



caso
CLÍNICO



Ortega Asensio, Víctor
Licenciado en Odontología.
Alumno de Máster en Cirugía
Oral Avanzada e Implantología
Universidad San Pablo CEU
Madrid.

Rodríguez Martín, Irene
Licenciada en Odontología.
Alumna de Máster en Cirugía
Oral Avanzada e Implantología
Universidad San Pablo CEU
Madrid.

Iglesias Candal, Emma
Doctora en Medicina, Especiali-
dad en Cirugía Maxilofacial.
Profesora del Máster en Cirugía
Oral Avanzada e Implantología
Universidad San Pablo CEU
Madrid.

**Fernández Domínguez,
Manuel**
Director del Máster oficial de
Cirugía Oral Avanzada e Implan-
tología USP-CEU. Jefe de Servi-
cio de Cirugía Oral y Maxilofacial
del grupo Hospital Madrid. Direc-
tor del Departamento de Odonto-
logía en la Universidad San Pablo
CEU Madrid.

Indexada en / Indexed in:

- IME
- IBECs
- LATINDEX
- GOOGLE ACADÉMICO

correspondencia:

Víctor Ortega Asensio
C/ Los Pazos Nº42
28110 Algete - Madrid
V.ortegasensio@gmail.com
Tel.: 680 223 731

Fecha de recepción: 9 de junio de 2014.
Fecha de aceptación para su publicación:
10 de febrero de 2015.

REVISIÓN DE LA ELONGACIÓN DE LA APÓFISIS ESTILOIDES. POSIBLE ETIOLOGÍA GENÉTICA. A PROPÓSITO DE TRES CASOS CLÍNICOS

Ortega Asensio, V., Rodríguez Martín, I., Iglesias Candal, E., Fernández Domínguez, M. Revisión de la elongación de la apófisis estiloideas. Posible etiología genética. A propósito de tres casos clínicos. *Cient. Dent.* 2015; 12; 1: 45-50.

RESUMEN

La elongación de la apófisis estiloideas afecta hasta a un 28% de la población, pero no siempre con sintomatología asociada.

La clasificación expuesta en este artículo aleja a esta patología del concepto clásico de Síndrome de Eagle como único término, se valorará el síndrome estiloideo, síndrome estilo-carotideo, síndrome pseudoestiloideo.

Su etiología ha sido pobremente estudiada, desde su relación amigdalectomía-síndrome de Eagle, se expondrán otras posibilidades como la causa genética, aportando tres casos clínicos en una misma familia sin cirugía previa o traumatismos asociados.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Eagle; Síndrome estiloideo; Síndrome estilo-carotideo; Síndrome Pseudoestiloideo; Elongación de la Apófisis estiloideas.

EXAMINATION OF THE ELONGATION OF THE STYLOID APOPHYSIS. POSSIBLE GENETIC ETIOLOGY. REPORT OF THREE CLINICAL CASES

ABSTRACT

The elongation of the styloid process is a common disease, affecting up to 28% of the population, not always with associated symptoms.

In this article the different classifications of this condition are exposed, instead of Eagle syndrome as a single term, will be discuss the styloid syndrome, carotid-styloid, pseudo-styloid syndrome and the Eagle syndrome.

The etiology has been poorly studied, since their relationship between tonsillectomy and eagle syndrome. However the possibility of a genetic cause will be discussed by three cases with this disorder in the same family, without any surgery nor traumatism associated.

KEY WORDS

Eagle Syndrome; Styloid Syndrome; Carotid-styloid Syndrome; Pseudo-styloid Syndrome; Elongation of Styloid process.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Eagle se caracteriza por una elongación anormal de la apófisis estiloides o la calcificación del ligamento estilohioideo¹. Dicha elongación se considera anormal a partir de los 2,5 cm².

Su nomenclatura surge como homenaje a Watt W. Eagle quien describió de forma pormenorizada esta patología³. Existen múltiples términos para describir esta entidad clínica: síndrome carotideo, síndrome del proceso estiloide elongado y calcificado¹, síndrome estilohioideo; aunque existen aspectos diferenciales entre ellos⁴.

Marchetti de Pauda en 1652 fue el primero en hablar de la osificación de ligamento estilohioideo y en 1872 Weinlecher ya empezó a realizar extirpaciones quirúrgicas de la apófisis estiloides para eliminar la sintomatología⁵.

El origen embriológico de la apófisis estiloides, al igual que sus estructuras circundantes, provienen del segundo arco braquial (cartílago de Reichert)^{1, 2}, que retiene una zona de cartílago embriológico persistente y que presenta potencial de crecimiento y madurez ósea.

Existen distintas teorías sobre su etiología:

- La existencia de una metaplasia o hiperplasia reactiva asociada a una osificación del tejido fibrocartilaginoso del ligamento estilohioideo, debido a un traumatismo previo (Síndrome Estilohioideo)⁴, a una amigdalectomía (síndrome de Eagle propiamente dicho)^{1, 4}.
- Variaciones anatómicas.
- Disfunciones endocrinas postmenopáusicas.
- Calcificación del proceso estiloideo por el propio envejecimiento, recibiendo el nombre de Síndrome Pseudoestilohioideo⁵.
- Herencia genética^{6, 7}.

A pesar de todas estas teorías, su etiología es actualmente motivo de controversia^{1, 2}.

En la serie de 3 casos clínicos que se presentan más adelante se plantea una elongación de la apófisis estiloides, con conexión familiar directa, lo que insinúa un posible factor hereditario. Anteriormente ya habían sido descritos otros casos con esta causa⁶.

Aunque la apófisis estiloides generalmente es más larga en el varón⁸, este síndrome como tal, suele ser más frecuente en el sexo femenino, entre el 66 y el 85% de los casos^{1, 9}. La apófisis estiloide elongada está presente en un 4-28% de la población^{1, 5} pero sólo entre el 4 y el 10,3% de estos casos refiere sintomatología asociada²; esta elongación aparece en la mayoría de los casos en forma bilateral, aunque su sintomatología tiende a ser unilateral^{5, 9-11}.

Dentro de la sintomatología se encuentran dos vertientes muy distintas asociadas a esta apófisis, dependiendo exclusivamente de los tejidos a los que afecte.

- En la primera variante del S. de Eagle, S. Estoiloideo y S. Pseudo-Estiloideo se observan cambios degenerativos e inflamatorios en la inserción estilohioidea, tendinitis de inserción, irritación de tejidos faríngeos, compresión de pares craneales como V, VII, IX, X, sensación de cuerpo extraño en la garganta, disfagia, molestias en el ángulo de la mandíbula que sube hacia la oreja ipsilateral, otalgia, glositis, tonsilitis, odinofagia, cambios de voz, dolor a la compresión digital en la fosa tonsilar y al rotar el cuello hacia el lado que padece sintomatología (suele ser unilateral)^{2, 12-14}.
- En la segunda variante del S. de Eagle o también llamado Síndrome de la Arteria Carótida y en el síndrome estilo-carotídeo, se producirá por la compresión de esta arteria. La apófisis estiloides puede comprimir ambas ramas, produciendo diferentes sintomatologías. Se han descrito desde pseudoaneurismas hasta disecciones, provocados por la compresión y el roce contra este vaso¹³⁻¹⁶. La sintomatología se encuentra muy relacionada con la estimulación del plexo nervioso simpático, que va asociado a esta arteria¹³, apareciendo mareos, vértigos, síncope e incluso se han descrito casos de muerte súbita.

El diagnóstico clínico del Síndrome de Eagle se centra en el reconocimiento de la sintomatología típica de sus dos posibles variantes clínicas.

Las pruebas radiológicas, son la clave para establecer un diagnóstico definitivo. En el área odontológica la mayoría de las veces este síndrome es diagnosticado por una ortopantomografía o incluso una radiografía lateral; aunque la prueba diagnóstica por excelencia sea la tomografía computarizada^{11, 17}.

El diagnóstico diferencial debe ser realizado con otras entidades:

Síndrome de Ernst (Patología asociada al ligamento estilo mandibular)¹⁸, Neuralgia del trigémino^{2, 19}, Neuralgia del glosofaríngeo^{20, 21}, Neuralgia esfenopalatina y laríngeo superior²², Síndrome doloroso cervical anterior^{1, 23}, Tumores faríngeos y de base de lengua²⁴, Faringotonsilitis crónica²⁵ y Disfunción temporomandibular²⁶.

En relación al tratamiento existen dos alternativas: El tratamiento farmacológico^{2, 17, 27} y el tratamiento quirúrgico^{9, 10, 17}.

Para muchos autores la elección de una de estas opciones terapéuticas se basa en la gravedad de la sintomatología del paciente.

CASOS CLÍNICOS

Se presenta una serie de tres casos clínicos de la misma familia.

CASO 1

Varón 62 años, hipertenso en tratamiento. No refiere cirugías del área amigdalina, aunque quisieron practicarle una amigdalectomía por dolor continuo orofaríngeo en la deglución. Acude para valoración de molestias al deglutir. En la exploración extraoral no se observan puntos dolorosos musculares ni ruidos, aunque hace años sufrió dolor articular a nivel de la articula-



Figura 1. Ortopantomografía varón de 62 años que muestra elongación de las dos apófisis estiloides.



Figura 2. Ortopantomografía varón de 40 años que muestra la elongación de ambas apófisis estiloides y el aumento de grosor con respecto a la normalidad.



Figura 3. Ortopantomografía mujer de 15 años que muestra elongación de ambas apófisis estiloides.

ción temporomandibular (ATM). En la exploración intraoral no se valoran lesiones en mucosa. Se realiza una ortopantomografía de control en la que se descubre una elongación de las dos apófisis estiloides (Figura 1).

A la palpación de la fosita tonsilar resulta dolorosa. Debido a la escasa repercusión clínica de sus síntomas se decide con el paciente por el tratamiento farmacológico.

CASO 2

Al mes acude su hijo, varón de 40 años, operado de apendicitis, no amigdalectomizado. Acude por ligeras molestias en primer cuadrante, en la exploración extraoral no asimetrías, punto doloroso detrás del ángulo de la mandíbula, ligero chasquido en ATM izquierda, en la exploración intraoral no se aprecian lesiones; al realizar ortopantomografía para valorar los terceros molares, se descubre accidentalmente una elongación bilateral de la apófisis estiloides (Figura 2). El paciente comenta que algunas veces al tragar si ha notado molestias incluso al girar el cuello hacia la izquierda. De nuevo dada la escasa sintomatología del paciente se decide hacer tratamiento sintomático de las molestias.

CASO 3

Mujer de 15 años de edad que resulta ser la hija del caso anterior; acaba de iniciar tratamiento ortodóncico, se le solicita la ortopantomografía realizada para su tratamiento y se puede observar una elongación de las dos apófisis estiloides. En la valoración clínica de la paciente no hay hallazgos de sintomatología asociada, por lo que se mantiene una actitud expectante (Figura 3).

DISCUSIÓN

La localización y longitud del proceso estiloide son críticas por encontrarse en una encrucijada de estructuras nerviosas y vasculares. Lo que conlleva a que pequeñas variaciones, puedan comprimir pares nerviosos tales como el V, VII, IX, X; así como, la vaina carotídea.

La longitud de la apófisis estiloides es crucial, tanto, que por cada milímetro que aumente existen 1,23 veces más posibilidades de padecer sintomatología²⁸.

No sólo se deberá atender a la longitud del proceso estiloideo, ya que la angulación afecta a la aparición de síntomas, por cada grado que disminuya el proceso estiloideo con respecto a la base del cráneo, hay 0,2 veces más probabilidad de padecer sintomatología²⁸.

Los síntomas parecen estar más relacionados con estas interferencias anatómicas, que con la irritación directa sobre la mucosa orofaríngea^{14, 28}.

El principal motivo de controversia de esta patología radica en su nomenclatura; la definición original del Síndrome de Eagle clásico, se refiere exclusivamente a la sintomatología tras una amigdalectomía⁹.

La elongación patológica de la apófisis estiloides no sólo puede ser provocada por una amigdalectomía previa^{1, 2}, ya

que, se han observado calcificaciones segmentarias en el ligamento estilo-hioideo, en pacientes no amigdalectomizados. Debido a la capacidad de osificación del ligamento. A esta patología se la denomina Síndrome Estiloideo⁴.

En el caso de pacientes no amigdalectomizados, cuya elongación afecte a la arteria carótida, provocando síntomas, se denominaría Síndrome Estilo-Carotideo²⁹.

La pérdida de la elasticidad que sufren los tejidos como consecuencia del envejecimiento, es frecuente la aparición de tendinitis y reacciones inflamatorias en el territorio glossofaríngeo. Esta circunstancia simula el Síndrome de Eagle y se conoce como Síndrome Pseudo-Estiloideo⁴.

Una última posible causa, poco estudiada en la literatura sería la causa genética; esta opción se nos plantea en los tres casos clínicos.

En la revisión de la bibliografía encontramos ejemplos de otras osificaciones de ligamentos con una causa genética importante, tal es el caso de la osificación de ligamento longitudinal posterior (OLLPS)^{6, 7}, éste es una de las principales causas de neuropatía en Japón y países de oriente medio.

El cuadro clínico de la OLLPS puede llegar a una neuropatía progresiva sumamente incapacitante⁷.

Esta osificación fue relacionada con el gen COL6A1, pero no se ha podido identificar si se trata de una herencia de carácter autosómico dominante o recesivo.

Nuestros tres casos pueden plantear que la osificación de ligamento estiloideo fuera herencia genética del tipo autosómica dominante, debido a la aparición de elongación en tres generaciones consecutivas. No se han hallado artículos con referencias a herencias recesivas⁶.

La teoría que podría explicar este fenómeno de transmisión genética, se basaría en un origen óseo de la apófisis, de tipo endocondral hiperplásico, a partir de remanentes de tejido cartilaginoso y conjuntivo del ligamento estilo-hioideo, lo cual, generaría un alargamiento de la apófisis y calcificaciones segmentarias del ligamento^{6, 30}.

Los síndromes provocados por esta causa genética se verían circunscritos al síndrome estiloideo y al síndrome estilo-carotideo, descartando la posibilidad hereditaria del síndrome de Eagle y al síndrome pseudoestiloideo.

El diagnóstico clínico comenzará con la exploración del paciente, puntos gatillo al girar el cuello (normalmente unilaterales), agudización del dolor al palpar la fosita tonsilar^{1, 2, 5} y su desaparición a la infiltración de lidocaína al 2% en esa zona², la palpación la ATM para descargar otras posibles patologías.

El diagnóstico definitivo, será radiológico. Normalmente la primera prueba que se realizará será una ortopantomografía¹¹ en la que ya podremos valorar si el ligamento esta calcificado o nos encontramos con un apófisis estiloides que se sale del rango de normalidad^{1, 2, 28}. Se han descrito casos de ausencia de hallazgo radiográfico, esto puede ser debido a que el pro-

blema no esté tanto en la longitud de la apófisis sino en los tejidos afectos tratándose de un síndrome pseudo-estiloideo.

Aun con un gran valor diagnóstico la ortopantomografía y la cefalometría lateral de cráneo, la prueba radiológica para un diagnóstico definitivo es la tomografía computerizada, especialmente útil la tomografía computerizada en tres dimensiones (TAC 3D) que permite realizar mediciones de longitud y angulación de la apófisis estiloides^{14, 17}.

Se consideran principalmente dos posibles tratamientos: el farmacológico^{17, 27} y la cirugía resectiva^{10, 17}.

El tratamiento conservador sería el farmacológico y se realizaría en pacientes cuya sintomatología sea leve o que rechacen la opción quirúrgica. Comprendería la administración de Anti-inflamatorios no esteroideos y la infiltración de anestésicos de larga duración en la fosa tonsilar² (Tabla).

Dentro del tratamiento quirúrgico, existen dos posibilidades:

- El abordaje intraoral o transfaríngeo. Tiene como inconvenientes una mayor probabilidad de infección de la zona, edema post-operatorio, enfisema y debido al reducido campo, mayor probabilidad de lesionar estructuras cercanas a la apófisis. Como ventaja evitamos los defectos estéticos de la cicatriz^{9, 17}. Otros efectos colaterales de este abordaje son el trismus y la disfagia que pueden padecer los pacientes las primeras semanas tras la cirugía.
- En el abordaje extraoral, teniendo como principal inconveniente el riesgo de cicatriz antiestética, permite un campo

visual mucho más amplio y disminuye drásticamente las posibilidades de hemorragia e infección^{9, 17}, este tipo de abordaje conlleva el riesgo lesión de la rama marginal mandibular⁹.

CONCLUSIONES

Persiste actualmente controversia en cuanto a la clasificación y nomenclatura de los síndromes asociados a la elongación de la apófisis estiloides.

Existen múltiples etiologías conocidas de elongación de la apófisis estiloides pero la posibilidad de una transmisión genética ha sido pobremente estudiada, siendo clave para el diagnóstico precoz de esta enfermedad, en caso de ser esta su causa.

El término de síndrome de Eagle queda completamente descartado en cualquiera de sus variantes al igual que el síndrome pseudoestiloideo, si la elongación de la apófisis estiloides posee una etiología genética.

Es importante la correcta valoración de la etiología de la elongación de la apófisis estiloides en busca de un tratamiento adecuado.

El tratamiento de los síntomas de la elongación de la apófisis estiloides se centra actualmente en dos vertientes una media a través de medicación e infiltración y otra quirúrgica basada en la resección de la apófisis.

TABLA. CLASIFICACIÓN DE LOS DIFERENTES SÍNDROMES ASOCIADOS A LA ELONGACIÓN DE LA APÓFISIS ESTILOIDES.

| Síndromes | Etiología | Sintomatología | Tratamiento |
|-------------------------------|------------------------|--|----------------------------|
| Síndrome de Eagle 1ª variante | Amigdalectomía | Dolores de cabeza y cuello | Farmacológico y quirúrgico |
| Síndrome Estiloideo | Traumatismo / Herencia | | |
| Síndrome de Eagle 2ª variante | Amigdalectomía | Mareos, vértigos, pérdida de conocimiento, muerte súbita | |
| Síndrome Estilo-Carotideo | Traumatismo / Herencia | | |
| Síndrome Pseudo-Estiloideo | Envejecimiento | Dolores de cabeza y cuello | |



BIBLIOGRAFÍA

1. Loughney González A, Martín Luna M, Goyoaga Sánchez E, Fernández Domínguez M. ¿Síndrome de Eagle, síndrome estilohioideo o síndrome carotideo? Aportación de ocho casos. *Cient Dent* 2012; 9 (2): 85-91.
2. Uludag I, Öcek L, Zorlu Y, Uludag B. Eagle syndrome: case report. *Agri* 2013; 25 (2): 87-89.
3. Eagle WW. Elongated styloid Process: Report of two cases. *Ach Otolaryngol* 1937; 25: 584.
4. Gelabert-González M, García-Allut A. Síndrome de Eagle. Una causa poco frecuente de cervicalgia. *Neurocirugía (Astur)* 2008; 19 (3): 254-256.
5. Padeyappanavar V, Ameer M, Desai S. Elongated Styloid Process (Eagle's Syndrome). *J Anat Soc India* 2008; 57 (1): 51-52.
6. Morrison P J, Morrison R J, Mckinstri C S. Familial ossification of the stylohyoid ligament in a three generation family-a new clinical entity displaying autosomal dominant inheritance. *Br J Radiol* 2012; 85:458-459.
7. Malpica Ramírez LM, Malpica Reyes M, Fernández de Lara Castilla LG, Reyes López J, Jiménez Reyes HO. Osificación del ligamento longitudinal posterior. *Rev Esp Med Quir* 2012; 17(2): 150-154.
8. Mun Bhawni Bagga C, Anand K, Garima Y. Clinoradiologic evaluation of styloid process calcification. *Imaging Sci Dent* 2012; 42(3): 155-161.
9. Sharon-Rose Z, G Betancuz A, Gal Y. The eagle is landing. *Br J Gen Pract* 2012; 62: 501-502.
10. Baharudin A, Rohaida I, Khairudin A. Transoral surgical resection of bilateral styloid processes elongation (eagle's syndrome). *Acta Inform Med* 2012; 20(2): 133-135.
11. Chandramani B M, Mukesh K. Evaluation of the styloid process on digital panoramic radiographs. *Indian J Radiol Imaging* 2010; 20(4): 261-265.
12. Tekaya R, Néji O, Naccache I, Rajhi H, Zayani Z, Zouari R. Eagle's Syndrome: a rare casue of neck pain. *Tunis Med* 2011; 89 (5): 503-504.
13. Dao A, Kamezis S, Lane III JS, Fujitani RM, Saremi F. Eagle syndrome presenting with external carotid artery pseudoaneurysm. *Emerg Radiol* 2011; 18(3): 263-265.
14. Raine D, Gothi R, Rajan S. Eagle syndrome. *Indian J Radiol Imaging* 2009; 19(2): 107-108.
15. Cano L, Cardona P, Rubio F. Síndrome de Eagle y disección Carotídea. *Neurología* 2010; 25(4): 266-271.
16. Yildiray S, Cumali G, Ismail C, Ertas Elif T. A patient with Eagle syndrome: Radiological and scintigraphic evaluation. *Indian J Dent Res* 2012; 23(2): 285-295.
17. Matsumoto F, Kase K, Kasai M, Komatsu H, Okizaki T, Ikeda K. Endoscopy-assited transoral resection of the styloid process in eagle's syndrome. *Case Report. Head Face Med* 2012; 8:21.
18. Peñarrocha-Oltra D, Ata-Ali J, Ata-Ali F, Peñarrocha-Diago MA, Peñarrocha M. Tratment of orofacial pain in patients with stylomandibular ligament síndrome (Ernest síndrome); *Neurología* 2013, 28(5); 294-298.
19. Mori Y, Kobayashi T, Miyachi S, Hashizume C, Tsugawa T, Shibamoto Y. Trigeminal neuralgia caused by nerve compression by dilated superior cerebellar artery associated with cerebellar arteriovenous malformation: case Report. *Neurologia medico-chirurgica* 2013; 54(3): 236-241.
20. Texier C, Dang NP, Dallel R, Deschaumes C, Garcier JM, D'Incan M. Eagle syndrome, a rare cause of glososdynia. *EJD* 2012; 22 (5): 702-703.
21. Singh PM, Kaur M, Trikha A. An uncommonly glossopharyngeal neuralgia. *Ann Indian Acad Neurol* 2013; 16 (1): 1-8.
22. Baxter W. Post-traumatic superior laryngeal neuralgia. *Calif Med* 1958; 88 (3): 235-239.
23. Park Y, Ahn JK, Sohn Y, Jee H. Treatment effect of ultrasound guide selective nerver root block for lower cervical radicular pain: A retrospective Study of 1-Year Follow-up. *Ann Rehabil Med* 2014; 37 (5): 658-667.
24. Young-Hoo J, Youn-Soo L, Kwang-Jae C, Jun-Ook P, In-Chul N, Chung-Soo K, Sang-Yeon K, Min-Sik K. Characteristics and prognostic implications of high-risk HPV-associated hipopharyngeal cancers; *Plos One* 2013; 8 (11): e78718.
25. Proenca-Modena JL, Pereira Valera FC, Jacob MG, Buzatto GP, Satumo TH. High rates detection of respiratory viruses in tonsillar tissues from children with chronic adenotonsillar disease. *PLoS ONE* 2012; 7(8): e42136.
26. Jiménez Quintana Z, De Los Santos Solana L, Sáez Carriera R, García Martínez R. Prevalencia de los trastornos temporomandibulares en la población de 15 años y más de la Ciudad de La Habana. *Rev Cubana Estomatol* 2007; 44(3) ISSN 1561-297X.
27. Blackett JW, Ferraro DJ, Stephens JJ, Dowling JL, Jaboin J. Trigeminal neuralgia post-styloidectomy in eagle syndrome: a case report. *J Med Case Reports* 2012; 6:333.
28. Bafageeh SA. Eagle syndrome: classic and carotid artery types. *J Otolaryngol* 2000; 29(2):88.
29. Espinosa Morett L, Ruiz Morales M. Características clínicas del síndrome de Eagle; *Rev Esp Med Quir* 2013; 18: 264-270.
30. Lacet de Lima J, Ferreira Rocha J, Dia Ribeiro E, Santos Costa V, Marques de Sousa E. Síndrome de Eagle; revisión de la literatura. *Act Odont Venez* 2007; 45(2): 290-293.