

Diagnóstico por imagen de la Tortícolis en pediatría

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Ignasi Barber Martínez De La Torre, Ignacio Delgado Álvarez, Ángel Sanchez-Montañez García-Carpintero, Sebastià Gonzalez Perez, Élica Vázquez Méndez

Objetivos Docentes

Revisar las principales etiologías de la tortícolis en edad pediátrica

Revisar las distintas técnicas de imagen aplicadas a su diagnóstico: indicación y principales hallazgos

Revisión del tema

La tortícolis es un motivo de consulta frecuente en Urgencias de Pediatría que puede deberse a múltiples causas de índole diversa.

Se distingue la tortícolis congénita, habitualmente en neonatos y lactantes, de la tortícolis adquirida con distintas etiologías asociadas.

No en todos los casos de tortícolis se debe perseguir un diagnóstico específico definitivo por lo que la valoración clínica es fundamental. El diagnóstico por la imagen tiene un papel cuando persiste el cuadro clínico o existen síntomas acompañantes. En la tortícolis congénita el estudio de elección es la ecografía y en ocasiones la RX simple. En caso de la tortícolis adquirida la RX simple es la primera técnica de imagen seguida en casos concretos de TC o RM. Conocer las principales indicaciones y hallazgos en estas pruebas de imagen ante distintas presentaciones clínicas de tortícolis es importante.

1. Tortícolis congénita:

- Muscular (tortícolis muscular congénita)
- Cutánea (*pterygium coli*)
- Ósea (fusión occipitoatlantoidea, anomalías de segmentación)
- Sistema nervioso central (siringomielia, anomalías oculares)
- Laxitud ligamentosa (Síndrome de Down, acondroplasia, osteogenesis imperfecta)
-

Figura 1: Lactante de 1 mes de vida que acude a urgencias por tortícolis y bultoma palpable en el aspecto antero-lateral izquierdo del cuello (evidente en la fotografía clínica). Ante la sospecha de tortícolis muscular congénita se solicita ecografía de partes blandas.

Figuras 2-4: Imágenes transversales y longitudinales del cuello que demuestran engrosamiento fusiforme del músculo ECM izquierdo con semiología característica de “fibromatosis colli”.

Figura 5: Imágenes ecográficas de ambas caderas en el mismo paciente que no demuestra signos de displasia de caderas (estudio normal).

Recuerden: El diagnóstico ecográfico de “fibromatosis colli” es altamente específico en el contexto clínico adecuado. No son necesarios otros estudios de imagen “excepto” estudio de ambas caderas ya que existe una asociación conocida entre la FC y la displasia de desarrollo de caderas.

Figura 6: Imagen de perfil y RX simple lateral del mismo niño que demuestra el característico “cuello corto” y fusión vertebral C2-C3 en un paciente con anomalía de segmentación en síndrome de Klippel Feil (GDF6).

Figura 7: Paciente con tortícolis congénita debida a fusión vertebral cervical compleja (C2-C3 y C5-C7).

Figura 8: Estudio de TC helicoidal con reconstrucción volumétrica (imagen posterior) que demuestra la presencia de huesos homo-vertebrales bilaterales asociados a fusiones vertebrales cervicales (no visualizadas en esta imagen) en lo que corresponde a una Deformidad de Sprengel.

Recuerden: La utilización del TC para valorar malformaciones vertebrales debe reservarse para cuando se plantee un tratamiento quirúrgico para evitar el riesgo relacionado con la radiación.

2. Tortícolis adquirida:

- Tortícolis de origen muscular (contractura)
- Traumatismo: fractura-luxación, espasmos musculares o hematoma espinal)
- Fijación rotatoria atlanto-axoidea (AARF)
- Infecciones de cabeza y cuello
- Inflamación (Artritis idiopática Juvenil)
- Procesos tumorales (SNC u óseos)
- Miscelánea: laxitud ligamentosa, síndromes distónicos, malformación de Chiari, reflujo gastroesofágico (Síndrome de Sandifer) o anomalías vasculares

Figura 9: Niño de 4 años que acude a urgencias por tortícolis aguda tras traumatismo leve. El protocolo de nuestro centro no indica estudio complementario en caso de tortícolis aguda no traumática en niños. La gran mayoría responden al tratamiento conservador con inmovilización con collarín y analgesia y son consideradas tortícolis de origen muscular. En esta paciente el antecedente traumático indicó la RX simple que fue normal (excepto por la desviación característica del cuadro clínico). El paciente mejoró con tratamiento conservador.

Figura 10: RX lateral de columna cervical que demuestra la “pseudoluxación C2-C3” que no debería confundirse nunca con una luxación real. Fíjense en la continuidad de la línea posterior característica.

Figura 11: RX simple AP y Lateral en un niño de 11 años con dolor cervical de varios meses de evolución, limitación flexo-extensión y rotación del cuello: tortícolis dolorosa. No antecedente traumático. En el último mes se le ha añadido dolor en cadera derecha con limitación a la abducción y flexión. Tómense unos segundos para revisar la RX simple!!!

Figura 12: Detalle de la RX lateral del mismo niño que demuestra un aumento de la distancia entre el arco anterior de C1 y la apófisis odontoides de C2 superior a 5mm (línea negra). Además se observan ambos arcos posteriores de C1 lo que sugiere cierta inclinación y rotación en una RX de perfil estricto (flecha blanca).

Figura 13: Estudio de TC (imagen axial y longitudinal) que confirma los hallazgos. La reconstrucción MIP axial es la que mejor demuestra la anomalía. Existe una Subluxación facetaria lateral izquierda C1-C2 asociada a un desplazamiento C1-C2 superior a 5 mm. Esta alteración es fija (no se corrige al realizar estudio dinámico mediante rotación de la cabeza) y corresponde a una Fijación Rotatoria Atlanto-Axoidea (de sus siglas en inglés AARF), antes conocida como Subluxación rotatoria atlanto-axoidea).

Figura 14: Clasificación de Fielding y Hawkins (adaptado de Neal KM, Mohamed AS. Atlantoaxial rotatory subluxation in children. J Am Acad Orthop Surg. 2015 Jun;23(6):382–92.):

- Tipo I: subluxación facetaria unilateral
- Tipo II: Subluxación facetaria lateral y desplazamiento anterior de 3-5mm
- Tipo III: Desplazamiento facetario anterior bilateral con desplazamiento anterior >5mm
- Tipo IV: desplazamiento posterior del atlas

Pero todavía no conocemos la etiología de esta alteración en este paciente.

Recuerden que la AARF puede ser traumática, infecciosa o inflamatoria (Síndrome de Grisel). Se decidió estudio complementario mediante RM.

Figura 15: RM (imágenes sagital, axiales T2 y sagital T1 con saturación de grasa tras la administración de contraste) que demuestran un proceso inflamatorio en la articulación atlanto-axoidea con realce tras la administración de contraste. No se demostró lesión óseas ni ligamentosa ni tampoco alteraciones por compresión medular.

Figura 16: RX simple y RM de la cadera del mismo paciente (recuerden la clínica de coxalgia), que demuestra semiología de proceso inflamatorio articular activo en cadera derecha. El diagnóstico definitivo fue de Artritis Idiopática Juvenil B27 Positivo.

Figura 17: RX AP de tórax y lateral de cuello en paciente de 8 meses que acude a urgencias por 3-4 días de fiebre (máximo 38.5°C) que cede con antitérmicos. En la exploración física destaca tortícolis, rigidez de cuello y alteración palpable en región laterocervical y dificultad a la deglución. La RX lateral de cuello demuestra un importante ensanchamiento de las partes blandas en espacio retrofaríngeo. Ante la sospecha de proceso infeccioso y los hallazgos en la RX simple se decide realizar TC de cuello y tórax con contraste urgente.

Figura 18: Imágenes axiales en cuello y tórax superior que demuestran un extenso absceso retrofaríngeo que se extiende hacia mediastino anterior y medio rodeando estructuras vasculares y condicionando un desplazamiento anterior de faringe y tráquea. El paciente precisó desbridamiento quirúrgico urgente y antibioticoterapia prolongada hasta la total recuperación.

Recuerden: La fiebre es un signo de alerta en niños con tortícolis adquirida (especialmente en menores de 5 años). La exploración física detallada y la valoración cuidadosa de las radiografías simples es fundamental. Otras causas de tortícolis relacionadas con procesos infecciosos incluyen la infección de partes blandas (Síndrome de Grisel) y la linfadenitis laterocervical.

Figura 19: Lactante de 3 meses derivado a urgencias por cuadro febril sin foco claro. Fiebre 39°C . AS sospecha de proceso infeccioso. Rigidez nuca y tortícolis. La figura demuestra los estudios iniciales realizados (RX de tórax normal, ecografía transfontanelar muy limitada por fontanela fibrosa y TC de cráneo normal). Se realizó punción lumbar que resultó negativa para proceso infeccioso meníngeo. La re-valoración confirmó la sospecha de proceso infeccioso y la rigidez de cuello y dolor a la compresión en cuello por lo que se decidió realizar estudio mediante RM.

Figura 20: Imágenes sagital T2 y Sagital T1 con saturación grasa tras la administración de contraste que

demonstró un área de edema en el arco posterior y espinosa de T1 asociada aun componente de partes blandas en espacio epidural posterior. En el contexto clínico los hallazgos son compatibles con una osteomielitis aguda. El paciente respondió al tratamiento antibiótico empírico.

*Recuerden: Discitis y OMA pueden ser causa de tortícolis dolorosa. *Fiebre y AS *RM mas sensible, indicada ante esta sospecha clínica.*

Figura 21: Varón de 12 meses. Con diagnóstico previo en urgencias de tortícolis de probable origen muscular. No antecedente traumático. Sin otra clínica acompañante. Recibe tratamiento antiinflamatorio pero acude de nuevo a urgencias por no mejoría clínica (ahora 15 días de evolución). No presenta fiebre ni alteraciones en la analítica sanguínea. En esta ocasión se obtienen RX AP y Lateral de columna cervical y se interpretan como “normal”. El paciente ingresa y se decide realizar estudio mediante RM cráneo-cervical.

Figura 22: Imágenes coronal y sagital potenciadas en T2 y T1 que demuestran edema y ligera expansión de la masa lateral del Atlas (C1). No se observa masa de partes blandas. El estudio de medicina nuclear (Gammagrafía ósea con Tecnecio99) demuestra un único punto de captación en el arco lateral de C1. El diagnóstico definitivo fue de Granuloma Eosinófilo (Histiocitosis de células de Langerhans).

Figura 23: Detall de la RX simple lateral que permite identificar la lesión osteolítica ligeramente expansiva en el arco posterior de C1 (flecha).

Recuerden: Procesos tumorales óseos: osteoma osteoide, osteoblastoma y osteocondroma. HCL. MI (neuroblastoma) pueden debutar como tortícolis en niños.

Figura 24: Lactante de 8 meses con diagnóstico de reflujo gastroesofágico a los 5 meses (demostrado en estudio baritado). Presenta hiperextensión de cuello, tortícolis y rigidez paroxística. Estos hallazgos en el neonato con reflujo gastroesofágico son compatibles con el diagnóstico de Síndrome de Sandifer. Debido a la persistencia del cuadro clínico a los 8 meses de vida pese al tratamiento conservador del reflujo y a la aparición de una tortícolis persistente, irritabilidad y mal estado general, ingresa para estudio complementario.

Figura 25: Imágenes de TC axial de cráneo que demuestran una lesión tumoral expansiva intracraneal.

Figura 26: Detalle de la RM en axial T2 y sagital T1 que confirman la lesión tumoral que comprime tronco-encefálico. El diagnóstico definitivo fue de ependimoma anaplásico.

Recuerden: Procesos tumorales de SNC pueden debutar con cuadro clínico de tortícolis. El reflujo gastro-esofágico se puede asociar a tortícolis per esta es transitoria y paroxística (Síndrome de Sandifer)

Figura 27: Resultados de nuestro estudio observacional retrospectivo de los pacientes que consultaron en Urgencias de Pediatría de un hospital terciario por tortícolis desde 2010 hasta enero de 2015. División inicial entre etiología traumatológica y no traumatológica (análisis en estas últimas de variables clínicas, demográficas, diagnósticas y de tratamiento). Excluyendo los casos de Tortícolis muscular congénita (*fibromatosis colli*), la corta edad (<5 meses) y la presencia de fiebre son signos de alarma en la evaluación de un cuadro de tortícolis.

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Figura 1

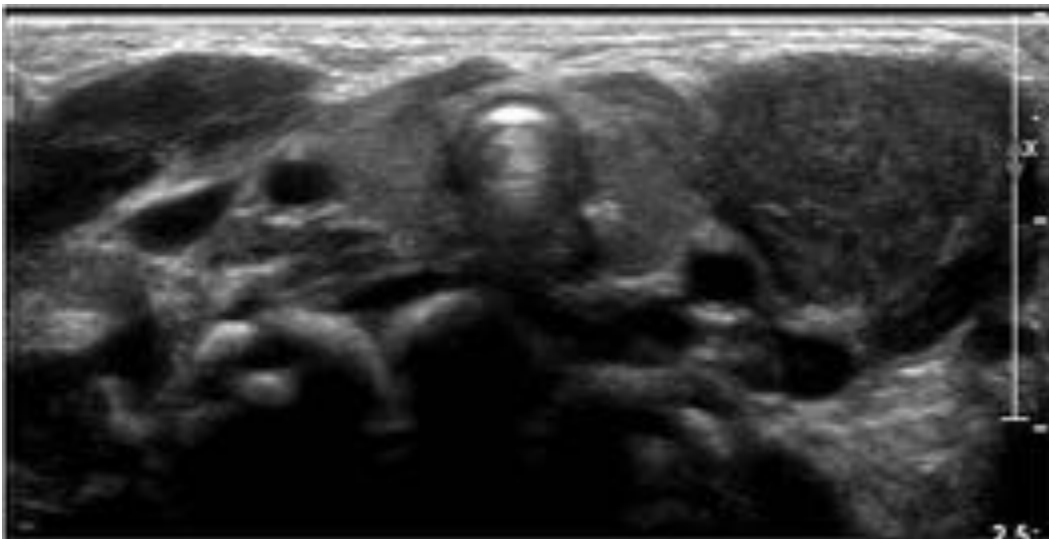


Fig. 2: Figura 2

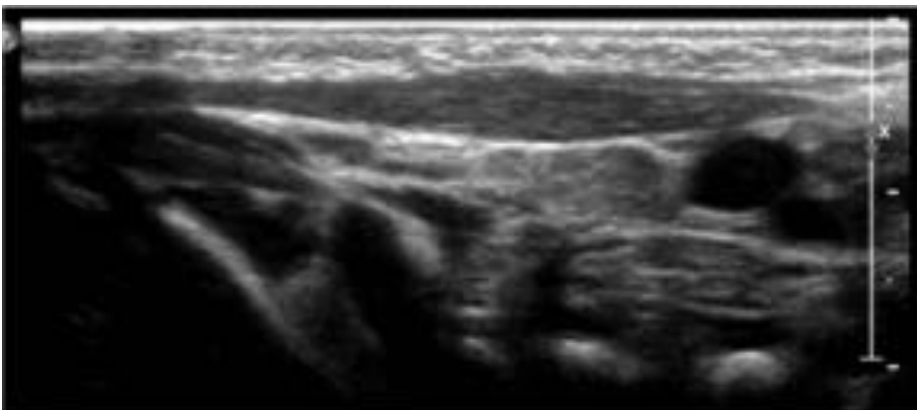


Fig. 3: Figura 3

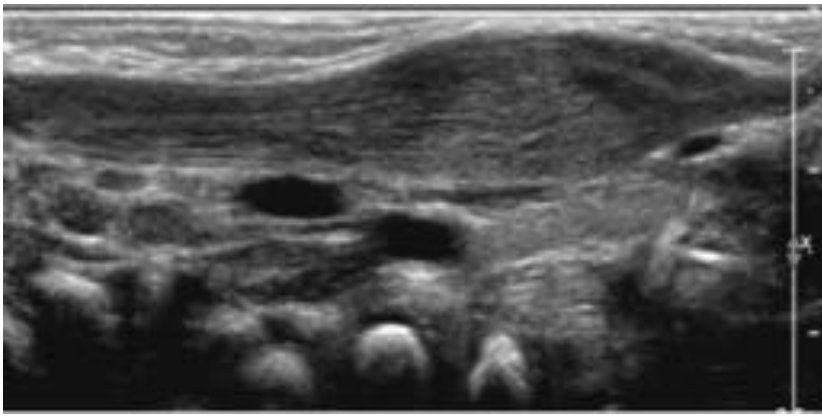


Fig. 4: Figura 4

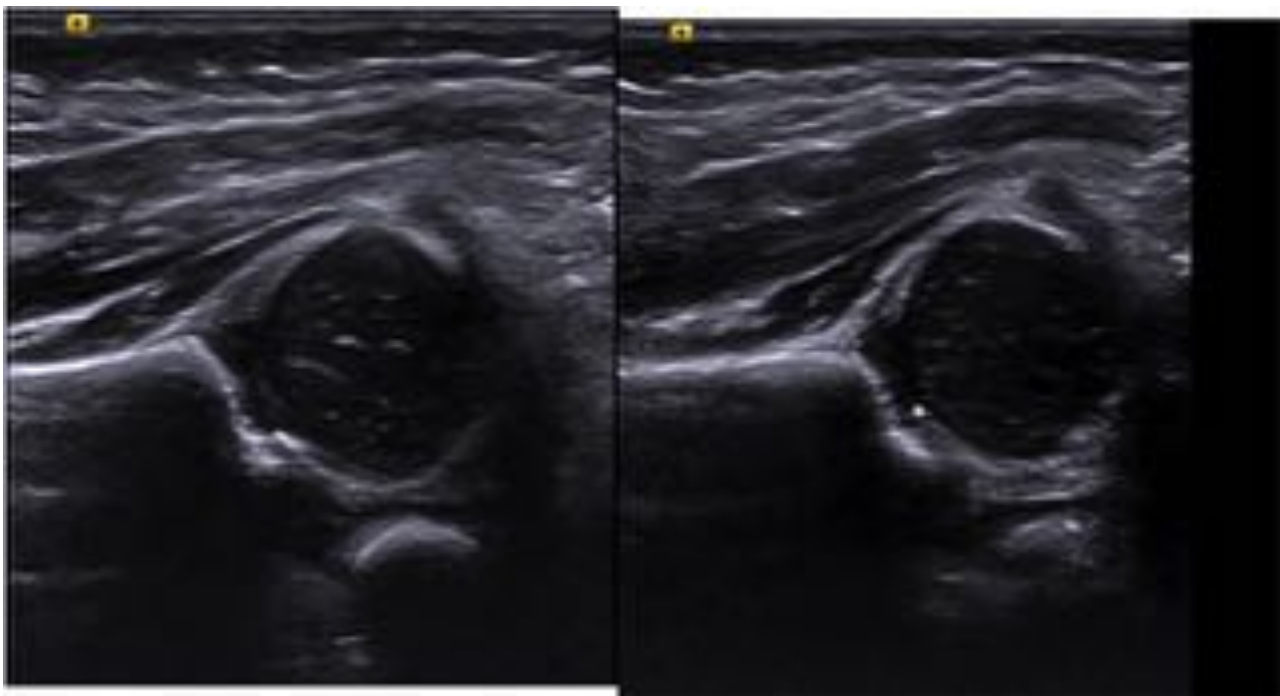


Fig. 5: Figura 5



Fig. 6: Figura 6



Fig. 7: Figura 7



Fig. 8: Figura 8



Fig. 9: Figura 9

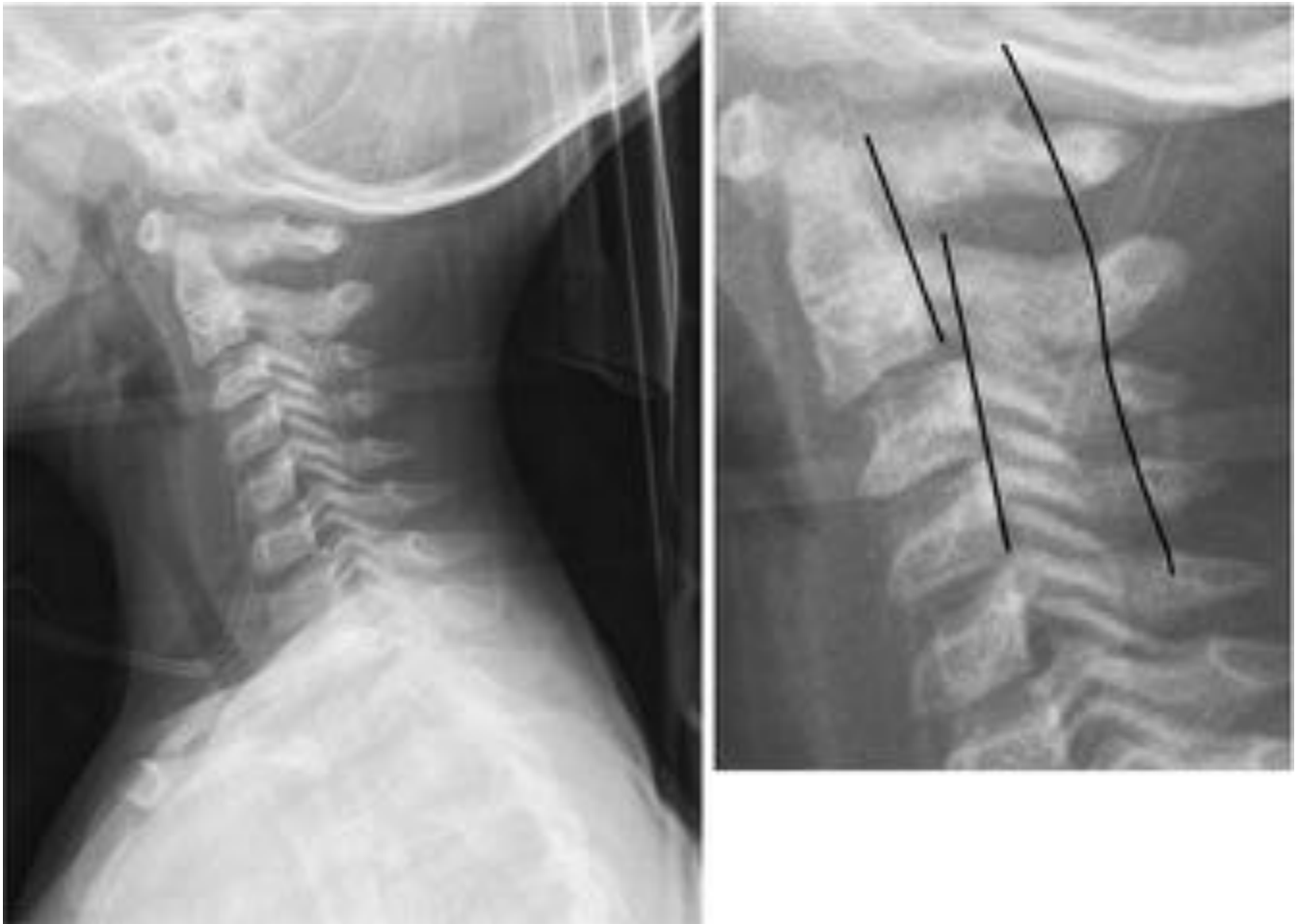


Fig. 10: Figura 10



Fig. 11: Figura 11



Fig. 12: Figura 12

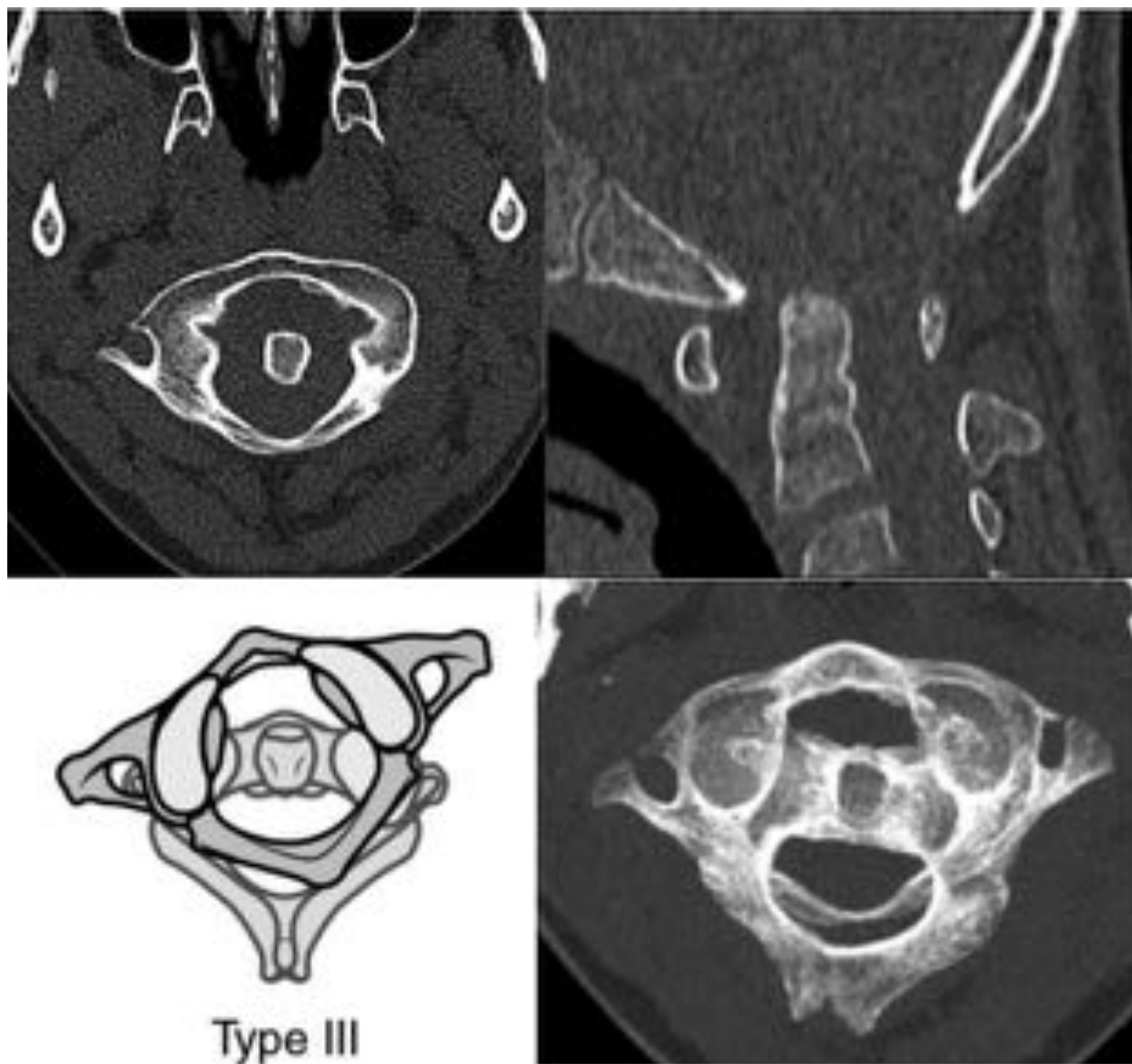


Fig. 13: Figura 13

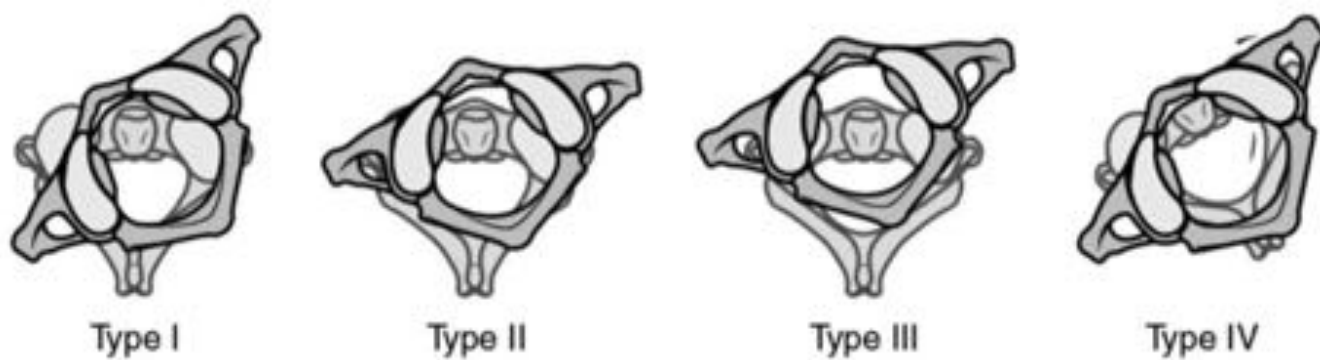


Fig. 14: Figura 14

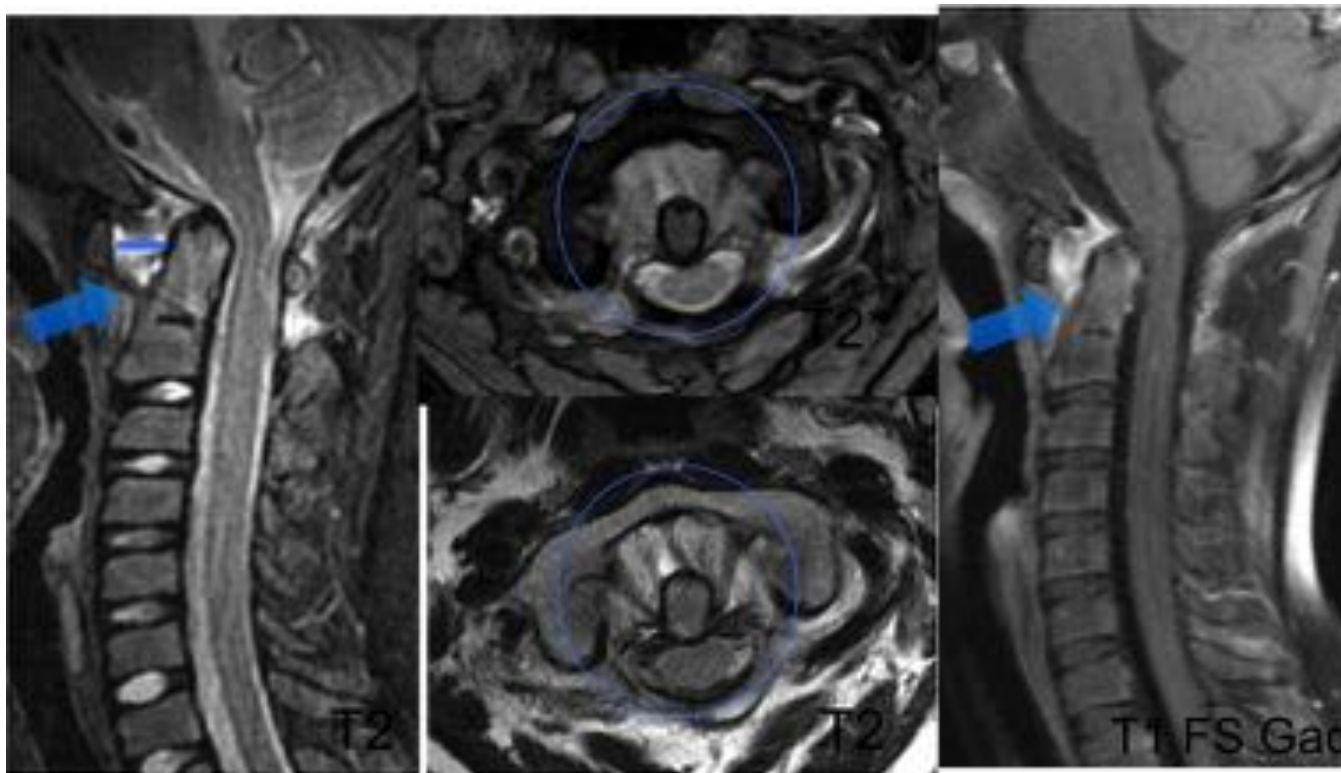


Fig. 15: Figura 15

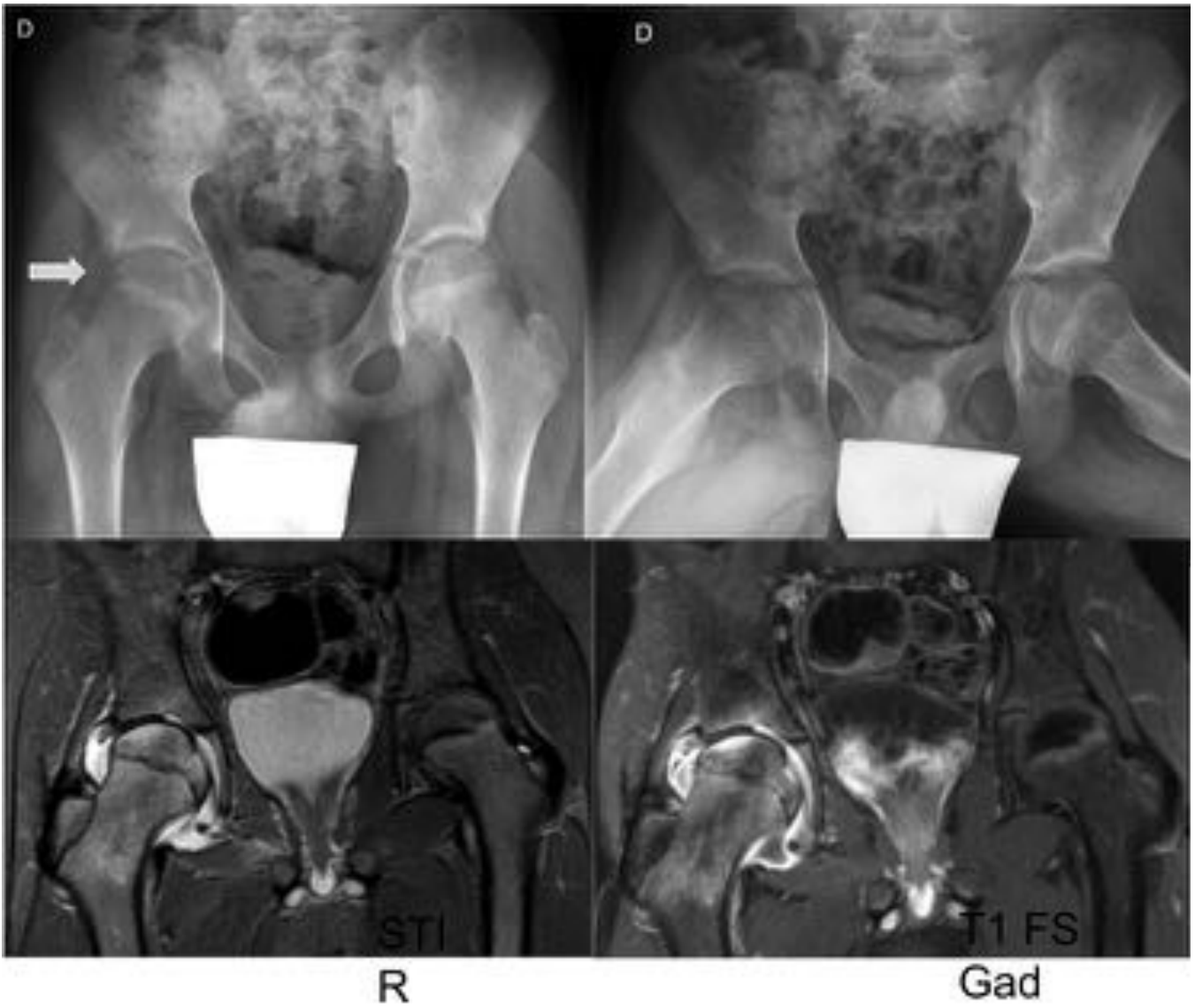


Fig. 16: Figura 16



Fig. 17: Figura 17

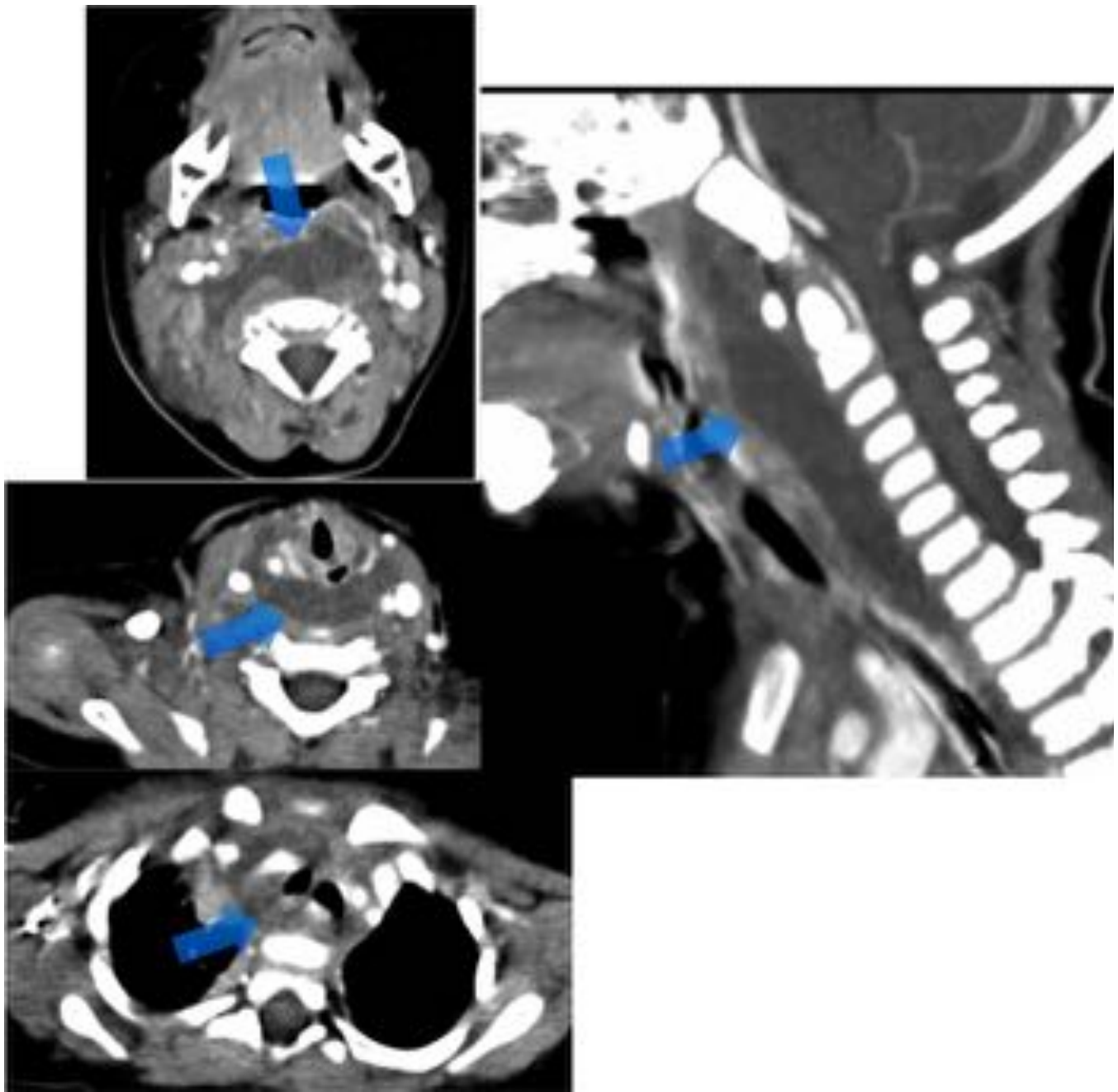


Fig. 18: Figura 18

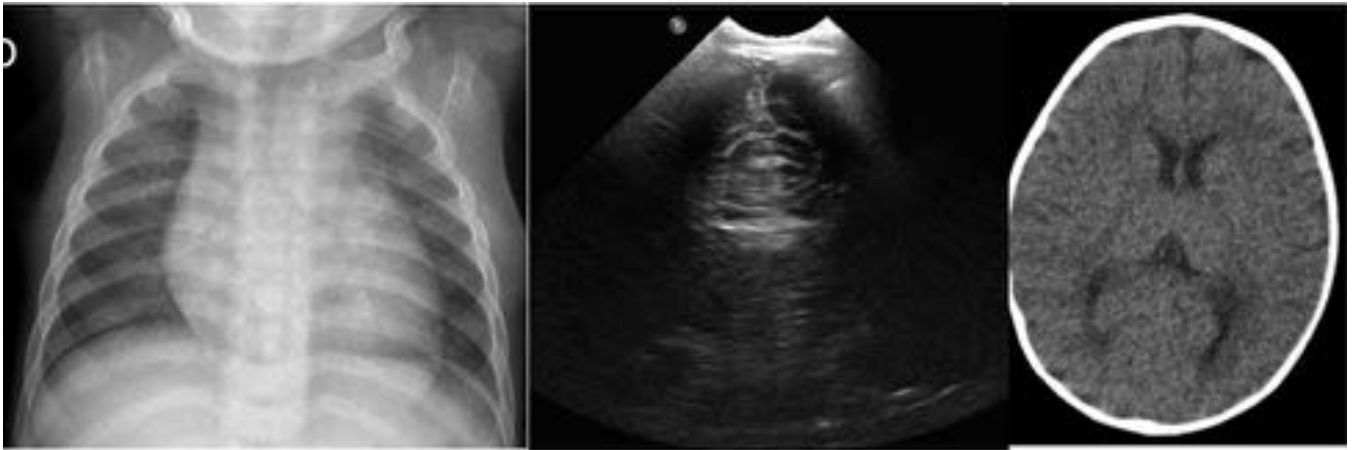


Fig. 19: Figura 19

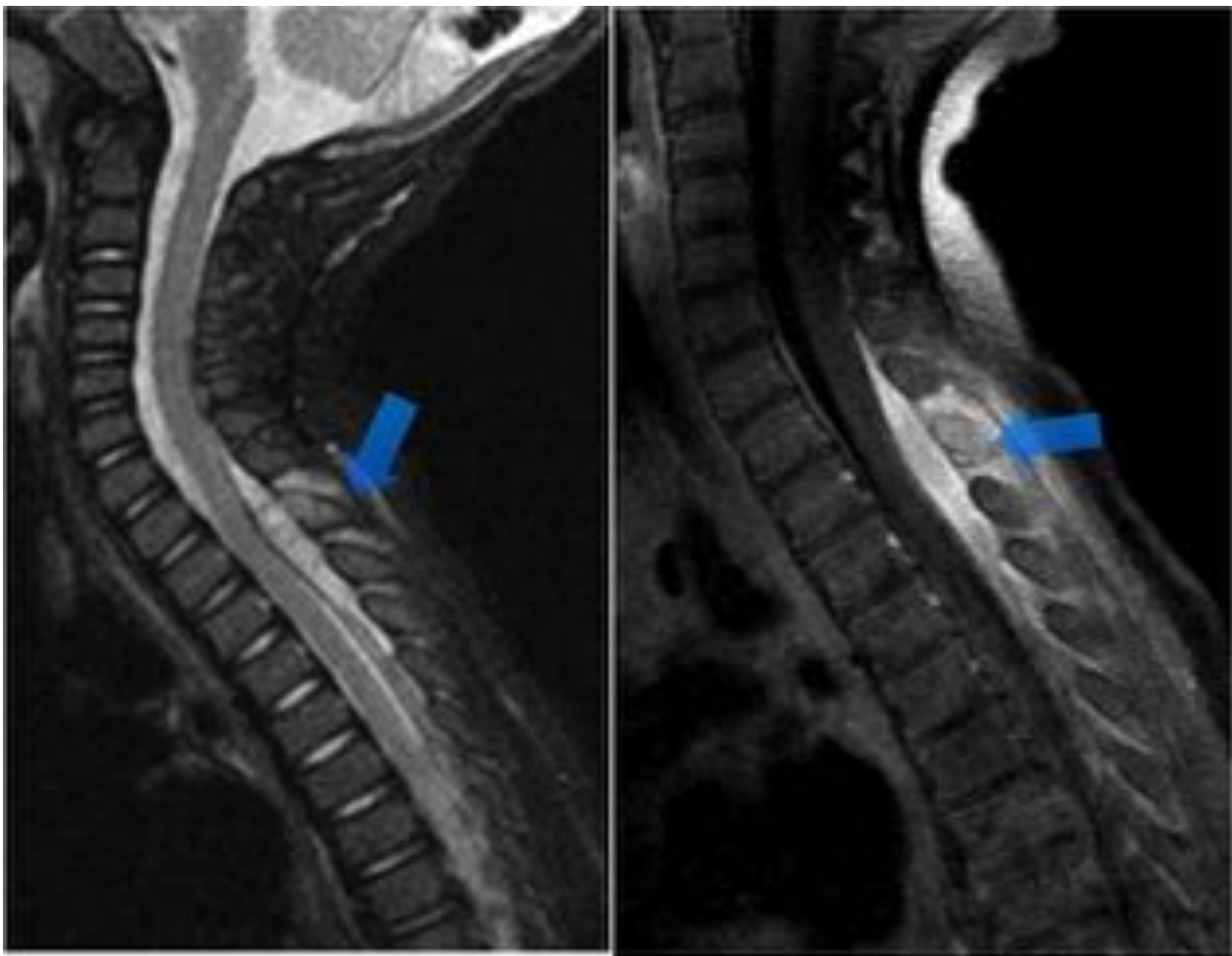


Fig. 20: Figura 20



Fig. 21: Figura 21

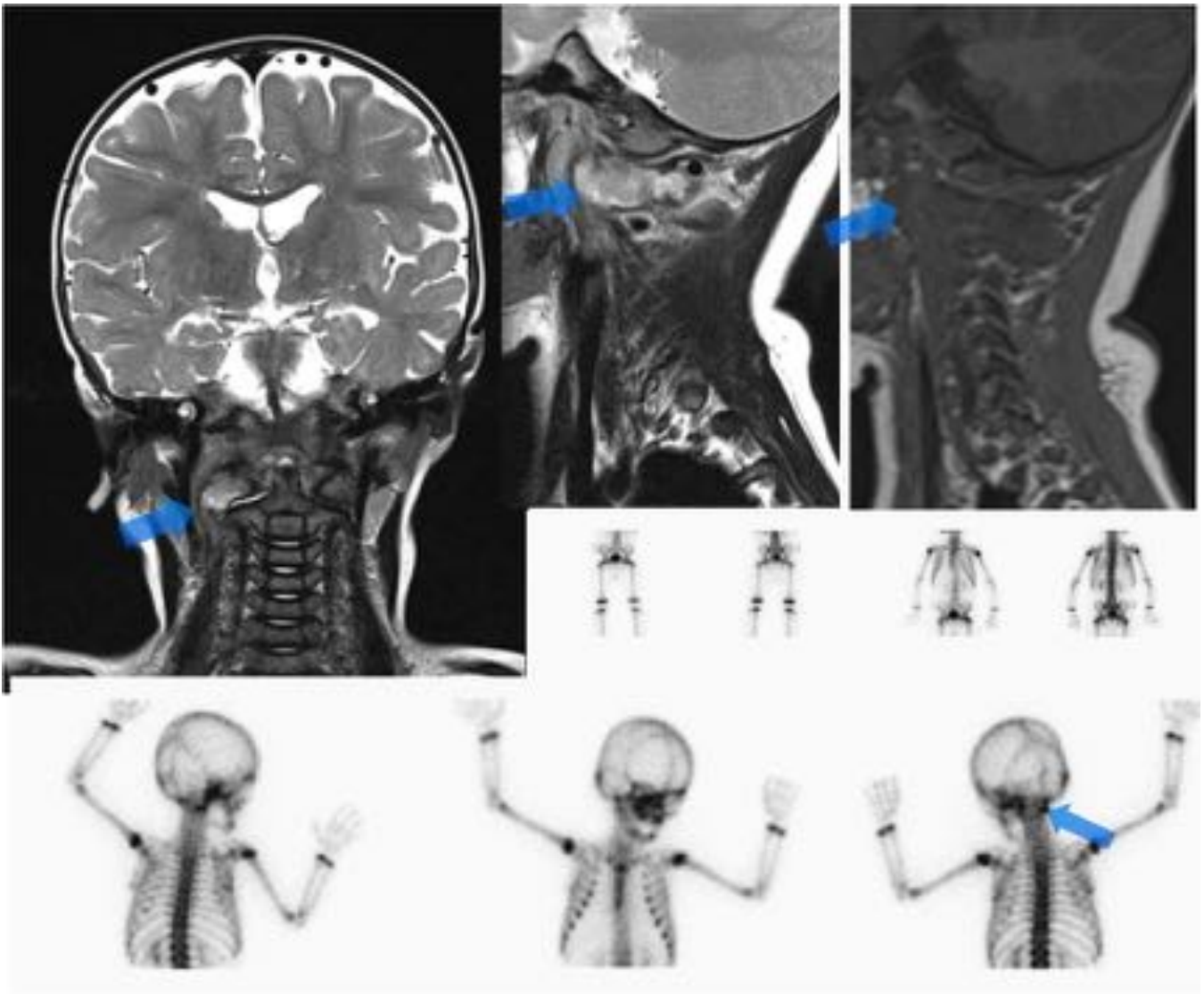


Fig. 22: Figura 22



Fig. 23: Figura 23



Fig. 24: Figura 24

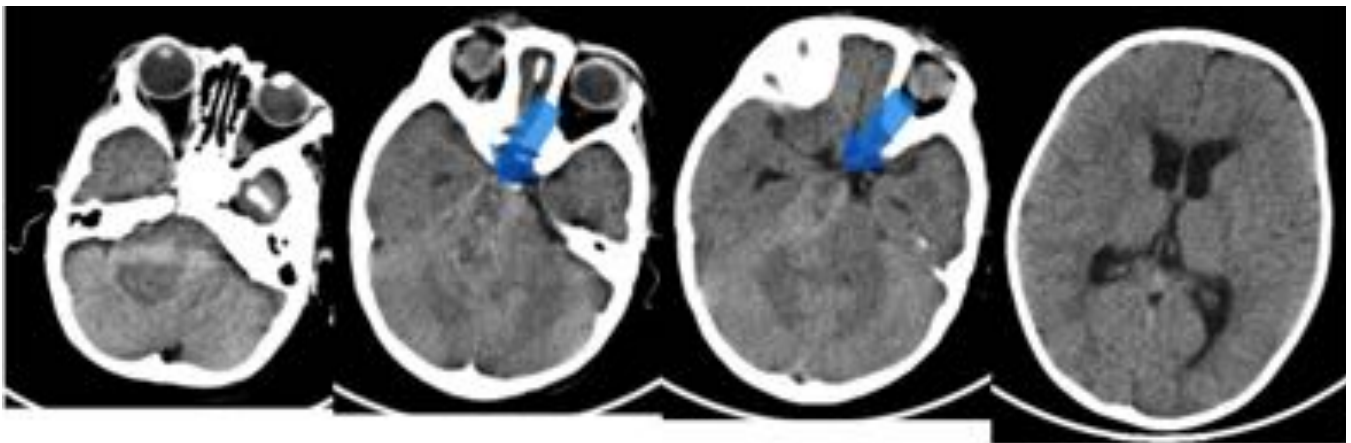


Fig. 25: Figura 25

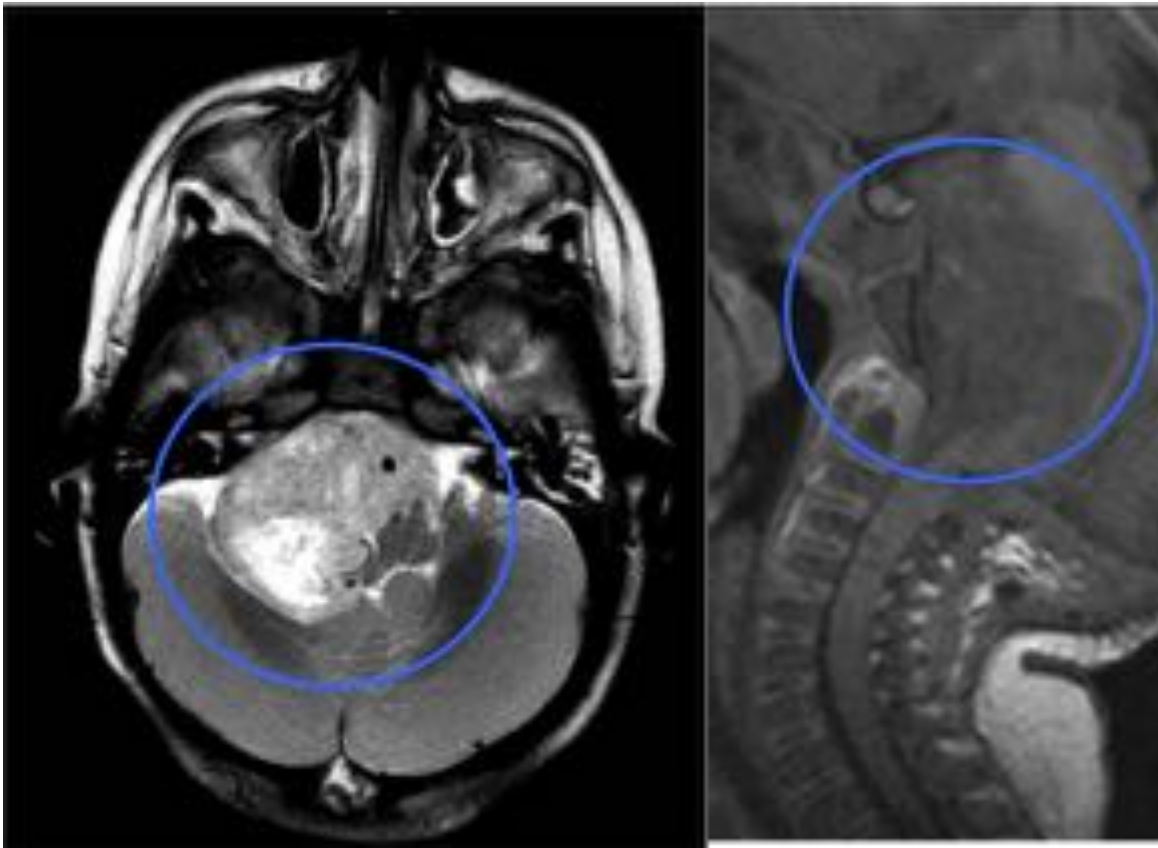
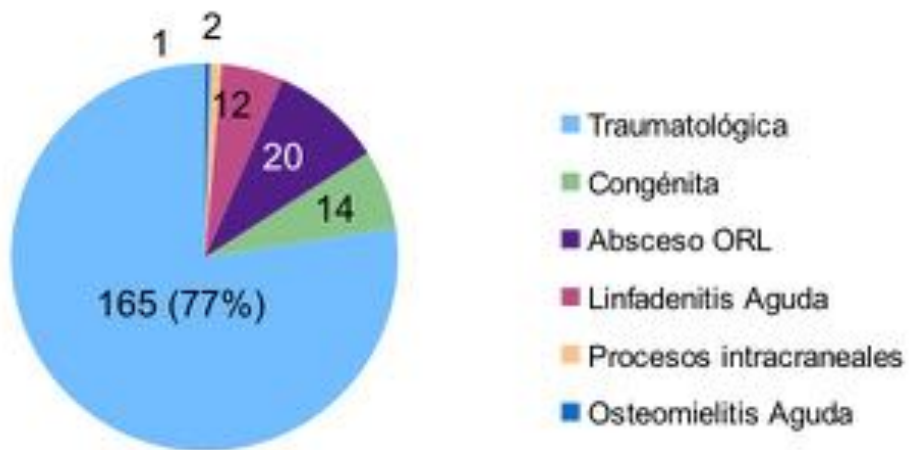


Fig. 26: Figura 26



Total: 212 pacientes

Fig. 27: Figura 27

Conclusiones

El diagnóstico por imagen de la tortícolis en pediatría es crítica en casos concretos. Conocer los signos clínicos de alarma, las indicaciones y los hallazgos de la distintas técnicas de imagen es importante.

Bibliografía / Referencias

1. Reichman EF, Shah J. Grisel Syndrome: An Unusual and Often Unrecognized Cause of Torticollis. *Pediatr Emerg Care*. 2015 Aug;31(8):577–80.
2. Neal KM, Mohamed AS. Atlantoaxial rotatory subluxation in children. *J Am Acad Orthop Surg*. 2015 Jun;23(6):382–92.
3. Joiner ERA, Andras LM, Skaggs DL. Screening for hip dysplasia in congenital muscular torticollis: is physical exam enough? *J Child Orthop*. 2014 Mar;8(2):115–9.
4. Salpietro V, Polizzi A, Granata F, Briuglia S, Mankad K, Ruggieri M. Upper respiratory tract infection and torticollis in children: differential diagnosis of Grisel's syndrome. *Clin Neuroradiol*. 2012 Dec;22(4):351–3.
5. Haque S, Bilal Shafi BB, Kaleem M. Imaging of torticollis in children. *Radiographics*. 2012 Apr;32(2):557–71.
6. von Heideken J, Green DW, Burke SW, Sindle K, Denneen J, Haglund-Akerlind Y, et al. The relationship between developmental dysplasia of the hip and congenital muscular torticollis. *J Pediatr Orthop*. 2006 Dec;26(6):805–8.
7. Kumandas S, Per H, Gümüs H, Tucer B, Yikilmaz A, Kontas O, et al. Torticollis secondary to posterior fossa and cervical spinal cord tumors: report of five cases and literature review. *Neurosurg Rev* 2006 Oct;29(4):333–8; discussion 338.
8. Cheng JC, Tang SP, Chen TM, Wong MW, Wong EM. The clinical presentation and outcome of treatment of congenital muscular torticollis in infants--a study of 1,086 cases. *J Pediatr Surg*. 2000 Jul;35(7):1091–6.
9. Hummer CD, MacEwen GD. The coexistence of torticollis and congenital dysplasia of the hip. *J Bone Joint Surg Am*. 1972 Sep;54(6):1255–6.