

**Figura 2.** RMC no eixo curto utilizando a técnica do realce tardio (A) e no eixo longo (B) demonstrando massa sólida, com conteúdo heterogêneo, medindo 3,2 × 6,1 × 3,9 cm, localizada na porção posterior do saco pericárdico e com pontos de aderência a este, com realce importante e heterogêneo do contraste pela técnica de realce tardio, além de inflamação pericárdica.

se beneficiar da ressecção cirúrgica, radioterapia e/ou quimioterapia<sup>(8,9)</sup>. A suposição diagnóstica nos pacientes assintomáticos baseia-se em lesões incidentais encontradas em exames de imagem cardíacos, e nos pacientes sintomáticos a suposição diagnóstica surge com exames de imagem direcionados, porém, a confirmação só pode ser estabelecida com análise histopatológica<sup>(6,8)</sup>.

Apesar de a imagem tumoral ser inespecífica no ecocardiograma, este é fundamental para a detecção inicial da doença, quantificação do derrame pericárdico, avaliação da função e restrição cardíaca, além de permitir análise comparativa com os posteriores exames de seguimento<sup>(10)</sup>. Na TC e na RMC observa-se massa sólida, heterogênea, com áreas multilocoladas<sup>(11)</sup> e septos internos, podendo apresentar invasão das estruturas adjacentes, derrame pericárdico e focos de metástases. A RMC é considerada a melhor modalidade para detecção e caracterização do tumor, sendo possível observar o grau de vascularização, detalhar melhor a invasão cardíaca, de necrose, e permitir controle no pós-tratamento<sup>(10,12)</sup>. Nesse contexto, pode-se concluir que, embora os exames de imagem não confirmem o diagnóstico, eles possuem papel fundamental na detecção, na caracterização e no planejamento pré-operatório e pós-operatório do sinoviossarcoma de pericárdio.

**REFERÊNCIAS**

1. Assunção FB, Oliveira DCL, Souza VF, et al. Cardiac magnetic resonance imaging and computed tomography in ischemic cardiomyopathy: an update. *Radiol Bras.* 2016;49:26–34.
2. Rochitte CE. Cardiac MRI and CT: the eyes to visualize coronary arterial disease and their effect on the prognosis explained by the Schrödinger's cat paradox. *Radiol Bras.* 2016;49(1):vii–viii.

3. Faistauer A, Torres FS, Faccin CS. Right aortic arch with aberrant left innominate artery arising from Kommerell's diverticulum. *Radiol Bras.* 2016;49:264–6.
4. Avelino MC, Miranda CLVM, Sousa CSM, et al. Free-floating thrombus in the aortic arch. *Radiol Bras.* 2017;50:406–7.
5. Bezerra SG, Brandão AA, Albuquerque DC, et al. Pericardial synovial sarcoma: case report and literature review. *Arq Bras Cardiol.* 2013;101:e103–e106.
6. Cheng Y, Sheng W, Zhou X, et al. Pericardial synovial sarcoma, a potential for misdiagnosis: clinicopathologic and molecular cytogenetic analysis of three cases with literature review. *Am J Clin Pathol.* 2012;137:142–9.
7. Chekrine T, Sahraoui S, Cherkaoui S, et al. Primary pericardial synovial sarcoma: a case report and literature review. *JC Cases.* 2014;9:40–3.
8. Salah S, Salem A. Primary synovial sarcomas of the mediastinum: a systematic review and pooled analysis of the published literature. *ISRN Oncol.* 2014;2014:412527.
9. Anand AK, Khanna A, Sinha SK, et al. Pericardial synovial sarcoma. *Clin Oncol (R Coll Radiol).* 2003;15:186–8.
10. Goldblatt J, Saxena P, McGiffin DC, et al. Pericardial synovial sarcoma: a rare clinical entity. *J Card Surg.* 2015;30:801–4.
11. Wu X, Chen R, Zhao B. Pericardial synovial sarcoma in a dyspnoic female with tuberculous pericarditis: a case report. *Oncol Lett.* 2013;5:1973–5.
12. Restrepo CS, Vargas D, Ocazonez D, et al. Primary pericardial tumors. *Radiographics.* 2013;33:1613–30.

**Diogo Costa Leandro de Oliveira<sup>1</sup>, Eduardo Oliveira Pacheco<sup>1</sup>, Larissa Teixeira Ramos Lopes<sup>2</sup>, Claudio Calazan do Carmo<sup>3</sup>, Alessandro Severo Alves de Melo<sup>4</sup>**

1. Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil. 2. Hospital Niterói D'Or, Niterói, RJ, Brasil. 3. Grupo Oncologia D'Or, Niterói, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Alessandro Severo Alves de Melo. Hospital Universitário Antonio Pedro. Rua Marques de Paraná, 303, 2º andar, Centro, Niterói, RJ, Brasil, 24033-900. E-mail: alesevero@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0200>

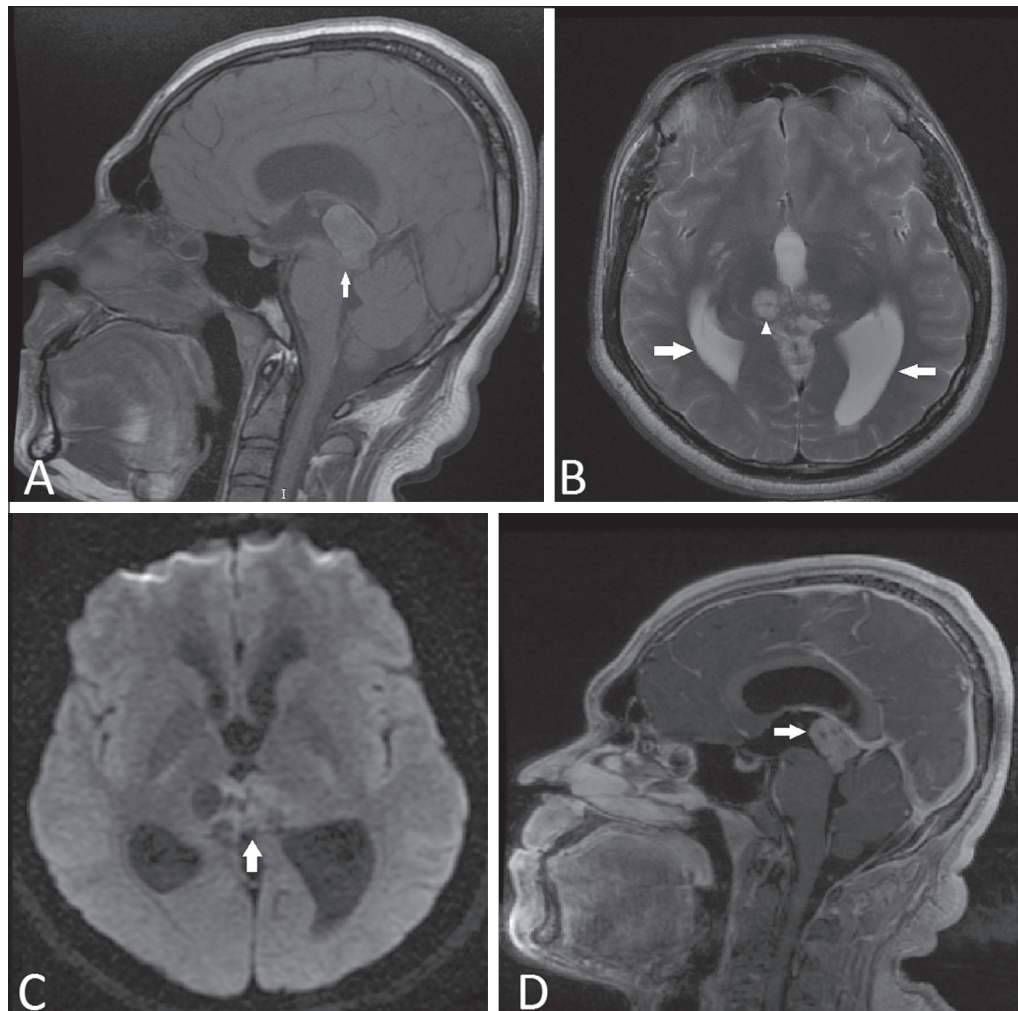
**Tumor papilífero da região da pineal associado a síndrome de Parinaud: achados de imagem na ressonância magnética**

*Papillary tumor of the pineal region accompanied by Parinaud's syndrome: magnetic resonance imaging findings*

Sr. Editor,

Paciente masculino, 22 anos, com cefaleia holocraniana de moderada intensidade, não pulsátil, sem aura ou outros sintomas associados. No exame neurológico apresentava paralisia do olhar conjugado vertical com olhar fixo para baixo, retração palpebral bilateral, incapacidade para a convergência ocular, pupilas não reagentes ao estímulo luminoso e reação de acomodação pupilar preservada, caracterizando a síndrome de Parinaud. Ressonância

magnética (RM) mostrou lesão expansiva na região da pineal, com sinal discretamente hiperintenso em T1 e isointenso em T2, com áreas císticas de permeio, discreto hipersinal na difusão e marcado realce pelo gadolínio (Figura 1). A lesão ocasionava compressão do aqueduto cerebral e da região dorsal do mesencéfalo, assim como provocava hidrocefalia. Estudo histopatológico demonstrou neoplasia papilífera formada por células cuboidais, de aparência epitelial, dispostas sobre eixos fibroconjuntivos, com vascularização evidente e atividade mitótica de 4 mitoses em 10 campos de grande aumento. A análise imuno-histoquímica apresentava marcada positividade para citoqueratinas e S-100 e negatividade para proteínas de neurofilamento. Tais achados foram compatíveis com tumor papilífero da região da pineal (TPRP).



**Figura 1.** Ressonância magnética. **A:** T1, corte sagital, sem contraste, mostrando lesão expansiva na região da pineal, comprimindo o aspecto dorsal do mesencéfalo e apresentando predomínio de hipersinal (seta). **B:** T2, corte axial, demonstrando imagens de aspecto cístico de permeio na lesão (cabeça de seta). Notar, ainda, aumento das dimensões do sistema ventricular supratentorial (setas). **C:** Sequência funcional pesada em difusão, corte axial, apresentando discreto hipersinal. **D:** T1, corte sagital, pós-contraste, mostrando realce heterogêneo pelo gadolínio.

A RM vem assumindo papel crescente no diagnóstico dos tumores cerebrais<sup>(1-3)</sup>. O TPRP é um tumor classificado como grau II ou III pela Organização Mundial da Saúde, raro, com menos de 200 casos relatados na literatura. A idade média de acometimento é de 35 anos, não havendo predileção por sexo<sup>(4)</sup>. Sua origem é incerta, sendo a hipótese mais aceita que se origine de células endimárias derivadas do órgão subcomissural<sup>(4,5)</sup>. Histologicamente, é caracterizado pela presença de estruturas de aspecto epitelial e papilar com alta celularidade e atividade mitótica moderada/alta<sup>(4-6)</sup>. Pode ocasionar cefaleia por hidrocefalia obstrutiva e síndrome de Parinaud<sup>(7)</sup> por compressão do mesencéfalo dorsal, mais especificamente da região periaquedutal<sup>(8)</sup>.

Na RM, o TPRP tipicamente se apresenta como massa circunscrita localizada na região da pineal, heterogênea, com áreas císticas de permeio, sem calcificações ou hemorragias. Classicamente, é descrito hipersinal na sequência T1, conforme observado no nosso caso, podendo estar relacionado ao alto teor proteico da lesão<sup>(9,10)</sup>. Depois da administração intravenosa de gadolínio, observa-se moderado realce heterogêneo. Disseminação líquórica, embora rara, pode ocorrer em até 7% dos casos<sup>(4,7)</sup>. Nas sequências avançadas de RM podem ser encontrados sinais de hiperperusão, bem como na espectroscopia de prótons pode haver aumento dos picos de colina, lactato, mio-inositol e redução do pico de N-acetil-aspartato<sup>(11)</sup>.

O diagnóstico diferencial de lesões na região da pineal é amplo, podendo ser citados germinoma, endimoma, meningioma,

pineocitomas, pineoblastoma e gliomas, porém, não é habitual que estes tumores apresentem hipersinal em T1<sup>(10,11)</sup>.

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica, não havendo benefícios comprovados com o uso de radioterapia ou quimioterapia<sup>(11)</sup>. Ressecção parcial e tumores com maior atividade mitótica e proliferativa (Ki-67 elevado) tendem a estar relacionados com pior prognóstico e recorrência, esta sendo reportada em até 72% dos casos<sup>(4,11,12)</sup>.

Em conclusão, a presença da síndrome de Parinaud é sinal de alerta para a possibilidade de processos expansivos da região da pineal e, embora raro, o diagnóstico de TPRP deve ser lembrado, em especial quando presente o hipersinal na sequência T1.

**REFERÊNCIAS**

1. Queiroz RM, Abud LG, Abud TG, et al. Burkitt-like lymphoma of the brain mimicking an intraventricular colloid cyst. *Radiol Bras.* 2017;50:413-4.
2. Liaffa B, Noro F, Bahia PRV, et al. Dural fistula with bilateral arterial supply, mimicking a brainstem tumor. *Radiol Bras.* 2017;50:65-6.
3. Sharma R, Gupta P, Mahajan M, et al. Giant nontraumatic intradiploic arachnoid cyst in a young male. *Radiol Bras.* 2016;49:337-9.
4. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. WHO classification of tumours of the central nervous system. 4th ed. Geneva, Switzerland: WHO Press; 2016. p. 180-2.
5. Kamamoto D, Sasaki H, Ohara K, et al. A case of papillary tumor of the pineal region with a long clinical history: molecular characterization and therapeutic consideration with review of the literature. *Brain Tumor Pathol.* 2016;33:271-5.



6. Jiménez-Heffernan JA, Bárcena C, Gordillo C, et al. Cytologic features of papillary tumor of the pineal region: a case report showing tigroid background. *Diagn Cytopathol.* 2016;44:1098–101.

7. Fauchon F, Hasselblatt M, Jouvet A, et al. Role of surgery, radiotherapy and chemotherapy in papillary tumors of the pineal region: a multicenter study. *J Neurooncol.* 2013;112:223–31.

8. Shields M, Sinkar S, Chan W, et al. Parinaud syndrome: a 25-year (1991-2016) review of 40 consecutive adult cases. *Acta Ophthalmol.* 2017;95:e792–e793.

9. Cerase A, Vallone IM, Di Pietro G, et al. Neuroradiological follow-up of the growth of papillary tumor of the pineal region: a case report. *J Neurooncol.* 2009;95:433–5.

10. Chang AH, Fuller GN, Debnam JM, et al. MR imaging of papillary tumor of the pineal region. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2008;29:187–9.

11. Vaghela V, Radhakrishnan N, Radhakrishnan VV, et al. Advanced magnetic resonance imaging with histopathological correlation in papillary

tumor of pineal region: report of a case and review of literature. *Neuro India.* 2010;58:928–32.

12. Fèvre-Montange M, Hasselblatt M, Figarella-Branger D, et al. Prognosis and histopathologic features in papillary tumors of the pineal region: a retrospective multicenter study of 31 cases. *J Neuropathol Exp Neurol.* 2006;65:1004–11.

**Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro<sup>1</sup>, Bernardo Carvalho Muniz<sup>2</sup>, Nina Ventura<sup>2</sup>, Emerson Leandro Gasparetto<sup>2</sup>, Edson Marchiori<sup>3</sup>**

1. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer e Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 2. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 3. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer. Rua do Rezende, 156, Centro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 20230-024. E-mail: bruno.niemeyer@hotmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0229>

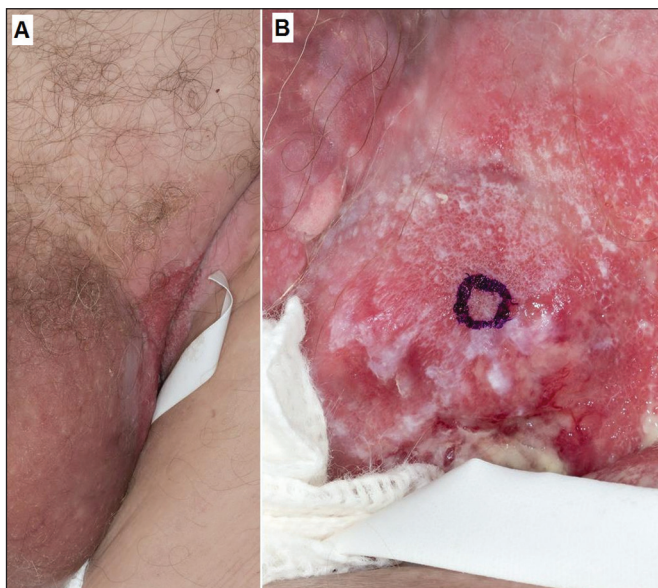
**Inguinal and scrotal extramammary Paget's disease: <sup>18</sup>F-FDG PET/CT imaging**

Dear Editor,

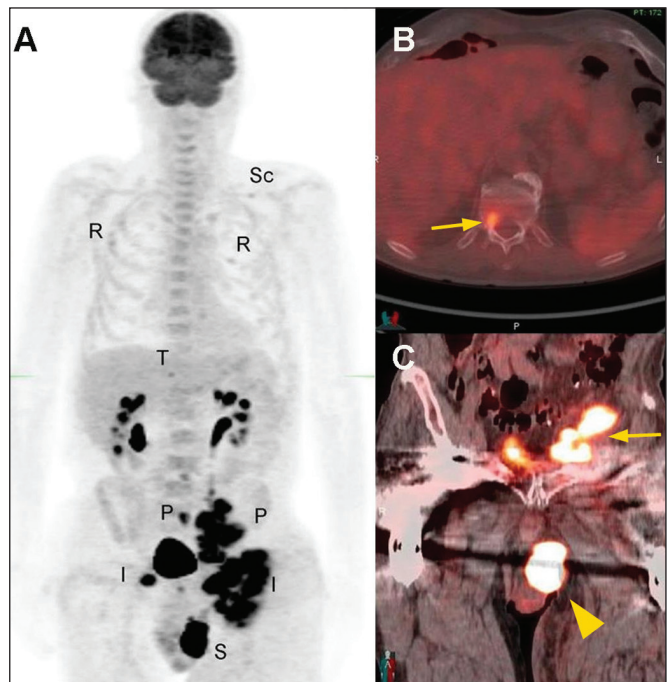
An 87-year-old man presented to our institution for investigation of an intertriginous rash, involving the left inner thigh, scrotum, and perineum, which had been neglected for a few years. The lesion was diagnosed as extramammary Paget's disease (EMPD). Due to the potential for EMPD to be associated with gastrointestinal and genitourinary malignancies, a thorough clinical and imaging evaluation was performed, the results of which were negative. The patient opted for symptomatic care only. Two years later, he returned to our institution with soft tissue swelling and edema of the left lower extremity, scrotum, and penis, with a nodular scrotal lesion and bilateral inguinal adenopathy (Figure 1). Positron emission tomography/computed tomography (PET/CT) showed <sup>18</sup>F-fluorodeoxyglucose (FDG)-avid lesions of the left scrotum, left inguinal lymph node, left pelvic lymph node, T12 vertebra, ribs, and left scapula (Figure 2). Biopsy of the left inguinal adenopathy showed signet-ring cells. Radiation therapy was initiated, resulting in partial improvement, followed by chemotherapy with carboplatin and paclitaxel. Unfortunately,

the patient died, due to disease progression, at five months after the <sup>18</sup>F-FDG PET/CT imaging.

EMPD is a rare intraepithelial adenocarcinoma that typically gives rise to a pruritic rash at sites with numerous apocrine glands, such as the perineum, axilla, eyelids, scalp, and buttocks<sup>(1)</sup>. The disease occurs predominantly in patients over 50 years of age. In the Caucasian population, females are more affected than are males, whereas there is a predominance of males among EMPD patients in the Asian population<sup>(2)</sup>. The diagnosis of EMPD is based on the identification of Paget's cells with prominent nuclei and abundant lightly stained cytoplasm on hematoxylin-eosin staining<sup>(1,3)</sup>. The disease can arise from two major pathological mechanisms<sup>(4)</sup>: as an *in situ* intraepithelial adenocarcinoma which has the potential for local invasion and subsequent metastasis; and as pagetoid spread of a visceral



**Figure 1.** Photographs of a patient with EMPD. **A:** Lesions of the scrotum and left inguinal region. **B:** Close-up of the left inguinal lesion with a beefy red center and macerated whitish border.



**Figure 2.** Maximum-intensity projection <sup>18</sup>F-FDG PET/CT (**A**) showing the left scrotal lesion (S), bilateral inguinal adenopathy (I), and pelvic adenopathy (P), as well as osseous metastases involving the T12 vertebra (T), multiple ribs (R), and the left scapula (Sc). Fused axial and coronal <sup>18</sup>F-FDG PET/CT images showing the T12 vertebra metastasis (arrow in **B**), together with the left scrotal lesion and left pelvic lymph node metastasis (arrowhead and arrow, respectively, in **C**).