

Síndrome de Eagle Bilateral, Reporte de un Caso

Bilateral Eagle's Syndrome, a Case Report

Mario Cantín López^{*}; Iván Suazo Galdames^{*}; Bernardo Venegas Rojas^{**};
Daniela Zavando Matamala^{**} & Rodrigo Muñoz Cortés^{**}

CANTÍN, L. M.; SUAZO, G. I., VENEGAS, R. B.; ZAVANDO, M. D. & MUÑOZ, C. R. Síndrome de Eagle bilateral, reporte de un caso. *Int. J. Odontostomat.*, 1(2):141-145, 2007.

RESUMEN: El síndrome de Eagle se caracteriza por la elongación del proceso estiloides y/o la calcificación de los ligamentos presentes en él, los que provienen embriológicamente del cartílago del segundo arco faríngeo (Reichert). Esto produce dolor intenso en la región craneocervical y limitación de los movimientos cervicales. Generalmente es confundido con otras patologías, tales como disfunciones en la articulación temporomandibular. El diagnóstico de esta entidad es realizado a través de los correctos exámenes clínico y radiográfico. En este trabajo se reporto un caso y se hace una breve revisión de la literatura, mostrando la importancia del correcto diagnóstico de esta entidad y su sintomatología.

PALABRAS CLAVE: síndrome de Eagle, proceso estiloides, osificación, dolor craneocervical.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Eagle se caracteriza por una serie de síntomas clínicos que tienen su origen en la elongación del proceso estiloides y/o en la calcificación del ligamento estilohioideo (Bafaqeeh, 2000; Satyapal & Kalideen, 2000; Kay *et al.*, 2001). La denominación es en homenaje a Watt W. Eagle quien describió en forma pormenorizada esta afección, en artículos publicados entre los años 1937 a 1958 (Fini *et al.*, 2000; Restrepo *et al.*, 2002; Boscainos *et al.*, 2004; Orhan *et al.*, 2005).

Embriológicamente, el proceso estiloides es parte de la cadena que deriva del cartílago del segundo arco faríngeo (de Reichert), compuesta por cuatro porciones: 1) tímpanohial, la cual aparece antes del nacimiento y se fusiona a la zona petrosa del hueso temporal para formar la porción timpánica del proceso estiloides y el osículo estapes. 2) Estilohial, la cual aparece después del nacimiento y forma la porción media del proceso estiloides. 3) ceratohial, la cual genera el ligamento estilohioideo durante la etapa intrauterina, y 4) hipohial, la cual forma el cuerno menor y parte superior del cuerpo del hueso hioides (Bafaqeeh; Rodríguez-Vázquez *et al.*, 2006).

El tamaño promedio de este proceso estiloides es de 25 mm y cuando es mayor de 30 mm pasa a ser considerado elongado (Prabhu *et al.*, 2007). Se relata la incidencia del alargamiento del proceso estiloides entre el 4 y 28% de la población, mientras que calcificaciones del ligamento estilohioideo son encontradas en el 4% de la población (Rechtweg & Wax, 1998).

La condición anatómica elongada del proceso estiloides puede ser asintomática o la gran mayoría, generar sintomatología al presionar la región supratonsilar (Rizzati-Barbosa, *et al.*, 1999).

Los síntomas relacionados con el síndrome de Eagle son: Disfagia, disfonía, dolor faríngeo, glositis, otalgia, tonsilitis, dolor facial, cefalea, odinofagia, dolor en la articulación temporomandibular (Palesy *et al.*, 2000).

En muchas ocasiones, los síntomas pueden ser confundidos con los presentes en el desorden Temporomandibular (Rizzati-Barbosa *et al.*), tales como el dolor facial, sensación de cuerpo extraño en la orofaringe, limitaciones en los movimientos de la ca-

* Unidad de Anatomía Normal, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Talca, Chile.

** Departamento de Estomatología, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Talca, Chile.

beza, cuello y la apertura oral, otalgia, cefalea y disfagia.

Este elongamiento puede ser una condición bilateral o unilateral, no presenta predilección por sexo y es más frecuente en pacientes mayores de 30 años (Neto, 1999).

Estudios han relatado la importancia del análisis radiográfico transcraneano en el diagnóstico de estas anomalías (Murthy *et al.*, 1990), siendo propuesta una clasificación del proceso estiloideo basada en las características radiográficas en: elongado, pseudo-elongado, articulado y segmentado, siendo la ortopantomografía, uno de los más importantes medios de diagnóstico para el elongamiento del proceso estiloideos (Blomgren *et al.*, 1999, Prasad *et al.*, 2002).

Posiblemente otros factores, como la angulación del proceso con relación a las estructuras anexas, la posición del cuello o el lado predominante para la masticación, pueden influenciar el apareamiento de estos síntomas y la alteración de su función (Murthy *et al.*).

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 47 años de edad, género femenino, acude a la Unidad de Diagnóstico Oral en el Centro de Clínicas Odontológicas de la Universidad de Talca, remitida desde la Unidad de Cirugía Maxilofacial del Hospital Regional de Talca, acusando dolor cervical superficial y profundo que se acentúa al momento de realizar movimientos de lateralidad derecha e izquierda con la cabeza, dolor en la zona facial correspondientes a los dermatomas de los nervios maxilar y mandibular.

Además, la paciente relata molestias a nivel de oído, a la apertura oral, a la masticación y al deglutir. También relata parestesia del miembro superior del lado derecho, sobre todo a nivel de los dedos. Relata consumo de Carbamazepina 800 mg diarios, por los últimos 3 meses y diversos antiinflamatorios no esteroidales, sin tener alivio a los síntomas.

La paciente no presenta antecedentes médicos mórbidos de importancia, ni traumatismo facial o cervical previo. Al examen articular, no hay presencia de saltos articulares ni ruidos que puedan acusar patología.

El tipo de dolor presentado corresponde a un dolor punzante continuo, que aumenta con el movimiento cervical. Al aplicar la escala visual análoga (EVA) de dolor, la paciente relata un EVA 8.

A nivel extraoral, no hay presencia de aumento de volumen, alteraciones evidentes, ni signos de asimetrías faciales. A la palpación extraoral, hay respuesta dolorosa a nivel de la región submandibular derecha.

Intraoralmente no se aprecian alteraciones de tejidos blandos ni tejidos duros en general. Existe un aumento claro de dolor al momento de palpar el pilar anterior de la faringe o en relación a la región tonsilar en el lado derecho.

Se realizaron exámenes radiográficos complementarios en busca de patologías articulares u óseas, a través de una ortopantomografía.

La ortopantomografía (Fig. 1) mostró una longitud anormal de los procesos estiloideos derechos e izquierdos, lo que fue corroborado mediante una radiografía lateral de la región cervical (Fig. 2).



Fig. 1: Ortopantomografía donde se muestran los procesos estiloideos elongados bilateralmente.

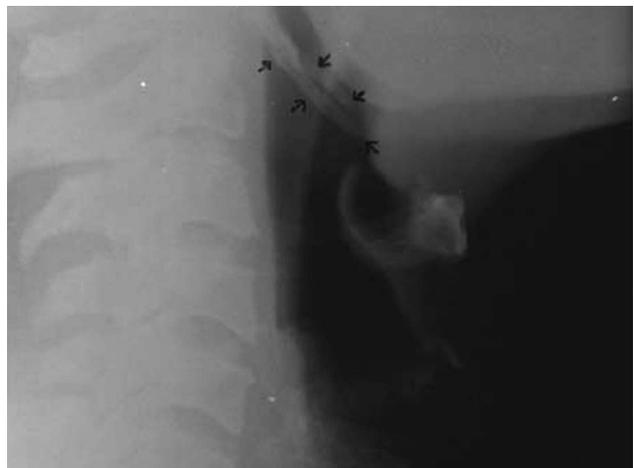


Fig. 2: Radiografía lateral donde se aprecia el elongamiento de los procesos estiloideos y su grado de angulación.

De acuerdo al hallazgo radiográfico que mostró una longitud anormal de los procesos estiloideos, y asociándolo a los múltiples signos y síntomas presentados por la paciente, se concluyó en un diagnóstico de síndrome de Eagle.

DISCUSIÓN

En los exámenes clínico e imagenológico de pacientes con dolor facial y cervical es poco frecuente la exploración del proceso estiloideos.

La anatomía del proceso estiloideos y las relaciones que establece con el resto de los componentes de la cadena estiloidea se fundamentan en la embriología del cartílago del segundo arco faríngeo. Durante el desarrollo embriológico del cartílago del segundo arco faríngeo se producen 4 divisiones y se diferencian en: 1) timpanohial, forma la base del proceso estiloideos; 2) estiloehial, forma el proceso estiloideos; 3) ceratohial, forma el ligamento estiloideos; y 4) hipohial, contribuye al cuerno menor del hueso hioides (Bafaqeeh; Satyapal & Kalideen; Rodríguez-Vázquez *et al.*). Se cree que la porción ceratohial (que forma el ligamento estiloideo) retiene algo de cartílago embriológico que puede madurar en hueso posteriormente (Montalbetti *et al.*, 1995).

Existen diversas teorías que explican la patogénesis del proceso estiloideos elongado, como la persistencia de un elemento cartilaginoso conectando con el hueso temporal; la parcial o total osificación del ligamento estiloideo, en el cual la zona apical del proceso elongado corresponde a la parte proximal de la osificación secundaria del ligamento, con el proceso o la anormal osificación del proceso estiloideo, al unir los componentes embriológicos causando elongación o expansión en el hueso. Esta teoría está basada en la evidencia histológica de cambios meta-plásticos en las células subperiósticas adyacentes a la inserción del ligamento (Rodríguez-Vázquez *et al.*).

Esta osificación puede estar asociada con diversos síndromes clínicos. En el síndrome Eagle (posterior a trauma) las regiones cervical y facial presenta características de dolor, otalgia y dolor de laringe, disfagia y dolores de cabeza. En la ausencia de trauma, el mismo síntoma complejo ha sido referido como síndrome estiloideo, en general después de los 40 años, donde se produjo la elongación del proceso

estiloideos como anomalía anatómica. Síntomas similares, pero sin osificación, de cualquier parte de la cadena estiloidea es designado como síndrome pseudoestiloideo, reservado para pacientes de edad avanzada (van der Westhuijzen *et al.*, 1999).

Cuando hay compresión sobre la arteria carótida por la osificación de la cadena estiloidea que se dirige medialmente, provocando dolor facial y cervical es mencionado como el síndrome de arteria carótida (van der Westhuijzen *et al.*, Satyapal & Kalideen).

Al existir la elongación de este proceso estiloideos hay diferentes mecanismos que pueden explicar la causa exacta del dolor en este síndrome: el dolor puede ser el resultado de mecanismos de irritación de la mucosa faríngea por el contacto de la región con el proceso estiloideos elongado, en un área de alta movilidad. También el dolor puede ser causado por una fibrosis post-tonsilectomía, causando estiramiento en las terminaciones nerviosas de los nervios craneales relacionados con la fosa tonsilar, en todas las áreas donde llegan estos ramos. La fractura de un ligamento estiloideo osificado tras un repentino movimiento de cabeza y su no unión debido a continuos movimientos del hueso hioides. Subsecuentemente a la proliferación de tejido de granulación puede causar irritación de los tejidos que están alrededor de estas estructuras, produciendo dolor (Satyapal & Kalideen).

La sintomatología producida se ha descrito como dolor en el cuello (Kurmman & van Linthoudt, 2007), sensación de cuerpo extraño, dolor faríngeo, disfagia, otalgia, dolor en la articulación temporomandibular, dolor irradiado a los miembros superiores (Prasad *et al.*). También se han descrito parestesia en manos, de manera similar a la descrita en este caso, dolor en área temporal con fotopsia e hipoacusia, pero no náuseas (Massey & Massey, 1979).

Además se ha referido vértigo, carotidinia, tinitus, disfonía (Camarda, 1989), dolor en cambios en la posición la cabeza (Babad, 1995), reducción de la apertura mandibular (Diamond *et al.*, 2001), cambios en la voz, dolor al extender la lengua, alteraciones en el gusto (Kay *et al.*) y sialorrea (Satyapal & Kalideen). Las molestias al deglutir y el dolor alrededor del área de distribución del nervio glosofaríngeo, y las posibles alteraciones del gusto, pueden ser explicadas por la estrecha relación demostrada entre este nervio y el cartílago del segundo arco faríngeo (Rodríguez-Vázquez *et al.*).

Una vez que el diagnóstico es confirmado, uno de sus tratamientos es la eliminación quirúrgica del proceso estiloides elongado (Strauss *et al.*, 1985). Esto puede ser realizado a través de un acceso extraoral (Diamond *et al.*; Buono *et al.*, 2005) o bien intraoralmente (Cheifetz, 2006).

También se han descrito alternativas no quirúrgicas por Palesy *et al.*, quienes realizaron un tratamiento clínico en 14 pacientes diagnosticados con síndrome de Eagle, con infiltración de anestesia y corticoesteroides, obteniendo mejoras estadísticamente significativas en la disminución del dolor, según escala visual análoga y la apertura mandibular.

Estos resultados sugieren una alteración inflamatoria circundante al proceso estiloides que

afecta a las estructuras musculotendinosas, lo que puede ser la fuente del dolor orofacial.

El diagnóstico diferencial debe ser realizado con varias patologías: síndrome de Ernest, el síndrome pseudoestilohioideo, neuralgias glossofaríngeo, trigeminal, esfenopalatina y laríngea superior, además de tumores faríngeos y de base de lengua, faringotonsilitis crónica, terceros molares impactados y desórdenes temporo-mandibulares (DTM) (Castillo *et al.*, 2003). También se ha relacionado con síndrome doloroso cervical anterior (Kunachak, 1995).

Concluimos que a pesar de que el síndrome de Eagle es una entidad rara, es necesario conocer su existencia para poderla diagnosticar y así tratar adecuadamente al paciente.

CANTÍN, L. M.; SUAZO, G. I., VENEGAS, R. B.; ZAVANDO, M. D. & MUÑOZ, C. R. Bilateral Eagle's syndrome, a case report. *Int. J. Odontostomat.*, 1(2):141-145, 2007.

ABSTRACT: The Eagle's syndrome is characterized by the elongation of the styloid process and/or their ligaments calcification, which come embryologically from Reichert's cartilage or second branchial arch. This produces pain in the craniocervical region and limitation of cervical movements. Generally is confused with other dysfunctions, such as temporomandibular joint dysfunction. The diagnosis of this entity is by the correct clinical and radiographic exam. In this work is done reporting a case and makes a brief review of the literature, showing the importance of this entity correct diagnosis and their symptoms.

KEY WORDS: Eagle's syndrome, styloid process, ossification, craniocervical pain.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Babad, M. S. Eagle's syndrome caused by traumatic fracture of a mineralized stylohyoid ligament--literature review and a case report. *Cranio*, 13(3):188-92, 1995.
- Bafaqeeh, S. A. Eagle syndrome: Classic and carotid artery types. *J. Otolaryngol.*, 29(2):88, 2000.
- Boscainos, P. J.; Papagelopoulos, P. J.; Goudelis, G.; Partsinevelos, A.; Nikolopoulos, K. & Korres, D. S. Eagle's syndrome. *Orthopedics*, 27(4):423-5, 2004.
- Blomgren, K.; Qvarnberg, Y. & Valtonen, H. Spontaneous fracture of an ossified stylohyoid ligament. *J. Laryngol. Otol.*, 113(9):854-5, 1999.
- Buono, U.; Mangone, G. M.; Michelotti, A.; Longo, F. & Califano, L. Surgical approach to the stylohyoid process in Eagle's syndrome. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 63(5):714-6, 2005.
- Camarda, A. J. Styloid chain ossification: A discussion of etiology. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.*, 67(5):508-14, 1989.
- Castillo, C. E.; Mantilla, J. C.; Sandoval, G.P. & Ramírez, L.M. Eagle's Syndrome: tomography of the elongated styloid process. *Acta de otorrinolaringología & cirugía de cabeza y cuello*, 31(3), 2003.
- Cheifetz, I. Intraoral treatment of Eagle's syndrome. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 64(4):749, 2006.
- Diamond, L. H.; Cottrell, D. A.; Hunter, M. J. & Papageorge, M. Eagle's syndrome: a report of 4 patients treated using a modified extraoral approach. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 59(12):1420-6, 2001.
- Fini, G.; Gasparini, G.; Filippini, F.; Becelli, R. & Marcotullio, D. The long styloid process syndrome

- or Eagle's syndrome. *J. Craniomaxillofac. Surg.*, 28(2):123-7, 2000.
- Kay, D. J, Har-El, G. & Lucente, F. E. A complete stylohyoid bone with a stylohyoid joint. *Am. J. Otolaryngol.*, 22(5):358-61, 2001.
- Kunachak, S. Anterior cervical pain syndromes: hyoid, thyroid and cricoid cartilage syndromes and their treatment with triamcinolone acetone. *J. Laryngol. Otol.*; 109(1):49-52, 1995.
- Kurmann, P. T. & Van Linthoudt, D. Eagle syndrom: a rare cause of lateral neck pain. *Schweiz Rundsch. Med. Prax.*, 96(8):297-300, 2007.
- Massey, E. W. & Massey, J. Elongated styloid process (Eagle's syndrome) causing hemicrania. *Headache*, 19(6):339-44, 1979.
- Montalbetti, L.; Ferrandi, D.; Pergami, P. & Savoldi, F. Elongated styloid process and Eagle's syndrome. *Cephalgia*, 15(2):80-93, 1995.
- Murthy, P.S.; Hazarika, P. & Mathai, M. Elongated styloid process: an overview. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.*, 19(4):230-1, 1990.
- Neto, P. M. *Síndrome de Eagle: aspectos radiográficos e implicações clínicas*. Monografía apresentada na faculdade de Odontologia de Piracicaba – Unicamp. Piracicaba, SP, Brasil, 1999.
- Orhan, K. S.; Guldiken, Y.; Ural, H. I. & Cakmak, A. Elongated styloid process (Eagle's syndrome): literature review and a case report. *Agri.*, 17(2):23-5, 2005.
- Palesy, P.; Murray, G. M.; De Boever, J. & Klineberg, I. The involvement of the styloid process in head and neck pain - a preliminary study. *J. Oral Rehab.*, 27(4):275-87, 2000.
- Prabhu, L. V.; Kumar, A.; Nayak, S. R.; Pai, M. M.; Vadgaonkar, R.; Krishnamurthy, A. & Madhan Kumar, S. J. An unusually lengthy styloid process. *Singapore Med. J.*, 48(2):34-6, 2007.
- Prasad, K. C.; Kamath, M. P.; Reddy, K. J.; Raju, K. & Agarwal, S. Elongated styloid process (Eagle's syndrome): a clinical study. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 60(2):171-5, 2002.
- Rechtweg, J. S. & Wax, M. K. Eagle's syndrome: a review. *Am. J. Otolaryngol.*, 19(5):316-21, 1998.
- Restrepo, S.; Palacios, E. & Rojas, R. Eagle's syndrome. *Ear Nose Throat J.*, 81(10):700-1, 2002.
- Rizzatti-Barbosa, C. M.; Lopes, E. B.; de Albergaria-Barbosa, J. R.; Gomes, B. P. Eagle's syndrome associated with temporomandibular disorder: a clinical report. *J. Prosthet. Dent.*, 81(6):649-51, 1999.
- Rodríguez-Vázquez, J. F.; Merida-Velasco, J. R.; Verdugo-Lopez, S.; Sanchez-Montesinos, I.; Merida-Velasco, J. A. Morphogenesis of the second pharyngeal arch cartilage (Reichert's cartilage) in human embryos. *J. Anat.*, 208(2):179-89, 2006.
- Satyapal, K. S. & Kalideen, J. M. Bilateral styloid chain ossification: case report. *Surg. Radiol. Anat.*, 22(3-4):211-2, 2000.
- Strauss, M.; Zohar, Y. & Laurian, N. Elongated styloid process syndrome: intraoral versus external approach for styloid surgery. *Laryngoscope*, 95(8):976-9, 1985.
- van der Westhuijzen, A. J.; van der Merwe, J. & Grotepass, F. W. Eagle's syndrome: lesser cornu amputation: an alternative surgical solution? *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.*, 28(5):335-7, 1999.

Dirección para correspondencia:
Mario Cantín López
Unidad de Anatomía Normal
Universidad de Talca
Avenida Lircay s/n oficina N°104
CHILE

Fono 56-71-201682

Email: mcantin@utalca.cl

Recibido : 10-08-2007

Aceptado: 19-10-2007

