Rev. Méd. Paraná, Curitiba.
2011; 69(2):27-31.

Relato de Caso

# SÍNDROME DE GRISEL

## *GRISEL SYNDROME*

Alaor Brenner **NETO**[1]; Denise **FENIMAN**[2], Fernanda Ampessan **GUADAGNIN**[2]; Fernanda **MIACCI**[2], Flávia N. M. **KINGERSKI**[2], Gilberto **PASCOLAT**[3], Giovana L. M. de **CAMPOS**[2], Julyanna H. **KAMINSKI**[2]

**Rev.Méd.Paraná/1313**

Neto AB, Feniman D, Guadagnin FA, Miacci F, Kingerski FNM, Pascolat G, Campos GLM, Kaminski JH. Síndrome de Grisel. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2011;69(2):27-31.

**Resumo** - A síndrome de Grisel é uma subluxação não traumática da articulação atlantoaxial associada a condições inflamatórias da cabeça e do pescoço. É uma patologia eminentemente pediátrica. Esse artigo apresenta o relato de um paciente de 5 anos de idade, do sexo masculino que se queixou de rigidez cervical.

**Descritores** - Síndrome de Grisel, Subluxação Atlantoaxial Não-traumática.

## Introdução

A subluxação atlantoaxial não traumática, também conhecida por Síndrome de Grisel foi descrita pela primeira vez em 1830 por Charles Bell em um paciente com ulceração sifilítica na faringe, porém, foi em 1930 com Pierre Grisel que tal doença ganhou notoriedade[6,8,12,20,21].

Patologia rara, predominantemente pediátrica e sem predileção por gênero[6,8,12]. É comumente causada por infecção do trato respiratório superior ou por procedimentos de rotina otorrinolaringológica[18]. A patogênese ainda é discutível e a teoria mais aceita atualmente é de que a hiperemia pós-infecciosa ou pós-trauma cirúrgico leve à descalcificação do arco anterior do atlas e frouxidão do ligamento cruzado anterior transverso[12,20].

As manifestações clínicas são torcicolo associado à rigidez de nuca, dor ao movimento do pescoço após infecção de via respiratória alta ou procedimento de cabeça e pescoço e disfagia[12,20]. A detecção precoce da subluxação é essencial e requer uma combinação de avaliação clínica e radiográfica adequadas[10,20]. Embora descrita há cerca de 80 anos, atualmente são poucos os estudos publicados sobre a Síndrome de Grisel. No presente relato, apresentamos o caso de um paciente do sexo masculino com síndrome de Grisel, no qual o agente etiológico foi o vírus varicella zoster.

## Relato de caso

Menino 5 anos, com histórico de varicela em 22/09/11 e sem antecedentes de trauma deu entrada no Pronto Socorro Pediátrico do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba 15 dias após, com queixa de cervicalgia, odinofagia e perda da mobilidade do pescoço à direita com início dos sintomas ao despertar e apresentando febre há 3 dias sem alívio com uso de ibuprofeno. Ao exame físico presença de linfonodos palpáveis em cadeia cervical anterior e posterior, móveis, fibroelásticos e indolores à palpação. Foi realizada ecografia de região cervical que evidenciou apenas a presença de nódulos. Prescrito cefalexina 50mg/kg/dia por 7 dias e Ibuprofeno 100mg/ml/2gotas/kg.

Paciente retorna em 7 dias com pouca melhora da dor, diminuição do edema cervical e realizando movimentos de extensão e flexão do pescoço porém incapacitado para os movimentos de lateralização. Não apresentava sinais de comprometimento neurológico.

Devido à hipótese diagnóstica de Síndrome de Grisel, foi realizado radiografia de coluna cervical nas incidências ântero-posterior e perfil que evidenciaram luxação atlanto-axial. Para classificação da luxação e instituição do tratamento adequado foi solicitado tomografia de região cervical que acusou subluxação atlanto-axial grau I.

*Trabalho realizado no Hospital Universitário Evangélico de Curitiba - HUEC*
*1-Residente de Ortopedia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba - HUEC*
*2-Acadêmicas de Medicina da Faculdade Evangélica do Paraná - FEPAR*
*3-Pediatra do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba - HUEC*

Endereço para correspondência: R. Cândido Xavier, 575 Água Verde 80240-280
Endereço Eletrônico: gpascolat@ics.curitiba.pr.gov.br

A história clínica associada aos exames de imagem estabeleceram o diagnóstico de Síndrome de Grisel. Optou-se pelo tratamento conservador com colar cervical de apoio mentoniano. O paciente permaneceu internado nos primeiros 7 dias e teve acompanhamento ambulatorial por mais 15 dias quando foi retirado o colar cervical e recebeu alta.

## DISCUSSÃO

A síndrome de Grisel refere-se apenas a subluxação atlantoaxial não traumática e afeta principalmente crianças abaixo de 12 anos (68% dos casos), sem predileção por gênero[6,15].

É uma complicação rara, secundária à infecção em cabeça, pescoço ou a procedimentos otorrinolaringológicos[18]. Há relatos de associação com rinofaringite, parotidite, abscesso cervical, otite média, osteomielite cervical e após amigdalectomia, adenoidectomia, reparação de atresia coanal e mastoidectomia[2,18,20,22]. Porém, até o momento não há descrições que correlacionem tal síndrome com varicela.

Sabe-se que a varicela é doença comum da infância, geralmente benigna e autolimitada[3,13]. As complicações mais freqüentes são devido a infecções bacterianas secundárias, podendo acometer pele, subcutâneo, via aérea alta e baixa, assim como os ossos. Tais casos são raros em crianças imunocompetentes, sendo visto em até 7% dos imunodeprimidos[16].

O intervalo entre a infecção e o desenvolvimento da subluxação atlanto-axial foi de 15 dias. Estudos referem que o intervalo entre o contato com o fator causal e a ocorrência da subluxação varie de dois dias a seis meses[5].

A patogênese da síndrome é desconhecida, mas, provavelmente ocorre disseminação hematogênica de uma infecção em faringe posterior para a coluna cervical com hiperemia e relaxamento anormal dos ligamentos dessa articulação[15]. O espasmo muscular cervical ocorreria secundariamente, na tentativa de correção da deformidade de rotação-inclinação lateral[8].

A frouxidão ligamentar é o fator determinante para a ocorrência da Síndrome de Grisel. Alguns fatores presentes nas crianças contribuem para a desestabilização da articulação e conseqüente subluxação: tamanho maior da cabeça, músculos cervicais mais fracos, articulações e ligamentos mais soltos, articulações mais rasas e sistema linfático retrofaríngeo com maior número de gânglios[4].

Sabe-se que o vírus da varicela penetra na mucosa do aparelho respiratório, multiplica-se em linfonodos regionais e num segundo momento propaga-se pelas secreções da nasofaringe e pela pele[1]. Esta pode ser a provável forma de disseminação hematogênica no nosso caso.

O quadro clínico dos pacientes geralmente é de torcicolo doloroso espontâneo, história de febre e outros sinais inespecíficos de infecção, que podem ser tão importantes, ou tão remotos que passam desapercebido pelos pais[15]. O diagnóstico clínico é baseado em três pilares[14]: a primeira consiste no desvio palpável do processo espinhoso de C2 para o mesmo lado da cabeça, chamado Sinal de Sudeck[10]. Em rotação normal, o processo de C2 se desvia para o lado oposto. No segundo, o músculo esternocleidomastoídeo encontra-se relaxado do lado em que a cabeça está inclinada e tensa no lado oposto. Devido a esse fato, a fixação rotatória C1/C2 também é chamada "torcicolo paradoxal". O terceiro sinal é a incapacidade de virar a cabeça para além da linha média na direção oposta à da lesão. O paciente apresentou os sinais e sintomas clássicos descritos na literatura (Foto 1). Trismo, diminuição da audição, e assimetria facial com movimento cervical restrito (especialmente em casos negligenciados), como também posição de Cock-Robin (cabeça encontrar-se inclinada para um lado e com rotação para o lado oposto) também têm sido descritos[7,15].

**Figura 1.** Posição de Cock-Robin

Crianças com síndrome de Down, síndrome de Klippel-Feil, osteogênese imperfeita, neurofibromatose e outras síndromes associadas à instabilidade da coluna vertebral são pacientes de alto risco para o desenvolvimento de subluxação atlantoaxial[13]. O paciente do caso relatado não apresentava nenhuma dessas comorbidades.

A subluxação rotatória atlanto-axial é classificada por Fielding e Hawkins em quatro tipos, de acordo com o sentido e distância do deslocamento de atlas e axis 10. (FIGURA 1)

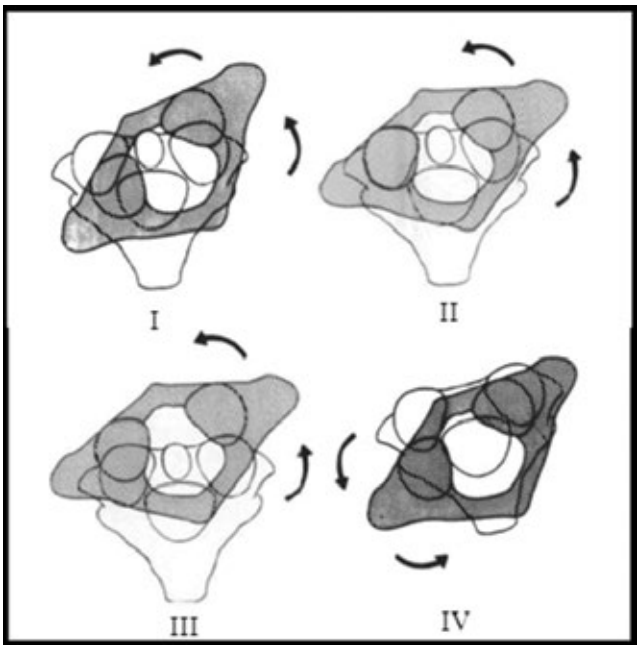
Tipo I: desvio rotatório do atlas, sem deslocamento anterior. O desvio ocorre dentro do arco de movimento normal entre C1/C2.

Tipo II: desvio rotatório com deslocamento anterior do atlas menor que 5 mm.

Tipo III: desvio rotatório com deslocamento anterior do atlas maior que 5 mm.

Tipo IV: desvio rotatório com deslocamento posterior do atlas sobre o áxis.

**Figura 2.** Classificação de subluxação rotatória atlanto-axial[14]




Tipos I e II são as subluxações mais comumente vistas e não têm déficits neurológicos. Já os tipos III e IV podem estar associados a compressão da medula espinal, que representam 15% dos casos, e podem variar desde radiculopatia e mielopatia até morte súbita[8,15]. Não foram encontradas complicações neurológicas no presente relato.

Embora o diagnóstico da síndrome de Grisel seja clínico, a confirmação é radiológica. A tomografia computadorizada é o exame de escolha na avaliação da coluna cervical, na definição de destruição óssea e desalinhamento, enquanto a ressonância magnética fornece informações relacionadas com as estruturas de tecidos moles periregionais[4,12,17,20]. As radiografias simples da coluna cervical podem ser sugestivas de lesão e apresentar assimetria entre as articulações na projeção ântero-posterior e aumento do intervalo atlanto-axial nas projeções laterais (Figura 3)[4]. A incidência trans-oral, apesar de pouco valor em crianças menores de 5 anos, é de extrema importância no diagnóstico de instabilidade cervical. Em nosso estudo, a radiografia trans-oral não foi diagnóstica sendo necessária a realização de tomografia computadorizada clássica e em 3D, a qual classificou a subluxação atlanto-axial como tipo I (Figuras 4 e 5).

**Figura 3.** RX de perfil da cervical, demonstrando a subluxação

**Figura 4.** Tomografia computadorizada de coluna cervical demonstrando a subluxação atlantoaxial..

**Figura 5.** Tomografia computadorizada em 3D da coluna cervical demonstrando a subluxação C1/C2.

Exames laboratoriais não são diagnósticos, geralmente as hemoculturas são negativas e o VHS elevado. O diagnóstico diferencial deve ser estabelecido com torcicolo muscular, tumores da fossa posterior e da medula espinhal, malformação de Chiari, siringomielia, neoplasias vertebrais e fraturas de C1-C2[15].

O tratamento visa cura da infecção, garantir estabilidade óssea e tratamento das complicações neurológicas. Deve ser individualizado, dependendo do grau e duração da subluxação, bem como do diagnóstico precoce[20].

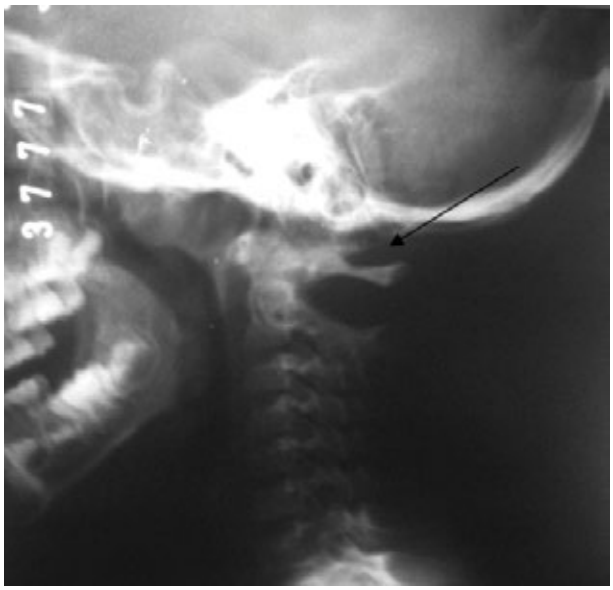
O tratamento inicial é conservador, o uso de antibioticoterapia intravenosa é recomendado por um período de quatro a seis semanas[15]. Geralmente a síndrome evolui de forma benigna, havendo melhora completa dos sintomas apenas com repouso e uso de colar[8].

Quanto ao grau de lesão, o tipo I é basicamente tratamento conservador e relaxantes musculares, antibióticos e imobilização com um colar cervical macio[19]. Tipo II requer redução e tração cervical com colar rígido. Os tipos III e IV são altamente instáveis e requerem tração cervical[11]. Há indicação cirúrgica apenas

nos casos em que houve falha do tratamento conservador, impossibilidade de alcançar ou manter a correção, recidiva da deformidade após tratamento não cirúrgico, sinais de doenças neurológicas e persistência do deslocamento anterior anormal[9].

Com base na clínica e nos exame de imagem, o paciente do caso relatado recebeu tratamento conservador com colar cervical de apoio mentoniano. Após 22 dias, a melhora foi completa, possibilitando mobilidade cervical total e normal (Figura 6).

**Figura 6.** RX de perfil da coluna cervical após o tratamento com colar de apoio mentoniano demonstrando melhora completa da subluxação C1/C2.



Neto AB, Feniman D, Guadagnin FA, Miacci F, Kingerski FNM, Pascolat G, Campos GLM, Kaminski JH. Grisel Syndrome. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2011;69(2):27-31.

**ABSTRACT** - Grisel syndrome is a non-traumatic subluxation of atlantoaxial joint associated with inflammatory conditions of the head and neck. This syndrome occurs predominantly in children. The article presents a patient's 5-year-old male who complained of neck stiffness.

**KEYWORDS** - Grisel Syndrome, Non-traumatic Atlantoaxial Subluxation.

## REFERÊNCIAS

1. Arvin AM. Vírus varicela-zóster. Clin Microbiol Rev. 1996 Jul;9(3):361-8.

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(4):245-9.

3. Costa MTZ, Langer B,Friedhofer H, Levi GC. Varicela hemorrágica. Rev. Paul.Med.1983;101:858-61.

4. Dagtekin A, Kara E, Vayisoglu Y, Koseoglu A, Avci E, Talas D, Bagdatoglu C. The ımportance of Early Diagnosis and appropriate treatment in Grisel's syndrome: Report of two Cases.Turk Neurosurg. 2011;21(4):680-4.

5. Deichmueller CM, Welkoborsky HJ. Grisel's syndrome--a rare complication following "small" operations and infections in the ENT region. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2010;267(9):1467-73.

6. Domínguez-Carrillo LG, Trujillo-Servín M, Segovia A. Síndrome de Grisel, luxación rotatoria atlanto-axoidea. Acta Médica Grupo Ángeles.2005; 3(2):103-7

7. Fernández Cornejo VJ, Martínez-Lage JF, Piqueras C,Gelabert A, Poza M. Inf lammatory atlanto-axial subluxation(Grisels syndrome) in children: clinical diagnosis and management. Childs Nerv Syst. 2003;19:342-7.

8. Filho TEPB, Oliveira RP, Rodrigues NR, Von Uhlendorff EF. Síndrome de Grisel: estudo retrospectivo de 14 casos. Rev Bras Ortop.1994;29:1-2

9. Ghanem I, El Hage S, Rachkidi R, Kharrat K, Dagher F,Kreichati G. Pediatric cervical spine instability. J ChildOrthop. 2008;2(2):71-84

10. Gomes FCP et al. Avaliação retrospectiva dos casos de síndrome de Grisel (fixação rotatória C1-C2) no IOT-HCFMUSP. Coluna/Columna. 2011; 10(2):102-105.

11. Harth M, Mayer M, Marzi I, Vogl TJ. Lateral torticollis on plain radiographs and MRI: Grisel syndrome. Eur Radiol. 2004;14:1713–1715

12. Isern AE, Ohlin A, Stromblad LG, Johnell IR, Becker M, Svensson H. Grisel syndrome after velopharyngoplasty. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg. 2004;38(1):53-7.

13. Karkos PD, Benton J, Leong SC, Mushi E, Sivaji N, Assimakopoulos DA. Grisel's syndrome in otolaryngology: A systematic review. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2007;71(12):1823–1827.

14. Martinez-Lage JF, Martinez Perez M, Fernandez Cornejo V, Poza M. Atlanto-axial rotatory subluxation in children: early management. Acta Neurochir (Wien). 2001 Dec;143(12):1223-8.

15. Münevver Serdaroglu Beyazal, Duygu Demirok, Erhan Çapkin, Haydar Usul, Mehmet Tosun, Ahmet Sari. Grisel's Syndrome: A Case Report. Turk J Rheumatol 2011;26(3):243-247

16. Napitupulu L, Lubis CP, Sutanto HSAH, Nasution M. Hemorrhagics Varicella.Paediatr. Indon. 1985;25:39-42.

17. Osiro S, Tiwari KJ, Matusz P, Gielecki J, Tubbs RS, Loukas M. Grisel's syndrome: a comprehensive review with focus on pathogenesis, natural history, and current treatment options. Childs Nerv Syst. 2012 Feb 1.

18. Pereira EAC, Hempenstall J, Pretorius PM, Kamat AA, Cadox-Hudson TAD. La maladie de Grisel treated by combined C1-2 transarticular and 1 lateral mass screw fixation. British Journal of Neurosurgery. 2010;24(4): 499–50.

19. Subach BR, Mclaughlin R, Albright Al, et al. Current management of paediatric atlantoaxial rotatory subluxation. Spine 1998;23:2174–9.

20. Ugur HC, Caglar S, Unlu A, Erdem A, Kanpolat Y. Infection-related atlanto-axial subluxation in two adults: Grisel syndrome or not? Acta Neurochir. 2003;145:69-72.

21. Wurm G, Aichholzer M, Nussbaumer K. Acquired torcicollis due to Grisel's syndrome: case report and follow-up of non-traumatic atlanto--axial rotatory subluxation. Neuropediatrics 2004;35:134-8.

22. Youssef K, Daniel S. Grisel syndrome in adult patients-report of two cases and review of the literature. Can J Neurol Sci. 2009;36(1):109–113