

## CORDOMA DE ÁPICE PETROSO – RELATO DE UM CASO\*

Cláudio Régis S. Silveira<sup>1</sup>, Serguey Malaquias de Almeida<sup>2</sup>, Cristina Marques Barreto<sup>3</sup>, Custódio Michilosky<sup>4</sup>, José Marcus Rotta<sup>5</sup>, Luis Antonio Rossi<sup>6</sup>

**Resumo** Cordomas são neoplasias raras que se originam dos remanescentes da notocorda primitiva. Estes remanescentes persistem ao longo de todo o esqueleto axial. Os cordomas intracranianos, mais freqüentemente, se localizam no clivus, próximo à sincondrose esfenoccipital, tipicamente na linha média. Nós descrevemos um caso atípico de cordoma fora da linha média, mais especificamente no ápice petroso, e discutimos as causas embriológicas que determinam esta localização, bem como sintomas, achados de imagem, tratamento cirúrgico e evolução.

*Unitermos:* Cordoma. Ápice petroso. Tomografia computadorizada. Ressonância magnética.

**Abstract** *Petrous apex chordoma – a case report.*

**Chordomas are rare neoplasms arising from notochordal remnants that persist along the axial skeleton. Intracranial chordomas occur more frequently in the midline. We describe an atypical case of an off-midline chordoma arising from the petrous apex, and discuss the embryogenic factors which determine that location, as well as the symptoms, imaging findings, surgical treatment and evolution.**

*Key words:* Chordoma. Petrous apex. Computed tomography. Magnetic resonance imaging.

### INTRODUÇÃO

O cordoma foi descrito pela primeira vez por Virchow, em 1857, com o nome de *ecchordosis physaliphora*<sup>(1)</sup>. Em 1894, Ribbert descreveu a origem do tumor nos remanescentes da notocorda primitiva<sup>(2)</sup>.

Os cordomas são tumores raros e de crescimento lento. Cerca de 35% desses tumores são intracranianos, localizados preferencialmente na região do clivus, tipicamente na linha média, perfazendo apenas 1% de todos os tumores intracranianos<sup>(3-5)</sup>. Nós descrevemos um caso de cordoma de localização atípica, fora da linha média, mais precisamente no ápice petroso direito.

### RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 36 anos de idade, deu entrada no Serviço de

Neurocirurgia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE-SP), com história de aparecimento súbito de diplopia, com melhora espontânea em uma semana. Foram realizados exames de tomografia computadorizada e ressonância magnética do crânio, observando-se lesão nodular no ápice petroso à direita, com erosão óssea associada. Os achados de imagem foram sugestivos de neurinoma do trigêmeo. A paciente foi submetida a craniectomia retromastóidea, com ressecção completa da lesão. O anatomopatológico revelou tratar-se de cordoma.

### DISCUSSÃO

O cordoma é uma neoplasia rara, de crescimento lento, representando apenas 0,02% de todos os casos novos de câncer descritos durante um período de 40 anos, numa recente série do Hospital A.C. Camargo<sup>(6)</sup>.

Esses tumores crescem dos remanescentes da notocorda em todo o esqueleto axial, localizando-se 50% no sacro, 35% na região esfenoccipital (clivus) e aproximadamente 15% nas demais porções da coluna vertebral<sup>(7)</sup>.

Na vida embrionária precoce, a notocorda é uma coluna de células que se encontra, no embrião, em seu eixo longo entre o tubo neural e o intestino pri-

mitivo, tipicamente na linha média. Durante a quinta semana de vida intra-uterina, o mesênquima se condensa ao redor da extremidade cefálica da notocorda, para formar os platôs paracordal e precordal do condrocânio<sup>(8)</sup>. A continuada multiplicação das células da notocorda resulta em um número de cordões que penetram na base do crânio em diferentes direções e que podem ramificar-se para a nasofaringe e espaços parafaríngeos. Os remanescentes desses ramos da notocorda podem penetrar no osso petroso em desenvolvimento, tornando-o sede de cordomas.

Histologicamente, esses tumores caracterizam-se pela presença de células longas com vacúolos citoplasmáticos, arranjo lobular e muco intracitoplasmático, chamadas de “células physaliphoras”<sup>(6)</sup>. Macroscopicamente, é um tumor gelatinoso lobulado que destrói o osso, comumente se calcifica e pode ter áreas de hemorragia e necrose<sup>(8)</sup>.

Os principais sinais e sintomas das lesões da base do crânio são dor, disfunção de nervos cranianos, massa invadindo a nasofaringe, às vezes com obstrução da passagem aérea<sup>(6,9)</sup>. São descritas metástases de cordoma<sup>(6)</sup>.

Os cordomas intracranianos aparecem, na tomografia computadorizada, como massa de partes moles, hiperdensa, associada a erosão óssea e focos de

\* Trabalho realizado nos Serviços de Radiologia e Neurocirurgia do Hospital do Servidor Público Estadual “Francisco Morato de Oliveira” (HSPE-SP), São Paulo, SP.

1. Ex-Residente do Serviço de Radiologia do HSPE-SP, Médico da Clínica Boghos Boyadjian, Fortaleza, CE.

2. Ex-Residente do Serviço de Neurocirurgia do HSPE-SP.

3. Residente do Serviço de Radiologia do HSPE-SP.

4. Médico do Serviço de Neurocirurgia do HSPE-SP.

5. Diretor do Serviço de Neurocirurgia do HSPE-SP.

6. Diretor do Serviço de Radiologia do HSPE-SP.

Endereço para correspondência: Dr. Cláudio Régis S. Silveira. Rua Pedro Aristides Albuquerque, 60, apto. 402, Joaquim Távora. Fortaleza, CE, 60130-170.

Aceito para publicação em 24/7/2000.

calcificação, com algum realce pós-contraste (Figuras 1 e 2).

No estudo com ressonância magnética, a massa pode ter aspecto homogêneo, com isossinal ou hipossinal em T1 e marcado hipersinal em T2 (Figura 3).

Pode ainda apresentar aspecto heterogêneo, evidenciando-se áreas de ausência de sinal, determinadas por calcificações. O realce pós-contraste é heterogêneo, podendo ser, eventualmente, homogêneo (Figura 4). A utilidade da ressonância

magnética dinâmica para a diferenciação dos tumores intracranianos extra-axiais tem sido descrita. Os cordomas realçam mais lentamente e heterogeneamente que as metástases, os meningiomas e os schwannomas<sup>(8,10,11)</sup>.

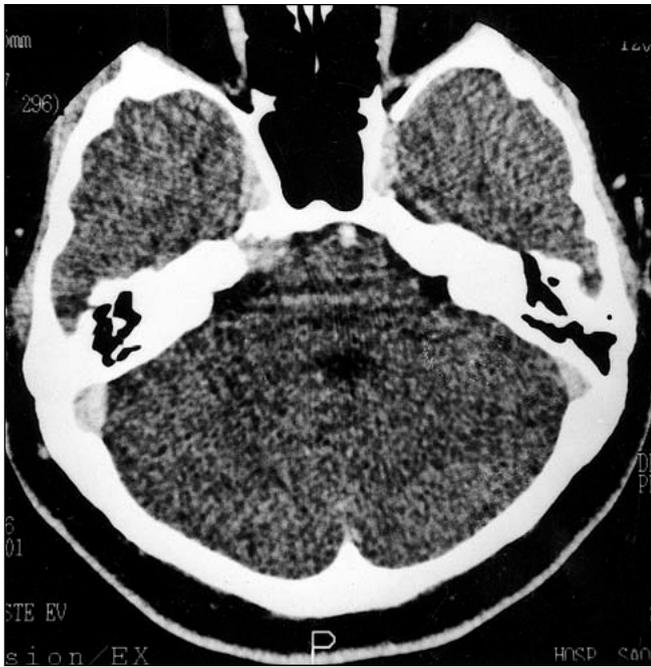


Figura 1. Tomografia computadorizada de crânio com contraste mostrando lesão com realce homogêneo no ápice petroso direito.

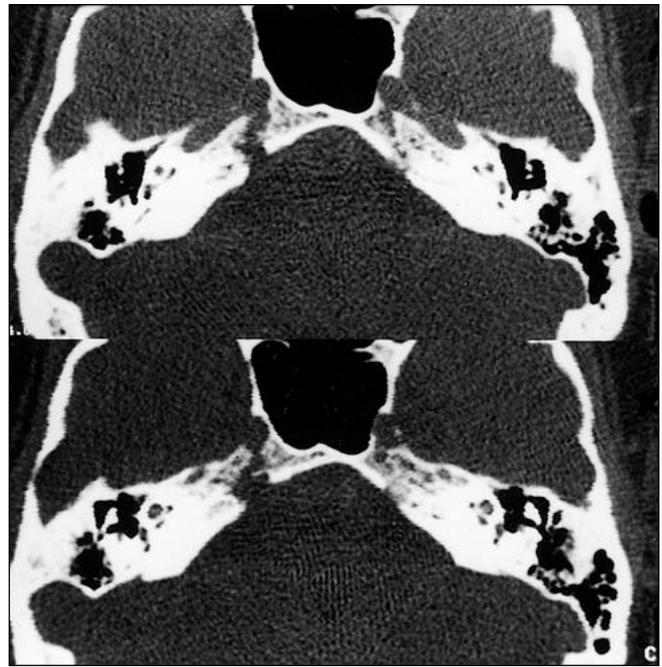


Figura 2. Tomografia computadorizada de crânio (janela óssea) evidenciando erosão do ápice petroso direito.

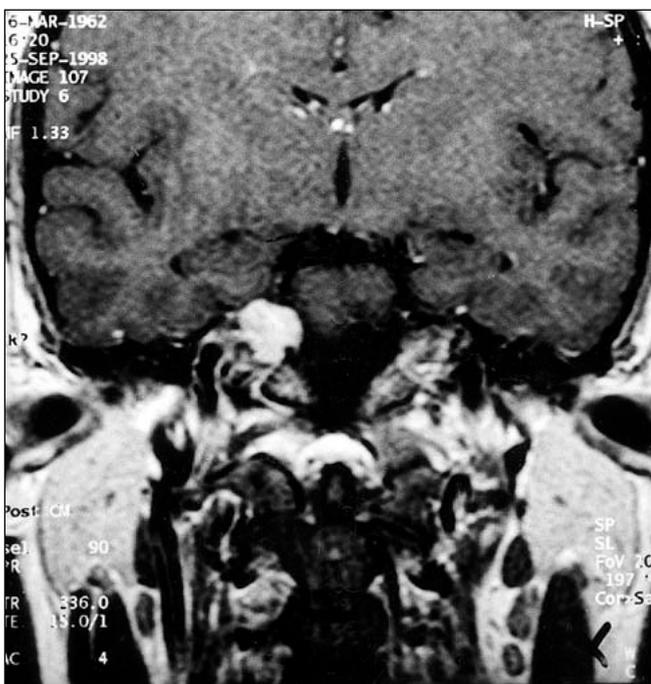


Figura 3. Ressonância magnética do crânio (coronal) em T1 pós-contraste, notando-se realce homogêneo da lesão.



Figura 4. Ressonância magnética do crânio (axial) em T2 mostrando hipersinal homogêneo da lesão.



**Figura 5.** Tomografia computadorizada do crânio de controle pós-cirúrgico, com ressecção completa da lesão.

No diagnóstico diferencial dos cordomas de ápice petroso devem-se incluir metástase, meningioma, condrossarcoma, tumor de glômus jugular e schwannoma<sup>(9)</sup>. O tratamento de escolha é a ressecção radical da lesão. A radioterapia e a quimioterapia têm papel auxiliar na terapêutica dos cordomas<sup>(6)</sup>. No caso por nós descrito, a paciente foi submetida a craniectomia retromastóideia, com res-

secção radical da lesão (Figura 5). Evoluiu, no pós-operatório, com déficit do VI nervo craniano, à direita.

### 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, mais especificamente no ápice petroso. Os métodos de imagem têm papel importante no diagnóstico e na determinação do tratamento desses tumores.

### REFERÊNCIAS

1. Virchow RLK. Untersuchungen über die Entwicklung des Schödelgrundes in gesunden und Krankhaften Zustände und Über den Einfluss derselben auf Schädelform Gesichtsbildung und gerimbbon. Reiner, 1857:128.
2. Ribbert H. Veber die Ecchordosis phisolifora exphenoccipitalis. Zenthalt Allg Pathol 1894;5: 457-61.
3. Miguel REV, Kowalski LP, Sonematsu Jr O, Silveira CRS. Cordomas de cabeça e pescoço. Acta Oncol Bras 1995;15:76-80.
4. Kendall BE. Cranial chordomas. Br J Radiol 1977; 50:687-98.
5. Meyer JE, Oot RF, Lindfors KK. CT appearance of clival chordomas. J Comput Assist Tomogr 1986;10:34-8.
6. Lopes A, Rossi BM, Silveira CRS, Alves AC. Chordoma; retrospective analysis of 24 cases. São Paulo Med J Rev Paul Med 1996;114:1312-6.
7. Dahlin DC, MacCarty CS. Chordoma: a study of fifty-nine cases. Cancer 1952;5:1170-8.
8. Brown RV, Sage MR, Brophy BP. CT and MR findings in patients with chordomas of the petrous apex. AJNR 1990;11:121-4.
9. Heffelfinger MJ, Dahlin DC, MacCarty CS, Beabout JW. Chordomas and cartilagenous tumours at the skull base. Cancer 1973;32:410-20.
10. Ikushima I, Korogi Y, Hirai T, Hamatake S, Takahashi M, Ushio Y. Chordomas of the skull base: dynamic MRI. J Comput Assist Tomogr 1996;20: 547-50.
11. 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.