



# Síndrome de Grisel

Jose Hidalgo<sup>1</sup>, Johanna Guapisaca<sup>2</sup>, Ernesto Sancho<sup>3</sup>, Héctor Lajusticia<sup>4</sup>, Iván Vicaría<sup>5</sup>, Maialen Imizcoz<sup>6</sup>, Laida Etxeberria<sup>7</sup>, Israel Pinzón<sup>8</sup>.

Hospital Universitario de Navarra, Pamplona.

# Objetivo Docente

- Revisión de la subluxación atlanto-axoidea rotatoria, tanto en adultos como en niños, basada en la investigación y experiencia actual para establecer unas pautas diagnósticas útiles en la práctica habitual.

# Revisión del tema

## Introducción

El síndrome de Grisel es una patología rara que ocurre casi exclusivamente en niños, se caracteriza por la subluxación rotatoria de la articulación atlantoaxial, sin que exista antecedente traumático o la presencia de lesión ósea.

## Etiología

Se presenta frecuentemente tras procedimientos quirúrgicos (adenoidectomía, amigdalectomía y raramente después de una mastoidectomía), o infecciones de la cabeza y el cuello (figura 1). No existe predilección por ningún sexo.

## Patogenia

No se conoce exactamente el mecanismo que conduce a su aparición, por lo que se han planteado algunas teorías. La mayoría de los estudios mencionan que émbolos sépticos se diseminan por vía hematógena desde la región faríngea posterosuperior, hacia la articulación atlantoaxial. En este sitio se encuentra el plexo vascular periodontoideo, que carece de ganglios linfáticos, por lo que se propagan libremente. La inflamación local daña los ligamentos transversos y facetarios produciendo dicha subluxación..

## Clínica

El síntoma más común es la tortícolis dolorosa y persistente (figura 2), con la clásica posición de la cabeza en “rodillo de gallo” (rotación cervical y giro contralateral de la cabeza). Asocia a veces fiebre. En el examen físico presentan espasmo muscular y dificultad para mover la cabeza más allá de la línea media.

## Diagnóstico

Su diagnóstico es fundamentalmente clínico pero requiere confirmación radiológica. Los estudios de imagen están limitados por la postura del paciente. La placa lateral, en los casos avanzados, podría mostrar a una de las masas laterales de C1, por delante de la apófisis odontoides y un aumento del intervalo atlantoaxial. En la proyección odontoidea, existe asimetría ósea, la masa lateral que rotó, se encuentra más cercana a la línea media. Esto podría observarse también en los pacientes que giran intencionalmente la cabeza por lo que estos hallazgos no son fiables.

El gold estándar para el diagnóstico, es la tomografía computarizada con reconstrucción en 3D, que permite valorar la subluxación y el intervalo atlanto-dens. Fielding y Hawkins las clasificaron en cuatro tipos, dependiendo de la presencia o ausencia de desplazamiento anterior o posterior del atlas y la asimetría de la articulación. (tabla 1).

Tipo 1: subluxación rotatoria sin desplazamiento anterior del atlas (figura 3 y figura 4). Tipo 2: subluxación con desplazamiento anterior de 3- 5 mm. Estas son las formas más frecuentes y carecen de afectación neurológica. Tipo 3: subluxación con desplazamiento anterior mayor de 5 mm. Tipo 4: desplazamiento posterior del atlas sobre el eje, es el tipo más infrecuente pero asocia a menudo compresión medular y los pacientes manifiestan déficits neurológicos.

La RM es complementaria, permite valorar tejidos blandos, ganglios linfáticos, la laxitud de los ligamentos y la médula espinal. En los niños con el fin de disminuir la exposición a la radiación, puede ser el primer examen que se solicite cuando se sospecha este síndrome, no obstante si se observa subluxación, se debe realizar una tomografía para poder clasificarlo.

## Tratamiento

El tratamiento incluye analgésicos y en los casos que el paciente presente infección se administran antibióticos. La subluxación se trata dependiendo del grado (tabla 2).

Se realiza un control a las seis u ocho semanas de la inmovilización (figura 5), si persiste la inestabilidad, se realiza artrodesis. Otras indicaciones quirúrgicas son afectación neurológica, duración mayor a 3 meses o recidiva.

## Conclusión

El síndrome de Grisel es una patología rara, que debemos incluir en el diagnóstico diferencial de la tortícolis dolorosa en los pacientes pediátricos, debido a la importancia de un diagnóstico precoz como factor pronóstico. En la mayor parte de casos el tratamiento conservador tiene éxito.

### CLASIFICACIÓN DE LA SUBLUXACIÓN ATLANTOAXOIDEA SEGÚN FIELDING Y HOWKINS

Grado	Características	Alteración de los ligamentos	Déficits neurológicos
I	Subluxación rotatoria, sin desplazamiento anterior del atlas.	Intactos	No
II	Subluxación con desplazamiento anterior 3-5 mm.	Afectación del ligamento transverso.	No
III	Subluxación con desplazamiento anterior > 5 mm.	Afectación del ligamento transverso y alares.	No
IV	Desplazamiento posterior del atlas.	Alteración de la apófisis odontoides.	Déficits neurológicos y posibles lesiones mortales.

Tabla 1. Clasificación de la subluxación atlantoaxoidea según Fielding y Howkins.

### TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE GRISEL

<b>Grado I</b>	AINES, antibióticos, relajantes musculares y collarín blando.
<b>Grado II</b>	AINES, antibióticos, relajantes musculares y collar Filadelfia o corsé SOMI.
<b>Grado III</b>	AINES, antibióticos, relajantes musculares. Tracción cervical o reducción cerrada, tras ello inmovilización mediante Halo.
<b>Grado IV</b>	Reducción quirúrgica y fusión de C1-C2.

Tabla 2. Tratamiento del Síndrome de Gisel.

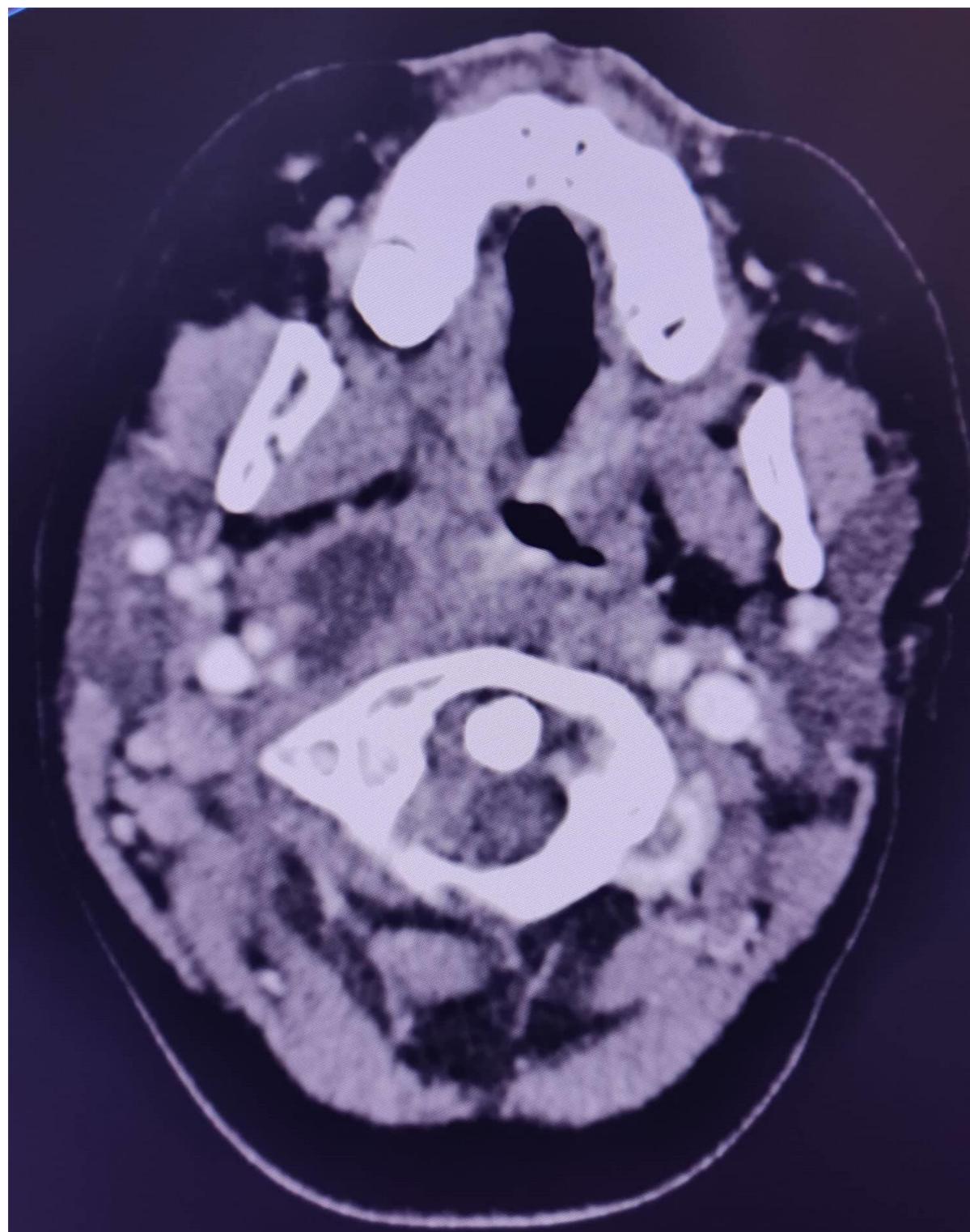


Figura 1. Paciente de 6 años con faringoamigdalitis estreptocócica que no responde a tratamiento antibiótico endovenoso y presenta tortícolis marcada. TC cervical: muestra absceso parafaríngeo derecho.



Figura 2. Mismo paciente de la imagen anterior con la clásica posición de la cabeza en “rodillo de gallo” (rotación cervical y giro contralateral de la cabeza).

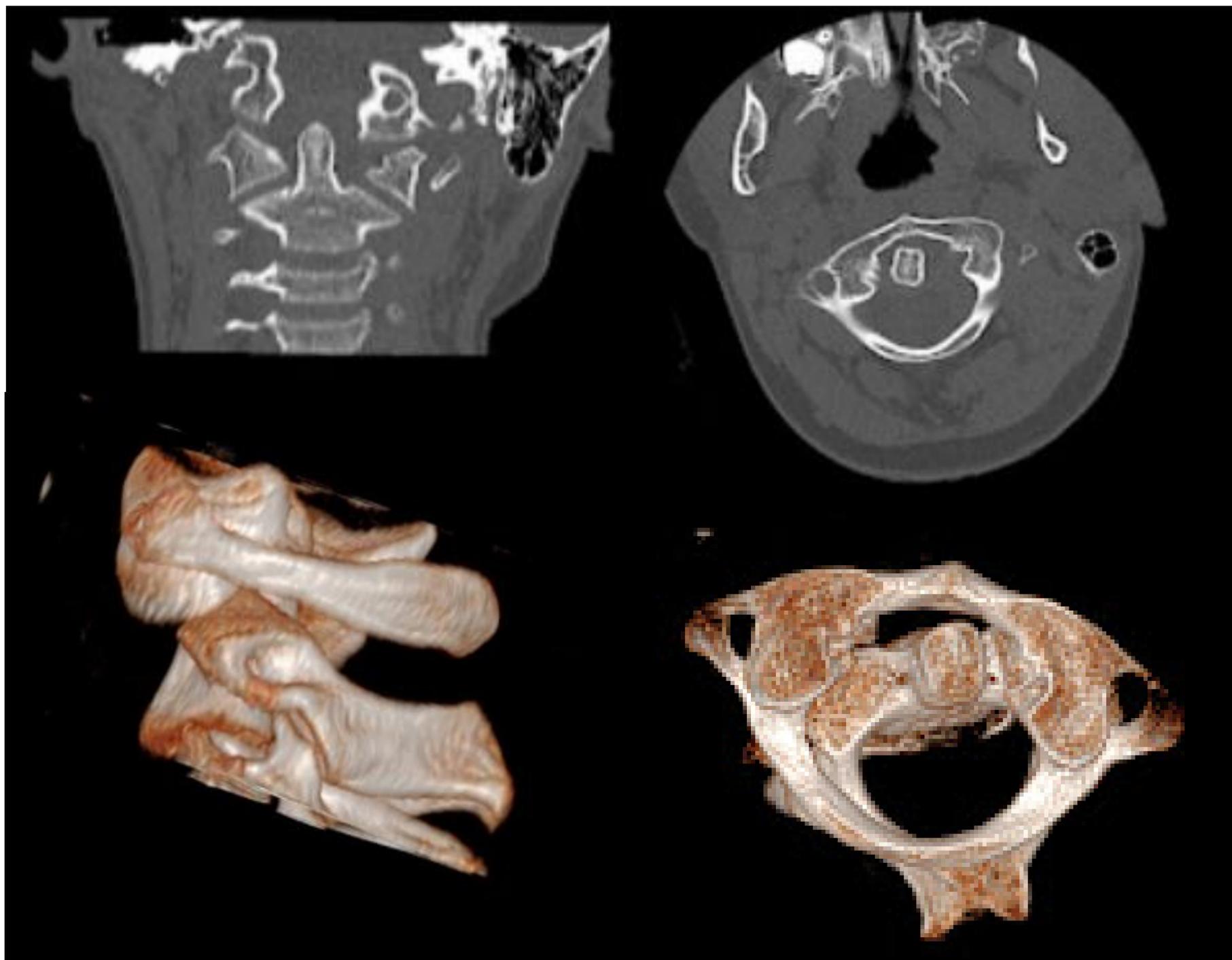


Figura 3. TC cervical con reconstrucción en 3D: se observa subluxación atloaxoidea con traslación rotatoria anterior de la masa lateral izquierda del atlas y traslocación posterior de la masa lateral derecha, sin desplazamiento anterior, compatible con subluxación grado I.

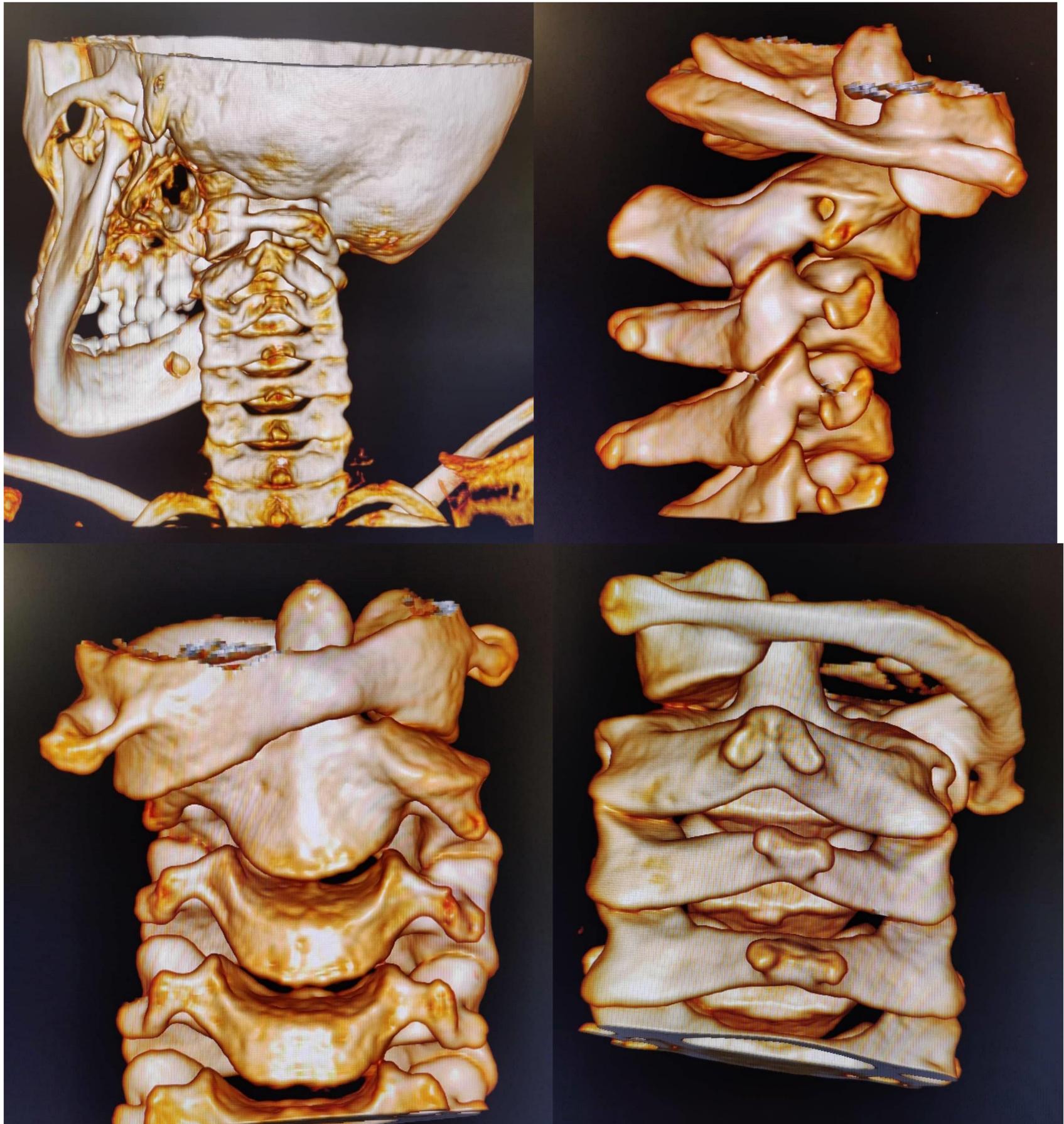


Figura 4. TC con reconstrucción en 3D: muestran subluxación grado I.

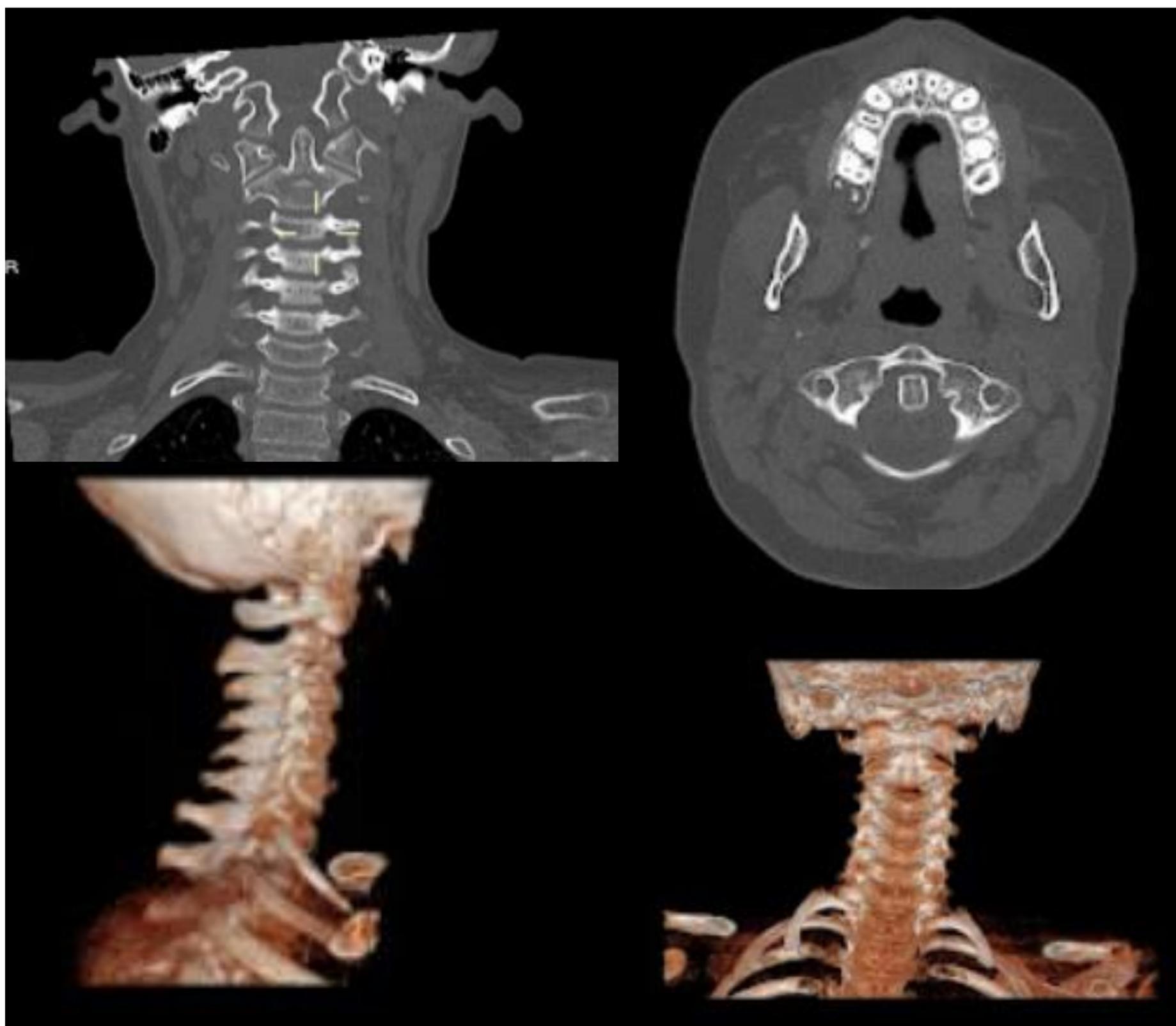


Figura 5. TC cervical con reconstrucción en 3D del mismo paciente posterior a la tracción cervical, en donde se aprecia corrección de la subluxación rotatoria.

# Conclusiones

El síndrome de Grisel es una patología rara que debemos incluir en el diagnóstico diferencial de la tortícolis dolorosa y persistente en los pacientes pediátricos, debido a la importancia de un diagnóstico oportuno como factor pronóstico. En la mayor parte de casos el tratamiento conservador tiene éxito, sin embargo en algunos casos puede requerir tratamiento quirúrgico.

# Bibliografía

1. Spinnato P, Zarantonello P, Guerri S, Barakat M, Carpenzano M, Vara G, et al. Atlantoaxial rotatory subluxation/fixation and Grisel's syndrome in children: clinical and radiological prognostic factors. *Eur J Pediatr.* febrero de 2021;180(2):441-7.
2. Al-driweesh T, Altheyab F, Alenezi M, Alanazy S, Aldrees T. Grisel's syndrome post otolaryngology procedures: A systematic review. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* octubre de 2020;137:110225.
3. Pini N, Ceccoli M, Bergonzini P, Iughetti L. Grisel's Syndrome in Children: Two Case Reports and Systematic Review of the Literature. Pavone P, editor. *Case Reports in Pediatrics.* 12 de noviembre de 2020;2020:1-11.
4. Iaccarino C, Francesca O, Piero S, Monica R, Armando R, de Bonis P, et al. Grisel's Syndrome: Non-traumatic Atlantoaxial Rotatory Subluxation—Report of Five Cases and Review of the Literature. En: Visocchi M, editor. *New Trends in Craniovertebral Junction Surgery [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2019 [citado 13 de marzo de 2022]. p. 279-88. (Acta Neurochirurgica Supplement; vol. 125). Disponible en: [http://link.springer.com/10.1007/978-3-319-62515-7\\_40](http://link.springer.com/10.1007/978-3-319-62515-7_40)*
5. Wenger KJ, Hattingen E, Porto L. Magnetic Resonance Imaging as the Primary Imaging Modality in Children Presenting with Inflammatory Nontraumatic Atlantoaxial Rotatory Subluxation. *Children.* 23 de abril de 2021;8(5):329.
6. Fath L, Cebula H, Santin MN, Coca A, Debry C, Proust F. The Grisel's syndrome: A non-traumatic subluxation of the atlantoaxial joint. *Neurochirurgie.* septiembre de 2018;64(4):327-30.