

Syndrome d'Eagle : à propos d'un cas avec calcifications multiples

Eagle's syndrome: a case report with multiples calcifications

YANNICK SUDRAT¹, JOËL TEITELBAUM², LOÏC ANTOINE¹, JEAN MICHEL MONDIÉ², MARTINE BAUDET- POMMEL¹

RÉSUMÉ

Le syndrome d'Eagle est un ensemble de signes cliniques et radiologiques en rapport avec une calcification du ligament stylo-hyoïdien. Les auteurs rapportent un cas de syndrome d'Eagle stylo-hyoïdien ayant la particularité d'être associé à une calcification thyro-hyoïdienne. L'intérêt de la radiographie panoramique est rappelé : dans ce cas, il a permis d'orienter rapidement le diagnostic dans un tableau algique non spécifique car les calcifications stylo-hyoïdiennes étaient facilement décelables sur ce type cliché, utilisé en première intention en pratique clinique. **Med Buccale Chir Buccale 2008; 14 : 97-102.**

mots clés : syndrome d'Eagle, élongation styloïdienne, stylalgie.

SUMMARY

*Eagle's syndrome characterized by a summation of clinical and radiological signs in relation with stylohyoid ligament calcification. We reported a particular case of Eagle's syndrome with present an extensive calcification to the thyrohyoid ligament. Panoramic radiograph is the exam with permit diagnosis whereas clinical signs are not specific. In this case in fact stylohyoid calcifications are easily detectable on this first intention radiograph. **Med Buccale Chir Buccale 2008; 14 : 97-102.***

key words : Eagle's syndrome, elongated styloid process, stylalgia.

médecine
buccale
chirurgie
buccale

vol. 14, n° 2
2008
page 97

1. Unité de Pathologie et Chirurgie buccale Service d'Odontologie CHU Clermont-Ferrand
2. Service de Stomatologie et Chirurgie maxillo-faciale CHU Clermont-Ferrand

Demande de tirés à part :

Yannick Sudrat Service d'Odontologie Hôtel-Dieu bd Léon Malfreyt 63058 Clermont Ferrand Cedex 1 yannick.sudrat@gmail.com

Accepté pour publication le 5 mai 2008

Le syndrome d'Eagle ^[1], connu sous le nom de syndrome de la longue styloïde, syndrome stylo-hyoïdien ou angine styloïdienne de Garel, est un ensemble de signes cliniques en rapport avec une calcification du ligament stylo-hyoïdien. Le tableau clinique est variable et le diagnostic est essentiellement basé sur la présence d'un syndrome algique cervico-facial, de type migraineux, augmentant lors des mouvements de mastication, de déglutition et de rotation de la tête.

Eagle ^[1] a décrit deux formes algiques. La forme stylo-hyoïdienne est caractérisée par des douleurs oro-faciales, une sensation de corps étranger dans la région de la loge amygdalienne avec irritation de la paroi latéro-pharyngée homolatérale. Dans la plupart des cas, cette douleur apparaît après amygdalectomie. La forme stylo-carotidienne se traduit par des douleurs cervicales liées à l'irritation des fibres nerveuses sympathiques carotidiennes provoquée par le frottement du ligament stylo-hyoïdien calcifié. Dans cette forme, aucun antécédent chirurgical n'est rapporté.

Le diagnostic ne sera posé qu'après élimination des autres causes de douleurs cervicales par l'anamnèse, le bilan clinique, et l'imagerie qui met généralement en évidence une élongation du processus styloïde, accompagnée d'une calcification stylo-hyoïdienne plus ou moins importante.

OBSERVATION

Un patient de 41 ans a consulté pour une cervicalgie gauche spontanée et à la déglutition, fluctuante, évoluant depuis quatre ans par poussées de quelques jours à quelques semaines. Parmi les antécédents chirurgicaux on notait une submandibulectomie en 2003 pour une sialadénite chronique, mais aucun examen anatomopathologique n'a été réalisé.

L'examen révélait une masse indurée dans le plancher buccal postéro-latéral gauche, au contact de la face interne de l'angle mandibulaire gauche, évoquant une calcification profonde du bouquet de Riollan. La palpation provoquait une douleur, identique à celle ressentie par le patient lors des épisodes douloureux, qui irradiait vers le plancher buccal et la région cervicale homolatérale. L'examen

de l'oropharynx, la nasofibroscope et la palpation des aires ganglionnaires cervicales étaient normaux. La cicatrice de la voie d'abord chirurgicale pour la submandibulectomie était encore visible.

L'orthopantomogramme (Fig. 1) a mis en évidence une élongation du processus styloïde ainsi qu'une calcification du ligament stylo-hyoïdien gauches. Le CT-scan cervico-facial (Fig. 2) montrait les rapports étroits existant entre le ligament stylo-hyoïdien calcifié, la paroi latéro-pharyngée et le plancher buccal gauches.

Le diagnostic de syndrome d'Eagle fut évoqué et l'indication d'une cervicotomie exploratrice avec exérèse du ligament calcifié sous anesthésie générale fut proposée.

Pendant l'intervention, le chirurgien réalisa l'exérèse de la calcification styloïdienne, acérée, accolée à la paroi profonde des muscles constricteurs du pharynx (Fig. 3), et de la grande aile de l'os hyoïde qui était calcifiée et soudée à un prolongement du cartilage thyroïde (Fig. 3). Une reconstitution schématique des pièces anatomiques fut réalisée par le chirurgien en fin d'intervention (Fig. 4). Les résultats de l'examen anatomo-pathologique confirmèrent la nature osseuse des pièces opératoires.

Le diagnostic de syndrome de Eagle associé à une calcification thyro-hyoïdienne fut posé. Lors des examens de contrôle post-opératoires, on notait qu'à J15 les douleurs avaient disparu et qu'il persistait une gêne légère qui avait totalement régressé à J45.



Figure 1 : Sur la radiographie panoramique, les processus styloïdes sont asymétriques, les ligaments stylo-hyoïdien et thyro-hyoïdien gauches bien visibles. *Panoramic radiograph: asymmetric styloid processes, visible stylohyoid and thyrohyoid ligaments on the left.*

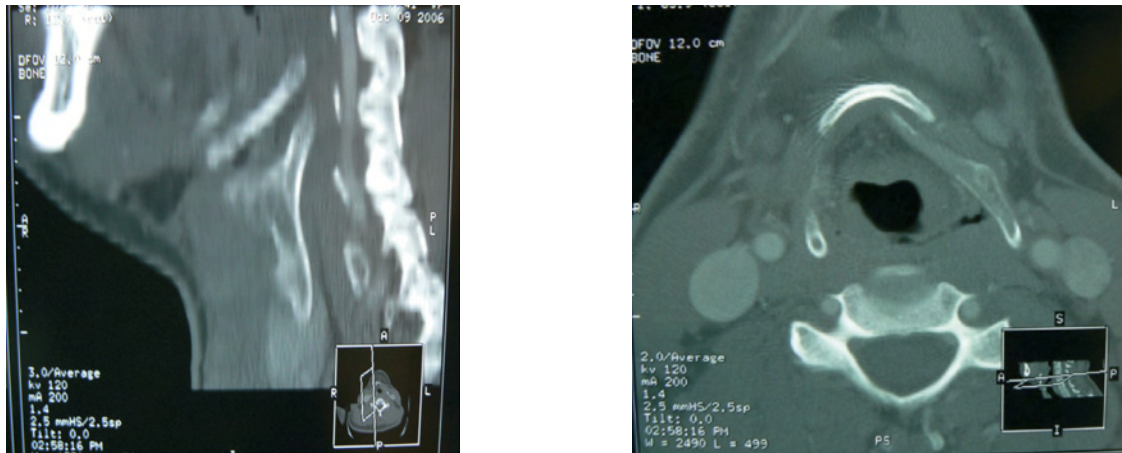


Figure 2 : Sur le CT-scan, les coupes sagittale (à gauche) et axiale (à droite) permet d'apprécier le volume de la calcification stylo-hyoïdienne.

Sagittal and axial CT-scan showing the styloid calcification volume.

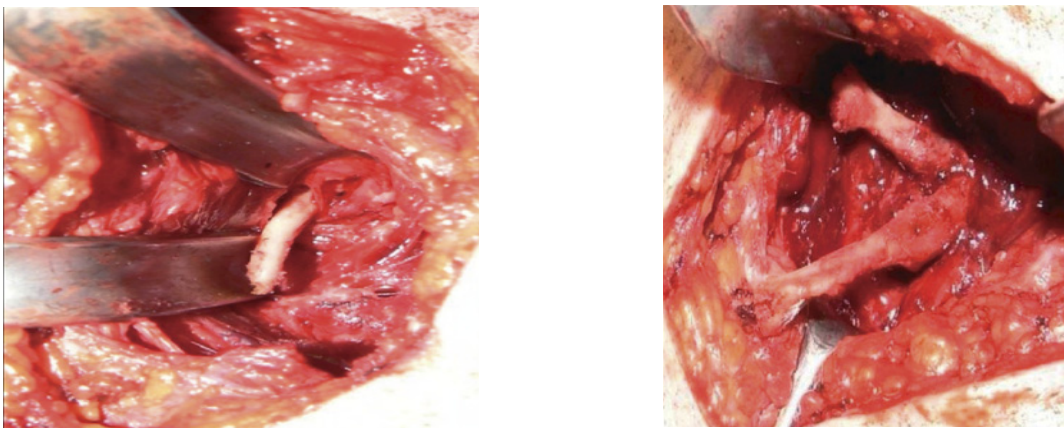


Figure 3 : Vues per-opératoires montrant, à gauche, l'élongation du processus styloïde, à droite le ligament thyro-hyoïdien calcifié.

On the left: the elongated styloid process, on the right calcified thyrohyoid ligament.

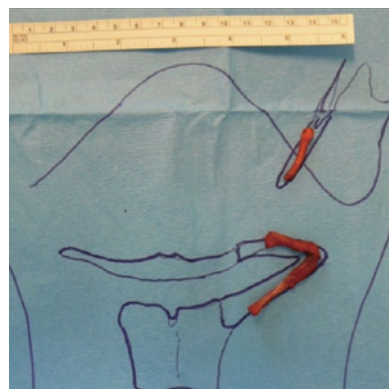


Figure 4 : Orientation des pièces opératoires sur une reconstitution schématique de la région anatomique.

Operative view orientation on a schematic reconstituting.

COMMENTAIRES

Eagle a décrit en 1937 les deux premiers cas [1]. Plus tard, quelques cas isolés ou des séries limitées ont été publiés. Ce syndrome semble plus fréquent qu'il n'est décrit [2]. Quatre pour cent de la population aurait une élongation du processus styloïde mais seulement 4 à 10 % de ces patients présentent une symptomatologie [3]. Ce syndrome est plus fréquemment décrit chez les femmes, mais aucune différence dans l'incidence des élongations styloïdiennes n'existe entre les deux sexes [4].

Embryologiquement, le processus styloïde, le ligament et le muscle stylo-hyoïdiens, la petite corne et la partie supérieure du corps de l'os hyoïde dérivent du 2^e arc branchial, alors que la grande corne, la partie inférieure du corps et le muscle stylo-pharyngien dérivent du 3^e arc branchial [5]. Les noyaux d'ossification sont différents pour chacune de ces structures. L'ossification débute au 5^e mois de la vie fœtale, de sorte que ces structures sont présentes à la naissance.

Plusieurs hypothèses ont été proposées concernant l'élongation du processus styloïde et l'ossification du ligament stylo-hyoïdien. Pour Murtagh et coll. [6], il s'agirait soit d'une élongation d'origine congénitale avec persistance du cartilage de la matrice cartilagineuse, précurseur du processus styloïde, soit d'une calcification du ligament styloïdien selon un processus inconnu, ou peut être par croissance de l'os dans la région de l'insertion du ligament stylo-hyoïdien. Pour Kurmann et coll. [7], il s'agirait plutôt d'une ossification du ligament stylo-hyoïdien liée à un processus de vieillissement avec perte de mobilité passive ou une enthésopathie mécanique. L'ossification pourrait aussi être secondaire à des modifications de la mobilité de l'os hyoïde ou de l'activité des muscles impliqués dans la déglutition secondaires à une discopathie cervicale. Une origine inflammatoire a aussi été proposée. D'autres auteurs [1, 2, 8] retrouvent des antécédents de tonsillectomie ou des traumatismes chirurgicaux ou accidentels intéressant cette région anatomique.

Cliniquement, les symptômes consistent généralement en des douleurs pharyngées lors de la déglutition ou de la rotation de la tête, associées à des spasmes musculaires [2, 3, 6-10].

Eagle décrit deux types de syndrome algique en fonction des structures anatomiques concernées :

- La forme stylo-hyoïdienne se traduit par des douleurs orofaciales unilatérales avec sensation de corps étranger dans la région amygdalienne homolatérale, dues à une irritation de la paroi latéro-pharyngée.
- La forme stylo-carotidienne se manifeste par des douleurs cervicales vagues, à type de migraines, irradiant de manière inconstante vers les régions temporales, pariétales et orbitaires.

Dans les deux cas, il peut s'agir d'une irritation des structures vasculaires (carotide interne et veine jugulaire) ou de lésions neurologiques (nerfs glosso-pharyngien, grand hypoglosse, vague ou accessoire) de voisinage. Le patient se plaint de dysphagie, d'une impression de grosseur dans la gorge [7], d'une douleur lancinante dans l'oreille et la région rétro-mandibulaire [11].

Des symptômes rhumatologiques sont rapportés dans moins de 10 % des cas [7] et une discopathie cervicale dans 15 % des cas [12]. Les symptômes peuvent être corrélés à différents mécanismes physiopathologiques. Plusieurs hypothèses ont été évoquées [2, 3, 7, 8, 13] :

- Fracture d'origine traumatique du processus styloïde ou malformation de la base du crâne responsable de douleurs styloïdiennes par dislocation de l'apophyse styloïde [14], avec prolifération d'un tissu de granulation entraînant la compression des structures de voisinage par diminution de l'espace maxillo-pharyngo-vertébral ou une irritation de la paroi latéro-pharyngée.
- Compression des nerfs du voisinage : glosso-pharyngien (IX), branche basse du trijumeau (V3), corde du tympan (VII bis).
- Modification dégénérative ou inflammatoire de l'insertion tendineuse du muscle stylo-hyoïdien.
- Irritation de la muqueuse pharyngée par une cicatrice d'amygdalectomie (peut concerner les nerfs V, VII, IX et X).
- Pincement du paquet vasculo-nerveux carotidien avec irritation du nerf sympathique.

Chez ce patient, la symptomatologie correspondait à un syndrome d'Eagle, de type stylo-hyoïdien, sans antécédent d'amygdalectomie mais une submandibulectomie, dont l'indication n'a pas pu être établie, avait été réalisée quatre ans auparavant.

La symptomatologie algique intéressant la loge submandibulaire pouvait faire évoquer le diagnostic de sialadénite, mais elle était déjà peut être due à la calcification du ligament stylo-hyoïdien et non à une atteinte de la glande submandibulaire. En l'absence de compte-rendu anatomopathologique, le diagnostic de sialite chronique peut être discuté. Il est possible d'envisager qu'il existait déjà une calcification stylo-hyoïdienne responsable des douleurs. Le traumatisme lié à la submandibulectomie pourrait être à l'origine de la seconde calcification (thyro-hyoïdienne) en entretenant le processus inflammatoire de remaniement de l'os hyoïde secondaire à la calcification du ligament stylo-hyoïdien.

La longueur habituelle du processus styloïde ne dépasse pas 2,5 cm [4, 7, 11, 12]. Un syndrome d'Eagle peut être évoqué au-delà de cette limite, bien qu'une ossification du ligament stylo-hyoïdien sur 5 cm ou plus puisse rester asymptomatique. Sur la pièce d'exérèse chirurgicale, la calcification mesurait 4,5 cm. Toutefois, l'élongation de la styloïde n'est pas un facteur déterminant dans le diagnostic. C'est l'association des paramètres longueur, angulation médiale, angulation antérieure du processus styloïde qui semble déterminante dans la symptomatologie du syndrome d'Eagle [4]. Le bilan d'imagerie a, en général, pour but d'exclure les autres étiologies pouvant expliquer les douleurs rapportées par le patient. La découverte d'une élongation styloïdienne est souvent fortuite lors d'une radiographie panoramique ou d'un cliché de profil [3]. Le CT-scan (avec ou sans reconstitution tridimensionnelle) permet de visualiser la calcification et ses rapports anatomiques et de préparer l'abord chirurgical [3, 6, 15]. Aucun examen radiographique antérieur n'ayant été retrouvé, il n'est pas possible de savoir s'il s'agissait d'une anomalie congénitale devenue symptomatique ou d'une ossification survenue ultérieurement. Lors de la consultation pour des douleurs décrites par le patient, une radiographie panoramique et un CT-scan ont été prescrits. Ces examens ont mis en évidence une élongation du processus styloïde et une calcification stylo-hyoïdienne importantes.

Le diagnostic du syndrome d'Eagle repose sur l'exclusion des autres causes de douleurs cervicales dont les manifestations se superposent plus ou

moins à celles de ce syndrome, notamment les pathologies oro-pharyngées et maxillo-faciales : douleurs de l'articulation temporo-mandibulaire [15], névralgies crâniennes [8], compression de fibres nerveuses par une tumeur [16], inflammation chronique de la région oro-pharyngée, tumeurs du pharynx ou de la base de la langue [17], tumeurs des fibres nerveuses associées à une contraction chronique du muscle stylo-pharyngien.

La prise en charge préconisée par la majorité des auteurs [2, 6, 8, 9] associe traitements médical et chirurgicale. Le traitement médical est essentiellement symptomatique et consiste à rassurer le patient, soulager les douleurs en prescrivant des antalgiques et des anti-inflammatoires non stéroïdiens, voire des injections de corticoïdes dans la zone douloureuse [18]. Le traitement chirurgical nécessite la résection des calcifications stylo-hyoïdiennes. La voie d'abord varie selon les auteurs. Eagle a choisi l'abord trans-pharyngien par voie buccale [19]. Cette technique est simple, permet d'éviter les cicatrices cutanées, mais la visibilité du site opératoire est limitée et le risque de cellulite cervicale important [19, 20]. De nombreux auteurs [6, 8, 19, 20] préfèrent l'abord exo-buccal par cervicotomie qui permet une bonne visibilité du site opératoire et diminue le risque de cellulite post-opératoire. C'est le choix qui a été fait dans ce cas afin d'avoir accès à l'ensemble du complexe stylo-hyoïdien.

CONCLUSION

Le syndrome d'Eagle est une pathologie rare qui touche moins de 10 % des patients présentant une élongation styloïdienne retrouvée dans 4 % de la population. Le tableau clinique est peu spécifique : il peut entraîner parfois des errances diagnostiques favorisées par la méconnaissance de la pathologie et la multiplicité des diagnostics différentiels. Il est important que cette pathologie soit connue de l'odonto-stomatologiste, qui peut la suspecter à l'anamnèse et l'examen clinique, et la confirmer par la mise en évidence d'une élongation styloïdienne sur un cliché panoramique.

RÉFÉRENCES

- 1 - Eagle WW. Elongated styloid processes. Report of two cases. *Arch Otolaryngol* 1937 ; 25 : 584-6.
- 2 - Rezgui-Marhouf L, Douira W, Said W, Bouslama K, Ben Dridi M, Hendaoui L. Eagle syndrome : case report. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2004 ; 105 : 50-2.
- 3 - Rechtweg JS, Wax MK. Eagle's syndrome : a review. *Am J Otolaryngol* 1998 ; 19 : 316-21.
- 4 - Thot B, Revel S, Mohandas R, Rao AV, Kumar A. Eagle's syndrome. Anatomy of the styloid process. *Indian J Dent Res* 2000 ; 11 : 65-70.
- 5 - Langmann J, Sadler TW. *Langman's Embryology*. Williams and Wilkins, Baltimore (USA) 1985.
- 6 - Murtagh RD, Carraciolo JT, Fernandez G. CT findings associated with Eagle syndrome. *Am J Neuroradiol* 2001 ; 22 : 1401-2.
- 7 - Kurmann PT, Van Linthoudt D. Eagle Syndrome : A rare cause of lateral neck pain. *Praxis* 2007 ; 96 : 297-300.
- 8 - Bafaqeeh SA. Eagle's syndrome : classic and carotid artery types. *J Otolaryngol* 2000 ; 29 : 88-94.
- 9 - Yetiser S, Gerek M, Ozkaptan Y. Elongated styloid process : diagnostic problems related to symptomatology. *Cranio*. 1997 ; 15 : 236-41.
- 10 - Sun CK, Mercuri V, Cook MJ. Eagle's syndrome : an unusual cause of head and neck pain. *Arch Neurol* 2006 ; 63 : 294-5.
- 11 - Laskin DM. Temporomandibular joint pain (pp 557-67). *Kelley's textbook of rheumatology* 6th Ed W.B. Saunders Co, Philadelphia 2001.
- 12 - Laskin D. Temporomandibular joint pain. *Kelley's textbook of Rheumatology* 6th ed 2001 ; 39 : 557.
- 13 - Lengele B, Dhem A. Microradiographic and histological study of the styloid process of the temporal bone. *Acta Anat* 1989 ; 135 : 193-9.
- 14 - Babad MS. Eagle's syndrome caused by traumatic fracture of a mineralized stylohyoid ligament-literature review and a case report. *Cranio* 1995 ; 13 : 188-92.
- 15 - Renzi G, Mastellone P, Leonardi A, Becelli R, Bonamini M, Fini G. Basicranium malformation with anterior dislocation of right styloid process causing sty-lalgia. *J Craniofac Surg* 2005 ; 16 : 418-20.
- 16 - Mortellaro C, Biancucci P, Picciolo G, Vercellino V. Eagle's syndrome : importance of a corrected diagnosis and adequate surgical treatment. *J Craniofac Surg* 2002 ; 13 : 755-8.
- 17 - Slavin KV. Eagle's syndrome : entrapment of the glos-sopharyngeal nerve. Case report and a review of the literature. *J Neurosurg* 2002 ; 97 : 216-8.
- 18 - Philipp K, Barnes EL, Carrau RL. Eagle's syndrome produced by a granular cell tumor. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001 ; 127 : 1499-501.
- 19 - Baugh RF, Stocks RM. Eagle's syndrome a reappraisal. *Ear Nose Throat J* 1993 ; 72 : 341-4.
- 20 - Chase DC, Zarmen A, Bigelow WC, McCoy JM. Eagle's syndrome : a comparison of intra oral versus extra oral surgical approaches. *Oral Surg Oral Med Oral Path* 1986 ; 62 : 625-9.
- 21 - Strauss M, Zohar Y, Laurean N. Elongated styloid process syndrome : Intraoral versus external approach for styloid surgery. *Laryngoscope* 1985 ; 95 : 976-9.

NDLR : depuis la rédaction de cet article, il y a au moins deux publications concernant ce sujet :
Pereira FL, Filho LI, Farah GJ, Gonçalves EL, Veltrini VC, Camarini ET. Styloid-stylohyoid syndrome: literature review and case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2007 ; 65 : 1346-53.
Sutúbal Andrade MG, Teixeira Marchionni AM, Rebello IC, Maritnez M, Campos Flores PS, de Almeida Reis AR. Three-dimensional identification of vascular compression in Eagle's syndrome using computed tomography : case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2008 ; 66 : 169-76.