
REPORTE DE CASO

SÍNDROME DE GRISEL: COMPLICACIÓN POCO FRECUENTE EN INFECCIONES DE VÍAS RESPIRATORIAS SUPERIORES

Grisel's Syndrome: Rare complication in upper respiratory tract infections.

Síndrome de Grisel: complicação rara em infecções do trato respiratório superior.

Castro Oscar MD¹, Hernández-Morales Jaime MD², Uribe Juan MD¹, Velásquez Fernando MD¹, Lobato-Polo Javier MD MSc¹, Villaquiran-Benítez Andrés MD².

¹ Neurocirujano. Hospital Universitario Fundación Valle del Lili. Docente programa de Neurocirugía Universidad ICESI. Cali. Colombia

² Residente Programa de Neurocirugía Universidad ICESI – Hospital Universitario Fundación Valle del Lili. Cali. Colombia.

Autor de Correspondencia: Castro Oscar, Hospital Universitario Fundación Valle del Lili, Cali. Colombia, Correo electrónico: Oscarcastro22@hotmail.com

RESUMEN

El síndrome de Grisel es la subluxación espontánea no traumática de la articulación atlantoaxial, que se presenta posterior a procesos inflamatorios en regiones adyacentes de la vía aérea superior. Se presenta principalmente en la población pediátrica. A continuación, presentamos un caso, de una paciente de 9 años, con antecedente de una infección en las vías respiratorias superiores en los días previo, quien posteriormente desarrolla cervicalgia y alzas térmicas. En la resonancia magnética se documentó un absceso retro-odontoideo con realce meníngeo. En una tomografía de unión cráneo cervical, se evidenció signos de

inestabilidad atlantoaxial. Inicialmente se dio manejo antibiótico y con collar cervical y posteriormente se llevo a una artrodesis C1-C2 por vía posterior. La paciente tuvo una adecuada evolución, sin déficit neurológico.

Palabras clave: Grisel, articulación atlantoaxial, proceso odontoideo, artrodesis.

ABSTRACT

Grisel's syndrome is non-traumatic spontaneous subluxation of the atlantoaxial joint, which occurs after inflammatory processes in adjacent regions of the upper airway. It occurs mainly in the pediatric population. Next, we present a case of a 9-year-old patient, with a history of an infection in the upper respiratory tract in the previous days, who later developed neck pain and thermal rises. The magnetic resonance imaging revealed a retro-odontoid abscess with meningeal enhancement. In a CT scan of the cranio-cervical junction, signs of atlantoaxial instability were evidenced. Initially, antibiotic management and cervical collar treatment were given and later a C1-C2 arthrodesis was carried out via the posterior route. The patient had an adequate evolution, without neurological deficit.

Key words: Grisel, atlantoaxial joint, odontoid process, arthrodesis.

RESUMO

A síndrome de Grisel é uma subluxação espontânea não traumática da articulação atlantoaxial, que ocorre após processos inflamatórios em regiões adjacentes das vias aéreas superiores. Ocorre principalmente na população pediátrica. A seguir, apresentamos o caso de uma paciente de 9 anos com história de infecção de vias aéreas superiores nos dias anteriores, que posteriormente desenvolveu cervicalgia e elevações térmicas. A ressonância magnética revelou abscesso retro-odontóide com realce meníngeo. Em uma tomografia computadorizada da junção crânio-cervical, foram evidenciados sinais de instabilidade atlantoaxial. Inicialmente, foi administrado tratamento com antibióticos e colar cervical e, posteriormente, foi realizada artrodese C1-

C2 por vía posterior. O paciente teve evolução adequada, sem déficit neurológico.

Palavras-chave: Grisel, articulação atlantoaxial, processo odontoide, artrodese.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Grisel, fue descrito inicialmente por Sir Charles Bell, en un paciente con una faringitis sifilítica y posterior compresión medular; que posterior, en el año 1951, Grisel, describió dos casos, de subluxación atlantoaxial en pacientes con antecedente de faringitis (Grisel. 1951). La mayoría de los casos que se presentan, se encuentran entre los 5 a 12 años (68%), comprometiendo a hombres y mujeres por igual (Gourin et al. 2002).

CASO CLÍNICO

Escolar de sexo femenino, de 9 años de edad, con antecedente de síndrome Down, quien inicia con un cuadro clínico, en Noviembre de 2018, consistente en fiebre, asociado a cervicalgia. Previo a esto, la paciente había presentado síntomas de vías respiratorias altas, que auto-resolvió en el hogar. Ante la persistencia de los síntomas actuales, consultan en otra institución (14/11/2018), en donde dan manejo para una infección de vías urinarias con ceftriaxona por 3 días, y posteriormente, cefalexina por 5 días más.

El 21/11/2018, ingresa a nuestra institución, por reaparición de fiebre, asociado a cervicalgia severa, que empeoraba con los movimientos cervicales; además, con cefalea global, intensidad de 7/10 (EVA) y rigidez de nuca. Al ingreso, se encuentra febril y taquicárdica. Al examen físico con rigidez nucal, con Kernig y Brunsisky negativos. Sin alteraciones en la valoración de los nervios pares craneales, sin compromiso de la función motora o sensitiva en las extremidades. A la auscultación cardiaca, con presencia de un soplo holosistólico 2/6, en foco mitral, que no se irradiaba a otros focos.

Los antecedentes quirúrgicos son: corrección de atresia duodenal al nacimiento, y corrección de una comunicación interauricular a los cuatro meses de vida.

Tiene completo el esquema de vacunación para la edad, según el programa planteado en Colombia.

Los paraclínicos al ingreso muestran: leucocitosis (16600/uL) con neutrofilia (14470/uL), trombocitosis (571000); y la proteína C reactiva elevada (6.43). El uroanálisis era normal, Gram de orina negativo. Ante la sospecha de una neuroinfección, se realizó una resonancia magnética de cerebro y columna cervical contrastada, en donde se observan: "Hallazgos sugestivos de artritis séptica en la articulación atlantooccipital en el lado izquierdo con absceso periodontoideo que contacta la medula espinal, asociada a edema y realce del cóndilo occipital adyacente por osteomielitis asociada. Realce leptó y paquimeningeo difuso. Compromiso inflamatorio de los tejidos blandos perivertebrales". (Figura 1). En ese momento fue valorada por el servicio de neurocirugía, y se consideró realizar manejo conservador e iniciar estudios microbiológicos ante la posibilidad de un absceso en unión craniocervical.

Se realizó una punción lumbar donde se encontró: pleiocitosis (43 células - 75% segmentados) sin consumo de glucosa ni proteinorraquia. Por indicación de infectología pediátrica, se inició manejo antibiótico con ceftriaxona + vancomicina. Los hemocultivos fueron positivos a las 10 horas para *S. pyogenes*. Por estos hallazgos, se suspendió la ceftriaxona y la vancomicina, y se inicia ampicilina endovenosa por un periodo de 6 semanas. Se realizó un ecocardiograma tras-esofágico, que no mostraba presencia de vegetaciones, con una FEVI conservada.

La paciente persistía con el dolor cervical. Se realizó entonces una resonancia magnética de control de columna cervical contrastada, se observaba persistencia de imagen sugestiva de un absceso retro-odontoideo, con realce tras la administración del contraste. Fue revalorada por neurocirugía, quienes consideran la posibilidad de una subluxación atlantoaxial post infecciosa (síndrome de Grisel), indican uso de collar cervical rígido y realización de una tomografía axial computarizada de unión cráneo-cervical que revela aumento de la distancia entre el arco anterior de C1 y la apófisis odontoides (Figura2). Se confirma la inestabilidad y se lleva a cirugía el día 21/12/2018 (Hemocultivos negativos en este momento). Se realizó una artrodesis por vía posterior bajo monitoria electrofisiológica intraoperatoria de potenciales motores (disminución desde el inicio de potenciales en extremidades derechas) y somatosensoriales (normales al inicio). Se realizó una artrodesis C1-C2 (tornillos

trans-masa lateral en C1 y tornillos transpediculares en C2). No hubo cambios en potenciales motores ni somatosensoriales. En el postquirúrgico, se dejó collar cervical Philadelphia hasta 3 meses después y continua con manejo antibiótico hasta completar 6 semanas.

Se realiza seguimiento por la consulta externa, ingresando seis meses después, donde la paciente no presenta dolor en región cervical, hay ligera disminución de los arcos de movilidad de columna cervical, sin alteraciones al examen físico neurológico. En la radiografía de columna cervical se observa el material de artrodesis en adecuada posición, sin signos de aflojamiento de los tornillos ni de pseudoartrosis. La paciente continua en seguimiento, sin requerimientos de nuevas intervenciones quirúrgicas.



Figura 1. Colección epidural periodontideo, con realce tras la administración del medio de contraste. **Fuente:** Imagen del autor.

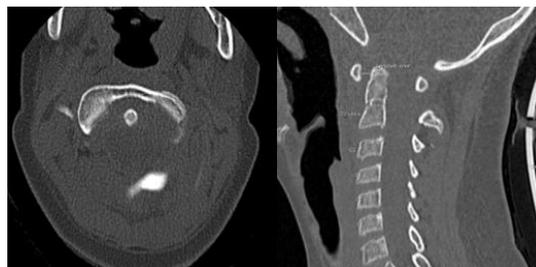


Figura 2. Tomografía de columna cervical simple – Aumento de la distancia (ADI) entre el arco anterior de C1 y la apófisis odontoides. **Fuente:** Imagen del autor.

DISCUSIÓN

El síndrome de Grisel es la subluxación espontánea no traumática de la articulación atlantoaxial. Es una complicación poco común, que se presenta posterior a procesos inflamatorios en la vía aérea superior (Chakraborty and Das. 2016), procedimientos quirúrgicos de cabeza y cuello (Amadei. 2019). Hasta el 15% de los pacientes quedan con algún tipo de secuela neurológica posterior a la presentación del cuadro (Rinaldo et al. 2005). La causa más frecuente, suele ser post infeccioso (48%) (infección de vías respiratorias altas - 83%, abscesos retrofaringeos - 11%, otitis media - 4%, paperas - 2%); luego esta los casos que se presentan en postquirúrgicos (31%) (Adenotonsilectomía - 78%, faringoplastia -15%, - timpanomastoidectomía -2.5%) (Karkos et al. 2007). También hay subluxaciones no traumáticas post infecciosas de otros niveles (C2-C3, C3-C4), pero están son menos frecuentes, y no se categorizan dentro del síndrome de Grisel. (Lopes and Li. 1998), (Martinez-Lage. 2003).

No suele ser reconocida de forma temprana, y comúnmente se confunde con otros diagnósticos diferenciales como: meningitis, abscesos retrofaringeos, trauma (Karkos et al. 2007).

Es frecuente encontrar en estos pacientes, la presencia de dolor cervical, rigidez y espasmos musculares. En las primeras descripciones realizadas, se planteaba a los espasmos musculares, como uno de los posibles causantes del cuadro clínico, pero posteriormente, se planteó de forma acertada, que éstos eran una forma de estabilizar la subluxación (Grisel. 1951).

Antes de mencionar la fisiopatología, es importante mencionar algunos elementos básicos de la articulación atlantoaxial. La articulación entre la odontoides y el atlas, dan aproximadamente el 50% del movimiento de rotación columna cervical (Klimo et al. 2007). Para lograr esta flexibilidad, las articulaciones sinoviales a este nivel, no tiene el mismo porcentaje de relaciones óseas que otras articulaciones, además, que no cuenta con la misma estabilidad asociada al disco intervertebral (Tulsi. 1978).

A pesar de la movilidad que se genera en esta zona, también hay métodos para lograr estabilidad, y uno de ellos, es el ligamento transversario; el cual se encuentra posterior a la apófisis odontoides, hace parte del ligamento cruciforme, y se sujeta ambos lados en las masas laterales de C1, manteniendo la odontoides en

su posición (Allicandri-Ciuffelli et al. 2017). Hay otros ligamentos secundarios, como lo son los ligamentos alares y el ligamento apical (Yang et al. 2014).

Fisiopatológicamente, no es muy bien conocido la forma en que se da la patogénesis de este síndrome, pero se han planteado múltiples teorías; una de las más aceptadas es la diseminación hematológica por émbolos sépticos desde la faringe orofaríngea hacia la columna cervical (Galer et al. 2005). Esta diseminación se da a través de las venas faringovertebrales hacia el plexo venoso periodontoideo (Aún sigue vigente este concepto). Lo que sucede posteriormente, es lo que aún sigue siendo controversial. Inicialmente se había planteado que por la hiperemia que se generaba a nivel local, se producía una desmineralización del arco anterior de C1, lo que facilitaba la subluxación local (Park et al. 2013). Posteriormente se han realizado modelos animales, en donde se observa que los procesos inflamatorios generan distensión del sistema ligamentarios de las articulaciones (Galer et al. 2005).

En la evaluación de los pacientes, suele existir el antecedente de infección de vías aéreas superiores o el antecedente de cirugía de cabeza y cuello reciente; donde su principal queja suele ser dolor en región cervical, dolor a la palpación de la región cervical subaxial, además de ser una causa no infrecuente de torticollis en pacientes pediátricos (Ozalp et al. 2018). Además, como se trata de una subluxación de C1-C2, es frecuente encontrar la postura de rotación lateral asociado a ligera flexión del cuello (Osiro et al. 2012).

El diagnóstico comienza con la alta sospecha clínica, ya que desafortunadamente, en muchos casos, no se tiene entre las opciones diagnósticas este cuadro clínico, y menos si no hay el antecedente quirúrgico. Una vez es sospechado, es necesario la realización de una imagen. Las radiografías de columna cervical pueden servir una valoración inicial, pero el estándar de oro es la TAC de columna cervical con reconstrucción 3D (Haque et al. 2012).

El manejo, básicamente consiste en realizar la estabilización de la subluxación que ya se ha generado. Cuando es de origen infeccioso como en el caso de nuestra paciente, el manejo conservador que se dio inicialmente en nuestro caso es una muy buena opción, ya que permite realizar el control del proceso infeccioso, pero, además, hay reportes de pacientes que logran estabilizarse con el manejo ortésico (Cekinmez et al. 2009), (Dagtekin et al. 2010). En el caso de la

paciente aquí mencionada, posteriormente requirió la estabilización quirúrgica por vía posterior, ante la persistencia de los síntomas y la persistencia de la subluxación en las imágenes.

Finalmente se logra controlar el proceso infeccioso, estabilizar la columna y con el fin de prevenir alguna falla del material, se deja con collar cervical por 3 meses, generando una recuperación sin déficit en la paciente.

REFERENCIAS

Alicandri-Ciufelli, M., Menichetti, M., Alberici, M. P., & Presutti, L. (2017). Anatomy of Craniocervical Junction. *Atlas of Craniocervical Junction and Cervical Spine Surgery*, 3-16.

Amadei, E. M. (2019). Grisel Syndrome: A Rare Complication of Pediatric Adenotonsillectomy. *Online Journal of Otolaryngology and Rhinology*, 1(Amadei. 2019).

Cekinmez, M., Tufan, K., Sen, O., & Caner, H. (2009). Non-traumatic Atlanto-axial Subluxation: Grisel's Syndrome. *Neurologia Medico-chirurgica*, 49(Rinaldo et al. 2005), 172-174.

Chakraborty, S., & Das, S. (2016). Grisel Syndrome in Otolaryngology: A Case Series with Literature Review. *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*, 71(S1), 66-69.

Dagtekin, A., Kara, E., Vayisoglu, Y., Koseoglu, A., Avci, E., Talas, D., & Bagdatoglu, C. (2010). The importance of early diagnosis and appropriate treatment in grisel's syndrome: Report of two cases. *Turkish Neurosurgery*. 21(Rinaldo et al. 2005). 680-684

Galer, C., Holbrook, E., Treves, J., & Leopold, D. (2005). Grisel's syndrome: A case report and review of the literature. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 69(Alicandri-Ciufelli et al. 2017), 1689-1692.

Gourin, C. G., Kaper, B., Abdu, W. A., & Donegan, J. (2002). Nontraumatic atlanto-axial subluxation after retropharyngeal cellulitis: Grisel's syndrome. *American Journal of Otolaryngology*, 23(Grisel. 1951), 60-65.

Haque, S., Shafi, B. B., & Kaleem, M. (2012). Imaging of Torticollis in Children. *RadioGraphics*, 32(Chakraborty and Das. 2016), 557-571.

Karkos, P., Benton, J., Leong, S., Mushi, E., Sivaji, N., & Assimakopoulos, D. (2007). Grisel's syndrome in otolaryngology: A systematic review. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 71(Allicandri-Ciufelli et al. 2017),

Klimo, P., Rao, G., & Brockmeyer, D. (2007). Congenital Anomalies of the Cervical Spine. *Neurosurgery Clinics of North America*, 18(Amadei. 2019), 463-478.

Lopes, D. K., & Li, V. (1998). Midcervical Postinfectious Ligamentous Instability: A Variant of Grisel's Syndrome. *Pediatric Neurosurgery*, 29(Amadei. 2019), 133-137.

Martinez-Lage, J. F. (2003). Inflammatory C2-3 subluxation: A Grisel's syndrome variant. *Archives of Disease in Childhood*, 88(Martinez-Lage. 2003), 628-629.

Osiro, S., Tiwari, K. J., Matusz, P., Gielecki, J., Tubbs, R. S., & Loukas, M. (2012). Grisel's syndrome: A comprehensive review with focus on pathogenesis, natural history, and current treatment options. *Child's Nervous System*, 28(Lopes and Li. 1998), 821-825.

Ozalp, H., Hamzaoglu, V., Avci, E., Karatas, D., Ismi, O., Talas, D. U., . . . Dagtekin, A. (2018). Early diagnosis of Grisel's syndrome in children with favorable outcome. *Child's Nervous System*, 35(Grisel. 1951), 113-118.

Park, S., Park, S., & Lee, S. (2013). Grisel Syndrome: Pathophysiological Evidence from Magnetic Resonance Imaging Findings. *Annals of Rehabilitation Medicine*, 37(Karkos et al. 2007), 713.

P. Grisel. (1951). Eucleation de l'atlas et torticollis nasopharyngien, *Presse. Med* 59 (78) 1647—1648.

Parke, W. W., Rothman, R. H., & Brown, M. D. (1984). The pharyngovertebral veins. *The Journal of Bone & Joint Surgery*, 66(Rinaldo et al. 2005), 568-574.

Rinaldo, A., Mondin, V., Suárez, C., Genden, E. M., & Ferlito, A. (2005). Grisel's syndrome in head and neck practice. *Oral Oncology*, 41(Klimo et al. 2007), 966-970.

Tulsi, R. S. (1978). Some Specific Anatomical Features Of The Atlas And Axis: Dens, Epitransverse Process And Articular Facets. *Australian and New Zealand Journal of Surgery*, 48(Karkos et al. 2007), 570-574.

Yang S. Y., Boniello A., Poorman C., Chang A. Wang S. Passias P. (2014). A review of the diagnosis and treatment of atlantoaxial dislocations. *Global Spine Journal*. 4, 197-210.