Cas clinique et revue de la littérature

Prise en charge chirurgicale par voie endobuccale d'une patiente atteinte d'un syndrome d'Eagle : cas clinique et revue de la littérature

Adrien Bizet¹, Christophe Margottin¹, André Lagarde¹, Olivier Malard², Pierre Corre³, Philippe Lesclous^{1,*}

¹ Unité fonctionnelle de chirurgie orale, service d'odontologie chirurgicale et restauratrice, CHU de Nantes, faculté de chirurgie dentaire de Nantes, France

² Service d'oto-rhino-laryngologie, CHU de Nantes, France

³ Service de chirurgie maxillo-faciale, CHU de Nantes, France

(Reçu le 20 décembre 2015, accepté le 20 décembre 2015)

Mots clés :
syndrome d'Eagle /
processus styloïde /
traitement chirurgical

Résumé – Introduction : Le syndrome d'Eagle est un ensemble de symptômes cervicaux résultant de l'élongation du ligament stylohyoïdien puis de son ossification. De diagnostic souvent tardif, la prise en charge thérapeutique est liée à l'ampleur de la symptomatologie associée. **Observation :** Une patiente de 35 ans avait été adressée par son médecin généraliste pour des douleurs sous-angulomandibulaires postérieures et cervicales droites modérées depuis trois ans. La rotation de la tête était difficile et la flexion provoquait une sensation d'étouffement. L'examen clinique exobuccal révélait une tuméfaction de faible volume, parotidienne et sous-angulomandibulaire droite, ferme et douloureuse à la palpation. Une radiographie panoramique initiale était réalisée et révélait l'inclusion de la 18 et la présence de processus styloïdiens droit et gauche minéralisés, démesurément longs. Une imagerie complémentaire tomodensitométrique précisait l'élongation et la minéralisation bilatérale des ligaments stylohyoïdiens. L'accumulation de tous ces signes faisait suspecter un syndrome d'Eagle. Un traitement chirurgical, justifié par la symptomatologie douloureuse, avait été proposé en première intention. Une approche intra-orale avait été privilégiée sous anesthésie générale. Un an après l'intervention, la patiente rapportait une nette amélioration des symptômes initiaux. **Discussion :** Les caractéristiques principales et documentées du syndrome d'Eagle sont répertoriées et discutées à partir d'une revue de la littérature. Celles mises en évidence dans le cas clinique rapporté s'y superposent presque totalement. **Conclusion :** Le chirurgien oral et le chirurgien-dentiste doivent connaître le syndrome d'Eagle comme une cause de douleur cervico-faciale. Ils ont toute leur place dans le dépistage et la prise en charge des patients concernés par cette pathologie.

Key words:
Eagle syndrome /
Styloid process /
Surgical treatment

Abstract – Oral approach for surgical treatment in a patient affected by Eagle syndrome : case report and review of the literature. Introduction: Eagle syndrome is defined as a set of cervical symptoms resulting from the styloid process elongation and then its mineralization. Most often diagnosed late, the therapeutic management is related to the extent of the associated symptoms. **Observation:** A 35-year-old female patient was referred by her doctor for persistent but moderate pains of the posterior right mandibular angle for the past 3 years. Head rotation was difficult and the flexion induced a sensation of suffocation. An extra-oral clinical exam revealed a weak swelling of the right parotidian and posterior mandibular area, which was firm and painful. An initial panoramic X-ray revealed impaction of the right upper wisdom tooth and elongated right and left styloid processes. A CT scan showed the extension of these mineralized processes. All these signs strongly suggested Eagle syndrome. Based on the painful symptoms, surgical management was proposed to the patient, by a seldom-used oral approach under general anesthesia. One year after, the patient reported a drastic improvement of the initial symptoms. **Discussion:**

* Correspondance : philippe.lesclous@univ-nantes.fr

The main and documented characteristics of Eagle syndrome are listed and discussed, based on an in-depth analysis of the literature. Most of them are shared by the reported patient. **Conclusion:** Dentists and oral surgeons should be familiar with Eagle syndrome as a cause of orofacial pain. Both have their place in the detection of Eagle syndrome as well as in the management of the affected patients.

Introduction

Le syndrome d'Eagle est d'un grand polymorphisme. Il est défini comme un ensemble de symptômes cervicaux, résultant de l'élongation du ligament stylohyoïdien (ELSH) et de son ossification secondaire [1-3]. Mais la définition de l'ELSH est très variable dans la littérature, oscillant entre une longueur supérieure à 2,5 cm et une longueur supérieure à 4 cm [4, 5].

L'ELSH peut être observée à tout âge, mais l'incidence augmente avec celui-ci [6-8]. On peut noter qu'elle est bilatérale dans la plupart des cas [8-10]. Cette incidence est très controversée et dépend notamment de la définition retenue. Ainsi, les pourcentages varient de 1,4 % à 84,4 % de la population [1, 11]. De diagnostic souvent tardif, la prise en charge thérapeutique est liée à l'ampleur de la symptomatologie associée, en particulier les douleurs cervicales. Cette prise en charge peut être chirurgicale et deux voies d'abord sont décrites, une voie externe cervicale et plus rarement une voie interne endobuccale [12], illustrée dans ce rapport de cas.

Observation clinique

Une patiente de 35 ans avait été adressée par son médecin généraliste pour des douleurs sous-angulomandibulaires postérieures et cervicales droites modérées (échelle visuelle analogique [EVA] : 50 mm) depuis deux à trois ans. La patiente présentait un syndrome de Ménière, et souffrait de bourdonnements et de sifflements d'oreille, d'une perte de l'audition à droite de 60 %, et de vertiges en rapport avec cette pathologie.

La prise de bétahistine (Lectil® 24 mg) pour les vertiges se révélait très efficace. Elle avait bénéficié d'une amygdalectomie bilatérale à 12 ans et avait subi un traumatisme crânien suite à une chute sur le sol à l'âge de 20 ans sans prise en charge chirurgicale.

Avant cette consultation, cette patiente avait consulté divers praticiens, notamment son médecin traitant, un ORL, un cardiologue, un ophtalmologiste et un neurologue qui n'avaient rien détecté d'anormal excepté les signes cliniques classiques d'un syndrome de Ménière.

Elle décrivait des douleurs continues, diffuses, parfois insomniantes, non calmées par le paracétamol. Outre les localisations mandibulaire et cervicale, ces algies s'étendaient parfois dans plusieurs directions : crâniennes, de l'occiput à l'os frontal ; orbitaires et au niveau de l'arcade dentaire secteur 1, plutôt tubérositaires hautes.

La patiente présentait aussi d'autres signes cliniques :

- une dyspnée et une sensation de corps étranger intrapharyngé constante depuis deux ans constituaient les symptômes les plus dérangeants selon la patiente ;
- ils s'accompagnaient généralement d'une dysphagie et d'une voix enrouée ;
- la rotation de la tête était difficile et la flexion provoquait une sensation d'étouffement ;
- pour finir, une baisse de l'acuité visuelle et de l'audition à droite était régulièrement ressentie.

Chacun des symptômes rapportés par la patiente a été évalué à l'aide d'une EVA et d'échelles adaptées en ce qui concerne l'acuité visuelle et l'audition. Cette évaluation fut pluridisciplinaire.

Examen clinique

L'examen clinique exobuccal révélait une tuméfaction de faible volume, parotidienne et sous-angulomandibulaire droite, ferme et douloureuse à la palpation (Fig. 1). Aucun autre signe n'était décelé. Aucun trouble des articulations temporo-mandibulaires n'était retrouvé, ni en statique ni en dynamique.

L'examen endobuccal montrait une denture en état correct. 46 et 35 avaient été avulsées depuis plusieurs années sans compensation des édentements consécutifs. Les dents de sagesse étaient absentes sur arcade et la patiente ne mentionnait aucun souvenir d'avulsion.

L'examen salivaire était normal, l'écoulement était clair, sans suppuration ni inflammation au niveau des ostia parotidiens et submandibulaires.

La palpation des fosses amygdaliennes droite et gauche provoquait des douleurs similaires à celles qui avaient amené la patiente à consulter.

Examens complémentaires

Suite à cette anamnèse et à cet examen clinique, sans cause évidente retrouvée aux douleurs décrites par la patiente, une radiographie panoramique initiale avait été réalisée. Celle-ci révélait l'inclusion de la 18 et la présence de processus styloïdiens droit et gauche minéralisés, démesurément longs (Fig. 2).

Une imagerie complémentaire tomodensitométrique était alors réalisée. Celle-ci précisait l'élongation et la minéralisation bilatérale des ligaments stylohyoïdiens (3,5 cm à droite et 5 cm à gauche) (Fig. 3).

Fig. 1. Vues exobuccales initiales. Notez la légère tuméfaction génienne basse droite postérieure. (a) Vue frontale. (b) Profil droit.
Fig. 1. Initial extra-oral clinical views. Notice the moderate swelling in the right posterior area of the cheek. (a) Frontal view. (b) Right profile.

Diagnostic

En résumé, l'entretien médical, l'anamnèse, les examens cliniques et d'imagerie avaient permis d'établir que :

- cette patiente présentait une symptomatologie douloureuse cervico-mandibulaire droite avec extensions maxillaire, crânienne et orbitaire ;
- elle déclarait des gênes fonctionnelles, dysphagie, dyspnée augmentée par la flexion et la rotation céphalique ;
- elle avait eu une amygdalectomie bilatérale une vingtaine d'années auparavant ;
- la palpation clinique de la fosse amygdalienne était douloureuse ;
- les processus styloïdes étaient fortement allongés et minéralisés.

L'accumulation de tous ces signes faisait d'emblée envisager un syndrome d'Eagle dans sa forme primaire c'est-à-dire corrélée à un « historique pharyngé », ici un antécédent d'amygdalectomie.

Une décision thérapeutique chirurgicale, justifiée surtout par la persistance de la symptomatologie douloureuse, avait été proposée à la patiente en première intention.

Thérapeutique chirurgicale

Malgré des signes cliniques prédominant à droite, il était décidé de réaliser l'exérèse des deux processus styloïdes sous anesthésie générale par voie intrabuccale, la patiente ayant une ouverture buccale compatible avec cette voie abord.

L'intervention débutait par la styloïdectomie droite puis gauche. La palpation digitale des fosses amygdaliennes permettait de sentir la pointe du processus styloïde dans le coin supéro-latéral de la fosse tonsillaire. Une incision de la

Fig. 2. Radiographie panoramique initiale révélant une 18 incluse mais surtout deux images radio-opaques en prolongement des processus styloïdes droit et gauche. (a) Vue générale. (b) et (c) : Détails des côtés droit et gauche respectivement.

Fig. 2. Panoramic initial X-ray showing an impacted third molar on the upper right side but also two radiological opacities extending the styloid processes on the right and the left sides. (a): Global view. (b) and (c): Details from the right and the left side, respectively.

muqueuse en regard de sa pointe puis du périoste du processus était effectuée en réclinant les attaches musculaires et ligamentaires vers le temporal (Fig. 4). Le processus styloïde était ensuite réséqué le plus près possible de son attache temporale (Figs. 5, 6 et 7). En fin d'intervention, les muscles, les ligaments et la muqueuse étaient suturés en trois plans : profond, musculaire et muqueux. Une prescription antibiotique (amoxicilline 1 g IV) a été administrée en fin d'intervention et prolongée pendant une semaine par voie orale (2×1 g/j). Le traitement antalgique a démarré aussi en fin d'intervention (paracétamol 2 g IV) puis poursuivi 72 heures de manière systématique (4×1 g/j). En postopératoire, une sonde nasogastrique a été placée pendant 48 heures. La patiente a été maintenue en surveillance hospitalière pendant deux jours. Les suites opératoires ont été simples.

Fig. 3. Tomodensitométrie 3D permettant de bien caractériser les ELSH droite et gauche en plusieurs segments.

Fig. 3. 3D tomodensitometry allowing a detailed analysis of the both, right and left, elongated and mineralized styloid processes in distinct segments.

Fig. 4. Incision en regard du processus styloïde. Après dégagement musculaire et ligamentaire, le processus apparaissait.

Fig. 4. Incision in front of the styloid process. After muscle and ligament clearing, styloid process appeared.

Examen histologique

L'analyse histologique (Fig. 8) permettait d'identifier un os très corticalisé avec peu d'espaces médullaires. Il s'agissait d'un os vivant comme l'attestait la présence de nombreux ostéocytes dans leur logette ($\rightarrow$), mais présentant peu de signes de remaniement osseux.

Par endroit, quelques ostéoblastes étaient visibles ($\square$) en bordure d'un tissu ostéoïde au sein duquel quelques-uns étaient emmurés devenant des ostéocytes (Fig. 8a). Les signes

Fig. 5. Résection du processus styloïde le plus près possible de son attache temporale.

Fig. 5. The styloid process was resected near its temporal fastenning.

de résorption osseuse étaient très rares, un seul ostéoclaste (Σ) ayant été visualisé sur les coupes histologiques fournies (Fig. 8b). Aucun signe de microfracture n'était visible et donc cet examen ne mettait pas en évidence de cause traumatique apparente de l'élongation des processus styloïdes.

Fig. 6. Puis le processus styloïde était extirpé.
Fig. 6. Then, the styloid process was extirpated.

Évolution

Un bilan complet des symptômes et signes cliniques était réalisé quatre mois après l'intervention. La patiente était globalement très satisfaite du résultat de l'intervention chirurgicale. 30 % des symptômes (soit 5 sur les 16 initiaux) avaient totalement disparus, notamment la dyspnée et la sensation de corps étranger intrapharyngé qui étaient les signes cliniques les plus dérangeants. La sensation d'étouffement, la dysphagie et la douleur secteur 1 n'étaient plus ressenties elles aussi. 40 % des symptômes (6 sur 16) avaient nettement diminués. Les douleurs crâniennes et orbitaires, les bourdonnements, les sifflements, la voix enrouée et la baisse de l'acuité visuelle réapparaissaient irrégulièrement, lors d'une période de fatigue notamment. Ils étaient nettement moins intenses qu'auparavant et un sommeil de deux heures suffisait à les faire disparaître. La rotation de la tête n'était plus entravée sauf lors de mouvements brusques qui créaient des craquements au niveau cervical droit. 30 % des symptômes étaient inchangés, en particulier la perte de 60 % de l'audition à droite.

Un cliché panoramique de contrôle permettait d'observer le reliquat du processus styloïde droit après sa résection partielle (Fig. 9). La résection du processus styloïde gauche était quant à elle complète.

Un an après l'intervention, la patiente était revue pour une consultation de contrôle et d'évaluation des symptômes initiaux. Seules persistaient la baisse d'acuité visuelle sporadique et la perte auditive droite.

(a)

(b)

Fig. 7. (a) Processus styloïde droit. (b) Processus styloïde gauche.
Fig. 7. (a) Right styloid process. (b) Left styloid process.

Discussion et revue de littérature

Une revue de la littérature permet de faire ressortir plusieurs points.

Historique

Quatre périodes se succèdent dans l'histoire de la découverte de l'ossification de la chaîne stylohyoïdienne :

- Dès le XVII^e siècle, les anatomistes décrivent ces anomalies post mortem mais n'y voient pas de corrélation clinique. Celles-ci furent donc considérées comme des variations interindividuelles normales plutôt que pathologiques [10]. Ainsi, Pietro Marchetti, un chirurgien de Padoue, décrit en 1652 un cas d'élongation de la styloïde en relation avec l'ossification du ligament stylohyoïdien, cas conforté par Demanchetis en 1852 [14-16].
- Les premières corrélations cliniques apparurent entre le milieu du XIX^e siècle et le début du XX^e, au moment de la naissance des images radiologiques. Lücke en 1870 décrit un cas d'élongation de la styloïde douloureuse et Weinlechner, en 1872, tenta de traiter chirurgicalement les symptômes. Dwight en 1907 publia un article sur l'ossification du ligament stylohyoïdien [17].

Fig. 8. Coloration HES, $\times 200$.

(a) Os corticalisé avec présence d'ostéocytes (b) Un ostéoclaste résorbant est, et d'ostéoblastes bien visible attestant d'un remaniement osseux actif.

Fig. 8. HES staining, $\times 200$.

(a) Corticalized bone with osteocytes, (b) Resorbing osteoclast showing an active and osteoblasts bone remodeling.

Fig. 9. Radiographie panoramique 4 mois après l'intervention. Elle objective la résection partielle du processus styloïde droit alors que celle du côté gauche apparaît complète. (a) Vue générale. (b) et (c) Détails des côtés droit et gauche respectivement.

Fig. 9. Panoramic X-ray, 4 months after the surgical operation. Partial resection of the right styloid process was objectivated whereas resective surgery of the left styloid process appeared complete. (a) Global view. (b) and (c) Details from the right and the left side, respectively.

– C'est surtout Watt Weems Eagle, un otolaryngologiste de l'université Duke à Durham en Caroline du Nord, qui, en 1937, publia un article de deux cas de douleurs cervico-pharyngées [18]. Il établit le lien entre ces symptômes et la présence d'une élongation de la styloïde observable sur une « roentgenographie », quelques mois après une amygdaléctomie. Il conclut qu'un événement traumatique dans la région pharyngienne pouvait stimuler l'apophyse styloïde et engendrer des symptômes pharyngiens. Il laissa son nom à ce syndrome. Peu après, il poursuivit ses recherches en distinguant deux formes : une forme classique et un syndrome « carotidien » [19].

– Enfin, à partir de la seconde moitié du xx^e siècle, et en corrélation avec les avancées des techniques radiographiques, les recherches menées dans ce domaine ont permis des évolutions considérables dans le diagnostic, l'étiologie et le traitement du syndrome d'Eagle [16, 17].

Diagnostic

Le diagnostic du syndrome d'Eagle s'appuie sur une symptomatologie souvent trompeuse de sorte qu'il est d'abord basé sur un solide entretien avec le patient et un examen clinique rigoureux [1]. Il est important de souligner qu'une ELSH et la

présence de symptômes, révélés au cours de l'entretien clinique, ne suffisent pas pour diagnostiquer un syndrome d'Eagle [3, 8, 13]. Cela peut s'expliquer par trois raisons :

- une ELSH est souvent asymptomatique [8, 13, 20, 21] ;
- il n'y a aucune corrélation entre la longueur de la styloïde et la sévérité des symptômes [6, 13, 20] ;
- la majorité des patients atteints n'a pas eu d'amygdalectomie, de chirurgie ou de traumatisme cervical [6, 13].

Le diagnostic s'établit selon quatre paramètres [16, 20, 22] :

- un historique médical et des manifestations cliniques évocatrices ;
- une palpation digitale de la fosse tonsillaire positive ;
- une infiltration intratonsillaire de 1 mL lidocaïne à 2 % entraînant une disparition des douleurs ;
- une imagerie 3D permettant de matérialiser l'ELSH et son angulation.

Il est à souligner que, dans le cas présent, l'injection de lidocaïne n'a pas été jugée nécessaire pour affirmer le diagnostic.

Formes cliniques

Plusieurs formes cliniques du syndrome d'Eagle sont décrites :

1. La forme dite classique est corrélée à un « historique pharyngé », c'est-à-dire un antécédent soit d'amygdalectomie, d'amygdalite chronique, d'une chirurgie pharyngée ou bien d'un traumatisme cervical [14, 17, 18]. Les symptômes décrits par les patients sont alors :

- une otalgie et/ou des douleurs cervicales irradiant à la cavité orale, l'os hyoïde, le maxillaire, l'ATM voire l'épaule ;
- des douleurs en tournant la tête, en tirant la langue ou en baillant ;
- une dysphagie, une odynophagie, une gorge enrouée et une sensation de corps étranger intrapharyngé ;
- une limitation de l'ouverture buccale inférieure à 25 mm, des bourdonnements, des vertiges ;
- des altérations du goût, des changements de la voix.

La patiente présentée ici regroupe de nombreux symptômes associés à cette forme clinique classique.

L'origine de ces symptômes est bien décrite dans la littérature : c'est une compression, un écrasement des structures adjacentes au processus styloïde qui les provoquerait. Cette forme classique du syndrome d'Eagle serait due à une anomalie de la longueur de la styloïde ou à une ossification du ligament stylohyoïdien qui comprimerait les nerfs crâniens de voisinage V, VII, IX et X [17, 18].

2. Dans sa forme carotidienne, aussi appelée syndrome carotidien, décrite par Eagle dès 1949 [19], ce n'est pas la longueur de la styloïde ou l'ossification du ligament stylohyoïdien qui seraient en cause mais l'angulation postérieure de la partie inférieure de la styloïde [23].

Le processus styloïde, dévié latéralement ou postérieurement, écraserait l'artère carotide interne ou externe et engendrerait une douleur le long du trajet de l'artère. La compression de l'artère carotide interne provoquerait une céphalée homolatérale et une douleur péri-orbitaire pendant la rotation de la tête. La compression de l'artère carotide externe provoque des douleurs infra-orbitaire, temporale et mastoïdienne. L'écrasement des vaisseaux carotidiens produit une irritation des nerfs sympathiques et crée les douleurs décrites dans cette forme. Si la pression est très forte, elle peut interrompre le flux sanguin et causer des ischémies cérébrales transitoires : aphasie, troubles visuels, défaillance controlatérale, syncope, voire une dissection carotidienne [24, 25, 26].

3. La forme stylohyoïdienne définie par Camarda, Deschamps et Forest en 1989 [13] permet de regrouper les patients possédant des symptômes correspondant à la forme classique du syndrome d'Eagle, avec ESP mais chez lesquels aucun antécédent d'amygdalite chronique, d'amygdalectomie, de chirurgie pharyngée ou de traumatisme cervical n'est retrouvé.

4. Pour expliquer les symptômes chez les personnes sans historique pharyngé, et surtout sans ELSH palpable ou visible radiologiquement, Camarda, Deschamps et Forest proposèrent aussi la théorie du « développement anormal de la vieillesse » [13]. D'après eux, les tissus mous cervicaux perdent leurs propriétés élastiques avec l'âge. Ainsi, la résistance aux mouvements de la jonction entre le LSH et la petite corne de l'os hyoïde peut entraîner une tendinite chez les personnes âgées. Les auteurs proposèrent alors le terme de syndrome « pseudo-stylohyoïdien ».

Physiopathologie de l'ossification du LSH

L'ossification du processus styloïde est un phénomène continu tout au long de la vie, et surtout très variable : la longueur de la styloïde varie considérablement d'un individu à l'autre. Le phénomène sous-jacent n'est pas clair mais influence la variabilité de longueur, de forme du cartilage de Reichert et explique les cas d'ossification du complexe stylohyoïdien [23]. Plusieurs théories tentent d'expliquer les ELSP, notamment celles de Steinman et celle d'Al-Khateeb et al.

Steinman [27] proposa en 1970 trois hypothèses pour expliquer cette ossification :

- celle de l'hyperplasie réactive avance que, si la styloïde est stimulée par un traumatisme ou une chirurgie pharyngée, l'irritation chronique du ligament stylohyoïdien entraîne alors une ostéite, tendinite ou périostite à l'origine d'une ossification hyperplasique ;
- celle de la métaplasie réactive provient elle aussi d'un stimulus traumatique ou chirurgical qui induirait des changements métaplasiques dans le LSH et donc l'apparition d'un tissu osseux. La survenue de cette métaplasie serait imputable à la présence de centres osseux à l'intérieur du LSH ;

- celle de la variance anatomique explique qu'une ossification du LSH est possible sans stimulus, ce qui expliquerait sa présence chez des adolescents.

Dans ses articles [18, 19], Eagle a émis l'hypothèse qu'une intervention chirurgicale dans la région cervicale ou un traumatisme à cet endroit pourraient être la cause de l'ELSH.

Al-Khateeb, Al-Dajani et Al-Jamal ont étudié cette hypothèse en 2010 [6] dans un groupe de 502 personnes. Leurs conclusions sont les suivantes :

- il n'existe pas de différence de longueur du processus styloïde entre des personnes ayant eu un traumatisme récent dans la région cervicale et les autres ;
- les personnes ayant eu une amygdalectomie ont, en moyenne, un processus styloïde plus long que les autres. Mais le temps écoulé depuis l'intervention n'a pas d'influence sur cette longueur ;
- la longueur du processus est supérieure chez les patients qui souffrent d'amygdalite chronique.
- Ainsi, ces auteurs pensent que c'est l'amygdalite chronique qui serait indirectement à l'origine des ELSH. En effet, elle est tout d'abord la première cause d'amygdalectomie, ce qui aurait pu induire Eagle en erreur. De plus, il semblerait que ce soit l'inflammation causée par des amygdalites récurrentes qui provoquerait la différenciation des cellules mésenchymateuses en chondroblastes et en ostéoblastes, augmentant alors la taille du processus styloïde.

Outre ces hypothèses de Steinman et d'Al-Khateeb et al., d'autres hypothèses ont été avancées pour tenter d'expliquer les ELSH :

- l'ELSH congénitale (variation interindividuelle) : les variations de forme et de longueur du segment cranial du cartilage de Reichert donnent des variations de longueur et d'inclinaison de la styloïde [23]. De plus, il est concevable que l'ossification du cartilage fasse partie du processus normal de la vieillesse comme c'est le cas pour certains cartilages laryngés. Il est possible aussi que la longueur et l'angulation de la styloïde soient secondaires à des variations interindividuelles d'origine génétique [23]. L'elongation pourrait provenir des séquences régulatrices des gènes participant à la migration de la crête neurale cervicale et donc des points d'insertion musculaires [1] ;
- l'elongation à la jonction cartilagineuse du centre tympano-hyalin et du LSH par un défaut de l'ossification ;
- l'association avec les dérèglements hormonaux provoqués par la ménopause [16] ;
- la persistance d'éléments mésenchymateux susceptibles de produire du tissu osseux à l'âge adulte [28] ;
- des dépôts de sels de calcium d'origine indéterminée pourraient aussi être à l'origine d'une ossification du LSH [9, 29] ;
- dans leur article de 2008, Gokce, Sismanb et Sipahioglu [11] émettent l'hypothèse que des concentrations sanguines anormales de calcium et de phosphore pourraient jouer un rôle dans la calcification ectopique du LSH ;

- enfin, Watanabe et al. en 2010 [30] ont démontré qu'il pourrait exister une relation entre l'ESP et ostéoporose/ostéopénie mais aussi entre l'ELSH et la présence d'athéromes carotidiens.

En corrélant les formes cliniques et les hypothèses physiopathologiques du syndrome d'Eagle, il est permis d'avancer une classification (Tab. I) :

Fréquence

La fréquence du syndrome d'Eagle est variable selon les auteurs. Chez des patients possédant une ESP, on peut trouver les fréquences suivantes : 4 % [19] ; 7,8 % [9] ; 10,3 % [23] et jusqu'à 27 % [10].

Ainsi, pour Eagle [19], on trouverait, dans la population générale, 4 % de patients possédant une ESP, et, chez ces patients, 4 % seraient symptomatiques, soit 0,16 % de la population générale. Malgré leurs divergences sur la fréquence de la pathologie, les auteurs s'accordent à dire que :

- la moyenne d'âge des patients varie autour de 40 ans et l'incidence augmente avec l'âge [6-8] ;
- l'ESP est souvent bilatérale mais les symptômes sont généralement unilatéraux [5, 16] ;
- on trouve généralement plus de femmes que d'hommes, avec une incidence très forte chez les femmes âgées [16]. Cela pourrait s'expliquer par les dérèglements hormonaux dus à la ménopause [16] et/ou au métabolisme anormal du calcium chez les patients insuffisants rénaux [11].

Pour illustrer cette discordance entre les auteurs, nous pouvons reprendre et compléter le tableau proposé initialement par Piagkou et al. [16] (Tab. II) :

Classifications radiologiques des ossifications du LSH

L'ossification du LSH est une donnée d'imagerie fréquemment analysée dans la littérature et, en fonction de la morphologie et de la longueur du LSH minéralisé, deux principales classifications sont aujourd'hui utilisées :

1. La classification d'O'Carroll et Jackson [7, 31] est basée sur la situation du LSH calcifié par rapport au foramen mandibulaire (FM) sur une radiographie panoramique et distingue quatre types de calcification (Fig. 10) :
 - type 1 : calcification du LSH bilatérale et se situant plus haut que le FM ;
 - type 2 : calcification du LSH bilatérale et alignée avec FM ;
 - type 3 : calcification du LSH bilatérale et se situant plus bas que FM ;
 - type 4 : plusieurs tailles différentes ou calcification du LSH unilatérale.

Selon cette classification, l'image des processus styloïdes du cas clinique présenté est de type 3, c'est-à-dire que la calcification des LSH est bilatérale et se situe plus bas que le FM.

Tableau I. Classification des différentes formes cliniques du syndrome d'Eagle.

Table I. Classification of the different clinical forms of the Eagle syndrome.

Syndrome	Âge	Hypothèse	Caractéristiques
<i>Syndrome d'Eagle (forme classique)</i>	Possible à tout âge	Hyperplasie /métaplasie réactive	1. Antécédent de chirurgie ou de traumatisme pharyngé 2. Corrélation radiographique : ELSH 3. Palpation clinique de l'ELSH 4. Radiographie et palpation non symptomatiques avant épisode pharyngé
<i>Syndrome carotidien</i>	Souvent autour de 40 ans	Variance anatomique	1. Pas d'historique pharyngé 2. Absence ou présence d'une corrélation radiographique (ELSH), possible dès le jeune âge 3. Palpation clinique possible si ELSH
<i>Syndrome stylohyoïdien</i>	Possible à tout âge	Variance anatomique	1. Pas d'historique pharyngé 2. Corrélation radiographique : ELSH 3. Palpation clinique de l'ossification
<i>Syndrome pseudo-stylohyoïdien</i>	À partir de 40 ans	Développement anormal de la vieillesse	1. Pas d'historique pharyngé 2. Pas de corrélation radiographique 3. Pas de palpation clinique

Tableau II. Comparatif des incidences publiées de l'ELSH.

Table II. Comparisons of the different published ESP incidences.

Date	Auteurs	Étude	Nombre de cas	Définition ESP (cm)	Fréquence (%)
1958	Eagle [19]	Clinique	> 200	> 2,5	4
1970	Kaufman et al. [32]	Clinique	484	> 3	28
1977	Gossman et Tarsitano [33]	Radiographie Panoramique	4 200	> 2,5	1,4
1979	Corell et al. [9]	Radiographie Panoramique	1 771	> 2,5	18,2
1984	O'Carroll et Jackson [7]	Clinique et radiologique	479	> 3	78,5
1986	Keur et al. [34]	Clinique et radiologique	1 135	> 2,5	31
1986	Monsour et Young [35]	Radiographie Panoramique	670	> 4	21,1
1988	Lengele et Dhem [36]	Crânes	246	> 3	29
1990	Ferrario et al. [37]	Radiographie Panoramique	286	> 3	84,4
2005	Rizzatti-Barbosa et al. [10]	Radiographie Panoramique	2 252	> 3	20
2005	Ilgüy et al. [38]	Radiographie Panoramique	860	> 3	3,7
2010	Özta et Orhan [8]	Radiographie Panoramique	2 000	> 3	67,5
2010	Al-Khateeb et al. [6]	Radiographie Panoramique	502	> 4	7,8

2. La classification de Langlais et al. [29] est la plus fréquemment citée ; elle tient compte à la fois de l'aspect morphologique radiologique de l'élongation et du degré d'ossification du LSH (Fig. 11). Selon cette classification, on distingue trois types de styloïde. Le type I correspond à un processus styloïde allongé, le type II à un processus pseudo-articulé et le type III à un processus segmenté. De plus, ces auteurs ont distingué 4 modes de calcification du LSH. Le mode A est dit « outline », le B correspond à une

calcification partielle, le C à une calcification nodulaire et enfin le D désigne une calcification complète. Le type I avec une calcification partielle ou complète serait le plus fréquemment rencontré, suivi du type segmenté et pseudo-articulé.

Selon cette classification, le cas présenté dans cet article serait plutôt de type II à droite puisque pseudo-articulé et de type III à gauche puisque plurisegmenté, avec calcification complète.

Fig. 10. Types de calcification par O'Carroll et Jackson [7].
Fig. 10. Types of calcification according to O'Carroll and Jackson [7].

Thérapeutique

La littérature illustre deux options possibles : une option conservatrice et une option chirurgicale.

1. L'option conservatrice est choisie soit devant une symptomatologie faible voire modérée, soit si le patient refuse la thérapie chirurgicale [39]. Elle est principalement médicamenteuse. Par voie orale, le paracétamol, les AINS, le diazépam ou encore la carbamazépine peuvent améliorer la symptomatologie à court terme. Néanmoins, ils ne traitent que la conséquence et non la cause de la pathologie et leur efficacité varie considérablement d'un patient à l'autre. En complément de la médication per os, des injections antalgiques à travers la fosse tonsillaire ou vers la petite corne de l'os hyoïde peuvent être effectuées [4, 16]. Plusieurs solutions peuvent être injectées : des anesthésiques locaux comme la lidocaïne ; des stéroïdes (cortisone ou hydrocortisone) avec ou sans anesthésique local comme la bupivacaïne [16, 40] ou de l'impletol (un mélange de procaïne et de caféine) [17].

La fracture manuelle de l'élongation du processus styloïde par manipulation transpharyngée a aussi été proposée comme option non chirurgicale mais elle donne peu de résultats positifs [1, 3, 4, 14, 16]. De plus, elle peut être à l'origine de dommages vasculaires ou nerveux et entraîner des récives.

L'application de chaleur sur les endroits douloureux ou la médecine chinoise sont des traitements cités dans la littérature mais qui restent peu étudiés [16].

2. La thérapie chirurgicale est la solution la plus adaptée pour traiter le syndrome d'Eagle. Elle ne doit cependant être envisagée qu'après confirmation de la pathologie par les examens radiographiques et après élimination des

Fig. 11. Formes et types radiologiques du processus styloïde, selon Langlais et al. [29].
Fig. 11. Types and radiological forms of the styloid process, according to Langlais et al. [29].

autres pathologies cervico-faciales. Il existe deux voies d'abord chirurgical pour traiter le syndrome d'Eagle : une voie intra-orale et une autre extra-orale. Deux principes sont à considérer pour la chirurgie quelle que soit la voie utilisée, il est important de réséquer le processus styloïde le plus près de son attache temporale pour prévenir les risques de récive et même si les symptômes sont le plus souvent unilatéraux [13], la résection doit concerner les deux processus styloïdes si ceux-ci sont allongés [4, 16, 22, 40].

La voie intra-orale peut être réalisée sous anesthésie locale ou bien, le plus couramment, sous anesthésie générale [4, 9]. Une amygdalectomie est réalisée si les amygdales sont toujours présentes. Ensuite, pour se guider, le chirurgien doit palper digitalement le processus styloïde dans le coin supéro-latéral de la fosse tonsillaire. Il doit inciser la muqueuse en regard de sa pointe ou sous l'arc palato-glosse en réclinant le tenseur et l'élévateur du voile du palais. Le périoste du processus est alors incisé en réclinant les attaches musculaires et ligamentaires vers le temporal. Le processus styloïde est ensuite réséqué le plus près possible de son attache temporale grâce à une pince gouge. Pour finir, les muscles, les ligaments et la muqueuse sont suturés en couches. C'est la technique illustrée dans le cas clinique présenté. Simple et rapide, cette thérapie ne laisse pas de cicatrices visibles. Cependant, la visibilité de cette voie d'abord est réduite et diminue donc le contrôle d'une résection correcte du processus styloïde. De plus, l'accès au site opératoire peut s'avérer difficile en cas de limitation de l'ouverture buccale [4, 21].

L'abord chirurgical extra-oral [16, 41, 42] commence par une incision cutanée de 3 à 4 cm sous l'angle mandibulaire en suivant le bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien sur environ ses deux tiers. Cela permettrait de protéger le nerf facial. Après avoir identifié le muscle platysma, ce muscle ainsi que le fascia cervical superficiel sont réséqués. La glande submandibulaire et le bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien

Tableau III. Conduite thérapeutique adaptée à chaque forme clinique de syndrome d'Eagle (d'après Camarda et al. [13]).

Table III. Therapeutic approaches according to the clinical forms of the Eagle's syndrome (Camarda et al. [13]).

Syndrome	Thérapeutique
Syndrome d'Eagle (forme classique)	La thérapeutique chirurgicale est la plus adaptée selon la sévérité des symptômes et le degré d'ossification du ligament stylohyoïdien.
Syndrome carotidien	<ul style="list-style-type: none"> • Première intention : injection d'AIS dans la fosse tonsillaire. • Seconde intention : s'il n'y a pas d'adaptation ou si les symptômes persistent, la thérapeutique chirurgicale est alors nécessaire.
Syndrome stylohyoïdien	La thérapeutique chirurgicale est la plus adaptée selon la sévérité des symptômes et le degré d'ossification du ligament stylohyoïdien.
Syndrome pseudo-stylohyoïdien	<ul style="list-style-type: none"> • Première intention : injection d'AIS dans la fosse tonsillaire. • Seconde intention : une thérapeutique chirurgicale des petites cornes de l'os hyoïde peut être nécessaire par voie extra-orale.

sont alors exposés. Ce muscle est ensuite récliné pour permettre l'identification du muscle stylohyoïdien, du ventre postérieur du digastrique et de l'artère carotide externe et de ses branches. Puis, ces éléments sont réclinés pour pouvoir exposer entièrement le processus styloïde.

À partir de ce moment, le protocole de cette voie d'abord rejoint le précédent : le périoste du processus est incisé pour permettre la rétraction de ses attaches musculaires et ligamentaires puis sa résection à sa base temporale. Les muscles, les ligaments, les fascias et les muqueuses sont aussi suturés par couches. Pour éviter les cicatrices trop apparentes, Buono et al. [43] proposent d'utiliser pour cette thérapeutique une approche parotidienne étendue au temporal : l'incision s'effectue du radix à l'hélix, de la face interne du tragus vers le lobe auriculaire puis continue en postérieur dans le sulcus auriculaire ; le plan cutané est disséqué, laissant apparaître le muscle sterno-cléido-mastoïdien puis la procédure habituelle reprend. Cette variante permet d'épargner le nerf grand auriculaire et surtout le nerf facial. De plus, la cicatrice peut être masquée par les cheveux et/ou le tragus. Dans le même esprit, Williams et ses collaborateurs utilisèrent en 2011 une approche préauriculaire [44].

La voie d'abord extra-orale permet une exposition complète du processus styloïde et des structures adjacentes. La bonne visibilité facilite la résection du ligament stylohyoïdien ossifié même dans le cas d'une elongation très importante ou bien d'une tendinite de l'os hyoïde [4, 21, 45]. Elle permet aussi un contrôle correct en cas d'hémorragie [21]. Cependant, la dissection est plus longue, plus complexe et la cicatrice visible mais celle-ci peut être acceptable. Une paresthésie postopératoire du nerf grand auriculaire est souvent associée [4, 21, 46].

Quelques auteurs ont proposé une conduite thérapeutique en fonction de la forme clinique de syndrome d'Eagle [13] (Tab. III). Quelle que soit la technique utilisée, la disparition de la symptomatologie peut être partielle ou complète. Entre 80 et 90 % des patients ne présentent plus aucun symptôme

un an après le traitement, ce qui n'est pas le cas de la patiente traitée ici [3, 4, 16].

Conclusion

Le syndrome d'Eagle, pourtant bien étudié, reste une pathologie complexe, peu connue et sans doute sous-évaluée. En outre, elle a été classée en 1998 comme « non suffisamment démontrée », par l'International Headache Society. Le diagnostic et le traitement du syndrome d'Eagle semblent donc reposer sur des consensus et non sur des données avérées. De plus, il n'existe aucune étude comparative entre une thérapeutique chirurgicale et non chirurgicale même si les auteurs s'accordent à dire que ces dernières ne sont pas satisfaisantes.

Le chirurgien oral et le chirurgien-dentiste doivent connaître le syndrome d'Eagle qui peut se manifester par des douleurs cervico-faciales. Ils ont toute leur place dans le diagnostic et la prise en charge des patients concernés par cette pathologie [47].

Conflits d'intérêt : aucun

Références

1. Bouguila J, Khonsari RH, Pierrefeu A, Corre P. Le Syndrome d'Eagle : une douleur connue et mal reconnue ! Rev Stomatol Chir Maxillofac 2011;112:3483-3492.
2. Ferreira Albuquerque JR, Muller K, Hotta TH, Goncalves M. Temporomandibular disorder or Eagle's syndrome? A clinical report. J Prosthet Dent 2003;90:317-320.
3. Khandelwal S, Hada YS, Harsh A. Eagle's syndrome: A case report and review of the literature. Saudi Dent J 2011;23:211-215.
4. Ceylan A, Köyba io lu A, Celenk F, Yilmaz O, USlu S. Surgical treatment of elongated styloid process: experience of 61 cases. Skull Base 2008;18:289-295.
5. Savranlar A, Uzun L, Uäyür MB, Ozer T. Three-dimensional CT of Eagle's syndrome. Diagn Interv Radiol 2005;11:206-209.

6. Al-Khateeb TH, Al-Dajani TM, Al-Jamal GA. Mineralization of the stylohyoid ligament complex in a Jordanian sample: a clinicoradiographic study. *J Oral Maxillofac Surg* 2010;68:1242-1251.
7. O'Carroll KM, Jackson M. Calcification in the stylohyoid ligament. *Oral Surg* 1984;58:617-621.
8. Öztaş B, Orhan K. Investigation of the incidence of stylohyoid ligament calcifications with panoramic radiographs. *J Investig Clin Dent* 2011;3:30-35.
9. Correll R, Jans J, Taylor JB, Rhyme R. Mineralization of the stylohyoid-stylomandibular complex. A radiographic incidence study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1979;48:286-291.
10. Rizzatti-Barbosa CM, Ribeiro MC, Silva-Concilio LR, Di Hipolito O, Ambrosio GM. Is an elongated stylohyoid process prevalent in the elderly? A radiographic study in a Brazilian population. *Gerodontology* 2005;22:112-115.
11. Gokce C, Sisman Y, Sipahioglu M. Styloid process elongation or Eagle's syndrome: is there any role for ectopic calcification? *Eur J Dent* 2008;2:224-228.
12. Müderris T, Bercin S, Sevil E, Beton S, Kiris M. Surgical management of elongated styloid process: intraoral or transcervical? *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014;271:1709-1713.
13. Camarda AJ, Deschamps C, Forest D. Stylohyoid chain ossification: a discussion of etiology. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989;67:508-514.
14. Beder E, Ozgursoy OB, Karatayli Ozgursoy S. Current diagnosis and transoral surgical treatment of Eagle's syndrome. *J Oral Maxillofac Surg* 2005;63:1742-1745.
15. Fini G, Gasparini G, Filippini F, Becelli R, Marcotullio D. The long styloid process syndrome or Eagle's syndrome. *J Craniomaxillofac Surg* 2000;28:123-127.
16. Piagkou M, Anagnostopoulou S, Kouladouros K, Piagkos G. Eagle's syndrome: a review of the literature. *Clin Anat* 2009;22:545-558.
17. Balbuena LJR, Hayes D, Ramirez SG, Johnson R. Eagle's syndrome (elongated styloid process). *South Med J* 1997;90:331-334.
18. Eagle WW. Elongated styloid process, report of 2 cases. *Arch Otolaryngol* 1937;25:584-587.
19. Eagle WW. Symptomatic elongated styloid process. *Arch Otolaryngol* 1949;49:490-503.
20. Yavuz H, Caylakli F, Yildirim T, Ozluoglu LN. Angulation of the styloid process in Eagle's syndrome. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265:1393-1396.
21. Chrcanovic BR, Custedio AL, De Oliveira DR. An intraoral surgical approach to the styloid process in Eagle's syndrome. *Oral Maxillofac Surg* 2009;13:145-151.
22. Prasad KC, Kamath MP, Reddy KJ, Raju K, Agarwal S. Elongated styloid process (Eagle's syndrome): a clinical study. *J Oral Maxillofac Surg* 2002;60:171-175.
23. Rodríguez-Vázquez JF, Mérida-Velasco JR, Verdugo-Lopez S, Sanchez-Montesinos I, Merida-Velasco JA. Morphogenesis of the second pharyngeal arch cartilage (Reichert's cartilage) in human embryos. *J Anat* 2006;208:179-189.
24. Farhat HI, El Hammady MS, Ziayee H, Aziz-Sultan MA, Heros RC. Eagle syndrome as a cause of transient ischemic attacks. *J Neurosurg* 2009;110:90-93.
25. Karam C, Koussa S. Eagle syndrome: the role of CT scan with 3D reconstructions. *J Neuroradiol* 2007;34:344-345.
26. Rao PP, Menezes RG, Naik R, Venugopal A, Nagesh KR, Madhyastha S, et al. Bilateral calcified stylohyoid ligament: an incidental autopsy finding with medicolegal significance. *Leg Med* 2010;12:184-187.
27. Steinman EP. A new light on the pathogenesis of the styloid syndrome. *Arch Otolaryngol* 1970;91:74-75.
28. Politi M, Toro C, Tenani G. A Rare Cause for Cervical Pain: Eagle's Syndrome. *Int J Dent* 2009;78:297.
29. Langlais RP, Miles DA, Van Dis ML. Elongated and mineralized stylohyoid ligament complex: a proposed classification and report of a case of Eagle's syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1986;61:527-532.
30. Watanabe PC, Dias FC, Issa JP, Monteiro SA, de Paula FJ, Tiossi R. Elongated styloid process and atheroma in panoramic radiography and its relationship with systemic osteoporosis and osteopenia. *Osteoporos Int* 2010;21:831-836.
31. Savranlar A, Uzun L, Uğur MB, Ozer T. Three-dimensional CT of Eagle's syndrome. *Diagn Interv Radiol* 2005;11:206-209.
32. Kaufman SM, Elsay RP, Irish EF. Styloid process variation. Radiologic and clinical study. *Arch Otolaryngol* 1970;91:460-463.
33. Gossman JR, Tarsitano JJ. The styloid-stylohyoid syndrome. *J Oral Surg* 1977;35:555-560.
34. Keur JJ, Campbell JPS, Mac Carthy JF, Ralph WJ. The clinical significance of the elongated styloid process. *Oral Surg* 1986;61:399-404.
35. Monsour PA, Young WG. Variability of the styloid process and styloid ligament in panoramic radiographs. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1986;61(5):522-526.
36. Lengele B, Dhem A. Microradiographic and histological study of the styloid process of the temporal bone. *Acta Anat* 1989;135:193-199.
37. Ferrario VF, Sigurta D, Daddona A, Dalioca L, Miani A, Tarfuro F, et al. Calcification of the styloid ligament: incidence and morphoquantitative evaluations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1990;69:524-529.
38. Ilgüy M, Ilgüy D, Güler N, Bayirli G. Incidence of the type and calcification patterns in patients with elongated styloid process. *J Int Med Res* 2005;33:96-102.
39. Queslati S, Douira W, Dhieb R, Ben Farhat L, Mnif N, Rezgui L, et al. Le syndrome d'Eagle. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2006;123:152-156.
40. Mohanty NS, Thirumaran M, Gopinath M, Bambha G, Balakrishnan S. Significance of styloidectomy in Eagle's syndrome: an analysis. *Ind J Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;61:262-265.
41. Mayrink G, Figueiredo EP, Sato FR, Moreira RW. Cervicofacial pain associated with Eagle's syndrome misdiagnosed as trigeminal neuralgia. *Oral Maxillofac Surg* 2011;16:207-210.
42. Shin JH, Herrera SR, Eboli P, Aydin S, Eskandar EH, Slavin KV. Entrapment of the glossopharyngeal nerve in patients with Eagle's syndrome: surgical technique and outcomes in a series of 5 patients. *J Neurosurg* 2009;111:1226-1230.
43. Buono U, Mangone GM, Michelotti A, Longo F, Califano L. Surgical approach to the stylohyoid process in Eagle's syndrome. *J Oral Maxillofac Surg* 2005;63:714-716.

44. Williams JV, Mac Kearney RM, Revington PJ. Eagle's syndrome: a novel surgical approach to the styloid process using a preauricular incision. *J Oral Maxillofac Surg* 2011;69:1617-1622.
45. Mendelsohn AH, Berke GS, Chhetri DK. Heterogeneity in the clinical presentation of Eagle's syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;134:389-393.
46. Diamond LH, Cottrell DA, Hunter MJ, Papageorge M. Eagle's syndrome: a report of 4 patients treated using a modified extraoral approach. *J Oral Maxillofac Surg* 2001;59:1420-1426.
47. Sudrat Y, Teitelbaum J, Antoine L, Mondié JM, Baudet-Paumel M. Syndrome d'Eagle : à propos d'un cas avec calcifications multiples. *Med Buc Chir Buc* 2008 ;14:97-102.