

# Cordoma do clivus: Abordagem endoscópica endonasal transesfenoidal

## Clival chordomas: The endoscopic transnasal transsphenoidal approach

Alexandra Jerónimo • Amets Sagarrabay • Vítor de Sousa • Víctor Gonçalves • Ezequiel Barros

### RESUMO

Os cordomas da base do crânio são tumores raros, localmente destrutivos, que constituem um desafio cirúrgico pela proximidade a estruturas neurovasculares vitais e ao elevado potencial de recidiva.

Os autores descrevem o caso de uma mulher de 45 anos, com quadro de cefaleias, anisocória e diplopia, com cinco meses de evolução, cujos exames complementares de diagnóstico revelaram uma volumosa lesão expansiva dos 2/3 superiores do clivus, com preenchimento do seio esfenoidal, destruição selar e extensão para ambos os seios cavernosos. Procedeu-se a excisão da lesão, após biopsia diagnóstica compatível com cordoma, por abordagem endoscópica endonasal transesfenoidal (EET), guiada por neuronavegação. Com 3 meses de seguimento, a doente encontra-se clinicamente bem e a ressonância magnética revela eventual resíduo tumoral no seio cavernoso direito.

A cirurgia EET constitui uma alternativa minimamente invasiva na abordagem de lesões expansivas da base do crânio, possibilitando, em casos seleccionados, resultados similares e com menor morbilidade, relativamente às técnicas cirúrgicas clássicas.

Palavras chave: cordoma, clivus, cirurgia endoscópica endonasal transesfenoidal

### ABSTRACT

*Cranial base chordomas are rare, locally aggressive tumours. They represent a surgical challenge due to their proximity to vital neurovascular structures and high potential to recur.*

*The authors describe the case report of a 45 year-old woman, with history of headache, anisocoria and diplopia for five months. Complementary exams revealed an extensive lesion occupying the superior 2/3 of the clivus, with extension to the sphenoid sinus, to both cavernous sinus and destruction of the sellar region. After diagnostic biopsy compatible with chordoma, the patient underwent surgical removal by endoscopic transnasal transsphenoidal (ETT) approach, with image guidance. At 3 months of follow-up the patient has no complaints and the magnetic resonance imaging reveals an eventual residual tumor in the right cavernous sinus.*

*The ETT approach is a valid minimally invasive alternative for the treatment of cranial base tumours, providing the potential, in selected cases, for, at least, similar resections compared with traditional techniques, with limited morbidity.*

*Keywords: chordoma, clivus, endoscopic transnasal transsphenoidal approach*

### INTRODUÇÃO

Os cordomas da base do crânio são tumores raros com origem no tecido embrionário do notocórdio<sup>1,2</sup>. Apesar de estes remanescentes poderem persistir ao longo de todo o esqueleto axial, a região sacrococcígea e o clivus, são os locais mais frequentemente afectados<sup>1,3</sup>. Cerca de 25% dos cordomas têm origem no clivus e constituem aproximadamente 0,15% de todas as lesões primárias intracranianas<sup>3</sup>, correspondendo a 1 a 4 % de todos os tumores ósseos malignos.

A clínica é determinada pela localização e pela dimensão do tumor. Lesões do clivus superior afectam os primeiros pares cranianos, a hipófise e o hipotálamo, enquanto que lesões do clivus inferior vão interferir nos pares cranianos mais baixos. Com o crescimento da lesão podem surgir quadros neurológicos mais complexos<sup>3</sup>. São lesões de crescimento lento, localmente destrutivas, constituindo um desafio cirúrgico, quer pela proximidade a estruturas neurovasculares vitais, o que muitas vezes compromete a excisão completa da lesão do ponto de vista microscópico, quer pelo elevado

#### Alexandra Jerónimo

Interna do Internato Complementar do Serviço de ORL do Hospital de São José (HSJ), Centro Hospitalar Lisboa Central (CHLC)

#### Amets Sagarrabay

Assistente Hospitalar do Serviço de Neurocirurgia do HSJ – Unidade de Oto-Neurocirurgia e Cirurgia da Base do Crânio do HSJ/Unidade de Neurocirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia (HDE), CHLC

#### Vítor de Sousa

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de ORL do HSJ, CHLC

#### Víctor Gonçalves

Chefe de Serviço e Coordenador da Unidade de Oto-Neurocirurgia e Cirurgia da Base do Crânio do HSJ, CHLC

#### Ezequiel Barros

Chefe de Serviço e Director do Serviço de ORL do HSJ, CHLC

#### Correspondência:

Serviço de ORL do Hospital de São José

Tel: 927089186

Email: asjeronimo@gmail.com

potencial de recidiva<sup>1,2,3,4</sup>. A radioterapia adjuvante é um complemento terapêutico a considerar na presença de tumor residual, por impossibilidade técnica ou por co-morbilidades do doente que impossibilitem uma ressecção cirúrgica mais alargada<sup>1</sup>, melhorando o prognóstico e a taxa de sobrevida.

A técnica cirúrgica de eleição será aquela que oferece a capacidade da excisão mais radical possível, otimizando o controlo tumoral, minimizando potenciais complicações pós-operatórias, nomeadamente sequelas neurológicas<sup>3</sup>. A introdução do endoscópio na cirurgia transesfenoidal e o seu uso no acesso a lesões cada vez mais extensas da base do crânio, fazendo uso de endoscópios de diferentes angulações e de tecnologia e aperfeiçoamento crescentes, têm vindo a alargar os horizontes desta técnica cirúrgica, com taxas de sucesso semelhantes e menor morbidade, comparativamente às abordagens intracranianas tradicionais. Estas abordam os tumores da linha média a partir de uma trajetória lateral ou paramediana, com o potencial de lesar estruturas neurovasculares importantes antes de atingir a massa tumoral, para além de poderem exigir retracção do parênquima cerebral<sup>3,4</sup>. A abordagem microscópica, endonasal ou sublabial, também advogada na década de 80 e 90, veio de facto melhorar a componente estética, no entanto foi sendo gradualmente abandonada. Apesar de já fazer uso da nasofaringe como um corredor natural de acesso à base do crânio, estava associada a uma visibilidade limitada<sup>3,4</sup>. Os avanços e a disponibilidade dos meios de neuronavegação, bem como a monitorização intraoperatória dos nervos cranianos, tem vindo a aumentar a segurança deste tipo de intervenções<sup>6</sup>.

Os autores deste artigo pretendem, com a descrição do presente caso clínico de cordoma do clivus, enfatizar o trabalho conjunto desenvolvido pela Unidade Funcional de Oto-Neurocirurgia e Cirurgia da Base do Crânio. É uma parceria que tem consolidado o papel relevante da cirurgia endoscópica endonasal transesfenoidal como técnica versátil que proporciona um acesso directo, amplo e seguro, de uma forma minimamente invasiva, a toda a região central da base do crânio, desde a fossa anterior, região selar até ao clivus, incluindo a região do foramen magnum e o processo odontoide<sup>2</sup>.

## CASO CLÍNICO

O caso clínico apresentado descreve uma doente do sexo feminino, de 45 anos de idade, com quadro de cefaleias, anisocoria, com reflexos fotomotor directo e consensual mantidos, e diplopia por parésia do VI par craniano esquerdo, com cerca de 5 meses de evolução, que motivaram encaminhamento para o Serviço de Urgência do Hospital de Faro. Neste contexto, foi submetida a exames complementares de diagnóstico que evidenciaram uma volumosa lesão expansiva dos 2/3 superiores do clivus, com preenchimento do seio esfenoideal, destruição selar e extensão para ambos

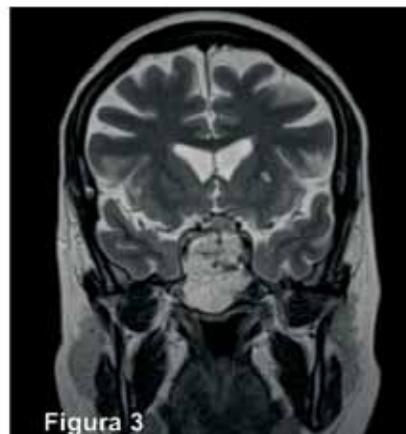
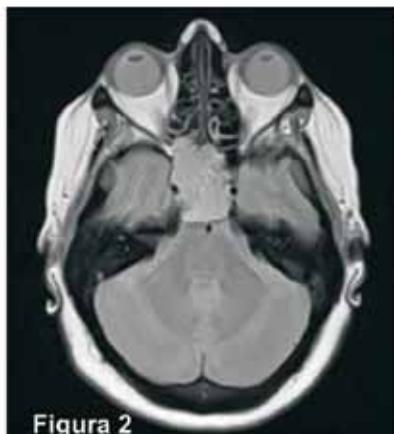
os seios cavernosos (imagens não disponibilizadas). Foi então referenciada aos Serviços de Neurocirurgia e Otorrinolaringologia do Hospital de São José, com agendamento de esfenoideotomia para biópsia da lesão, por via endoscópica nasossinusal, cujo resultado histológico foi compatível com cordoma.

Após discussão do caso pela Unidade Funcional de Oto-Neurocirurgia e Cirurgia da Base do Crânio, foi decidida intervenção cirúrgica para excisão da massa tumoral, posto em prática por uma equipa formada por um otorrinolaringologista e um neurocirurgião. Previamente à cirurgia foi ainda realizada ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE), de acordo com o protocolo de neuronavegação, que confirmou a presença de massa da base do crânio em particular da região do clivus, mediana, com extensão anterior, condicionando obliteração de células etmoidais posteriores à direita, extensão posterior com redução da permeabilidade da cisterna pré-pôntica, expressão latero-selar, convexidade externa do seio cavernoso direito e obliteração parcial da cisterna supra-selar. A massa apresentava contornos bosselados, sendo relativamente bem delimitada, hipointensa em T1 e de sinal heterogéneo com focos de hipersinal na porção postero-superior (Figura 1); maioritariamente hiperintensa em T2 FLAIR, com hipersinais circunscritos no seu seio (Figuras 2 e 3). Erosão do clivus, calibre irregular dos sífões carotídeos, estenose distal das ACL, com evidência de fluxo. O estudo angiográfico dos troncos supra-aórticos e intracraniano não evidenciou necessidade de embolização da massa tumoral.

Em decúbito dorsal, com fixação cefálica com Mayfield procedeu-se a excisão da lesão, por abordagem endoscópica endonasal transesfenoidal, guiada por neuronavegação, fazendo uso de endoscópios rígidos de 0 e 30º e de instrumentos próprios de microcirurgia endonasal. O acesso requereu turbinectomia parcial, com excisão da cauda dos cornetos médios, bilateralmente, remoção da porção posterior do septo nasal ósseo, para exposição ampla do rostrum esfenoideal, e abertura da parede antero-inferior do seio esfenoideal, estendendo-se inferiormente até à nasofaringe, e lateralmente, até aos limites anatómicos com exposição dos recessos laterais do seio esfenoideal. Numa abordagem binarária, com o endoscópio posicionado junto ao tecto da fossa nasal direita pelo otorrinolaringologista que iniciou o procedimento e ficou responsável por manter o campo visual cirúrgico, o neurocirurgião, com ambas as mãos livres, prosseguiu com a cirurgia, com a redução do volume da massa tumoral até ao seu limite inferior e posterior (1/3 inferior do clivus), e com remoção do componente lateral após delimitação de ambos os seios cavernosos (no lado direito a carótida interna esfenoideal encontrava-se deiscente, e a região superior do seio cavernoso homolateral estava comprimida pelo tumor, mas sem aparente infiltração da parede). O componente superior

**FIGURAS 1, 2 E 3 (RM-CE)**

Cortes sagital (T1), axial (T2) e coronal (T2) respectivamente

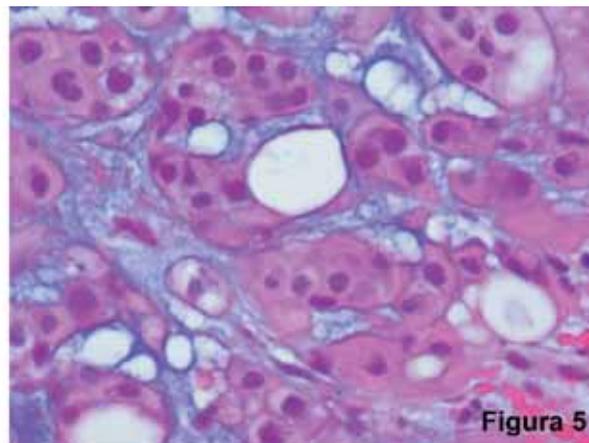
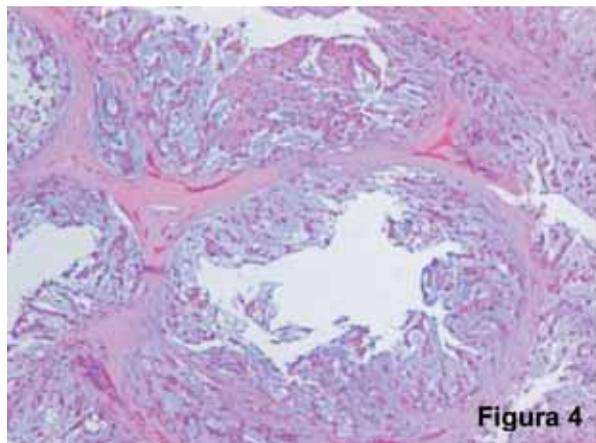


e posterior foi removido mantendo a duramater íntegra, excepto em dois pontos: um infero-posterior esquerdo, com visualização da entrada do VI par craniano no canal de Dorello (nervo íntegro), e outro supero-lateral direito. Em ambos os pontos manteve-se a membrana

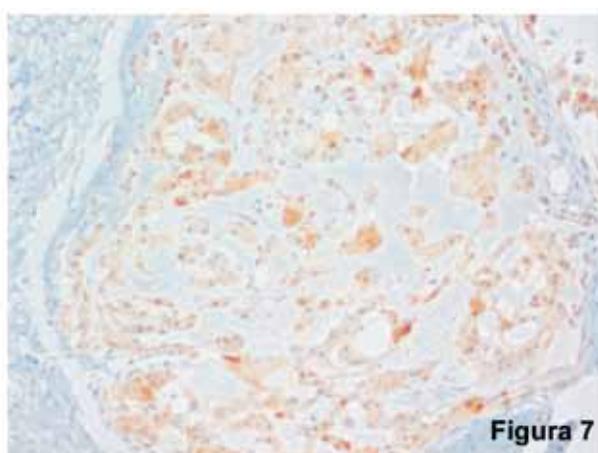
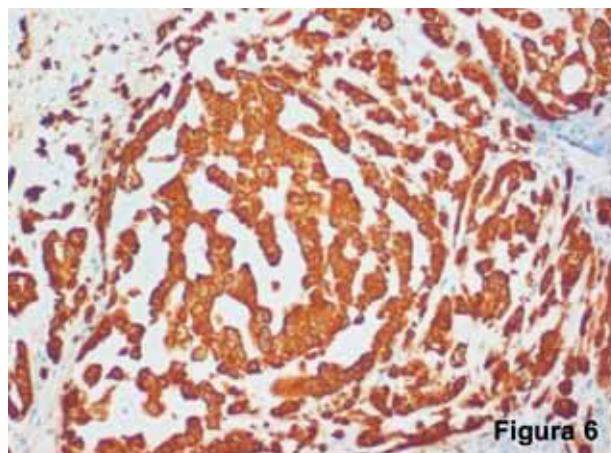
aracnóideia íntegra. A duramater selar ficou livre, observando-se a descida desta após a remoção do tumor. Não foi necessário o recurso à craniotomia para complemento da intervenção. Foi revista a hemóstase e colocado enxerto de mucosa nos pontos de continuidade

**FIGURAS 4 E 5**

Hematoxilina-eosina, ampliações de 4x e 40x, respectivamente

**FIGURA 6 E 7**

Perfil imunocitoquímico, ampliação 10x, citoqueratinas e pS100, respectivamente

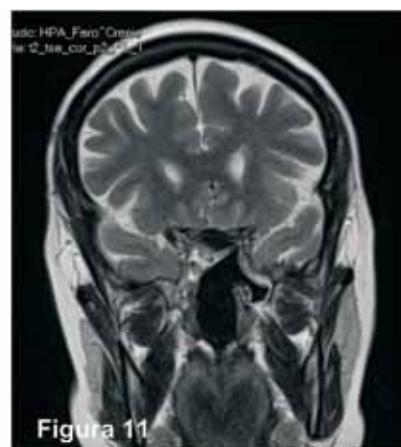
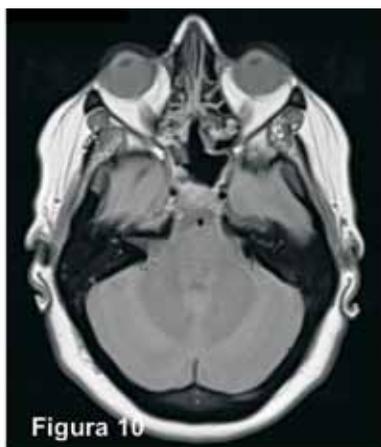


óssea, fixado com cola de fibrina, finalizando-se com tamponamento nasal bilateral com merocel®.

A cirurgia e o pós-operatório decorreram sem intercorrências, nomeadamente sem rinorráquia, mantendo contudo a parésia do VI par craniano esquerdo. Realizou TC-CE ao 3º dia de pós-operatório, para estudo de controlo, observando-se alterações pós-cirúrgicas no andar médio da base do crânio, sem presença de densidades de tipo hemático agudo; com obliteração de células do labirinto etmoidal posteriormente, bem como do seio esfenoidal. Comparativamente à RM-CE pré-operatória observou-se reopermeabilização da cisterna supra-selar e pré-pôntica, bem como menor envolvimento do seio cavernoso direito. Analiticamente verificou-se normalização dos valores de prolactina e ACTH e o resultado anatomopatológico da peça foi novamente de cordoma, com perfil imunocitoquímico

#### FIGURAS 9, 10 E 11 (RM-CE)

Cortes sagital (T1), axial (T2) e coronal (T2), 3m após a cirurgia



CKAE1/AE3+, EMA+ e pS100+ (Figuras 4, 5, 6 e 7). A doente teve alta ao 8º dia de pós-operatório, medicada apenas com corticoide oral, a descontinuar progressivamente.

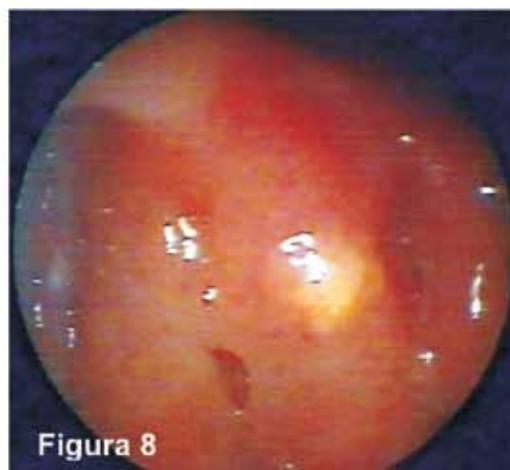
Com 3 meses (3m) de seguimento, a doente apresenta-se clinicamente bem, com recuperação da parésia do VI par esquerdo. A rinoscopia endoscópica revela cicatrização completa da mucosa da rinofaringe (Figura 8), e a RM-CE de controlo revela apenas eventual resíduo tumoral no seio cavernoso direito (Figuras 9, 10 e 11).

#### DISCUSSÃO

Apesar do padrão do tratamento dos cordomas da base do crânio assentar na sua excisão cirúrgica completa, esta nem sempre é possível, do ponto de vista microscópico, pelas características infiltrativas e destrutivas das lesões, numa região anatómica que integra importantes estruturas neurovasculares, podendo estar associada a marcada morbilidade. As taxas de sobrevivência aos 5 anos variam entre 65 e 79%, e diminuem significativamente

#### FIGURA 8

Rinoscopia endoscópica da nasofaringe, 3m após cirurgia



aos 10 anos<sup>1,2</sup>. Assim sendo, estes tumores não podem ser encarados como lesões curáveis do ponto de vista cirúrgico, mesmo quando se recorre a abordagens extracranianas mais extensas. Recidivas são comuns, mesmo decorridos vários anos após a intervenção inicial<sup>1,2</sup>, havendo autores que consideram o tamanho do cordoma, aquando do diagnóstico, um importante factor de prognóstico. Recentemente, Palmir et al. concluíram que o volume tumoral crítico é de 20cm<sup>3</sup> e que cordomas de volume superior, irão inevitavelmente recidivar após a cirurgia<sup>1</sup>. Neste contexto, técnicas minimamente invasivas, como é o caso da cirurgia endoscópica endonasal transesfenoidal, tornam-se opções viáveis e atractivas, na abordagem deste tipo de lesões, e cuja aplicabilidade pode ser alargada a uma grande variedade de outras patologias<sup>2,4</sup>.

A escolha da abordagem cirúrgica vai depender de vários factores, nomeadamente, da localização e extensão tumoral e da experiência da equipa cirúrgica. Uma vez que os cordomas são geralmente tumores da linha média, extradurais, geralmente opta-se por

abordagens anteriores e medianas, que poderão ser complementadas por outras abordagens no caso de extensão lateral do tumor, marcada invasão intradural ou localização primária da lesão centrada no clivus inferior com extensão ao cêndilo occipital<sup>1,2</sup>. No nosso caso clínico, recorreu-se apenas à cirurgia endoscópica nasossinusal, que permitiu, por si só, um acesso e visibilidade adequados para o controlo da massa tumoral, com excisão praticamente total, com segurança, e mínima morbidade, num trabalho conjunto entre otorrinolaringologistas e neurocirurgiões.

As primeiras séries que descrevem o uso de técnicas endoscópicas, no tratamento de cordomas do clivus, pertencem a Jho, em 2001, seguindo-se trabalhos de Cappabianca et al. e mais recentemente de Frank et al.<sup>1,2</sup>, todos eles enfatizando o papel desta abordagem como um importante complemento à craniotomia. As vantagens são múltiplas. Ao contrário da técnica microscópica transesfenoidal, o endoscópio oferece desde uma visão panorâmica e multiangulada das estruturas, permitindo uma excelente visualização das regiões selar, para- e supra-selares, e uma visão de pormenor com a aproximação do endoscópio às zonas de interesse<sup>1,2,5</sup>. As lesões com melhor acesso por via endoscópica nasossinusal são as localizadas nos 2/3 superiores do clivus. A implementação da técnica binarinária oferece uma maior flexibilidade no manuseamento dos instrumentos cirúrgicos. O recurso à neuronavegação e, se disponível, à sonda de eco-Doppler microvascular consolidaram a segurança da técnica endoscópica<sup>1,2</sup>.

Como referido anteriormente, a excisão tumoral completa é extremamente difícil, apenas possível em lesões centrais focais. Frank et al.<sup>1</sup> atingiram taxas de ressecção total (RT) (ressecção 100% volume tumoral) em 33% dos casos (n=9), Dehdashti et al.<sup>2</sup> em 58% dos casos e taxa de ressecção subtotal (RST) (ressecção <95% volume tumoral) nos restantes 42% (n=12). Fraser et al. atingiram taxas de RT ou quase total (>95% volume tumoral) em 90% dos casos (n=10). Os resultados apresentados pelos vários estudos reflectem a inclusão de lesões primárias de tamanho e localização que não são totalmente sobreponíveis, impossibilitando um estudo comparativo com conclusões totalmente fidedignas. Apesar da percentagem elevada de ressecções incompletas, referidas na literatura, os resultados não são piores comparando com as técnicas clássicas mais invasivas e reflectem o comportamento maligno destas lesões, com elevado potencial de recidiva<sup>3</sup>. A radioterapia, nomeadamente a radioterapia com prótons, tem vindo a assumir um papel importante como complemento terapêutico, em casos de ressecção tumoral parcial ou subtotal, de forma a possibilitar a regressão de tumor residual e o atraso das recidivas, permitindo períodos livres de doença mais prolongados<sup>1,2</sup>. Complicações intra-operatórias possíveis incluem: lesão da artéria

carótida interna; lesão de pares cranianos com consequentes deficits neurológicos; fístulas de líquido cefalo-raquidiano, que podem surgir em até 33,3% dos casos<sup>4</sup>; sendo presumivelmente menos frequentes pelo mais recente uso do retalho naso-septal, meningite; trombose de seios venosos; hemorragia, hematoma e pneumoencefalocelo. Estas complicações serão tão mais frequentes quanto mais extenso e invasivo for o tumor primário. No nosso caso, não foi possível a excisão tumoral completa, havendo a percepção intra-operatória de lesão residual mínima ao nível do seio cavernoso direito, sendo que o risco cirúrgico não justificou uma atitude mais agressiva. Optou-se por não realizar radioterapia adjuvante, ficando a doente sob vigilância, com reavaliações periódicas. É uma doente jovem que a necessitar de nova intervenção cirúrgica no futuro, irá, com um território não irradiado, oferecer um melhor campo operatório, guardando a radioterapia, arma terapêutica de uso único, como eventual adjuvante nessa situação. Ao contrário do descrito em muitos casos na literatura, não se registaram complicações intra ou no pós-operatório imediato.

## CONCLUSÃO

A cirurgia endoscópica endonasal transesfenoidal permite a abordagem de uma forma minimamente invasiva de lesões expansivas da base do crânio preferencialmente da linha média, sendo uma excelente alternativa, em casos seleccionados, às abordagens cirúrgicas clássicas, proporcionando resultados similares com menor morbidade, num trabalho conjunto entre neurocirurgiões e otorrinolaringologistas. É uma abordagem que coloca a patologia numa posição central, com as estruturas neurovasculares à periferia, sem compromisso estético ou de visualização. Tal não inviabiliza a importância de a equipa cirúrgica estar familiarizada com ambas as técnicas, endoscópica e extracraniana, que podem ser postas em prática simultaneamente, como complemento, no caso de lesões mais extensas, no sentido de oferecer o melhor resultado cirúrgico, numa decisão adaptada caso a caso.

**Referências bibliográficas:**

1. Frank G, Sciarretta V, Calbucci F, Farneti G et al. The endoscopic transnasal transsphenoidal approach for the treatment of cranial base chordomas and chondrosarcomas. *Operative Neurosurgery* ([www.neurosurgery-online.com](http://www.neurosurgery-online.com)), July 2006; 59: 50-57.
2. Dehdashti AR, Karabatsou K, Ganna A, Witterick I et al. Expanded endoscopic endonasal approach for treatment of clival chordomas: early result in 12 patients. *Operative Neurosurgery* ([www.neurosurgery-online.com](http://www.neurosurgery-online.com)), August 2008; 63: 299-309.
3. Stippler M, Gardner PA, Snyderman CH, Carrau RL et al. Endoscopic endonasal approach for clival chordomas. *Operative Neurosurgery* ([www.neurosurgery-online.com](http://www.neurosurgery-online.com)), February 2009; 64: 268-278.
4. Fraser JF, Nyquist GG, Moore N, Anand VK et al. Endoscopic endonasal minimal access approach to the clivus: case series and technical nuances. *Operative Neurosurgery* ([www.neurosurgery-online.com](http://www.neurosurgery-online.com)), September 2010; 67:150-158.
5. Kassam AB, Thomas A, Carrau RL, Snyderman C et al. Endoscopic reconstruction of the cranial base using a pedicled nasoseptal flap. *Operative Neurosurgery* ([www.neurosurgery-online.com](http://www.neurosurgery-online.com)), July 2008; 63: 44-53.
6. Notaris M, Cavallo LM, Prats-Galino A, Esposito I et al. Endoscopic endonasal transclival approach and retrosigmoid approach to the clival and petroclival regions. *Operative Neurosurgery* ([www.neurosurgery-online.com](http://www.neurosurgery-online.com)), December 2009; 65: 42-52.
7. Hwang PY, Ho CL. Neuronavigation using an image-guided endoscopic transnasal-sphenoethmoidal approach to clival chordomas. *Operative Neurosurgery* ([www.neurosurgery-online.com](http://www.neurosurgery-online.com)), November 2007; 61: 213-218