

A técnica endoscópica endonasal no diagnóstico de lesões da base do crânio: A propósito de um cordoma do clivus

Intranasal endoscopy diagnosing skull base pathology: A case of clivus chordoma

Cláudia Reis • José Gameiro dos Santos • Rosário Figueirinhas • Telma Feliciano • Cristina Ramos • Melo Pires • Cecília Almeida e Sousa

RESUMO

A técnica endoscópica endonasal, universalmente implementada no diagnóstico e tratamento de múltiplas patologias nasossinusais, surge como uma alternativa válida aos métodos tradicionais de biópsia da base do crânio. De acordo com a literatura disponível, apresenta taxas de sucesso comparáveis ou mesmo superiores às abordagens neurocirúrgicas, com menor morbidade, desde que efectuada por equipas cirúrgicas experientes e após um estudo pré-operatório cuidadoso. O objectivo deste artigo é a apresentação de um caso clínico de lesão tumoral do clivus, cuja biópsia realizada por via endoscópica demonstrou tratar-se de um cordoma, a mais frequente das neoplasias intrínsecas desta região da base do crânio.

Palavras-chave: Técnica endoscópica endonasal, Clivus, Cordoma

ABSTRACT

The endonasal endoscopic technique is widely used in diagnosis and treatment of multiple nasosinusal pathology, but also a viable alternative to the conventional biopsy approaches to the skull base. According to the previous literature, the success rates are comparable or even better than the neurosurgical approaches, with lower morbidity, when performed by skilled surgeons and with a careful pre-operative study. This study presents a clinical case of a neoplastic lesion of the clivus, accessed endoscopically, which biopsy revealed a chordoma, the most frequent intrinsic tumor of this skull base area.

Keywords: Endonasal endoscopic technique, Clivus, Chordoma

INTRODUÇÃO

A generalização do uso da endoscopia endonasal a que se assistiu nas últimas décadas revolucionou o diagnóstico e terapêutica em Otorrinolaringologia (ORL), sendo aceite universalmente como um meio de eleição para uma grande variedade de patologia inflamatória, neoplásica e hemorrágica do nariz e seios perinasais. No entanto, o seu papel em campos distintos como procedimentos oftalmológicos (descompressão orbitária, dacriocistorrinostomia, descompressão do nervo óptico, entre outros) e na patologia da base do crânio (meningocelos, meningoencefalocelos, entre outros) encontra-se em franca expansão.

A abordagem endonasal da base do crânio tem demonstrado taxas de sucesso comparáveis ou mesmo superiores às abordagens intracranianas tradicionais¹, com muito menor morbidade, nomeadamente no que diz respeito à evicção de craniotomias, preservação do olfacto e menores tempos de internamento².

Este artigo pretende demonstrar, através da descrição de um caso clínico, a aplicação desta técnica no diagnóstico histológico de lesões da base do crânio, mais concretamente do clivus.

O clivus é uma região composta pela porção dorsal do osso esfenóide e a porção do osso occipital localizada anteriormente ao foramen magnum. Assim, é limitado

Cláudia Reis

Interna Complementar do Serviço ORL do Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto

José Gameiro dos Santos

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço ORL do Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto

Rosário Figueirinhas

Assistente Hospitalar do Serviço ORL do Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto

Telma Feliciano

Assistente Hospitalar do Serviço ORL do Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto

Cristina Ramos

Assistente Hospitalar do Serviço Neurorradiologia do Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto

Melo Pires

Assistente Hospitalar do Departamento de Neuropatologia do Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto

Cecília Almeida e Sousa

Directora do Serviço ORL do Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto

Correspondência:

Cláudia Reis

E-mail: claudiapintoreis@gmail.com

Serviço ORL do Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto

Largo Abel Salazar - 4000 Porto

anteriormente pela clinóide posterior e posteriormente pela margem do foramen magnum, encontrando-se na sua superfície dorsal o tronco cerebral e o sistema vertebrobasilar. Esta região pode ser afectada por doenças neoplásicas, infecciosas, vasculares, congénitas, entre outras. No que diz respeito a patologia tumoral no clivus, importa distinguir as neoplasias intrínsecas, a mais frequente das quais o cordoma, as neoplasias extrínsecas, como meningiomas com origem na dura-mater da superfície dorsal, e metástases, mais comuns que os tumores primários, frequentemente com origem no pulmão, mama, próstata ou rim.

As lesões do clivus podem ser abordadas anteriormente por duas vias: a transesfenoidal, particularmente útil em lesões dos terços superior e médio, e a transoral, mais adequada para lesões do terço inferior e quando é necessária exposição da junção craniovertebral³.

Os cordomas correspondem a 1 a 4% de todos os tumores ósseos malignos, com uma incidência estimada de <0,1:100000 por ano. Têm origem no tecido embrionário do notocórdio, que atinge a maturidade às 11 semanas de gestação, sendo detectáveis focos microscópicos deste tecido nos corpos vertebrais nas extremidades cranial e caudal. Esta distribuição explica a presença de cordomas maioritariamente no sacro (50 a 60%) e base do crânio (25 a 35%), seguindo-se a coluna cervical (10%) e toracolombar (5%). A malignização destas neoplasias ocorre geralmente nas 3ª e 4ª décadas de vida para as lesões eseno-occipitais e 5ª e 6ª décadas para as lesões sacrococcígeas, com idade média de apresentação de 60 anos (frequentemente em idades inferiores nos tumores da base do crânio). Parece haver uma incidência maior no sexo masculino (2:1) e na raça branca⁴.

Tipicamente, os cordomas são lesões de crescimento lento e baixo grau de malignidade, com potencial de metastização relativamente baixo (embora metástases à distância sejam detectadas em até 43% dos doentes). A apresentação clínica envolve dor e diferentes combinações de défices neurológicos.

Tanto a Tomografia Computorizada (TC) como a Ressonância Magnética (RM) são geralmente necessárias para avaliar a extensão das lesões osteolíticas e o envolvimento de estruturas adjacentes⁵.

A abordagem terapêutica tem sido tradicionalmente cirúrgica, embora recentemente a radioterapia tenha assumido um papel cada vez maior, sendo estas neoplasias relativamente refractárias à quimioterapia⁶. O tempo de sobrevida médio tem sido estimado em, aproximadamente, 6 anos, muito devido à relação íntima com estruturas críticas e taxa de recorrência local elevada, com taxas de sobrevida de 70% aos 5 anos e 40% aos 10 anos⁷.

DESCRIÇÃO

O caso clínico apresentado diz respeito a um doente do sexo masculino, de 50 anos, referenciado para biópsia, pelo Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto, onde foi observado por um quadro de cefaleias difusas e persistentes e parestesias da língua, com cerca de 12 e 6 meses de evolução, respectivamente. Sem antecedentes pessoais de relevância clínica.

Ao exame objectivo não demonstrava alterações, à excepção de atrofia da metade direita da língua com desvio da mesma para a direita com a protrusão (Figura 1). Foram efectuadas TC e Angio-TC crânio-encefálicas, que demonstraram lesão lítica do clivus occipital, de

FIGURA 1

Atrofia da hemilíngua direita e desvio direito da língua na sua protrusão, compatíveis com lesão do nervo hipoglosso direito

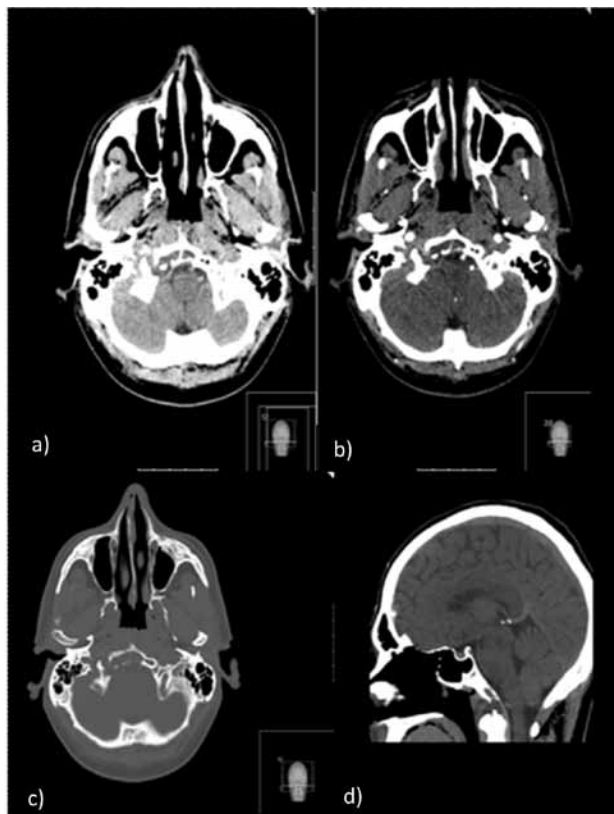


predomínio direito, envolvendo o côndilo occipital, com ligeira expansão óssea, condicionando erosão da cortical óssea adjacente ao canal do nervo hipoglosso direito. Sem sinais de conflito de espaço no plano do foramen magnum (Figura 2a-d). Observava-se, ainda, infiltração adiposa da hemilíngua direita, consistente com atrofia por desnervação no contexto de lesão do nervo hipoglosso direito.

O estudo imagiológico foi complementado por RM crânio-encefálica, que confirmou as alterações acima descritas, apresentando lesão hipointensa em T1 e com hipersinal em T2, sem restrição de difusão e com moderada captação heterogénea de produto de contraste, estendendo-se inferiormente até ao plano do arco anterior de C1 e extremo superior da apófise odontóide (Figura 3a-c). Foi ainda realizada Cintigrafia Óssea de corpo inteiro, que excluiu lesões

FIGURA 2

Imagens de TC em cortes axiais sem contraste (a), com contraste (b) e em janela óssea, demonstrando lesão osteolítica do clivus atingindo o canal do nervo hipoglossado direito; corte sagital (d).



no restante esqueleto (Figura 4). Analiticamente, de referir hemograma e estudo bioquímico sem alterações, exames serológicos negativos (nomeadamente VDRL, rubéola, herpes simplex tipo 1 e 2, herpes zoster, parvovírus, hepatite A, B e C, citomegalovírus e HIV 1 e 2) e estudo de auto-anticorpos sem alterações.

Foi submetido a biópsia sob anestesia geral, em área verificada por neuronavegação, com abordagem endoscópica endonasal, procedendo-se a incisão da mucosa na linha média da nasofaringe. Foi biopsada lesão de aspecto irregular e friável, tendo o exame histológico revelado um pequeno foco de proliferação linfóide, compatível com linfoma de células B (Figura 5). No entanto, pela escassez de material enviado, a Anatomia Patológica sugeria estudo analítico e eventual repetição de biópsia. O estudo imunofenotípico dos linfócitos do sangue periférico não demonstrou alterações sugestivas de doença linfoproliferativa, pelo que o doente foi encaminhado para nova biópsia. A abordagem foi igualmente endoscópica endonasal, mas desta vez mais inferiormente, com remoção da mucosa da parede posterior da orofaringe retropalatal, e em maior profundidade, com recurso a escopro. O exame anatomo-patológico foi conclusivo para cordoma (Figura 6a e b).

FIGURA 3

Imagens de RM em T1 (a) e T2 (b) e (c), demonstrado extensão inferior até ao plano do arco anterior de C1 e extremo superior da apófise odontóide.

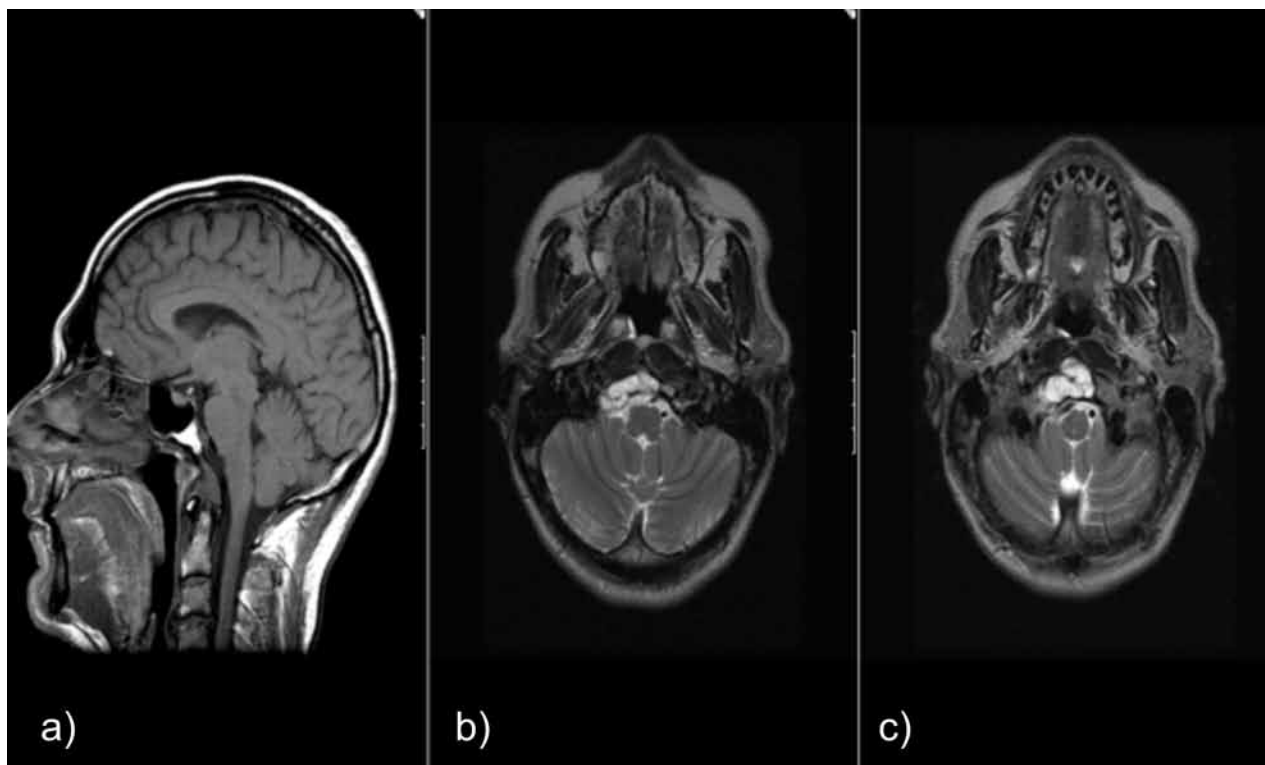


FIGURA 4
Cintigrafia óssea de corpo inteiro, excluindo lesões síncronas ou secundárias

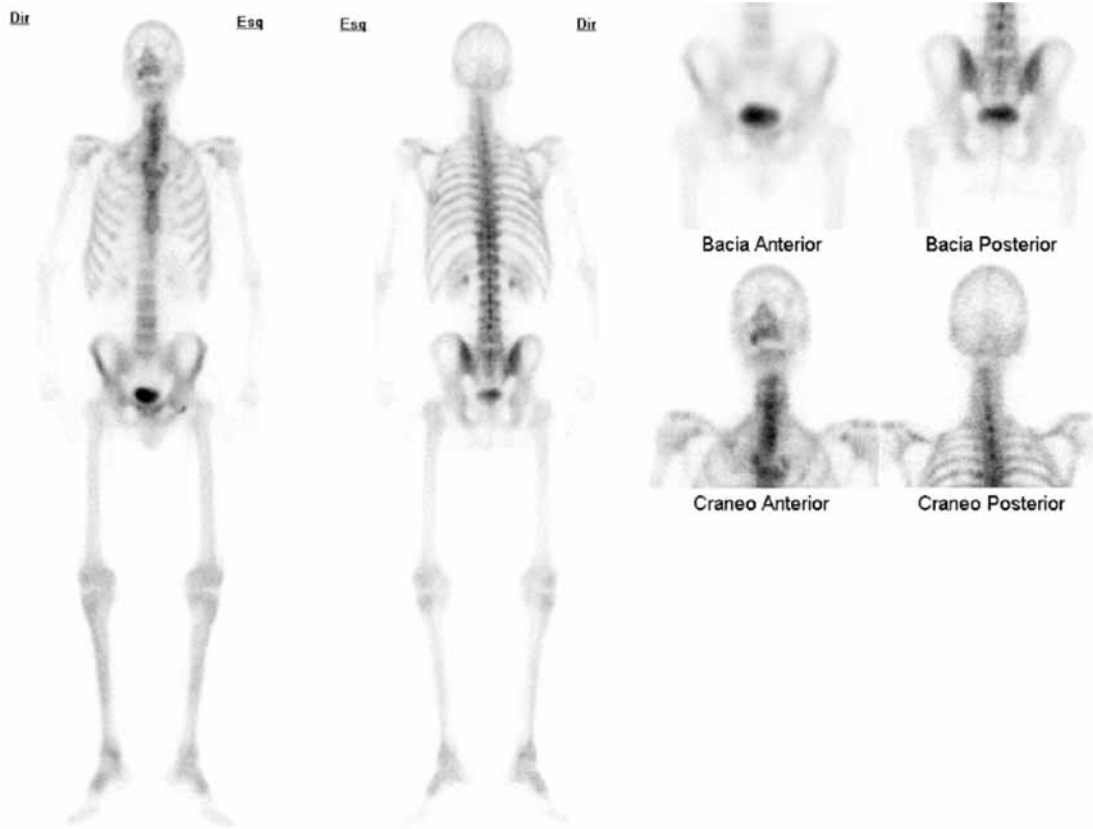


FIGURA 5
Pequena ampliação (coloração hematoxilina-eosina) da 1ª biópsia, demonstrando apenas infiltrado inflamatório linfocitário

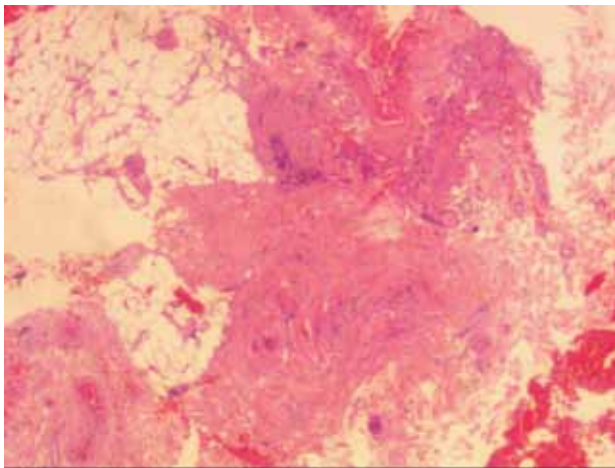
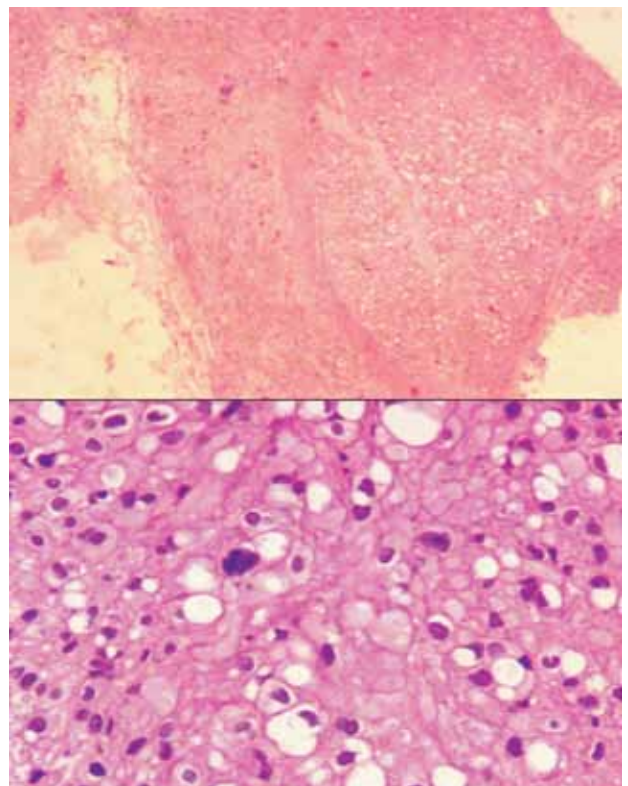


FIGURA 6
Pequena (a) e grande ampliação (b) (coloração hematoxilina-eosina) da 2ª biópsia, com evidência de neoplasia.



DISCUSSÃO

O caso clínico descrito pretende demonstrar uma das possíveis aplicações da endoscopia nasal, cada vez mais um instrumento indispensável na prática clínica em ORL.

Os cordomas correspondem a apenas 1% de todos os tumores intracranianos, sendo a localização mais frequente a sincondrose esfenoccipital. São diagnosticados em qualquer idade, mas geralmente em adultos, com pico de incidência na quarta década de vida. Parece haver uma maior incidência no sexo masculino (2:1). Clinicamente, são tumores de crescimento lento e muitas vezes assintomáticos, podendo manifestar-se com cefaleias, algias faciais, parestesias, diplopia ou outros défices neurológicos.

Apesar das características acima descritas, a história clínica e os dados imagiológicos deixam muitas vezes por esclarecer a natureza da lesão, impondo-se um diagnóstico histológico, que, como foi demonstrado, pode ser conseguido por via endoscópica endonasal, com ou sem auxílio da neuronavegação⁸. A literatura disponível revela que se trata de uma abordagem menos agressiva, com menor morbilidade e tempo de internamento, passível de se efectuar em segurança com um estudo pré-operatório cuidado e por uma equipa cirúrgica experiente⁹.

O caso clínico descrito corresponde a um caso típico de cordoma do clivus, com uma história insidiosa de cefaleias e lesão do XII par craniano, tendo decorrido um período de cerca de 15 meses entre o início dos sintomas e a confirmação do diagnóstico. Este período é consideravelmente inferior ao descrito na literatura, com tempo-médio para o diagnóstico de 25 meses, sendo que, em séries publicadas antes da década de 1980, se descrevem períodos de cerca de 40 meses⁶. Esta redução do tempo para o diagnóstico é um mais que provável reflexo da melhoria dos métodos de diagnóstico, nomeadamente TC e RM, uma vez que a procura de cuidados médicos continua a ser relativamente tardia, dado o carácter insidioso e muitas vezes pouco sintomático desta patologia.

A abordagem da face anterior do clivus pode ser feita por duas vias: a transesfenoidal, para lesões dos terços superior e médio, e a transoral, mais adequada para lesões do terço inferior e quando é necessária exposição da junção craniovertebral. No caso descrito, ambas as biópsias foram realizadas sob endoscopia endonasal, diferindo fundamentalmente no nível de abordagem da parede posterior da faringe: nasofaringe na primeira biópsia, não tendo havido uma adequada colheita de material; orofaringe retropalatal na segunda biópsia, que se revelou conclusiva, facto que poderá ter relação

com a extensão significativa da lesão no sentido caudal (até ao plano do arco anterior de C1 e extremo superior da apófise odontóide).

De referir ainda a importância do estudo do restante esqueleto, neste caso pela realização de cintigrafia óssea de corpo inteiro, que permitiu excluir lesões síncronas, concretamente na região sacro-coccígea, que embora extremamente infrequentes, se encontram descritas na literatura¹⁰.

Em conclusão, a técnica endoscópica endonasal é uma alternativa válida aos métodos tradicionais de biópsia da base do crânio, com taxas de sucesso comparáveis ou mesmo superiores e com menor morbilidade, desde que efectuada por equipas cirúrgicas experientes e após um estudo pré-operatório cuidadoso. Na patologia tumoral do clivus, a escolha da via de abordagem deverá reflectir a situação anatómica em causa, nomeadamente no que diz respeito à extensão caudal. Perante a suspeita clínica de cordoma do clivus, está formalmente indicado o estudo imagiológico da totalidade do esqueleto pela possibilidade, embora infrequente, de existência de lesões síncronas.

Referências Bibliográficas:

- Schlosser, R. J., Kennedy, D. W., Nasal endoscopy, capítulo 105 em Scott Brown's Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Sétima Edição, p. 1344-1354
- Scholz, M. et al., Skull base approaches in neurosurgery, Head & Neck Oncology 2010, 2, p. 9-16
- Jackler, R.K., Neurologic skull base surgery, capítulo 65 em Lange, p. 865-868
- Chugh, R. et al., Chordoma: the nonsarcoma primary bone tumor, The Oncologist, 2007; 12, p. 1344-1350
- Erdem. E. et al., Comprehensive review of intracranial chordoma, Radiographics, 2003; 23, p. 995-1009
- Harbour, J. W. et al., Clivus chordoma: a report of 12 recent cases and review of the literature, Skull Base Surgery, 1991;1, p. 200-206
- McMaster, M.L. et al., Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995. Cancer Causes Control 2001; 12, p.1-11
- Eliashar, R. et al., Image guided navigation system—a new technology for complex endoscopic endonasal surgery, Postgrad Med J, 2003;79, p. 686–690
- Naokatsu, S. et al., Endoscopic endonasal pituitary and skull base surgery, Neurol Med Chir, 2010; 50, p. 756-764
- Shahzada, K.A. et al., Clivus chordoma: is it enough to image the primary site?, Skull Base, 2010; 20, p. 111-113