



ORIGINAL

Subluxación rotatoria atloaxoidea o síndrome de Grisel. A propósito de un caso

Marta Molinedo Quílez*, Amparo Fontestad Utrillas, Paúl Vicente Alonso de Armiño, Marta Sancho Rodrigo, Daniel Marín Puyalto e Iraia Berasategi Noriega

Servicio de Cirugía ortopédica y traumatología, Hospital San Jorge (Huesca)

Recibido el 10 de febrero de 2020; aceptado el 8 de abril de 2022
Disponible en Internet el 11 de mayo de 2022



PALABRAS CLAVE

Torticollis;
Síndrome de Grisel;
Articulación
atlantoaxoidea;
Atlas cervical;
Vértebra cervical axis

Resumen La torticollis es una contractura involuntaria unilateral del esternocleidomastoideo y de la musculatura posterior del cuello que causa la inclinación de la cabeza hacia un lado. Se han descrito múltiples causas de torticollis siendo una de ellas la subluxación atloaxoidea atraumática asociada a un proceso de carácter inflamatorio en la región de cabeza y cuello, llamada síndrome de Grisel. Aunque la mayoría de los pacientes suelen recuperarse sin secuelas tras tratamiento médico existe la posibilidad de complicaciones graves con déficits funcionales, de ahí la importancia de la realización de un diagnóstico y tratamiento precoz.

© 2022 Sociedad Colombiana de Ortopedia y Traumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Torticollis;
Grisel's syndrome;
Atlanto-axial joint;
Cervical atlas;
Cervical vertebra axis

Rotatory subluxation of the atlantoaxial joint or Grisel's syndrome. Case report

Abstract Torticollis is an unilateral involuntary contracture of the sternocleidomastoid and posterior neck musculature that causes the head tilts to the one side. Multiple causes of torticollis have been described, one of them being the non-traumatic rotatory subluxation of the atlantoaxial joint associated with an inflammatory process in the head and neck region, called Grisel's syndrome.

Although most patients usually recover without sequels after medical treatment, there is the possibility of serious complications with functional deficits, that is why the importance of an early diagnosis and treatment of this pathology.

© 2022 Sociedad Colombiana de Ortopedia y Traumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia. Dirección actual: Juan pablo II 76 12C, 50009, Zaragoza
Correo electrónico: marta.molinedo@gmail.com (M.M. Quílez).

Introducción

El síndrome de Grisel, descrito por primera vez en 1930, es una enfermedad poco frecuente, casi exclusiva de la infancia (68% de los pacientes menores de 12 años) de incidencia todavía desconocida. Se trata de una subluxación atloaxoidea no precedida de traumatismo, que suele asociarse a procesos infecciosos de vías respiratorias altas o presentarse tras una intervención quirúrgica de cabeza o cuello¹.

El propósito de este artículo, es presentar una rara causa de tortícolis, que puede producir graves secuelas neurológicas si no se diagnostica a tiempo y no se piensa en ella.

Caso clínico

Paciente mujer de 8 años de edad, con antecedente de otitis media aguda ya resuelta hace dos semanas tratada con antibioterapia oral que acude a consultas externas de Traumatología por presentar tortícolis rígida de 6 días de evolución sin traumatismo ni giro brusco previo.

A la exploración la paciente presenta dolor a la palpación de la musculatura paravertebral derecha con limitación importante de la movilidad cervical sin clínica neurológica asociada.

Se realiza radiografía simple de columna cervical transoral observándose hallazgos compatibles con subluxación rotatoria atloaxoidea grado I (fig. 1).

Se solicita TAC de columna cervical dónde se confirma el diagnóstico apreciándose en los cortes coronales una asimetría en la disposición de la odontoides con respecto a las masas laterales del atlas y se estima que la distancia entre la odontoides y el arco anterior del atlas es de 2,6 milímetros (figs. 2, 3). La rotación fue estimada en un ángulo de 7 grados. No se observaron signos de fractura (figs. 4, 5).

Al tratarse de un grado I se optó por tratamiento conservador mediante collarín cervical blando durante 10 días, fisioterapia y analgésicos antiinflamatorios para el alivio sintomático.

La paciente fue valorada de nuevo a las 3 semanas en consultas externas dónde se observó mejoría radiológica, disminución del dolor y aumento del rango de movilidad cervical. A las 6 semanas la remisión tanto clínica como

radiológica fue completa (fig. 6). La paciente continúa con revisiones periódicas por el servicio de traumatología infantil.

Discusión

El síndrome de Grisel es una patología rara que debemos tener en cuenta a la hora de realizar un diagnóstico diferencial de las distintas causas de tortícolis.

Esta patología se caracteriza por una subluxación atloaxoidea no traumática que ocurre tras infecciones de cabeza y cuello u otros procesos otorrinolaringológicos. Suele ocurrir en la infancia, aunque hay descritos casos excepcionales en adultos².

El cuadro clínico consiste en tortícolis y dolor cervical, asociado con dolor orofaríngeo, lo que sugiere infección de las vías aéreas superiores y/o antecedentes recientes de procedimientos quirúrgicos de cabeza o cuello. Tras la exploración física, tres signos definen el diagnóstico clínico de la subluxación atloaxoidea: desviación palpable del proceso espinoso del axis en la misma dirección de la rotación de la cabeza, espasmos del músculo esternocleidomastoideo lateral a la rotación y la incapacidad de girar la cabeza más allá de la línea media en la dirección del dolor cuando se intenta realizar una rotación activa del cuello contralateral³. Por lo tanto, el paciente mantiene la cabeza inmóvil, en rotación y flexión sutil, con el mentón en una posición opuesta a la del lado afectado, caracterizando la postura patológica denominada "postura del petirrojo", un término acuñado en referencia a la postura de un petirrojo con su rotación de cabeza.

En cuanto a la etiopatogenia no hay consenso en la literatura³. Grisel lo describió inicialmente como un proceso inflamatorio secundario a una infección de tejidos circundantes a los ligamentos espinales cervicales, este proceso produciría un espasmo muscular importante que daría lugar a tortícolis y a una subluxación. Otros autores proponen que el proceso inflamatorio genera un estado hiperémico en los tejidos paravertebrales causando una progresiva descalcificación de C1 y C2 que, a su vez, producirá una debilidad en la inserción ligamentosa del ligamento transversario en C1. Hay quienes apuntan hacia la hipótesis de un proceso inflamatorio que produce una laxitud del ligamento cervical⁴. El plexo venoso faringo-vertebral permitiría que el proceso infeccioso y los mediadores inflamatorios alcanzasen el ligamento cervical⁵. Battista y Pazos hablan de dos factores que intervendrían de forma conjunta: por un lado, una laxitud ligamentosa cervical preexistente en la población pediátrica y, por otro lado, la acción de los mediadores inflamatorios que al llegar a los músculos cervicales a través del plexo venoso faringo-vertebral producen un espasmo muscular importante y, consecuentemente, la subluxación⁵.

El diagnóstico suele ser clínico, pero siempre precisa de confirmación radiográfica. La subluxación atloaxoidea se puede ver en una radiografía simple.

Los hallazgos radiográficos en la proyección transoral incluyen asimetría y delección de las superficies articulares C1-C2, aumento de la masa de C1 lateral (dislocada anteriormente) y reducción de la contralateral (la posterior dislocación ipsilateral a la rotación cervical). Sin

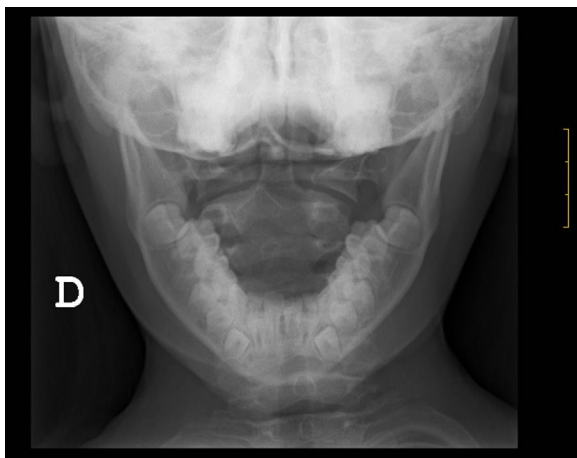


Figura 1 Radiografía simple de columna cervical transoral.

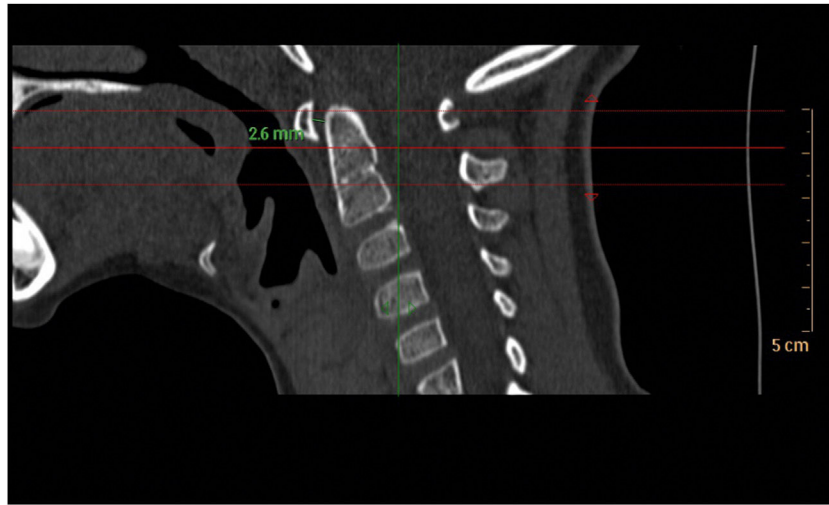


Figura 2 Corte sagital de TAC de columna cervical.

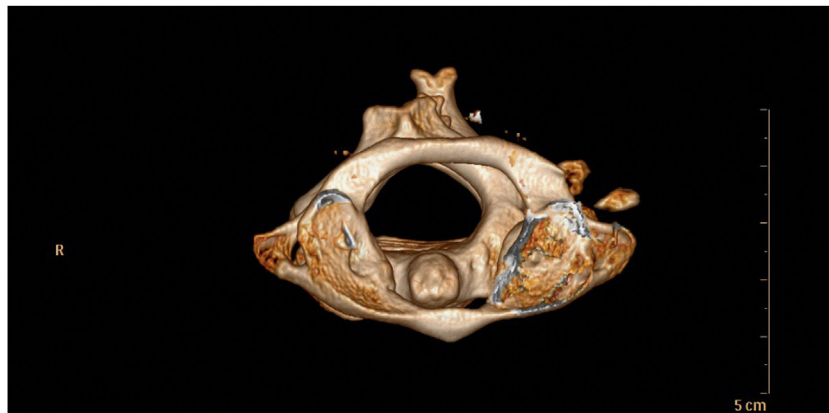


Figura 3 Reconstrucción en 3D de TAC cervical.



Figura 4 Corte coronal de TAC de columna cervical.

embargo, la postura de la cabeza en rotación provoca dificultades técnicas para obtener una radiografía de calidad. En esta base, el gold estándar que muestra un diagnóstico de subluxación rotatoria atlantoaxial es la reconstrucción tridimensional mediante TC de la transición craneocervical⁶, que permite una visualización clara de la rotación C1-C2, incluida la pérdida de congruencia de las facetas

articulares. Las imágenes axiales permiten la medición del intervalo atlas-odontoides (ADI). La medida normal es de 2 a 3 mm en adultos y hasta 5 mm en niños. Un aumento de esta distancia, indirectamente indica la lesión del ligamento transversal, que está relacionado con una mayor inestabilidad de la lesión, y la posible necesidad de tratamiento quirúrgico⁶.



Figura 5 Reconstrucción en 3D de TAC de columna cervical.

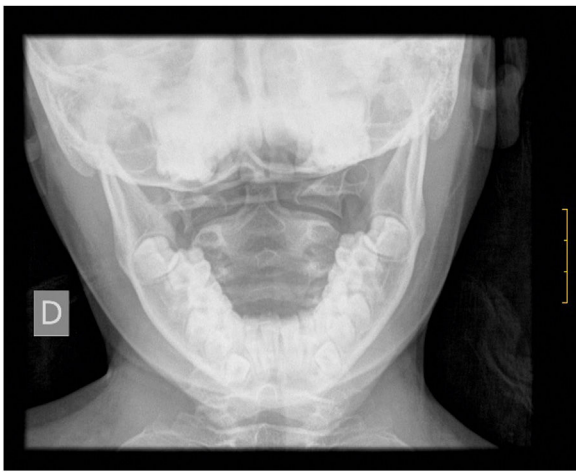


Figura 6 Radiografía transoral cervical postratamiento.

El diagnóstico de este síndrome debe realizarse pronto, pues el diagnóstico después de 3 semanas se relaciona con el fracaso del tratamiento conservador, incluida la reducción cerrada, los mayores riesgos de recurrencia y las deformidades craneales y/o cervicales permanentes, y la necesidad de tratamiento quirúrgico. Esto puede ocurrir debido a cambios crónicos en los ligamentos transversales y alar.

La clasificación más aceptada de este síndrome es la de Fielding y Hawkins que divide la subluxación rotacional atloaxoidea en 4 grupos², siendo el tipo I y el tipo II los más frecuentes, sin presencia de déficits neurológicos:

- Tipo I: Subluxación rotacional sin desplazamiento anterior
- Tipo II: Subluxación rotacional con desplazamiento anterior de 3-5 mm
- Tipo III: Subluxación rotacional con desplazamiento anterior >5 mm

- Tipo IV: Subluxación rotacional con desplazamiento posterior

Independientemente de la causa el manejo temprano consiste en inmovilización, tratamiento médico, tracción y fisioterapia⁵. El tratamiento quirúrgico está indicado cuando existe afectación neurológica, recidiva tras tratamiento médico adecuado y/o duración del torticólis superior a 3 meses tras tratamiento médico.

El tratamiento de la torticólis atraumática de menos de una semana es conservador⁷. El manejo con reposo, collar suave, relajantes musculares y medicamentos antiinflamatorios generalmente es suficiente para mejorar la afección⁵. En el caso de una infección bacteriana, se necesitarán antibióticos para controlar la infección³.

El principal factor predictivo para el fracaso del tratamiento conservador es la duración de la subluxación antes de intentar la reducción inicial⁷.

En la mayoría de los casos ocurre una reducción espontánea tras 7 días de tratamiento.

Si no se produce una reducción espontánea de la lesión, se recomienda la reducción cerrada bajo sedación leve, con analgesia en el bloque quirúrgico y posteriormente realizar tratamiento definitivo que depende del grado de subluxación³.

De modo genérico, se deberá llevar un collarín rígido al menos dos semanas después de resuelto el proceso inflamatorio causante para prevenir recurrencias (7), y comenzar la vuelta al deporte a las 4-6 semanas³.

El tratamiento conservador para las lesiones de tipo I, II y III consiste en un collar blando mínimo dos semanas tras resolver la inflamación del proceso causante, un collar rígido (collar de Filadelfia) de 6 a 12 semanas y un halo-chaleco de 6-12 semanas, respectivamente³. Para las lesiones de tipo IV, recomiendan tratamiento quirúrgico. El tratamiento quirúrgico también está indicado en casos de fracaso del

tratamiento conservador, recurrencia de la subluxación y subluxaciones irreductibles³.

No hay consenso en el tipo de técnica quirúrgica a realizar en estos casos, así que se debe individualizar para cada paciente⁸.

Independientemente de la causa y a pesar de su baja incidencia hay que pensar en el síndrome de Grisel ante un paciente pediátrico con torticollis dolorosa resistente a tratamiento médico con antecedente de infección o proceso inflamatorio a nivel de cabeza y cuello. El diagnóstico y tratamiento precoz de esta patología puede evitar la existencia de complicaciones graves.

Conflictos de intereses

No existen conflictos de intereses.

Bibliografía

1. Fernández Cornejo VJ, Martínez-Lage JF, Piqueras C, Gelabert A, Poza M. Inflammatory atlanto-axial subluxation (Grisel's syndrome) in children: clinical diagnosis and management. *Childs Nerv Syst.* 2003;19(5–6):342–7.
2. Natividad Pedreño M, Tapia Celada F, Vazquez Alegria N, Cobo Valenzuela N. Subluxación rotatoria C1-C2. Síndrome de Grisel. *Rev. Med. Jaen.* 2010;22–3.
3. Ortiz GL, Pratts I, Ramos E. Grisel's syndrome: An unusual cause of Torticollis. *J Pediatr Rehabil Med.* 2013;6:175–80, <http://dx.doi.org/10.3233/PRM-130253>.
4. Pasquale anania, et al. Grisel Syndrome in Pediatric Age: A Single-Center Italian Experience and Review of the Literature. *World Neurosurg.* 2019;125:374–82.
5. Andrew P, Pasos G. Grisel's síndrome: the two-hit hypothesis- a case report and literature review. *Archives of Diseases in Childhood.* 2003;88:628–62.
6. Iaccarino C, et al. Grisel's Syndrome: Non-traumatic Atlantoaxial Rotatory Subluxation—Report of Five Cases and Review of the Literature. *Acta Neurochir Suppl.* 2019;125:279–88.
7. Karkos PD, Benton J, Leong SC, Mushi E, Sivaji N, Assimakopoulos DA. Grisel's Syndrome in Otolaryngology: A Systematic Review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007;71:1823–7.
8. Andermatten JA, Elua Pinin A, Samprón Lebed N, Armendariz Guezala M, Arrazola Schlamilch M, Úrculo Bareño E. Subluxación atlanto-axoidea secundaria a absceso retrofaringeo en el adulto (Síndrome de Grisel). Revisión de la literatura a propósito de un caso. *Neurocirugía (Astur: Engl Ed).* 2020;31:201–5, <http://dx.doi.org/10.1016/j.neucir.2019.08.001>.