

CORDOMAS DE CABEÇA E PESCOÇO

Head and neck chordomas

ROBERTO ELIAS VILLELA MIGUEL¹ LUIZ PAULO KOWALSKI² PAULO SANEMATSU JÚNIOR³
CLÁUDIO SAMPAIO SILVEIRA⁴

Cordomas são tumores raros e de uma série de 250.000 neoplasias tratadas no Hospital A.C. Camargo de 1953 a 1993, diagnosticou-se 21 cordomas (0,0084%), dos quais 3 situavam-se em cabeça e pescoço.

A idade dos pacientes variou de 10 a 21 anos, sendo que dois deles apresentavam cordomas esfenoccipitais e um cervical.

O paciente com lesão cervical foi submetido a tratamento cirúrgico, associado a radioterapia, encontrando-se assintomático.

Um dos pacientes com lesão esfenoccipital foi submetido a craniotomia e biópsia, sendo tratado com radioterapia exclusiva; a doença progrediu e o paciente faleceu; o outro foi submetido a ressecção e radioterapia adjuvante; a doença progrediu e perdeu-se o seguimento.

Em conclusão: os cordomas são tumores localmente agressivos, situados em áreas de difícil acesso e oligossintomáticos nas fases iniciais de evolução. Raramente metastatizam e o seu tratamento preferencial é cirúrgico, reservando-se a radioterapia para cirurgias que não foram oncológicamente satisfatórias e nas recorrências.

Unitermos: Tumores de cabeça e pescoço - cordomas.

Keywords: Head and neck tumors - chordomas.

Introdução

1 - Médico Titular do Depto de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital A. C. Camargo.

2 - Diretor do Depto de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital A. C. Camargo.

3 - Médico Titular do Depto de Neurocirurgia do Hospital A. C. Camargo.

4 - Acadêmico Estagiário da Escola de Cancerologia do Hospital A. C. Camargo.

O cordoma foi descrito pela primeira vez em 1856 por Virchow (6). É uma neoplasia rara, correspondendo a cerca de 1% a 4% das neoplasias ósseas malignas, originado nos remanescentes da notocorda primitiva (1), podendo apresentar-se ao longo de todo o esqueleto axial. A região sacrococcígea é o local de origem em 48% dos casos. A região esfenoccipital é acometida em 39%. Os outros 13% ocorrem no restante da coluna vertebral (2).

Histologicamente o cordoma é composto por cordões de células largas (células *physaliphoros*), vacuolizadas, cujo citoplasma contém mucina. O crescimento do cordoma é lento e, dada a localização em locais de difícil acesso cirúrgico, a sua ressecção é freqüentemente incompleta, conseqüentemente as taxas de recorrência são altas. Além disso, existe a possibilidade de metastatização (8, 3). Todos esses fatores determinam o seu caráter maligno.

Considerando-se que a ressecção cirúrgica é raramente radical, a radioterapia adjuvante é comumente recomendada

Endereço para correspondência: Depto de Cirurgia de Cabeça e Pescoço - Hospital A. C. Camargo - R. Prof. Antonio Prudente, 211 - CEP 01509-010 - São Paulo - SP.

(1, 12). O cordoma parece ser quimiorresistente, mas esta possibilidade terapêutica deve ser ainda explorada (7).

O objetivo deste trabalho é descrever os aspectos clínicos e os resultados do tratamento de dois casos de cordoma de região esfenoccipital e um de coluna cervical, tratados no Depto de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital A. C. Camargo, em São Paulo, de 1980 a 1991. Cordomas são tumores raros e de uma série de 250.000 neoplasias tratadas no Hospital A. C. Camargo de 1953 a 1993, diagnosticou-se 21 cordomas (0,0084%), dos quais 3 situavam-se em cabeça e pescoço.

Relatos dos casos

Caso 1:

Criança de 10 anos, feminino, com história de cefaléia por três anos que evoluiu com sonolência, náuseas, vômitos e desvio do globo ocular esquerdo. Estes sinais e sintomas fizeram a mãe procurar atendimento médico em outra cidade. A paciente evoluiu com queda do estado geral, diminuição da acuidade visual à esquerda (2º par), midríase não-paralítica à esquerda, reflexo fotomotor e consensual diminuídos, oftalmoplegia à esquerda (3º, 4º e 6º pares), paralisia facial tipo periférica à esquerda, diminuição da acuidade auditiva (8º par) discreta queda do ombro esquerdo (11º par) e desvio da língua à esquerda (12º par). Apresentava ainda hipotonia e hipotrofia generalizada, rigidez nuchal e alteração do equilíbrio.

Uma radiografia simples de crânio evidenciou calcificações retrosselares. A arteriografia mostrou levantamento da artéria basilar. A tomografia computadorizada evidenciou extenso tumor calcificado e irrigado na base do ramo basilar corroendo a abóbada temporal, apófises clinóides e forame óptico. A paciente foi submetida a craniotomia frontotemporal esquerda com biópsia em maio de 1980. O exame anatomopatológico evidenciou condrossarcoma de base do crânio, fossa temporal esquerda e seio maxilar. No pós-operatório a paciente foi submetida a 450 cGy, sendo então transferida ao Hospital A.C. Camargo.

A revisão do laudo anatomopatológico mostrou tratar-se de um cordoma com áreas de diferenciação condróide. A paciente deu entrada neste serviço com quadro de insuficiência respiratória aguda. Durante o exame sob narcose, evidenciou-se extensa tumoração submucosa abaulando a parede posterior de oro e rinofaringe, obstruindo totalmente as vias aéreas. Apresentava também micropoliadenopatias cervical, axilar e inguinal. Foi realizada traqueostomia.

Em junho de 1980, a paciente iniciou radioterapia, numa dose total de 4.000 cGy, em campos faciais direito e esquerdo, não obtendo-se resposta. Após um mês realizou a segunda fase de radioterapia com 3.000 cGy em campos

craniofaciais direito e esquerdo, evoluindo sem melhora e com aparecimento de massa em região temporal esquerda, palato mole e proptose do globo ocular esquerdo.

Recebeu alta após dez meses de acompanhamento no Hospital A.C. Camargo, com doença ativa. A paciente faleceu pela doença sete meses após a alta hospitalar.

Caso 2:

Paciente do sexo feminino, 21 anos, branca, relatava que há aproximadamente 1 ano apresentava dor cervical com irradiação para a região occipital e para o lado direito da face. Referia ainda parestesias em hemiface direita, oligúria, astenia e vômitos. Anteriormente à admissão havia sido submetida a duas cirurgias em região cervical.

Ao exame físico inicial mostrava desvio da língua para a esquerda e estrabismo convergente do olho direito. Na rinoscopia posterior observou-se a presença de volumoso tumor ocupando toda a rinofaringe.

Radiologicamente havia suspeita de fratura em C1 e C2, motivo pelo qual foi colocado um halogesso. Uma radiografia de atlas e eixo evidenciou a presença de lesão óssea da metade direita da apófise odontóide do eixo. A tomografia computadorizada mostrava massa tumoral de partes moles envolvendo a base do crânio, atlas e processo odontóide (com erosão óssea).

Realizou-se ressecção de tumor de clívus, C1 e C2 através da via transpalatina; o cirurgião considerou serem macroscopicamente adequadas as margens de ressecção. O estudo anatomopatológico da peça confirmou o diagnóstico de cordoma. O período pós-operatório imediato transcorreu sem complicações, tendo a paciente recebido alta no 8º dia.

Progressivamente a paciente evoluiu com paralisia do 6º par craniano à direita, 9º, 10º e 11º pares bilateralmente, lesão de 12º par esquerdo, paralisia faringolaríngea, disfonia e aspiração de alimentos. Após uma semana passou também a apresentar incoordenação de membros inferiores e dificuldade respiratória, havendo suspeita clínica de compressão a nível de bulbo. Perdeu-se o seguimento após três meses da data da cirurgia.

Caso 3:

Paciente do sexo masculino, 11 anos, foi admitido para tratamento em outubro de 1991, referindo que há aproximadamente 1 ano apresentava dor em região cervical, irradiada para o membro superior direito, associada a queda do ombro. Um mês após notou aparecimento de nódulo submandibular direito, de consistência endurecida.

Ao exame físico, notava-se nítida queda do ombro direito; à oroscopia apresentava-se com abaulamento de loja amigdalina direita, sem sinais de invasão local. À palpação

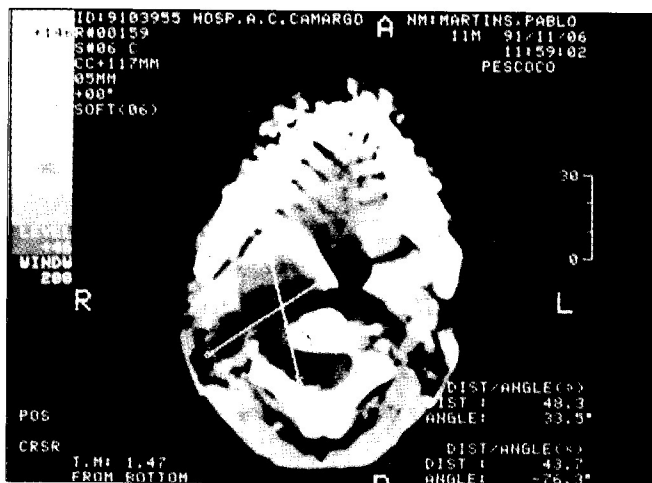


Figura 1 - Tomografia computadorizada pré-operatória do caso número 3 mostrando processo expansivo a nível de C1-C2 com extensão parafaríngea.

do pescoço evidenciavam-se múltiplos linfonodos jugulares altos à direita, sendo o de maior diâmetro com 4x3cm. Todos eram móveis e de consistência fibroelástica. Palpava-se ainda linfonodo submandibular direito, medindo 3x3cm de diâmetro e outro submentoniano com 1x1cm.

Com hipótese diagnóstica de linfoma, foi submetido a adenectomia. O exame anatomopatológico da peça revelou linfonodos com hiperplasia folicular reacional. Em novembro de 91 foi submetido a uma tomografia axial computadorizada que mostrou lesão em coluna cervical, com extensão intramedular a nível de C1 e C2 com extensão para espaço parafaríngeo (figura 1).

Com base nesses achados, foi indicado o tratamento cirúrgico, que consistiu de craniotomia occipital bilateral com laminectomia de C1 C2 C3 e C4. O achado operatório confirmou a presença de um processo expansivo intraraqueano, introduzido em C1 C2 C3 à direita, bem delimitado, sangrante e que se dirigia para frente através do forame C2 C3 à direita. O exame anatomopatológico deste tumor confirmou o diagnóstico de cordoma.

O paciente não apresentou nenhuma complicação pós-operatória. Um mês após procedeu-se ao segundo tempo da ressecção da lesão cervical através de um acesso cervical, onde observou-se extensa tumoração em área retrofaríngea, pediculada no espaço entre as 2ª e 3ª vértebras cervicais à direita. A ressecção foi ampla e radical e o exame da peça operatória confirmou o diagnóstico de cordoma infiltrando coluna cervical.

O paciente permaneceu assintomático por 13 meses após a última ressecção, quando uma tomografia axial computadorizada indicou lesão compatível com recidiva tumoral em região paravertebral direita a nível de C3-C5, ocupando o forame transverso com extensão para o canal espinhal através do forame neural C3-C4 (figura 2). Foi indicada nova

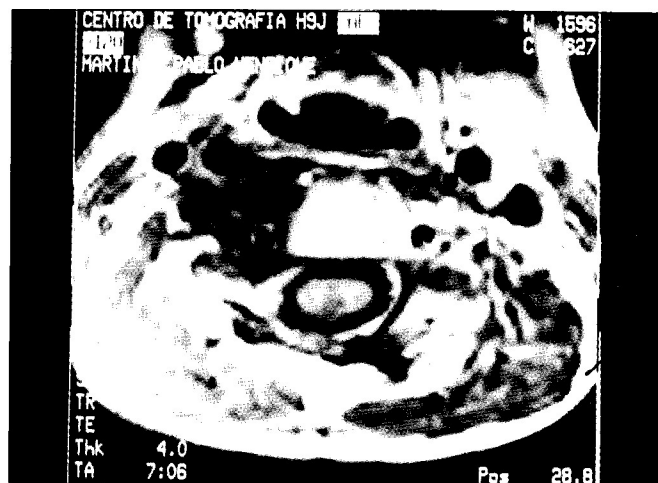


Figura 2 - Tomografia computadorizada do caso número 3 mostrando recidiva tumoral a nível de C3-C5 sem comprometimento intraqueano.



Figura 3 - Ressonância magnética do caso número 3 após tratamento da recidiva.

ressecção através de um acesso cervical lateral. O achado operatório consistiu numa extensa massa tumoral, que não apresentava plano de clivagem com o processo fibrótico resultante das cirurgias anteriores, aderido firmemente à artéria vertebral D e aos corpos vertebrais cervicais; a ressecção foi considerada radical. Foi indicada radioterapia pós-operatória, tendo o paciente recebido 4.500 cGy. Após 26 meses de seguimento, o paciente encontra-se assintomático (figura 3).

Discussão

O cordoma é uma das raras neoplasias malignas que se originam de vestígios de tecido embrionário e que mantêm características histológicas primitivas. Este tumor se desenvolve a partir da notocorda, uma estrutura axial encontrada em todos os cordados. A notocorda é substituída nas formas mais evoluídas dos cordados pela coluna vertebral e parte da base do crânio. Restos de notocorda têm sido encontrados na região do clívus, na submucosa da rino e orofaringe e nos corpos das vértebras cervicais e sacrococcígeas, sendo estas também as localizações mais freqüentes dos cordomas.

Acredita-se que a origem destes tumores deve-se ao desenvolvimento de restos da raiz principal da notocorda, formando nichos ectópicos, principalmente nas extremidades cranial e caudal do eixo axial, ao passo que este mesmo processo não é observado nas regiões torácica e lombar da coluna vertebral, sendo portanto extremamente raro o diagnóstico de cordoma nestas regiões (2).

Traumatismos sobre o eixo axial parecem desempenhar um papel importante na etiopatogenia dos cordomas. Utne e Pugh relataram uma história positiva de trauma em 20 de 40 cordomas sacrais (16).

A história natural dos cordomas compreende uma neoplasia de crescimento lento, localmente invasivo, que causa erosão óssea e invasão de partes moles. Geralmente apresenta-se como uma massa firme, lobulada e aparentemente bem delimitada, porém a infiltração óssea e invasão de partes moles, comumente associadas, impedem a ressecção radical desta neoplasia. Na região vertebral, pode infiltrar os corpos vertebrais, invadir anteriormente os tecidos paravertebrais e posteriormente circundar a medula espinhal.

Existe uma clara predominância do sexo masculino sobre o feminino, numa proporção de 2:1 (2). Na nossa casuística, a idade dos pacientes variou de 11 a 32 anos. Na literatura, a idade de aparecimento desta neoplasia apresenta um pico de incidência na sexta década (5).

Cordomas cervicais geralmente são de diagnóstico clínico mais difícil, apresentando uma sintomatologia tardia; no entanto, a dor regional é um sintoma freqüente e inicial. Outros sintomas comuns incluem disfagia e sintomas decorrentes de compressão da medula espinhal ou de raízes nervosas. Ao exame geralmente observa-se um abaulamento da mucosa da faringe ou rinofaringe (dependendo da localização) e que raramente ulcera. Já os cordomas de localização esfenoccipital apresentam uma sintomatologia mais precoce e exuberante, correspondendo à invasão de estruturas da base do crânio, principalmente relacionados aos pares cranianos responsáveis pela motricidade e função do globo ocular (5).

A radiografia simples do crânio pode ser útil no diagnós-

tico destas neoplasias, podendo evidenciar graus variáveis de destruição ou erosão da sela túrcica, processos clinóides e clívus, dependendo da extensão do tumor. Geralmente, as áreas líticas são circundadas por esclerose (9).

Tomografia computadorizada e ressonância magnética são exames importantes, pois permitem a avaliação da extensão da neoplasia para partes moles (9). Biópsia do seio esfenoidal, o qual está freqüentemente envolvido, é outro procedimento que auxilia no diagnóstico dos cordomas do clívus (5).

O diagnóstico anatomopatológico destes tumores com freqüência é fácil e deve ser pensado toda vez que se identificar um tumor produtor de muco localizado na coluna vertebral ou região esfenoccipital, num paciente adulto. A lobulação é condição *sine qua non* para diagnóstico destas neoplasias (2). Por outro lado, células *physaliphoros* nem sempre são fáceis de identificar, principalmente quando o material da biópsia é pequeno.

O diagnóstico diferencial com condrossarcomas e condromas é essencial, principalmente quando o cordoma apresenta uma matriz condróide. Para tal a imunohistoquímica é extremamente útil, identificando-se os marcadores epiteliais presentes nos cordomas (proteína S - 100), antígeno de membrana epitelial, citoqueratina, etc), nunca encontrados nos tumores cartilaginosos (10).

O tratamento cirúrgico é o de eleição para esta neoplasia, porém os resultados deste tipo de tratamento para os cordomas de clívus são desencorajantes, pois a localização peculiar desta neoplasia está freqüentemente associada com infiltração epidural, tornando praticamente impossível a ressecção radical. No passado, a maioria desses pacientes eram submetidos a ressecções extremamente limitadas, através de simples laminectomias. Atualmente, conseguem-se ressecções mais amplas, onde toda a vértebra pode ser removida, estando ela comprometida ou simplesmente para acesso; procedimento este denominado espondilectomia total. Seguindo-se este tipo de acesso, a estabilidade da coluna vertebral é mantida através de enxertos ósseos ou através de materiais sintéticos do tipo metil-metacrilato (13, 14*).

O papel da radioterapia permanece ainda controverso (2). Naqueles casos em que a cirurgia não foi considerada radical ou que a ressecção do tumor necessitou ser realizada transtumoral, a radioterapia adjuvante parece trazer algum benefício aos pacientes, impedindo ou retardando o aparecimento de recidivas (1, 12). Devemos lembrar o fato que a partir das recidivas a ressecção radical se torna progressivamente mais difícil, em decorrência da extensa fibrose que envolve o tumor.

Na nossa experiência, no caso de cordoma de coluna cervical, em que a radioterapia foi utilizada após ressecção da recidiva, houve controle da doença, estando o paciente assintomático após 26 meses de seguimento. Já no caso de

cordoma esfenoccipital, em que a radioterapia foi empregada como tratamento exclusivo, não houve controle da doença.

Metástases regionais ou sistêmicas são raras. A incidência relatada na literatura variou de 5% a 25% (8, 3) e quando ocorrem o local mais comum é o pulmão (8). Uma vez que a ressecção radical do tumor é incomum, a ocorrência de múltiplas recidivas é freqüente. Em casuísticas maiores, 63% dos

pacientes morreram em decorrência da doença e a sobrevida média foi de 56 meses (2).

Os cordomas são considerados neoplasias quimiorresistentes e publicações atuais mostraram que esquemas quimioterápicos usualmente utilizados no tratamento de neoplasias ósseas e tumores de partes moles foram ineficazes no tratamento dos cordomas (15, 4).

Summary

Chordoma is a rare bone tumor. This retrospective study was performed in order to review the clinical aspects and the different forms of treatment for head and neck chordomas.

The age of the patients ranged from 10 to 21 years. 2 patients presented with sphenoccipital and 1 with cervical chordoma. Surgery was performed in 1 patient with speno-occipital chordoma and in the patient with cervical chordoma. Only the patient with cervical chordoma remains free of disease.

Radiotherapy is useful for the cases where the resection is not radical or for the cases with multiple recurrences. When the radiotherapy is the single treatment, the results are very poor. Metastasis rarely occur and when they are present the most common site is the lung.

Referências bibliográficas

- 1 - AZZARELLI, A. et al. - *Chordoma: natural history and treatment results in 33 cases.* J Surg Oncol, 37:185-91, 1988.
- 2 - BJORNSSON, J. et al. - *Chordoma of the mobile spine a clinicopathologic analysis of 40 patients.* Cancer, 71: 735-40, 1993.
- 3 - CHAMBERS, P. W. & SCHWINN, C. P. - *Chordoma: a clinicopathologic study of metastasis.* Am J Clin Pathol, 72: 765-76, 1979.
- 4 - CUMMINGS, B. J.; ESSES, S. & HARWOOD, A. R. - *The treatment of chordomas.* Cancer Trat Rev, 9:299-311, 1982.
- 5 - DAHLIN, D. C. & MAC CARTY, C. S. - *Chordoma: as study of fifty nine cases.* Cancer, 5:1170-8, 1952.
- 6 - GENTIL, F. & COLEY, B. - *Sacroccygeal chordoma.* Ann Surg, 127:42-5, 1948.
- 7 - HEFFELFINGER, M. J. et al. - *Chordoma and cartilaginous tumors at the skull base.* Cancer, 32: 410-20, 1973.
- 8 - KAISER, T.; PRITCHARD, D. J. & UNNI, K. K. - *Clinicopathologic study of sacroccygeal chordoma.* Cancer, 53: 2574-8, 1984.
- 9 - KROL, G.; SUNDARESAN, N. & DECK, M. - *Computerized tomography in axial chordomas.* J Comput Assist Tomogr, 7: 286, 1983.
- 10 - MIETTINEM, M.; KARAHARJU, E. & JARVINEM, H. - *Chordoma with a massive spindle-cell sarcomatous transformation: a light and electron - microscopic and immunohistological study.* Am J Surg Pathol, 11: 563-70, 1987.
- 11 - SALISBURY, J. R. & ISAACSON, P. G. - *Demonstration of cytokeratins and epithelial membrane antigen in chordomas and human fetal notochord.* Am J Surg Pathol, 9: 791-7, 1985.
- 12 - SEXTON, J. P. - *Chordoma.* Int J Radiat Oncol Biol Phys, 7: 913-15, 1981.
- 13 - SUNDARESAN, N. - *Spinal chordomas.* Clin Orthop, 204: 135-42, 1986.
- 14 - SUNDARESAN, N. & GALICICH, J. H. - *Vertebral body resection in the treatment of spinal metastasis.* Cancer Invest, 2: 383-97, 1984.
- 15 - SUNDARESAN, N. et al. - *Surgical treatment of spinal chordomas.* Arch Surg, 122: 1478-82, 1987.
- 16 - UTNE, J. R. & PUGH, D. G. - *The roentgenologic aspects of chordoma.* Am J Roentgenol Rad Ther Nucl Med, 74: 593-608, 1955.