

# Cordomas: Estudo Anátomo-Clínico de 8 casos



**Autores:**  
Aguiar, P.H.P.\*  
Aoki, V.\*  
Costa, V.P.\*  
Osório, C.A.M.\*  
Tsanaclis, A.M.\*\*

**Unitermos:** *cordomas, osso esfenóide, células fisalíferas, notocorda.*

## I. INTRODUÇÃO

No ano de 1856, Luschka<sup>17</sup> descreveu massas gelatinosas no clivus de Blumenbach (osso esfenóide). Em 1857, Virchow<sup>33</sup>, por acreditar que estas massas representavam degeneração cartilaginosa da sincondrose esferno-occipital, denominou-as de "ecchondrosis physaliphora" Müller<sup>20</sup> em 1858 aventou a hipótese de que este tecido se originava da notocorda. Ribbert<sup>24</sup> em 1894, encontrou em 2% de suas autópsias, resquícios de notocorda em região esferno-occipital e denominou de *cordomas* os tumores originados desta região e formados por células semelhantes às do núcleo polposo do disco intervertebral.

Atualmente, define-se cordoma como um tumor proveniente de resquícios de notocorda, que persistem ao longo do eixo espinal após a embriogênese<sup>1,11,18,25,28,30,32</sup>

Por serem tumores raros, a incidência exata não está bem definida. Poppen et al<sup>23</sup> encontraram 13 cordomas numa série de 1800 neoplasias cerebrais operadas (0,75%). Cita-se que representam 0,1% a 2% de todos os tumores intracranianos<sup>7,34</sup> ou 2 a 4% de todos os tumores ósseos<sup>21</sup> Em acordo com sua origem, desenvolvem-se em estruturas ósseas de linha média, desde o clivus até o osso sacrococcígeo.

Segundo Congdon<sup>5</sup> os cordomas benignos são lesões encontradas incidentalmente durante a necrópsia, na maioria das vezes, não se acompanham de distúrbios clínicos e correspondem a "ecchondrosis physaliphora" de Virchow<sup>33</sup>. A propriedade desta denominação tumoral é discutida por Rubinstein<sup>26</sup> Este autor põe em dúvida a origem do cordoma a partir desta entidade disontogénica.

São denominados cordomas malignos aquelas lesões compostas por células fisalíferas que crescem invadindo te-

cido ósseo e produzem sinais e sintomas clínicos, na dependência de sua localização e grau de compressão de estruturas neurológicas e vasculares. Os exemplos sacrococcígeos podem dar metástases tardias<sup>18</sup> por via linfática, principalmente em fígado, linfonodos regionais, pulmões e pele<sup>25</sup>

Macroscopicamente os cordomas são massas de coloração acinzentada, de consistência gelatinosa, às vezes com focos de hemorragia e necrose. Histologicamente são formados por proporções variáveis de grupos de células fisalíferas e tecido conjuntivo; no citoplasma das células e, entre elas, no espaço extracelular, há quantidade variável de mucina.

No presente estudo, são apresentados 8 casos de cordoma. Aspectos epidemiológicos, clínicos, exames diagnósticos e complementares, tratamento, evolução e morfologia são analisados com o objetivo de correlacioná-los com dados da literatura.

## II. CASUÍSTICA

Foram selecionados 8 casos de cordomas entre os 14 diagnosticados no Departamento de Patologia da FMUSP no período compreendido entre 1953 e 1985. Os prontuários e as lâminas de 5 destes casos foram revistos. Os 3 casos restantes constam de publicação anterior<sup>22</sup>. Outros 6 casos não foram incluídos por falta de dados clínicos e/ou anátomo-patológicos.

## III. RESULTADOS

A idade, por ocasião da internação, e o sexo dos pacientes são apresentados na tabela I. A idade média foi 31 anos; o paciente mais jovem tinha 6 e o mais idoso 56 anos. Seis pacientes eram do sexo feminino (75%) e 2 do sexo masculino.

\* Acadêmicos do 5º ano da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP)

\*\* Professor Assistente do Departamento de Patologia da FMUSP

Tabela I – Identificação dos pacientes, sexo, idade.  
\*Casos relatados por Pereira & Zelauy<sup>22</sup>

NOME	IDADE (ANOS)	SEXO	ANO-INTERNAÇÃO	CASO
V.M.	17	F	1953	1*
G.P.F.	6	F	1963	2*
G.R.G.	23	M	1964	3*
S.B.F.	36	M	1971	4
M.B.B.	14	F	1973	5
R.C.M.	44	F	1975	6
H.P.A.	56	F	1979	7
L.S.P.C.	50	F	1985	8

Na Tabela II são apresentados: duração dos sintomas, localização anatômica, tratamento e evolução. O período compreendido entre o início dos sintomas e a internação foi variável – mínimo de 2 meses e máximo de 10 anos.

A localização anatômica mais freqüente foi a intracraniana (6 casos – 75%); coluna cervical (1 caso – 12,5%). O caso nº 4 foi diagnosticado através de exérese de metástase intra-abdominal (localização primária provavelmente sacrococcígea).

TABELA II – Período de sintomatologia até internação (PSI); Localização e evolução clínica.

IC = Intracraniano

EC = Extracraniano

CASO	PSI	LOCALIZAÇÃO ANATÔMICA	EVOLUÇÃO CLÍNICA PÓS-CIRURGIA
1*	2 anos	Selar e Clívus (IC)	Óbito 36 hs após cirurgia
2*	3 anos	Cervical (EC)	Sem sinais neurológicos 7 meses após cirurgia
3*	4 meses	Clívus (IC)	Óbito 10 dias após cirurgia
4	10 anos	Sacrococcígea provável (EC)	Sem seguimento
5	2 meses	Clívus (IC)	Óbito 23 dias após cirurgia
6	6 meses	Clívus – Linha Mediana (IC)	Com seqüelas neurológicas após cirurgia
7	? anos	Clívus – Rochedo Occipital (IC)	Óbito 43 dias após cirurgia
8	9 meses	Clívus-Selar e para-selar (IC)	Seqüelas neurológicas 7 meses após cirurgia

Na figura 1, estão relacionados os sintomas mais freqüentes apresentados pelos pacientes com cordoma intracraniano. Todos os doentes apresentavam cefaléia; vômitos em jato (83%); distúrbios motores (83%); diminuição da acuidade visual (66%); diminuição da acuidade auditiva (66%); alterações da consciência (66%); diplopia (50%); tinitus e vertigens (33%); afasia (16%); náuseas (16%) e disfagia (16%).

O paciente com cordoma cervical (caso nº 2) apresentava dores no pescoço com dificuldade de movimentação da cabeça, dores difusas no membro superior direito e déficit motor no hemisfério direito de evolução progressiva e lenta.

O paciente com cordoma sacrococcígeo e invasão perirrenal (caso nº 4), apresentava aumento de volume abdominal por 10 anos até a internação e impotência sexual provavelmente não relacionada. Associadamente, apresentava Policitemia Vera.

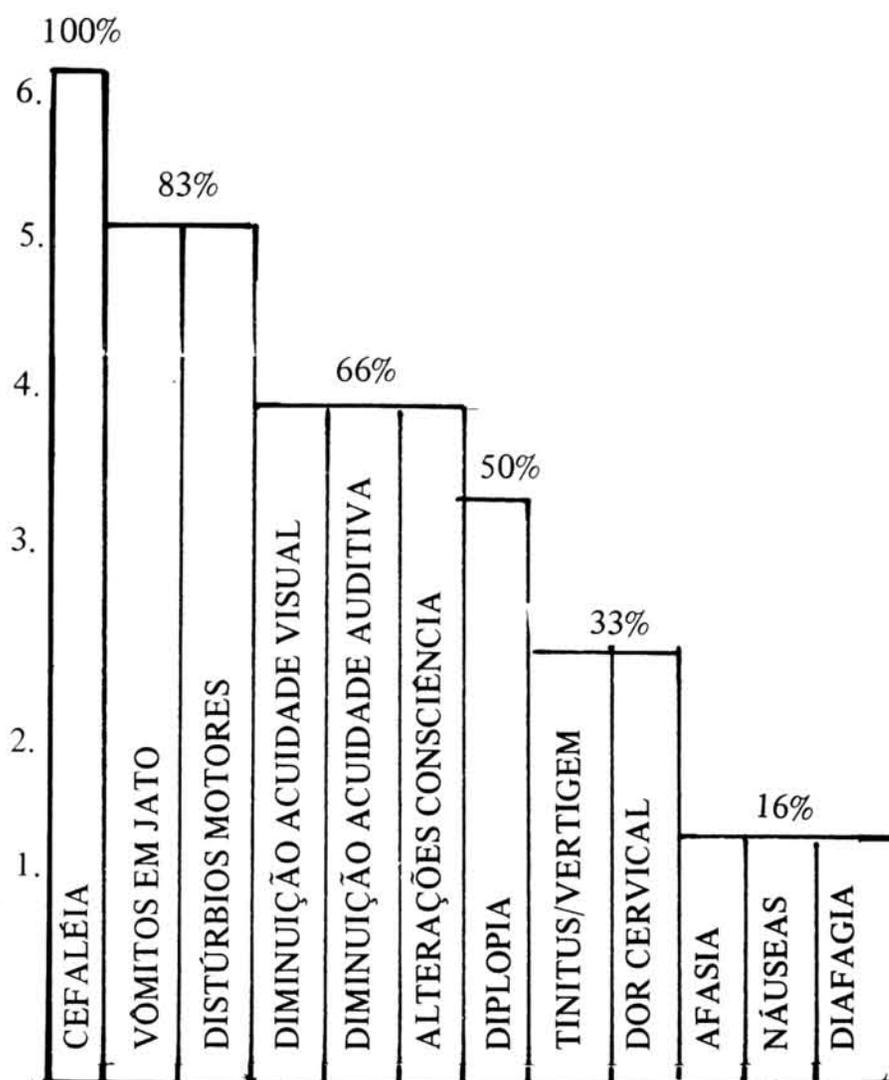


FIGURA 1 – Sintomatologia dos pacientes com cordoma em base do crânio

Em 6 casos, houve sinais clínicos de comprometimento de nervos cranianos, os mais freqüentemente afetados foram o VIII o II e o III pares. Em 3 destes pacientes houve distúrbio das vias motoras ou cerebelares. A avaliação neurológica do caso nº 4 não foi realizada e o exame clínico neurológico do caso nº 2 mostrou: dor à compressão das duas últimas vértebras cervicais e à movimentação passiva e ativa da nuca, déficit motor nos membros à direita, que se apresentavam hipotróficos em relação aos contralaterais; reflexos profundos com resposta viva dos membros superiores e no membro inferior esquerdo, e exaltados em membro inferior direito, clônus em pé direito, sinal de Babinski à direita; hipoestesia superficial poupando face e hipoestesia profunda em ambos os membros inferiores, mais nítido à direita.

Os procedimentos diagnósticos utilizados para cada caso são apresentados na tabela IV

TABELA III – Exame Neurológico dos cordomas intracranianos. À direita, frequência de comprometimento de pares cranianos.

CASO	EXAME NEUROLÓGICO			NERVOS CRANIANOS	PAR	Nº CASOS
	SENSITIVO	MOTOR	OUTROS			
1	–	–	Anisocoria discreta	V VII VIII-D	I II	– 3
3	–	Hemiparesia à dir.	Alteração do nível de consciência Disartria Edema papilar	II-Bilat. III-Bilat. VII-E IX-E	III IV	3 2
5	–	Ataxia Cerebelar	Edema papilar	II-Bilat. IV-Bilat. VI-Bilat. VIII-E	V VI	2 2
6	–	–	–	II-Bilat. VIII-E	VII VIII	2 4
7	–	Paresia proximal de membro superior esq.	–	III-Bilat. VIII-E IX-E X-Bilat. XI-D XII-E	IX X	2 1
8	–	–	Amenorréia	III-E IV-E V-E VII-D XII-E	X XII	1 2

TABELA IV – Procedimentos Diagnósticos

CASO	ECN	RX	BIÓPSIA	CAG	LCR	TC	PMG	CG	IV
1	+	–	+	+	+	–	–	–	+
2	+	+(cervic.)	+	–	+	–	+	–	–
3	+	–	+	+	–	–	–	–	+
4	–	+(lombar)	+	–	–	–	–	–	–
5	+	+(crânio)	+	+	–	–	–	–	–
6	+	+(crânio)	+	+	–	–	–	+	–
7	+	+(crânio)	+	+	+	+	–	–	–
8	+	+(crânio)	+	–	+	+	–	–	–

Legendas: ECN – Exame Clínico Neurológico  
 CAG – Carotidoangiografia  
 LCR – Líquido cefalorraquidiano  
 TC – Tomografia Computadorizada  
 PMG – Perimielografia  
 CG – Cisternografia Quiasmática  
 IV – Iodovertriculografia  
 + – Exame realizado  
 – – Exame não realizado

O exame do líquido céfalo-raquidiano realizado em 4 pacientes foi normal em um caso (caso nº 1); evidenciou hiperproteinorraquia em dois (casos 2 e 8) e discreta hiperce-lularidade em 3 (casos 2, 7 e 8).

Lesões caracterizadas por erosão e infiltração do tecido ósseo foram evidenciadas nas radiografias da região envolvi-da nos casos 1, 2, 3, 5 e 8. No caso nº 4 o RX da coluna torácica e lombar foi normal; no abdomen foi identificada massa tumoral calcificada.

A perimielografia realizada no caso nº 2 mostrou blo-queio completo em nível de C<sub>6</sub>.

A carotidoangiografia mostrou-se alterada em todos os casos em que foi realizada (tabela V).

A tomografia computadorizada foi utilizada nos casos nº 7 e 8 e revelou processo expansivo da fossa posterior à esquerda e processo expansivo da base do crânio com ex-pansão selar e supra-selar, respectivamente.

TABELA V – Resultados de estudo angiográfico realizado em 5 pacientes.

CASO	MODO REALIZAÇÃO	ALTERAÇÕES ENCONTRADAS
1	CAG	Deslocamento do septo carotídeo para cima e para a frente; artéria cerebral média desviada para cima, descrevendo trajeto curvilíneo de concavidade inferior.
3	CAG/E	Sinais de discreta dilatação ventricular.
5	CAG-D	Desvio discreto das artérias pericalosas da esquerda para a direita. Dilatação ventricular com estiramento do sifão carotídeo com elevação do ponto de bifurcação.
6	CAG-D	Segmento anterior deslocado para cima delimitando possível massa tumoral.
7	CAG-D	Oclusão da carótida interna esq. ao ní-vel do pescoço, com circulação colate-ral oriunda da carótida externa, que permitiu opacificação do sifão carotí-deo.
	CAE-E	Vasos cerebrais de trajeto e calibre nor-mais.

Ao exame macroscópico, estas massas são acinzentadas, gelatinosas, friáveis, às vezes com pontos amolecidos ou hemorrágicos; em alguns casos foi descrita uma cápsula en-volvendo o tumor.

O exame histológico mostrou que estes tumores eram formados por células agrupadas em ninhos percorridos por traves de tecido conjuntivo de espessura variável. As células exibiam citoplasma bem desenvolvido, freqüentemente con-tendo vacúolos de tamanhos variados separados uns dos ou-tros por finas e delicadas traves róseas. Os núcleos eram re-gulares e as mitoses raras. Pequenos focos de necrose ou he-morragia no meio das células tumorais eram freqüentes. A coloração com azul de toluidina revelou quantidade variável de material amorfo, metacromático, tanto no espaço extra celular quanto dentro dos vacúolos intracitoplasmáticos (figura 2).

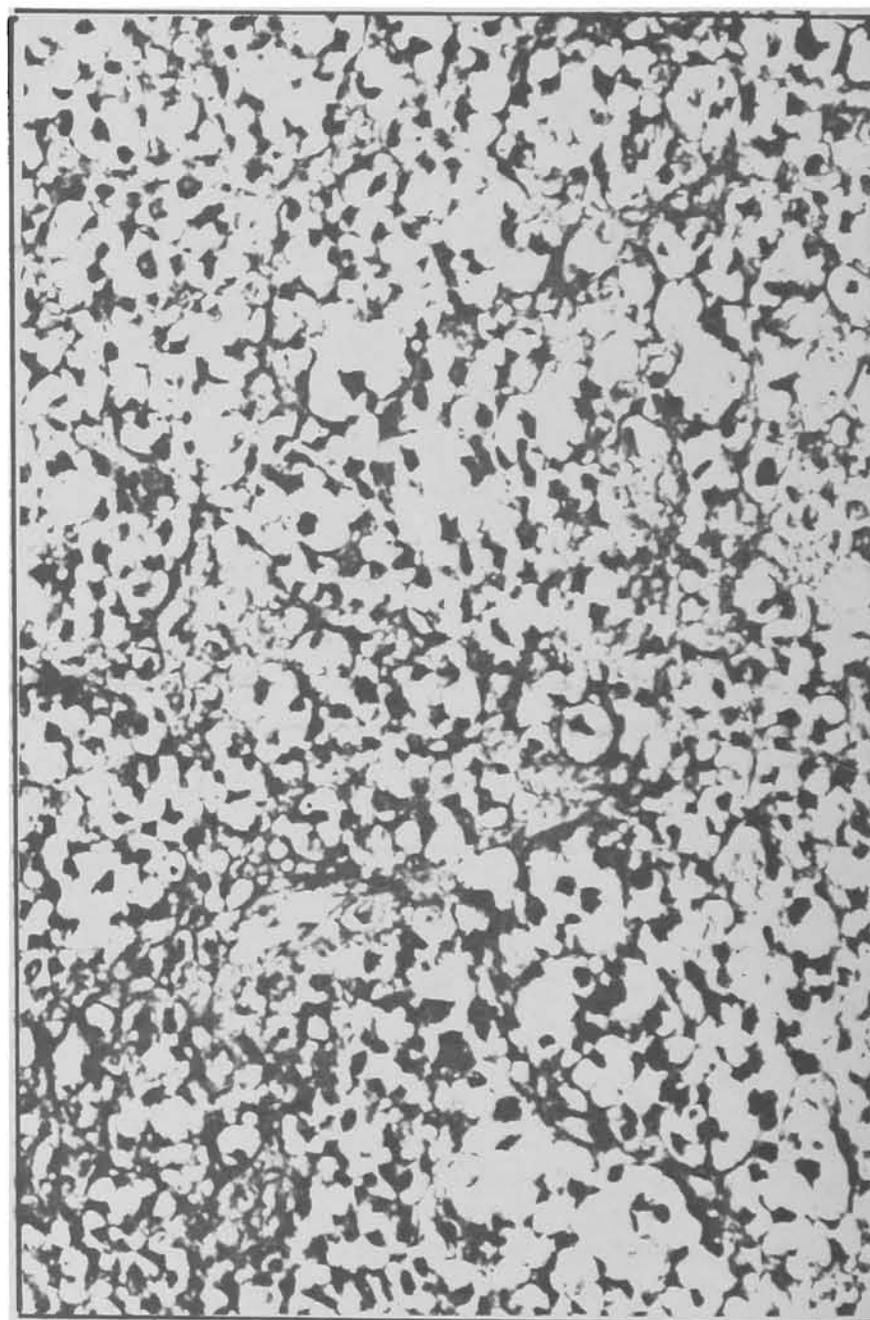


FIGURA 2 – Exame histológico – Células com citoplasma abun-dante e raras mitoses formando ninhos percorridos por traves de tecido conjuntivo de espessura variável. (Mucicarmin 50 X).

No caso nº 4, o diagnóstico foi feito através de biópsia e posterior exérese de um tumor encapsulado, localizado na loja renal, englobando ureter esquerdo, pesando 15 quilos e medindo 30 cm, segundo informações obtidas no prontuá-rio deste caso. O provável sítio primário seria a região sacro-coccígea.

#### IV. DISCUSSÃO

Na tabela VI representa-se a distribuição anatômica dos cordomas nas casuísticas mais representativas da literatura pesquisada, em décadas diferentes.

Em nosso estudo, a localização anatômica mais freqüente do tumor foi a intracraniana, sendo encontrado a nível do clívus, com extensão para a sela túrcica e rochedo.

Tais dados contrariam a maior parte dos achados acima, que destacam a região sacrococcígea como sendo a principal, à exceção de Forti<sup>8</sup>

Mabrey<sup>18</sup> cita em seu trabalho, que a faixa etária predominante para os cordomas esfeno-occipitais oscilou em torno de 30 a 40 anos, enquanto os sacro-coccígeos surgiam entre a 5ª e 6ª décadas. A idade média dos nossos pacientes foi de 31 anos. O caso nº 4, uma metástase de provável origem sacro-coccígea, constitui exceção em relação aos dados da literatura, tanto no que tange à idade, quanto ao seu modo de apresentação.

Em nossa casuística, predominaram os pacientes do sexo feminino, contrastando com os dados de Mabrey<sup>18</sup> Godtfredsen<sup>9</sup> e Congdon<sup>5</sup>, que encontraram maior freqüência no sexo masculino e de Rich<sup>25</sup>, que não demonstrou diferença de acometimento quanto ao sexo.

Os cordomas são neoplasias de crescimento lento, e por se originarem na linha média, podem comprometer as estruturas intracranianas bilateral ou mais freqüentemente, unilateralmente<sup>22</sup>. A partir de seu ponto de origem no esfenoide, podem crescer em direção à região selar e para-selar, ou para a fossa posterior, daí serem denominadas por Kamarin<sup>13</sup>, respectivamente, de cordomas para-selares e cordomas de clívus. Este autor relata haver um comprometimento preferencial de pares cranianos, de acordo com a direção do

crescimento tumoral, o que não foi possível verificar em nossa casuística, pois houve imbricação nítida entre os pares cranianos comprometidos em relação à divisão proposta pelo autor.

Os sintomas neurológicos mais comuns em nossos pacientes estão relacionados ao comprometimento de pares cranianos (VIII, II e III principalmente) e à hipertensão intracraniana (todos os pacientes tinham história de cefaléia; em dois casos, os exames de fundo de olho mostraram edema de papila).

Em 14 casos de cordomas intracranianos, Rich<sup>25</sup> encontrou diplopia em 10 (71%), cefaléia em 3 (21%) e outros sintomas decorrentes de lesão de nervos cranianos em 5 (36%). Outros autores<sup>2,3</sup> também relataram como freqüentes os sinais e sintomas de hipertensão intracraniana e de afecção de pares cranianos.

O período de tempo compreendido entre o início dos sintomas e da internação variou de 2 a 24 meses (7 casos) o que está de acordo com outras casuísticas<sup>13,25</sup>. Este tempo foi inferior aquele observado nos dois casos de tumores extracranianos (cervical, 3 anos; sacro-coccígeo, 10 anos). Isto porque, por sua localização, os cordomas intracranianos envolvem estruturas que, quando lesadas, produzem graves sintomas.

Segundo vários autores<sup>18,21,23</sup> os pacientes portadores de cordomas cuja localização era vertebral, apresentaram como sintomas de maior freqüência, dor no território de distribuição de raízes nervosas, fraqueza em membros e perda da sensibilidade; além disso, sinais locais de compressão visceral ou vascular. Os exemplos sacro-coccígeos, por sua vez, provocaram síndrome da cauda equina total ou parcial, bem como fraqueza de membros inferiores. Os sintomas e sinais clínicos em nossos pacientes portadores de cordomas extra-cranianos coincidiram com aqueles previamente descritos.

TABELA VI – Incidência Topográfica dos Cordomas

AUTORES ANO	CASUÍSTICA	REG. SACROCOCCÍGEA		REG. ESFENOCCIPITAL		REG. VERTEBRAL	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%
Mabrey <sup>18</sup> 1935	150	87	58	14	33	14: C = 7 T = 2 L = 5	9
Harvey e Dawson <sup>10</sup> 1941	240	120	51	88	37	30	12
Forti e Venturini <sup>8</sup> 1960	548	227	41	240	44	81	15
Heffelfinger et al <sup>12</sup> 1973	155	76	49	55	36	24	15
Rich et al <sup>25</sup> 1985	48	19	38	14	28	15: C = 5 T = 3 L = 7	34

C = Cervical  
T = Torácica  
L = Lombar

Metástases de cordomas tem sido descritas em linfonodos, fígado, pulmões e outros órgãos como uma manifestação tardia<sup>15, 18, 25, 31</sup>. A via mais comum de disseminação é a linfática<sup>19</sup>, entretanto, células tumorais podem invadir vasos sanguíneos formando verdadeiros trombos neoplásicos<sup>22</sup>, que servem de ponto de partida para implantação metastática. Numa revisão de 800 cordomas descritos desde 1900 a 1968, Capelli e cols.<sup>4</sup> verificou metástases em 28 (4-5%); em todos, o sítio primário foi sacrococcígeo. Em nosso estudo encontramos 1 caso de cordomas provavelmente sacro-coccígeo, com metástase renal. Este sítio, foi entretanto, raramente descrito anteriormente<sup>4, 18</sup>.

O exame do líquido cefalorraquidiano não forneceu dados significativos nos 4 casos em que foi realizado, porém há relatos de aumento de pressão e da taxa proteica nos cordomas intracranianos e bloqueios parciais ou totais do canal raqueano nos exemplos vertebrais<sup>22</sup>.

Alguns autores,<sup>5, 23, 29</sup> ressaltam ser o RX simples de crânio importante para o diagnóstico de cordomas. As lesões radiológicas encontradas são erosão e invasão do tecido ósseo<sup>14, 27</sup>, além de eventualmente, calcificações<sup>16, 26</sup>. Estas são, entretanto, descritas com maior frequência em craniofaringiomas, aneurismas e meningiomas (figura 3).

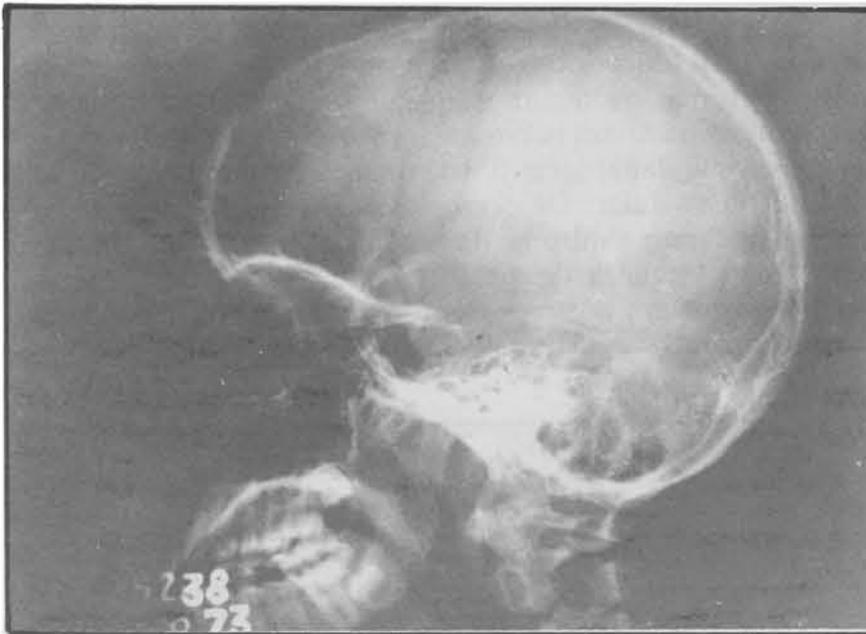


FIGURA 3 – Raio X de Crânio – Caso 5 – erosão e invasão do clívus pelo tumor.

Em nossos casos, o RX simples de crânio forneceu subsídios para firmar o diagnóstico de cordoma; em nenhum caso foi vista calcificação radiológica.

A perimielografia (injeção de contraste no canal raqueano, neste caso, por via lombar) foi realizada em apenas um dos casos (nº 2) e foi útil para dar a localização exata da neoplasia, sem contudo, fornecer elementos para seu diagnóstico específico<sup>22</sup> (figura 4).

Segundo Kendal e Lee<sup>14</sup>, a tomografia computadorizada (CT) contribui de forma importante para precisar a localização e extensão do tumor intracraniano, assim como determina alterações no sistema ventricular e erosões ósseas. Na nossa casuística, as 2 CTs realizadas serviram para situar e avaliar a extensão do tumor, sendo que não foi encontrada alteração no sistema ventricular (figura 5).

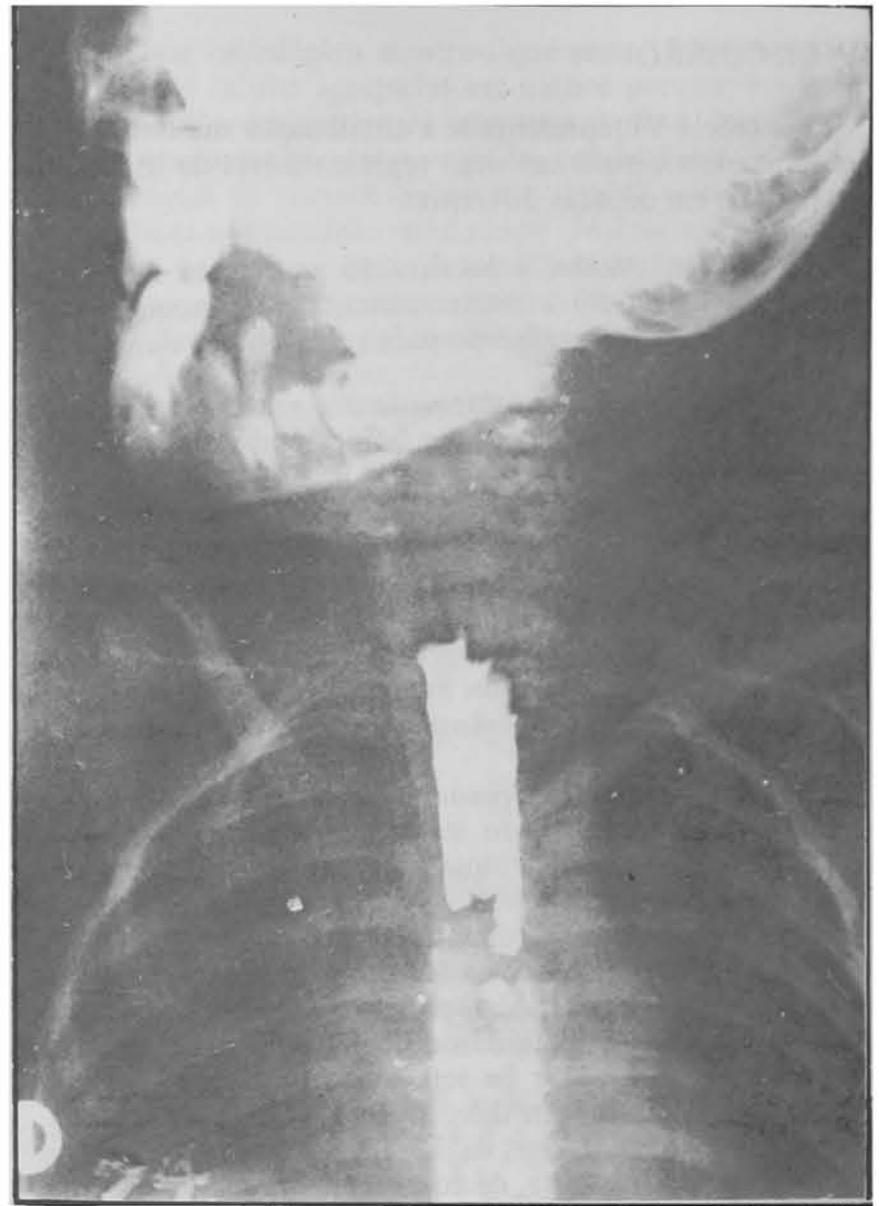


FIGURA 4 – Perimielografia – Caso 2 – bloqueio completo em nível de C6.



FIGURA 5 – Tomografia Computadorizada (CT) de Crânio – Caso 8 – Tumorção se estendendo em região selar e paraselar.

Calvo<sup>2</sup> destaca a carotidoangiografia como um dos principais exames contrastados de diagnóstico. O deslocamento do sifão carotídeo no plano sagital é a modificação evidenciada com mais frequência e pode, de acordo com a origem do processo, levar a um aumento da curva ou a uma retificação do sifão. Quando o tumor nasce na parte anterior do corpo do esfenoide, há um deslocamento do sifão para trás e retificação de sua curvatura, provocando, assim, uma verticalização desse setor da carótida. Por outro lado, se provier da parte posterior, o sifão tende a formar uma grande curvatura de concavidade posterior. A carotidoangiografia pode, além disso, evidenciar redução do calibre arterial por invasão e opacificação tumoral em consequência de uma vascularização anormal do processo. Em nosso estudo observamos deslocamento do sifão carotídeo em 3 casos, constatando-se que esse método diagnóstico pode delimitar possíveis massas tumorais (figura 6).

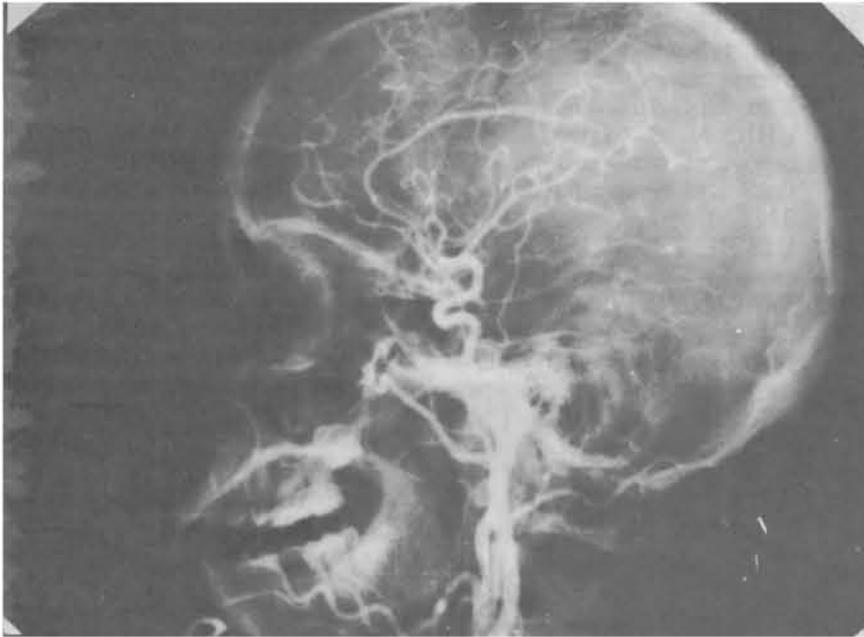


FIGURA 6 – Carotidoangiografia – Caso 5.

Ao exame anátomo-patológico, todos os casos foram observados macro e microscopicamente e revelaram padrão semelhante, já descrito anteriormente. Contudo, existem estudos<sup>14,22</sup> mostrando que o diagnóstico histológico nem sempre é fácil, principalmente quando são examinados pequenos fragmentos de tecidos obtidos por biópsia. Apesar disto, o exame anátomo-patológico deve fazer parte dos recursos diagnósticos, contribuindo para indicar o tratamento e se estabelecer o prognóstico.

Nossos pacientes foram submetidos ao tratamento cirúrgico e, em um caso, fez-se radioterapia complementar (caso nº 8). Para os cordomas intracranianos as vias de acesso foram a craniotomia (5 casos) e a via transesfenoidal (1 caso); quanto aos tumores extra-cranianos, naquele de origem cervical (caso nº 2), foi realizada laminectomia e, no de origem provavelmente sacro-coccígea (caso nº 4), laparotomia exploradora, para retirada de massa abdominal. De acordo com Rich<sup>25</sup>, os cordomas são considerados relativamente rádio-resistentes; assim, a cirurgia deveria ser indicada sempre e, em determinadas situações (acesso cirúrgico difícil ou exérese incompleta), complementada com radioterapia.

A evolução clínica no pós-operatório se mostrou desfavorável em 4 dos nossos casos (1, 3, 5, 7), uma vez que fo-

ram a óbito num período que variou entre 36 horas e 43 dias após a cirurgia. Dois pacientes (2 e 8) tiveram seguimento por um período de 7 meses: o primeiro não mais apresentou sintomas neurológicos, enquanto o segundo exibiu algumas seqüelas. Nos dois pacientes restantes (4 e 6) não foi possível um seguimento pós-operatório adequado. Rich<sup>25</sup> cita uma sobrevida média de 76% após 5 anos de tratamento cirúrgico, contra 50% encontrados nos pacientes submetidos à radioterapia.

## V. RESUMO

Foram estudados e revistos 8 casos de pacientes com cordomas, diagnosticados no período compreendido entre janeiro de 1953 e dezembro de 1985, sendo 6 de localização intracraniana, 1 de origem sacrococcígea provável e 1 cervical. Analisaram-se dados clínicos de exame físico e neurológico, bem como métodos diagnósticos. Ressaltam-se a raridade do tumor, o predomínio deste em pacientes do sexo feminino e em território intracraniano (estes dois últimos dados conflitantes com os da literatura) e seu acometimento na faixa etária de 30 anos (idade média de 31 anos). Os cordomas apresentam sintomatologia diversa, dependente de sua localização; apesar de possuírem caracteres histológicos benignos, a sobrevida em 5 anos é baixa, por causa do seu comportamento infiltrativo, da ocorrência de recidivas após tratamento radioterápico e/ou cirúrgico e de eventuais metástases.

## VI. SUMMARY

Eight patients with the diagnosis of chordoma during the period 1953 to 1985 were reviewed; 6 of them with tumor in the intracranial region, 1 in the cervical spine and 1 with probably sacrococcygeal primary site. Clinical aspects of physical and neurologic examination and diagnostic methods were analyzed. It is emphasized: the tumor's rarity, its predominancy in females and in the intracranial region, and its greater incidence in the third decade (average age: 31 years). The chordomas present multiform symptomatology, depending on their site; although they are histologically benign, the 5-year survival rate is low, due to their infiltrative behaviour, to the occurrence of recurrence after surgery and/or radiation therapy and to eventual metastasis.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BINAZZI, R. – Cordoma sacro-coccigeo: sintesi di aggiornamento e presentazione di un caso. *Chir Organi Mov.*, 30: 413-426, 1980.
2. CALVO, A.; PURRIEL, J.A.; BASTARRICA, E. & HABERBECK, M.A. – Tumores de la región selar y del seno cavernoso. *Acta Neurol. Lat. Am.*, 26: 111-112, 1980.
3. CANELAS, H.M. & JULIÃO, O.F. – Paralisias múltiplas de nervos encefálicos produzidas por neoplasias da base do crânio. *Arq. Neuro-Psiquiat.*, 19: 185-219, 1961.
4. CAPELLI, A.; JASONNI, V. & PIZZOFERRATO, A. – Profilo morfologico ed istochimico dei cordomi. Considerazioni a proposito di un caso di cordoma maligno con metastasi. *Arch. Ital. Anat. Istol. Pat.*, 42: 46-92, 1968.
5. CONGDON, C.C. – Benign and malignant chordomas. A clinico-anatomical study of twenty-two cases. *Am. J. Pathol.*, 28: 793-821, 1952.

6. DANZIGER, J.; ALLEN, K.L. & BLOCH, S. – Intracranial chordomas *Clin. Radiol.*, 25: 309-316, 1974.
7. DEROME, P. et al – Les tumeurs sphéno-ethmoidales. Possibilités d'exérèse et de réparation chirurgicales. *Neurochirurgie*, 18, Supp. 1, 1972.
8. FORTI, E.; VENTURINI, G. – Contribution to the knowledge of notochord neoplasms. *Riv. Anat. Pathol. Oncol.*, 17: 317-396, 1960.
9. GODTFREDSSEN, E. – Eye and nerve symptoms in connection with cranial chordoma. *Acta Ophthalm. Kbh.*, 21: 224-236, 1943; citado por Pereira, W.C. e Zelayu, M.A. – Tumores congênitos do sistema nervoso: cordomas. *Arq. Neuro-Psiquiat.* 22: 256-270, 1964.
10. HARVEY, W.F. & DAWSON, E.K. – Chordoma. *Edinburgh Med. J.*, 48: 713, 1941.
11. HASEGAWA, M.; NISHIJIMA, W.; WATANABE, I.; NASU, M. & KAMIYAMA, R. – Primary chondroid chordoma arising from the base of the temporal bone. A 10 year post-operative follow-up. *J. Laryngol. Otol.*, 99: 485-489, 1985.
12. HEFFELFINGER, J.M.; DHALIN, D.C.; MAC CARTY, C.S. & BEABOUT, J.W. – Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. *Cancer*, 32: 410-420, 1973.
13. KAMRIN, R.P.; POTANOS, J.N. & POOL, J.L. – An evaluation of the diagnosis and treatment of chordoma. *Journal Neurol. Neurosur. Psychiatry*, 27: 157, 1964.
14. KENDALL, B.E. & LEE, B.C.P. – Cranial Chordomas. *Br. J. Radiol.*, 50: 687-698, 1977.
15. LEWIS, N.D.C. – A contribution to the study of tumors from the primitive notochord. *Arch. Int. Med.*, 8: 434-452, 1921.
16. LIDGREN, E. & DICHERO, G. – Suprasellar tumors with calcification. *Acta Radiol. (Stockh.)*, 36: 173-195, 1951.
17. LUSCHKA, H. – Die Altersveränderungen der Zwischenwirbelknorpel Virchows. *Arch. F. Path. Anat.*, 9: 311-327, 1856. Citado por Congdon, C.C. – Bening and malignant chordomas. A clinico-anatomical study of twenty-two cases. *Am. J. Pathol.*, 28: 793-821, 1952.
18. MABREY, R.E. – Chordoma. A study of 150 cases. *Am. J. Cancer*, 25: 501-517, 1935.
19. MIGNONE, C. & ELEJALDE, G. – Cordomas. *An. Fac. Med. S. Paulo*, 16: 409-440, 1940.
20. MÜLLER, H. – Ueber das vorkommen von Resten der Chorda dorsalis bei Menschen nach der Geburt und über ihr Verhältniss zu den Gallertgeschwülsten and Clivus. *Ztschr. F. Rat. Med.*, 2: 202-229, 1858. Citado por Congdon, C.C. – Bening and malignant Chordomas. A clinico-anatomical study of twenty-two cases. *Am. J. Pathol.*, 28: 793-821, 1952.
21. MURALI, R.; ROVIT, R.L. & BENJAMIN, M.V. – Chordoma of the cervical spine. *Neurosurgery*, 9: 253-256, 1981.
22. PEREIRA, W.C. & ZELAUY, M.A. – Tumores congênitos do sistema nervoso: cordomas. *Arq. Neuro-Psiquiat.*, 22: 256-270, 1964.
23. POPPEN, J.L. & KING, A.B. – Chordoma: experience with thirteen cases. *J. Neurosurg.*, 9: 139-163, 1952.
24. RIBBERT, H. – Ueber die Ecchondrosis physalifora spheno-occipitalis. *Zentralbl. f. Allg. Path. Anat.*, 5: 457-461, 1894. Citado por Congdon, C.C. – Bening and malignant chordomas. A clinico-anatomical study of twenty-two cases. *Am. J. Pathol.*, 28: 793-821, 1952.
25. RICH, T.A.; SCHILLER, A.; SUIT, H.D. & MANKIN, H.J. – Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma, *Cancer*, 56: 182-187, 1985.
26. RUBINSTEIN, L.J. – Tumors of the Central Nervous System. In: Atlas of tumor pathology, vol. 6, Armed Forces Institute of Pathology, Washington, DC. Pgs 315-318, 1972.
27. SCHECHTER, M.M.; LIEBESKIND, A.L.; AZAN-KIAB – Intracranial chordoma. *Neuroradiology*, 8: 67-82, 1974.
28. STAM, F.C. & KAMPHORST – Ecchordosis physaliphora as a cause of fatal pontine hemorrhage. *Eur. Neur.*, 21: 90-93, 1982.
29. TAN, W.S.; SPIGOS, D & KHINE, N. – Chordoma of the sellar region. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 6: 154-158, 1982.
30. TRAPPE, A. & WEIDENBACH, W. – Einseitiger Exophthalmus und temporäre gleichseitige Ikuomotoriusparese als einzige Symptome eines ausgedehnten Chordoms der Schädelbasis. *Klin. Mol. Augenheik*, 171: 953-958, 1977.
31. UHR, N. & CHURG, J. – Hypertrophic osteoarthropathy report of case associated with a chordoma of the base of the skull and lymphangitic pulmonary metastases. *Ann. Int. Med.*, 31: 681-691, 1949.
32. ULICH, T.R. & MIRRA, J.M. – Ecchordosis physaliphora vertebralis. *Clinical Orthop. NR*, 163: 282-289, 1982.
33. VIRCHOW, R. – Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes im gesunden und krankhaften Zustande und über den Einfluss derselben auf Schädelform, Gesichtsbildung und Gehirnbau. *G. Reimer*, Berlin, pag. 47, 1847. Citado por Binazzi, R. – Cordoma sacro-coccigeo: sintesi di aggiornamento e presentazione di un caso. *Chir. Organi Mov.*, 30: 413-426, 1980.
34. WILLIS, R.A. – Pathology of tumours (Butterworths, London, 1960, ed. 3). Citado por Calvo, A.; Purriel, J.A.; Bastarrica, E. & Haberbeck, M.A. – Tumores de la región selar y del seno cavernoso. *Acta Neurol. Lat. Am.*, 26: 111-112, 1980.