

Síndrome de Eagle

Eagle's syndrome

Adolfo Hidalgo González^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3947-0398>

Brenda Consuelo Díaz Ramírez² <https://orcid.org/0000-0003-1740-7264>

Yisel Cintra Castro³ <http://orcid.org/0000-0002-2990-3778>

¹Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso. La Habana, Cuba.

²Hospital Clínico Quirúrgico “10 de octubre”. La Habana, Cuba.

³Hospital Clínico Quirúrgico “Joaquín Albarrán”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: adolforl@cce.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Eagle es una enfermedad clínico-quirúrgica que se caracteriza por la elongación de la apófisis estiloides y alteraciones en la mineralización del ligamento estilohioideo, puede causar dolor orofacial y cervical como síntomas cardinales. La variabilidad de presentación del cuadro clínico hace sospechar muchas veces de otros padecimientos, aunque la exploración minuciosa del examen otorrinolaringológico, en especial la orofaríngea, permite realizar una impresión diagnóstica acertada de esta dolencia. El método de imagen más específico para su confirmación es la tomografía con reconstrucción 3D. El tratamiento de esta enfermedad puede ser médico y/o quirúrgico. Se presenta un caso clínico de paciente diagnosticado con síndrome de Eagle por el servicio de Otorrinolaringología del Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso.

Objetivo: Describir caso interesante con síndrome de Eagle.

Caso Clínico: Paciente masculino de 30 años de edad, con antecedentes de presentar cerca de un año dolor faríngeo izquierdo que se irradia al oído del

mismo lado. A la palpación de la región amigdalar izquierda se contacta zona indurada en pilar anterior izquierdo.

Conclusiones: El método diagnóstico más sensible y de gran valor para planificar el potencial tratamiento quirúrgico es la tomografía con reestructuración 3D.

Palabras clave: síndrome de Eagle; apófisis estiloideo; dolor orofacial; dolor cervical.

ABSTRACT

Introduction: Eagle syndrome is a clinical-surgical entity characterized by elongation of the styloid process and/or alterations in the mineralization of the stylohyoid ligament, which can cause orofacial and cervical pain as cardinal symptoms. The great variability of presentation of the clinical picture often leads to suspicion in other entities, although the thorough exploration of the otorhinolaryngological examination, especially the oropharyngeal examination, can allow an accurate diagnostic impression of this disease. The most specific imaging method for its confirmation is tomography with 3D reconstruction. The treatment of this entity can be medical and/or surgical. A clinical case of a patient diagnosed with Eagle syndrome by the Otorhinolaryngology service of the National Center for Minimal Access Surgery is presented.

Objective: To describe an interesting case with Eagle syndrome.

Clinical case: A 30-year-old male patient with a history of presenting left pharyngeal pain for approximately one year radiating to the ear on the same side. Palpation of the left tonsillar region reveals an indurated area in the left anterior pillar.

Conclusions: The most sensitive and highly valuable diagnostic method for planning potential surgical treatment is 3D restructuring tomography.

Key words: Eagle's syndrome; styloid process; orofacial pain; cervical pain.

Recibido: 12/12/2021

Aprobado: 14/01/2022

Introducción

Es en año 1937 que se describe el Síndrome de Eagle como un conjunto de signos y síntomas que surgen por la elongación de la apófisis estiloides (AE) y/o calcificación y alteraciones de la mineralización del ligamento estilohioideo. El síntoma principal es el dolor ya sea del tipo localizado como dolor faríngeo, así como el dolor cervico facial del tipo difuso. Es importante conocer que el dolor puede irradiarse al oído y al cuello, simulando procesos cervicales y otológicos como cervicalgia y otitis respectivamente.^(1,2)

Otros síntomas y signos asociados a este síndrome son: sensación de cuerpo extraño faríngeo, limitaciones en la apertura bucal, dificultad para la fonación, disfagia, tinnitus, trismo y movilidad reducida del cuello.⁽¹⁾

En la población general el 4 % presenta elongación de la apófisis estiloides, y solo el 4 % de éstos presentan síntomas; lo que corresponde al 0,16 % de la población general, por lo que es evidente que no todas las apófisis estiloides alargadas provocan síndrome de Eagle, pero si todo síndrome de Eagle debe de acompañarse de la elongación de una o de las dos apófisis estiloides.^(2,3)

La apófisis estiloides pose una longitud de 20 - 30 mm, con un tamaño promedio de 21 mm, por lo que se considera elongada si es mayor a 30 mm.⁽³⁾ El sexo femenino es el más afectado con una relación (3♀:1♂). Se estima que 85 % de los casos acontecen en mujeres y habitualmente se presenta después de los 30 años con un pico de incidencia entre los 60 a 80 años.⁽³⁾

Embriológicamente es una estructura que se origina del cartílago de Reichert a partir del segundo arco branquial, esta estructura está proporcionada de varios centros de osificación que pueden mineralizarse en grados variables, provocando fisiopatológicamente que una osificación anormal de la apófisis estiloides lleve a una pérdida progresiva de la elasticidad del complejo estiloideo, así como también a una alteración de la capacidad del hueso hioides para elevarse, deprimirse y rotar en función de los movimientos cefálicos. El resultado es una mayor presión e irritación de las estructuras nerviosas y vasculares cercanas, produciéndose los síntomas del síndrome de Eagle.^(2,3)

Por su baja frecuencia se decidió como objetivo del artículo describir un caso interesante con síndrome de Eagle.

Caso clínico

Paciente masculino de 30 años de edad, piel blanca, con el único antecedente positivo de alergia a la Metoclopramida. Viene con historia de hace aproximadamente un año por presentar dolor faríngeo izquierdo que se irradia al oído del mismo lado y describe el dolor como “punzante y de predominio vespertino” con irradiación laterocervical izquierda, sin ningún otro síntoma aparente agregado. El paciente refiere que no ha tenido tratamiento hasta el momento para esta dolencia.

Datos de interés al examen físico:

- Nasofibrolaringoscopia: Cornete inferior izquierdo hipertrófico, leve desviación nasal hacia la derecha, sin otras alteraciones aparentes.
- Orofaringoscopia: A la palpación de la región amigdalар izquierda se contacta zona indurada en pilar anterior izquierdo, puntiforme y no dolorosa al tacto. Sin otras alteraciones aparentes.
- Estudios de imágenes: Se decidió completar el estudio del caso mediante una Tomografía Computarizada (TC) con reconstrucción 3D de cráneo y cuello. (Fig.1 A y B).



Fig. 1 - A Apófisis estiloides del lado izquierdo. **B** Apófisis estiloides del lado derecho. Se realizó reconstrucción MPR, 3D. El único hallazgo de interés para el motivo de consulta fue apófisis estiloides izquierda de 50 mm/5cm (A) y 40 mm/4cm apófisis estiloides derecha (B). Por lo que en el contexto clínico del paciente se estableció el diagnóstico de síndrome de Eagle bilateral.

Ante la larga duración de los síntomas, la intensidad del cuadro y los hallazgos en las pruebas diagnósticas de imágenes, se decidió realizar resección parcial transoral video asistida y bajo anestesia general de apófisis estiloides izquierda. (Fig. 2 A y B)

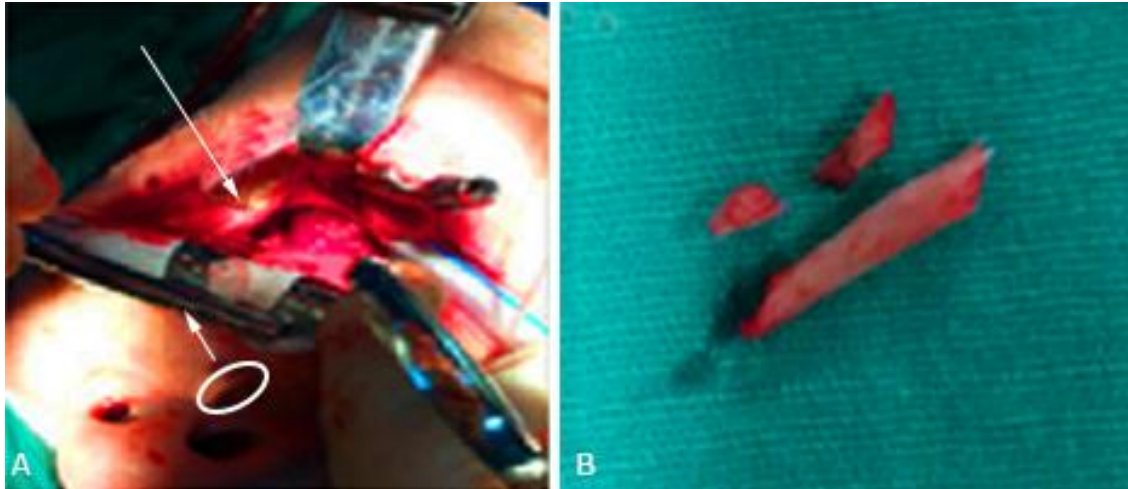


Fig. 2 - A Resección transoral video asistida de la apófisis estiloide señalada con la flecha blanca **B** Apófisis estiloides lado izquierdo.

La evolución a los 3 meses tras la cirugía fue satisfactoria, con desaparición del dolor faríngeo y laterocervical izquierdo, así como de la otalgia del oído izquierdo.

En el caso presentado, por la sintomatología referida y la exploración física otorrinolaringológica realizada, se obtiene como diagnóstico presuntivo el síndrome de Eagle. Mediante las características sintomatológicas y tomográficas se evidencia como un síndrome clásico o tipo I, a pesar de no presentar antecedentes quirúrgicos de cirugías faríngeas. Según las características de longitud, es un proceso alargado en ambos lados, el proceso estiloides es “normal” en relación con el ángulo de la mandíbula en el lado derecho y “estrecho” para el lado izquierdo, con un patrón de osificación tipo A en el lado tratado. El paciente después de la intervención quirúrgica presenta remisión de los síntomas que lo llevaron a acudir a consulta.

Discusión

Dentro de los tipos de alargamiento del proceso estiloideo se puede encontrar tres clasificaciones que varían según:⁽³⁾

1. las características de su longitud: Se describe que el Tipo I es un proceso alargado. (es el más frecuente). El Tipo II es un proceso pseudoarticulado y el Tipo III es un proceso segmentario.

2. la angulación del proceso estiloides con relación a la mandíbula: Se puede encontrar el proceso estiloides “normal” si el rango de angulación está entre 75° en relación con el ángulo de la mandíbula, el proceso estiloides “estrecho” si tiene una angulación de 65° en relación con el ángulo de la mandíbula y el proceso estiloides “amplio” cuando la angulación es mayor de 75° en relación con el ángulo de la mandíbula.

3. la calcificación del patrón de osificación: Puede aparecer :(A) Patrón de osificación en contorno calcificado. (El más frecuente), (B) Patrón de osificación parcialmente calcificado, (C) Patrón de osificación nodular y (D) Patrón de osificación completamente calcificado.

A raíz de la fisiopatología, se han descrito en diversas literaturas dos tipos de síndrome de Eagle:

1. El síndrome clásico: Habitualmente antecedido por cirugías faríngeas en especial amigdalectomías o por un trauma faríngeo. Los síntomas se deben a estimulación de los pares 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. Estas manifestaciones empeoran con la rotación cefálica.⁽⁴⁾

2. El síndrome de la arteria carótida (estilo-carotídeo) o vascular: No tiene relación con cirugías faríngeas. Se produce por la irritación del plexo simpático pericarotídeo debido a la elongación de la apófisis estiloides o a la osificación del ligamento estilohioideo, cuando contacta con las arterias carótidas al momento de rotar la cabeza hacia el lado afectado. Se manifiesta con: dolor irradiado al

territorio de la arteria carótida afectada, cefalea, dolor infraorbitario (en caso de compromiso de la carótida externa), temporo-aurículo-occipital (en caso de la carótida interna), vértigo, eventos isquémicos transitorios cerebrales o muerte súbita por irritación vagal.⁽⁴⁾

Aunque tanto el síndrome clásico como el vascular pueden confundir ambos habitualmente con neuralgia del glosofaríngeo, el diagnóstico de esta enfermedad es principalmente por el cuadro clínico, exploración física otorrinolaringológica enfocada en la orofaringe y los estudios de imágenes.

El cuadro clínico debe relacionar el dolor faríngeo o cérico facial asociado o no a cirugías faríngeas. A la exploración física otorrinolaringológica se debe de prestar importancia a la inspección y palpación faríngea en especial la región amigdalara ya sea instrumentada o no, enfatizando el tacto de la fosa tonsilar y palpar el pilar anterior desde la base hasta la parte superior, incluyendo la superficie de la amígdala, el proceso estiloides se puede palpar como una cuerda ósea o una punta; esta maniobra produce y aumenta el dolor, pudiendo así realizar el test de infiltración de lidocaína, el cual se considera positivo si al infiltrar 1 ml de lidocaína al 2 % en el área de la apófisis estiloides a nivel de la fosa tonsilar produce alivio inmediato de las molestias.⁽⁵⁾

En relación con los estudios de imágenes, la radiografía panorámica y la lateral de cráneo y cuello son las utilizadas en primera instancia, pero poseen un grado de distorsión considerable, lo que puede provocar fallas en el diagnóstico. Por lo que el estudio más sensible de realizar es la tomografía con reconstrucción 3D pidiéndole al paciente que abra la boca para determinar la longitud y grado de relación existente entre el complejo estilohioideo y las estructuras relacionadas con el ángulo de la mandíbula. La angiografía o el Doppler pueden ser de ayuda en los casos que se sospeche síndrome de la arteria carótida (estilo-carotídeo) o vascular.⁽⁶⁾

El diagnóstico diferencial se hace principalmente con trastornos caracterizados por dolor cervicofacial, esfenopalatino o neuralgia glossofaríngea y trastornos temporomandibulares.

Los métodos terapéuticos pueden ir desde conservadores, como lo es la terapia médica a través principalmente de neuromoduladores que tienen una baja tasa de éxitos en la resolución de los síntomas, ya que solo proporcionan un alivio parcial y transitorio, mientras que los métodos quirúrgicos ya sea por abordaje cervical o transoral constituyen un tratamiento definitivo para el paciente y el uso de un abordaje u otro dependerá del tipo de paciente, las comorbilidades asociadas a este, las características de longitud y angulación, el tipo de síndrome en cuestión, y de la experiencia que tenga el cirujano con cada vía de abordaje quirúrgico.⁽⁷⁾

Las complicaciones del síndrome de Eagle pueden ser potencialmente mortales debido a su íntima relación con estructuras nerviosas y vasculares, van desde alteraciones de las estructuras anatómicas viscerales, vasculares y nerviosas de las zonas 2 y 3 del cuello hasta accidentes cerebrovasculares, parálisis de los pares craneales comprometidos y muerte súbita por estimulación de los senos carotídeos.⁽⁸⁾

Se concluye con la revisión de la literatura, que el método diagnóstico más sensible y de gran valor para planificar el potencial del tratamiento quirúrgico es la tomografía con reestructuración 3D.

Referencias bibliográficas

1. Montenegro LE, Grajales DM, Castellanos SM. Síndrome de Eagle: Reporte de caso. Revista Med. Colombia. 2018 [acceso: 20/04/2021];26(2). Disponible en: <https://revistas.unimilitar.edu.co/index.php/rmed/issue/view/281>
2. Marisio G, Santamaría A, Alzérreca J. Síndrome de Eagle. Revisión de la literatura. Rev. Chilena Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2016;76:121-6. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162016000100017>

3. Sartori P, Prieto J. Síndrome de Eagle. Rev Argent Radiol. 2019;83:65-7. Disponible en: <https://doi.org/10.1055/s-0038-1673369>
4. Balcázar LE, Ramírez YL. Síndrome de Eagle. Gaceta Médica de México. 2013 [acceso 20/04/2021];149:552-4. Disponible en: https://www.anmm.org.mx/GMM/2013/n5/GMM_149_2013_5_552-554.pdf
5. González-García NL. Síndrome de Eagle hacia la delimitación clínica. Rev. Española Neurología. 2018;36 (6) DOI: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.03.007>
6. Muñoz B, Tacoronte-Pérez L, Fernández B. Síndrome de Eagle como causa infrecuente de disfagia. Revista de Gastroenterología de México. 2017;82(3):257-8 DOI: <https://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2016.12.002>
7. Aguaviva JJ. Síndrome de Eagle. Presentación de un caso en la consulta de atención primaria. Semergen. 2020;46(2):136-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2016.12.002>
8. Al Weteid AS, Miloro M. Transoral endoscopic-assisted styloidectomy: How should Eagle syndrome be managed surgically? Int J Oral Maxillofac Surg. 2015 [acceso 20/04/2021];44(9):1181-7. Disponible en: [http://refhub.elsevier.com/S0213-4853\(18\)30092-6/sbref0235](http://refhub.elsevier.com/S0213-4853(18)30092-6/sbref0235)
9. Spalthoff S, Zimmerer R, Dittmann O. Piezoelectric surgery and navigation: a safe approach for complex cases of Eagle syndrome. Int J Oral Maxillofac Surg. 2016 [acceso 20/04/2021];(10):1261-7. Disponible en: [http://refhub.elsevier.com/S0213-4853\(18\)30092-6/sbref0240](http://refhub.elsevier.com/S0213-4853(18)30092-6/sbref0240)

Conflicto de intereses

Los autores no refieren conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Adolfo Hidalgo González: Mentor del trabajo. Gestó la idea, realizó la investigación del caso y supervisó la redacción del artículo.

Brenda Consuelo Díaz Ramírez: Colaboró en la búsqueda de información actualizada sobre el tema y en la redacción el artículo.

Yisel Cintra Castro: Colaboró en la búsqueda de información del caso presentado.