



Review Article



Eagle syndrome: a review of the literature

Marisel R. Valenzuela-Ramos^a, Gustavo Canales-Sermeño^a and Ruth D. Chacaltana-Limaco^a

^aUniversidad Señor de Sipán, Perú

ITEM INFORMATION

Item history:

Received on September 04, 2020

Accepted on November 26, 2020

Keywords:

Eagle syndrome

Ossification Heterotópica

Elongated styloid process syndrome

ABSTRACT

Introduction: Eagle syndrome (ES) is a very unusual pathology caused by the elongation of the styloid process (SP), it can cause various clinical symptoms, the size ranges between approximately 25 to 30 mm, when it exceeds these parameters it is classified as attached or elongated process. **Objective:** To describe the general aspects, diagnosis and treatment of Eagle Syndrome. **Development:** Eagle Syndrome is a complex pathology that requires extensive knowledge of its signs and symptoms to establish a correct diagnosis and subsequently an adequate treatment. **Conclusion:** Contrast-enhanced CT examination can easily diagnose this disease, it is important to consider a differential diagnosis. Surgery is the best alternative when conservative management fails, it reduces morbidity. Recognizing diagnostic tools, applicable images, and alternatives is crucial for successful treatment.

© 2022 Professionals On Line sac. Perú World Health Journal
All rights reserved

Síndrome de eagle: una revisión de la literatura

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Eagle (SE) es una patología muy poco habitual causada por el alargamiento del proceso estiloides (SP), puede causar diversos síntomas clínicos, el tamaño oscila entre los 25 hasta los 30 mm aproximadamente, cuando excede estos parámetros se le atribuye como apófisis alargada. **Objetivo:** Describir los aspectos generales, diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Eagle. **Desarrollo:** El Síndrome de Eagle es una patología compleja que requiere un conocimiento amplio de sus signos y síntomas para establecer un correcto diagnóstico y posteriormente un adecuado tratamiento. **Conclusión:** El examen de TC mejorado con contraste puede diagnosticar fácilmente esta enfermedad, es importante contemplar un diagnóstico diferencial. La cirugía es la mejor alternativa cuando falla el manejo conservador, reduce morbilidad. Es crucial reconocer las herramientas de diagnóstico, las imágenes aplicables y las alternativas para un tratamiento exitoso.

Palabras clave:

Síndrome de Eagle

Ossificación Heterotópica

Síndrome de apófisis estiloides

alargada

<https://doi.org/10.47422/whj.v1i2.6>

© 2022 Professionals On Line sac. Perú World Health Journal
All rights reserved



I. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Eagle (SE) es una patología poco frecuente causada por el alargamiento del proceso estiloides (SP)^{1,2,3}. Esta anomalía fue descrita por Watt Weems Eagle y puede causar diversos síntomas clínicos por la presión que ejerce sobre las estructuras anatómicas adyacentes^{4,5,6}. Normalmente, el tamaño en longitud de la apófisis estiloides va desde los 25 hasta los 30 mm aproximadamente y cuando excede estos parámetros se le atribuye que es una apófisis alargada^{7,8}. La apófisis estiloides deriva del hueso temporal y su vértice se encuentra entre las arterias carótidas interna y externa, que es de suma importancia clínica^{8,9,10}.

El alargamiento de la apófisis estiloides es de baja incidencia entre el 4 % y el 7 %, y entre ellos solo el 4 % de los pacientes son sintomáticos². Se dice que los síntomas son causados por la presión de la apófisis sobre los nervios y vasos cercanos, en otras palabras, el nervio facial y las arterias carótidas^{4,11}. Los síntomas son inespecíficos, sin embargo, se incluye cefalea, dolores de garganta, dolor facial, tinnitus, otalgia, disfagia y dolor de oído^{9,12,13,14}. El tratamiento tendrá un enfoque conservador, empleando analgésicos y si la situación no muestra mejoría, se tendrá que extirpar mediante la cirugía la porción alargada del proceso estiloides^{8,15,16}.

El síndrome de Eagle puede dividirse en clásico o en estilocarotídeo, cada uno con una sintomatología particular; sin embargo, esta patología es complicada de diagnosticar y puede pasar mucho tiempo antes de ser descubierta^{17,18,19,20,21}.

Por tales motivos, el objetivo de la revisión fue describir las características clínicas y radiográficas del síndrome de Eagle, analizando la literatura disponible en diversas bases de datos.

II. DESARROLLO

Síndrome de Eagle

El síndrome de Eagle es una anomalía que afecta la región de la cabeza y el cuello, que rara vez se identifica anatómicamente y es poco conocida clínicamente¹². Además, posee un patrón de síntomas raros (0,16% de la población general) debido al conflicto con las estructuras anatómicas adyacentes lo que impide diferenciar una apófisis estiloides alargada o un ligamento estilohioideo calcificado¹⁷. Normalmente, la longitud de la apófisis estiloides oscila entre 25 y 30 mm, si mide más de 30 mm, se considera que está alargada. La apófisis estiloides se deriva del hueso temporal y su vértice se ubica entre las arterias carótidas interna y externa, que es clínicamente importante. La incidencia de la apófisis estiloides alargada oscila entre el 4 y el 7 %, de los cuales solo el 4 % de los pacientes son sintomáticos. Se cree que los síntomas son causados por la presión directa de la apófisis estiloides sobre los nervios y vasos cercanos, es decir, el nervio facial y las arterias carótidas interna y externa⁶.

Características clínicas

El SP o la calcificación del ligamento estilohioideo, comprimen las estructuras cervicales circundantes generando sintomatologías frecuentes como el dolor intenso de garganta, facial y/o de oído, que generalmente se incrementan al girar la cabeza, tragar, bostezar o masticar (5). Otros síntomas informados también incluyen sensación de cuerpo extraño en la faringe, odinofagia, parestesia faríngea, disfagia, disfonía, vértigo, síncope y problemas de audición. Se han informado casos raros de isquemia cerebral, disección de la arteria carótida e incluso muerte súbita atribuida a un SP alargado⁴.

En la literatura se han descrito 2 variantes de esta condición, clásica y vascular. La forma clásica es causada por la compresión del nervio glossofaríngeo y las estructuras circundantes por un aparato

estilohioideo anormal, lo que provoca odinofagia y dolor de cuello y generalmente es tratada por un otorrinolaringólogo. La forma vascular, determinada por el conflicto entre la malformación osteoligamentosa y la arteria carótida extracraneal, puede provocar síntomas neurológicos por la compresión del vaso o en algunos casos por la propia disección de la carótida¹⁸.

Recientemente, se ha identificado una tercera variante del SE, el síndrome de compresión yugular estiloidogénica. En esta variante, la vena yugular se comprime, lo que provoca hipertensión venosa intracraneal y, con mayor frecuencia, dolores de cabeza⁴.

Características radiográficas

Menichini M *et al.* demuestran que se puede utilizar la tomografía computarizada (TC cone beam (TCCB)) por su habilidad para realizar cortes en planos axiales, coronales y sagitales, como también, cortes panorámicos y oblicuos, permitiendo visualizar muy bien la articulación témporo mandibular para evaluar la disfunción de la misma. Además, facilita diferenciar el SE real de un "simulador" con apófisis estiloide elongada⁷.

Por otro lado, Lacet J *et al.*, indicaron que en los estudios radiográficos el proceso estiloide es definido como normal cuando es menor que 2,5 cm y alargado cuando sobrepasa los 4,0 cm. El proceso estiloide puede presentarse, radiográficamente, como: alargado, que caracteriza la mineración del complejo por una imagen continua del proceso estiloide; pseudo articulado, representado por articulación mineralizada en el proceso estiloide y segmentado, que consiste en una discontinuidad de la porción del proceso estiloide²².

Asimismo, Sartori P *et al.* señaló que radiográficamente se aprecia como imágenes tipo lanceoladas radiodensas en la región estiloidea. La vista lateral permite valorar la extensión de la calcificación mientras que la vista frontal permite apreciar la bilateralidad y posibles desviaciones mediante tránsito esofágico visualizándose una indentación extrínseca sobre el esófago, causada por el proceso estiloides alargado²³.

Tratamiento

El tratamiento médico de primera opción es a través de los AINES, carbamacepina/baclofeno, gabapentin, pregabalina, amitriptilina. Si los medicamentos son inefectivos se pueden realizar bloqueos intraorales o mejor por punción retromandibular dirigidas al glossofaríngeo con lidocaína y corticoides. Por otro lado, la cirugía externa retromandibular es más extensa que permite mejor la visualización y liberación, especialmente si la estiloides se combina con calcificación del ligamento estilohioideo que puede extirparse también⁷. El tratamiento del síndrome de Eagle depende de la sintomatología, en casos de intensidad media el control medicamentoso puede ser efectivo, mientras que algunos autores defienden el uso de inyecciones de corticosteroide²².

En casos de sintomatología severa el tratamiento propuesto es reducción quirúrgica del proceso estiloide, con acceso intra o extrabucal. En el acceso intrabucal se puede fracturar el proceso estiloide, removiéndolo o no. El acceso quirúrgico clásico para el complejo estiloide es una incisión externa en los dos tercios superiores del margen anterior del músculo de esternocleidomastoideo de aproximadamente 10 cm. Después de identificación e incisión del músculo platisma y de la fascia cervical superficial, usando disecciones afiladas y ciegas, el músculo esternocleidomastoideo es retraído para alcanzar el vientre posterior del músculo digástrico y el cierre vasculo nervioso del cuello donde el proceso estiloide puede ser palpado fácilmente. Pueden ser cortadas las fascias que cubren el proceso y disecar los músculos y ligamentos y remodelar el proceso estiloide; el pronóstico es favorable²².

Se han descrito dos vías de abordaje: la transoral u orofaríngea, como describió inicialmente Eagle, y la transcervical hasta el espacio parafaríngeo. Algunos autores recomiendan la técnica transoral por la facilidad en el abordaje, el menor tiempo quirúrgico, la ausencia de complicaciones infecciosas postoperatorias y el menor riesgo de lesionar las ramas marginales del nervio facial. Sin embargo, el acceso extraoral permite una mejor visibilidad del campo quirúrgico y un menor riesgo de infección de los espacios profundos del cuello ²⁴.

El tratamiento dependerá de la intensidad de los síntomas. En caso de dolor leve o moderado se recomienda tratamiento con analgésicos habituales o manejo en las unidades del dolor. La cirugía se suele reservar para los casos que cursan con dolor intenso o refractario a la farmacología ⁸.

III. CONCLUSIONES

En concordancia con lo revisado en esta investigación se establece que SE es una incidencia real, tal evento es raro y puede estar subestimado. El examen de TC mejorado con contraste puede diagnosticar fácilmente esta enfermedad, ya que es una patología infrecuente con un diagnóstico diferencial complejo en donde el principal síntoma es el dolor cervicofacial.

La cirugía es la mejor alternativa cuando falla el manejo conservador, lo que ayuda a reducir la morbilidad significativa del paciente. Sin embargo, es trascendental evaluar los signos y síntomas para poder establecer un correcto diagnóstico y un efectivo plan de tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- [1] Goomany A, Shayah A, Adams B, Coatesworth A. Eagle syndrome: elongated stylohyoid-associated facial pain. *BMJ Case Rep.* 24 de marzo de 2020;13(3):e234024.
- [2] Pace A, Rossetti V, Iannella G, Magliulo G. Unusual Symptomatology in Eagle Syndrome. *Clin Med Insights Case Rep.* 2020;13:1179547620948728.
- [3] Michiels TD, Marsman MS, van Veen A, Vriens PWHE, Lauret GJ, Heyligers JMM. Eagle Syndrome: A Unique Cause of Carotid Bleeding. *JACC Case Rep.* marzo de 2020;2(3):449-53.
- [4] Czako L, Simko K, Thurzo A, Galis B, Varga I. The Syndrome of Elongated Styloid Process, the Eagle's Syndrome—From Anatomical, Evolutionary and Embryological Backgrounds to 3D Printing and Personalized Surgery Planning. Report of Five Cases. *Medicina (Mex).* septiembre de 2020;56(9):458.
- [5] Aoun G, Srour N, El-Outa A, Nasseh I. Styloid process elongation in a sample of Lebanese population: a consideration for the prevention of Eagle syndrome. *Med Pharm Rep.* octubre de 2020;93(4):410-5.
- [6] Mahmoud NR, Ashour EM. Cervico-facial pain associated with Eagle's syndrome misdiagnosed as craniomandibular disorders. A retrospective study. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg.* octubre de 2020;48(10):1009-17.
- [7] Menichini ML, Marini J, Menichini R. La apófisis estiloides elongada: Síndrome de Eagle. *Rev Fac Cienc Médicas Univ Nac Rosario.* 2020;1:58-65.
- [8] Aguaviva Bascuñana JJ. Síndrome de Eagle. Presentación de un caso en la consulta de atención primaria. *Med Fam SEMERGEN.* 1 de marzo de 2020;46(2):136-9.
- [9] Baldino G, Di Girolamo C, De Blasis G, Gori A. Eagle Syndrome and Internal Carotid Artery Dissection: Description of Five Cases Treated in Two Italian Institutions and Review of the Literature. *Ann Vasc Surg.* 1 de agosto de 2020;67:565.e17-565.e24.
- [10] González-García N, Porta-Etessam J, García-Azorín D. Eagle syndrome: toward a clinical delimitation. *Neurol Engl Ed.* 1 de julio de 2021;36(6):412-7.
- [11] Dey A, Mukherji S. Eagle's Syndrome: A Diagnostic Challenge and Surgical Dilemma. *J Maxillofac Oral Surg [Internet].* 26 de junio de 2020 [citado 26 de julio de 2020]; Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s12663-020-01396-x>
- [12] Ayyildiz VA, Senel FA, Dursun A, Ozturk K. In reply to: "Dynamic imaging in suspected eagle syndrome". *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 1 de enero de 2020;277(1):309-309.
- [13] Worden CP, Bhandari SS, Cable BB, Kuehl DR. Eagle Syndrome: A Rare Case of Atraumatic, Painful Cervical Neck Swelling. *Clin Pract Cases Emerg Med.* 23 de abril de 2020;4(2):197-200.
- [14] Galletta K, Siniscalchi EN, Ciccù M, Velo M, Granata F. Eagle Syndrome: A Wide Spectrum of Clinical and Neuroradiological Findings From Cervico-Facial Pain to Cerebral Ischemia. *J Craniofac Surg.* agosto de 2019;30(5):e424.
- [15] Hajare P, Puneeth Nayak S, Deepthi B, Shashi Kumar T. Eagle's Syndrome: An Underdiagnosed Condition—Case Series in a Tertiary Care Hospital. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* octubre de 2019;71(Suppl 1):949-52.
- [16] Waters CM, Ho S, Luginbuhl A, Curry JM, Cognetti DM. Manejo quirúrgico del síndrome de dolor estilohioideo (síndrome de águila): una experiencia de 5 años. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1 de marzo de 2019;128(3):220-6.
- [17] De Albuquerque LCP, Duarte JÁ, Klaes AINM, Mota SM, Krammer BR, Bianchini L, et al. Eagle's syndrome: A pain in the neck. *Arq Neuropsiquiatr.* 2017;75(2):130-1.
- [18] Benet-Muñoz S, Tacoronte-Pérez L, Fernández-Belda R, Artazkoz-del Toro JJ. Síndrome de Eagle como causa infrecuente de disfagia. *Rev Gastroenterol México.* 1 de julio de 2017;82(3):257-8.
- [19] Domínguez Gasca LG, Origel Quintana G, Magaña Reyes J, Domínguez Carrillo LG, Domínguez Gasca LG, Origel Quintana G, et al. Cervicalgia y síndrome miofascial de etiología poco común. *Acta Médica Grupo Ángeles.* marzo de 2019;17(1):70-1.
- [20] Carnevale S C, Jiménez M C, Tomás F M, Arancibia T D, Til P G, Sarría E P, et al. Ictus isquémico y disección bilateral de la arteria carótida interna: una manifestación rara del síndrome de Eagle. Reporte de un caso. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* septiembre de 2019;79(3):336-40.
- [21] Rodrigues L, Giacomini GM, Nunes GB, Flores IB, Silva EDA. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA SÍNDROME DE EAGLE. *An Salão Int Ensino Pesqui E Ext [Internet].* 2019 [citado 26 de enero de 2022];11(1). Disponible en: <https://periodicos.unipampa.edu.br/index.php/SIEPE/article/view/87692>
- [22] Constantinides F, Vidoni G, Bodin C, Di Lenarda R. Eagle's syndrome: signs and symptoms. *Cranio J Craniomandib Pract.* enero de 2013;31(1):56-60.
- [23] Sartori P, Prieto J. Síndrome de Eagle. *Rev Argent Radiol Argent J Radiol.* junio de 2019;83(2):65-7.
- [24] Gaul C, Kriwalsky MS, Maurer P, Schubert J, Amaya B, Kornhuber ME. [Eagle's syndrome: a rare cause of facial pain and difficulties in swallowing]. *Nervenarzt.* abril de 2006;77(4):478-80.