

CORDOMA DE CLIVUS INVADINDO BASE DE CRÂNIO: RELATO DE CASO

MARTINS, Barbara Franco¹
DOS REIS, Lurian Nathalia Fritsch²
FERNANDES NETO, Ivo Marcos Darella Lorenzin³
ZENATTI, Gabriel Angelo Garute⁴
COELHO, Bruno Amorim⁵

RESUMO

Os cordomas são lesões ósseas malignas raras originadas de remanescentes da notocorda embrionária, ao longo do esqueleto axial, incluindo o clivus, o sacro e os corpos vertebrais. Paciente de 30 anos teve diagnóstico acidental de lesão expansiva na base do crânio, evoluindo ao longo dos anos com crises de cefaleia e déficits neurológicos. Foi encaminhado para neurocirurgia e submetido a ressecção tumoral, com descompressão neurovascular e hemisferectomia cerebelar. Lesão agressiva comprometia múltiplos pares cranianos e o tronco cerebral. Pós-operatório sem déficits neurológicos graves, com melhora progressiva. Diagnóstico confirmado de cordoma, e o paciente seguiu para radioterapia em hospital oncológico. Caso complexo, com boa evolução clínico-cirúrgica.

PALAVRAS-CHAVE: Cordoma, base de crânio, cordoma de clivus.

CLIVUS CHORDOMA INVADING THE SKULL BASE: CASE REPORT

ABSTRACT

Chordomas are rare malignant bone lesions originating from remnants of the embryonic notochord along the axial skeleton, including the clivus, sacrum and vertebral bodies. A 30-year-old patient had an accidental diagnosis of an expansive lesion at the base of the skull, which had evolved over the years with headaches and neurological deficits. He was referred to neurosurgery and underwent tumor resection, with neurovascular decompression and cerebellar hemispherectomy. The aggressive lesion compromised multiple cranial nerves and the brainstem. Post-surgery without serious neurological deficits, with progressive improvement. The diagnosis of chordoma was confirmed and the patient went on to undergo radiotherapy in a cancer hospital. Complex case with good response.

KEYWORDS: Chordoma, skull base, clivus chordoma.

1. INTRODUÇÃO

Os cordomas são lesões ósseas malignas raras originadas de remanescentes da notocorda embrionária, possuem predominância masculina, havendo uma razão de incidência homem-mulher de aproximadamente 1,54 (DAS *et al.*, 2020). São tumores de caráter infiltrativo com crescimento lento, mas localmente agressivos. Clinicamente permanecem assintomáticos nas fases iniciais e tornam-se clinicamente evidentes apenas quando a lesão atinge estruturas neurovasculares adjacentes, desencadeando uma série de disfunções neurológicas. Entre os principais achados do exame físico,

¹ Acadêmica de Medicina do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz (FAG). E-mail: bfmartins@minha.fag.edu.br

² Acadêmica de Medicina do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz (FAG). E-mail: lnfreis@minha.fag.edu.br

³ Médico, Residente de Neurocirurgia do Hospital São Lucas (FAG). E-mail: ivomarcosdl@gmail.com

⁴ Médico, Residente de Neurocirurgia do Hospital São Lucas (FAG). E-mail: zenatigabriel@hotmail.com

⁵ Médico, Neurocirurgião Hospital São Lucas (FAG). Email: contato@proneuro.com.br.

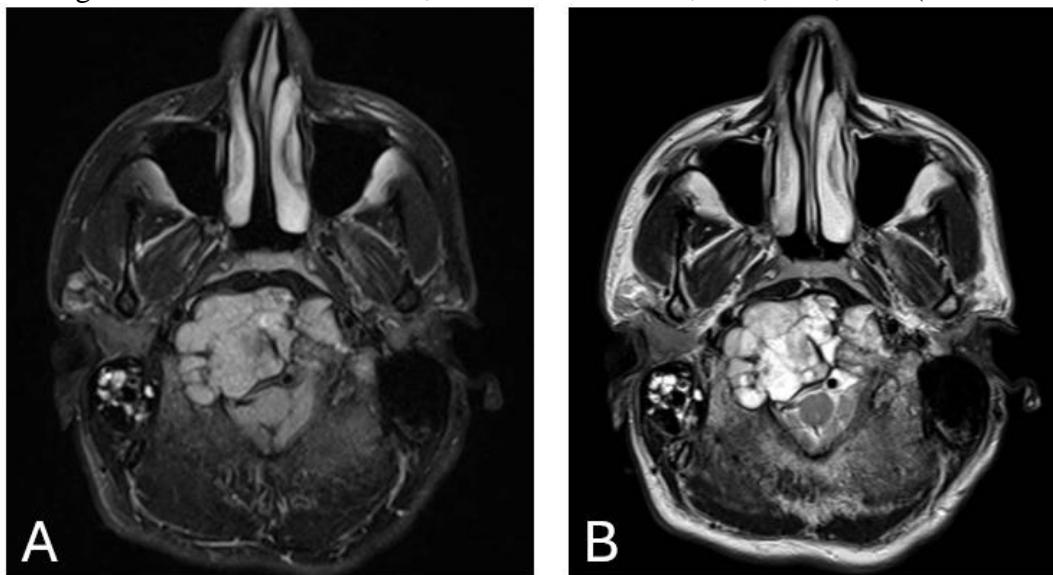
destacam-se a paralisia de nervos cranianos, manifestada por sintomas como diplopia, cefaléia crônica e dormência facial. Além desses sintomas predominantes, podem ocorrer manifestações menos frequentes como hemorragia subaracnóidea, rinorreia de líquido cefalorraquidiano e disfunções endócrinas, incluindo hipopituitarismo (ISMAIEL *et al.*, 2024; MUNARI *et al.*, 2020; PELLEGRINI *et al.*, 2022). O tratamento dos cordomas de clivus baseia-se fundamentalmente na abordagem cirúrgica, que visa o controle local da doença. No entanto, devido à sua alta capacidade de infiltração em estruturas ósseas adjacentes, a ressecção completa se torna desafiadora, uma vez que esses tumores podem formar ilhas microscópicas disseminadas, dificultando a obtenção de margens cirúrgicas verdadeiramente livres. Dessa forma, a ressecção microscópica isolada muitas vezes não é suficiente, tornando essencial a complementação terapêutica com radioterapia adjuvante, que exerce um papel fundamental na redução da recorrência tumoral e no prolongamento da sobrevida dos pacientes (DAS *et al.*, 2020; MUNARI *et al.*, 2020).

2. RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 30 anos, apresentou diagnóstico incidental de lesão expansiva na base do crânio, identificado por meio de radiografia cervical realizada há quatro anos, durante uma investigação de cervicalgia decorrente de um acidente ocupacional envolvendo queda de um plano elevado. Desde então, houve uma evolução progressiva de déficits neurológicos, até seu encaminhamento para o serviço terciário de Neurocirurgia.

O paciente possui antecedentes de pneumonia broncoaspirativa, que exigiu cuidados intensivos, além de um episódio de parada cardiorrespiratória, culminando na necessidade de traqueostomia. Na admissão hospitalar pré-cirúrgica, o paciente apresentava estabilidade clínica, porém queixava-se de diplopia horizontal e oftalmoplegia incompleta do olho esquerdo, caracterizada por paralisia do músculo reto lateral. O exame neurológico revelou desvio da língua, queda do véu palatino e desvio da úvula para a direita. Identificou-se hiperreflexia simétrica em membros inferiores e hiperreflexia predominante no braquiorradial esquerdo em membros superiores. Além disso, o paciente relatava crises de cefaléia refratária, mesmo com analgesia otimizada.

Figura 1 e 2- Ressonância Magnética de Crânio com contraste (Pré-cirúrgicas): Formação expansiva e infiltrativa centrada no clivus, com lise óssea, apresentando sinal elevado em T2 e FLAIR, realce heterogêneo ao meio de contraste, medindo cerca de 4,2 x 7,3 x 6,1 cm (AP x LL x CC).



Fontes: Dados da Pesquisa.

Nota: Figura 1. Ressonâncias Magnéticas de Crânio pré-operatórias. A: RM de Crânio Axial em sequência FLAIR; B: RM de Crânio Axial em sequência T2.

Foi submetido a microcirurgia para ressecção tumoral abordagem via extremo lateral, associada à descompressão neurovascular, hemisferectomia cerebelar descompressiva e derivação ventricular externa. No intraoperatório, constatou-se lesão extradural agressiva, causando compressão significativa dos pares cranianos da fossa posterior (VI-XII), além de rechaçamento do cerebelo e tronco encefálico. Optou-se pela hemisferectomia cerebelar esquerda e pela remoção da tonsila cerebelar herniada através do forame magno. Procedeu-se, então, com a abertura da cápsula tumoral e a microdissecção cuidadosa da lesão em relação aos pares cranianos.

Ao término da ressecção, foram identificados e efetivamente descomprimidos os nervos cranianos VI-XII, a artéria vertebral esquerda, além das artérias cerebelares inferior posterior (PICA) bilateralmente e a anteroinferior (AICA) à esquerda. No pós-operatório, o paciente evoluiu sem rebaixamento neurológico ou sangramentos associados. Após abordagem neurocirúrgica, o paciente foi submetido a intervenção da equipe da cirurgia geral, com inserção de gastrostomia para complementar a alimentação oral, devido a quadro de engasgo e disfagia.

Com o acompanhamento fonoaudiológico e após sessões de radioterapia, a gastrostomia foi removida. Atualmente, o paciente deglute espontaneamente, mantendo alimentação exclusivamente oral, sem episódios de engasgo ou tosse após as refeições. Segue em acompanhamento oncológico em serviço especializado, onde realizou 30 sessões completas de radioterapia.

O quadro neurológico apresenta estabilidade. Há oftalmoplegia incompleta no olho esquerdo, especificamente no músculo reto lateral (nervo abducente), discreta diplopia e ausência de nistagmo. Não há paralisia facial. Na análise orofaríngea, observa-se desvio da língua e da úvula para a direita, além de atrofia lingual à esquerda. A força e a sensibilidade estão simetricamente preservadas. Não há relato de cefaleia ou crises convulsivas recentes. A ingestão de alimentos está adequada, sem perda de peso significativa.

3. DISCUSSÃO

A literatura médica sobre cordomas de clivus ressalta os desafios cirúrgicos inerentes à proximidade dessas lesões com estruturas neurovasculares críticas. Estudos sugerem que a abordagem endoscópica endonasal transesfenoidal pode representar uma alternativa minimamente invasiva em determinados casos, proporcionando menor morbidade cirúrgica e recuperação mais rápida (JERÓNIMO *et al.*, 2014).

Entretanto, em tumores extensos e agressivos, como o descrito neste relato, as abordagens cirúrgicas mais amplas tornam-se necessárias para garantir um controle mais eficaz da doença e uma margem cirúrgica adequada, que é um fator prognóstico importante para a sobrevivência.

Adicionalmente, há registros na literatura de cordomas com potencial metastático, o que reforça a necessidade de um seguimento oncológico rigoroso para detecção precoce de eventuais progressões sistêmicas. Neste caso, a evolução pós-operatória do paciente foi favorável, sem déficits neurológicos adicionais, e possibilitando ao paciente a alimentação via oral, sem extrema disfagia e risco de broncoaspiração antes temido. A radioterapia foi implementada como parte do tratamento adjuvante, visando controle local da doença.

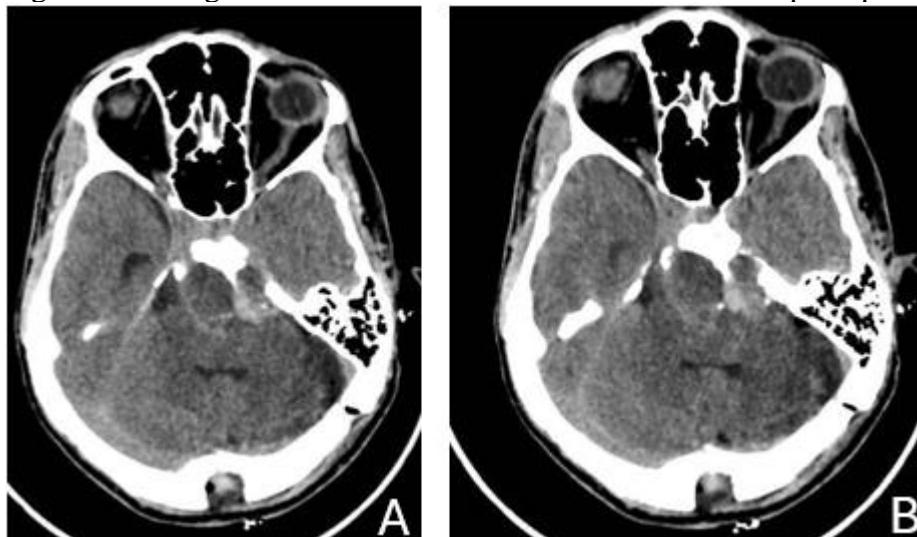
O presente relato ilustra a complexidade do manejo dos cordomas de clivus, evidenciando a importância de uma abordagem multidisciplinar que integre neurocirurgia, oncologia e reabilitação para otimizar os desfechos clínicos.

4. CONCLUSÃO

O manejo dos cordomas de clivus continua a representar um desafio clínico e cirúrgico significativo devido à sua localização estratégica e à sua proximidade com estruturas neurovasculares essenciais (DAS, 2020). Este relato de caso exemplifica a complexidade desse tipo de tumor, demonstrando a importância de uma abordagem cirúrgica cuidadosa e personalizada para minimizar impactos funcionais e otimizar os resultados clínicos. A decisão pela abordagem Far Lateral,

combinada com a hemisferectomia cerebelar descompressiva, permitiu uma ressecção segura e eficaz, reduzindo significativamente a compressão sobre os pares cranianos e o tronco encefálico, sem comprometer a estabilidade neurológica do paciente no pós-operatório.

Figura 2. Tomografias de crânio sem contraste no sétimo dia pós-operatórias.



Fontes: Dados da Pesquisa.

Nota: A: TC de Crânio Axial; B:TC de Crânio Axial.

Ao comparar o tamanho da lesão tumoral que foi de 4,2 x 7,3 x 6,1 cm (AP x LL x CC) para cerca de 6,6 x 6,2 x 6,0 cm. Após retirada importante de invasão óssea, ainda em vigência de processo inflamatórios pós intervenção cirúrgica. O acompanhamento multidisciplinar é fundamental para garantir uma melhor evolução clínica. A literatura aponta para a necessidade de um seguimento oncológico rigoroso, uma vez que os cordomas apresentam potencial de recorrência e comportamento metastático em alguns casos (PELLEGRINI *et al.*, 2022). Neste contexto, a radioterapia adjuvante foi incorporada ao plano terapêutico, reforçando o conceito de tratamento multimodal para um melhor controle da doença. Dessa forma, a combinação entre técnicas cirúrgicas avançadas e estratégias terapêuticas complementares se mostra essencial para alcançar melhores desfechos a longo prazo.

A recuperação favorável deste indivíduo destaca o impacto positivo da tomada de decisões cirúrgicas bem planejadas, obtida pela escolha da via extremo lateral que oferece vantagens importantes, especialmente em casos complexos. Por proporcionar acesso amplo e direto, permite uma exposição mais extensa da região do clivus, facilitando a remoção o mais completa possível do tumor e preservação de estruturas nobres, minimiza o risco de lesão em nervos cranianos e vasos sanguíneos críticos. Melhor controle oncológico, em comparação com abordagens minimamente invasivas, pode proporcionar uma ressecção mais segura e eficaz de tumores agressivos (SCIMAGO INSTITUTIONS RANKINGS, 2014). Dessa forma, este relato contribui para a compreensão das

melhores práticas na condução desses casos complexos, evidenciando a relevância do planejamento multidisciplinar e da adoção de estratégias terapêuticas personalizadas para o sucesso do tratamento.

REFERÊNCIAS

DAS P, SONI P, JONES J, et al. Descriptive epidemiology of chordomas in the United States. **J Neurooncol** 2020; 148: 173–178.

ISMAIEL N, JALOUD L, BARHOUM T, et al. Clival chordoma presenting with isolated unilateral cranial nerve XII palsy: A case report. **Int J Surg Case Rep**; 116. Epub ahead of print 1 March 2024. DOI: 10.1016/j.ijscr.2024.109393.

JERÓNIMO, A., SAGARRIBAY, A., SOUSA, V., GONÇALVES, V., & BARROS, E. "Cordoma do clivus: Abordagem endoscópica endonasal transesfenoidal." **Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia-Cirurgia de Cabeça e PESCOÇO**, Vol. 52, N.º 1 (2014). DOI: 10.34631/sporl.104.

MUNARI S, COLANGELI R, RAMACCIOTTI G, et al. Clivus chordoma: Case report and current considerations on treatment strategies. **Journal of International Advanced Otology** 2020; 16: 286–290.

PELLEGRINI F, BROCCA D, CUNA A, et al. Unilateral Compressive Optic Neuropathy As the Presenting Manifestation of Clival Chordoma: A Case Report. **Cureus**. Epub ahead of print 24 April 2022. DOI: 10.7759/cureus.24440.

SCIMAGO INSTITUTIONS RANKINGS. "Nuances in the Treatment of Malignant Tumors of the Clival and Petroclival Region." **International Archives of Otorhinolaryngology**, Vol. 18, Supl. 2 (2014). DOI: 10.1055 s-0034-1395267.