Quando uma queixa comum revela um diagnóstico incomum – Síndroma de Eagle

Dina Novais Fernandes,* António Silva,** Adriana Miranda,*** Luis Sousa,* José Sequeira*

RESUMO

Introdução: A Síndroma de Eagle caracteriza-se pelo alongamento da apófise estilóide do osso temporal, a qual comprime as estruturas neurovasculares adjacentes abrangendo, por isso, um amplo espectro de sintomas. Os mais comuns incluem odinofagia e sensação de corpo estranho, mas também disfagia, otalgia, cefaleia, síncope ou até mesmo acidente isquémico transitório. O diagnóstico não é fácil, sendo necessário um alto índice de suspeição, dado que os sintomas podem ser atribuídos a outras patologias.

Descrição do caso: Relata-se o caso de uma utente de 35 anos de idade, com odinofagia esquerda persistente com cerca de oito meses de evolução e com múltiplas recorrências a consultas agudas na unidade de saúde familiar e no serviço de urgência. Ao exame objetivo destacava-se apenas rubor da orofaringe. Realizou zaragatoa de exsudado faríngeo e endoscopia digestiva alta que não revelaram alterações. Foi referenciada à consulta de otorrinolaringologia; porém, teve alta por não ter sido detetada patologia. Por persistência de odinofagia intensa, e revelando já alguma ansiedade face à ausência de diagnóstico, foi solicitada uma tomografia computorizada da faringe que evidenciou assimetria das apófises estilóides, considerando a possibilidade de síndroma de Eagle. Optou-se pelo tratamento conservador mas, por refratariedade da sintomatologia, foi referenciada para a consulta de estomatologia. À data da consulta hospitalar apresentava já melhoria das queixas álgicas com terapêutica anti-inflamatória, mantendo o seguimento hospitalar com vigilância anual.

Comentário: Apesar de a síndroma de Eagle ser uma patologia rara, deve ser equacionada nos pacientes que apresentam dor cervico-facial crónica, sobretudo quando refratária ao tratamento. Caso contrário, poderá conduzir, erradamente, ao diagnóstico de outras patologias, ao consumo de recursos de saúde e ao desgaste físico e emocional do doente. Assim sendo, o médico de família apresenta um papel importante no reconhecimento desta síndroma, uma vez que os sintomas são comummente encontrados na sua prática clínica diária.

Palavras-chave: Síndroma de Eagle; Apófise Estilóide; Odinofagia.

INTRODUÇÃO

síndroma de Eagle, raramente diagnosticada, foi descrita pela primeira vez em 1937 pelo otorrinolaringologista Watt Eagle¹ e resulta do alongamento da apófise estilóide e/ou calcificação do ligamento estilo-hióideu comprimindo importantes estruturas neurovasculares.¹

A apófise estilóide é uma projeção óssea que se origina na base do osso temporal, posterior ao ápice da mastóide, conectando-se ao corno inferior do osso hióide pelo ligamento estilo-hióideu. O comprimento nor-

mal da apófise estilóide é de 2,5 a 3,0cm, considerando-se alongado acima deste valor.¹⁻⁴

Os sintomas dependem de vários fatores, incluindo o comprimento e largura da apófise estilóide, o ângulo e direção do desvio e o seu grau de ossificação e resultam da compressão dos nervos cranianos X, XI e XII, artérias carótidas e respetivas fibras simpáticas perivasculares.⁵ Por conseguinte, pode apresentar-se através de um amplo espectro de sintomas, geralmente unilateral, e pode incluir mais frequentemente dor, disfagia e sensação de corpo estranho, mas também otalgia, cefaleia, disfonia, sintomas visuais e até mesmo síncope ou acidente isquémico transitório.^{2,5-7} Foram ainda descritos casos de morte súbita, atribuídos à compressão bilateral dos seios carotídeos por apófises estilóides alongadas.^{2,6,8}

^{*}Médicos Internos de Medicina Geral e Familiar, USF +Carandá – ACeS Cávado I

^{**}Médico Interno de Medicina Geral e Familiar, USF MaxiSaúde – ACeS Cávado I

^{***}Médica Interna de Medicina Geral e Familiar, USF Pró-Saúde – ACeS Cávado II



Dada a sua apresentação clínica variada e inespecífica, o seu diagnóstico é desafiante e baseia-se nas manifestações clínicas, na palpação da apófise estilóide ao exame objetivo e posterior confirmação imagiológica.⁴⁻⁵

Os autores relatam o caso clínico de uma utente com odinofagia persistente que, apesar de se tratar de um sintoma comum, culminou no diagnóstico de uma síndroma pouco frequente. Este percurso diagnóstico conduziu ao desgaste físico e psicológico da utente, pela incerteza diagnóstica e pelo grande consumo de recursos de saúde.

DESCRIÇÃO DO CASO

Relata-se o caso de uma doente do sexo feminino, caucasiana, de 35 anos de idade, natural e residente em Braga. Completou o 9.º ano de escolaridade e trabalha como administrativa. Insere-se numa família nuclear altamente funcional, na fase IV do Ciclo de Duvall e pertencente à classe média de Graffar. Como antecedentes pessoais apresenta espondilite anquilosante (diagnosticada em 2005, acompanhada desde então por reumatologia no Hospital de Ponte de Lima), perturbações depressivas (diagnosticada em 2007, seguida pela médica de família) e úlcera duodenal (diagnosticada em 2012). Foi submetida a mamoplastia de aumento em 2010, sem outros antecedentes cirúrgicos, nomeadamente do foro de otorrinolaringologia (ORL). Sem hábitos tabágicos ou alcoólicos, referindo uma alimentação saudável. Nega antecedentes familiares de relevo. Encontra-se medicada habitualmente com metotrexato 25mg/semana, etoricoxib 60mg/dia e esomeprazol 20mg/dia.

Em fevereiro de 2013 recorreu à consulta de intersubstituição, na USF, por odinofagia com cerca de um mês de evolução, mais intensa à esquerda. Sem febre ou outros sintomas respiratórios ou otológicos associados. Ao exame objetivo constatou-se uma orofaringe ruborizada, sem exsudados e sem gânglios cervicais palpáveis. Foi medicada com terapêutica tópica (fusafungina) por história de úlcera duodenal, tendo sido solicitada endoscopia digestiva alta (EDA) para reavaliação.

Um mês após foi observada pela sua médica de família por odinofagia à esquerda com dois meses de evolução, sem outros sintomas de novo. Ao exame objetivo destacava-se apenas eritema da orofaringe, sem adenomegalias palpáveis ou tumefações cervicais. Foi so-

licitado exame cultural de exsudado faríngeo, que se revelou normal.

Posteriormente recorreu por duas vezes ao serviço de urgência do hospital de referência por manter queixas de odinofagia à esquerda com irradiação otológica ipsilateral. Foi inclusivamente observada por ORL cujo exame objetivo dirigido não revelou nenhuma alteração, excetuando um ligeiro rubor dos pilares amigdalinos, pelo que teve alta medicada com analgesia (paracetamol).

Em junho de 2013 foi novamente observada pela sua médica de família mantendo queixas de odinofagia esquerda com cinco meses de evolução, sem outra sintomatologia de novo. O exame objetivo era sobreponível. A EDA revelou-se normal, apresentando apenas discretas lesões de gastrite crónica, sem sinais de atividade de *Helicobacter pylori*. Foi equacionada a possibilidade de refluxo gastroesofágico não erosivo e associou-se à terapêutica habitual um protetor da mucosa gástrica (sucralfalto), devendo manter o inibidor da bomba de protões (IBP) e o anti-inflamatório não esteróide (AINE). Dadas as queixas persistentes de odinofagia a doente foi referenciada para ORL do hospital de referência.

Na consulta hospitalar, realizada cerca de dois meses após a referenciação, não foi detetada patologia do foro de ORL. Ao exame objetivo destacava-se dor localizada na zona alta do esternocleidomastoideu esquerdo, sobretudo com rotação cervical. Teve alta da consulta hospitalar medicada com analgésico e relaxante muscular (paracetamol e tiocolquicosídeo).

Insatisfeita face à ausência de diagnóstico e revelando já alguma ansiedade e preocupação, a utente recorreu novamente à consulta com a sua médica de família mantendo odinofagia esquerda intensa, apesar da terapêutica instituída a nível hospitalar. Mais uma vez, ao exame objetivo apresentava apenas rubor da orofaringe sem outros achados. Pela persistência da sintomatologia, com cerca de oito meses de evolução e ausência de diagnóstico, foi solicitada uma tomografia computorizada (TC) da faringe.

Após a consulta com a médica de família e mantendo odinofagia intensa, a doente recorreu novamente ao serviço de urgência do hospital de referência, sendo evidente alguma ansiedade face à sintomatologia recorrente e à ausência de diagnóstico. O exame objetivo era sobreponível às restantes observações, pelo que



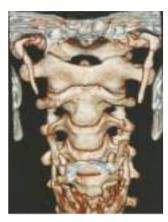


Figura 1. Tomografia computorizada da faringe evidenciando alongamento da apófise estilóide à esquerda.

a doente teve alta medicada com analgésico (paracetamol e codeína). Foi equacionada a hipótese de patologia psicossomática, pelo que foi associado um ansiolítico (lorazepam) à terapêutica habitual.

A TC da faringe, realizada em setembro de 2013, revelou uma assimetria das dimensões das apófises estilóides temporais, sendo maior à esquerda com cerca de 40mm (figura 1), considerando a possibilidade de se tratar de síndroma de Eagle. Optou-se pelo tratamento conservador, com indicação para reavaliar no caso de persistência da sintomatologia.

Por manter queixas de odinofagia apesar de terapêutica anti-inflamatória foi referenciada à consulta de estomatologia com o diagnóstico de síndroma de Eagle, para avaliação da eventual necessidade de correção cirúrgica. À data da consulta, em novembro de 2013, a doente apresentava melhoria das queixas álgicas. Ao exame objetivo palpava-se a apófise estilóide à esquerda, sem outros achados de novo. Dada a melhoria sintomática optou-se por vigilância anual.

Atualmente a doente apresenta-se assintomática e sem outra sintomatologia de novo, mantendo seguimento anual em consulta hospitalar de estomatologia.

COMENTÁRIO

A síndroma de Eagle é uma patologia rara. No entanto, deve ser equacionada nos pacientes que apresentam dor cervico-facial crónica, sobretudo quando refratária ao tratamento.⁵ Na verdade, nem sempre é tida como diagnóstico diferencial neste tipo de situa-

ções, levando ao subdiagnóstico desta entidade clínica e, consequentemente, a que a sua incidência seja subestimada.² Não existem dados relativos à sua prevalência em Portugal, tendo sido publicados dois artigos, em 2012⁹ e 2014,⁶ descrevendo o caso de síndroma de Eagle num homem de 53 anos e numa mulher de 60 anos, respetivamente.

A sua etiologia permanece desconhecida, apesar de uma história de trauma cirúrgico (amigdalectomia) ou irritação local crónica ser descrita por muitos autores, inclusive Watt Eagle. ¹⁻³ Outras teorias propostas compreendem a predisposição genética e o metabolismo anormal do cálcio, fósforo e vitamina D, sobretudo nas mulheres em idade pós-menopausa.^{2,4}

Até 28% da população geral pode apresentar um alongamento da apófise estilóide. ^{2,5} Contudo, tal alteração não significa, necessariamente, síndroma de Eagle, uma vez que a maioria dos indivíduos é assintomática (90-96%). ^{1,4-5} Além disso, embora a maioria dos casos apresente um alongamento bilateral das apófises estilóides, os sintomas são geralmente unilaterais. ^{2,5} Esta condição é mais prevalente no sexo feminino, com um rácio 3:1, em quem os sintomas são habitualmente mais intensos. ^{1,5}

O amplo espectro de sintomas que compõe a síndroma de Eagle deve-se à compressão das estruturas neurovasculares adjacentes, podendo variar entre odinofagia, sensação de corpo estranho, disfagia, sintomas visuais ou até mesmo síncope ou acidente isquémico transitório.⁵

O diagnóstico de síndroma de Eagle não é fácil e requer um alto índice de suspeição por parte do médico. Este baseia-se nas manifestações clínicas e na palpação da apófise estilóide ao exame objetivo.⁴⁻⁵ Uma história de cirurgia ou trauma local e a exacerbação dos sintomas com a rotação cervical ou com a palpação da apófise estilóide podem igualmente sugerir síndroma de Eagle.^{2,4} A confirmação diagnóstica é feita por investigação imagiológica, sendo a TC o exame *gold-standard*.^{2,5-6} A injeção de anestésico na fossa amigdalina pode diminuir ou mesmo fazer desaparecer a dor, podendo também ser usada como ferramenta diagnóstica.⁵⁻⁶

A síndroma de Eagle pode ser tratada de forma conservadora ou cirúrgica através da excisão da apófise estilóide, sendo o tratamento adequado selecionado com base na gravidade dos sintomas.⁵ O tratamento con-



QUADRO I. Diagnóstico diferencial de síndroma de Eagle (adaptação) ⁵	
Sintomas	Diagnósticos
Cefaleia	Enxaqueca; cefaleia em <i>cluster;</i> cefaleia de tensão; carotidodinia; dor facial atípica; dor paroxística hemicraniana
Dor facial	Disfunção tempero-mandibular; síndroma da dor miosfacial; nevralgia do trigémio, glossofaríngea, laríngea superior ou occipital; doença das glândulas salivares; prótese dentária inapropriada
Cervicalgia	Discopatia degenerativa; refluxo laringo-faríngeo
Ouvidos, nariz ou garganta	Amigdalite; espasmo do músculo constritor da faringe; otites; mastoidites; fratura do osso hióide
Outros	Doença psicossomática; síndroma fibromiálgico; corpo estranho; processos neoplásicos ou inflamatórios da região orofaríngea; tumor faríngeo ou da base da língua; artrite cervical; arterite temporal

servador compreende a injeção local de AINE ou anestésicos no corno inferior do osso hióide ou na fossa amigdalina, com o objetivo de aliviar os sintomas. Os AINE podem igualmente ser administrados oralmente.⁵ Para o tratamento cirúrgico existem duas abordagens diferentes possíveis: abordagem transcervical ou transfaríngea.5 As complicações relacionadas com a estiloidectomia incluem: lesão do nervo facial, osteomielite e infeção da ferida operatória e dos tecidos profundos da cabeça e pescoço.5 Geralmente obtém-se sucesso terapêutico (médico ou cirúrgico) em cerca de 80% dos doentes,10 daí a importância de um diagnóstico atempado de forma a diminuir o insucesso terapêutico ou o risco de complicações, algumas delas potencialmente graves. Neste caso clínico em particular conseguiu-se uma remissão da sintomatologia apenas com tratamento conservador, mantendo a doente vigilância anual em consulta hospitalar.

Sendo a apresentação da síndroma de Eagle variada e inespecífica pode conduzir ao diagnóstico errado de outras patologias da região oral e maxilofacial⁵⁻⁶ (quadro 1). Como tal, até ao estabelecimento do diagnóstico definitivo, estes pacientes são usualmente consultados por várias especialidades médicas (ORL, neurologia, neurocirurgia, cirurgia maxilo-facial, medicina dentária ou até mesmo psiquiatria).⁵⁻⁶ A dificuldade diagnóstica e a recorrência a outras especialidades médicas ficaram também evidenciadas neste caso clínico, em que a utente foi observada por ORL e foi ainda equacionada a possibilidade de sintomatologia psicossomática, dado os seus antecedentes de perturbações depressivas.

Importa ressalvar a dificuldade e a morosidade diagnóstica características desta síndroma. Neste caso clínico, decorreram cerca de oito meses desde a primeira consulta na USF até ao estabelecimento do diagnóstico definitivo. Tal facto vai de encontro aos restantes casos clínicos descritos na literatura, cujo tempo decorrido até ao diagnóstico definitivo varia entre sete meses até quatro anos.^{2,4,6}

Inevitavelmente, o longo caminho percorrido até ao diagnóstico acarretou um grande desgaste físico e emocional da doente, quer pelas várias idas às consultas agudas da USF ou serviço de urgência quer pela realização de meios complementares de diagnóstico, alguns deles invasivos, ou até pela ida à consulta hospitalar de ORL, que se revelou infrutífera.

De salientar que, atualmente, o diagnóstico de síndroma de Eagle é facilitado pelo arsenal de meios complementares diagnósticos disponíveis. Por conseguinte, é importante que o médico de família seja conhecedor desta patologia para assim evitar que os doentes sejam erradamente classificados como sofrendo de patologia psicossomática.

Não raras vezes a dor persistente, característica desta síndroma, pode afetar psicologicamente o paciente, podendo haver a necessidade de encaminhamento para psiquiatria. Daí a importância do médico de família que, na sua abordagem holística, necessita de se debruçar não só na componente orgânica, mas também na envolvência psicológica e social do utente.

A dor persistente conduz geralmente à necessidade de recurso a terapêutica anti-inflamatória e analgésica,



aspeto que ficou patente neste caso clínico. Esta hipermedicalização abre espaço para outra reflexão, a da prevenção quaternária. O médico de família assume, assim, um papel fundamental neste campo, tendo a tarefa, por vezes hercúlea, de defender um dos princípios fundamentais da medicina, o de *primum non nocere*.

A importância da síndroma de Eagle, retratada neste caso clínico, assenta no facto de se apresentar com um leque variado de sintomas comummente encontrados ao nível dos cuidados de saúde primários, sendo alguns deles potencialmente graves. Tal facto demarca o papel do médico de família no reconhecimento desta síndroma, anteriormente restrita a especialidades hospitalares, de forma a evitar o diagnóstico tardio e suas potenciais complicações, sejam elas físicas ou psicológicas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1. Eagle WW. Elongated styloid process: report of two cases. Arch Otolaryngol. 1937;25:584-7.
- 2. Zeckler SR, Betancur AG, Yaniv G. The eagle is landing: Eagle syndrome an important differential diagnosis. Br J Gen Pract. 2012;62(602):501-2.
- 3. Monti LM, França DC, Trento CL, Tiano GC, Castro AL. Síndrome de Eagle: relato de caso clínico [Eagle's syndrome: clinical case report]. Rev Odontol Araçatuba. 2005;26(1):32-5. Portuguese

- 4. Akheel M, Tomar S. Eagle syndrome. Muller J Med Sci Res. 2013;4(2): 124-6.
- Piagkou M, Anagnostopoulou S, Kouladouros K, Piagkos G. Eagle's syndrome: a review of the literature. Clin Anat. 2009;22(5):545-58.
- Ferreira PC, Mendanha M, Frada T, Carvalho J, Silva A, Amarante J. Eagle syndrome. J Craniofac Surg. 2014;25(1):e84-6.
- Song JH, Ahn SK, Cho CB. Elongated styloid process as a cause of transient ischemic attacks. JAMA Neurol. 2013;70(8):1072-3.
- Kumar P, Rayamane AP, Subbaramaiah M. Sudden death due to Eagle syndrome: a case report. Am J Forensic Med Pathol. 2013;34(3):231-3.
- 9. Alves ND, Sousa M. Síndrome de Eagle [Eagle syndrome]. Acta Med Port. 2012;25(5):348. Portuguese
- Rinaldi V, Salvinelli F, Casale M, Faiella F, Coco M. Eagle syndrome treatment & management. Medscape [Internet]; 2014 [updated 2015 Jan 20; cited 2015 Sep 6]. Available from: http://emedicine.medscape.com/article/1447247-treatment

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não ter conflitos de interesses.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Dina Novais Fernandes R. Padre Gaspar Roriz, 4810-429 Guimarães E-mail: dina.novaisf@gmail.com

Recebido em 03-04-2015 Aceite para publicação em 02-12-2015

Artigo escrito ao abrigo do novo acordo ortográfico.

ABSTRACT

WHEN A COMMON COMPLAINT REVEALS AN UNCOMMON DIAGNOSIS – THE EAGLE SYNDROME

Introduction: The Eagle syndrome is characterized by the elongation of styloid process. This provides attachment for many important neurovascular structures and can lead to a broad spectrum of symptoms. The most common symptoms include odynophagia and a sensation of a foreign body. It can also cause dysphagia, headache, syncope, or even transient ischemic attacks. The diagnosis is difficult as the symptoms may be attributed to other diseases.

Case report: We describe the case of a 35-year-old female with persistent odynophagia for 8 months, with multiple consultations with her family doctor and the local emergency department. Physical examination revealed oropharyngeal erythema. Endoscopy and pharyngeal exudate were normal. The patient was referred to an otolaryngology consultation, but no cause was found. With persistent odynophagia and anxiety due to a lack of a diagnosis, computerized tomography of the pharynx was requested. This revealed asymmetry of the styloid process and the Eagle syndrome was diagnosed. Conservative management was suggested, but due to refractory symptoms, the patient was referred to stomatology. After consultation in hospital, the complaints of pain improved with anti-inflammatory therapy. The patient is currently followed in hospital with annual monitoring. Comment: Although the Eagle syndrome is rare, it should be considered in patients with chronic cervicofacial pain, especially when this is refractory to treatment. Otherwise, it may lead to incorrect diagnosis, to consumption of health resources, and to physical and emotional stress for the patient. The family doctor has a role to play in recognition this syndrome since the symptoms are commonly encountered in daily clinical practice.

Keywords: Eagle Syndrome; Styloid Process; Odynophagia.