se observa lesão nodular ovalada, hiperintensa em T1 (figura 12) e hipointensa em T2 (figura 13), com intensa impregnação homogênea pelo contraste, implantada na parede pôstero-ínfero-lateral e projetada na câmara vítreia.



A doença de Coats é um diagnóstico diferencial não tumoral. Trata-se de uma malformação vascular da retina congênita, não hereditária, unilateral, que produz um exsudato lipoproteináceo sub-retiniano. Acomete comumente crianças de 6 a 8 anos de idade e predomínio no sexo masculino.

A apresentação comum é leucocoria, mas os pacientes também podem apresentar estrabismo, glaucoma ou perda de visão.

Ao contrário do retinoblastoma, estudos de imagem não revelam calcificações e nenhum realce de espaço sub-retiniano na doença de Coats.



Achados de imagem – Doença de Coats:

- A ATC demonstra aumento da atenuação no globo em comparação com o vítreo normal, devido à exsudato sub-retiniano proteico. O exsudato pode ocupar quase todo o globo e obliterar o espaço vítreo em casos avançados.
- A ressonância magnética na doença de Coats geralmente revela exsudato sub-retiniano que apresenta alta intensidade de sinal uniforme nas imagens ponderadas em T1 e T2 devido ao seu alto teor de gordura. A presença de hemorragia ou fibrose podem conferir aspecto heterogêneo, principalmente nas imagens ponderadas em T2.



Seguem as imagens de ressonância magnética orbitária, mostrando órbita direita acometida por Doença de Coats em lactente de 18 meses, apresentando leucocoria à direita. Imagem obtida do artigo de referência número 1.

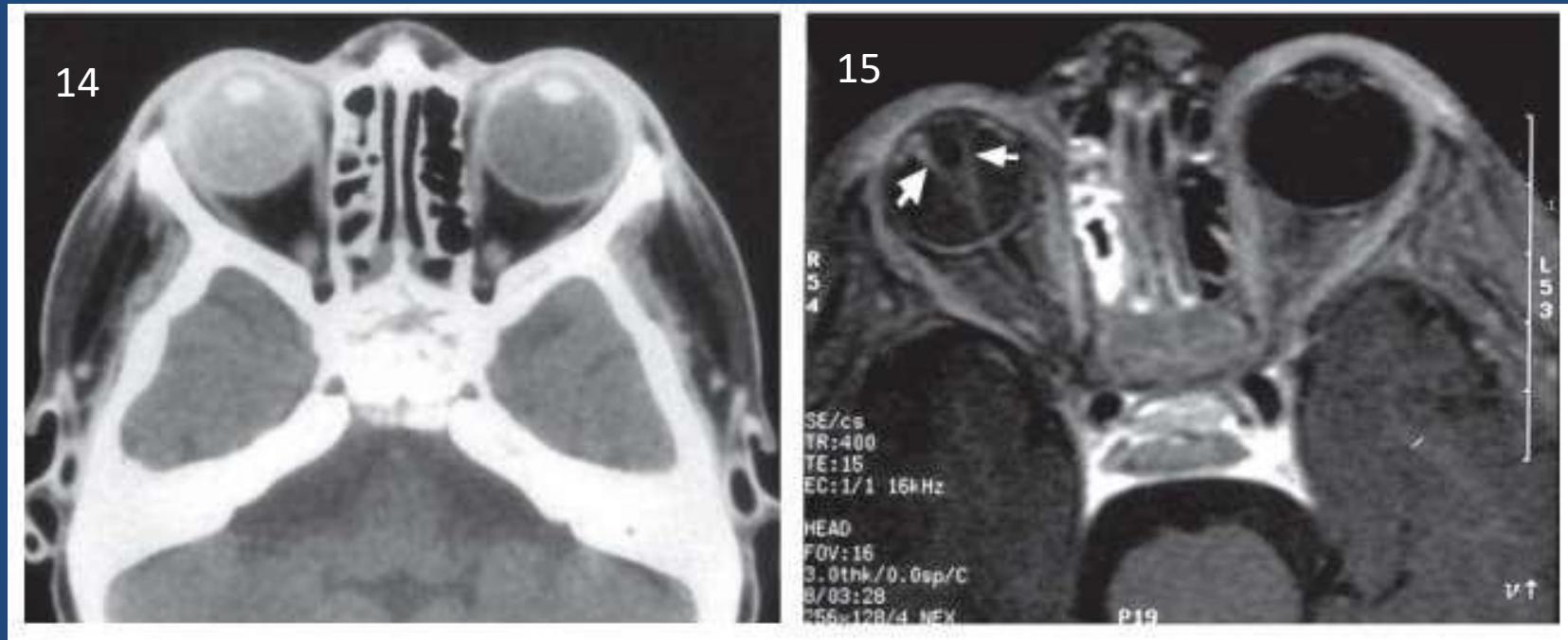


Figura 14: TC axial sem contraste mostra atenuação difusamente aumentada no corpo vítreo do olho direito em relação ao olho esquerdo – RadioGraphics.



Figura 15: RM axial, T1 com saturação de gordura, pós contraste: configuração em V de lâminas destacadas da retina (setas) sem alteração do espaço subretiniano. – Radiographics.

Conclusão

Neste relato, a RM foi essencial para abrangir as características da lesão, avaliar a invasão dos tecidos adjacentes e das metástases locais. O papel da imagem para essa patologia está principalmente na fase pré operatória para o planejamento cirúrgico, na definição de invasão nervosa, disseminação extraocular e envolvimento muscular, o que pode exigir exenteração.



Autoria

- CHAGAS, H.: idealização, levantamento de casos e levantamento bibliográfico.
- MOREIRA, C.: levantamento de casos e bibliográfico.
- SANTOS, W.: levantamento bibliográfico e revisão de texto.
- GEDEON, B.: idealização e levantamento de casos.
- CARDOSO, B.: levantamento de casos e revisão de texto.
- BATISTA, R.: levantamento de casos e revisão de texto.



Referências

1. Chung E, Specht C, Schroeder J. Pediatric Orbit Tumors and Tumorlike Lesions: Neuroepithelial Lesions of Ocular Globe and Optic Nerve. *RadioGraphics* 2007; 27:1159 –1186. <https://doi.org/10.1148/rg.274075014>
2. Ashour, O. Stalling, M. Ramsey, J. Straka, D. Pierson, C. Martin, L. Intraocular Medulloepithelioma. *RadioGraphics* 2018; 38:194–199. <https://doi.org/10.1148/rg.2018170160>
3. Schellini, S. Jorge, E. Milanezi, MF. Marques, ME. Melanoma da coróide na criança - Relato de caso e revisão da literatura. *ARQ. BRAS. OFT AL.* 1996; 59: 625-628. <https://doi.org/10.5935/0004-2749.19960016>
4. Houle,V. Bélair, M. Allaire, G. AIRP Best Cases in Radiologic-Pathologic Correlation: Choroidal Melanoma . *RadioGraphics* 2011; 31:1231–1236. <https://doi.org/10.1148/rg.315105211>
5. Rauschecker, A. Patel, C. Yeom, K. Eisenhut, C. Gawande, R. O'Brien, J. Ebrahimi, K. Link, H. High-Resolution MR Imaging of the Orbit in Patients with Retinoblastoma. *RadioGraphics* 2012; 32: 1307-1327. <https://doi.org/10.1148/rg.325115176>