

Síndrome de Eagle. Revisión de la literatura

Eagle syndrome. Literature review

Gino Marisio L¹, Alfredo Santamaría C¹, José Alzérreca A¹.

RESUMEN

El síndrome de Eagle es una condición infrecuente caracterizada por una elongación de la apófisis estiloides y/o una calcificación del ligamento estilohioideo. Clínicamente los pacientes presentan una larga historia de dolor crónico cervicofacial, tratado por múltiples especialistas y mediante variadas estrategias terapéuticas. El diagnóstico requiere de un alto índice de sospecha, basado fundamentalmente en la anamnesis y el examen físico. Presentamos una revisión y actualización sobre el síndrome de Eagle, abarcando sus aspectos clínicos relevantes, su diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave: Síndrome de Eagle, dolor cervicofacial crónico, osificación ligamento estilohioideo, apofisis estiloides.

ABSTRACT

Eagle syndrome is a rare condition characterized by an elongation of the styloid process and / or calcification of the stylohyoid ligament. Clinically, patients present with a history of chronic cervicofacial pain, treated by multiple specialists and through various therapeutic strategies. The diagnosis requires a high index of suspicion, based primarily on the history and physical examination. We review and update on Eagle syndrome, covering their relevant clinical aspects, diagnosis and treatment.

Key words: Eagle syndrome, chronic cervicofacial pain, tylohyoid ligament ossification, styloid process.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Eagle es una condición infrecuente caracterizada por una elongación de la apófisis estiloides y/o una calcificación del ligamento estilohioideo que afecta o irrita variadas estructuras

anatómicas adyacentes¹⁻³. Según algunos autores, se considera un síndrome de atrapamiento que requiere manejo neuroquirúrgico³.

El síndrome fue descrito por primera vez por el Dr. Watt W. Eagle, un otorrinolaringólogo de la Universidad de Duke, en 1937, sin embargo la

¹ Médico Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Guillermo Grant Benavente. Concepción.

elongación de la apófisis estiloides ya había sido reconocida por Pietro Marchetti en 1632⁴.

Si bien el 4% de la población general presenta una elongación de la apófisis estiloides, se calcula que sólo el 4% de éstos presenta síntomas, lo que corresponde al 0,16% de la población general^{1,2,5}. Por lo anterior, el hallazgo de una apófisis estiloides elongada no corresponde necesariamente a un síndrome de Eagle. Por otra parte, en la mayoría de los casos el hallazgo anatómico es bilateral, (93%) sin embargo con mayor frecuencia los síntomas son estrictamente unilaterales^{1,2}.

Existe una predominancia femenina, siendo 3 veces más frecuente que en hombres y habitualmente se presenta después de los 30 años, con un *peak* de diagnóstico entre los 60 a 79 años^{1,5,6}.

EMBRIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

La apófisis estiloides, así como el resto de las estructuras que componen el complejo estiloideo (ligamento estiloideo y asta menor del hueso hioides) se originan del cartílago de Reichert, a partir del segundo arco branquial. Este complejo contiene numerosos centros de osificación que pueden eventualmente mineralizarse en grados variables².

Se han propuesto teorías sobre el estímulo de osificación, incluyendo historia de trauma cervical quirúrgico y no quirúrgico, variaciones anatómicas, alteraciones endocrinológicas posmenopáusicas (menopausia precoz) y predisposición genética, habiéndose incluso descrito herencia autosómica dominante^{6,8,9}. Por otro lado, el estudio histológico e inmunohistoquímico han demostrado que la osificación anormal de la apófisis estiloides y del complejo estiloideo resulta de una respuesta protectora a un aumento del estrés tensil del ligamento estiloideo sobre la apófisis estiloides, lo que podría generar la expresión de proteínas osteogénicas en el tejido fibroso perióstico de ésta².

Esta osificación genera una progresiva pérdida de elasticidad del complejo estiloideo, la que afecta la capacidad del hueso hioides para elevarse, deprimirse y rotar en concordancia con los movimientos cefálicos, generando por tanto, mayor presión e irritación de estructuras vasculonerviosas vecinas, produciéndose el variado conjunto de síntomas del cuadro⁷.

ANATOMÍA

Una apófisis estiloides normal mide entre 20 y 30 mm y presenta un tamaño promedio aproximado de 21 mm. Se considera elongado cuando es superior a los 30 mm². Eagle, en su descripción inicial, establecía como normal un largo entre 2,5 a 3 cms⁵. Se encuentra por delante de la apófisis mastoides entre las arteria carótida interna y externa, medial a la fosa amigdalina⁶. La vena yugular interna y los últimos 4 pares craneales discurren medialmente a ella¹⁰.

CLÍNICA

Puesto que los síntomas son variables e inespecíficos, los pacientes portadores de un síndrome de Eagle tienen una larga historia de dolor crónico cervicofacial, tratado por múltiples especialistas y mediante variadas estrategias terapéuticas^{6,11}. El diagnóstico, por tanto, requiere de un alto índice de sospecha, basado fundamentalmente en la anamnesis y el examen físico.

ANAMNESIS

Es importante destacar que no existe correlación entre la magnitud de la osificación de la apófisis estiloides con la presencia o severidad de las manifestaciones clínicas, sin embargo, algunos autores han sugerido que la forma y angulación de la apófisis estiloides pueden influir en el perfil clínico. Así, para Piagkou y cols., una desviación lateral de la apófisis estiloides producirá una compresión de la carótida externa y de su bifurcación en la temporal superficial y maxilar. A su vez, una desviación posterior de la misma comprometerá los últimos 4 pares craneales, a la vena yugular interna y carótida interna. Una desviación interna o anterior pueden comprometer la mucosa y las estructuras en relación a la fosa amigdalina⁶.

El cuadro debe ser sospechado especialmente en pacientes con una historia prolongada de molestias bucofaringeas y dolor cervicofacial que se exacerba frente a los movimientos cefálicos¹².

- Se distinguen dos tipos de síndrome de Eagle.
- El clásico: Habitualmente antecedido por una amigdalectomía (usualmente meses, pero se han reportado hasta 25 años) u otro trauma faríngeo^{2,5,13}. Su sintomatología es producida por la estimulación de los nervios craneales V, VII, IX, X y XII, pudiendo incluir dolor faríngeo, odinofagia, sensación de cuerpo extraño faríngeo, trismus, dolor facial y cervical unilateral, tinnitus, otalgia y cambios de la voz, síntomas que pueden agravarse frente a los movimientos de rotación de la cabeza¹⁻⁵.
- El “carotideo, vascular o estilocarotideo”: Se produce o se agrava al rotar la cabeza hacia el lado afectado, momento en que la apófisis estiloides elongada y desviada presiona el plexo nervioso carotídeo, irritando las fibras simpáticas pericarotídeas^{2,3,6}. Puede presentar los mismos síntomas anteriores, pero lo que lo distingue es un dolor que se distribuye a lo largo de la arteria comprometida⁵. En caso de la carótida interna, el dolor tiende a ser supraorbital, asociado a cefalea parietal. En caso de compromiso de la carótida externa, el dolor tiende a irradiarse a la región infraorbital. En esta forma son más frecuentes las manifestaciones vasculocerebrales, como síncope, ceguera, afasia y debilidad⁸.

EXAMEN FÍSICO

Ocasionalmente es posible palpar la apófisis estiloides en la cara lateral del cuello, así como

también a través de palpación intrabucal, a nivel de la fosa amigdalina. La palpación de la apófisis estiloides en este último nivel, es solo posible ante una elongación de ésta, y por lo tanto, altamente sugerente del síndrome según el contexto clínico^{1,3,5,12}. Esta palpación intrabucal reproduce o bien exacerba el dolor, y la abolición de éste con la infiltración de la fosa amigdalina con un anestésico local es altamente sugerente del síndrome⁶.

COMPLICACIONES

Debido a la estrecha relación del aparato estiloideo con estructuras vasculonerviosas cervicales, el síndrome de Eagle puede generar complicaciones potencialmente mortales. Un trauma cervical puede generar la fractura del ligamento estilohioideo, con posibilidad de lesiones en las estructuras viscerales y vasculonerviosas de las zonas 2 y 3 del cuello, en particular las arterias carótida interna y externa, así como sus ramas, y la yugular interna¹. El contacto y trauma repetido de la apófisis estiloides sobre la carótida interna (especialmente en la forma vascular del síndrome) puede generar compresión, disección o aneurismas carotídeos, con un posterior accidente isquémico transitorio o incluso un accidente vascular encefálico mayor por trombosis o embolización^{2,6}. Del mismo modo, pueden generarse parálisis de los pares craneales comprometidos³. Más raro aún, pero descrito en la literatura es la muerte súbita por estimulación de los senos carotídeos^{3,12}.

Tabla 1. Cuadro de síntomas de acuerdo a tipo de presentación¹²

	Tipo clásico	Tipo carotideo
Género	Femenino > masculino	Femenino > masculino
Edad	5ª y 6ª década	5ª y 6ª década
Odinofagia	Frecuente	No observada
Disfagia	Frecuente	No observada
Dolor	Región parietal a pectoral	Región parietal o periorbital
Estridor	Raro (podría presentarse en niños)	No observado
Mareos	No observado	Frecuente
Síncope	No observado	Frecuente
Flexión/Extensión	Agrava sintomatología	Agrava sintomatología
Rotación de cabeza a contralateral	Efecto mínimo en síntomas	Agrava sintomatología
Palpación fosa tonsilar	Agrava sintomatología	Efecto mínimo en síntomas

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El síndrome de Eagle es una causa rara, infrecuente, pero aparentemente subdiagnosticada de dolor crónico de cabeza y cuello^{10,11}. Suele ser confundido frecuentemente con desórdenes orofaríngeos y maxilofaciales (en particular temporomandibulares como la disfunción de la ATM), y en particular con neuralgias craneales (fundamentalmente del glossofaríngeo)^{8,12}. Otros diagnósticos diferenciales frecuentes son la migraña y en particular otros trastornos psicósomáticos.

DIAGNÓSTICO

Siempre considerando la amplia variedad de diagnósticos diferenciales posibles, necesariamente el estudio diagnóstico debe incluir¹⁴:

- Anamnesis
- Palpación cervical externa y especialmente intraoral de la apófisis estiloides
- Estudios imagenológicos
- Test de lidocaína

Imagenología: Se han utilizado múltiples modalidades de estudio imagenológico para confirmar el diagnóstico clínico, incluyendo las radiografías lateral de cuello y anteroposterior de cráneo, panortotomografía y TAC^{5,6}. La técnica de elección para el diagnóstico y evaluación del

síndrome de Eagle es el TAC con reconstrucción 3D. Permite obtener información del tamaño, dirección y relación del complejo estiloideo con las estructuras vasculonerviosas cercanas⁸.

La angioTAC de cerebro y cuello es utilizada en el estudio de lesiones vasculares tales como la disección o el aneurisma carotídeo. Por otro lado, permite un estudio dinámico mediante rotación de la cabeza en casos de un síndrome de Eagle estilo carotídeo o vascular pudiendo evidenciarse defectos de llenado que en posición anatómica o neutra pueden pasar desapercibidos.

Test de infiltración de lidocaína: Se considera positivo si al infiltrar 1 ml de lidocaína al 2%, en el aérea de la apófisis estiloides a nivel de la fosa tonsilar se produce alivio inmediato de las molestias⁸.

TRATAMIENTO

Conservador

Se han intentado varios esquemas de tratamiento médico con éxito más bien parcial, lo que incluye benzodiacepinas, antidepresivos, anticonvulsivantes, esteroides sistémicos o mediante infiltración de anestésicos en la fosa tonsilar y aplicación de calor^{1,4-6,11}.

Otra forma de manejo conservador consiste en la fractura digital bajo anestesia local de la apófi-

Tabla 2: Diagnósticos diferenciales del síndrome de Eagle

Diagnósticos diferenciales del síndrome de Eagle	
Disfunción ATM	Molar retenido
Migraña	Cefalea en racimo
Artritis vertebral cervical	Neuralgia trigeminal
Neuralgia glossofaríngea	Neuralgia esfenopalatina
Síndrome miofacial	Fibromialgia
Trastornos del ánimo	Trastornos ansiosos
Síndrome de Ernest	Mastoiditis
Otitis	Arteritis temporal
Dolor dental	Amigdalitis crónica
Faringitis crónica	Sialadenitis mandibular
Sialolitiasis	Diverticulosis esofágica
Cuerpos extraños faríngeos	

sis estiloides, procedimiento abandonado por su beneficio solo a corto plazo y especialmente por el riesgo de lesión neurovascular de una fractura no controlada¹⁴.

Cirugía

El tratamiento definitivo corresponde a la resección completa de la apófisis estiloides o estiloidectomía bajo anestesia general^{4,14}. Se han propuesto dos abordajes; intraoral y cervical, cada uno con ventajas y desventajas^{5,6}. El éxito en ambos es el mismo, dependiendo la elección de la preferencia del cirujano, su destreza, experiencia y condiciones de trabajo^{5,6}.

Cervical

Técnica: Se realiza una incisión oblicua en la mitad de la línea entre el ángulo de la mandíbula y la punta de la mastoides. Abierta la fascia cervical superficial, se procede a la retracción posterolateral del ECM. Profundizándose mediante disección roma, se retrae hacia superior la parótida y hacia inferior el vientre posterior del digástrico, logrando identificar y preservar la vena facial, para exponer la apófisis estiloides que es liberada distalmente del ligamento estiloideo. Via disección subperióstica, se liberan sus inserciones musculares. Una vez esquelizada, se procede a su resección¹².

En cinco pacientes operados con esta técnica, Martin y cols. reportaron la resolución completa de las molestias en el posoperatorio en el 100%, sostenido hasta un seguimiento de entre 4 a 16 meses. Como únicas complicaciones, 2 pacientes presentaron paresia de la rama marginal mandibular, que se recuperaron en 3 y 4 meses¹⁶.

Ventajas: mejor campo (mejor visibilidad), menor riesgo de infecciones profundas del cuello (al ser una herida quirúrgica limpia) y mejor control vascular.

Desventajas: cicatrices, hospitalización más prolongada, mayor riesgo de lesión del nervio facial (rama mandibular) y parestesias cutáneas prolongadas, en especial en el territorio del nervio auricular mayor¹¹.

Transoral

Esta técnica solo debe ser empleada en casos en que la punta de la apófisis estiloides elongada sea palpable a través de la boca y por un cirujano

familiarizado con la cirugía transbucal y de sus complicaciones posoperatorias^{11,14}.

Técnica: Por tratarse de una herida quirúrgica contaminada, requiere profilaxis antibiótica. Un esquema propuesto por Leclerc y cols. consiste en el uso de clindamicina 900 grs 1 hora previo a la cirugía y posteriormente 3 dosis cada 8 hrs¹⁷. Consiste en una insición anterior a la fosa amigdalina, previa amigdalectomía, exponiendo la apófisis estiloides mediante disección roma. Esta disección se prolonga lo más proximal posible a lo largo de la estiloides, buscando removerla desde su base. Habitualmente no se logra mediante este abordaje una excisión completa, sin embargo la solo remoción parcial de este fragmento suele ser suficiente para producir remisión clínica¹². El cierre se realiza mediante 2 a 3 puntos de sutura reabsorbible¹⁷.

Ventajas: sin cicatrices, más sencillo, más rápido.

Desventajas: escasa capacidad de control vascular en caso de lesión de la carótida, posibilidad de infección cervical profunda, menor visión y mayor riesgo de lesión neurovascular, mayor posibilidad de edema de vía aérea, lo que contraindica la cirugía bilateral simultánea.

Matsumoto y Leclerc proponen una modificación a la técnica intraoral, asistiéndose con endoscopio. Señalan como ventajas, la magnificación del campo, con mejor visualización de estructuras vasculonerviosas y por tanto, menor riesgo de complicaciones^{11,17}. Raychowdhury propone una variante extratonsilar, haciendo la incisión entre el pilar anterior y la amígdala. Refiere en su técnica menor dolor posoperatorio, potencial disminución de complicaciones posoperatorias y menor tiempo quirúrgico¹⁸.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Eagle debe ser considerado en el diagnóstico diferencial del estudio de un paciente con dolor orofacial crónico. Considerando que las manifestaciones clínicas pueden ser muy variables, es muy común que el paciente consulte a varias especialidades médicas como: otorrinolaringología, neurología, cirugía maxilofacial u odontología, donde muchas veces son manejados en forma sintomática sin que se realice un diagnóstico adecuado.

Una historia clínica adecuada y detallada con un examen clínico exhaustivo, son fundamentales para establecer el diagnóstico. Los estudios de imágenes complementarios pueden ser necesarios para esclarecer dudas diagnósticas al respecto y planificar un tratamiento. El tratamiento de estos pacientes, ya sea conservador o quirúrgico, debe ajustarse a cada caso y siempre debe depender de las habilidades y conocimientos del médico tratante.

BIBLIOGRAFÍA

- JESS J, RISA M. Eagle syndrome: an incidental finding in a trauma patient: a case report. *The Journal of Emergency Medicine* 2013; 8: 1-4.
- ORLIK K. Unilateral neck pain: a case of Eagle syndrome with associated non traumatic styloid fracture. *Am J Emerg Med* 2013; 115: 436-9.
- KIM SM. Osteogenetic changes in elongated styloid processes of Eagle syndrome patients. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery* 2013; 64: 235-9.
- YOSHIFUMI N, KAZUO Y. Perioperative management of Eagle syndrome complicated by carotid artery dissection. *J Anesth* 2013; 22: 23-8.
- WILSON DM, MARINA OR, JULES B, BERLICK S, GUILHERME M. Eagle's Syndrome: Treatment by Intraoral Bilateral Resection of the Ossified Stylohyoid Ligament. A review and Report of Two Cases. *The Journal Of Craniomandibular & Sleep Practice* 2013; 31: 226-31.
- FULVIA C, GABRI V, CHRISTIANE B, ROBERT L. Eagle's Syndrome: Signs and Symptoms. *The Journal of Craniomandibular & Sleep Practice* 2013; 51: 56-60.
- CANDICE C, JOHNATAN DG. Stylohyoid Complex Syndrome A New Diagnostic Classification. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137(3): 248-52.
- IREM F, LEVENT Ö, YASAR Z, BURHANETTIN U. Eagle syndrome: case report. *Agri* 2013; 25(2): 87-9.
- MORRISON P, MORRISON M. Familial ossification of the stylohyoid ligament in a three generation family—a new clinical entity displaying autosomal dominant inheritance. *The British Journal of Radiology* 2012; 85: 458-9.
- BLACKETT M, FERRARO D, STEPHENS J. Trigeminal neuralgia post-styloidectomy in Eagle syndrome: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2012; 6: 23-33.
- MATSUMOTO M. Endoscopy-assisted transoral resection of the styloid process in Eagle's syndrome. Case report. *Head & Face Medicine* 2012; 3: 8:21.
- DAVID J, SHAHAB F, SPETZLER M. Eagle's syndrome: embryology, anatomy, and clinical management. *Acta Neurochir* 2012; 154: 1119-26.
- LEONG S. Unusual complications of tonsillectomy: a systematic review. *American Journal of Otolaryngology—Head and Neck Medicine and Surgery* 2007; 28: 419-22.
- HOFFMANN E. Styloide carotid artery syndrome treated surgically with Piezo surgery: A case report and literature review. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery* 2013; 48: 162-6.
- JOON H, SUNG K, CHUL B. Elongated Styloid Process as a Cause of Transient Ischemic Attacks. *JAMA Neurology* 2013; 70: 1072-3.
- MARTIN T, FRIEDLAND D, MERATI A. Transcervical resection of the styloid process in Eagle syndrome. *Ear, Nose & Throat Journal* 2008; 87: 399-401.
- LECLERC J. Eagle Syndrome: Teaching the Intraoral Surgical Approach with a 30° Endoscope. *Journal of Otolaryngology-Head & Neck Surgery* 2008; 37: 727-9.
- RAYCHOWDHURY R. The extra-tonsillar approach to the styloid process. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2011; 49: 40-1.
- RODOLFO NAZAR S, ALFREDO NASER G, JUAN FULLA O. Síndrome de Eagle en otorrinolaringología. *Revista Hospital Clínico Universidad de Chile* 2008; 19: 156-61.
- KAREN ROJAS C, EFREN RUIZ C, NUNO TAVEIRA DE CASTRO F, KAREN LUCÍA ROJAS C, JOSÉ LUIS DE SERDIO A. Cuadro sincopal en el contexto del síndrome de Eagle. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2014; 74: 54-6.

Dirección: Gino Marisio L.
 Servicio Otorrinolaringología
 Hospital Guillermo Grant Benavente. Avda. San Martín 1436. Concepción
 E mail: gmarisio@msn.com