

Figure 1. A: Axial T2-weighted MRI scan showing a huge heterogeneous retroperitoneal mass (green arrow) with an isointense intradural component (red arrow). **B:** Axial gadolinium contrast-enhanced T1-weighted image showing a large mass, with intense peripheral enhancement and central necrosis (red arrow), extending through the neural foramen (yellow arrow).

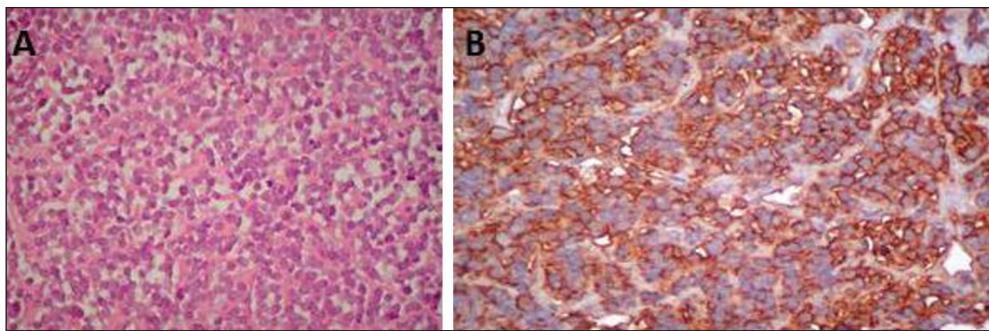


Figure 2. A: Hematoxylin-eosin staining (original magnification, $\times 40$) showing dense cellular proliferation in a diffuse or vaguely lobular pattern of uniform round cells, with scanty cytoplasm, ovoid nuclei with fine chromatin and small nucleoli. Note also the delicate fibrous vascular stroma. **B:** CD99 (MIC-2) staining showing strong immunoreactivity of the cytoplasmic membrane.

The majority of ES/ETs are diagnosed during the first two decades of life⁽¹⁾. The most common soft tissue sites are the chest wall, lower extremities, and pelvis/hip region. They are rarely found in the retroperitoneum, upper extremities, or internal organs⁽²⁾. Patients often present with a painless mass or vague abdominal or chest pain, depending on tumor site⁽¹⁾. Muscle weakness can also be the predominant symptom⁽³⁾.

There are certain red flags that should always be considered in the differential diagnosis of patients with focal neurological manifestations of myelopathy and radiculopathy. Although rare and having no specific radiological findings, ES/ET should be suspected in young adults presenting with a large heterogeneous mass in the trunk, extremities, or soft tissues⁽⁴⁾. In the case presented here, an MRI finding of a large mass with isointense solid components on T1- and T2-weighted images, together with necrosis and hemorrhage, facilitated the diagnosis in this intriguing case. In addition, ES of the retroperitoneum is difficult to differentiate from other tumors. The retroperitoneal tumors that can invade the neural foramen and vertebral canal are the following: ganglioneuroma and ganglioneuroblastoma; neuroblastoma in younger patients (mean age, 22 months); leukemia (chloroma); and lymphoma. Invasion of the renal vein, inferior vena cava, and liver can be seen in ES, renal cell carcinoma, and adrenocortical carcinoma. Differentiation aspects that favor the diagnosis of ES are earlier age of presentation, absence of metastatic lymphadenopathy, and absence of calcifications. ES

tends to be unilateral and does not cross midline⁽⁵⁾. The definitive diagnosis can be made only by histopathological analysis.

REFERENCES

1. Javery O, Krajewski K, O'Regan K, et al. A to Z of extraskeletal Ewing sarcoma family of tumors in adults: imaging features of primary disease, metastatic patterns, and treatment responses. *AJR Am J Roentgenol.* 2011;197:W1015–22.
2. Ma Z, Brimo F, Zeizafoun N. Primary Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor (ES/PNET) of the penis: a report of an extraordinarily unusual site and a literature review of extraskeletal Ewing's sarcoma. *Int J Surg Pathol.* 2013;21:63–7.
3. Sade R, Çakir M, Oğul H, et al. Primary extraosseous Ewing sarcoma of the lumbar spine presenting with left leg weakness. *Spine J.* 2015;15:1488–9.
4. Holland MT, Flouty OE, Close LN, et al. A unique case of primary Ewing's sarcoma of the cervical spine in a 53-year-old male: a case report and review of the literature. *Case Rep Med.* 2015;2015:402313.
5. Somarouthu BS, Shinagare AB, Rosenthal MH, et al. Multimodality imaging features, metastatic pattern and clinical outcome in adult extraskeletal Ewing sarcoma: experience in 26 patients. *Br J Radiol.* 2014;87:20140123.

Fabiano Reis¹, Eduardo Macedo¹, Marcondes Cavalcanti França Junior¹, Eliane Ingrid Amstalden¹, Simone Appenzeller¹

1. Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), Campinas, SP, Brazil. Mailing address: Dr. Fabiano Reis. Unicamp – Radiologia. Rua Tessália Vieira de Camargo, 126, Cidade Universitária. Campinas, SP, Brazil, 13083-887. E-mail: fabianoreis2@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2015.0236>

Avaliação da disfunção diafragmática pela ultrassonografia

Ultrasound evaluation of diaphragmatic dysfunction

Sr. Editor,

Paciente do sexo masculino, 49 anos, queixou-se de dispnéia durante prática regular de natação. Foram realizadas: radiografia do tórax, que demonstrou elevação da hemicúpula diafragmática direita; prova de função respiratória, que revelou

distúrbio restritivo leve; e ultrassonografia (US) do diafragma, que mostrou redução importante da mobilidade do diafragma direito, sem configurar paralisia.

A US do diafragma tem sido utilizada, sobretudo, em pacientes em terapia intensiva para predição de sucesso no desmame ventilatório⁽¹⁾, ajustes nos parâmetros da ventilação mecânica, investigação de fraqueza/paralisia diafragmática no pós-operatório⁽²⁾ e de atrofia diafragmática após ventilação mecânica

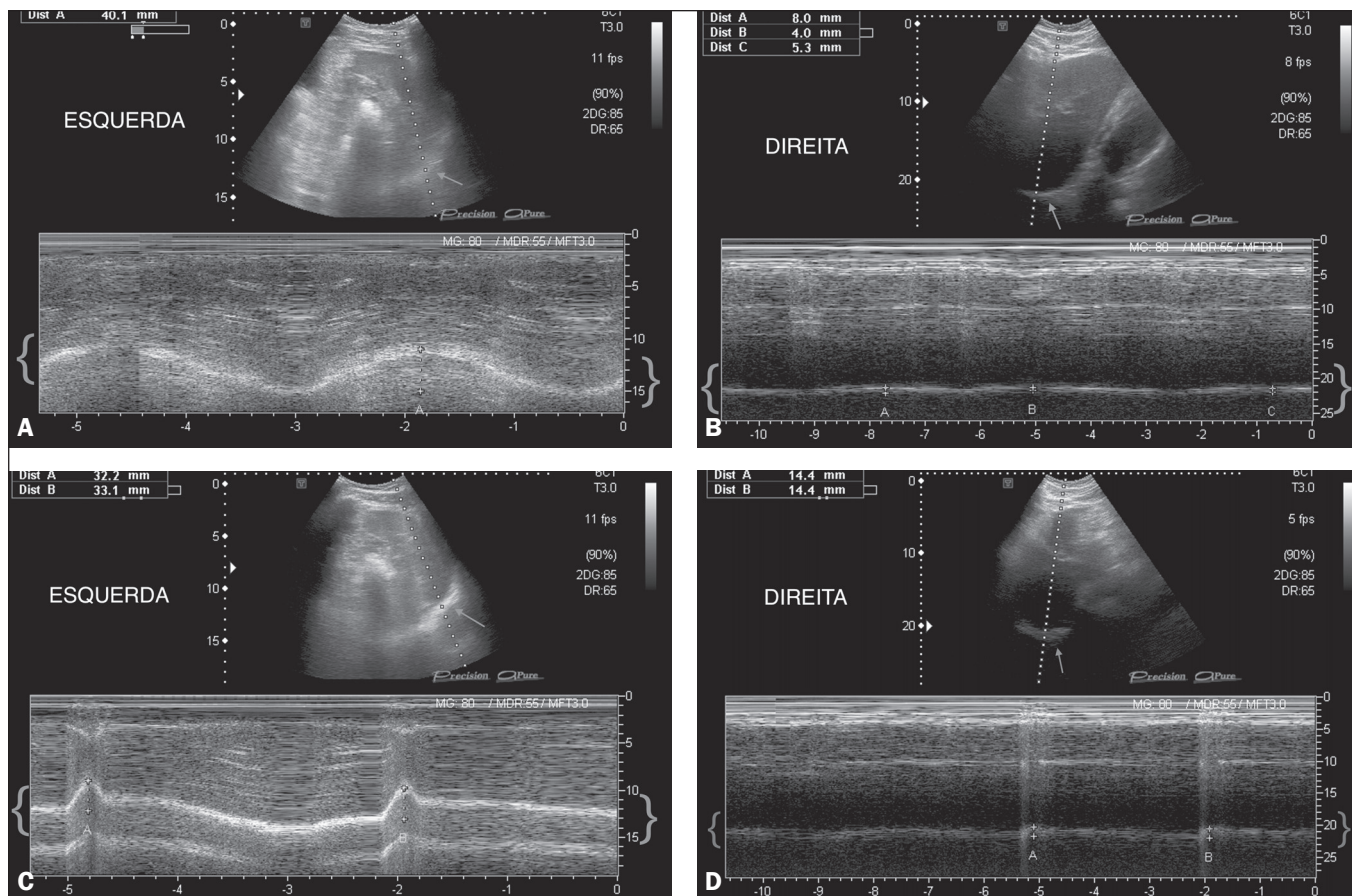


Figura 1. A: US modo-M, durante manobra de respiração basal. Hemicúpula esquerda. A curva entre chaves representa um traçado normal de mobilidade do diafragma durante a manobra de respiração basal. A seta mostra a hemicúpula diafragmática esquerda acessada pelo modo-B por via subcostal anterior, no plano oblíquo, utilizando-se a janela esplênica. B: US modo-M, durante manobra de respiração basal. Hemicúpula direita. A curva entre chaves mostra uma importante redução da mobilidade da hemicúpula diafragmática deste lado. A seta mostra a hemicúpula diafragmática direita acessada pelo modo-B por via subcostal, utilizando-se a janela hepática. C: US modo-M, durante manobra de fungada com a boca fechada (*sniff test*). Hemicúpula esquerda. A curva entre chaves representa um traçado normal de mobilidade do diafragma durante tal manobra. A seta mostra a hemicúpula diafragmática esquerda acessada pelo modo-B por via subcostal anterior, no plano oblíquo, utilizando-se a janela esplênica. D: US modo-M, durante manobra de fungada com a boca fechada (*sniff test*). Hemicúpula direita. A curva entre chaves mostra importante redução da mobilidade da hemicúpula diafragmática deste lado, durante tal manobra. A seta mostra a hemicúpula diafragmática direita acessada pelo modo-B por via subcostal, utilizando-se a janela hepática.

prolongada⁽³⁾. No presente relato, a espessura do diafragma foi avaliada pelo modo-B e a mobilidade pelo modo-M, por dois médicos radiologistas, consensualmente.

No modo-B, as hemicúpulas diafragmáticas foram acessadas por via intercostal, com transdutor linear multifrequencial de 7–18 MHz, posicionado no plano longitudinal na linha axilar anterior, entre o 7°–8° ou 8°–9° espaços intercostais, estando o paciente em decúbito dorsal⁽⁴⁾. O local da aferição foi a zona de aposição do diafragma com a caixa torácica⁽⁵⁾. O diafragma normal é visualizado entre duas linhas ecogênicas: a pleura parietal e a membrana peritoneal⁽¹⁾. Foram realizadas três medidas da espessura muscular, durante manobras de inspiração e expiração máximas, calculando-se a média simples para cada manobra. Durante a inspiração há contração e encurtamento das fibras do diafragma normal, com aumento do volume do ventre muscular e consequente espessura. Calculou-se a fração de espessamento diafragmático (FED) (espessura inspiração – espessura expiração / espessura expiração × 100)%, que quantifica o grau de espessamento muscular desde a capacidade residual funcional até a capacidade pulmonar total, utilizando-se a média das medidas⁽⁵⁾.

No modo-M, a hemicúpula direita foi acessada por via subcostal anterior, no plano oblíquo, entre as linhas hemiclavicular

e axilar anterior, e a hemicúpula esquerda por via intercostal, na linha axilar média, ambas com transdutor convexo de 2–5 MHz, estando o paciente em decúbito dorsal⁽⁴⁾. Foram adquiridas curvas de cinética do diafragma durante três manobras respiratórias: respiração silenciosa, respiração profunda e manobra de fungada (*sniff test*)⁽²⁾. Para cada manobra, foram obtidas três ondas e respectivas amplitudes, calculando-se a média simples destas aferições.

As medidas de espessura na inspiração e expiração máximas foram, respectivamente, 0,29 cm e 0,22 cm para a hemicúpula direita, e 0,35 cm e 0,20 cm para a hemicúpula esquerda. A FED foi 31% à direita e 73% à esquerda. As medidas da mobilidade na hemicúpula direita foram 0,57 cm, 2,24 cm e 1,24 cm, respectivamente, nas manobras de respiração basal, inspiração profunda e *sniff test*, e na hemicúpula esquerda foram 4,53 cm e 3,44 cm, respectivamente, na respiração basal e no *sniff test* (Figura 1). Houve prejuízo na aferição da mobilidade esquerda na inspiração profunda, provavelmente pelo tamanho reduzido da janela esplênica.

Foi diagnosticada redução importante da mobilidade da hemicúpula diafragmática direita. Não foi observada paralisia diafragmática, cujos critérios diagnósticos são FED menor do que

20% no modo-B⁽⁵⁾ e presença de padrão de respiração paradoxal, caracterizado por curva abaixo da linha de base no modo-M⁽⁶⁾. O paciente segue em acompanhamento sob conduta conservadora, referindo melhora clínica gradativa.

REFERÊNCIAS

1. Ferrari G, De Filippi G, Elia F, et al. Diaphragm ultrasound as a new index of discontinuation from mechanical ventilation. *Crit Ultrasound J*. 2014;6:8.
2. Matamis D, Soilemezi E, Tsagourias M, et al. Sonographic evaluation of the diaphragm in critically ill patients. Technique and clinical applications. *Intensive Care Med*. 2013;39:801–10.
3. Francis CA, Hoffer JA, Reynolds S. Ultrasonographic evaluation of diaphragm thickness during mechanical ventilation in intensive care patient. *Am J Crit Care*. 2016;25:e1–8.

4. Sarwal A, Walker FO, Cartwright MS. Neuromuscular ultrasound for evaluation of the diaphragm. *Muscle Nerve*. 2013;47:319–29.
5. Summerhill EM, El-Sameed YA, Glidden TJ, et al. Monitoring recovery from diaphragm paralysis with ultrasound. *Chest*. 2008;133:737–43.
6. Lloyd T, Tang YM, Benson MD, et al. Diaphragmatic paralysis: the use of M mode ultrasound for diagnosis in adults. *Spinal Cord*. 2006;44:505–8.

Rachel Zeitoune¹, Ana Célia Baptista Koifman², Marina Shu Fong¹, Roberto Mogami¹

1. Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 2. Hospital Universitário Gaffrée & Guinle (HUGG), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dra. Rachel Zeitoune. Hospital Universitário Pedro Ernesto – Serviço de Radiologia. Boulevard 28 de Setembro, 77, Vila Isabel. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 20551-030. E-mail: raczei@hotmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0072>

Malignant peripheral nerve sheath tumor of the vagus nerve: an uncommon cause of progressive dyspnea

Dear Editor,

A healthy, nonsmoking, 27-year-old male patient was referred to our institution for investigation of a three-month history of progressive dyspnea. He reported that his dyspnea worsened on physical exertion and significantly limited his daily activities. He reported no cough, fever, night sweats, or weight loss; nor did he report any new lumps or masses during the last three months. Upon skin examination, multiple subcutaneous nodules and *café-au-lait* spots were noted, together with bilateral axillary freckles (Figure 1a). Collectively, those clinical findings met the criteria for a diagnosis of neurofibromatosis, which was so far undiagnosed. Pulmonary auscultation revealed diffuse wheezing in the right upper hemithorax. His biochemical profile was unremarkable. The patient then underwent a

computed tomography (CT) scan of the chest with intravenous contrast administration, which revealed a 20-cm right cervicothoracic mass presumably arising from the right vagus nerve (Figures 1b–d). Because of the background of neurofibromatosis, a hypothesis of malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) was raised and further confirmed by incisional biopsy and histological analysis. Given the proximity to vital structures, the patient was treated with a chemotherapy protocol for soft tissue sarcomas in an attempt to reduce the tumor bulk preoperatively. Because of a poor cellular response and recrudescence of the respiratory symptoms, the patient was deemed ineligible for any aggressive interventions.

MPNSTs are exceedingly rare sarcomas in the general population, with a lifetime risk of less than 0.01%. Conversely, in association with neurofibromatosis, these tumors arise in higher frequency because of malignant transformation from preexisting plexiform neurofibromas⁽¹⁾. Overall, these tumors are associated

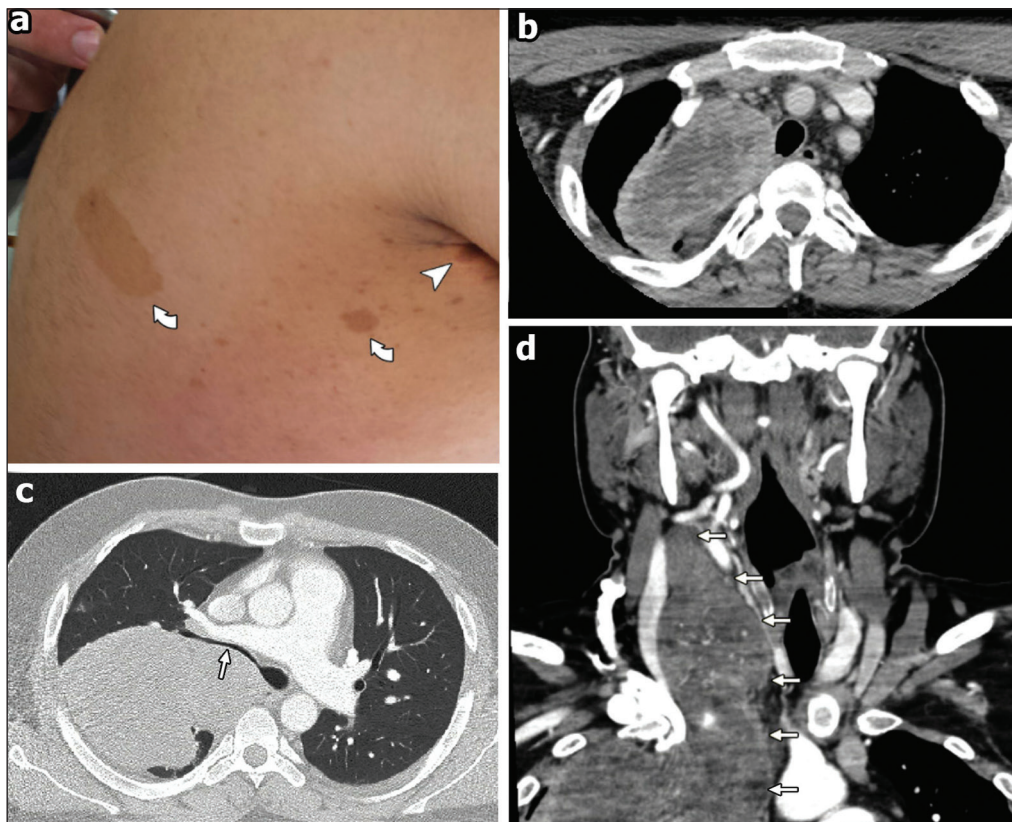


Figure 1. Findings on physical examination and CT. **a:** Café-au-lait spots (curved arrows) and axillary freckles (arrowhead) upon skin inspection. **b–d:** Axial CT scans of the neck (**b,d**) and chest (**c,d**) showing the MPNST. Note the heterogeneous enhancement after contrast administration (**b**) and the stenosis of the right main bronchus lumen (**c**), which accounts for the auscultation findings.