

Síndrome de Grisel: una causa grave de tortícolis

A.V. Sáenz de Urturi Sánchez¹, A.L. Aguilar-Shea²

¹Pediatría de Atención Primaria. ²Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Puerta de Madrid. Atención Primaria de Madrid

Resumen

Introducción: El síndrome de Grisel es una subluxación rotatoria, no traumática, de la unión atloaxoidea, causada por infecciones que afectan al área otorrinolaringológica (faringitis, amigdalitis, mastoiditis) o por intervenciones quirúrgicas de la cabeza y el cuello.

Objetivo: Conocer una causa grave de tortícolis que puede tener consecuencias fatales; los menores de 12 años constituyen la población más afectada.

Caso clínico: Niña de 8 años de edad con tortícolis, que sufrió dicha complicación tras una faringitis afebril. Tras un tratamiento conservador con tracción craneal y, posteriormente, un collarín cervical tipo Minerva, que la paciente portó durante 3 meses, la evolución fue favorable.

Conclusión: El síndrome de Grisel debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la tortícolis dolorosa y persistente en la población pediátrica, por la importancia que tiene realizar un diagnóstico temprano y seguir un tratamiento adecuado que evite posibles consecuencias graves.

Palabras clave

Tortícolis persistente, subluxación atloaxoidea, cervicalgia

Abstract

Title: Grisel's syndrome: serious cause of torticollis

Introduction: Grisel's syndrome is a nontraumatic atlantoaxial subluxation caused by infections that affect the otolaryngology's area (pharyngitis, tonsillitis, mastoiditis) or by head and neck surgery.

Objectives: To know a severe cause of torticollis that can have fatal consequences. Population under 12 years and Down syndrome are the most affected.

Case report: We present a case of 8 year old girl that presented with torticollis after suffering from an afebrile pharyngitis. The patient improved with conservative treatment, first cranial traction and then with a Minerva type cervical collar for 3 months.

Conclusion: Grisel's syndrome must be part of the differential diagnosis in the paediatric population with persistent painful torticollis. A prompt diagnoses and an accurate treatment will avoid severe consequences.

Keywords

Persistent torticollis, atlantoaxial subluxation, neck pain

Introducción

El síndrome de Grisel, o subluxación rotatoria de la unión atloaxoidea, es una causa de tortícolis dolorosa, persistente y potencialmente grave. Es una entidad poco frecuente, que afecta sobre todo a la población pediátrica. El retraso en el diagnóstico y/o tratamiento posterior puede tener consecuencias fatales.

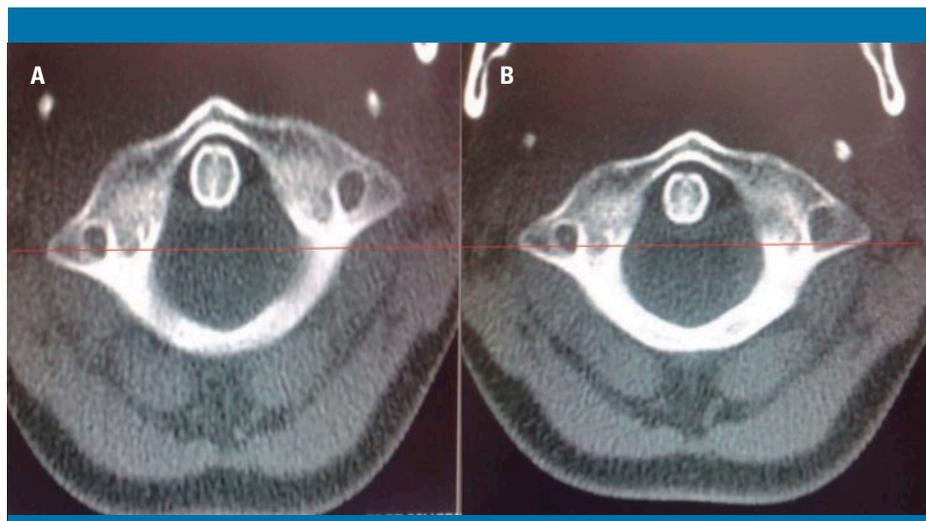


Figura 1. Imagen de tomografía computarizada (TC) craneal pretratamiento (A) con subluxación rotatoria unilateral, anterior atloaxial. Imagen de TC postratamiento (B) con mejora de la alineación cervical

Caso clínico

Se presenta el caso de una niña de 8 años de edad con dolor de cuello, sin otro antecedente que una faringitis afebril presentada 2 días antes. La exploración física reveló la presencia de tortícolis dolorosa con desviación del cuello y espasmo del músculo esternocleidomastoideo derecho. En ese momento se encontraba sin fiebre y sin afectación del estado general. Se indicó tratamiento con ibuprofeno, calor local y una pauta nocturna de diazepam oral. Se practicó una radiografía lateral de cuello, que no fue concluyente. Tres días después la paciente presentó un empeoramiento de la sintomatología, con persistencia del dolor y aumento del espasmo muscular. Se realizó una tomografía computarizada (TC) craneal, que mostró una alteración de la alineación C1-C2, definida como subluxación rotatoria anterior unilateral (figura 1), con una distancia atloaxoidea de 5,8 mm. Con estos datos se diagnosticó un síndrome de Grisel tipo II, según la clasificación de Fielding. La paciente fue tratada de forma conservadora, con una tracción craneal según las recomendaciones para este tipo de lesiones. Una semana después se realizó una TC de control, que confirmó una correcta alineación atloaxoidea. La tracción craneal se modificó entonces por un collarín cervical tipo Minerva, que la paciente portó durante 3 meses, las 24 horas del día y evitando esfuerzos. Se realizaron controles radiológicos mensuales mediante TC hasta la retirada del collarín. Dos años después del alta médica la paciente se encuentra asintomática y hace una vida normal.

Discusión

El síndrome de Grisel fue descrito por primera vez por Charles Bell en 1830 en un paciente con úlcera faríngea sifilítica, si bien fue definido como síndrome por el otorrinolaringólogo Pierre Grisel en 1951, tras la publicación de dos casos¹. Se trata de una subluxación rotatoria no traumática de la unión atloaxoidea causada por infecciones que afectan al área otorrinolaringológica (faringitis, amigdalitis, mastoiditis) o por intervenciones quirúrgicas de la cabeza y el cuello. Están también predispuestos a sufrirlo los pacientes con síndrome de Down. En ambos casos, la mayor laxitud de los ligamentos y las estructuras capsulares de la unión atloaxoidea parece ser la causa que lo favorece².

El síndrome de Grisel es una patología eminentemente pediátrica, ya que en el 68% de los casos aparece en niños menores de 12 años³. Su patogenia es desconocida, aunque algunos autores⁴ defienden que la inflamación e hiperemia propia de la infección produce un aumento de la laxitud del ligamento transversario anterior, con la consecuente subluxación de la articulación. Se trata de una entidad poco frecuente, pero de consecuencias potencialmente graves, como la compresión de la médula espinal, la tetraplejía e incluso la muerte².

El diagnóstico es fundamentalmente clínico tras la observación de un dolor cervical persistente con tortícolis y tendencia a la rotación de la cabeza (tabla 1), aunque el diagnóstico de confirmación se realiza mediante técnicas de neuroimagen, entre las cuales la TC es la prueba de elección. Algunos signos clínicos pueden ayudar a diferenciar el síndrome de Grisel de otros tipos de tortícolis. Uno de ellos es el signo de Sudek, que consiste en la desviación palpable de la apófisis espinosa de la vértebra C2 en la misma dirección que la rotación de la cabeza, al contrario de lo que ocurre en la tortícolis sin subluxación, en que la desviación de C2 es en dirección opuesta a la rotación de la cabeza⁵.

TABLA 1

Criterios diagnósticos del síndrome de Grisel

- Antecedente de infección de las vías respiratorias superiores y/o cirugía de la cabeza y el cuello
- Tortícolis varios días después del inicio de la infección o cirugía
- Rotación anómala y flexión leve de la cabeza con el mentón girado hacia el lado contralateral
- Dolor con la rotación activa y pasiva de la cabeza
- Elevación de la proteína C reactiva y leucocitosis en los primeros días, con normalización posterior y, por lo general, ausencia de fiebre
- La radiografía lateral de la columna cervical muestra una distancia entre el atlas y la odontoides del axis superior a 5 mm
- La tomografía computarizada de la columna cervical muestra una subluxación rotatoria de C1-C2

Fielding et al.⁶ clasificaron la subluxación rotatoria del síndrome de Grisel en cuatro tipos, según la distancia entre el atlas y la apófisis odontoidea del axis, y definieron el tratamiento a seguir y el pronóstico del cuadro:

- El tipo I es una fijación rotatoria (no una luxación) del atlas sobre el axis, que mejora con el reposo, la administración de antibióticos para la infección concomitante, antiinflamatorios no esteroideos, relajantes musculares y el uso de un collarín blando estabilizador.
- En el tipo II se produce una subluxación unilateral, anterior atlaxial de 3-5 mm. Precisa el mismo tratamiento que el caso anterior, pero con tracción cervical mediante un collarín rígido.
- El tipo III es una subluxación bilateral, anterior, de más de 5 mm.
- En el tipo IV se produce, además, un desplazamiento posterior.

Los tipos III y IV son los más graves. Requieren una tracción y una inmovilización cervical y, en ocasiones, cirugía con artrodesis.

Es importante conocer el síndrome de Grisel como diagnóstico diferencial de la tortícolis dolorosa y persistente en la población pediátrica, dada la importancia que tiene establecer un diagnóstico temprano y un tratamiento adecuado que evite posibles consecuencias graves.

Bibliografía

1. Grisel P. Enucleation de l'atlas et torticollis nasopharyngien. *Presse Med.* 1951; 59: 1.647-1.648.
2. Coca A, Vivanco A, Meilan A, Gómez J. Síndrome de Grisel como secuela de una mastoiditis aguda complicada. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013; 64: 161-164.
3. 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: 342-347.
4. Barcelos A, Patriota G, Ugulino A. Nontraumatic atlantoaxial rotatory subluxation: Grisel's syndrome. Case report and literature review. *Global Spine J.* 2014; 4: 179-186.
5. Reichman E, Shah J. Grisel syndrome. An usual and often unrecognized cause of torticollis. *Pediatr Emer Care.* 2015; 31: 577-580.
6. Fielding JW, Hawkins RJ, Hensinger RN, Francis WR. Atlantoaxial rotatory deformities. *Orthop Clin North Am.* 1978; 9: 955-957.