

Acta Médica

Grupo Ángeles

Volumen
Volume **3**

Número
Number **2**

Abril-Junio
April-June **2005**

Artículo:

Síndrome de Grisel, luxación rotatoria atlanto-axoidea

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Grupo Ángeles Servicios de Salud

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



medigraphic.com



Síndrome de Grisel, luxación rotatoria atlanto-axoidea

Luis Gerardo Domínguez-Carrillo,* Mauro Trujillo-Servín,** Alejandro Segovia***

Resumen

La luxación rotatoria atlanto-axoidea no traumática, fue mencionada por vez primera por Sir Charles Bell en 1830 en un paciente con úlceras faríngeas por sífilis, posteriormente en 1930, el otorrinolaringólogo Grisel —a quien se debe el nombre del síndrome— describió un caso el cual presentaba manifestaciones infecciosas nasofaríngeas concomitantes a la luxación mencionada; es un cuadro que aparece esporádicamente en la literatura, y está relacionado con infección de vías aéreas superiores así como con cirugías de cuello y mastoides, al parecer, parte de su fisiopatogenia se debe a la presencia de plexos venosos faringovertebrales en comunicación con plexos periodontales; tiene predilección en personas menores de 12 años, han sido reportados algunos casos en síndrome de Down y en síndrome de Marfan. Al acudir una paciente de 10 años de edad con luxación rotatoria atlanto-axoidea con más de 13 días de evolución al hospital Ángeles León, presentamos el caso motivo del presente trabajo y efectuamos revisión de la literatura.

Palabras clave: Síndrome de Grisel, luxación atlanto-axoidea.

Summary

The non traumatic rotatory luxation atlanto-axial, was first described By Sir Charles Bell in 1830 as a consequence of a syphilitic ulceration of the pharynx; in 1930 the French otolaryngologist Grisel described a similar syndrome following a course of nasopharyngitis, this syndrome has assumed his name. Grisel's syndrome has been described in the otolaryngologic, neurosurgical, and orthopedic literature as a rare consequence of inflammatory, infectious and/or postsurgical complication in the head and neck, apparently its pathogenesis is related to pharyngo-vertebral vein plexus anastomosis with periodontal vein plexus; Grisel's syndrome has predilection for pediatric population under 12 years old, and it has been reported in relation with Down and Marfan syndromes. We present in this work, the case of a 10 years old female patient with non traumatic rotatory luxation atlanto-axial with 13 days of evolution. A literature review of Grisel's syndrome is presented too.

Key words: Grisel's syndrome, atlanto-axial luxation.

INTRODUCCIÓN

En 1830 Sir Charles Bell¹ en Inglaterra, presentó el caso de un paciente con ulceración sifilítica de la faringe que

sufrió luxación rotatoria atlantoaxoidea no traumática; el otorrinolaringólogo francés Grisel,² a quien se debe el nombre de este síndrome, describió en 1930, un caso similar de luxación atlantoaxoidea secundario a infección rinofaríngea; el síndrome de Grisel (SG) ha sido mencionado en las publicaciones de neurología,³⁻⁶ radiología,⁷ ortopedia⁸ y otorrinolaringología⁹ como una rara consecuencia de procesos inflamatorios así como en cirugía de cuello y mastoides; existen reportes aislados del SG en síndrome de Down¹⁰ y relacionados con síndrome de Marfan;¹¹ su fisiopatogenia aún está en debate y la mayoría de los casos se presentan en la infancia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenino de 10 años de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual, el cual inicia con cuadro gripal de 5 días de evolución y dormir por 1 hora en sofá, (llamaremos día 1), al despertar presenta imposibilidad para girar el cuello, manifestando dolor al tratar

Correspondencia:

Acad. Dr. Luis Gerardo Domínguez Carrillo
Hospital Ángeles León.
Av. Cerro Gordo 311. C.P. 37350, León, Gto.
Correo electrónico: lgdominguez@saludangeles.com

Aceptado: 25-02-2005

de corregir postura; le fue administrado por su madre un relajante muscular y 24 horas después (día 2) presentó pérdida del estado de alerta por 2 minutos, acude con pediatra a consultorio privado en donde se efectúan diagnósticos de lipotimia y torticolis, prescribiendo antiinflamatorio, relajante muscular y collarín cervical, la paciente acude nuevamente a consulta 10 días después con el pediatra, sin dolor pero sin cambios en la postura de cuello; su médico solicitó tomografía de cráneo y radiografías AP y lateral de columna cervical, le son tomadas en otra institución (día 12) y reportadas por médico radiólogo como "normales"; es canalizada a nuestra institución al servicio de medicina física y rehabilitación con Dx. de torticolis.

Revisada en el servicio de rehabilitación (día 13), observando flexión lateral derecha de cuello y rotación con la barbilla dirigida a hombro contralateral, con imposibilidad para corregir postura; exploración neurológica normal. En la revisión radiográfica se observa: en la placa lateral de columna cervical a masa lateral izquierda del atlas en posición anterior y la masa lateral derecha ocupando el espacio entre la apófisis espinosa del axis y la apófisis transversa del atlas semejando ser el arco posterior del atlas, (*Figuras 1 y 2*). Se efectúa el diagnóstico de luxación atlantoaxoidea y se canaliza a neurocirugía, quien solicita tomografía de columna cervical, (*Figuras 3, 4, 5, 6 y 7*) la cual muestra diferentes vistas de luxación rotatoria atlantoaxoidea tipo I de Fielding y Hawkins; es hospitalizada con el diagnóstico de síndrome de Grisel; bajo sedación se aplica tracción cervical con incremento paulatino de carga durante 10 días (día 23). Se decide efectuar resonancia magnética, observando: desplazamiento severo de la apófisis odontoides con rechazamiento parcial de la unión bulbomedular, así como rotación anormal de la arteria vertebral. Por lo que se decide (día 24) efectuar reducción abierta de la luxación y artrodesis atlanto-axoidea; el procedimiento utilizado fue la técnica de Brooks modificada, con alambrado sublaminar de C2 al arco posterior del atlas y colocación de injerto interlaminar, logrando reducción estable; se encontró a las cápsulas articulares de C1-C2 hiperémicas y frágiles, lo que explica la poca estabilidad obtenida con el manejo conservador, se coloca collarín rígido con apoyos mentoniano, occipital y supraclavicular y se da de alta de hospitalización (día 27), con control por consulta externa de neurocirugía y rehabilitación.

DISCUSIÓN

Como se anotó previamente, el SG es una situación rara, que se reporta esporádicamente en la literatura, generalmente casos únicos; afecta principalmente a la población

pediátrica, el 68% de los casos se presenta en menores de 12 años y 90% en menores de 21 años;¹² se ve asociado a procedimientos quirúrgicos como mastoidectomía y amigdalectomía, en el estudio de Gourin¹³ se refieren 21 casos de 78 secundarios a estas cirugías; la infección respiratoria alta es la segunda causa en frecuencia (12 de 62 casos);¹⁴⁻¹⁶ no existen reportes de diferencias en género o lado afectado. Los pacientes se presentan con torticolis doloroso, en algunos casos mencionan o sufren de cuadro infeccioso de vías aéreas superiores, al examen físico se encuentra generalmente espasmo muscular de músculos de cuello, con imposibilidad de corrección voluntaria de la torticolis. El diagnóstico de SG es clínico, sin embargo, la confirmación siempre debe ser radiológica;¹⁷ la tomografía axial computarizada con reconstrucción digital es de elección como estándar de oro; es importante examinar detenidamente descartando la presencia de abscessos retrofaríngeos. En relación a su fisiopatología existen varias teorías que aún se encuentran en debate; se menciona que la inflamación de los ligamentos cervicales, originada por proceso infeccioso, estimula la presencia de espasmo muscular cervical como mecanismo de defensa, lo que ocasiona la torticolis y subluxación,¹⁸ Mathern¹⁹ ha propuesto que el proceso inflamatorio causa un estado hiperémico en el tejido paravertebral con pérdida de tensión ligamentaria, especialmente del ligamento transverso del atlas. Otra hipótesis es que la inflamación lleva a laxitud de los ligamentos cervicales, esto se apoya en el trabajo de Parke²⁰ quien describió un sistema venoso faringo-vertebral que comunica con el plexo venoso peridental; ya que en una serie de cadáveres, utilizando inyección vascular con látex, esta comunicación venosa fue detectada en más del 50% de los especímenes; independientemente de esta vía anatómica, Pandya,²¹ no encontró evidencia de hiperemia o infiltrados sépticos ni descalcificación o laxitud ligamentaria en sus investigaciones; existe un solo estudio que soporta la laxitud ligamentaria inducida por inflamación, demostrada, *in vitro*, en rodillas de conejo.²² Fielding y Hawkins²³ han propuesto una clasificación que subdivide a la subluxación rotatoria atlantoaxoidea en 4 tipos: el tipo I es una rotación simple sin desplazamiento anterior del atlas; el tipo II, con desplazamiento anterior del atlas de 5 milímetros o menor, el tipo III con un desplazamiento anterior del atlas mayor de 5 milímetros; y el tipo IV con rotación y desplazamiento posterior del atlas. Independientemente de la causa, el manejo temprano consiste en inmovilización, tratamiento médico, tracción y fisioterapia,^{24,25} los casos tardíos o tratados inadecuadamente pueden ocasionar una deformidad dolorosa por luxación rotatoria atlanto-axoidea que puede requerir reducción y fijación quirúrgica;²⁶ un dato interesante reportado por López y Li²⁷ es que han encontrado 2 casos de



Figura 1. Radiografía oblicua de columna cervical mostrando masa lateral derecha del atlas luxada hacia atrás sobre la apófisis espinosa del axis.



Figura 2. Radiografía lateral de columna cervical en la que se observa a la apófisis transversa derecha del atlas ocupando la posición que debiese corresponder al arco posterior del mismo.



Figura 3. Tomografía axial computarizada, vista antero-posterior, se observa desplazamiento de apófisis odontoides hacia la izquierda, por luxación rotatoria atlanto-axoidea.



Figura 4. Tomografía axial computarizada con reconstrucción digital en el plano frontal, con vista antero-posterior, que corrobora la luxación atlanto-axoidea, mostrando la translación rotatoria de la masa lateral derecha del atlas hacia delante y la masa lateral izquierda hacia atrás.

niños con subluxación cervical media, correspondiendo a una variedad del síndrome de Grisel. En el diagnóstico diferencial debe descartarse anomalía congénita de la columna cervical, tumores de fosa posterior y de médula espinal, traumatismos de columna,²⁸ desórdenes oculares y vestibulares, distonía, así como efectos de medicamentos. Los principios del tratamiento incluyen: manejo de la infección, prevención de daño neurológico y tracción cervical para reducir la subluxación, posterior a ello el uso de

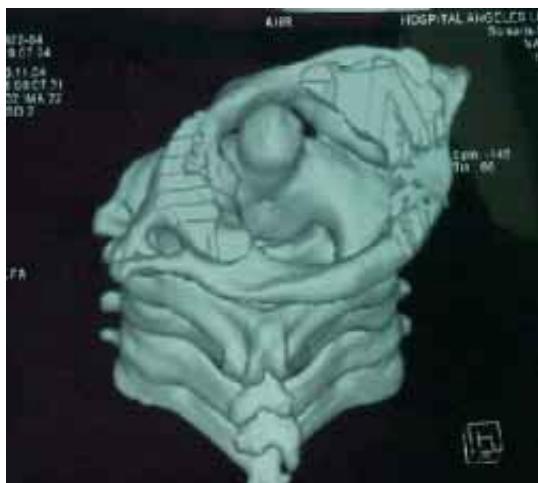


Figura 5. Tomografía axial computarizada con reconstrucción digital en el plano frontal, vista postero-anterior con eje de dirección supero-inferior, en donde se observa luxación atlanto-axoidea.

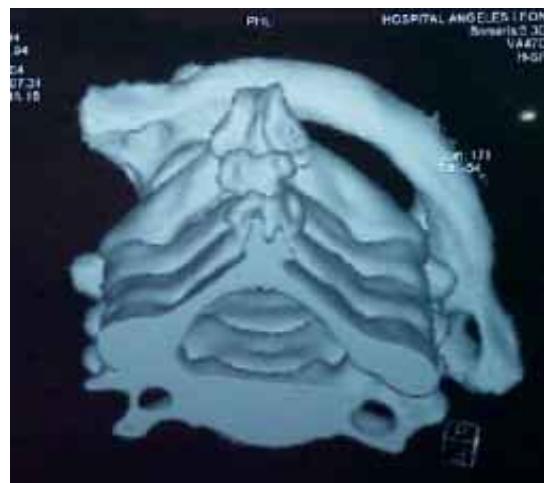


Figura 7. Tomografía axial computarizada, reconstrucción digital, vista en el plano posterior con eje de dirección infero-superior, que muestra la luxación rotatoria atlanto-axoidea.



Figura 6. Tomografía axial computarizada con reconstrucción digital en un corte transversal con eje de dirección infero-superior, que muestra la luxación rotatoria atlanto-axoidea.

collarín cervical rígido está indicado por 6 semanas, en caso de inestabilidad o de imposibilidad para reducir la luxación se deberá efectuar corrección y fijación quirúrgica de C1 y C2.

El presente caso nos muestra lo poco acostumbrados que estamos en la práctica clínica a pensar en este diagnóstico, lo cual llevó a retardo en la atención del paciente, expo-

niéndolo a riesgo importante; por ejemplo la pérdida del estado de alerta del segundo día, la cual catalogaron como lipotimia, en realidad correspondió a falla en la circulación en la unión bulbovertebral originada en compresión por rotación de la arteria vertebral o por compresión de la unión bulbomedular por la apófisis odontoides.

Por lo anterior, es importante tener en cuenta que es un padecimiento que pone en peligro la vida, que es de difícil manejo cuando no existe reducción espontánea, y que en ocasiones, requiere de reducción quirúrgica con las consecuentes limitaciones fisiológicas en la rotación de columna cervical.

REFERENCIAS

1. Bell C. The nervous system of human body, embracing papers delivered to the Royal Society on the subject of nerves. London: Longman, Rees and Orme, 1830: 403.
2. Grisel P. Enucleation de l'atlas et torticollis naso-pharyngien. *Presse Med* 1930; 38: 50-54.
3. Martinez-LJE, Torres T, Piquerias C. Spine and spinal cord trauma in children and adolescents [in Spanish]. In: Villarejo F, Martínez L JE, eds. *Paediatric neurosurgery*. Madrid: Ergon, 2001: 221-239.
4. Martinez-LJE, Martinez Perez M, Fernandez Cornejo V et al. Atlanto-axial rotatory subluxation in children: early management. *Acta Neurochir (Wien)* 2001; 143: 1223-1228.
5. Hoffman B, Kaar G. Traction and television for reduction of unilateral childhood rotatory atlanto-axial subluxation. *British Journal of Neurosurgery* 1999; 13(1): 71-72.
6. Hettiaratchy S, Ning C, Sabin I. Nontraumatic atlanto-occipital and atlanto-axial rotatory subluxation: case report. *Neurosurgery* 1998; 43: 162-164.

7. Lippmann RK. Arthropathy due to adjacent inflammation. *J Bone Surg Am* 1953; 35: 967-979.
8. Fielding JW. Cineuroentgenography of the normal cervical spine. *J Bone Joint Surg Am* 1957; 39: 1280-1288.
9. Niibayashi H. Atlanto-axial rotatory dislocation. A case report. *Spine* 1998; 23(13): 1494-1496.
10. Martínez L, Morales T, Cornejo F. Inflammatory C2-C3 subluxation: a Grisel's syndrome variant. *Laryngoscope* 2002; 112: 1445-1449.
11. Tseng SH, Cheng Y. Occiput-cervical fusion for symptomatic atlanto-axial subluxation in a 32-month-old child with Down syndrome: a case report. *Spinal Cord* 1998; 36(7): 520-522.
12. Herzka A, Sponseller PD, Pyeritz RE. Atlanto-axial rotatory subluxation in patients with Marfan syndrome. A report of three cases. *Spine* 2000; 25(4): 524-526.
13. Wilson BC, Jaris BL, Haydon RC III. Nontraumatic subluxation of the atlanto-axial joint: Grisel's syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96: 705-708.
14. Gourin CG, Koper BL, Haydon RC. Nontraumatic atlanto-axial subluxation after retropharyngeal cellulitis: Grisel's syndrome. *Am J Otolaryngol* 2002; 23: 60-65.
15. Villas C, Arriagada C, Zubieta JL. Preliminary CT study of C1-C2 rotational mobility in normal subjects. *European Spine Journal* 1999; 8(3): 223-228.
16. Van del Vis-Melsen MJ, Ketel AG. Torticollis nasopharyngealis, Grisel's syndrome. *Eur J Nucl Med* 1992; 19: 369-370.
17. Jackson H. The diagnosis of minimal Atlanto-axial subluxation. *Brit J Radiol* 1950; 23: 672-674.
18. Wetzel FT, La roca H. Grisel's syndrome. *Clin Orthop* 1989; 240: 141-152.
19. Andrew P, Pasos G. Grisel's syndrome: the two-hit hypothesis- a case report and literature review. *Archives of Diseases in Childhood* 2003; 88: 628-662.
20. Mather GW, Batzdorf U. Grisel's syndrome. Cervical spine clinical, pathologic and neurologic manifestations. *Clin Orthop* 1989; 244: 131-146.
21. Parke WW, Rothman RH, Brown MD. The pharyngovertebral veins. An anatomical rationale for Grisel's syndrome. *J Bone Joint Surg (Am)* 1984; 66: 568-574.
22. Pandya SK. Atlanto-axial dislocation. *Neurol India* 1972; 20: 13-18.
23. Fielding JW, Hawkins RJ. Atlanto-axial rotatory fixation. *J Bone Joint Surg* 1977; 59: 37.
24. Derkay CS, Kenna MA, Pang D. Refractory torticollis: An uncommon complication of adenotonsillectomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1987; 14: 87-93.
25. Boiten J, Hageman G, de Graaff R. The conservative treatment of patients presenting with Grisel's syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1986; 88: 95-99.
26. Subach BR, McLaughlin MR, Albright AL, Pollack IF. Current management of pediatric atlanto-axial rotatory subluxation. *Spine* 1998; 23(20): 2174-2179.
27. Lopes DK, Li V. Midcervical postinfectious ligamentous instability: a variant of Grisel's syndrome. *Pediatric Neurosurgery* 1998; 29(3): 133-137.
28. Muniz AE, Belfer RA. Atlanto-axial rotatory subluxation in children. *Pediatric Emergency Care* 1999; 15(1): 25-29.

