

Características clínicas del síndrome de Eagle

Laura Espinosa Morett,¹ Mauricio Ruiz Morales²

RESUMEN

La apófisis estiloides se origina de la porción timpánica del hueso temporal, su crecimiento anormal u osificación del ligamento estilohioideo puede ocasionar varios síntomas, como: disfagia, odinofagia, dolor facial, otalgia, cervicalgia y trismos, entre otros. Alguno de estos síntomas junto con la apófisis estiloides alargada se conoce como síndrome de Eagle. El diagnóstico es clínico y radiológico, con tomografía computada, la reconstrucción 3D es de gran utilidad. El tratamiento quirúrgico está indicado en las personas que no respondan al tratamiento médico, y puede realizarse mediante abordaje transoral o externo. Este trabajo tiene por objetivo comunicar dos casos diagnosticados y tratados en el servicio de Otorrinolaringología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre y realizar una revisión de casos reportados en la bibliografía, con el fin de establecer las características clínicas de esta enfermedad y conocer los resultados de los tratamientos descritos.

Palabras clave: apófisis estiloides, ligamento estilohioideo, osificación, síndrome de Eagle, estilalgia.

ABSTRACT

The styloid process originates from the tympanic portion of the temporal bone, its growth or ossification of the stylohyoid ligament may cause several symptoms, among which are dysphagia, odynophagia, facial pain, otalgia, neck pain, trismus among others. Some of these symptoms in the presence of an elongated styloid process are known as Eagle syndrome. The diagnosis is based on clinical examination and CT imaging, 3D reconstruction is useful. Surgical treatment is indicated in those who failed medical treatment and can be performed by transoral approach or external approaches. This paper reports two cases diagnosed and treated in the Department of Otorhinolaryngology of the Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, and makes a review of cases reported in the literature in order to establish the clinical features of this entity and the results of the treatments described.

Key words: styloid process, stylohyoid ligament, ossification, Eagle syndrome, estilalgia.

El síndrome de Eagle es una rara condición clínica en la que existe una constelación de síntomas neuropáticos y vasculares causados por la elongación de la apófisis estiloides o

por la osificación anómala del ligamento estilohioideo; provoca dolor cervicofaríngeo por irritación de los nervios cercanos, de la carótida o de la mucosa faríngea. Se describió por primera vez en 1937, por Watt W Eagle, otorrinolaringólogo alemán, quien definió como estilalgia a esta afección relacionada con una longitud anormal de la apófisis estiloides o del complejo estilohioideo.

El complejo estilohioideo está compuesto por la apófisis estiloides, el ligamento estilohioideo y el cuerno menor del hueso hioides. Estas estructuras provienen del cartílago de Reichert, del segundo arco faríngeo.¹

Aproximadamente 4% de la población general tiene una elongación anormal de la apófisis estiloides y sólo 4% de estos pacientes manifiestan síntomas relacionados con esta afección,² por lo que se calcula una incidencia de 0.04 a 0.16%,³ con mayor prevalencia en el sexo femenino, con una relación 3:1,⁴ entre los 30 a 50 años de edad.¹

¹ Médico adscrito al servicio de Otorrinolaringología.
² Médico residente de Otorrinolaringología.
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

Correspondencia: Dra. Laura Espinosa Morett. Av. Félix Cuevas 540, colonia Del Valle, CP 03229, México, DF. Correo electrónico: lemorett@yahoo.com

Recibido: mayo 2013.
Aceptado: agosto 2013.

Este artículo debe citarse como: Espinosa Morett L, Ruiz Morales M. Características clínicas del síndrome de Eagle. Rev Esp Méd Quir 2013;18:264-270.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente femenina de 53 años de edad, sin antecedentes traumáticos cervicales, ni antecedente de amigdalectomía. Inició su padecimiento hacía cinco años, caracterizado por odinofagia, disfagia a sólidos, exacerbado con movimientos cefálicos laterales, otalgia bilateral intermitente tipo punzante y cervicalgia. Fue tratada en varios servicios en múltiples ocasiones con relajantes musculares, analgésicos e infiltraciones locales con mejoría parcial y temporal. A la exploración física tenía amígdalas palatinas grado II bilateral y con palpación dolorosa de apófisis estiloides por encima del pilar anterior de la fosa amigdalina de manera bilateral. Ante la sospecha del diagnóstico de síndrome de Eagle se realizó tomografía computada simple de cuello con reconstrucción 3D, en la que se corroboró el diagnóstico, pues se encontró a ambas apófisis estiloides alargadas, con medición de 37 mm de manera bilateral (Figura 1).

Ante la falta de respuesta al tratamiento médico se realizó resección transoral de la apófisis estiloides, mediante la siguiente técnica. Se administró ceftriaxona 1 g, vía intravenosa, antes del procedimiento. Con la paciente oro-intubada, en posición de Rose, se colocó abrebotas de McIvor. Se realizó palpación de apófisis estiloides y por encima del borde distal de ésta se marcó el sitio de la incisión. Se infiltró la mucosa con lidocaína-epinefrina al 2%. Con cauterio monopolar de punta fina se realizó incisión en la mucosa de aproximadamente 0.5 cm (Figura 2) y se disecaron los músculos palatogloso y constrictor superior, hasta exponer la apófisis estiloides. Se realizó la desinserción de los músculos de manera manual hasta exponer un segmento distal de 1 a 1.5 cm de la apófisis estiloides (Figura 3), mismo que se seccionó con tijera de Mayo (Figura 4). Se realizó lavado y hemostasia y se suturaron los músculos y la mucosa en dos planos con vycril 3-0. Se realizó el procedimiento sin complicaciones transoperatorias, con adecuada evolución posoperatoria. Se indicó tratamiento con antiinflamatorios no esteroides, amoxicilina más clindamicina durante cinco días, y enjuagues con clorhexidina. Se tuvo seguimiento de ocho meses con alivio de los síntomas.

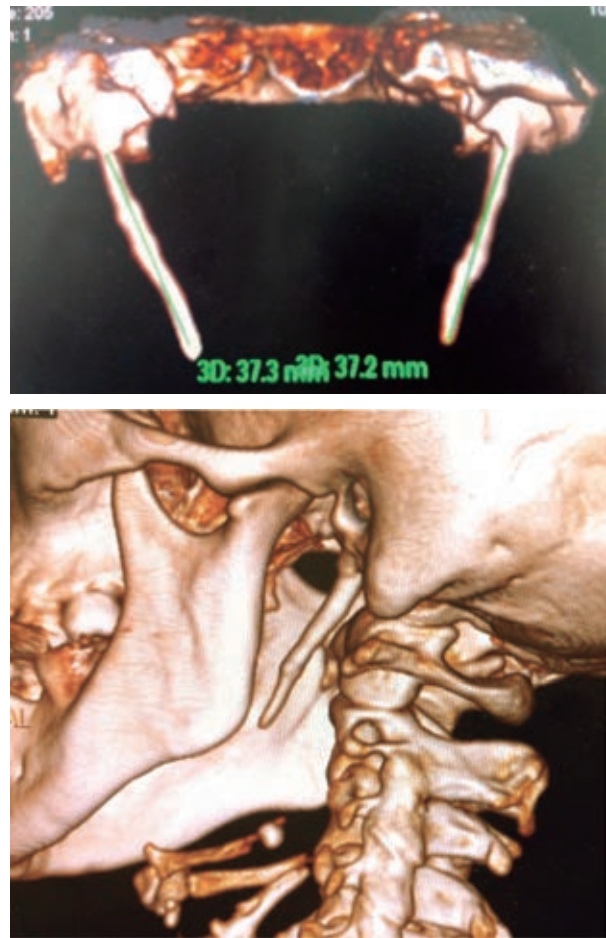


Figura 1. Tomografía simple computada con reconstrucción 3D de apófisis estiloides, con medición de 37.2 mm del lado derecho y 37.3 mm del lado izquierdo.

Caso 2

Paciente femenina de 50 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial sistémica y enfermedad por reflujo gastroesofágico; negó antecedentes traumáticos cervicales y amigdalectomía. Inició su enfermedad actual hacía tres años, con cervicalgia, odinofagia, globo faríngeo y otalgia derecha ocasional. De igual manera, fue atendida por varios especialistas con tratamiento analgésico, antibiótico, antirreflujo y relajantes musculares, sin alivio de los síntomas. A la exploración física tenía amígdalas palatinas GIII bilateral, palpación dolorosa de la apófisis estiloides derecha y cuello sin datos patológicos. Ante la sospecha de diagnóstico de síndrome de Eagle se realizó una tomografía computada

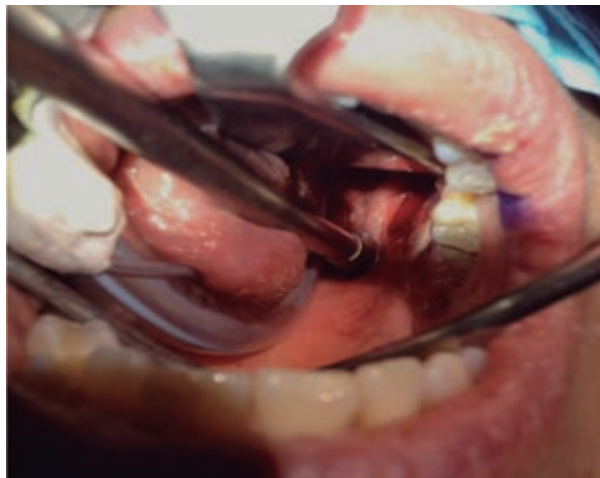


Figura 2. Sitio de incisión en la mucosa, anterior a la amígdala palatina, sobre el pilar anterior.

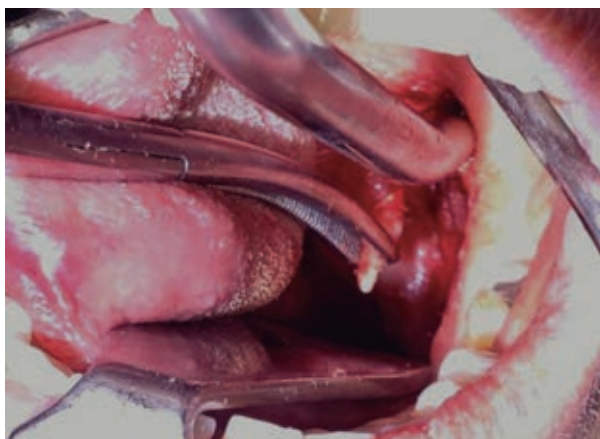


Figura 3. Exposición de la porción distal de la apófisis estiloides izquierda y del lado derecho.



Figura 4. Segmento resecado de la apófisis estiloides.

simple de cuello con reconstrucción 3D, en la que se corroboró el diagnóstico, al encontrar ambas apófisis estiloides alargadas, con medición de 34 mm del lado

derecho y 35 mm del lado izquierdo (Figura 5). Se realizó el mismo procedimiento descrito en el caso 1 (Figura 6), sin complicaciones transoperatorias y con adecuada evolución posoperatoria, con seguimiento de seis meses con alivio de los síntomas.

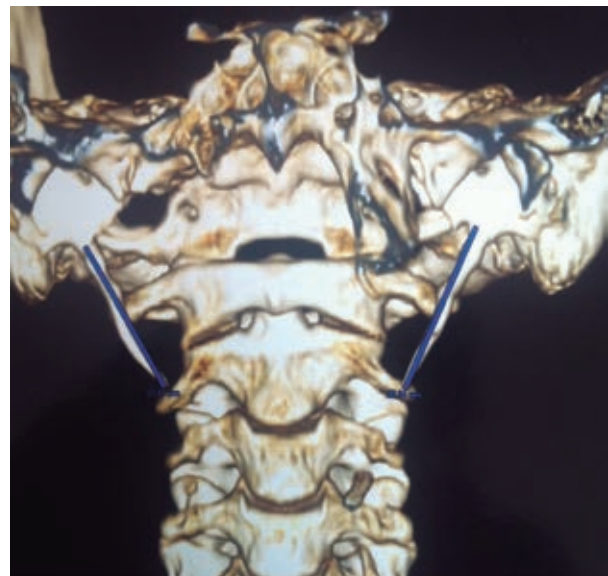


Figura 5. Tomografía simple computada con reconstrucción 3D de la apófisis estiloides.

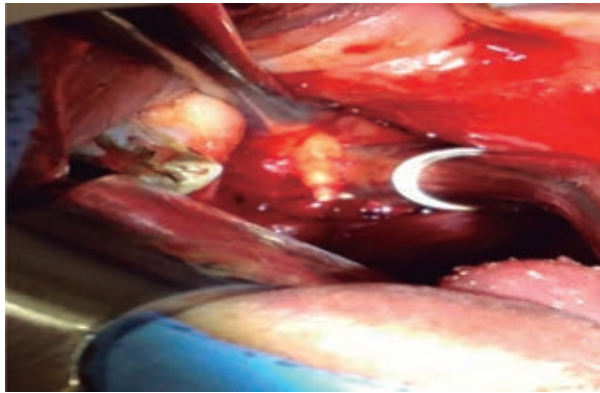


Figura 6. Exposición de porción distal de la apófisis estiloides del lado derecho.

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Para la revisión de la bibliografía se utilizaron como palabras clave: apófisis estiloides, ligamento estilohioideo, osificación, síndrome de Eagle y estilalgia. Se realizó la búsqueda de artículos, en inglés y en español, acerca de estudios realizados en humanos hasta enero de 2013, en Wiley Online Library, Science Direct Elsevier, MD consult, Medline via OVID, Pubmed y Springerlink; para el análisis se agregaron las dos pacientes de este artículo.

Se obtuvo una serie de casos de 57 pacientes,⁵⁻³⁰ se recabó información de cada caso para determinar las características clínicas de la entidad y los resultados de los tratamientos realizados a estos pacientes. Del grupo de 57 pacientes, 38 (66.6%) fueron del sexo femenino y 19 (33.4%) del sexo masculino, con edad promedio de 41.8 años (límites de 27 y 77). Del total de los casos, 54.4% se reportaron bilaterales y 45.6% unilaterales. Sólo en 33 casos se reportó existencia o ausencia de antecedente traumático o de amigdalectomía y se encontró antecedente de amigdalectomía en 30.3% de los casos ($n = 10$). El tiempo de evolución de los síntomas se reportó en 43 casos, con promedio de 46 meses (2-300 meses). Se contó con el reporte del tamaño de 39 apófisis estiloides, con 46.3 mm como promedio (31 a 75 mm). El tratamiento que se indicó a estos 57 casos se dividió en médico y quirúrgico; este último consistió en resección transoral y abordajes externos. A tres pacientes se les indicó tratamiento médico con curación completa de los síntomas, que consistió en infiltración local con lidocaína

(seguimiento sólo de seis meses), rehabilitación protésica con alivio de la oclusión dental y de los síntomas; y rehabilitación física con relajación de la musculatura cervical. Existen reportes de tratamiento médico con infiltración local en 25 casos, con mejoría temporal y recaída de los síntomas en tiempo variable. Se realizó tratamiento quirúrgico en 50 casos, y de éstos, en dos de ellos no se menciona la técnica, en 28 casos (52.83%) se realizó resección transoral y en 20 casos (37.7%) se hicieron abordajes externos, como preauricular o cervicotomía. Sólo se reportó una complicación de parálisis facial House Brackman II en uno de los casos, en el que se utilizó abordaje preauricular con recuperación total a los dos meses, reportado por Williams y colaboradores.⁶ El resto de los reportes de casos no tuvo complicaciones de la cirugía, con seguimiento, en promedio, de 17.7 meses (1-84 meses), con curación total de los síntomas.

DISCUSIÓN

La apófisis estiloides es una proyección cónica, alargada, del hueso temporal; se encuentra anterior a la mastoides, entre las arterias carótida interna y externa, posterior a la fosa amigdalina y lateral a la pared faríngea. La apófisis estiloides inserta tres músculos y dos ligamentos. El ligamento estilohioideo, como tal, se extiende desde la punta de la estiloides hacia el cuerno menor del hueso hioideo. El ligamento estilomandibular se extiende desde la estiloides en ángulo mandibular. Los tres músculos son el estilofaríngeo, estilohioideo y el estilogloso. La vena yugular interna, el nervio espinal, el hipogloso, el vago y el glossofaríngeo se encuentran medial a la apófisis estiloides.⁷ El largo normal de la apófisis estiloides varía considerablemente; en la mayoría de las personas va de 20 a 30 mm, pero se describen variaciones desde 15 a 40 mm.^{8,9} En general, se considera alargada cuando mide más de 25 mm;⁴ mientras que otros autores mencionan que se considera alargada a partir de 30 mm.^{6,8}

La causa de la elongación del complejo estilohioideo aún se desconoce; se han propuesto diferentes teorías, entre las que se encuentran: 1) elongación congénita del proceso estilohioideo por la persistencia del análogo cartilaginoso del estilohial (precursor embrionario de la apófisis estiloides), 2) calcificación del ligamento estilohioideo por un proceso desconocido y 3) creci-

miento de tejido óseo en la inserción del ligamento estilohioideo.¹⁰

Los mecanismos fisiopatológicos también se desconocen; existen varias teorías en la bibliografía, entre las que se encuentran: 1) fractura traumática del ligamento estilohioideo, que provoca proliferación de tejido de granulación que, a su vez, crea presión sobre las estructuras vecinas, 2) compresión de los nervios adyacentes, 3) cambios degenerativos e inflamatorios en la porción tendinosa de la inserción del estilohioideo; tendinitis por inserción, 4) irritación de la mucosa faríngea por compresión directa o por cicatrización posamigdalectomía y 5) irritación de los nervios simpáticos perivasculares en la vaina carotídea.¹⁰ La osificación del ligamento estilohioideo puede estar relacionada con alteraciones endocrinas en mujeres posmenopáusicas.¹

De acuerdo con los síntomas que se manifiestan, Eagle, de manera inicial, describió dos tipos:^{2,11}

Síndrome clásico: frecuentemente asociado con antecedente de amigdalectomía, con faringodinia localizada en la fosa amigdalina y, en algunas ocasiones, disfagia, odinofagia, globo faríngeo, hipersalivación y, más raro, cambios en el tono de la voz.

Síndrome estilo-carotídeo: no asociado con amigdalectomía, los síntomas son provocados por compresión de la apófisis estiloides hacia la carótida interna o externa, y especialmente por compresión hacia sus fibras simpáticas perivasculares, lo que produce dolor persistente irradiado al territorio de la carótida o, bien, eventos isquémicos transitorios e incluso eventos vasculares cerebrales.^{8,10}

Esta afección debe sospecharse en casos de faringodinia persistente, que puede exacerbarse con los movimientos cefálicos de rotación, con el movimiento lingual, al deglutir o al masticar; además, de otalgia, cefalea y cervicalgia. El diagnóstico de esta enfermedad es clínico, por lo que son importantes los síntomas que refiera el paciente, así como la palpación de la formación ósea lateral en la fosa amigdalina, que puede ser dolorosa e incrementar los síntomas. Puede realizarse una prueba diagnóstica-terapéutica al infiltrar anestésico local lateral en la fosa amigdalina, lo que debe aliviar los síntomas.

Se han utilizado varias técnicas radiológicas para el diagnóstico del síndrome de Eagle, que incluyen radiografía lateral de cuello, radiografía de Towne, ra-

diografía panorámica, lateral y oblicua de mandíbula, y anteroposterior de cráneo, entre otras. Sin embargo, la superposición de estructuras hace difícil la correcta determinación del tamaño de la apófisis estiloides. Por lo anterior, el estudio de elección es la tomografía computada con reconstrucción 3D, que permite obtener información acerca del tamaño, dirección y relaciones anatómicas con estructuras importantes.^{7,9}

Existe una clasificación radiológica propuesta por Langlais y colaboradores, basada en los tipos de elongación de la apófisis estiloides y los patrones de calcificación del ligamento estilohioideo (Cuadros 1 y 2).^{7,12}

El diagnóstico diferencial se realiza con afecciones como disestesia laringofaríngea, mala oclusión dental, neuralgia de ganglio esfenopalatino, artritis temporomandibular, neuralgia del glosofaríngeo o del trigémino, faringoamigdalitis crónica, bursitis del hioides, síndrome de Sluder, cefalea en racimos, divertículos esofágicos, arteritis temporal, artritis de vértebras cervicales, otitis, neoplasias y migraña.^{2,4,7,13}

El tratamiento médico es variado y consiste en la prescripción de antiinflamatorios no esteroides, infiltración transfaríngea con anestésicos locales o esteroides, antiinflamatorios esteroides, anticonvulsivos y antidepresivos, entre otros. Sin embargo, los resultados son favorables a corto plazo y existe recidiva de los síntomas en la mayoría de los pacientes.¹⁴

El tratamiento quirúrgico está indicado para casos en los que el manejo médico no es suficiente para curar los síntomas. Los abordajes se dividen en transoral y externos. El abordaje transoral tiene como ventaja que es más sencillo de realizar, tener menor tiempo quirúrgico y no dejar cicatriz externa. En ocasiones es necesario hacer la amigdalectomía, cuando la resección de la apófisis estiloides se limita por falta de una buena exposición. Está descrito que puede tener como complicación abscesos de cuello; sin embargo, en ninguno de los casos reportados se encontró esta complicación. Se mencionan como ventajas de los abordajes externos tener mejor exposición del área, con menor incidencia de complicaciones por daño a estructuras vecinas y menor riesgo de infección. Sin embargo, sus desventajas son tener mayor duración de tiempo quirúrgico, riesgo de lesión en el nervio facial y dejar cicatriz en el cuello.^{4,7} Ambos abordajes reportan ser seguros y con buenos resultados a largo plazo.

Cuadro 1. Características morfológicas de la apófisis estiloides

<i>Tipo</i>	<i>Descripción</i>	<i>Apariencia radiológica</i>
I	Elongada	Imagen de integridad de apófisis estiloides ininterrumpida (<25-28mm)
II	Pseudoarticulada	La apófisis estiloides está unida por una simple pseudoarticulación al ligamento estilohioideo o estilomandibular mineralizado, usualmente localizado superior al borde inferior de la mandíbula
III	Segmentada	Porciones continuas cortas o largas de la apófisis estiloides o segmentos ininterrumpidos de ligamento mineralizado

Cuadro 2. Patrones de calcificación

<i>Patrón</i>	<i>Apariencia radiológica</i>
Contorno calcificado	Corteza fina radiopaca y una lucidez central que constituye la mayor parte de la apófisis
Parcialmente calcificado	Contorno radiopaco un poco más grueso, con opacificación casi completa, así como radiolucidez discontinua, pequeña y ocasional
Complejo nodular	Contorno nudoso o festoneado, que puede estar parcialmente calcificado con grado variable de radiolucidez central
Completamente calcificado	Totalmente radiopaca, sin evidencia de radiolucidez en su interior.

CONCLUSIONES

El síndrome de Eagle es una afección rara, de la que debe tenerse un alto índice de sospecha, ya que puede no considerarse ni diagnosticarse en pacientes con dolor cervicofacial crónico. El diagnóstico se basa en la historia clínica, la exploración física y los estudios de imagen confirmatorios. Entre las interrogantes de esta enfermedad está que no existe, hasta el momento, algún estudio que demuestre la correlación entre el tamaño de la apófisis estiloides y la severidad de los síntomas. No se conoce, hasta ahora, la causa de por qué sólo 4% de las personas con apófisis estiloides elongada tienen síntomas. Debemos tener en cuenta que una apófisis estiloides elongada no es patognomónico de síndrome de Eagle, ya que habrá muchas personas que tengan esta elongación sin síntomas asociados con el síndrome de Eagle. Por lo anterior, es importante hacer la correlación clínica con los estudios de imagen y tener siempre en cuenta los diagnósticos diferenciales.

REFERENCIAS

- Politi M, Toro C, Tenani G. A rare cause for cervical pain: Eagle's syndrome. *Int J Dentistry* 2008;2009:1-3.
- Mendes H, Louzeiro S, Martínez B, et al. Eagle's syndrome: Report of three cases. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2008;12:141-144.
- Gervickas A, Kubilius R, Sabalys G. Clinic. Diagnostics and treatment peculiarities of Eagle's syndrome. *Stomatoogija, Baltic Dental and Maxillofacial Journal* 2004;6:11-13.
- Casale M, Rinaldi V, Quattrocchi C, Bressi F, et al. Atypical chronic head and neck pain: don't forget Eagle's syndrome. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2008;12:131-133.
- Matsumoto F, Kase K, Kasai M, et al. Endoscopy-assisted transoral resection of the styloid process in Eagle's syndrome. *Case Report Head & Face Medicine* 2012;8:21-24.
- Renu T, Chandrashekhar L, Asha R, Nagesh KS. Stylohyoid ligament syndrome- solving the riddle with 3D computed tomography. *J Dental Sciences Research Eur J Anat* 2012;16:27-32.
- Naimo P, O'Donnell C, Bessed R, et al. Ossification of the stylohyoid ligament and Eagle's syndrome *Eur J Anat* 2012;16:27-32.
- Buchaim R, Vieira D, Shinohara A, et al. Anatomical, clinical and radiographic characteristics of styloid syndrome (Eagle's syndrome): a case report. *Int J Morphol* 2011;30:701-704.
- Murtagh R, Caracciolo J, Fernández G. CT findings associated with Eagle's syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22:1401-1402.
- Raina D, Gothi R, Rajan S. Eagle's syndrome. *Indian J Radiol Imaging* 2009;19:107-108.
- Németh O, Csáki G, Csado K, et al. Case report of a 27 year-old patient suffering from Eagle's syndrome 2010;9:140-143.
- Savranlar A, Uzun L, Ugur MB, et al. Three-dimensional CT of Eagle's syndrome. *Diagn Interv Radiol* 2005;11:206-209.
- Feldman V. Eagle's syndrome: a case of symptomatic calcification of the stylohyoid ligament. *J Can Chiropr Assoc* 2003;47:21-26.
- Subramaniam S, Majid A. Eagle's syndrome. *Med J Malaysia* 2003;58:139-142.
- Dao A, Karnezis S, Lane J, et al. Eagle's syndrome presenting with external carotid artery pseudoaneurysm. *Emerg Radiol* 2011;18:263-265.

16. Blackett JW, Ferraro DJ, Stephens JJ, Dowling JL, et al. Trigeminal neuralgia post-styloidectomy in Eagle's syndrome: a case report. *J Med Case Reports* 2012; 6:333.
17. Shamrani SM. Eagle's syndrome. *Saudi Dental J* 1991;3:75-76.
18. Farhat HI, Elhammady MS, Ziaee H, Aziz-Sultan MA, et al. Eagle's syndrome as a cause of transient ischemic attacks. *J Neurosurg* 2009;110:90-93.
19. Shin JH, Herrera SR, Eboli P, Aydin S, et al. Entrapment of the glossopharyngeal nerve in patients with Eagle's syndrome: surgical technique and outcomes in a series of 5 patients. *J Neurosurg* 2009;11:1226-1230.
20. Klecha A, Hafian H, Devauchelle B, Lefevre B. A report of post-traumatic Eagle's syndrome. *Int J Oral Maxillofacial Surg* 2008;37:970-972.
21. Koivumaki A, Marinescu-Gava M, Jarnstedt J, Sandor GK, et al. Trauma induced eagle syndrome. *Int J Oral Maxillofacial Surg* 2012;41:350-353.
22. Melo Pithon Matheus. Eagle's syndrome in an orthodontic patient. *Am J Orthodontics Dentofacial Orthopedics* 2012;141:113-115.
23. Lee S, Hillel AI. Three-dimensional computed tomography imaging of Eagle's syndrome. *Am J Otolaryngol* 2004;25:109.
24. Rechtweg JS, Wax MK. Eagle's syndrome: A review. *Am J Otolaryngol* 1998;19:316-321.
25. Gomes de Souza Carvalho AC, Magro FO, Rangel Garcia I, Esmeraldo de Holanda M, et al. Intraoral approach for surgical treatment of Eagle's syndrome. *Br J Oral Maxillofacial Surg* 2009;47:153-154.
26. Hoffmann E, Rader C, Fuhrmann H, Maurer P. Styloid-carotid artery syndrome treated surgically with Piezosurgery: A case report and literature review *J Cranio-Maxillo-Facial Surgery* 2013;41:162-166.
27. Khandelwal S, Hada YS, Harsh A. Eagle's syndrome –A case report and review of the literature. *Saudi Dental J* 2011;23:211-215.
28. Mereque Bueno J, Hernández Alfaro F, Biosca de Tejada MJ, Coll Anglada M y col. Abordaje intraoral en el síndrome de Eagle. Presentación de un caso clínico. *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial* 2011;33:157-161.
29. Sanz Gonzalo JJ, Maiz Cal J, Lao Luque X, Viscasillas Pallas G, et al. Eagle's syndrome: transient syncopes as a clinical manifestation; complete stylohyoid ligament calcification. *Acta Otorrinolaringológica Española* 2010;61:233-235.
30. Beder E, Bagis Ozgursory O, Ozgursoy SK. Current diagnosis and transoral surgical treatment of Eagle's syndrome. *J Oral Maxillofacial Surg* 2005;63:1742-1745.