



Desde molestias cervicales hasta cuadros de isquemia cerebral: síndrome de Eagle, una entidad pasada por alto

Andoni López Maseda, Asier Garmendia
Zabaleta, Ainara Dolado Llorente, Olivia Rodríguez
San Vicente, Borja Souto Canteli, Enrique García-
Serrano Fuertes¹

¹Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo
(Bizkaia)

Contacto: andoni-lopez12@hotmail.com



Objetivo docente:

- Conocer la anatomía relativa a la apófisis estiloides y sus ligamentos y músculos asociados. Conocer las relaciones anatómicas vasculonerviosas de las mismas.
- Conocer el espectro de síntomas y patologías asociadas a la prolongación de las apófisis estiloides, centrado en el síndrome de Eagle.
- Conocer el papel del radiólogo/a en el diagnóstico del síndrome de Eagle y las pruebas radiológicas de interés para ello.



Revisión del tema:

Recuerdo anatómico

La apófisis estiloides es una estructura ósea de morfología cilíndrica que se origina en la cara inferior de la parte petrosa del hueso temporal, inmediatamente por delante del foramen estilomastoideo.

Presenta un trayecto anteroinferior y medial, uniéndose al cuerno menor del hioides del mismo lado gracias al ligamento estilohioideo.

También se originan en la apófisis estiloides el ligamento estilomandibular y los músculos estilogloso, estilofaríngeo y estilohioideo¹.

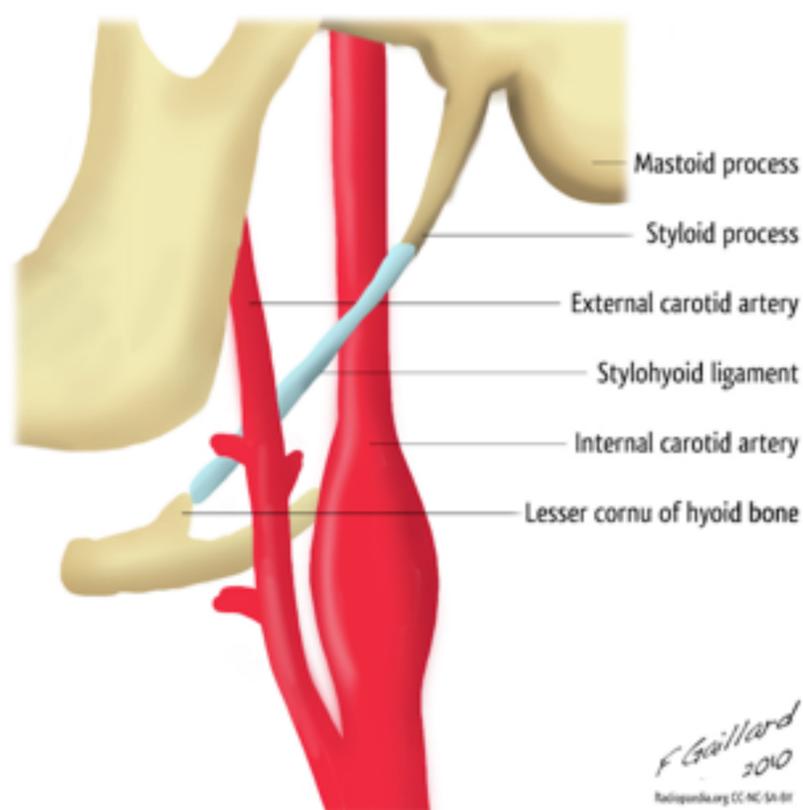


Ilustración del trayecto de la apófisis estiloides y el ligamento estilohioideo, así como su relación con el sistema arterial carotídeo.



Revisión del tema:

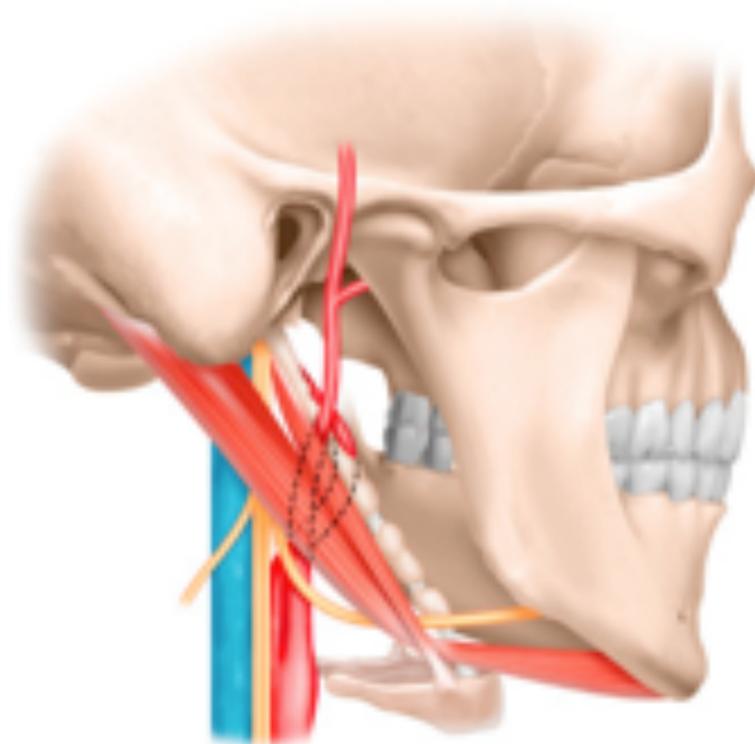
Recuerdo anatómico

La longitud habitual de la apófisis estiloides es de hasta 2,5 cm, aunque se considera normal hasta 3 cm.

Existen varios estudios que ofrecen longitudes medias de las apófisis estiloides, analizando diferencias entre ambos lados y entre hombres y mujeres. En cohortes poblacionales turcas₂ y de Sri Lanka₃ se observaron diferencias estadísticamente no significativas entre los diferentes grupos.

Es a partir de 3 cm cuando se habla de una prolongación de la apófisis estiloides₁.

La calcificación del ligamento estilohioideo, cuando está presente y a efectos prácticos (imagen inferior), también se incluye en la medición de la propia apófisis estiloides. Dicha calcificación ocurre en población sana, aunque también se ha descrito asociada a alteraciones del metabolismo fosfocálcico y/o insuficiencia renal crónica₄.





Revisión del tema:

Epidemiología

La prevalencia aproximada de la elongación apófisis estiloides varía de unas series a otras.

Algunas series hablan de una prevalencia desde el 4% de la población,⁷ otras de hasta el 20%⁸ e incluso en algunas series se alcanza un 28% de prevalencia⁹.

No obstante, sólo un pequeño porcentaje de personas con estas características presentarán síntomas (entre un 4-10% de ellos)⁹, predominantemente mujeres sobre hombres con un ratio 3:1¹².

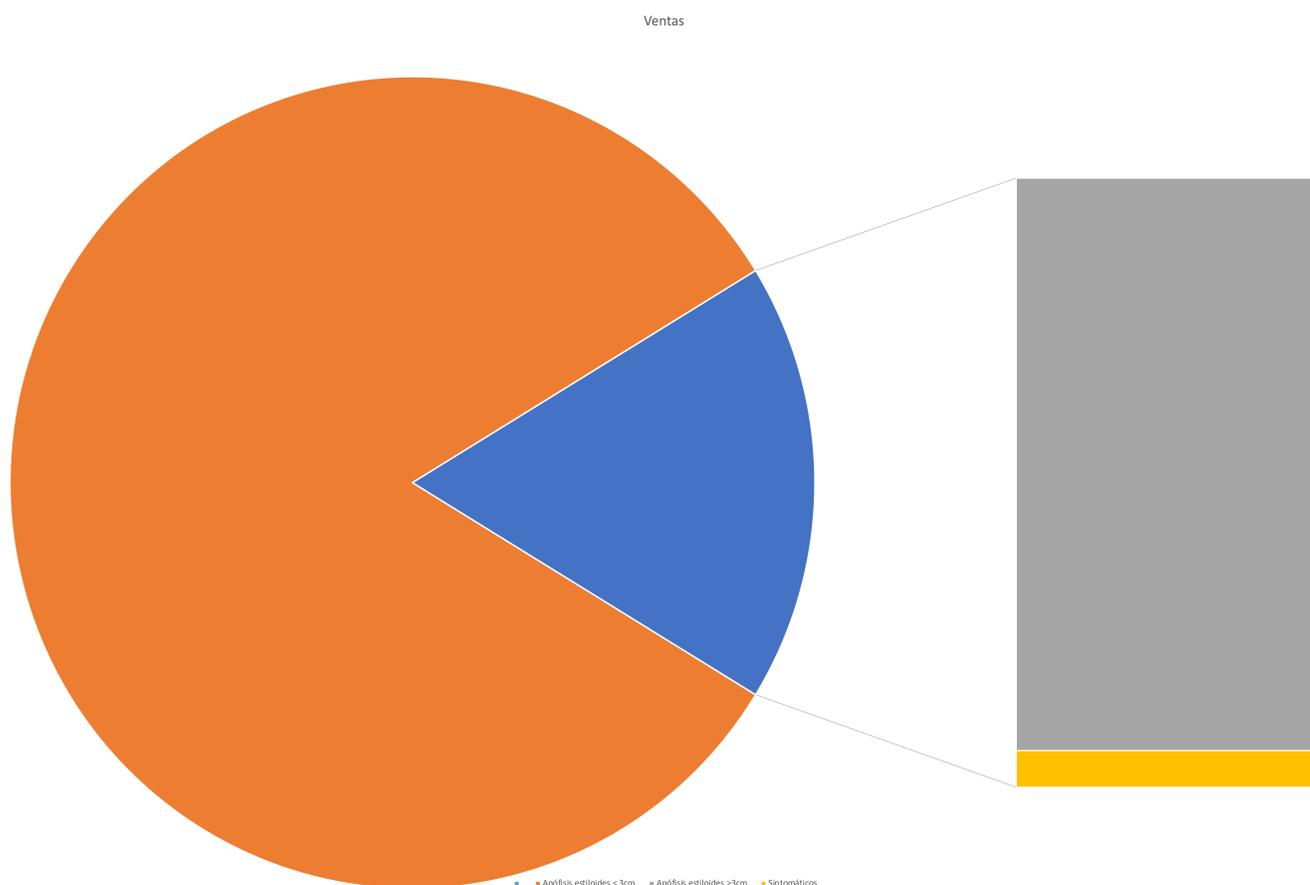


Gráfico resumen: en naranja población aproximada con apófisis estiloides < 3cm; en azul pacientes con apófisis estiloides > 3cm. En amarillo, pacientes sintomáticos; en gris, pacientes asintomáticos.



Revisión del tema:

Clasificación

Las apófisis estiloides pueden clasificarse, en función de su longitud y morfología, en 4 grupos según la **clasificación de Langlais**₅:

Tipo I: normal (< 30 mm de longitud)

Tipo II: prolongada (al menos 30 mm de longitud)

Tipo III: pseudoarticulada

Tipo IV: segmentada

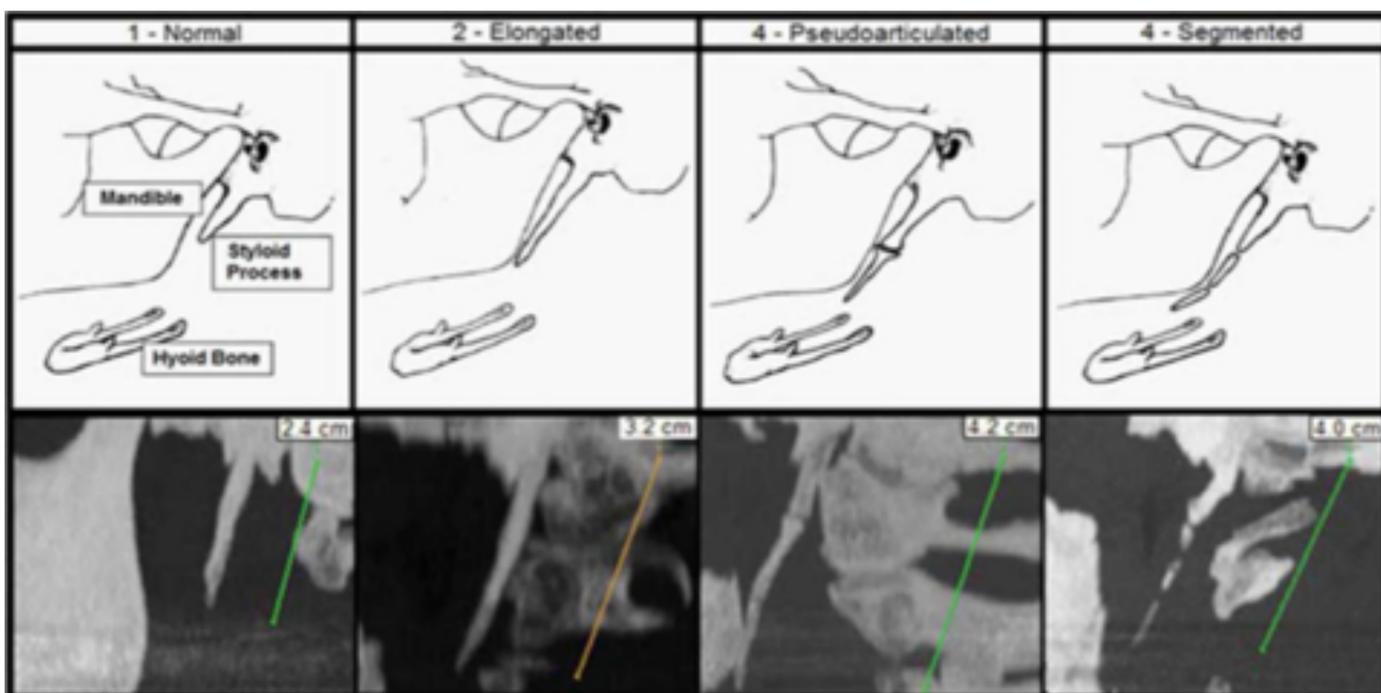


Ilustración de los distintos tipos de apófisis estiloides según la clasificación de Langlais. A destacar que la tipo I es la normal, mientras que los otros 3 tipos corresponden a apófisis estiloides elongadas.



Revisión del tema:

Recuerdo anatómico

Las apófisis estiloides se relacionan con varias estructuras vasculonerviosas cervicales y de la base del cráneo₁.

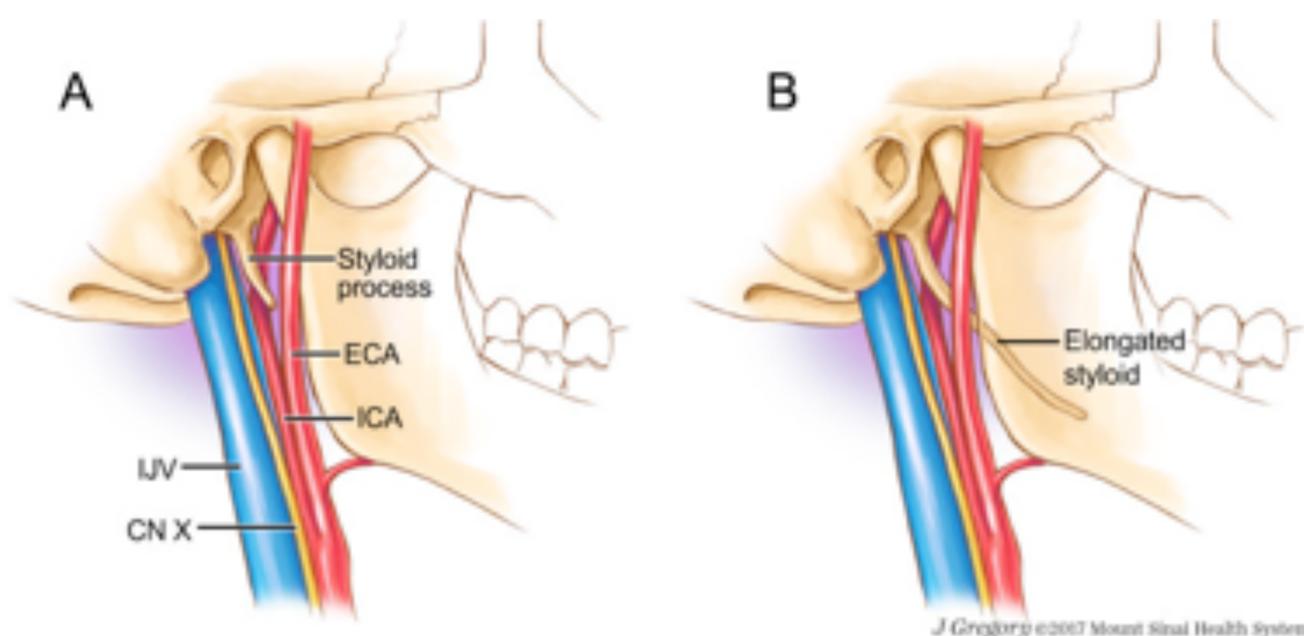
Medial a la apófisis estiloides se encuentran:

- Vena yugular interna
- Arteria carótida interna
- Nervios glosofaríngeo (IX), vago (X) y espinal o accesorio (XI)

Mientras que laterales a la apófisis estiloides se encuentran:

- Arteria occipital (rama de arteria carótida externa)
- Nervio hipogloso (XII)

Por tanto, la elongación de la apófisis estiloides podría cursar con clínica compresiva de estas estructuras, así como de regiones faringolaríngeas adyacentes.



A la izquierda se observa una apófisis estiloides normal y su relación con estructuras neurovasculares cervicofaciales; a la derecha se observa una apófisis estiloides elongada, potencialmente sintomática₆.



Revisión del tema:

Variantes clínicas

Respecto a la sintomatología asociada a las apófisis estiloides y el ligamento estilohioideo, encontramos 3 cuadros clínicos diferentes englobados en el grupo del **síndrome estilohioideo**₁₀:

- Carotidinia estiloidea: desviación medial de la punta del estiloides, friccionando y/o comprimiendo la adventicia de arteria carótida externa o interna, lo cual produce algias faciales. La compresión de la rama externa producirá dolor infraorbitario, mientras que la compresión de la rama interna producirá dolor supraorbitario.
- Fascitis hioidea: fascitis del ligamento estilohioideo y/o de otras estructuras musculares adyacentes que produce dolor faríngeo que se exacerba al girar la cabeza hacia el lado afecto. Es el menos frecuente de los 3 cuadros.
- Síndrome de Eagle: amplio espectro de síntomas cervicofaciales asociados a elongación de apófisis estiloides.

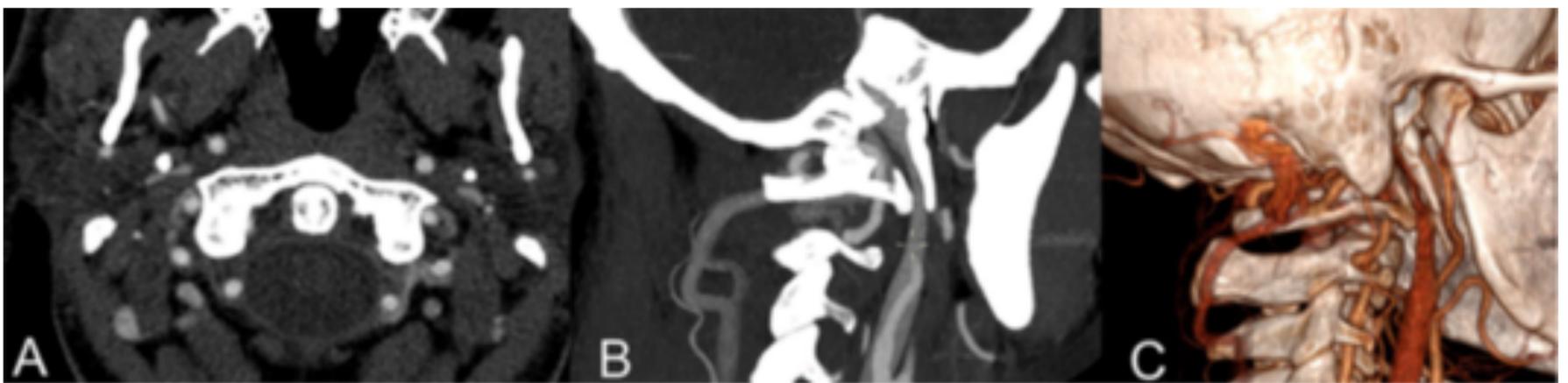


Revisión del tema:

Variantes clínicas

Sin embargo, Eagle en 1937 describió las diferentes variantes descritas previamente dentro de una misma entidad: el síndrome de Eagle. A su vez, el síndrome de Eagle presenta varias subclasificaciones₁₁:

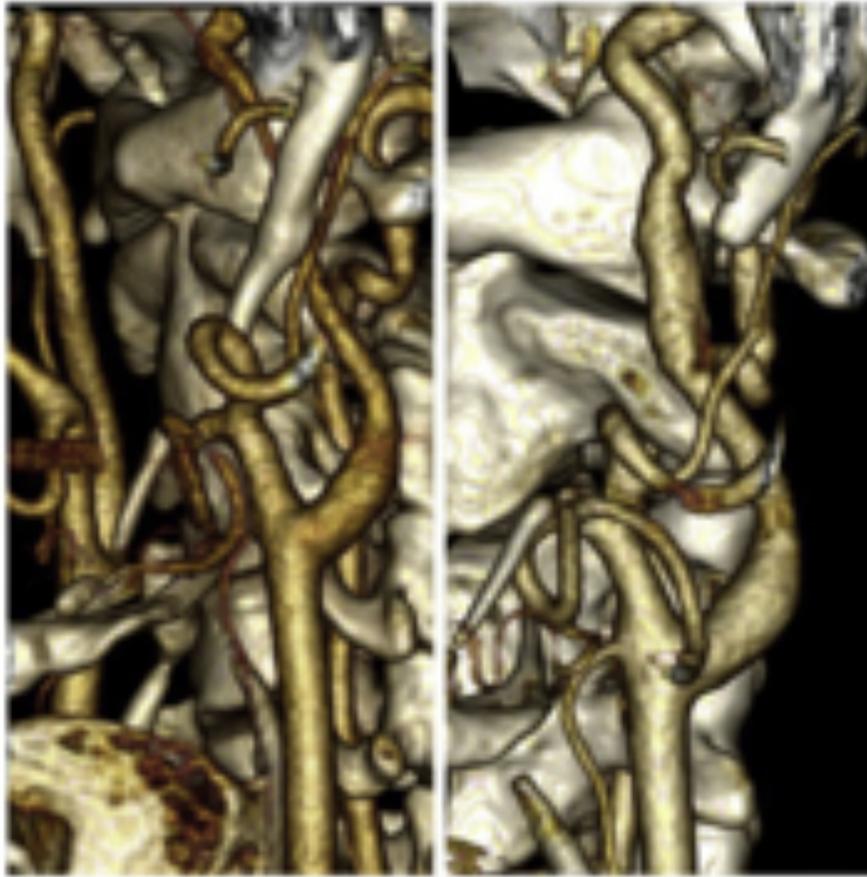
- Síndrome de Eagle clásico: por compresión de tejidos blandos y nervios periféricos; se asocia a dolor sordo, disfagia, otalgia y otros síntomas cervicofaciales inespecíficos.
- Síndrome de Eagle carotídeo: equivalente a la carotidinia estiloidea. Produce algias cervicales y, en raros casos, disección carotídea e isquemia cerebral.
- Síndrome de Eagle yugular: muy rara. La apófisis estiloides crece en dirección posterior, próxima a apófisis transversa de C1. Se han descrito cuadros de hipertensión intracraneal y hemorragia cerebral asociadas.



Apófisis estiloides mayor de 3 cm que crece en dirección posterior, comprimiendo la vena yugular interna entre la misma y la apófisis transversa de la vértebra C1. Tomado de: Zamboni et al. *The Eagle jugular syndrome* (2019).



Revisión del tema:



A la izquierda: estudio mediante TC (reconstrucción volumétrica); apófisis estiloides alargada que condiciona una disección carotídea ipsilateral. Se realizó una estiloidectomía quirúrgica.

A la derecha: reconstrucción volumétrica postoperatoria.

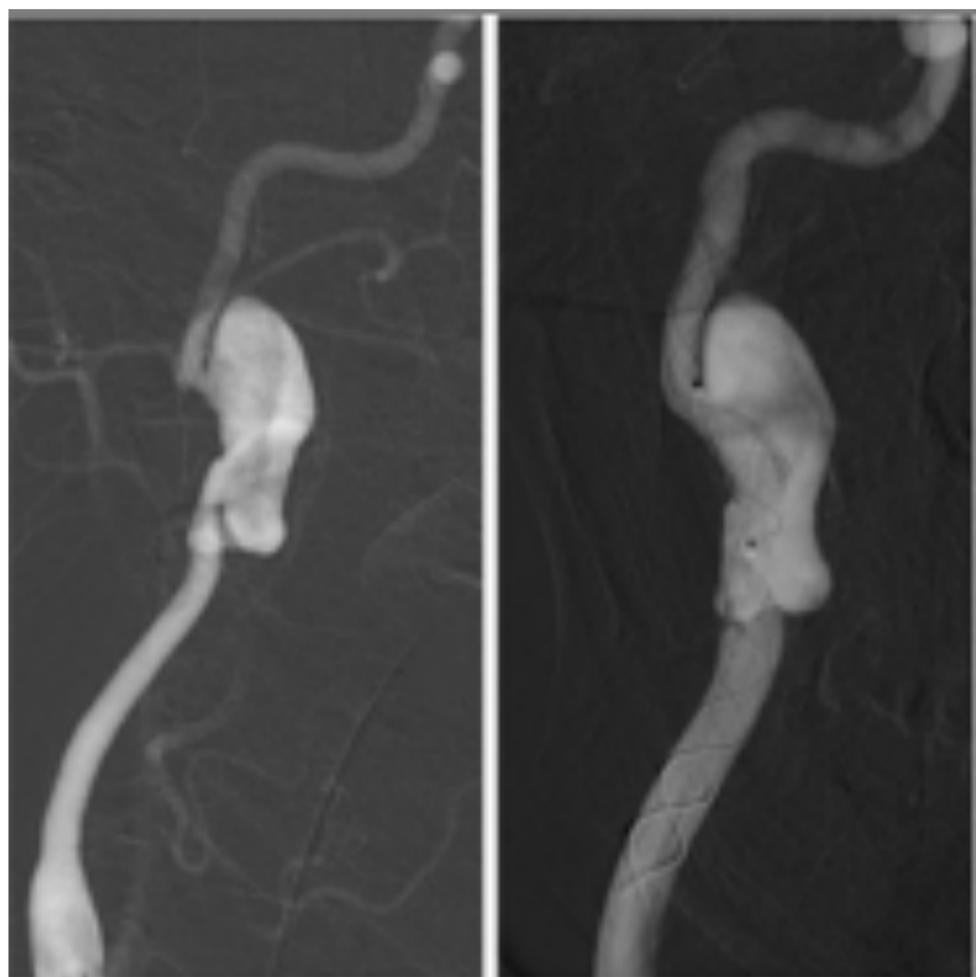
Arteriografías del mismo caso.

A la izquierda: disección carotídea interna.

A la derecha: control postratamiento con stent tipo *flow diverter*.

Imágenes tomadas de:

Baldino G, Di Girolamo C, De Blasis G, Gori A. Eagle Syndrome and Internal Carotid Artery Dissection: Description of 5 cases Treated in 2 Vascular Institutions and Review of the Literature. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2019 Dec; 58(6):e781-2.





Revisión del tema:

Criterios diagnósticos

El diagnóstico del síndrome de Eagle se establece principalmente mediante 2 requisitos:

- La presentación de un cuadro clínico compatible. Requisito *sine qua non*, sin síntomas no existe síndrome.
- La evidencia de elongación de las apófisis estiloides. Es en este punto donde cobra especial importancia el estudio radiológico.
 - Mediante radiografía simple.
 - Mediante estudio por tomografía computarizada.



Revisión del tema:

Papel de la radiología

Clásicamente, la **radiografía simple** ha sido el estudio de imagen de elección en la evaluación de las apófisis estiloides. Para ello, disponemos de varias proyecciones:

- Proyección lateral de cabeza y cuello
- Proyección AP de cabeza
- Proyección de Towne
- Proyección panorámica - ortopantomografía
- Proyección lateral-oblicua de mandíbula

No obstante, dada la superposición de estructuras óseas y la imposibilidad para realizar una medición fidedigna, la radiografía simple ha quedado relegada a un segundo plano.



Proyección lateral cervico-mandibular donde se aprecia una calcificación del ligamento estilohioideo inmediatamente por detrás del ramus mandibular izquierdo₁₃.

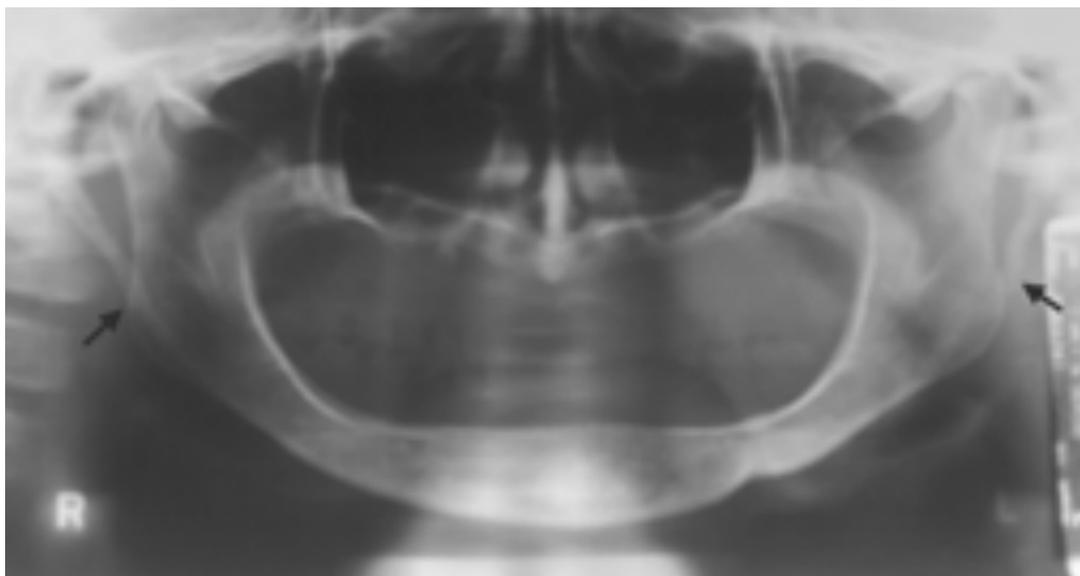


Revisión del tema:

Papel de la radiología



Proyección AP de Towne de un paciente sin prolongación de apófisis estiloides. En la proyección de Towne, se coloca al paciente erguido o en decúbito supino con el plano sagital medio en la línea media de la rejilla. El haz de rayos X incide con una angulación de aproximadamente 30° hacia caudal. Se trata de una proyección principalmente para valorar los arcos cigomáticos¹⁴.



Proyección panorámica – ortopantomografía de un paciente con prolongación de las apófisis estiloides. Flechas: apófisis estiloides de ambos lados en la misma proyección radiográfica¹⁵.

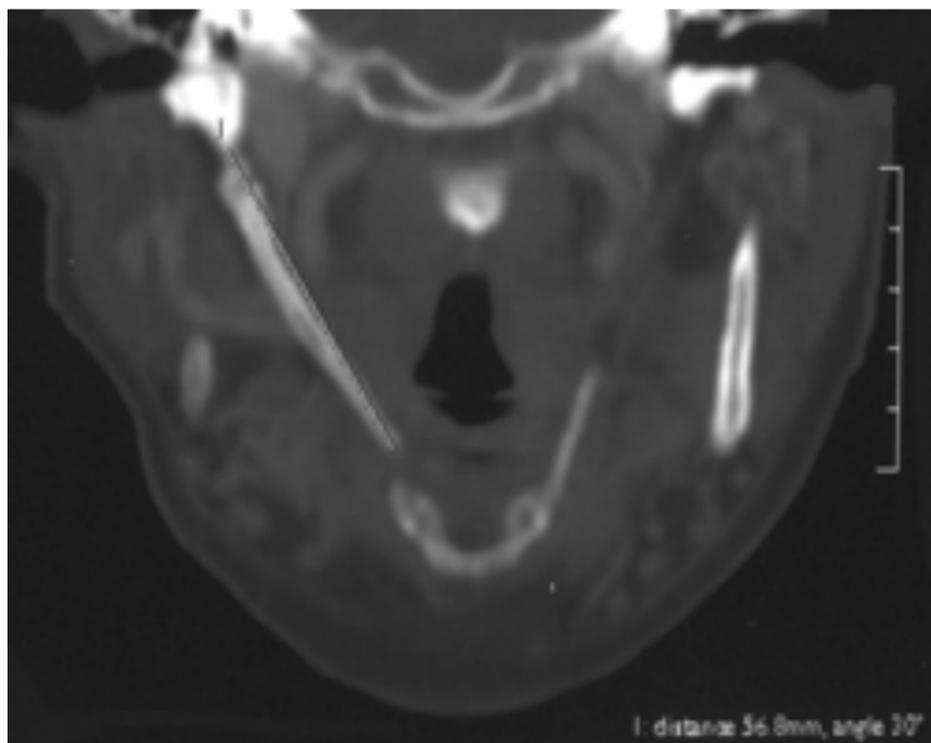


Revisión del tema:

Papel de la radiología

A día de hoy, el estándar de evaluación morfológico de las apófisis estiloides es la **Tomografía Computarizada**₆, con obtención de planos axiales, sagitales, coronales y reconstrucciones 3D y Volumen Rendering (VR). Las principales ventajas son:

- Ausencia de superposición de imágenes
- Mejor resolución espacial
- Evaluación de la relación con estructuras vasculonerviosas y tejidos de partes blandas adyacentes
- Obtener mediciones y ángulos de las apófisis estiloides y/o ligamentos estilohioideos calcificados
- Obtener reconstrucciones que faciliten la evaluación por parte de los especialistas en Cirugía Maxilofacial

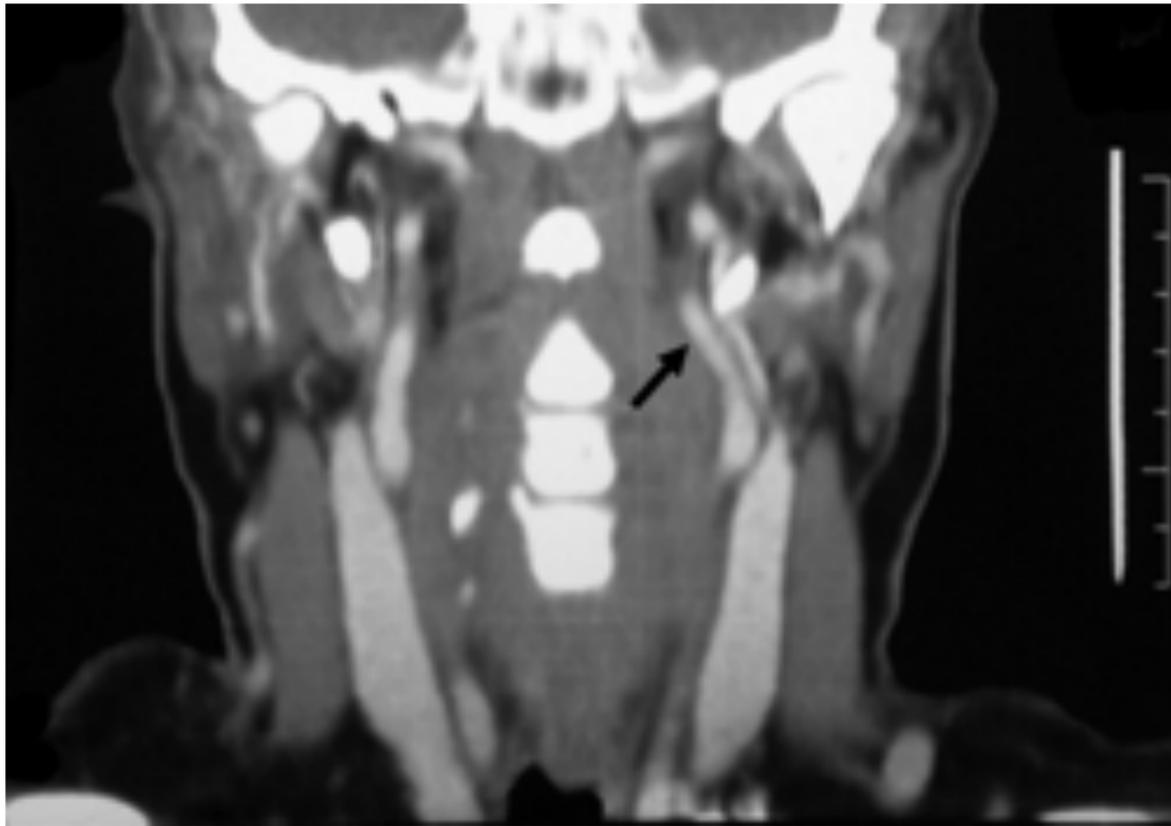


Reconstrucción multiplanar de TC donde se obtienen mediciones de la longitud y el ángulo de la apófisis estiloides derecha₁₅.



Revisión del tema:

Papel de la radiología



Corte coronal de un paciente con síndrome de Eagle en el que se observa una compresión de arteria carótida interna izquierda por una apófisis estiloides mayor de 3 cm₁₅.



Reconstrucción volumétrica de otro paciente con síndrome de Eagle. En este caso observamos una compresión y distorsión arquitectural de la vena yugular interna izquierda por la apófisis estiloides₁₅.



Revisión del tema:

Tratamiento

En cuanto al tratamiento del síndrome de Eagle, éste depende en gran medida de la severidad de los síntomas₁₃.

- **Conservador:** en casos leves y/o en los que la cirugía no esté indicada.
 - Farmacológico: tratamiento de primera línea.
 - Combinaciones de corticoide +/- anticonvulsivante +/- neuromoduladores vía oral (p.ej. pregabalina + carbamazepina o pregabailna + amitriptilina).
 - Infiltrativo: puede ser mediante inyecciones de anestésico local + corticoide ó con bloqueo por punción del ganglio estrellado. Se trata del último escalón no quirúrgico.
- **Quirúrgico:** el tratamiento más efectivo y definitivo₁₇.
 - Abordaje transoral: el más usado en los últimos tiempos, se comienza con una amigdalectomía para posteriormente extraer las apófisis estiloides. En algunos centros se realiza cirugía robótica (TORS), con resultados similares a la cirugía convencional₁₆.
 - Abordaje transcervical: menos utilizada. Abordaje con incisión a la altura del ángulo mandibular.

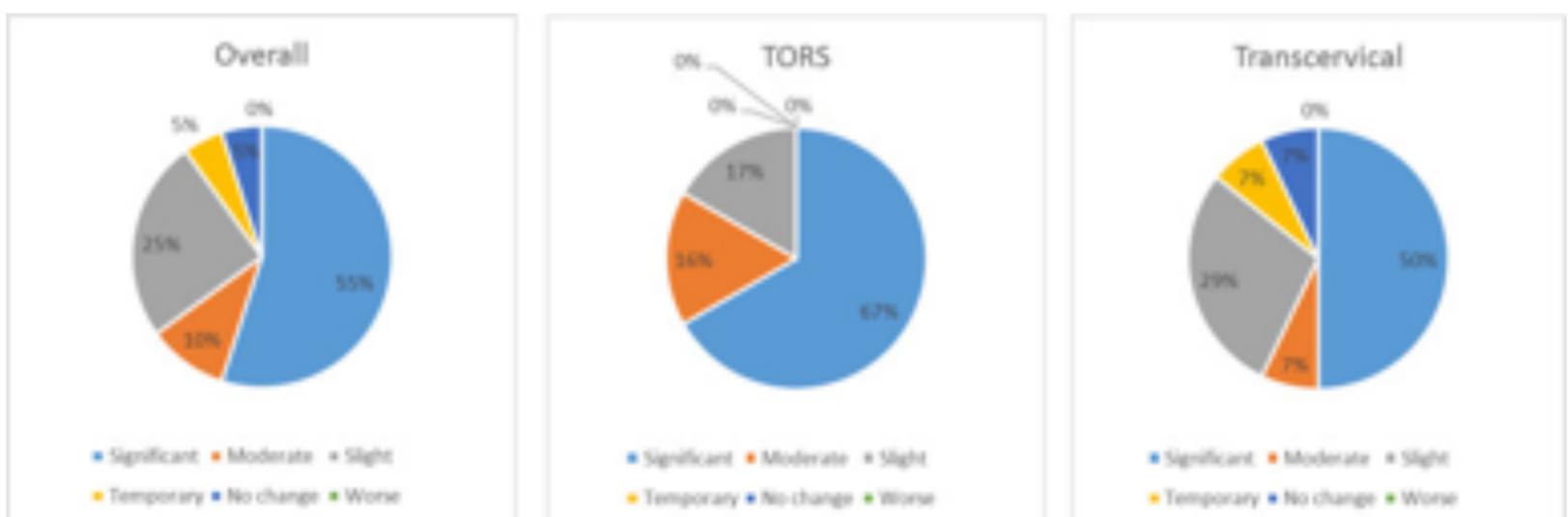
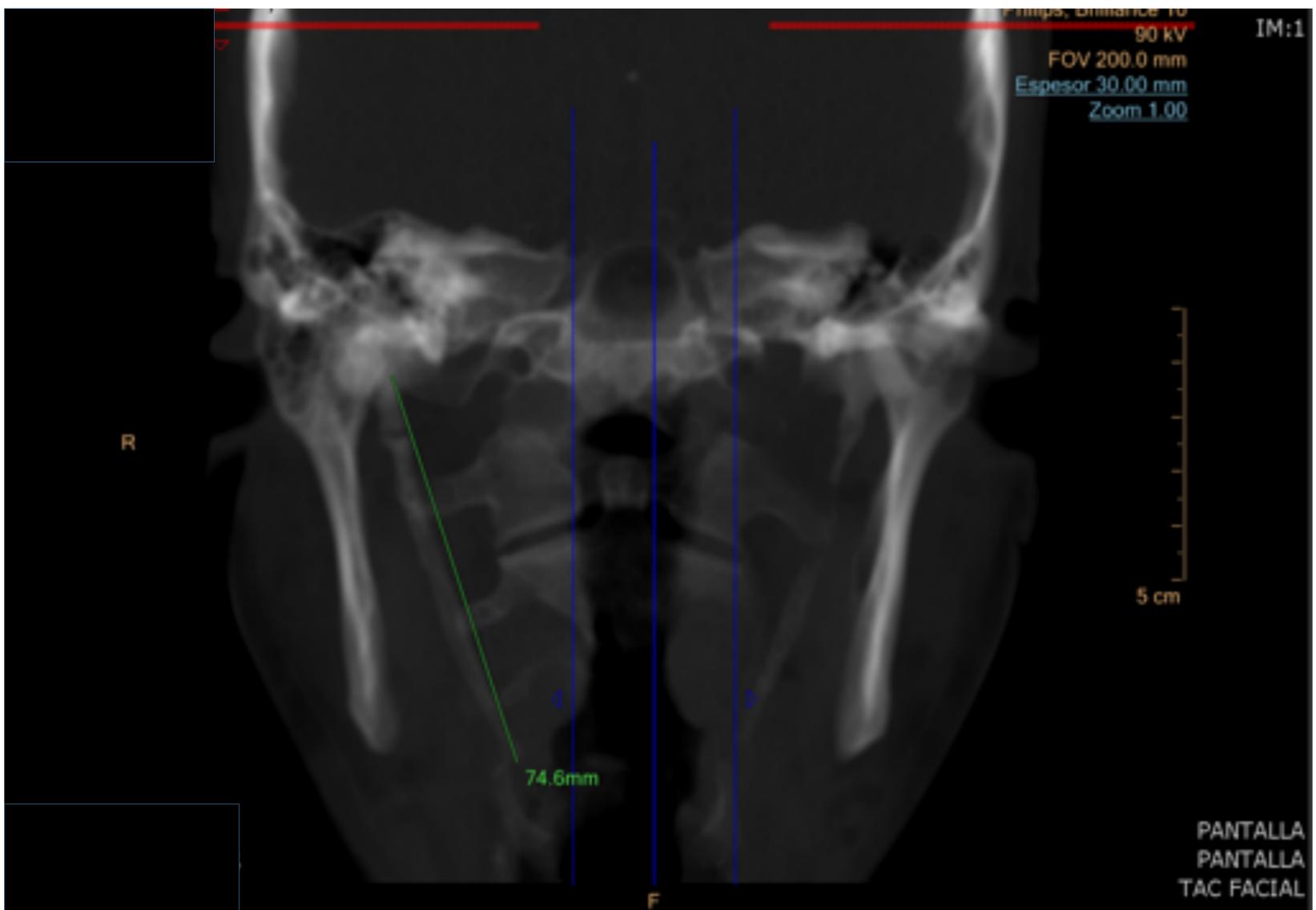


Gráfico comparativo de diferentes grados de resultados posquirúrgicos de tratamiento del síndrome de Eagle. Las diferencias observadas entre la cirugía transoral robótica (TORS) y el abordaje cervical clásico fueron estadísticamente no significativas. Por tanto, parece que se trata de dos técnicas con similares resultados₁₆.



Revisión del tema:

Casos de nuestro centro



Paciente varón de 31 años que acude a nuestro centro para realización de TC facial por congestión palpebral inferior coincidente con cuadros catarrales. Como hallazgo incidental, se observa elongación marcada de ambas apófisis estiloides de hasta 74 mm.

Corte coronal con grosor de 30 mm en ventana ósea.



Revisión del tema:

Casos de nuestro centro



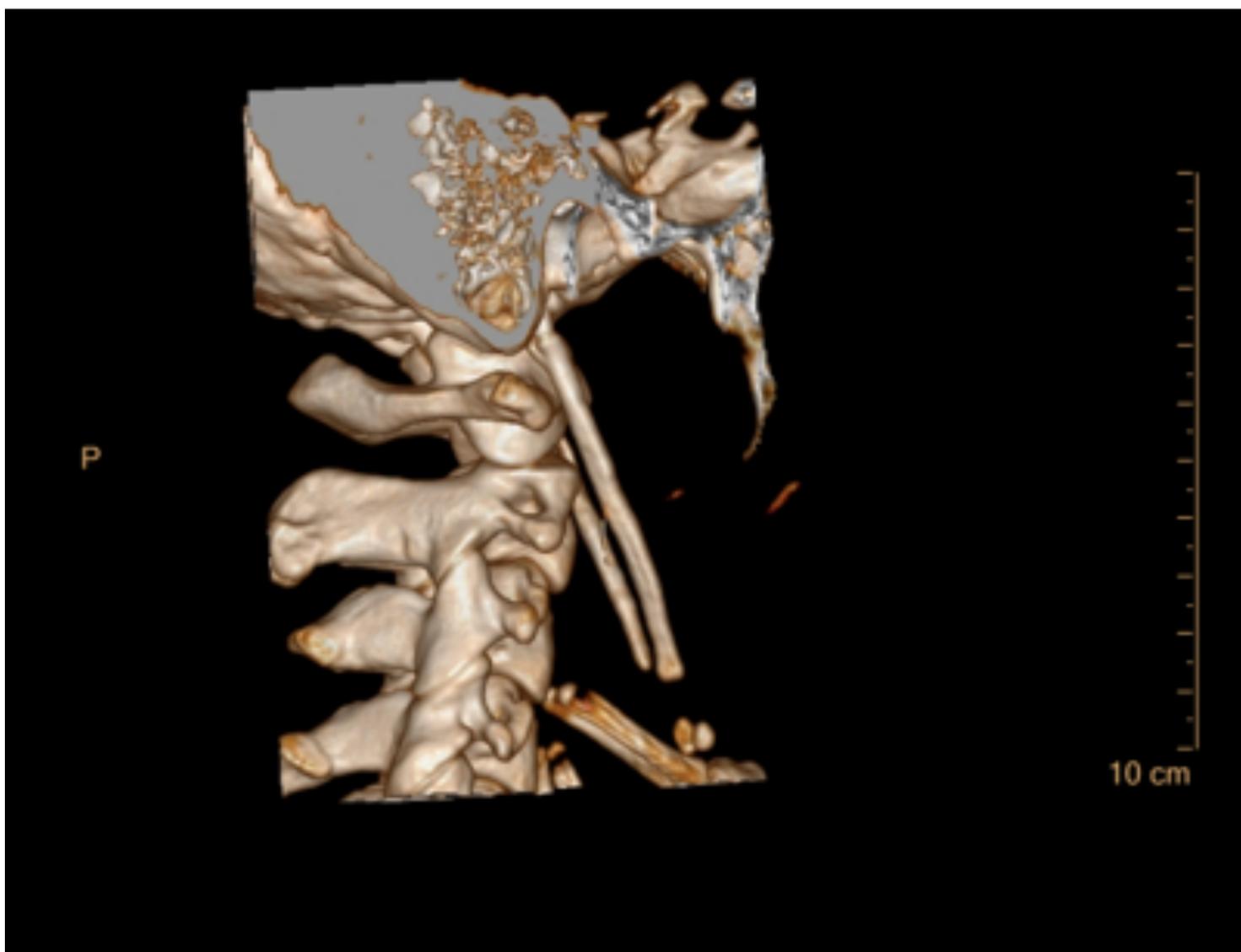
Paciente varón de 31 años que acude a nuestro centro para realización de TC facial por congestión palpebral inferior coincidente con procesos catarrales. Como hallazgo incidental, se observa elongación marcada de ambas apófisis estiloides de hasta 74 mm.

Reconstrucción 3D del esqueleto óseo centrado en apófisis estiloides y columna vertebral cervical, visión coronal.



Revisión del tema:

Casos de nuestro centro



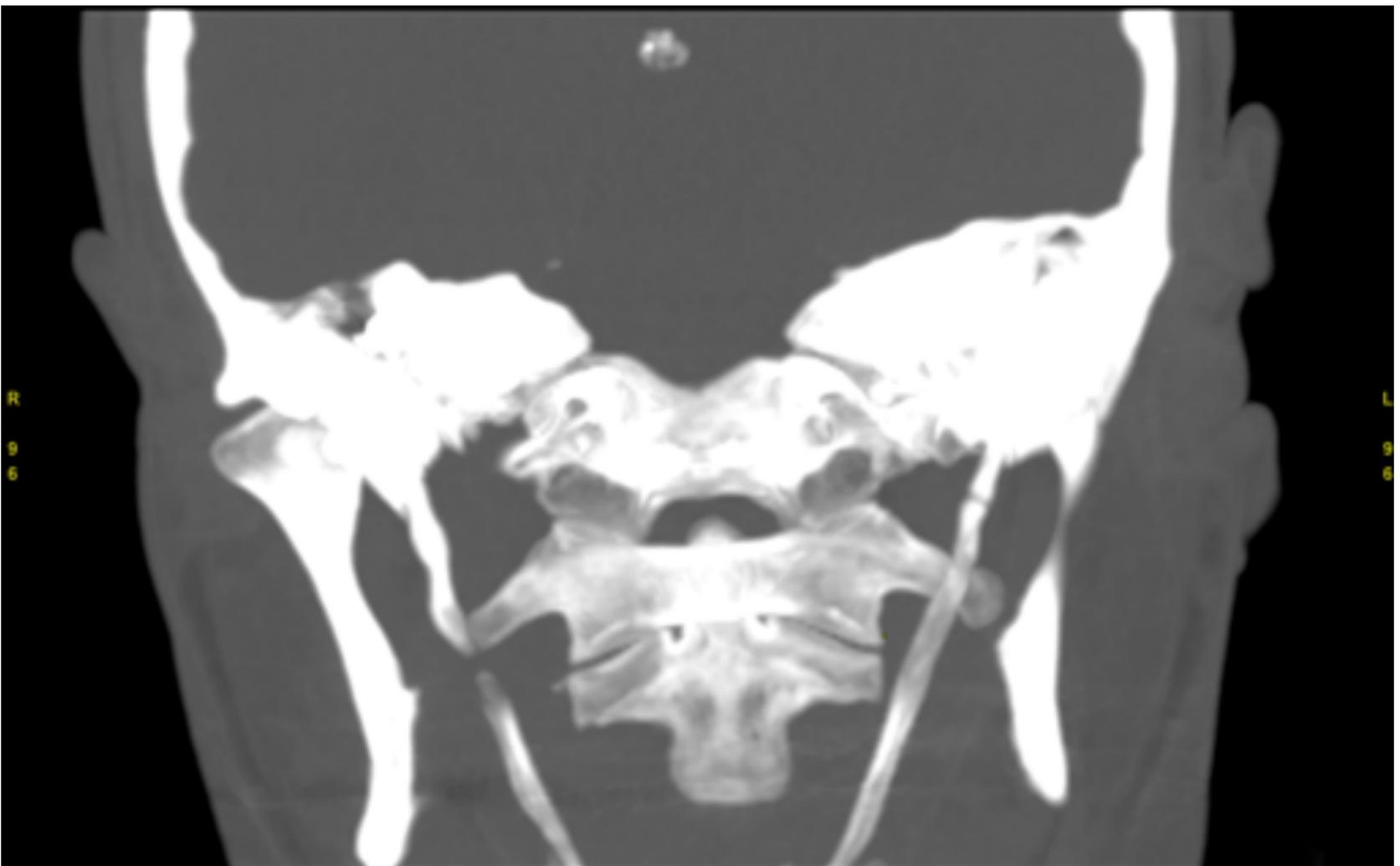
Paciente varón de 31 años que acude a nuestro centro para realización de TC facial por congestión palpebral inferior coincidente con procesos catarrales. Como hallazgo incidental, se observa elongación marcada de ambas apófisis estiloides de hasta 74 mm.

Reconstrucción 3D del esqueleto óseo centrado en apófisis estiloides y columna vertebral cervical, visión sagital.



Revisión del tema:

Casos de nuestro centro



Paciente varón de 46 años que acude al Servicio de Urgencias por traumatismo contuso ocular con una piedra. Se solicita estudio de TC para descartar la presencia de cuerpo extraño intraorbitario. Como hallazgo incidental, y parcialmente incluido en el estudio, se aprecia una prolongación pseudoarticulada (yipo III de L'Anglais) de ambas apófisis estiloides.

Corte coronal de estudio de TC orbitario sin contraste intravenoso con grosor aumentado y en proyección promedio, ventana ósea.



Revisión del tema:

Casos de nuestro centro



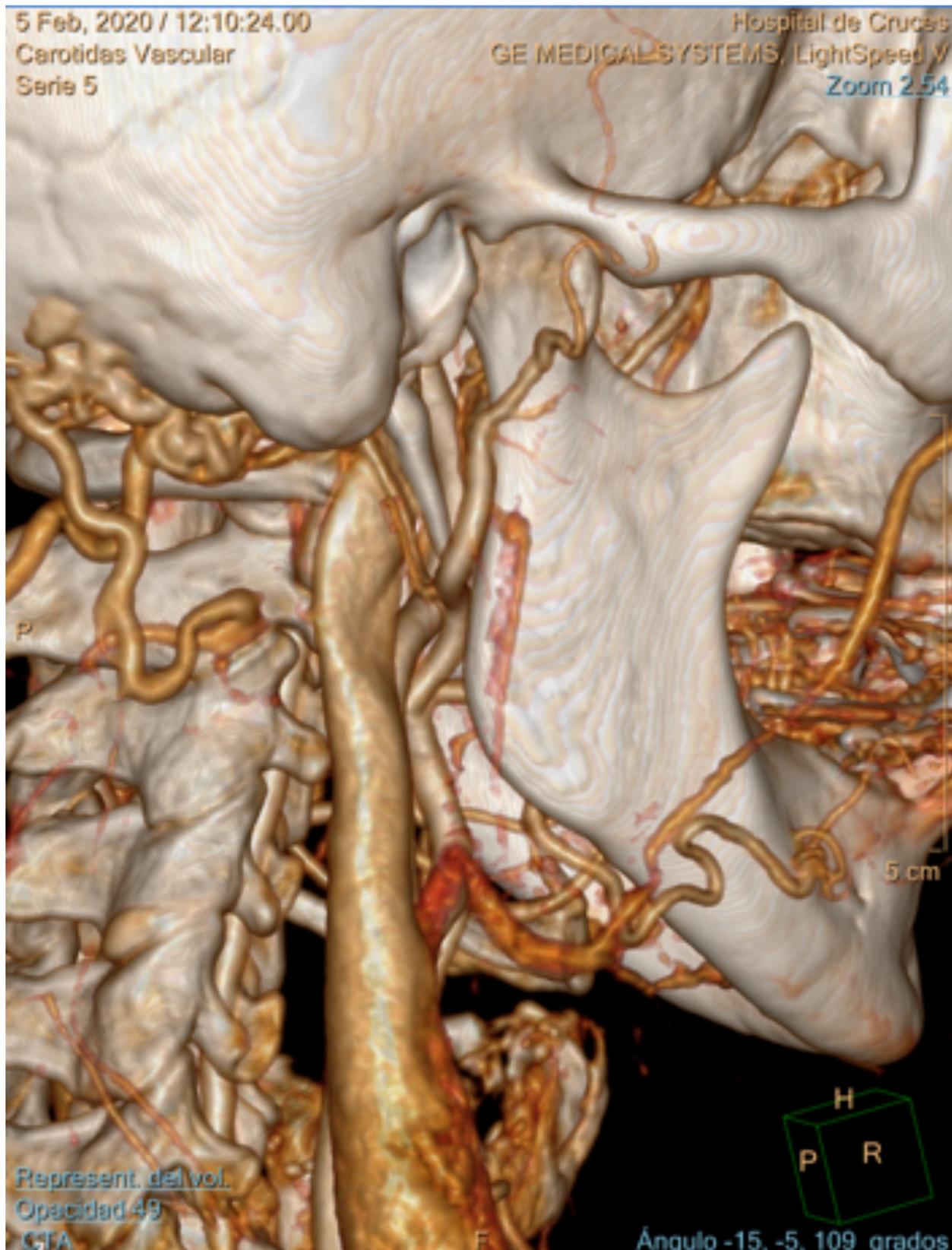
Varón de 51 años que acude por cuadro de focalidad neurológica sugestiva de afectación de arteria cerebral media derecha. Como hallazgo aparentemente incidental, se objetiva una compresión de vena yugular interna derecha por parte de la apófisis estiloides ipsilateral, la cual presentaba una longitud de 36 mm. No se objetivó trombosis venosa proximal a la compresión.

Angio-TC de troncos supraaórticos, corte axial en proyección media.



Revisión del tema:

Casos de nuestro centro



Varón de 51 años que acude por cuadro de focalidad neurológica sugestiva de afectación de arteria cerebral media derecha. Como hallazgo aparentemente incidental, se objetiva una compresión de vena yugular interna derecha por parte de la apófisis estiloides ipsilateral, la cual presentaba una longitud de 36 mm.

Angio-TC de troncos supraaórticos, reconstrucción volumétrica representativa del efecto compresivo de la apófisis estiloides sobre la ven yugular interna derecha.



Revisión del tema:

Casos de nuestro centro

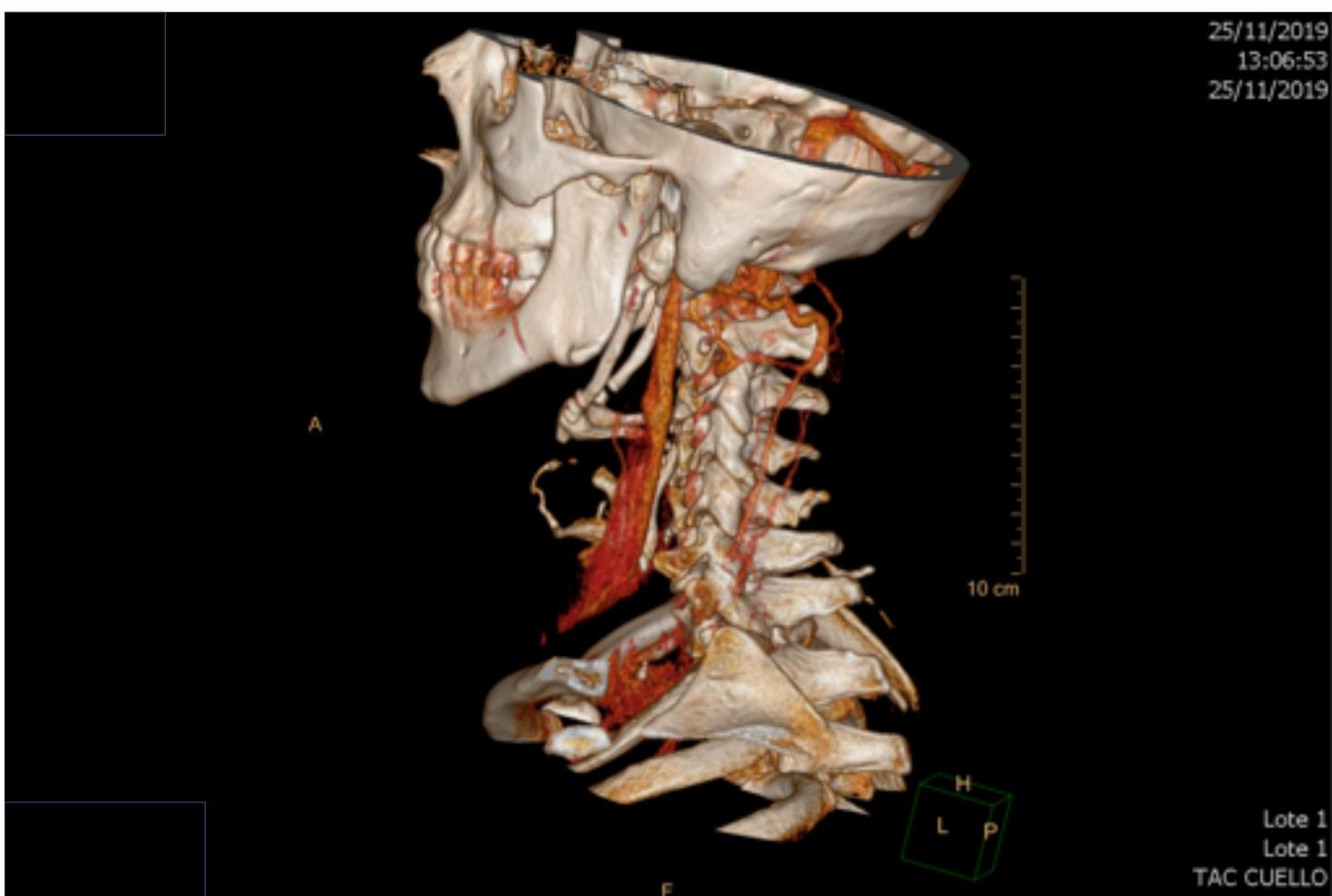


Varón de 42 años. Acude por dolor cervical izquierdo tras un giro. Se realiza TC cervicofacial en el que se observa una prolongación marcada de ambas apófisis estiloides, de morfología pseudoarticulada (tipo III de L'Anglais), de aproximadamente 83 mm de longitud. Se objetiva una línea de fractura en el origen de la apófisis estiloides izquierda. Visión coronal con grosor aumentado en proyección MIP (*Maximum Intensity Projection*).



Revisión del tema:

Casos de nuestro centro

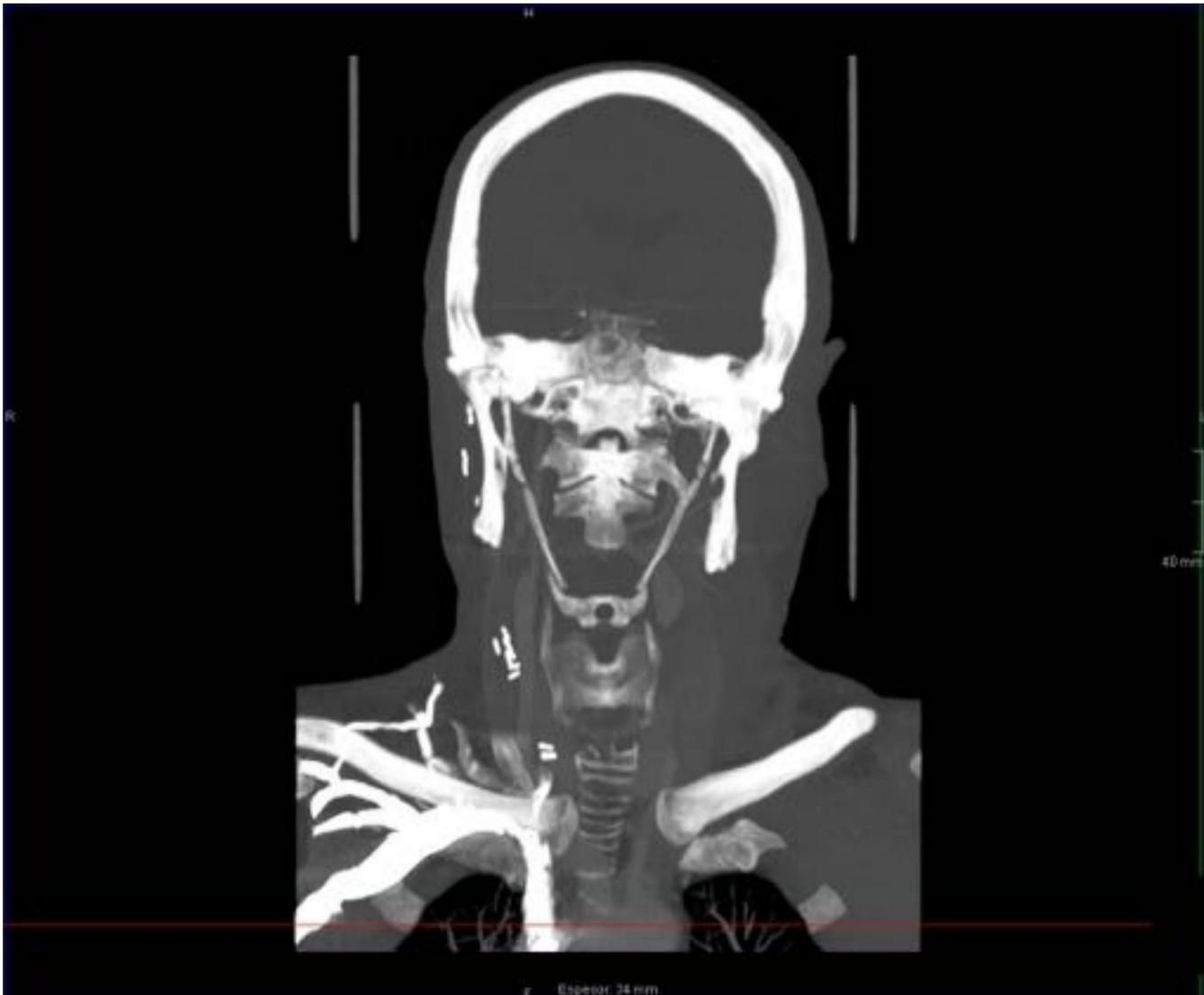


Varón de 42 años. Acude por dolor cervical izquierdo tras un giro. Se realiza TC cervicofacial en el que se observa una prolongación marcada de ambas apófisis estiloides, de morfología pseudoarticulada (tipo III de L'Anglais), de aproximadamente 83 mm de longitud. Se objetiva una línea de fractura en el origen de la apófisis estiloides izquierda. Reconstrucción 3D del mismo paciente, donde se observa la distancia respecto a los vasos, no tratándose de un caso de carotidinia.



Revisión del tema:

Casos de nuestro centro



Varón de 67 años que acude para someterse a estudio de PET-TC para seguimiento de neoplasia del territorio otorrinolaringológico. Como hallazgo incidental, se detecta prolongación de ambas apófisis estiloides, que miden 82 mm de longitud en ambos lados.



Conclusiones:

- El síndrome de Eagle abarca un gran espectro de síntomas y condiciones patológicas que muchas veces no son atribuidas a las apófisis estiloides, y que presenta una prevalencia nada desdeñable.
- Las apófisis estiloides, estructuras óseas fácilmente evaluables en estudios de Rx simple y (sobre todo) TC, son muchas veces pasadas por alto de manera inadvertida.
- Se debe evaluar de manera sistemática la morfología, longitud y relación con estructuras cervicofaciales vecinas de las apófisis estiloides de cara a incluir o excluir del diagnóstico diferencial el síndrome de Eagle.
- Para facilitar dicha labor, es recomendable estudiar las apófisis estiloides en estudios de TC multiplanar y con reconstrucciones 3D y *Volumen Rendering* (VR).



Referencias:

1. Abuhaimed AK, Menezes RG. Anatomy, Head and Neck, Styloid Process. [Updated 2019 Apr 22]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-.
2. Balcioglu H.A., Kilic C., Akyol M. Length of the styloid process and anatomical implications for eagle's syndrome. *Folia Morphol (Wars.)* 2009;68(4):265–270.
3. Hettiarachchi PVKS, Jayasinghe RM, Fonseka MC, Jayasinghe RD, Nanayakkara CD. Evaluation of the styloid process in a Sri Lankan population using digital panoramic radiographs. *J Oral Biol Craniofac Res.* 2019;9(1):73–76. doi:10.1016/j.jobcr.2018.10.001
4. Lorman JG, Biggs JR. The Eagle syndrome. *AJR Am J Roentgenol.* 1983;140 (5): 881-2. doi:10.2214/ajr.140.5.881.
5. Langlais RP, Miles DA, Van Dis ML. Elongated and mineralized stylohyoid ligament complex: a proposed classification and report of a case of Eagle's síndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1986 May;61(5):527-32. DOI: 10.1016/0030-4220(86)90400-7.
6. Badhey A, Jategaonkar A, Kovacks AJA, Kadakia S et al. Eagle syndrome: a comprehensive review. *Clin Neurol Neurosurg.* 2018;159:34-8.
7. Baldino G, Di Girolamo C, De Blasis G, Gori A. Eagle Syndrome and Internal Carotid Artery Dissection: Description of 5 cases Treated in 2 Vascular Institutions and Review of the Literature. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2019 Dec; 58(6):e781-2.
8. Swift JQ, Sabino MC, Lehman-Naaman H. Chronic Facial Pain: Evaluation, Differential Diagnosis, and Management Strategies. En: Fonseca, Frost, Powers, Le. *Oral and Maxillofacial Surgery.* 3ª edición:Elsevier;2018. 941-61.
9. Ata-Ali J, Ata-Ali F, Melo M, Andres-Teruel JC, Soto-Sarrion C. Eagle syndrome compared with stylohyoid syndrome: complete ossification of the stylohyoid ligament and joint. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2017;55(2):218-9.
10. Delman BN, Weissman JL, Som PM. Skin and Soft Tissue Lesions. En: *Head and Neck Imaging.* 5ª edición: Mosby;2011. 2679-742.
11. Zamboni P et al. The Eagle jugular syndrome. *BMC Neurology.* 2019;19:333. doi.org/10.1186/s12883-019-1572-3.
12. Scavone G et al. Eagle's syndrome: a case report and CT pictorial review. *J Radol. Case Rep.* 2019;14(2):141-5.
13. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Chi AC. Developmental Defects of the Oral and Maxillofacial Region. En: Neville BW. *Oral and Maxillofacial Pathology.* 4ª edición:Elsevier;2016. 1-48.
14. Frank ED, Long BW, Smith BJ. Huesos de la cara. En: Frank ED, Long BW, Smith BJ. Merrill. *Atlas de posiciones radiográficas y procedimientos radiológicos.* 11ª edición:Elsevier España;2010. 345-83.
15. Andrade MGS, Marchionni AMT, Rebello IC, Martinez M et al. Three-Dimensional Identification of Vascular Compression in Eagle's Syndrome Using Computed Tomography: Case Report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008;66(1):169-76.
16. Fitzpatrick TH, Lovin BD, Magister MJ, Waltonen JD, Browne JD, Sullivan CA. Surgical management of Eagle syndrome: A 17-year experience with open and transoral robotic styloidectomy. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2019. Artículo 102324. Elsevier.
17. Lisan Q, Rubin A, Werner A, Guiquerro S, Bonfils P, Laccourreye O. Management of stylohyoid syndrome: A systematic review following PRISMA guidelines. *EUR ANN OTHORINOLARY.* 2019;16(4):281-7.