

Eagle Sendromu: İki Olgu Sunumu

Eagle Syndrome: Report of Two Cases

Mehmet Güven¹, Halil Elden¹, Ebru Mihriban Güven^{2,3}, Fatih Turan¹

¹ Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz ve Baş-Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı, Sakarya, Türkiye

² Sakarya Üniversitesi Sağlık Bilimleri Yüksek Okulu, Sakarya, Türkiye

³ Kocaeli Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Anatomi Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

Yazışma Adresi / Correspondence:

Halil Elden

Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz ve Baş-Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı, Korucuk Mahallesi, 54290, Adapazarı/ Sakarya/ Türkiye

T: 90 537 775 30 25

E-mail: eldenhalil@gmail.com

Geliş Tarihi / Received : 21.12.2020 Kabul Tarihi / Accepted : 11.06.2021

Orcid:

Mehmet Güven <https://orcid.org/0000-0002-3665-2428>

Halil Elden <https://orcid.org/0000-0002-6306-4357>

Ebru Mihriban Güven <https://orcid.org/0000-0002-9743-2867>

Fatih Turan <https://orcid.org/0000-0002-5389-8243>

(Sakarya Tıp Dergisi / Sakarya Med J 2021, 11(3):687-692) DOI: 10.31832/smj.844107

Öz

Eagle Sendromu stiloid proses ile ilişkili bir ağrı sendromudur. Hastalarda tekrarlayan boğaz ağrısı, disfaji, boğazda yabancı cisim hissi ve o tarafa yansıyan kulak ağrısı gibi şikayetler oluşturur. Ayırıcı tanıda atlanabilmesi nedeniyle çoğu zaman hastalara yanlış tanı konulmasına sebep olur. Tanısında uyumlu bir öykü ve görüntüleme yöntemlerinin birlikteliği önemlidir. Tedavisinde medikal tedavi seçenekleri olsa da cerrahi tedavi ön plandadır. Klinikimizde transoral teknik uygulanarak cerrahi tedavisi gerçekleştirilen iki hasta literatür bilgisi ışığında sunulmuştur.

Anahtar
kelimeler

Eagle sendromu; Uzamış stiloid proses; Farenjit

Abstract

Eagle Syndrome is a pain syndrome associated with the styloid process. It causes complaints such as recurrent sore throat, dysphagia, foreign body sensation in the throat and ear pain reflected on that side. Because it can be missed in the differential diagnosis, it often causes the patients to be misdiagnosed. A compatible history and imaging methods are important in diagnosis. Although there are many medical treatment options, surgical treatment is at the forefront. Two patients who underwent surgical treatment using the transoral technique in our clinic are presented within the knowledge of the literature.

Keywords

Eagle syndrome; Styloid process; Pharyngitis

GİRİŞ

Eagle Sendromu(ES), anormal uzun yapıda olan stiloid proçesinin(SP) semptomatik olması ya da stilohyoid ligament kalsifikasyonu ile karakterizedir. “Stilalji” tanınmasıyla bir ağrı sendromu olarak 1937 yılında iki tonsillektomize hastaya ait vaka sunumu ile Dr. Watt Eagle tarafından tanımlandığında boğaz ağrısı, disfaji, globus hissi, otalji gibi birçok servikofasiyal semptomun birlikteliği olarak değerlendirilmiştir.^{1,2}

SP kafa tabanından başlayan, giderek incelen bir yapıdır, temporal kemiğin mastoid proçesinin anterior ve medialinde bulunur. Embriyolojik olarak 2. brankial arkıtan, Reichert kartilajından meydana gelmektedir. Origosu bu proçes olan üç kas ve iki ligament vardır ve bu kas ve ligament grubu ‘Riolan’ın buketi’ olarak adlandırılır. Bu yapılar stilofaringeus kası, stiloglossus kası, stiohyoid kası ile stilohyoid ligament ve stilomandibuler ligamenttir. SP, lateralde parotis gland ile sarılıdır. Nervus fasialis ve a.carotis eksterna ile yakın komşuluğu bulunur. Fossa palatina, faringeal duvarın posteriorunda, a.corotis eksterna ve a.carotis interna arasında seyredir.³

Eagle, çalışmalarında normal SP uzunluğunu 2,5 ile 3 cm olarak kabul etmiştir.^{1,2} 2,5 cm’den uzun olan SP’ nin komşu olduğu karotid arter, lingual ve fasiyal arter, internal jugüler ven; fasiyal sinir, aksesuar sinir, hipoglossal sinir, vagus ve glossofaringeus gibi önemli arter ve sinir yapılarına kompresyon oluşturarak semptom verebileceği düşünülmüştür.⁴

İlk tanımlandığında SP elongasyonunun toplumda görülme sıklığı % 4 olarak bildirilmiştir. Ancak hastaların çoğu asemptomatiktir ve hastaların yalnızca %4’ ünde semptomlar görülür. ES kadınlarda daha sık görülmektedir ve genellikle ligament elastisitesinin azaldığı 40 yaş üstü kişilerde görülür.⁵

ES bir dışlama tanısıdır ve tanı koyulabilmesi için ilk önce şüphelenilerek bu durumun akla gelmesi gerekir. Uzun SP

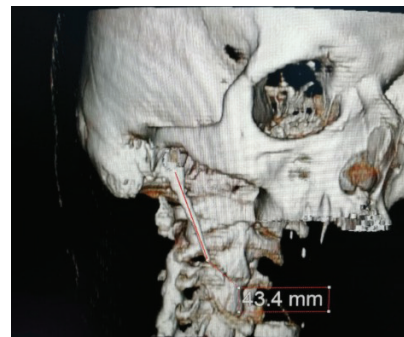
tanısında altın standart bilgisayarlı tomografi(BT) görüntülemidir. Üç boyutlu ya da konik ışın BT önemli veriler sunmaktadır.⁶

Çalışmanın amacı, kliniğimizde ES tanısı konan iki hastanın literatür bilgileri eşliğinde tartışılmasıdır.

VAKA TAKDİMİ

OLGU 1

Kırk yaşında erkek hasta KBB hastalıkları polikliniğine yaklaşık 3 aydır sağ tonsilla palatina üst kutupta devam eden ve yutkunurken artan ağrı şikayeti ile başvurdu. Hastanın eşlik eden yutma güçlüğü ve boğazda takılma hissi şikayeti mevcuttu. Anamnezinde daha önce travma öyküsü ya da geçirilmiş cerrahi öyküsü olmadığını belirtti. Yapılan KBB muayenesinde hasta palpasyon esnasında sağ tonsil üst kutupta dokunmakla ağrı oluştuğunu ifade etti. Hastaya üç boyutlu maksillofasial BT çekildi ve sağ SP yaklaşık 43,4 mm (Resim 1,2), sol SP yaklaşık 22,1 mm ölçüldü(Resim 2). Hastadan bilgilendirilmiş gönüllü onam formu alındı. Hastaya genel anestezi altında transoral teknikle SP rezeksiyonu planlandı. Soğuk teknikle sağ tonsillektomiyi takiben uzun SP tonsiller fossanın üst kutbunun lateralinde palpe edildi. Kas ve ligament yapıların diseksiyonu sonrasında ulaşılan en proksimalden SP rezeksiyonu yapıldı. İntraoperatif ve postoperatif takiplerinde hastada herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Çıkarılan SP 20 mm uzunluğundaydı (Resim 3). Hastanın ağrı yakınmaları postoperatif ikinci haftada iyileşti ve 1. yılda herhangi bir sorunla karşılaşılmadı.



Resim 1: Sağ stiloid proçes ~43,4 mm (normalden uzun)



Resim 2: Sağ ve sol stiloid süreç (sağ 43,4 mm; sol 22,1 mm)



Resim 3: Çıkarılan stiloid süreç yaklaşık 20 mm

OLGU 2

Kırk dokuz yaşında bayan hasta; kliniğimize başvurusundan önce boyunda şiddetli ağrı nedeniyle FTR polikliniğince tedavi ve takip edilmekteydi. Kulağına yayılan, orta şiddette, devamlı bir ağrı ile birlikte yutkunurken meydana gelen boğaz ağrısı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Baş – boyun bölgesine yönelik geçirilmiş operasyon öyküsü olmayan hasta anamnezde herhangi ek bir özellik tariflemiyordu. Fizik muayenede göze çarpan tek özellik ağız içi palpasyonunda sağ tonsiller bölgede palpasyonun ağrılı olması idi. Yapılan 3 boyutlu BT tetkiklerinde SP sağ tarafta 42,1 mm; sol tarafta ise 21,3 mm uzunluğunda ölçüldü. Hastaya transoral yaklaşım ile uzun sağ SP eksizyonu planlandı. Hastadan bilgilendirilmiş gönüllü onam formu alındı. Genel anestezi altında klasik soğuk teknikle tonsillektomi sonrasında paratonsiller ven bağlanarak hemostaz sağlandı. Süperior konstriktör kas ve bukkofaringeal fasya gibi anatomik yapıların retrakte edilmesini takiben stiloid process ortaya konularak ulaşılabilen en proksimal kıs-

mından rezeke edildi. Postoperatif 5.yılda hastanın aktif yakınması gözlenmedi.

TARTIŞMA

SP embriyolojik olarak proksimalde timpanohyal kısım ve distalde stilo-hyal kısım olarak iki bölüme ayrılır. Doğumdan önce timpanohyal kısım ossifiye durumdadır; ancak stilo-hyal kısım kartilaj haldedir ve hyoid kemiğin küçük boynuzu ile stilo-hyoid ligament aracılığıyla bağlantılıdır. SP; stilo-hyoid ligament ve hyoid kemiğin küçük boynuzu stilo-hyoid kompleksi oluşturur.^{3,7}

SP' nin uzamasının patogenezi açıklanmada bazı hipotezler mevcuttur. Bazı yazarlar stilo-hyal kısımda Reichert kırırdağından persiste kalan bir kartilajın varlığının SP' nin uzamasına neden olduğunu savunurken; stilo-hyoid ligamentin ossifikasyonu ya da stilomandibüler ligamentin origosundaki ossifikasyonun patogeneze sorumlu olabileceği teorileri öne sürülmüştür.⁸ Literatürde stilo-hyoid ligamentteki ossifikasyonun ailesel otozomal geçişli olduğunu gösteren ve ailenin üç kuşağında geçiş tespit edilen bir vaka bildirilmiştir.⁹ Bunun dışında patogeneze travmanın meydana getirdiği reaktif metaplazinin veya yaşa bağlı olarak gelişen inflamatuvar süreçlerin SP' nin uzamasında etkili oldukları düşünülmüştür.⁸

İnsanda SP'de uzama ilk defa 1652 yılında İtalyan bir cerrah olan Pietro Marchetti tarafından; stilo-hyoid ligamentin ossifikasyonunun bir sonucu olarak gösterilmiştir. SP' deki uzamanın ağrı nedeni olabileceğinin gösterilmesinden sonra 1872 yılında Weinlecher tarafından ağrı palpasyonu amacıyla SP' ye yönelik cerrahi tedavi başarıyla uygulanmıştır.^{1,10}

Eagle yapmış olduğu çalışmalarda SP ile ilgili olarak iki farklı hastalık tablosu tanımladı.² Bunlardan ilki tonsillektomi sonrasında meydana gelen yutmada ağrı ve güçlük, yabancı cisim hissi ve kulağa vuran ağrı ile seyreden klasik tipken; ikinci tip ise stilo-karotid sendrom olarak adlandırılır, internal ya da eksternal karotis arter ve perivasküler

sempatik liflerin sıkışması sonucu periorbital-parietal bölgede ağrı, görme bozuklukları, senkop, baş hareketiyle meydana gelen tinnitus ve boyunda ağrı meydana gelebilir.^{2,11} Tüm bu semptomların dışında literatürde vasküler kompresyon nedeniyle geçici iskemik atak ya da serebral iskemik ile ilişkili vakalar bildirilmiştir.¹² Çalışmamızdaki her iki olgunun da boğazda uzun süredir bulunan ve yutkunmakla artan, kulağa yansıyan ağrı şikayeti mevcuttu; baş ağrısı ya da görme ile ilgili bir şikayetleri bulunmuyordu.

Eagle, uzamış SP tanısının koyulmasında detaylı bir anamnezin dışında muayenede özellikle tonsillektomize hastalarda fossa tonsillarisin işaret parmağıyla palpasyonunu önermiştir ve hastanın palpasyon sırasında ağrıya artış tarifleyeceğini belirtmiştir.^{1,2} Palpasyon ile ilgili Verma ve ark.' ı bir sınıflama meydana getirmişlerdir.¹³ Bu sınıflamada SPin distal ucunun fossa tonsillarisin üst(1. derece), orta (2. derece), alt polde (3. derece) palpasyonuna göre derecelendirmiştir. 55 vakalık seride hastaların %54' ü ikinci derece tespit edilmiştir.¹³

Klasik sendromda hastalardaki asıl şikayetin tonsillektomi sonrası operasyon sahasındaki iyileşme ve skar dokularının mukozayı germesi ve bu bölgedeki nöral-vasküler yapılarla baskı oluşturması sonucu olduğu savunulmuş; Fini ve ark.' nın çalışmasında buna paralel şekilde 11 hastanın 7 tanesinde tonsillektomi öyküsü mevcuttur.^{2,11} Fini ve ark. yine aynı çalışmalarında tonsillektominin zamanlamasının ve buna bağlı skar oluşumunun tamamlanmasının hastaların stiloidektomi sonrası remisyon durumlarında etkili bir faktör olduğunu belirtmişlerdir.¹¹ Buna karşın Prasad ve ark.' nın 58 hasta ile yapmış oldukları çalışmada tonsillektomi ile semptomlar arasında bağlantı kurulmamıştır.¹⁴ Kliniğimizde opere ettiğimiz her iki hastanın da herhangi bir cerrahi öyküsü yoktu.

SP uzunluğu daha önce birçok kadavra ve radyolojik çalışmanın konusu olmuştur. Moffat ve ark.' nın yaptığı ve 80 hastanın SP uzunluklarının postmortem incelemesini

içeren çalışmada ortalama SP uzunluğu 15,2 mm ile 47,7 mm (ortalama: 32,7 mm) arasında ölçülmüştür.¹⁰ İlgüy ve ark.'nın yapmış olduğu 860 hastanın panoramik grafisini içeren çalışmalarında uzun SP' ye sahip 32 hasta tespit edilmiş ve bu hastalardan 2 tanesinin semptom tarif ettikleri belirtilmiştir; çalışmalarında SP uzunlukları solda 16 – 47 mm arasındayken sağ taraf için 18 – 105 mm arasında ölçülmüştür.⁵ Üç Boyutlu BT yardımıyla Okur ve ark.' nın 100 hastada yaptıkları ölçümlerde ortalama SP uzunluğu sağ taraf için 40,7 ± 10.8 mm; sol taraf için 40,3 ± 10.9 mm olarak bulunmuştur.¹⁵ Bizim ilk olgumuzda ise 3 Boyutlu BT görüntülerinde SP uzunlukları ilk ve ikinci olguda sağ taraf için sırasıyla yaklaşık 43,4 mm ve 42,1 mm ölçülürken; sol taraf için sırasıyla 22,1 mm ve 21,3 mm olarak ölçüldü. Yapılan çalışmalar semptomların ortaya çıkmasında SPin yalnızca uzunluğunun değil; medial açılanmanın da önemli olduğunu vurgulamaktadır.^{15,16}

Hastaların şikayetleri medikal tedavi ya da cerrahi ile uzun SP'nin rezeksiyonuyla tedavi edilmektedir. Medikal tedavi seçenekleri içinde non-steroid antiinflatuvar ilaçlar öncelikle kullanılmaktadır. Antiinflatuvarlara ek olarak pregabalin;karbamezapin gibi antikonvülsanlar, amitriptilin gibi antidepresan tedaviler, lokal uzun etkili lidokain enjeksiyonları, steroid enjeksiyonları mevcuttur.^{6,17} Han ve ark.' ı ES'nin tedavisi için cerrahi tedaviyi kabul etmeyen bir hastasına oral gabapentin, tianeptin, tramadol ve asetaminofen tedavisi uygulanmış; buna ek olarak 1 mg triamsinolon/mepivakain enjeksiyonunu gerilim noktalarına ve tonsiller bölgeye lokal enjeksiyon uygulamıştır. Ayrıca 4 hafta boyunca haftalık olarak stellat ganglion blokajı uygulamıştır. Tedavi sonrası ikinci haftada ağrı palyasyonu sağlanmış ve üç aylık periyotta hastanın şikayetleri yinelenmemiştir.¹⁷ Medikal tedavi haricinde ağrı palyasyonu amacıyla fizik tedavi programları önerilmiştir.¹⁸ Ancak bu tedavilerin etkinlikleri cerrahi tedaviye kıyasla daha kısa ömürlüdür. Bu nedenle hastalığın kesin tedavi yöntemi halen cerrahi yaklaşımdır.¹

Cerrahi tedavide temel olarak transoral ve transservikal

yaklaşım mevcuttur. Her iki yaklaşımın da birbirine karşı üstünlükleri vardır; transoral yaklaşım ile boyunda skar meydana gelmemesi ve operasyon süresinin daha kısa olması bu yaklaşımın avantajlarıdır; kısıtlı görüş altında önemli yapıların hasarlanma riski ve derin boyun enfeksiyonu riski bu yaklaşımın temel dezavantajlarıdır. Eagle 1937 yılında sendromu tanımlarken sunduğu iki vakada da transoral yaklaşımı kullanmıştır.¹ Yavuz ve ark. transoral yaklaşım sonrasında meydana gelen ağrı ve komplikasyonları azaltmak amacıyla uyguladıkları modifikasyonda SP disseksiyonu sırasında kas ve ligamentlerin periost ile ilişkisini korumayı amaçlamışlardır.¹⁸ Müderris ve ark. her iki yöntemi karşılaştırdıkları çalışmalarında transoral yaklaşımın yeterli ve güvenli tedavi sağladığını belirtmişlerdir.¹⁹ Her iki olgumuzda da literatüre benzer şekilde cerrahi teknik olarak transoral yaklaşım ve tonsillektomi uygulandı, erken ve geç dönemde komplikasyon gözlenmedi. Transoral teknikte eş zamanlı tonsillektomi birçok vakada gerekmektedir.²⁰ Torres ve ark.'ı tonsillektominin yarattığı ağrı ve kanama riskinin önüne geçebilmek için transoral yaklaşımda tonsil koruyucu bir yaklaşım tanımlamışlardır.²⁰

Transservikal yaklaşımın en önemli dezavantajlarından biri cilt insizyonu sonrasında skar oluşmasıdır. Williams ve ark. preauriküler insizyon kullanarak skar dokusunun saçlarla gizlenebileceğini ve kozmetik açıdan daha iyi sonuçlar elde ettiklerini vurgulamışlardır.²¹ Chen ve ark. ise retroauriküler bölgeye yaptıkları kavisli bir insizyon sonrasında endoskop yardımıyla önerdikleri modifikasyonun etkili ve güvenilir olduğunu savunmuşlardır.²²

Kulak Burun Boğaz pratiğinde çok sık rastlanılan semptomların bir arada bulunduğu bu sendrom ayırıcı tanıda mutlaka değerlendirilmelidir. Hastanın şikayetlerinin değerlendirilmesinin haricinde özellikle 3 Boyutlu BT gelişen teknoloji ile birlikte cerrahi planlamada da önemli yol göstericilerdendir. Bu çalışmada kliniğimizde Eagle Sendromu tanısı ile transoral teknik ile stiloidektomi operasyonu uyguladığımız iki hasta sunulmuştur.

NOT: Çalışmamız 26-28 Kasım 2020 tarihleri arasında düzenlenen Türk Ulusal Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Sanal Kongresinde EP-19 numarası ile E-Poster olarak sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Eagle WW: Elongated styloid process: report of two cases. Arch Otolaryngol (1937); 25:584-587
2. Eagle W.W. Elongated styloid process: symptoms and treatment, AMA Arch Otolaryngol 67 (1958), p. 172-6.
3. Montalbetti L, Ferrandi D, Pergami P, Savoldi F. Elongated stiloïd process and Eagle's syndrome. Cephalalgia 1995; 15: 80- 93
4. Yetiser, S., Gerek, M., & Ozkaptan, Y. (1997). Elongated styloid process: diagnostic problems related to symptomatology. CRANIO®, 15(3), 236-241.
5. Ilgüy, M., Ilgüy, D., Güler, N., & Bayirli, G. (2005). Incidence of the type and calcification patterns in patients with elongated styloid process. Journal of international medical research, 33(1), 96-102
6. Badhey, A., Jategaonkar, A., Kovacs, A. J. A., Kadakia, S., De Deyn, P. P., Ducic, Y., et al. (2017). Eagle syndrome: a comprehensive review. Clinical neurology and neurosurgery, 159, 34-38.
7. Mukherjee, P., Palit, S., Tapadar, A., & Roy, H. (2011). Asymmetrical bilateral ossification of stylohyoid chains—a case report with embryological review. International Journal of Anatomical Variation, 4, 134-6.
8. Camarda, A. J., Deschamps, C., & Forest, D. (1989). I. Stylohyoid chain ossification: a discussion of etiology. Oral surgery, oral medicine, oral pathology, 67(5), 508-514.
9. Morrison, P. J., Morrison, R. J., & McKinstry, C. S. (2012). Familial ossification of the stylohyoid ligament in a three generation family—a new clinical entity displaying autosomal dominant inheritance. The British journal of radiology, 85(1012), 458-459.
10. Moffat, D. A., Ramsden, R. T., & Shaw, H. J. (1977). The styloid process syndrome: aetiological factors and surgical management. The Journal of Laryngology & Otology, 91(4), 279-294.
11. Fini, G., Gasparini, G., Filippini, F., Becelli, R., & Marcotullio, D. (2000). The long styloid process syndrome or Eagle's syndrome. Journal of craniomaxillofacial surgery, 28(2), 123-127.
12. Galletta, K., Siniscalchi, E. N., Cicciù, M., Velo, M., & Granata, F. (2019). Eagle syndrome: A wide spectrum of clinical and neuroradiological findings from cervico-facial pain to cerebral ischemia. Journal of Craniofacial Surgery, 30(5), e424-e428.
13. Verma, R. (1996). Stylalgia. Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery, 48(4), 312-314.
14. Prasad, K. C., Kamath, M. P., Reddy, K. J. M., Raju, K., & Agarwal, S. (2002). Elongated styloid process (Eagle's syndrome): a clinical study. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, 60(2), 171-175.
15. Okur, A., Özkarış, M., Serin, H. I., Gencer, Z. K., Karaçavuş, S., Karaca, L et al. (2014). Is there a relationship between symptoms of patients and tomographic characteristics of styloid process?. Surgical and Radiologic Anatomy, 36(7), 627-632.
16. Yavuz, H., Caylakli, F., Erkan, A. N., & Ozluoglu, L. N. (2011). Modified intraoral approach for removal of an elongated styloid process. Journal of otolaryngology-head & neck surgery= Le Journal d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, 40(1), 86-90.
17. Han, M. K., & Do Wan Kim, J. Y. Y. (2013). Non surgical treatment of Eagle's syndrome—a case report. The Korean journal of pain, 26(2), 169.
18. Wong, M. L., Rossi, M. D., Groff, W., Castro, S., & Powell, J. (2011). Physical therapy management of a patient with Eagle syndrome. Physiotherapy theory and practice, 27(4), 319-327
19. Müderris, T., Bercin, S., Sevil, E., Beton, S., & Kırs, M. (2014). Surgical management of elongated styloid process: intraoral or transcervical?. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology, 271(6), 1709-1713.
20. Torres, A. C., Guerrero, J. S., & Silva, H. C. (2014). A modified transoral approach for carotid artery type Eagle syndrome: technique and outcomes. Annals of Otology, Rhinology & Laryngology, 123(12), 831-834.
21. Williams, J. V., McKearney, R. M., & Revington, P. J. (2011). Eagle's syndrome: a novel surgical approach to the styloid process using a preauricular incision. Journal of oral and maxillofacial surgery, 69(6), 1617-162
22. Chen, R., Liang, F., Han, P., Cai, Q., Yu, S., & Huang, X. (2017). Endoscope-assisted resection of elongated styloid process through a retroauricular incision: a novel surgical approach to eagle syndrome. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, 75(7), 1442-1448.