



Carotidynie et syndrome d'Eagle : deux syndromes classiques à redécouvrir

Deux syndromes classiques de douleurs cervicales hautes dans la région hyoïdienne sont présentés: la carotidynie et le syndrome d'Eagle.

Dans les deux cas, après une période initiale d'enthousiasme clinique et chirurgical, des critères diagnostiques peu précis amené à des traitements mal adaptés pour finalement mettre l'existence des syndromes en doute.

Des critères radiologiques récents permettent d'établir un diagnostic correct et donc un traitement plus efficace.

Rev Med Suisse 2011; 7: 1929-34

P. Dulguerov
R. Kohler
M. Becker

Pr Pavel Dulguerov
Service d'oto-rhino-laryngologie
et de chirurgie cervico-faciale
Drs Romain Kohler et Minerva Becker
Service de radiologie
HUG, 1211 Genève 14
pavel.dulguerov@hcuge.ch
romain.kohler@hcuge.ch
minerva.becker@hcuge.ch

CAROTIDYNIE

Une carotidynie correspond à une douleur cervicale haute unilatérale, exacerbée par la palpation de la bifurcation carotidienne.

Le terme est possiblement mentionné la première fois par Fay,¹ mais l'article de Roseman² a certainement contribué à populariser le syndrome: chez 33 patients présentant des douleurs cervicales unilatérales, la palpation d'une zone de quelques centimètres le long de la carotide cervicale déclenchait une douleur exquise. L'âge moyen était 37 ans (15-78); seuls trois cas (10%) présentaient des douleurs bilatérales; il n'y avait ni masse ni symptôme associé. La douleur irradiait dans la région de l'oreille, mais seulement trois cas (10%) avaient des

irradiations dans la face et dans la moitié des cas la douleur était aggravée par des rotations de la tête ou du cou, ou bien par la déglutition, la toux, la mastication, le bâillement ou l'éternuement. La durée moyenne de la douleur était de 11 jours et dans chaque cas les symptômes se sont amendés sans traitement spécifique. Trois patients (10%) ont présenté des récives.

La première édition des classifications de céphalées par l'International Headache Society Classification Committee (IHS-CC) en 1988³ reprenait ces critères diagnostiques pour la carotidynie «idiopathique» (tableau 1).

Dans les années 90, l'existence de ce syndrome a été remise en question⁴ et a conduit à l'abandon du terme de carotidynie dans la deuxième version de l'IHS-CC de 2004. Cependant, à la même époque sont apparus les premiers rapports démontrant des anomalies radiologiques péri-carotidiennes.⁵⁻⁷

A l'IRM, on retrouve un important épaissement tissulaire diffus et mal délimité autour de la bifurcation carotidienne remontant le long de la carotide interne.^{6,7} Cet épaissement tissulaire a un hyposignal en T2 et une importante prise de contraste après injection de gadolinium (figure 1). L'aspect radiologique suggère la présence d'un tissu inflammatoire péri-adventiciel.⁶⁻⁸ Certains auteurs parlent d'une «pseudotumeur inflammatoire» autour de la bifurcation carotidienne, car l'aspect à l'IRM est semblable à l'aspect des pseudotumeurs inflammatoires dans d'autres localisations de la sphère tête et cou, tels que sinus paranasaux, cavité buccale ou orbite.⁸

Le reste des axes carotidiens est normal et on ne retrouve pas d'autre pathologie au niveau cervical, il n'y a notamment ni ganglions agrandis, ni plaques athéromateuses. L'angio IRM est typiquement normale ou alors on peut observer dans

Carotidynia and Eagle syndrome: two neck pain syndrome to be rediscovered

Two classical syndromes of upper cervical pain in the carotid region are discussed: carotidynia and Eagle syndrome.

In both cases, after an initial period of enthusiasm, poorly defined diagnostic criteria led to frequent wrong diagnosis and poor treatment responses. This led to doubts about the existence of these syndromes.

New radiologic diagnostic criteria have emerged and should allow for a more precise diagnosis. With the correct diagnosis, medical and surgical treatments should be better tailored and more efficient.

Tableau 1. Critères diagnostiques d'une carotidynie selon la première classification IHS-CC de 1988³

A	Une des caractéristiques suivantes concernant la région carotidienne: douleur, tuméfaction, pulsatilité augmentée
B	Des investigations appropriées ne démontrent pas d'autre étiologie
C	Douleurs unilatérales du cou, pouvant irradier au niveau de la face
D	Régression spontanée en moins de deux semaines

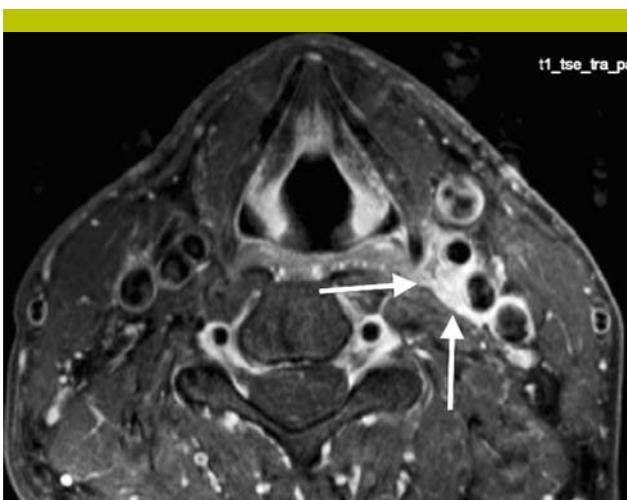


Figure 1. IRM, image axiale obtenue après injection de gadolinium

Important épaissement tissulaire avec prise de contraste (flèches) autour de la bifurcation carotidienne à gauche.

certains cas une discrète diminution du calibre vasculaire (figure 2). L'IRM de contrôle obtenue après disparition des symptômes démontre typiquement une diminution, voire une disparition du processus inflammatoire.⁶⁻⁸ Au CT, l'aspect est similaire, avec une lésion mal délimitée entourant la bifurcation carotidienne.⁷ Néanmoins, la prise de contraste est moins bien visible qu'à l'IRM. Finalement, à l'ultrason, on décèle un aspect similaire avec une infiltration diffuse hypoéchogène autour de la bifurcation carotidienne. Cette zone est douloureuse lors du passage de la sonde.

Une histologie a été obtenue chez plusieurs patients.^{8,9} L'adventice carotidienne avait un aspect anormal, grisâtre et oedématisé. L'histopathologie montre une inflammation aiguë à chronique, avec une prolifération de fibroblastes, surtout des lymphocytes, mais aussi quelques polynucléaires, ainsi que des mastocytes et des éosinophiles. L'aspect le plus caractéristique est la prolifération de petits vaisseaux dans un stroma fibro-myxoïde. Il ne correspond ni à du tissu de granulation, ni à des abcès, ni à l'image d'une vasculite, avec notamment absence de cellules géantes.⁹ Les cultures microbiologiques sont négatives⁹ et les examens de laboratoire sans particularité (tableau 2).⁸

Que ce soit dans l'IHS-CC³ ou dans certaines publications critiques,⁴ un critère majeur, clairement stipulé par Roseman,² a été oublié: le déclenchement des douleurs par la palpation. Le diagnostic différentiel de la carotidynie



Figure 2. Angio-IRM démontrant un aspect normal des axes carotides et vertébraux des deux côtés

comprend des pathologies qui produisent des masses palpables (abcès cervical, adénopathie), qui ne sont pas douloureuses (paragangliome carotidien) ou des pathologies carotidiennes qui devraient être différenciées radiologiquement (céphalées postendartériectomie, dissection carotidienne, anévrisme carotidien, hémorragie intraluminale, dysplasie fibromusculaire, artérite de Takayasu, artérite temporale).

Tableau 2. Critères actuels diagnostiques d'une carotidynie

A	Douleurs unilatérales du cou, pouvant irradier au niveau de la face
B	Douleurs provoquées par la palpation de la région de la bifurcation carotidienne
C	Absence de masse palpable
D	Changements radiologiques caractéristiques: épaissement périartériel, sans anomalie de la paroi ou intraluminale
E	Bonne réponse aux AINS ou régression spontanée en moins de deux semaines



L'étiologie de la carotidynie reste idiopathique, même si un cas induit par la fluoxétine (Prozac) a été publié: les symptômes et anomalies sont réapparus lors de la réintroduction du médicament.¹⁰

Récemment, des anomalies de laboratoire ont été décrites: une augmentation de marqueurs peu spécifiques de l'inflammation, comme la protéine C-réactive hautement spécifique et l'amyloïde A, ainsi que d'un marqueur des vasculites, la *soluble intracellular adhesion molecule-1* (sICAM-1).¹¹ Ainsi, il n'est pas impossible que la carotidynie soit un jour reclassifiée comme une forme de vasculite, mais qui aurait la particularité de régresser spontanément.

SYNDROME D'EAGLE

Eagle décrit en 1937¹² des douleurs dues à une élongation de l'apophyse styloïde. Dix ans plus tard,¹³ il rapporte 254 cas, dont 44 ont été opérés.

La douleur est typiquement sourde et unilatérale. Elle est localisée dans l'oropharynx et peut irradier vers l'oreille; elle augmente en avalant. Typiquement, la palpation de la loge amygdalienne révèle un élément ferme à solide dont le contact est très douloureux et reproduit parfaitement la douleur dont se plaint le patient.

Anatomie

Pour comprendre la physiopathologie de ce syndrome, il convient de rappeler l'anatomie du rideau stylien et de l'espace parapharyngé. L'apophyse styloïde est un processus osseux qui «descend» depuis la base de l'os temporal (figure 3). De l'apophyse styloïde partent trois muscles: le stylo-hyoïde, le stylo-glosse et le stylo-pharyngien, auxquels s'ajoutent deux ligaments dont le ligament stylo-hyoïdien (figure 3). Ces structures sont reliées par un fascia qui s'étend depuis la mastoïde latéralement au fascia pharyngé et aux muscles constricteurs du pharynx médialement. En avant du rideau stylien, on trouve les branches de la carotide externe et en arrière la carotide interne, les nerfs crâniens IX à XII et la veine jugulaire interne (figure 4).

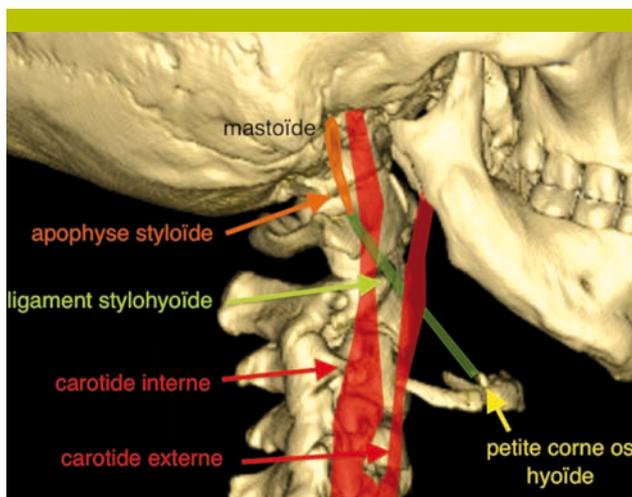


Figure 3. Anatomie du complexe stylo-hyoïdien

Le ligament stylo-hyoïdien prolonge l'apophyse styloïde et se termine sur la petite corne de l'os hyoïde.

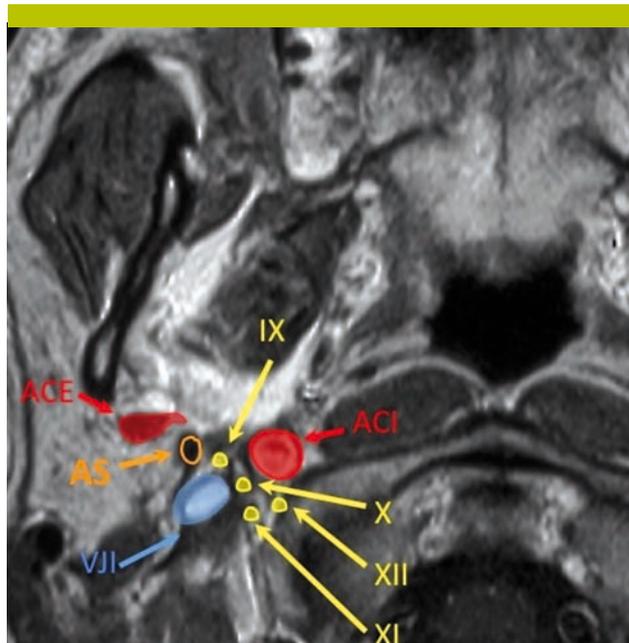


Figure 4. Relation du complexe styloïde avec les vaisseaux et nerfs de l'espace parapharyngé, vue sur des images d'IRM haute résolution

AS=apophyse styloïde; ACI=artère carotide interne; ACE=artère carotide externe; VJI=veine jugulaire interne. Les nerfs crâniens IX-XII sont indiqués en jaune.

Radiologie

Normalement, l'apophyse styloïde est censée mesurer 25 mm et donc n'atteint pas la loge amygdalienne et n'est pas palpable. Selon Eagle,¹³ la radiologie n'était pas utilisée pour poser l'indication à une intervention (déterminée par la clinique) mais surtout pour estimer la longueur d'os à réséquer.

Néanmoins, de nombreux auteurs se sont intéressés à la longueur normale du processus styloïde: la moyenne serait autour de 30 mm,¹⁴ légèrement (1 mm) plus longue chez les hommes et augmentant avec l'âge pour atteindre 37 mm en moyenne après 80 ans.¹⁵ Plus intéressant, la forme n'est pas toujours rectiligne mais peut être angulée ou courbée dans 6-7% et des calcifications le long du ligament stylo-hyoïdien peuvent être présentes chez 30% des personnes asymptomatiques.¹⁴

L'évaluation de l'apophyse styloïde est faite de préférence au CT après injection de produit de contraste (figure 5).¹⁶ Ceci permet non seulement de réaliser des reconstructions 2D dans l'axe de l'apophyse styloïde pour mesurer précisément sa longueur mais également d'évaluer l'épaisseur du processus styloïde ainsi que la relation de l'apophyse styloïde avec les structures vasculaires avoisinantes, la loge amygdalienne et les constricteurs du pharynx. Les reconstructions 3D sont surtout utiles pour évaluer la relation spatiale entre l'apophyse styloïde et l'artère carotide interne (figures 6 et 7).

Même si l'élongation de l'apophyse styloïde a été décrite au moyen de radiographies conventionnelles, telles que radiographies panoramiques ou crâne face et profil, la recherche d'une telle pathologie ne devrait pas se faire en

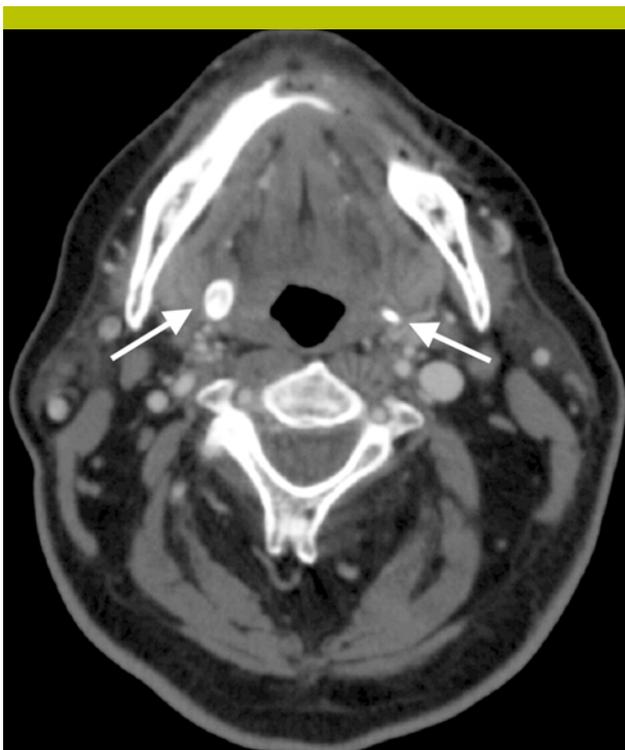


Figure 5. CT injecté (coupe axiale) chez un patient avec deux apophyses styloïdes allongées (flèches)

L'allongement est plus marqué à droite. Les apophyses styloïdes abutent les loges amygdaliennes des deux côtés. L'apophyse styloïde à droite mesure 6,5 cm, à gauche 5,8 cm.

première intention sur des clichés standards car ceux-ci ne permettent pas une évaluation précise des rapports anatomiques entre l'apophyse styloïde et les structures anatomiques pertinentes.

Etiologie

L'étiologie de la calcification du ligament stylo-hyoïdien reste peu connue, malgré diverses théories sans aucun fondement scientifique.

L'incidence de processus styloïdes plus longs que 30 mm reste très variable dans la littérature, entre 0,4% et 84%!¹⁷ Probablement que 5% de la population normale est une estimation raisonnable. L'élongation serait unilatérale ou asymétrique dans un tiers des cas.

Au-delà de la longueur de l'apophyse styloïde, il reste à déterminer pourquoi certains patients sont symptomatiques. Comme tous les patients de la série d'Eagle avaient eu auparavant une tonsillectomie, il a proposé une « cicatrisation péri-tonsillaire » comme explication physiopathologique.¹³ Actuellement, l'étiologie la plus favorisée est mécanique: compression des structures nerveuses et vasculaires de l'espace parapharyngé ou « irritation » par contact au niveau des muscles constricteurs du pharynx. Il est aisé de concevoir comment le complexe apophyse styloïde et ligament stylo-hyoïdien peut entrer en contact avec le nerf glosso-pharyngien, les vaisseaux carotidiens ou les muscles constricteurs du pharynx. Néanmoins, une démonstration radiologique convaincante reste à être démontrée.

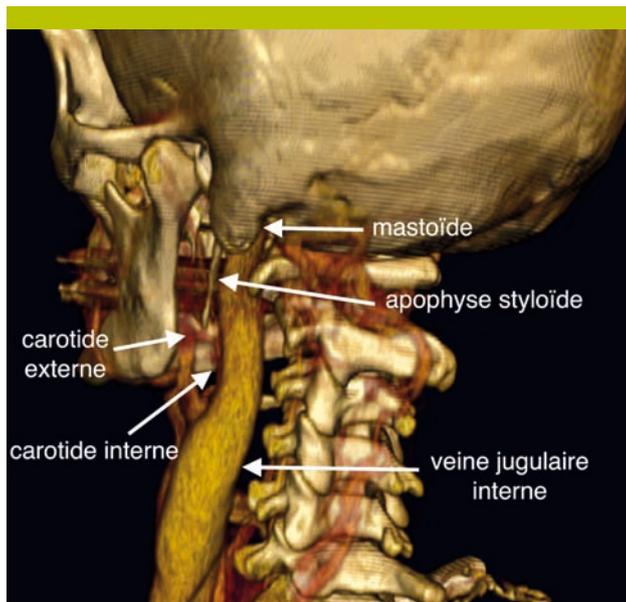


Figure 6. CT injecté (reconstruction 3D) chez un patient avec apophyse styloïde allongée à gauche
L'apophyse styloïde mesure 4 cm.



Figure 7. CT injecté (reconstruction 3D) chez un patient avec apophyse styloïde allongée à gauche

L'apophyse styloïde (AS) mesure 3,8 cm. A noter la proximité de l'apophyse styloïde avec l'artère carotide externe (ACE) et avec l'artère carotide interne (ACI). M= pointe de la mastoïde; VJI= veine jugulaire interne.

Sémiologie

La douleur est typiquement sourde et unilatérale. Elle est localisée dans l'oropharynx et peut irradier vers l'oreille; elle augmente en avalant (odynophagie). Une sensation de corps étranger pharyngé peut être présente. Parfois, le processus styloïde peut apparaître comme une masse sous-muqueuse faisant bomber la muqueuse oropharyngée. Typiquement, la palpation de la loge amygdalienne révèle un élément ferme à solide dont le contact est très douloureux et reproduit parfaitement la douleur dont se plaint le patient. Une douleur apparaissant à la rotation de la tête a aussi été décrite.

Des symptômes associés, tels que la dysgueusie, des spasmes des muscles constricteurs du pharynx et un tinnitus



ont été mentionnés par Eagle et la liste a continué à s'allonger, rendant le diagnostic peu spécifique: douleur irradiant vers le maxillaire, douleur provoquée par l'ouverture de la bouche (bâillements), irritation pharyngée évoquant une pharyngite chronique, dysphagie, dysphonie, hypersalivation, trismus, vertiges, douleurs dans le bras ou le thorax, etc. Il est clair que ces symptômes ne font pas partie du tableau clinique strict et ne devraient pas être utilisés pour le diagnostic.

Diagnostic

Au final, le diagnostic devrait être posé en face de: 1) symptômes typiques: douleur sourde, unilatérale de l'oropharynx; 2) une palpation douloureuse de la loge amygdalienne; 3) une évaluation radiologique démontrant un processus styloïde allongé, s'approchant des vaisseaux carotidiens ou de la loge amygdalienne.

Traitement

Le traitement est chirurgical: la résection de l'os allongé. Dans la série d'Eagle, les 44 patients étaient tous guéris. Déjà à l'époque, la section était faite par voie orale, avec identification de l'os, dissection et section avec des ciseaux ou un forceps. Il faut faire attention à la carotide interne, ainsi qu'aux autres nerfs crâniens de la région.

Une approche cervicale au processus styloïde a été aussi proposée et préférée à cause d'un meilleur contrôle des pédicules vasculaires, d'une possible meilleure visualisation des autres nerfs crâniens et dans le but d'éviter une fistule pharyngo-cervicale. Au-delà de la cicatrice cervicale et d'une possible atteinte des branches du nerf facial, l'exposition vers la base du crâne est loin d'être optimale.

Dans notre expérience, la voie transamygdalienne est préférable car elle permet un abord direct de l'apophyse styloïde ou du ligament calcifié, la dissection contre l'élément osseux est aisée (figure 8) et ne comporte que peu de risques pour les vaisseaux ou les nerfs, la section de la zone ossifiée est plus directe et nous n'avons pas observé de fistule postopératoire.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel large comprend la majorité des céphalées et une bonne partie des pathologies ORL. Voici les syndromes les plus importants.

La *névralgie du glosso-pharyngien*¹⁸ produit des douleurs beaucoup plus aiguës, mais plus brèves. Ces douleurs sont ressenties dans l'oropharynx et peuvent être exacerbées par la déglutition, la parole, voire les mouvements de la langue. Les étiologies se décomposent en névralgies du glossopharyngien idiopathique et secondaires à d'autres pathologies; pour cela, une investigation neurologique de tout le trajet du nerf est nécessaire. La névralgie du glosso-pharyngien peut se compliquer de rares syncopes. Le traitement des formes idiopathiques ressemble aux névralgies du trijumeau: médicaments (carbamazépine), injection de substances neurolytiques (phénol) et interventions chirurgicales pour sectionner le nerf.¹⁸

Le *syndrome de l'os hyoïde* a été décrit par Brown en 1954 avec des douleurs assez similaires au syndrome d'Eagle, quoique localisées plus bas dans le cou. La douleur est



Figure 8. Exposition opératoire d'une apophyse styloïde allongée à travers une approche transorale au niveau de la loge amygdalienne

centrée sur la grande corne de l'os hyoïde et est aggravée par la déglutition. L'amygdale n'est pas sensible à la palpation. Il y a en général un point douloureux à la palpation de la région hyoïdienne. Le traitement est aussi chirurgical avec ablation de la grande corne de l'os hyoïde.¹⁹

Le *syndrome de l'artère carotide* a aussi été décrit par Eagle¹³ dans le même article et résulterait de la compression des vaisseaux carotidiens par un processus styloïde dirigé postérieurement. Les douleurs sont aussi sourdes, mais irradient vers la face, l'œil ou la région pariétale. C'est dans ce syndrome que l'on pourrait trouver des douleurs augmentées à la rotation de la tête ou un tinnitus. L'amygdale n'est pas sensible à la palpation, alors que la palpation de la carotide est, elle, douloureuse. Le traitement serait aussi la résection de l'apophyse styloïde allongée. ■

Implications pratiques

- Les douleurs cervicales hautes sont associées avec une série de syndromes distincts
- La carotidynie, notion vague précédemment, est due à une inflammation péri-carotidienne, visible radiologiquement
- Le signe cardinal d'une carotidynie est une palpation très douloureuse de l'artère carotidienne
- Le syndrome d'Eagle serait dû à une irritation mécanique du nerf glossopharyngien dans l'espace parapharyngé par une apophyse styloïde allongée
- Le signe cardinal du syndrome d'Eagle est la reproduction de la douleur par la palpation de la loge amygdalienne
- Le traitement du syndrome d'Eagle, si l'indication est bien posée, est la résection transorale de l'apophyse styloïde allongée



Bibliographie

- 1 Fay T. Atypical neuralgia. Arch Neurol Psychiatry 1927;18:309-15.
- 2 Roseman DM. Carotidynia. A distinct syndrome. Arch Otolaryngol 1967;85:81-4.
- 3 Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Cephalalgia 1988;8(Suppl. 7):1-96.
- 4 Biousse V, Bousser MG. The myth of carotidynia. Neurology 1994;44:993-5.
- 5 Syms MJ, Burton BS, Burgess LP. Magnetic resonance imaging in carotidynia. Otolaryngol Head Neck Surg 1997;117:S156-9.
- 6 Burton BS, Syms MJ, Petermann GW, Burgess LP. MR imaging of patients with carotidynia. AJNR Am J Neuroradiol 2000;21:766-9.
- 7 Kosaka N, Sagoh T, Uematsu H, et al. Imaging by multiple modalities of patients with a carotidynia syndrome. European Radiology 2007;17:2430-3.
- 8 Farage L, Motta AC, Goldenberg D, Aygun N, Yousem DM. Idiopathic inflammatory pseudotumor of the carotid sheath. Arq Neuropsiquiatr 2007;65:1241-4.
- 9 Upton PD, Smith JG, Charnock DR. Histologic confirmation of carotidynia. Otolaryngol Head Neck Surg 2003;129:443-4.
- 10 Jabre MG, Shahidi GA, Bejjani BP. Probable fluoxetine-induced carotidynia. Lancet 2009;374:1061-2.
- 11 Taniguchi Y, Horino T, Terada Y, Jinnouchi Y. The activity of carotidynia syndrome is correlated with the soluble intracellular adhesion molecule-1 (sICAM-1) level. South Med J 2010;103:277-8.
- 12 Eagle WW. Elongated styloid processes: Report of two cases. Arch Otolaryngol 1937;25:584-7.
- 13 * Eagle WW. Elongated styloid process; further observations and a new syndrome. Arch Otolaryngol 1948; 47:630-40.
- 14 Gozil R, Yener N, Calguner E, et al. Morphological characteristics of styloid process evaluated by computerized axial tomography. Ann Anat 2001;183:527-35.
- 15 Okabe S, Morimoto Y, Ansai T, et al. Clinical significance and variation of the advanced calcified stylohyoid complex detected by panoramic radiographs among 80-year-old subjects. Dentomaxillofac Radiol 2006;35:191-9.
- 16 Ramadan SU, Gokharman D, Tuncbilek I, et al. Assessment of the stylohyoid chain by 3D-CT. Surg Radiol Anat 2007;29:583-8.
- 17 * Piagkou M, Anagnostopoulou S, Kouladouros K, Piagkos G. Eagle's syndrome: A review of the literature. Clin Anat 2009;22:545-58.
- 18 Slavin KV. Glossopharyngeal neuralgia. Semin Neurosurg 2004;15:71-9.
- 19 Mori H, Nishimura Y, Satomi F, Mohri D, Kumoi T. Reconsideration on the hyoid syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 1994;110:324-9.

* à lire

** à lire absolument