

SINDROME DE EAGLE: UNA PATOLOGÍA INFRADIAGNOSTICADA

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Marta Martínez Montalbán**, Beatriz Carro Alonso, Carlos Eduardo Paradisi Chacón, Eva Maria Lacoma Latre, Ruth Domene Moros, Noelia Padrón Rodriguez

Objetivos Docentes

- Describir e ilustrar los hallazgos del síndrome de Eagle con radiología convencional y tomografía computarizada multidetector (TCMD) con reconstrucciones tridimensionales.
- Describir los principales síntomas y signos clínicos que deben orientarnos a pensar en esta entidad.

Revisión del tema

DEFINICIÓN

El síndrome de Eagle, también denominado síndrome estilohioideo, síndrome estiloides o síndrome de la arteria carótida, fue descrito por primera vez en el año por Watt W. Eagle. Se define como una prolongación de la apófisis estiloides y/o una calcificación del ligamento estilohioideo.

La apófisis estiloides es una prolongación de hueso elongada y cilíndrica que se encuentra anteromedial a la apófisis mastoides. Normalmente varía de longitud de 2 a 3 cm. y en 4 a 7 % de la población ésta es de más de 3 cm. A la apófisis estiloide se insertan tres músculos (el estilofaríngeo, estilohioideo y estilogloso) y dos ligamentos (estilomandibular y estilohioideo). El nervio facial emerge posteriormente al forámen estilomastoideo y pasa lateralmente a través de la glándula parótida. Medial a la apófisis estiloides, de posterior a anterior, se encuentra la vena yugular interna (junto con los nervios hipogloso, vago y glossofaríngeo) y la arteria carótida interna. Medial a la punta de la apófisis estiloides, se encuentra el músculo constrictor superior de la faringe y la fascia faringobasilar, cerca de la fosa amigdalina. Lateral a la punta de la apófisis estiloides, está la arteria carótida externa, la cual se bifurca para dar origen a la arteria temporal superficial y la arteria maxilar. El ligamento estilohioideo, se extiende de la apófisis estiloides al asta menor del hueso hioides.

A la apófisis estiloides y al ligamento estilohioideo frecuentemente se les agrupa con el nombre de complejo estilohioideo.

La apófisis estiloides, el ligamento estilohioideo y el asta menor del hueso hioides, derivan del cartílago de Reichert, cartílago del segundo arco braquial. A partir del tercer mes de vida

intrauterina se diferencia en cinco porciones: timpanohial, estilohial, ceratohial y basohial. Diferentes autores sostienen que la porción ceratohial es quien forma el ligamento estilohioideo.

La longitud normal de la apófisis estiloides oscila entre 20-25 mm, siendo causante del síndrome de Eagle cuando supera los 40 mm. Aproximadamente el 40% de la población puede presentar un alargamiento de esta apófisis, pero solo el 4% desarrollan síntomas.

El 85% de los casos son mujeres, y se manifiesta entre la segunda y la tercera década de la vida.

CLINICA

La mayoría de los casos de apófisis estiloides alargada son asintomáticos. Se han descrito dos formas clínicas de presentación:

- La primera, **Síndrome Clásico** con odinofagia, disfagia, sensación de cuerpo extraño faríngeo, otalgia irradiada, sialorrea, trismus y vértigo, que aumentan con la rotación de la cabeza, los movimientos de la lengua y al tragar o masticar; cuadro que en ocasiones se presenta tras una amigdalectomía, debido a la presencia de tejido fibroso posquirúrgico que envuelve a los pares craneales V, VII, IX y X.

- La segunda, el **Síndrome Estilo-Carotídeo**, se produce por irritación mecánica y estimulación del plexo simpático de las paredes de las arterias carótidas, asociándose a dolor punzante y constante en el territorio carotídeo. Si hay desviación lateral de la apófisis irritaría la carótida externa, causando dolor facial hasta el ojo; si la desviación es medial afectaría la carótida interna produciendo dolor desde la región oftálmica hasta el occipucio. En ocasiones se pueden presentar síntomas neurológicos y vasculares, como afasia, alteraciones visuales, debilidad o incluso episodios de síncope debido a que los procesos estiloides elongados inciden en las arterias carótidas internas e incluso pueden reducir su luz como resultado de su trayecto tortuoso alrededor del ligamento calcificado. Para algunos autores, esta situación debería denominarse síndrome estilohioideo para diferenciarlo del verdadero Eagle en el cual debe haber amigdalectomía previa.

La manifestación clínica del síndrome de Eagle suele pasar inadvertida por la inespecificidad de sus síntomas, aunque se debe tener presente en proceso diagnóstico.

Debe tenerse en consideración en el diagnóstico diferencial de algunas cervicalgias y en los casos de neuralgia del glossofaríngeo.

En el diagnóstico diferencial se debe considerar disfunciones craneomandibulares, artritis temporal, neuralgias trigeminales y glossofaríngeas, migrañas, cefalea histamínica, dolor secundario a terceros molares impactados, tumores de orofaringe o cavum, síndrome de la arteria carótida y síndrome de Ernest.

PATOGENIA

Existen numerosas teorías para explicar la patogenia de este síndrome

1. Teoría de la hiperplasia reactiva: la existencia de una hiperplasia o una metaplasia reactiva asociada a una osificación del tejido fibrocartilaginoso del ligamento estilo-hioideo, casi siempre como respuesta a un traumatismo previo. Este fenómeno explicaría la aparición del síndrome en pacientes sometidos previamente a una amigdalectomía, como había descrito inicialmente W. Eagle
2. Para otros el dolor es causado por una compresión del nervio glossofaríngeo a su paso por

la apófisis estiloides elongada.

3. El complejo estilo-hioideo está formado por la apófisis estiloides, el ligamento estilo-hioideo y el cuerno del hueso hioides que derivan del segundo arco branquial. En ocasiones se puede observar calcificaciones segmentarias de este complejo en pacientes asintomáticos. Esta teoría podría explicar la aparición del síndrome en pacientes que no fueron sometidos a amigdalectomía o que sufrieran traumatismos previos al desarrollo del cuadro clínico. Para algunos autores, esta situación debería denominarse síndrome estilohioideo para diferenciarlo del verdadero Eagle en el cual debe haber amigdalectomía previa.
4. Otra teoría habla de que la sintomatología es una consecuencia del envejecimiento, ya que debido a la pérdida de elasticidad de los tejidos, es más frecuente la existencia de tendinitis o reacciones inflamatorias que causan dolor en el territorio glossofaríngeo simulando un síndrome de Eagle. Para evitar confusiones se ha denominado a esta situación como síndrome pseudoestilo-hioideo.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa fundamentalmente en la clínica y los estudios radiográficos. En la exploración física se puede palpar la estiloides dentro de la fosa tonsilar, desencadenando dolor intenso. Se sugiere colocar el dedo índice en 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 palpa como una cuerda ósea o una punta; esta maniobra produce y aumenta el dolor

En relación con los estudios radiológicos, la radiografía panorámica y la lateral de cráneo son las utilizadas en primera instancia, pero su grado de distorsión, de hasta el 37%, puede llevar a errores diagnósticos, por lo que es conveniente realizar una tomografía del paciente con la boca abierta, para determinar la longitud y el grado de relación existente entre el complejo estilohioideo y las estructuras relacionadas con el ángulo de la mandíbula.

La tomografía computerizada multidetector (TCMD) se considera el método de elección para confirmar el diagnóstico, pues permite reconstrucciones tridimensionales. Podremos ver las apófisis estiloides alargadas y la calcificación del ligamento estilohioideo.

La angiografía o el Doppler pueden ser de ayuda para demostrar la compresión de la arteria carótida en el síndrome estilocarótideo.

Clasificación del complejo estilo hioideo según su apariencia radiográfica:

- Tipo I : Elongado.

Este complejo esti-lohioideo calcificado, tiene la apariencia radiográfica que se caracteriza por una integridad ininterrumpida de la imagen estiloidea. Si se hace el estudio mediante la observación de radiografías panorámicas, se acepta una longitud de 28 mm. para la apófisis estiloides como normal por la magnificación que sufren la mayoría de éstas.

- Tipo II :Pseudoarticulado .

En este tipo de apariencia radiográfica la apófisis estiloides está unida al ligamento estilomandibular o al ligamento estilohioideo por una sola pseudoarticulación, la cual se encuentra localizada superior al borde inferior de la mandíbula (de manera tangencial). Esto da la apariencia de un proceso que está articulado y elongado.

- Tipo III :Segmentado.

Este tipo consiste en porciones de la apófisis estiloides que son cortas o largas, que no son continuas o segmentos interrumpidos del ligamento mineralizado. Cualquiera que sea el caso, se ven dos o más segmentos, con interrupciones ya sea arriba o abajo del borde inferior de la mandíbula, o ambos. La apariencia es de un complejo estiloideo que se encuentra mineralizado y segmentado.

TRATAMIENTO

El tratamiento inicial consiste en la infiltración con analgésicos, corticoides y/o anestesia a nivel de la fosa amigdalina o en las astas menores del hioides; pero el tratamiento definitivo es quirúrgico. Se han descrito dos vías de abordaje:

- Transoral u orofaríngea (recomendado cuando hay que extirpar solo la porción caudal de la apófisis y cuando ésta se palpa en la fosa amigdalina). Se coloca un abre bocas de Boyle Davis para mejor visualización del área quirúrgica, se identifica la apófisis estiloides mediante palpación digital a nivel de la fosa amigdalina y a continuación se realiza una incisión sobre la mucosa, disección sobre el músculo constrictor superior para exponer la punta de la apófisis estiloides y esqueletización de ésta. Las inserciones tendinosas y musculares se inciden y por último se inserta una pinza-legra de Kerrison y se extirpa la apófisis estiloides lo más cercano posible a su base. Este abordaje cada vez es más usado, es técnicamente sencillo, con menor tiempo quirúrgico y con mejores resultados estéticos, aun así se han descrito complicaciones neurovasculares graves con este abordaje (ramas marginales del nervio facial).

- Extraoral ó transcervical, a través de una incisión que se extiende desde la apófisis mastoideas a lo largo del borde anterior del esternocleidomastoideo hasta el nivel del hueso hioides, se realiza disección hasta localizar la apófisis elongada la cual se extirpa parcial o totalmente. El abordaje cervical presenta mayor seguridad y la mejor visualización de estructuras neurovasculares, corriéndose menor riesgo de lesiones. Permite una mejor visibilidad del campo quirúrgico y un menor riesgo de infección de los espacios profundos del cuello.

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Radiografía panorámica de mandíbula. Puede observa un alargamiento y osificación del proceso estiloide del lado izquierdo



Fig. 2: RX panorámica de mandíbula. Apófisis estiloides elongadas (flechas)



Fig. 3: Radiografía lateral de columna cervical en la que se observa una apófisis estiloides alargada.



Fig. 4: Rx lateral de mandíbula. Patrón de calcificación de la apófisis estiloides izquierda de aspecto nodular .



Fig. 5: Rx lateral de mandíbula. Patrón de calcificación de la apófisis estiloides derecha parcialmente

calcificada.

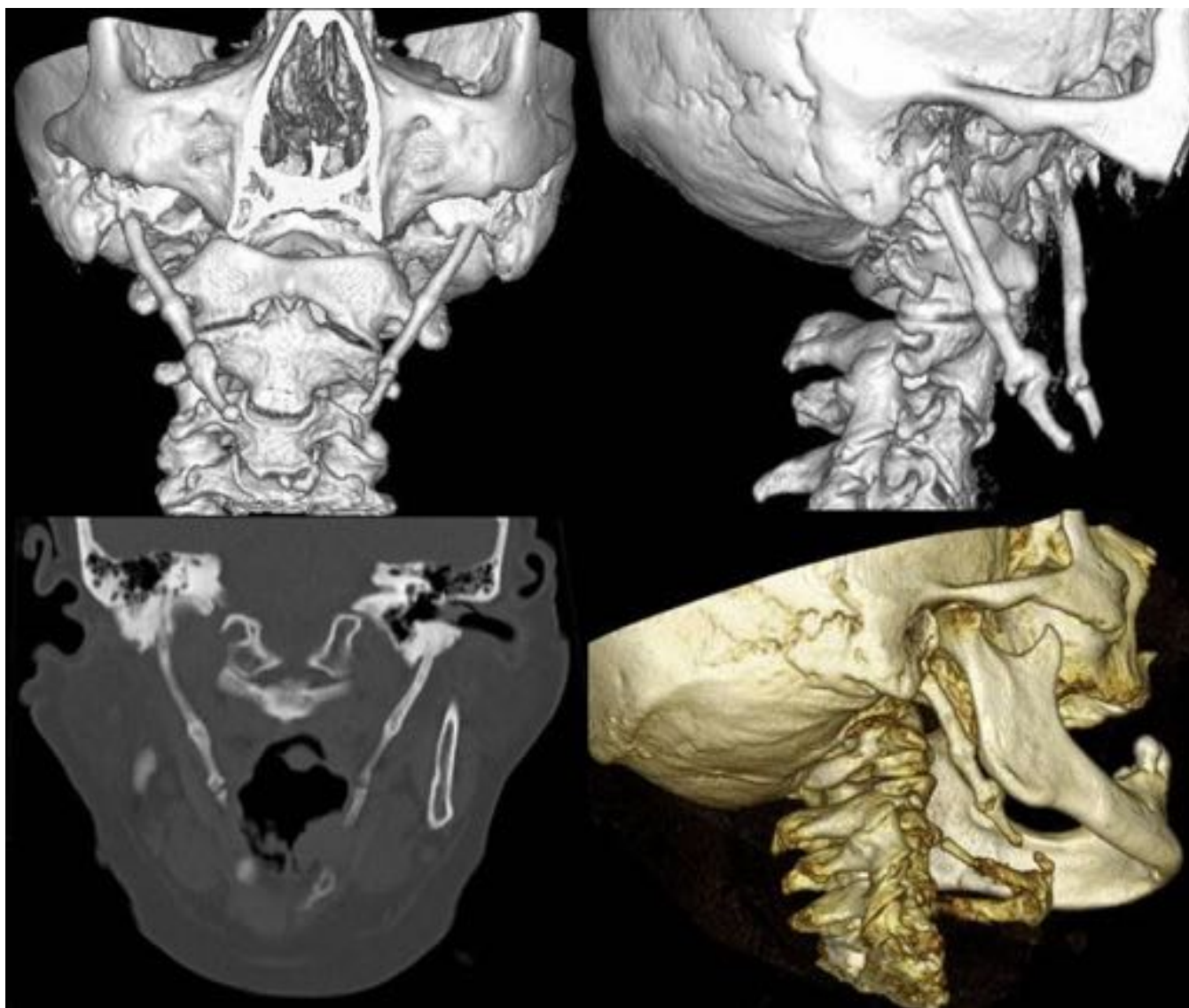


Fig. 6: TCMD de columna cervical con reconstrucciones volumétricas en las que se observan las apófisis estiloides anormalmente alargadas en relación con Sd de Eagle

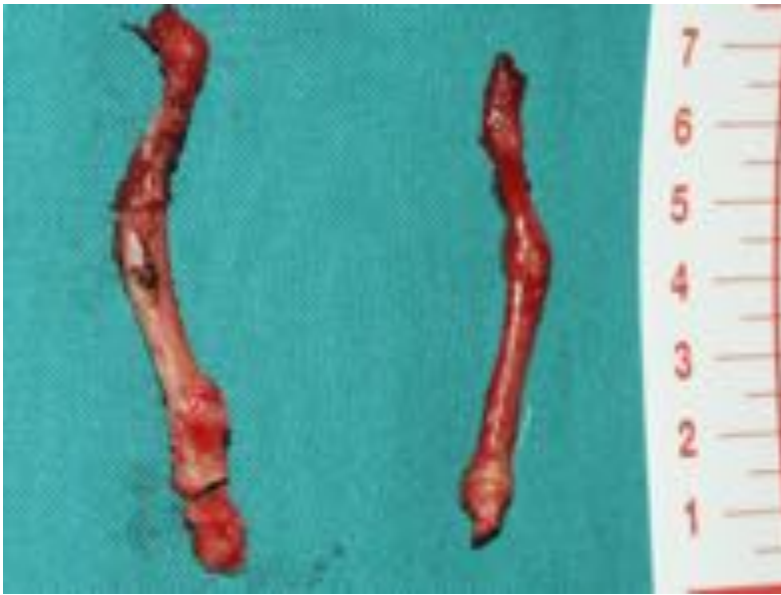


Fig. 7: Apófisis estiloides resecadas íntegras bilateralmente y con articulaciones óseas en su longitud.

Conclusiones

Aunque aproximadamente un 4% de la población presenta una apófisis estiloides anormalmente elongada, únicamente un pequeño porcentaje de ellos manifiestan sintomatología, lo que se traduce en una entidad clínica rara, infradiagnosticada, la mayor parte de las veces enmascarada por otras patologías que llevan al paciente a consultar a múltiples especialistas. De ahí la importancia de conocer su existencia para establecer un correcto diagnóstico y aplicar el tratamiento adecuado.

Bibliografía / Referencias

1. Karen Rojas C, Efrén Ruiz C, Nuno Taveira de Castro F, Karen Lucía Rojas C, José Luis de Serdio. *Cuadro sincopal en el contexto del síndrome de Eagle*. [Rev Otorrinolaringol Cir. Cabeza Cuello. 2014;74:54-56](#)
2. Luis Ernesto Balcázar Rincón; Yunis Lourdes Ramírez Alcántara. *Síndrome de Eagle*. Gaceta Médica de México. 2013;149:552-4
3. Raffó Lirios, Marisa. *Síndrome de Eagle. Reporte de un caso*. Odontoestomatología Montevideo. 2012;14:20
4. Juan José Sanz Gonzalo, Javier Maiz Cal, Xavier Lao Luque, Guillem Viscasillas Pallàs, Christiane Zschaeck Luzardo. *Síndrome de Eagle: ictus de repetición como presentación clínica; calcificación estilohioidea completa*. Acta Otorrinolaringol esp. 2010; 61(3):233-235.
5. González José María; Yuli Moret de González; Jiménez Luis Felipe; Ortiz María Jesús; Marcano Lismar; Sambrano M^a Fernanda. *Síndrome de Eagle. Importancia para el odontólogo*. Revisión de la literatura. Acta odontológica venezolana. 2011;49(2):1-5
6. Marcelo Antonio Villalba Leyton; Ernesto Miranda Villasana. *Síndrome de Eagle: reporte de un caso*. Asociación

Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial, Colegio Mexicano de Cirugía Bucal y Maxilofacial, AC; Vol 5, Num 1
Enero-Abril 2009: 26-31.

7 .M. Gelabert-González y A. García-Allut. *Síndrome de Eagle. Una causa poco frecuente de cervicalgia*. Neurocirugía
2008;19:254-256.