




Síndrome de Grisel: relato de caso

Grisel Syndrome: Case Report

Bruno Roncaglio¹ Tadeu Gervazoni Debom¹ Marcus Alexandre Novo Brazolino¹
Thiago Cardoso Maia¹ José Lucas Batista Filho¹ Igor Machado Cardoso¹ Charbel Jacob Junior¹ 

¹Departamento de Ortopedia e Traumatologia, Instituto de Coluna Vertebral, Hospital Santa Casa de Misericórdia, Vitória, ES, Brazil

Arq Bras Neurocir 2020;39(1):37–41.

Address for correspondence Bruno Roncaglio, Reseident, Departamento de Ortopedia e Traumatologia, Instituto de Coluna Vertebral, Hospital Santa Casa de Misericórdia, Vitória, ES, Brazil. CEP: 29025-023 (e-mail: institutodecoluna@gmail.com; brroncaglio@gmail.com).

Resumo

Palavras-Chave

- ▶ Articulação atlantoaxial / lesões
- ▶ Síndrome de Grisel / tratamento

Abstract

Keywords

- ▶ atlantoaxial joint / injuries
- ▶ Grisel's syndrome / treatment

Relatamos um caso de doença rara, a síndrome de Grisel, que se manifesta como um tipo de fixação rotatória do atlas sobre o eixo, decorrente de processo infeccioso de vias aéreas superiores. Neste relato, discutiremos etiologia, quadro clínico, diagnóstico, tratamento e evolução do caso após intervenção.

We report a case of a rare disease, Grisel syndrome, which manifests itself as a kind of atlas roundabout fixation on the axis, resulting from infectious process of upper airways. In this report we discuss etiology, clinical presentation, diagnosis, treatment and outcome after intervention.

Introdução

A síndrome de Grisel é um tipo raro de fixação rotatória do atlas sobre o eixo (C1-C2), descrita inicialmente em 1830, quando Bell¹ relatou um caso de subluxação atlantoaxial secundário a processo ulcerativo sifilítico da faringe. Posteriormente, tem sido descrita como complicação rara de processos inflamatórios, secundários a intervenções cirúrgicas do foro otorrinolaringológico e gastroenterológico e a infecções das vias aéreas superiores. A etiopatogenia não é totalmente esclarecida, porém é descrita associação com infecção ou processo inflamatório da região da cabeça e do pescoço e posterior disseminação deste processo inflamatório para a articulação atlantoaxial que se enfraqueceria ao nível de sua inserção óssea e ligamentar. Apresenta incidência de 68% abaixo dos 12 anos de idade e de 90% abaixo dos 21 anos.^{2,3} A forma de apresentação típica cursa com dor cervical, deformidade e limitação de movimentos (torcicolo

fixo), mediante existência de processo inflamatório ou infeccioso recente. A criança adota a posição de *cock robin*, devido à presença do chamado torcicolo paradoxal, que difere do vulgar torcicolo muscular por ocorrer alongamento do músculo esternocleidomastóideo no lado acometido, e não um encurtamento. Outro achado que pode ser encontrado no exame clínico é o sinal de Sudek, no qual o processo espinhoso de C2 é desviado para o mesmo lado da cabeça. Em menos de 15% dos casos, ocorrem complicações neurológicas, variando desde alterações sensitivas transitórias até tetraplegia, e mesmo morte súbita. O diagnóstico diferencial comum é a meningite, devendo ser considerado também o abscesso retrofaríngeo, torcicolo muscular espasmódico, trauma e as reações adversas a fármacos.⁴ Os exames de imagem auxiliam no diagnóstico. As radiografias e a tomografia computadorizada (TC) podem evidenciar assimetria entre as massas laterais de C1 e aumento do intervalo atlantodental.

received
September 18, 2016
accepted
December 8, 2016

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0037-1598650>.
ISSN 0103-5355.

Copyright © 2020 by Thieme Revinter Publicações Ltda, Rio de Janeiro, Brazil

License terms



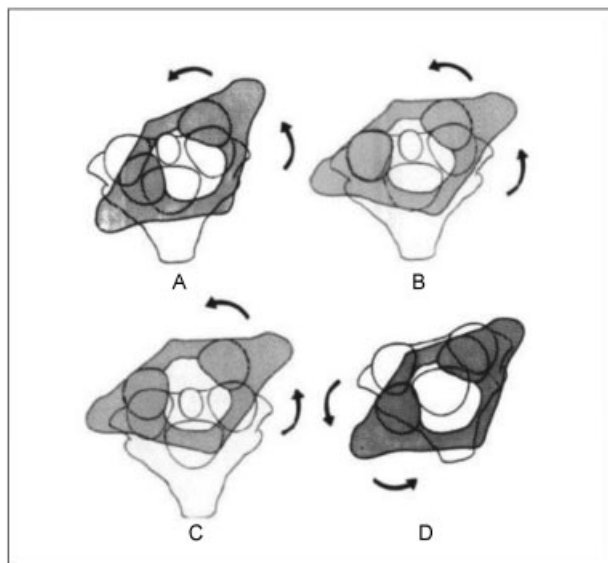


Fig. 1 A, tipo I; B, tipo II; C, tipo III; D, tipo IV.

A classificação de Fielding et al.⁵ (► **Fig. 1**) permite agrupar os diferentes graus de subluxação atlantoaxial e auxilia na predição do prognóstico para potenciais complicações, dividindo os casos em: tipo I, subluxação rotatória fixa; tipo II, desvio anterior = 3-5 mm; tipo III, desvio anterior > 5 mm; e tipo IV, desvio posterior. O tratamento compreende terapêutica médica, de início, conservadora. Os casos de falência, subluxação irreduzível e recorrências têm indicação cirúrgica.⁵

O objetivo deste trabalho é relatar um caso raro de síndrome de Grisel, com subluxação atlantoaxial inveterada e seu tratamento com halo craniano, e descrever a fisiopatologia do mesmo.

Caso Clínico

Paciente masculino, 9 anos de idade, deu entrada em nosso serviço com quadro de dor cervical, deformidade e limitação da amplitude de movimentos há 50 dias, sem história de trauma, tratado como torcicolo espasmódico. Como história progressiva, apresentou quadro de infecção de vias aéreas superiores (IVAS) nas 3 semanas anteriores ao início dos sintomas, com resolução após uso de sintomáticos. Ao exame clínico, foi observada limitação da amplitude de movimentos cervical, com inclinação da cabeça para a direita e desvio do mento contralateral, sem déficit neurológico (► **Fig. 2**). Foi submetido a radiografias e TC em que foi visualizada subluxação rotatória C1-C2 (► **Figs. 3, 4 e 5**). O paciente foi submetido à aplicação de halo craniano e tração em centro cirúrgico, no qual se manteve por 15 dias em cadeira de Stagnara com tração progressiva, e, posteriormente, usou um *halo vest* por 12 semanas (► **Fig. 6**), obtendo redução C1-C2 com índice mensurado no plano coronal e axial de 5 mm (► **Figs. 7 e 8**). O paciente apresentou boa evolução com o tratamento proposto e não evoluiu com limitação funcional para amplitude de movimento da coluna cervical (► **Fig. 9**).



Fig. 2 Imagem clínica de paciente com inclinação da cabeça para a direita e mento rodado contralateralmente.



Fig. 3 Tomografia computadorizada; corte axial mostrando subluxação rotatória em C1-C2.



Fig. 4 Tomografia computadorizada; corte coronal mostrando subluxação rotatória em C1-C2.



Fig. 5 Radiografia transoral de coluna cervical mostrando subluxação em C1-C2.

Discussão

A síndrome de Grisel é uma patologia eminentemente pediátrica, apesar de existirem casos relatados em adultos. Em uma série de casos, Watson-Jones⁶ e Wilson e Michele⁴ demonstraram que a maioria se manifesta em crianças menores de 10 anos de idade. Resulta de um relaxamento patológico dos ligamentos em torno da articulação C1-C2, na sequência de um processo inflamatório, infeccioso ou de procedimentos cirúrgicos.^{7,8}

O diagnóstico da subluxação atlantoaxial não traumática requer investigação radiológica. A radiografia simples da

coluna cervical pode apresentar assimetria entre as articulações na projeção anteroposterior e aumento do intervalo atlantodental nas projeções laterais. O intervalo atlantodental normal é menor que 3 mm em crianças. Um aumento neste intervalo para mais de 5 mm sugeriria subluxação traumática ou não traumática.⁸ TC é o exame de escolha na avaliação da coluna cervical óssea, enquanto imagens de ressonância magnética (RM) fornecem informações relacionadas com as estruturas de tecidos moles circundantes e da medula espinal.

No caso em questão o paciente apresentava uma lesão irreductível, com um intervalo atlantoaxial de 14 mm, tipo III de Fielding e Hawkins. Devido a retardo no diagnóstico definitivo, não houve redução espontânea da subluxação, e o paciente foi submetido à tração esquelética.

O prognóstico com o tratamento conservador é excelente, quando o diagnóstico é realizado em tempo adequado, ou seja, menos de 3 semanas após os primeiros sintomas. Depois deste período, pode ser necessária alguma forma de intervenção cirúrgica devido à irreductibilidade.⁹ Na maior parte dos casos, a subluxação reduz-se espontaneamente.¹⁰

O tratamento da síndrome de Grisel é controverso. Geralmente se inicia com medidas conservadoras e de suporte, incluindo repouso, colar cervical, analgésicos, anti-inflamatórios, relaxantes musculares e, quando necessárias, terapia antibiótica e drenagem de abscesso.³ O tempo esperado para a redução espontânea, na maioria das vezes, é de 7 dias de tratamento; e após a redução da lesão e regressão do processo inflamatório, a estabilidade é recuperada.¹⁰ Nos casos em que a redução espontânea não ocorre, pode-se tentar redução manual sob sedação, tração craniana e, por fim, tratamento cirúrgico com artrodese craniocervical.^{9,11,12} Wetzel e La Rocca⁸ propuseram um protocolo de tratamento para subluxação rotatória atlantoaxial não traumática com base na classificação de Fielding e Hawkins.



Fig. 6 Paciente na tração e com halo vest para redução incurrenta.

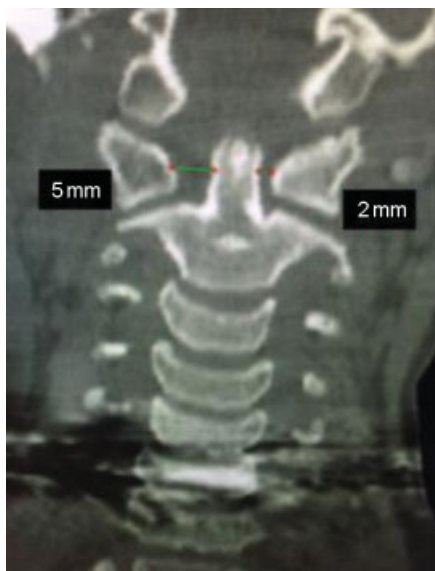


Fig. 7 Tomografia computadorizada; corte frontal mostrando redução aceitável da subluxação em C1-C2.

O tratamento conservador para lesões do tipo I, II e III seria colar macio, colar rígido (Filadélfia) e halo-colete, respectivamente. Para lesões do tipo IV, eles recomendam tratamento cirúrgico, também indicado aos casos de falha no tratamento conservador, recorrência da subluxação, e subluxações irreduzíveis.⁸ Gomes et al.¹³ avaliaram retrospectivamente 35 casos de síndrome de Grisel tratados em um hospital de referência, onde encontraram 19 crianças do sexo feminino com média de idade de 6,9 anos. Dor cervical foi a queixa principal de 85% dos pacientes, seguida de deformidade e perda de mobilidade. História de IVAS estava presente em 80% dos casos, sendo também encontrado trauma em



Fig. 8 Tomografia computadorizada; corte axial mostrando redução aceitável da subluxação em C1-C2.

14%. Déficit neurológico em apenas um paciente (paresia de deltoide e tríceps), com remissão completa após o tratamento. De acordo com Fielding e Hawkins, 14 pacientes foram classificados como tipo II, e nenhum paciente, como tipo IV. Tratamento realizado somente com colar em vinte pacientes teve bons resultados. Tratamento cirúrgico foi realizado em seis casos, com artrodese C1-C2 precedida de redução com halo e tração. Complicações decorrentes do tratamento foram escassas. Pilge et al.¹⁴ relataram um paciente de 11 anos de idade com 2 meses de evolução de subluxação atlantoaxial após cirurgia para implantação de cóclea, em que foi realizada redução sob anestesia geral e miorelaxamento, seguida de colar cervical. A redução foi satisfatória.

O paciente do presente relato foi submetido à tração (halo) com carga progressiva, durante 2 semanas, e utilizou um *halo vest* por mais 12 semanas. Apresentou evolução satisfatória, obtendo redução de C1-C2, com índice mensurado no plano coronal, em torno de 5 mm.



Fig. 9 Imagem clínica do paciente em vista anteroposterior e perfil após redução.

Conclusão

Apesar de sua raridade, torna-se fundamental o conhecimento desta entidade pela comunidade médica, com intuito de evitar subdiagnósticos e consequentes lesões irreversíveis.

Referências

- 1 Bell C. The nervous system of the human body, embracing papers to the Royal Society on the subject of nerves. London: Longman, Rees and Orme; 1830:403
- 2 Bocciolini C, Dall'Olio D, Cunsolo E, Cavazzuti PP, Laudadio P. Grisel's syndrome: a rare complication following adenoidectomy. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2005;25(04):245–249
- 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(5-6):342–347
- 4 Wilson M, Michele AA, Jacobson EW. Spontaneous dislocation of the atlanto-axial articulation, including a report of a caso with quadriplegia. *J Bone Joint Surg* 1940;22:698
- 5 Fielding JW, Hawkins RJ, Hensinger RN, Francis WR. Atlantoaxial rotary deformities. *Orthop Clin North Am* 1978;9(04):955–967
- 6 Watson-Jones R. Spontaneous hyperemic dislocation of the atlas. *Proc R Soc Med* 1932;25:586
- 7 Feldmann H, Meister EF, Küttner K. [From the expert's office. Atlanto-axial subluxation with spastic torticollis after adenoidectomy resp. tonsillectomy in rose position - malpractice of the surgeon or the anaesthesiologist?] *Laryngorhinootologie* 2003; 82(11):799–804
- 8 Wetzel FT, La Rocca H. Grisel's syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 1989;240(240):141–152
- 9 Subach BR, McLaughlin MR, Albright AL, Pollack IF. Current management of pediatric atlantoaxial rotatory subluxation. *Spine* 1998;23(20):2174–2179
- 10 Phillips WA, Hensinger RN. The management of rotatory atlanto-axial subluxation in children. *J Bone Joint Surg Am* 1989;71(05): 664–668
- 11 Martínez-Lage JF, Martínez Perez M, Fernández Cornejo V Poza M. Atlanto-axial rotatory subluxation in children: early management. *Acta Neurochir (Wien)* 2001;143(12):1223–1228
- 12 Park SW, Cho KH, Shin YS, et al. Successful reduction for a pediatric chronic atlantoaxial rotatory fixation (Grisel syndrome) with long-term halter traction: case report. *Spine* 2005;30(15): E444–E449
- 13 Gomes FCP, Meyer GPV, Lutaka AS, et al. Avaliação retrospectiva dos casos de Síndrome de Grisel no IOT-HCFMUSP. *Coluna/ Columna* vol.10 n.2. São Paulo, 2011
- 14 Pilge H, Prodinger PM, Bürklein D, Holzapfel BM, Lauen J. Non-traumatic subluxation of the atlanto-axial joint as rare form of acquired torticollis: diagnosis and clinical features of the Grisel's syndrome. *Spine* 2011;36(11):E747–E751