

Eagle syndróm komplikovaný sakulárnou aneuryzmou extrakraniálnej arteria carotis interna

MUDr. Igor Šinák, PhD.¹, MUDr. Ľuboš Hlinka, PhD.¹, MUDr. Iveta Kopalová¹, MUDr. Pavel Hanzel, PhD.²,
doc. MUDr. Kamil Zeleňák, PhD., FCIRSE³

¹Oddelenie cievnej chirurgie UNM Martin

²Klinika otorinolaryngológie a chirurgie hlavy a krku JLF UK a UNM

³Rádiologická klinika JLF UK a UNM

Úvod: Eagle syndróm (ES) je zriedkavý kompresívny syndróm, pri ktorom abnormálne predĺžený styloidný výbežok alebo kalcifikovaný stylohyoidný väz utláča blízke neurovaskulárne štruktúry krku. Americký otorinolaryngológ Watt Weems Eagle v roku 1937 ako prvý opísal syndróm charakterizovaný predĺženým styloidným výbežkom a bolesťou v cervikofaciálnej oblasti. Pôvodne bol výskyt syndrómu opísaný u pacientov po tonsilektómii alebo po traume hrdla. V súčasnosti sú známe dva typy syndrómu, klasický a vaskulárny. Klasická forma je spôsobená kompresiou glossofarýngeálneho nervu, čo spôsobuje odynofágiu a bolesť tváre a krku. Pri cievnej forme, osteoligamentózna malformácia utláča extrakraniálnu karotickú tepnu alebo jugulárnu žilu. Najnovšia literatúra poukazuje, že vaskulárna forma by mohla byť podceňovanou príčinou viacerých karotických komplikácií.

Opis prípadu: Naša kazuistika opisuje pacienta so sakulárnou aneuryzmou extrakraniálnej arteria carotis interna (ACI), pri útlaku tepny predĺženým styloidným výbežkom. Úspešná liečba spočívala v cervikálnej styloidektómii a chirurgickej resekcii aneuryzmy s priamou (EtE) anastomózou ACI. **Záver:** Eagle syndróm je zriedkavý, ale treba naň myslieť pri výskyte opakovaných atypických bolestí a netypických karotických komplikácií. Môže byť neskoro rozpoznaný či zle interpretovaný. Aneuryzma extrakraniálnej internej karotickej tepny spôsobená predĺženým processus styloideus je mimoriadne raritná, v našom prípade úspešne liečená styloidektómiou a chirurgickou resekciou s EtE anastomózou ACI.

Kľúčové slová: Eagle syndróm, predĺžený styloidný výbežok, aneuryzma ACI, cerebrovaskulárne ochorenie, stylokarotický syndróm, vaskulárny ES

Eagle's syndrome complicated by saccular aneurysm of the extracranial internal carotid artery

Purpose: Eagle's syndrome (ES) is a rare compression syndrome in which an abnormally elongated styloid process or calcified stylohyoid ligament compresses nearby neurovascular structures of the neck. The American otolaryngologist Watt Weems Eagle first described the syndrome in 1937, characterized by an elongated styloid process and pain in the cervicofacial region. The syndrome was originally described in patients after tonsillectomy or neck trauma. Two types of the syndrome are currently known, classical and vascular. The classical form is caused by compression of the glossopharyngeal nerve, which causes odynophagia and facial and neck pain. In the vascular form, the osteoligamentous malformation compresses the extracranial carotid artery or jugular vein. Recent literature suggests that the vascular form could be an underestimated cause of several carotid complications.

Case report: Our case report describes a patient with saccular aneurysm of the extracranial internal carotid artery (ICA), with compression of the artery by an elongated styloid process. Successful treatment consisted of cervical styloidectomy and surgical resection of the aneurysm with direct (EtE) anastomosis of the ICA.

Conclusion: Eagle syndrome is rare, but it should be considered in the event of recurrent atypical pain and atypical carotid complications. It may be recognized late or misinterpreted. Extracranial internal carotid artery aneurysm caused by an elongated styloid process is extremely rare, in our case successfully treated by styloidectomy and surgical resection with EtE anastomosis ACI.

Key words: Eagle's syndrome, elongated styloid process, aneurysm internal carotid artery, cerebrovascular disease, stylo-carotid syndrome, vascular Eagle's syndrome

Vask. med., 2025;17(2):91-94

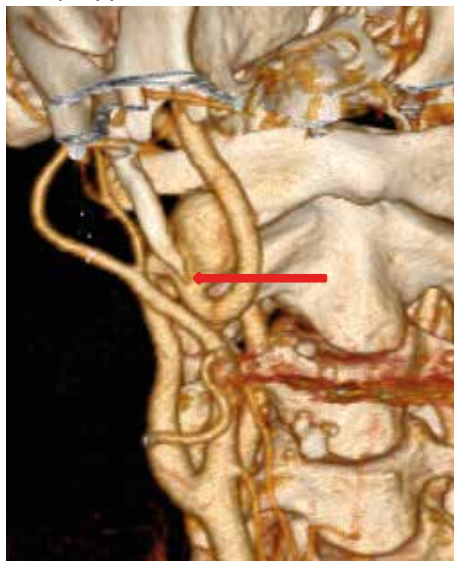
Úvod

V roku 1937 Dr. Watt Eagle opísal dva prípady predĺženého styloidného výbežku spôsobujúceho syndróm cervikofaciálnej bolesti. Normálnu dĺžku processus styloideus opísal medzi 2,5 a 3 cm (1). Pôvodne bol výskyt syndrómu opísaný u pacientov po traume hrdla alebo po tonsilektómii. Následne bola opísaná forma, ktorá nesúvisí s tonsilektómiou, pričom predĺžený processus styloideus alebo ab-

normálne osifikovaný stylohyoidný väz spôsobuje kompresiu neurovaskulárnych štruktúr. Táto forma môže spôsobiť bolesti hlavy a závraty. V súčasnosti poznáme dva varianty syndrómu, klasický a vaskulárny. Klasická, neurogénna forma je spôsobená kompresiou glossofarýngeálneho nervu, čo spôsobuje odynofágiu a bolesť tváre a krku. Pri cievnej forme osteoligamentózna malformácia utláča extrakraniálnu karotickú tepnu alebo jugulárnu žilu (2). Príznaky

môžu byť rôzne v závislosti od útlaku arteria carotis interna (ACI) alebo externa (ACE). Pacienti môžu mať presynkopálne alebo synkopálne stavy pri otáčaní krku. Príznaky syndrómu sú rozmanité, často nejasné, pričom väčšina ľudí s predĺženým alebo abnormálnym styloidným výbežkom je asymptomatická (3). Symptomatických je iba 4 % pacientov. Výskyt je častejší u žien ako u mužov. Priemerný vek pacientov s príznakmi je zvyčajne 40 – 60 rokov (4).

Obrázok 1. CTA. Hrot styloidného výbežku (červená šípka) komprimuje stenu pravej ACI v mieste krčka vakovitej aneurizmy. Vrchol vaku aneurizmy je na úrovni atlasu C1.



Medzi vaskulárne komplikácie syndrómu patrí disekcia, sakulárna aneurizma, kinking, stenóza, trombóza tepny alebo aj zlomenina stentu karotickej artérie (5 – 8).

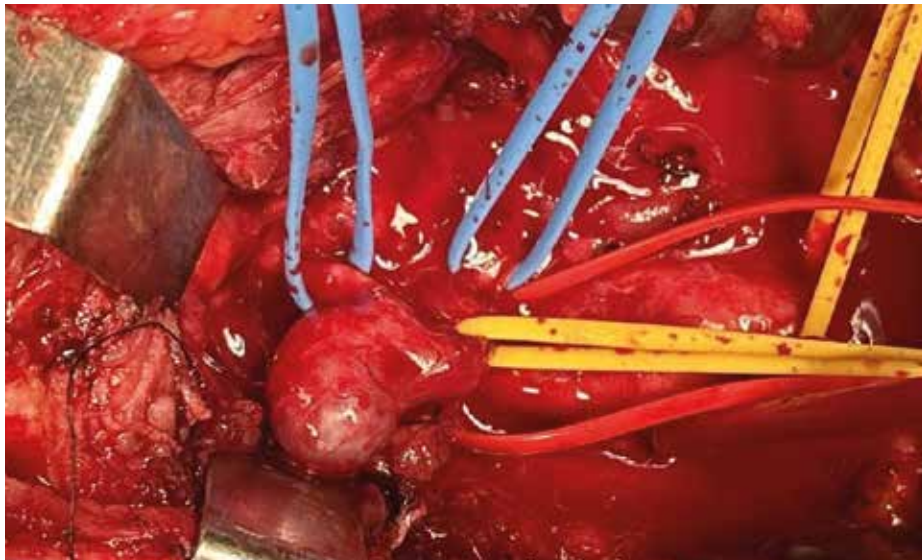
Kazuistika

V našom prípade 48-ročný muž, športovec, bez pridružených ochorení, bol urgentne vyšetrený spádovým neurológom, pre náhly kolaps, vracanie a bolesti hlavy po masáži krčnej chrbtice. Realizované CT odhalilo vakovitú aneurizmu ACI vpravo, pod bázou mozgu, vo vrchole kinkingu tepny, podmienenú kompresiou processus styloideus. S nálezom vakovitej aneurizmy bol pacient odoslaný na pracovisko intervenčnej rádiológie UNM v Martine. Intervenčný rádiológ v prítomnosti kompresie ACI neindikoval endovaskulárnu liečbu. Dĺžka styloidného výbežku obojstranne bola 30 mm (obrázok 1).

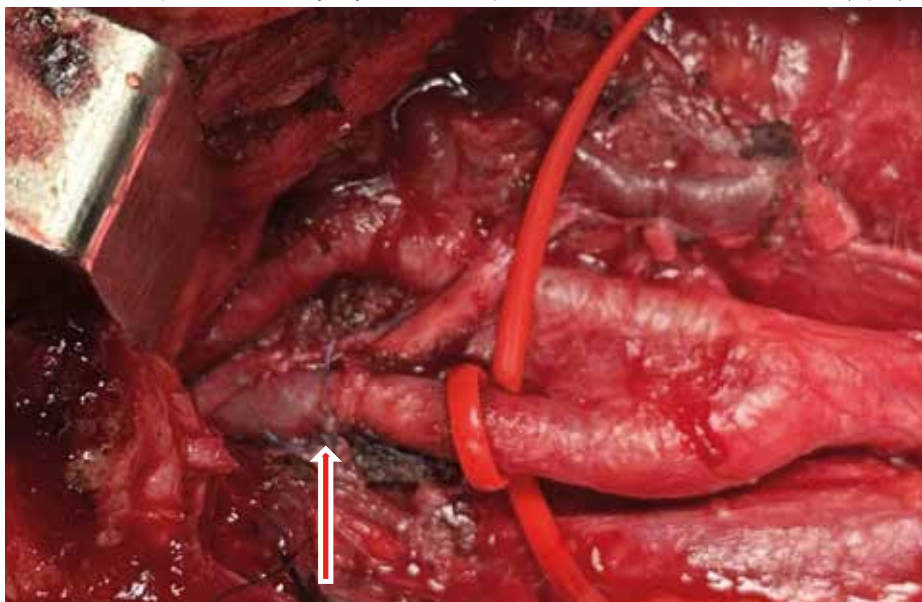
Na oddelení cievnej chirurgie UNM sme indikovali a v spolupráci s ORL špecialistom realizovali chirurgickú styloidektómiu s preparáciou a resekciou vakovitej aneurizmy s obnovením prietoku ACI end-to-end anastomózou (EtE) (obrázok 2, 3).

Pooperačne mal pacient prechodné prejavy parciálnej lézie n. hypoglossus, s úpravou poruchy v priebehu 2 – 3 mesiacov. Pri ďalšom sledovaní bol neurologicky úplne intaktný. Pri symetricky elongovanom kontralaterálnom styloidnom výbežku bol bez patologického morfológického nálezu na príslušnej ACI. Po diskusii o možnosti profylaktickej kontralaterálnej

Obrázok 2. Peroperačný nález vypreparovanej aneurizmy ACI, so zaistením prívodnej a odvodnej ACI



Obrázok 3. Stav po resekcii aneurizmy s obnovením prietoku ACI end-to-end anastomózou (šípka)



styloidektómie uprednostnil pravidelné duplexné ultrazvukové monitorovanie ACI.

Diskusia

Eagle syndróm je zriedkavý stav spôsobený predĺženým alebo zdeformovaným styloidným výbežkom alebo osifikovaným stylohyoidným ligamentom. Fyziologická dĺžka SP je približne 20 – 25 mm, horná hranica je zvyčajne 3 cm. Dĺžka 4 cm je silne spojená so symptómami. V bežnej populácii sa frekvencia predĺženého styloidného výbežku odhaduje na 4 %, z ktorých iba 4 % vykazujú klinické prejavy, čo naznačuje, že výskyt styloidného syndrómu je 0,16 % s prevahou medzi ženami a mužmi 3 : 1. Symptomatickí pacienti sú zvyčajne starší ako 30 – 40 rokov. Zväčša ide o bilaterálny proces (9).

Chirurgické zákroky, ako sú tonzilektómia a lokálne chronické dráždenie stylohyoidného väzu, spôsobujú reaktívnu osifikujúcu hyperpláziu komplexu (10). Klinicky dôležitá je poloha hrotu styloidného výbežku, či sa nachádza v kontakte s vnútornou alebo vonkajšou karotickou tepnou, glososfalyngéálnym nervom alebo iným hlavovým nervom. V blízkosti foramen jugulare, nervus accessorius a nervus vagus prebiehajú bezprostredne mediálne od styloidného výbežku (11).

ES možno rozdeliť na klasický typ (neurologický), spôsobený kompresiou dolných hlavových nervov V., VII., IX., X., XI. a XII., a vaskulárny typ s kompresiou ACI a ACE. V roku 2012 bola prvýkrát opísaná kompresia vena jugularis interna (VJI) s jej obštrukciou a venóznym refluxom.

Podľa komprimovanej cievy krku sa používa označenie primárny stylokarotidový (stylokarotický) a stylojugulárny syndróm. Prvý sa vzťahuje na útlak ACI, druhý na útlak vnútornej jugulárnej žily (12, 13). Ako sekundárny sa syndróm označuje najmä po tonzilektómii alebo traume, kedy lokálny chronický zápal vedie k reaktívnej osteitíde, periosteitíde alebo tendinitíde stylohyoidného väzu. To následne spôsobuje osifikáciu a hyperpláziu väzu.

Klinický obraz ES, aj v prítomnosti predĺženého výbežku, je zriedkavý, veľmi rôznorodý a často nejasný, pričom mnohí cievni špecialisti o tomto syndróme nevedia. Z toho vyplýva, že čas do diagnózy a definitívnej liečby býva aj niekoľko rokov (14).

Príznaky závisia od toho, ktoré cievy alebo nervy prichádzajú do kontaktu so styloidným výbežkom alebo stylohyoidným väzom. U viac ako 90 % ľudí je styloidný výbežok predĺžený na oboch stranách krku, ale väčšina pociťuje bolesť iba na jednej strane.

Pri Eagle syndróme sa symptómy pohybujú od mierneho nepohodlia až po akútnu neuralgickú bolesť. Kompresia glosfaryngeálneho nervu, resp. útlak V., VII., X., XI. a XII. nervu, vyvoláva ostrú alebo strieľajúcu bolesť v blízkosti tonzíl alebo v zadnej časti jazyka. Bolesť môže vyžarovať do ucha, krku, temporomandibulárneho kĺbu alebo hornej končatiny. Bolesť v cervikofaciálnej oblasti je vyvolaná a zväznená pohybom čeluste, pri žuvaní a zívaní. Pacienti niekedy opisujú tupú alebo pulzujúcu opakujúcu sa bolesť (15). Medzi ďalšie symptómy patrí pocit cudzieho telesa v hltane, ťažkosti s prehĺtaním a bolestivé prehĺtanie, bolesť hlavy a tinitus. Styloidný výbežok môže stlačiť vlákna krčného sympatiku, čo spôsobuje obraz Hornerovho syndrómu (16).

Druhá skupina symptómov sa pripisuje vaskulárnemu stylokarotidovému syndrómu v dôsledku kompresie karotických tepien, mediálne vychýleným styloidným výbežkom. V týchto prípadoch môže otáčanie hlavy spôsobiť stlačenie tepny, s následnou poruchou prietoku a distribúcie krvi. To môže potenciálne viesť k TIA, mŕtvici, vertigu a synkope. V prípade útla ku ACI sa bolesť často vzťahuje na supraorbitálnu oblasť. V prípade podráždenia ACE bolesť vyžaruje do infraorbitálnej oblasti.

Ak ide o cievne symptómy, cerebrovaskulárna príhoda alebo tranzitórna ischemická ataka sú následkom tromboembólie pri disekcii, stenóze, trombóze ACI alebo raritne pri zlomenine stentu ACI. Pri synkope vyvolanej stlačením tepny v provokovanej polohe krku sa predpokladá, vzhľadom na robustnú kolaterálnu štruktúru mozgu, disruptiona vo Willisovom okruhu. Najčastejšie vo forme atretickej alebo fetálnej P1 zadnej mozgovovej artérie (3).

Stylogénna kompresia jugulárnej žily, stylojugulárny syndróm, nastáva, keď je VJI stlačená medzi styloidným výbežkom a atlasom – prvým krčným stavcom. Na rozdiel od klasického Eagle syndrómu, kde dĺžka styloidného výbežku zohráva kľúčovú úlohu, tu je rozhodujúci priestorový vzťah medzi styloidným výbežkom a blízokým prvým krčným stavcom. Kompresia vnútornej jugulárnej žily môže spôsobiť zvýšenie intrakraniálneho tlaku alebo obštrukciu venózneho odtoku a mozgové krvácanie. Pomerne typické sú silné záchvaty jednostrannej bolesti hlavy, hluk v hlave, závraty a zhoršenie pamäti. Očné príznaky ako diplopia, rozmazané videnie a poruchy zorného poľa a aj ušné príznaky ako tinitus, pokles sluchu pri vysokých frekvenciách, nepohodlie v krku alebo poruchy spánku. Symptomatológia bolesti hlavy, tinitu, nespavosti a zrakového poškodenia je pre tento syndróm takmer patognomická (17).

Diferenciálna diagnostika

Príznaky súvisiace s Eagle syndrómom sa dajú zamieňať so širokou škálou ochorení tváre, zubov a temporomandibulárnej oblasti vrátane neuralgií tváre, ako sú trigeminálna neuralgia, glosfaryngeálna neuralgia, temporálna arteritída, hyoidná burzitída, migrenózne bolesti hlavy, cervikálna artritída, temporálna arteritída, disekcia karotickej artérie, ochorenia slinných žliaz, nádory hlavy a krku, divertikuly pažeráka, zápal stredného ucha, chybné zubné protézy a cervikálna artritída (17).

Diagnostika

Podozrenie na Eagle syndróm treba mať vždy pri výskyte idiopatickej jednostrannej bolesti, najmä u dospelých žien, keď bolesť nereaguje na liečbu analgetikami. Zosilnenie bolesti prehĺtaním, zívaním a plačom podporí suponanú diagnózu.

Pri klinickom podozrení na stylokarotidový syndróm je na skrining rýchlostných karotických abnormalít vhodný duplexný ultrazvuk. Treba však upozorniť na technické ťažkosti spojené s hodnotením distálnej ACI v zóne kompresie. Odporúčaným vyšetrením je USG karotických tepien v neutrálnej a provokačnej polohe.

TCD ultrazvuk v neutrálnej a provokačnej polohe sa využíva hlavne v prípadoch, ak hlavným príznakom syndrómu je synkopa.

CTA je na identifikáciu predĺženého styloidného výbežku, na posúdenie kompresie a poškodenia distálnej ACI, respektíve kompresie VJI, najpresnejším zobrazením. 3D CT rekonštrukcia krku umožňuje presné meranie dĺžky styloidného výbežku, respektíve osifikovaného stylohyoidného väzu (14, 18). Ortopantomogram (OPG) sa môže využiť aj na posúdenie komplexu styloidného výbežku a stylohyoidného väzu.

Cievne komplikácie

Blízkosť styloidného výbežku k ACI alebo VJI je jednoznačným rizikovým faktorom na vznik cievnych komplikácií. CTA u týchto pacientov verifikuje tento kontakt (2).

Patofyziologickým dôsledkom priamej opakovanej kompresie steny cievy výbežkom sú zmeny prietoku krvi a šmykové sily, ktoré vedú k poraneniu cievnej steny, tvorbe plaku, so vznikom intimálnych trombov, s mozgovou embolizáciou (19). Cerebrálna ischemia je teda v dôsledku uvedeného tromboembolického mechanizmu, alebo menej často, v dôsledku zníženého prietoku ACI (20).

Opakované mikrotraumy predĺženého styloidného výbežku vedú k vzniku disekcie karotickej artérie, tvorbe aneuryzmy alebo trombóze (2).

V súčasnej literatúre sú cievne komplikácie najčastejšie zastúpené stenózou VJI, nasleduje disekcia ACI, kinking, stenóza a trombóza ACI. Opísané sú aj prípady pseudoaneurizmiem, sakulárnych aneurizmiem a zlomeniny stentu ACI.

Liečba

Syndróm predĺženého styloidného procesu je možné liečiť konzervatívne alebo chirurgicky.

Obrázok 4. Realizovaný chirurgický prístup k steloidektómii a rekonštrukcii ACI



Konzervatívna liečba

Je určená pre nezávažné neurologické stavy. Zahŕňa analgetiká, antidepresíva, antikonvulzíva, transfaryngeálne injekcie steroidov a lidokaínu, diazepam, nesteroidné protizápalové lieky a aplikáciu lokálneho tepla.

Chirurgická liečba

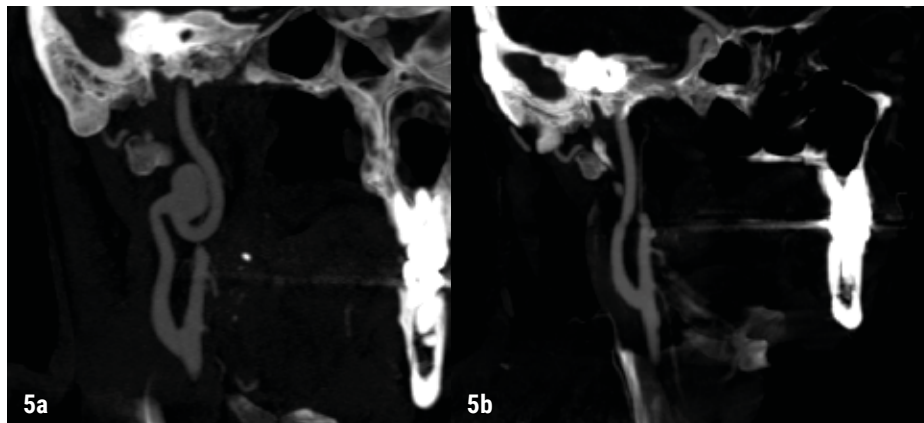
V roku 1937 Eagle prvýkrát opísal svoj rovnomenný syndróm a opísal styloidektómiu ako definitívny chirurgický prístup. Zatiaľ čo Dr. Eagle pôvodne opísal transorálny prístup, excízia processus styloideus sa teraz najčastejšie vykonáva externým, transcervikálnym prístupom, pre lepšiu vizualizáciu, s minimálnymi komplikáciami a lepšimi dlhodobými výsledkami. Vonkajší prístup umožňuje lepšie obnaženie styloidného výbežku, príľahlejšie anatomie a karotických tepien v prípade potreby ich rekonštrukcie. Po operačnej liečbe viac ako 80 % pacientov zostáva bezpríznakových.

Radikálna liečba sakulárnych aneuryziem extrakraniálnej ACI je indikovaná takmer vo všetkých prípadoch, pretože riziko fatálnych komplikácií súvisiacich s embolizáciou, ruptúrou a lokálnou kompresiou je vysoké. Konzervatívna liečba bola spojená so 71 % úmrtnosťou a katastrofické následky má aj ligatúra aneuryzmy ACI (21). Endovaskulárna liečba aneuryziem pri Eagle syndróme sa neodporúča (17).

V našom prípade, pri súčasnej potrebe styloidektómie a resekcie aneuryzmy ACI, sme volili štandardný chirurgický prístup s extenziou pred ušný lalôčik (obrázok 4).

V spolupráci cievneho chirurga a ORL špecialistu sme po radikálnom skrátení processus styloideus resekovali

Obrázok 5. Predoperačné CTA kinkingu a sakulárnej aneuryzmy pravej ACI (5a). Pooperačný obraz po resekcii aneuryzmy s napriamnením kinkingu pravej ACI (5b)



distálne uložení aneuryzmu ACI s rekonštrukciou tepny end-to-end anastomózou. Pooperačný CTA nález zobrazil primeranú šírku EtE anastomózy a narovnanie kinkingu ACI (obrázok 5).

Záver

Diagnostika Eagle syndrómu je komplikovaná, často neskorá, pretože syndróm je raritný, pričom jeho atypické príznaky sa môžu zamieňať s mnohými inými bolestivými ochoreniami krku. V našom prípade transcervikálna styloidektómia s resekciou aneuryzmy a rekonštrukciou pravej ACI EtE anastomózou, realizovaná multidisciplinárnym tímom, bola úspešná a vrátila pacienta do plného zdravia.

Vyhlasujem, že neviem o potenciálnom konflikte záujmov.

Literatúra

1. Eagle WW. Elongated styloid processes: report of two cases. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1937;25(5):584-587.
2. Baldino G, 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. EJVES. Volume 58(Supl. 6):3e781-e782.
3. Keur JJ, Campbell JP, McCarthy JF, et al. The Clinical Significance of the Elongated Styloid Process. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology. 1986;61(4):399-404.
4. Santos Tde S, Vajgel A, Camargo IB, et al. Clinical-Radiographic Analysis of Eagle Syndrome. Journal of Craniofacial Surgery. 2014;25(4):1578-1579.
5. Hooker JD, Joyner DA, Farley DP. Carotid stent fracture from stylocarotid syndrome. J Radiol Case Rep. 2016;10(6):1-8.
6. Smoot TW, Taha A, Tarlov N. Eagle syndrome: a case report of stylocarotid syndrome with internal carotid artery dissection Interv Neuroradiol. 2017;23(4):433-436.
7. David J, Lieb M, Rahimi SA. Stylocarotid artery syndrome J Vasc Surg. 2014;60(6):1661-1663.
8. DiLosa K, Harding J, Donde N, et al. Symptomatic carotid stenosis in Eagle syndrome managed with traditional endarterectomy and styloidectomy. Journal of Vascular Surgery Cases, Innovations and Techniques. 2024;10(1):101372.

9. Petrović B, Radak D, Kostić V, et al. Styloid syndrome: a review of literature. Srpski Arhiv Za Celokupno Lekarstvo. 2008;136(11-12):667-674.
10. Mayrink G, Figueiredo EP, Sato FR, et al. Cervicofacial Pain Associated with Eagle's Syndrome Misdiagnosed as Trigeminal Neuralgia. Oral and Maxillofacial Surgery. 2012;16(2):207-210.
11. Davudov M, Isgandarova S, Hasanova P. Eagle's Syndrome: A Case Report of a Bilateral Elongated Styloid Process. International Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery. 2023;12:405-410.
12. Farina R, Foti PV, Pennisi I, et al. Stylo-Jugular venous compression syndrome: lessons based on a case report. Am J Case Rep. 2021;22:e932035.
13. Scerrati A, Norri N, Mongardi L, et al. Styloidogenic-cervical spondylotic internal jugular venous compression, a vascular disease related to several clinical neurological manifestations: diagnosis and treatment, a comprehensive literature review. Ann Transl Med. 2021;9(8):718.
14. Keur JJ, Campbell JP, McCarthy JF, et al. The Clinical Significance of the Elongated Styloid Process. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology. 1986;61(4):399-404.
15. Ceylan A, Köybaşıoğlu A, Çelenk F, et al. Surgical Treatment of Elongated Styloid Process: Experience of 61 Cases. Skull Base. 2008;18(5):289-295.
16. Chang CA, Lin T, Fung K, et al. Isolated Horner Syndrome from an elongated styloid process (Eagle syndrome). J Neuroophthalmol. 2015;35(4):387-9.
17. Sultan S, Acharya Y, Soliman O, et al. Stylohyoid Eagle syndrome and EXTTracranial Internal Carotid artery pseudoaneurysms (EXTINCT) with internal jugular vein nutcracker syndrome: a challenging clinical scenario. BMJ Case Reports CP. 2022;15(4):e249558.
18. Li Z, Hua Y, Yang J, et al. Ultrasound evaluation of transient ischemic attack caused by styloid process elongation: a case report Front Neurol. 2019;10:26.
19. Ludt C, Leppert M, Jones A, et al. Multiple strokes associated with elongation of the hyoid bone. The Neurohospitalist. 2018;8(1):35-7.
20. Radak D, Tanaskovic S, Kecmanovic V, et al. Bilateral eagle syndrome with associated internal carotid artery kinking and significant stenosis. Ann Vasc Surg. 2016;34:271.e15-8.
21. Garg K, Rockman CB, Lee V, et al. Presentation and management of carotid artery aneurysms and pseudoaneurysms. J Vasc Surg. 2012;55(6):1618-22.

MUDr. Igor Šinák, PhD.

Oddelenie cievnej chirurgie UNM Martin
Kollárova 2, 036 59 Martin
sinakigor@gmail.com