

## CORDOMA - RELATO DE CASO

Juliana S.V. da Fonseca, Luciana da Oliveira, Fernanda M. Muller, Elza Cristina M. Da Cunha, Luiz Eduardo C. Schein

### **Introdução**

O cordoma é uma neoplasia óssea maligna originada de remanescentes embrionários da notocorda primitiva, que acomete a base do crânio e o esqueleto axial (GELABERT et al., 1999). São tumores raros e de crescimento lento, mas com forte tendência a invasão local e recorrência, no entanto raramente dão metástases. Mais de um terço desses tumores são intracranianos, localizados preferencialmente no clivus (base do crânio), perfazendo apenas 1% de todos os tumores intracranianos (5,6) e 4% das neoplasias ósseas malignas.

### **Relato de Caso**

Paciente E.P.S., 64 anos, feminina, natural e procedente em Rio Grande. Paciente previamente hígida, inicia em março de 2003, de forma súbita, com diplopia do olho esquerdo e parestesia do músculo ocular reto lateral à esquerda, sendo encaminhada ao oftalmologista. No mês seguinte iniciou um quadro de cefaléia de leve intensidade, sendo tratada como rinosinusite sem melhora do quadro, dentro da história clínica a investigação foi complementada com TC de crânio, que demonstrou lesão expansiva irregular e infiltrativa na loja selar e periselar; foi solicitado RNM crânio-encefálica cuja impressão diagnóstica foi de lesão expansiva na fossa média com aspecto morfológico sugestivo de cordoma. Com tal resultado a paciente foi encaminhada ao setor de neurocirurgia em Porto Alegre e, após, submetida a uma microcirurgia vídeo-endoscópica com retirada do tumor da hipófise. O material foi enviado ao exame anatomopatológico (fragmentos da região clival e fragmentos ósseos mais tumor do clivo), tendo como diagnóstico cordoma em tecido ósseo.

Quatro meses após a cirurgia, foi realizada nova RNM para controle na qual se observou lesão expansiva do clivus, achados compatíveis com resquício e recidiva tumoral.

Em fevereiro de 2004 a paciente iniciou com disfunção na motricidade extrínseca do olho esquerdo (sintomatologia da recidiva tumoral). No mês seguinte realizou nova cirurgia para remoção da massa tumoral.

Em agosto de 2005, a paciente foi submetida a uma TC de crânio para controle, na qual foi observado aumento da massa tumoral na região selar comparada a exames anteriores. Em outubro do mesmo ano, uma nova RNM demonstrou volumosa lesão expansiva com epicentro no clivus compatível com cordoma recidivado.

Em maio de 2006 houve aumento importante da massa tumoral, sendo então encaminhada à oncologia para a realização de radioterapia.

### **Discussão**

Os cordomas são neoplasias disontogênicas que surgem de remanescentes residuais ou de vestígios da notocorda embrionária. São divididos em três grupos: cranial ou esfenoccipital, vertebral e sacrococcígea.

Há uma predileção pelo sexo masculino na razão de 2:1 e o pico de incidência ocorre nas 5ª e 6ª décadas de vida (BROWN et al., 1990).

A dor local é o sintoma mais freqüente dos tumores do clívis, podendo ainda causar perdas visuais e paralisia dos músculos extra-oculares e faríngeos, precedendo os efeitos de compressão sobre o tronco cerebral. O primeiro sinal do tumor pode ser presença de massa faríngea. Os cordomas intracranianos na região do clivus causam principalmente compressão cerebral e lesão de nervos cranianos, provocando cefaléia e alterações visuais. Os cordomas crânio-cervicais apresentam sintomas neuro-oftálmicos e otológicos com envolvimento de pares cranianos; nas fases mais avançadas do desenvolvimento tumoral declaram-se os sintomas piramidais e cerebelares.

A RNM é o melhor método para avaliar o cordoma intracraniano, pois é superior que a TC em delinear a extensão da lesão. A suspeita clínica deve ser complementada com biópsia.

O tratamento cirúrgico é o de eleição para esta neoplasia, porém os resultados não são satisfatórios pela característica infiltrativa deste tumor, dificultando a exérese completa do mesmo (LOPES et al., 1996).

A radioterapia é indicada como terapia adjuvante para diminuir as recorrências, ou mesmo tratá-las, e para casos inoperáveis ou de remoção incompleta do tumor. Seus resultados pouco influenciam na melhora da sobrevida, mas atenuam os sintomas dolorosos (SOYER et al., 2001).

## **Conclusão**

Cordoma é uma neoplasia rara de crescimento lento, localmente invasivo, com metástases eventuais, que acomete o clivus e mais raramente se encontra fora da linha média. Os métodos de imagem têm papel importante no diagnóstico e na determinação do tratamento desses tumores. O diagnóstico precoce e o tratamento cirúrgico agressivo com remoção completa da lesão constituem fatores decisivos para um melhor prognóstico da doença.

## **Referências Bibliográficas**

VIRCHOW, R.L.K. **Untersuchungen über die Entwickelung des Schödelgrundes in gesunden und Krankhaften Zustände und Über den Einfluss dersellen auf Schädelform Gesichtsbildung und Gehirnbon.** Reiner, 1857:128.

RIBBERT, H. **Veber die E chordosis phisolifora exphenoccipitalis.** Zenthalt Allg Pathol 1894;5: 457-61.

GELABERT, G.M.; PINTOS, M.E.; CAPARRINI, E.A.; MARTINEZ, R.R. **Intradural cervical chordoma.** J Neurosurg Sci, 43(2):159-62, 1999.

HASS, C.M. **Chordomas of the cranium and Cervical portion of the spine: Review of the Literature with report of a case,** Arch. Neurol. Psychiat. 32: 300-327 (Aug) 1934.

MEYER, J.E.; OOT, R.F.; LINDFORS, K.K. **CT appearance of clival chordomas.** J Comput Assist Tomogr 1986;10:34-8.

[ [Medline](#) ]

MIGUEL, R.E.V.; KOWALSKI, L.P.; SONEMATSU JR, O.; SILVEIRA, C.R.S. **Cordomas de cabeça e pescoço.** Acta Oncol Bras 1995;15:76-80.

DAHLIN, D.C.; MACCHARTY, C.S. **Chordoma: a study of 59 cases.** Cancer 1952;5: 1170-1178.

BROWN, R.V.; SAGE, M.R.; BROPHY, B.P. **CT and MR findings in patients with chordomas of the petrous apex.** AJNR 1990;11:121-4.

MENEZES, A.H.; TRAYNELIS, V.C. In: **Youmans JR. Neurological Surgery**, 4a edição, Philadelphia, WBSaundersCompany, 3043-9, 1996.

ZIMMERMAN, E.A.; COHEN, B.H. In: **Rowland LP. Merritt's Textbook of Neurology**, 9a edição, Philadelphia, Williams & Wilkins, 379-81, 1995.

ERDEM, E.; ANGTUACO, E.C.; HEMERT, R.V.; PARK, J.S.; AL-MEFTY, O. **Comprehensive Review of Intracranial Chordoma.** Radiographics 2003 23(4): 995-1009.

IKUSHIMA, I.; KOROGLI, Y.; HIRAI, T.; HAMATAKE, S.; TAKAHASHI, M.; USHIO, Y. **Chordomas of the skull base: dynamic MRI.** J Comput Assist Tomogr 1996;20: 547-50.

DOUCET, V.; PERETTI-VITON, P.; FIGARELLA-BRANGER, D.; MANERA, L.; SALAMON, G. **MRI of intracranial chordomas.** Extent of tumor and contrast enhancement: criteria for differential diagnosis. Neuroradiology 1997;39:571-6.

LOPES, A.; ROSSI, B.M.; SILVEIRA, C.R.S.; ALVES, A.C. **Chordoma; retrospective analysis of 24 cases.** São Paulo Med J Rev Paul Med 1996;114:1312-6.

BJORNSSON, J. et al. - **Chordoma of the mobile spine: clinicopathologic analysis of 40 patients.** Cancer, 71: 735-740, 1993.

SOYER, J.; LE CARROU, T.; WAGER, M.; LAPIERRE, F. **Difficulty in treating spinal chordoma of the thoracic vertebrae.** Neurochirurgie, 47(1):69-71, 2001.

HESTER, T.O.; VALENTINO, J.; STROTTMANN, J.M.; BLADES, D.A.; ROBINSON, M.C. **Cervicothoracic chordoma presenting as progressive dyspnea and dysphagia.** Otolaryngol Head Neck Surg, 120(1):97-100, 1999.

NOEL, G. et al. - **Radiation therapy for chordoma and chondrosarcoma of the skull base and the cervical spine.** Prognostic factors and patterns of failure. Strahlenther Onkol, 179(4):241-8, 2003. Arq. Otorrinolaringol., São Paulo, v.9, n.1, p. 70-74, 2005.