



Data de Submissão: 20/09/2017
Data de Aprovação: 02/02/2018

ARTIGO ORIGINAL

Síndrome de Grisel - Relato de Caso

Grisel Syndrome - A case report

Davidson Faria Pereira¹, Natália Maria Neiva e Oliveira², Ana Luísa Prado Magalhães³, Marcos Antônio de Oliveira⁴, Elaine Felca Beirigo Giannini⁵

Palavras-chave:

Torcicolo,
atlas cervical,
articulação atlantoaxial.

Resumo

A síndrome de Grisel (SG) é a subluxação rotatória não traumática do axis sobre atlas. Predominante em pediatria, rara, etiologia indefinida. O diagnóstico tardio pode acarretar sequelas neurológicas e morte súbita. M.E.C.C., feminino, 5 anos, queixando-se de cervicalgia, torcicolo e rigidez cervical há 4 dias. Negou traumatismo. Histórico de amigdalite bacteriana 15 dias antes dos sintomas, tratada com amoxicilina por 10 dias. Realizada tomografia computadorizada de coluna cervical, que evidenciou subluxação rotatória de C1 sobre C2, com diagnóstico de SG tipo II. Iniciou-se tratamento conservador, 6 dias após início dos sintomas, com colar cervical tipo Thomas e anti-inflamatório, considerando quadro agudo. Recebeu alta hospitalar para acompanhamento ambulatorial e fisioterapia. Apresentou boa evolução clínica após 6 semanas de tratamento. Ao término da terapêutica, a paciente apresentou alinhamento do pescoço sem alterações, sem queixas álgicas, com retirada do colar cervical e alta médica. A SG é subluxação da articulação atlantoaxial sem traumatismo ou doença óssea. Geralmente, ocorre após cirurgias de cabeça e pescoço e de infecções de vias aéreas superiores. A taxa de incidência e etiologia da doença são desconhecidas. Acredita-se em disseminação hematogênica dos êmbolos sépticos aos ligamentos atlantoaxiais, causando o desalinhamento articular. Existem quatro tipos de subluxações atlantoaxiais. Neste relato, a SG foi tipo II. O diagnóstico é clínico-radiológico. O tratamento conservador, por 6 a 12 semanas, é o padrão-ouro, incluindo repouso, antibioticoterapia, miorrelaxantes, anti-inflamatórios, tração cervical e colar cervical, apresentando bom prognóstico. Paciente apresentou boa resposta após 6 semanas de tratamento, sem alterações posturais ou sintomas neurológicos, com remissão dos sintomas.

¹ Graduação em Medicina pelo Centro de Ensino Superior de Valença (RJ) - Médico residente do Programa de Pediatria na Santa Casa de Misericórdia de Passos (MG), Passos, MG, Brasil.

² Graduação em Medicina - Médica Residente do Programa de Pediatria na Santa Casa de Passos (MG), Passos, MG, Brasil.

³ Graduação em Medicina pelo Centro de Ensino Superior de Valença (RJ) - Médica contratada da Atenção Básica pela Prefeitura Municipal de Barão de Cocais (MG), Barão de Cocais, MG, Brasil.

⁴ Doutorado em Ciências Médicas pela USP. - Neurocirurgião no Serviço de Neurocirurgia da Santa Casa de Misericórdia de Passos-MG; coordenador geral da Unidade de ensino e pesquisa da Santa Casa de Misericórdia de Passos-MG, Passos, MG, Brasil.

⁵ Neonatologista pelo Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo. - Neonatologista na Santa Casa de Misericórdia de Passos (MG) e coordenadora do PRM de Pediatria da Santa Casa de Misericórdia de Passos (MG), Passos, MG, Brasil.

Endereço para correspondência:

Davidson Faria Pereira.

Santa Casa de Misericórdia de Passos (MG). Rua Santa Casa, nº 164, Bairro Santa Casa, Passos, MG, Brasil. CEP: 37904-020. E-mail: scpassos@scpassos.org.br

Keywords:

torticollis,
cervical atlas,
atlanto-axial joint.

Abstract

Grisel's syndrome (GS) is non-traumatic rotational subluxation of the axis on atlas. Predominant in pediatrics, rare, undefined etiology. Late diagnosis lead to neurological sequelae and death. M.E.C.C., female, 5 years, complaining of cervicalgia, torticollis and cervical rigidity 4 days ago. She denied traumatism. History of tonsillitis 15 days before symptoms, treated with amoxicillin for 10 days. Computed tomography of the cervical spine was performed, showing rotational subluxation of the second type of C1 over C2, with diagnosis of GS. Conservative treatment was started 6 days after the onset of symptoms, with a Thomas type cervical collar and anti-inflammatory, considering an acute condition. He was discharged for outpatient follow-up and physical therapy. It showed good clinical evolution after 6 weeks of treatment. At the end of therapy, the patient presented neck alignment without alterations or pain, cervical collar removal and medical discharge. GS is subluxation of the atlantoaxial joint without trauma or bone disease. It usually occurs after head and neck surgeries and upper airway infections. The incidence rate and etiology of the disease are unknown. Hematogenous dissemination of the septic emboli to the atlanto-axial ligaments is thought to cause joint misalignment. There are four types of atlanto-axial subluxations. In this report, SG was type II. The diagnosis is clinical-radiological. The conservative treatment, for 6 to 12 weeks, is the gold standard, including rest, antibiotic therapy, myorelaxants, anti-inflammatories, cervical traction and cervical collar, presenting good prognosis. Patient presented good response after 6 weeks of treatment, without postural changes or neurological symptoms, with remission of symptoms.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Grisel (SG) é definida como a subluxação rotatória não traumática do axis (C1) sobre atlas (C2). É uma síndrome rara, ocorrendo predominantemente na população pediátrica. De etiopatogenia ainda desconhecida, mas com teorias que apresentam como fatores de risco: pacientes pediátricos, histórico de faringite, adenotonsilite, abscesso peritonsilar e em região cervical, otite média, trauma, infecção de via aérea superior, desordens genéticas (por exemplo: síndrome de Down e síndrome de Marfan) e cirurgias de cabeça e pescoço.

O diagnóstico deve ser estabelecido pela associação de achados clínicos e radiológicos, e deve ser feito o mais precocemente possível, sendo a detecção tardia e o tratamento inadequado causas de sequelas neurológicas e/ou deformidade facial ou cervical dolorosa permanente. A forma aguda pode ser tratada com repouso, antibióticos, anti-inflamatórios, imobilização ou tração cervical. Alguns casos agudos e a maioria dos casos crônicos requerem tratamento cirúrgico com tração esquelética ou fusão óssea.

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

RELATO DO CASO

Paciente, M.E.C.C., gênero feminino, 5 anos, deu entrada no pronto-atendimento com queixa de cervicalgia, deformidade e limitação da amplitude de movimentos do pescoço há 4 dias (Figura 1), com uso de sintomáticos sem melhora. Negou história prévia de traumatismo. História pregressa de amigdalite bacteriana 15 dias anteriores ao início destes sintomas, tratada com amoxicilina por 10 dias.

Solicitada avaliação neurocirúrgica, com internação hospitalar para propedêutica. Realizadas radiografia cervical transoral e tomografia computadorizada de coluna cervical, que evidenciaram subluxação rotatória de C1 sobre C2 (com



Figura 1. Foto tirada no 1º dia de internação M.E.C.C. no 1º dia de internação hospitalar. Paciente apresentava cervicalgia importante e torcicolo paradoxal (posição de “Cock Robin”).

deslocamento anterior de 4,2mm - Figura 2) confirmando o diagnóstico de síndrome de Grisel tipo II, de acordo com a classificação de Fielding-Hawkings.

Diante destes achados, 6 dias após o início dos sintomas, optou-se pelo tratamento conservador com uso do colar cervical rígido tipo Thomas (colar americano) e anti-inflamatório não esteroide, visto tratar-se de um quadro agudo. Paciente recebeu alta hospitalar após 2 dias de internação, com melhora do quadro álgico para acompanhamento ambulatorial e fisioterapia.

A paciente apresentou boa evolução clínica, com melhora do padrão de rotação cervical fixa dolorosa após 3 semanas da alta hospitalar e do uso do colar cervical, sendo reavaliada pela neurocirurgia, com manutenção do referido



Figura 2. CT de crânio da paciente do relato de caso evidenciado a rotação de C1 sobre C2, classificada como SG tipo II.

colar cervical por 3 semanas adicionais, totalizando período de 6 semanas de tratamento. Ao término da terapêutica, a paciente apresentou alinhamento do pescoço, recuperação do arco de movimento da coluna cervical e sem queixas álgicas, com retirada do colar cervical e alta médica.

DISCUSSÃO

A SG é a subluxação da articulação atlantoaxial espontânea que, geralmente, ocorre após processos infecciosos (48%), sendo a infecção do trato respiratório superior a mais comum (83%), seguida de abscesso retrofaríngeo (11%), otite média (4%) e caxumba (2%)¹, assim como após procedimentos cirúrgicos da região da cabeça e pescoço¹⁻³.

A taxa de incidência da doença e sua etiologia são desconhecidas, sendo que a teoria atualmente aceita envolve o complexo vascular que fornece a drenagem da faringe posterossuperior. Este plexo não tem linfonodos, além de apresentar anastomoses entre os plexos venosos periodontoides e veias faringovertebrais, descritos por Parker e colaboradores, fornecendo uma via hematogênica para o transporte da secreção séptica perifaríngea à região cervical superior.

Sua presença próxima aos ligamentos transverso, alar e articulação atlantoaxial estimula os mediadores inflamatórios que causam ingurgitamento vascular e sinovial, edema e inflamação periligamentar, resultando em instabilidade C1-C2⁴. Todo esse processo associado à maior lassidão ligamentar atlantoaxial na população pediátrica^{2,3,5,6}.

Corroborando esses achados, autores evidenciaram esta lassidão ligamentar pelo aumento do intervalo atlantoaxial e o ingurgitamento dos tecidos adjacentes cervicais na vigência de infecção, através de ressonância magnética⁷. Além disso, devido ao processo inflamatório, C1 e C2 podem descalcificar, causando um enfraquecimento da inserção do ligamento transverso^{2,7-9}, com instabilidade resultando em subluxação com desalinhamento da coluna cervical, podendo evoluir com complicações neurológicas.

Embora a SG seja vista amplamente em crianças, também pode ser observada em adultos. A SG é relatada em pacientes com idade entre 5 e 12 anos e a dominância de gênero não foi detectada^{2,3}. Dos pacientes com síndrome de Grisel, 68% são menores de 12 anos¹⁰. Diferenças anatômicas entre estas populações podem justificar essa maior prevalência, tais como: cabeça proporcionalmente maior, maior fraqueza da musculatura cervical, maior frouxidão ligamentar e articular, faces articulares de C1 e C2 menores e mais horizontalizadas, processo uncinado pouco desenvolvido e maiores amplitudes de movimento³. No presente relato de caso, a paciente tinha 5 anos, e a referida síndrome instalou-se após quadro de amigdalite bacteriana.

Existem quatro tipos de subluxações atlantoaxiais descritas por Fielding-Hawkins (Tabela 1)¹¹. O primeiro tipo é a rotação de C1 sobre C2 sem deslocamento anterior. O segundo tipo é a rotação do atlas sobre o processo reticular lateral com deslocamento anterior de 3-5mm. O terceiro tipo é a rotação do atlas com luxação anterior (superior a 5mm) de ambas as articulações atlantoaxiais, e o quarto tipo é a rotação do atlas com deslocamento posterior^{2,3,11}. Os tipos 1 e 2 de subluxação são mais frequentes e os sintomas neurológicos não são comuns. A compressão da medula espinhal e os achados neurológicos graves podem ser observados nos tipos 3 e 4^{2,8}. Neste relato de caso, a subluxação foi do tipo II.

Ao exame físico, três sinais reforçam o diagnóstico clínico de SG: desvio palpável do processo espinhoso do eixo na mesma direção da rotação da cabeça, espasmo do músculo esternocleidomastóideo ipsilateral à rotação e rigidez cervical antálgica⁸. O desvio palpável do processo espinhoso de C2 na mesma direção da rotação da cabeça com subluxação atlantoaxial determina o sinal de Sudeck^{2,3}.

Os pacientes podem apresentar cervicalgia e parestesia nos membros superiores à flexão do pescoço (sinal de Lhermitte). A dor e a movimentação cervical limitada caracterizam a posição de "Cock-Robin", devido à presença do torcicolo paradoxal, que se desenvolve pela presença do espasmo do músculo esternocleidomastóideo (ECOM) contralateral na

Tabela 1. Esquema representativo dos tipos da síndrome de Grisel.

Tipo I	Rotação de C1-C2 sem deslocamento anterior
Tipo II	Rotação de C1-C2 com deslocamento anterior de 3-5mm
Tipo III	Rotação de C1-C2 com deslocamento anterior superior a 5mm
Tipo IV	Rotação do C1-C2 com deslocamento posterior

tentativa de correção da deformidade, diferente do torcicolo muscular congênito, no qual a espasticidade do ECOM provoca a deformidade com a cabeça inclinada ipsilateralmente e rotação contralateral ao ECOM afetado^{2,12}.

Embora menos de 15% dos pacientes demonstrem sinais e sintomas neurológicos, podem ser observadas consequências extremas, como tetraplegia e morte súbita. O torcicolo pode ser sintoma inicial da SG, requerendo história médica completa, exame clínico e radiológico para elucidação diagnóstica¹³. No presente relato de caso, a paciente apresentou a posição de “Cock Robin” característica, entretanto, não havia sintomas neurológicos (Figura 1).

A avaliação radiológica é importante para o diagnóstico precoce. A subluxação atlantoaxial pode ser evidenciada através da radiografia simples da coluna cervical transoral em busca de assimetria entre as massas laterais de C1, devido à sua rotação, além do aparente formato em cunha dessa massa lateral na radiografia em perfil do crânio. No entanto, a posição fixa da coluna cervical em rotação pode causar dificuldades técnicas e até mesmo mimetizar uma subluxação, tornando tal exame pouco confiável¹⁴.

Sendo assim, o padrão-ouro para o diagnóstico é a tomografia computadorizada (TC) tridimensional da transição craniocervical, que permite visualizar a rotação C1-C2, a perda da congruência entre as facetas articulares e calcular a distância atlanto-odontoide (a distância normal é ≤ 3 mm em adultos e ≤ 5 mm em crianças)⁸. A TC e a ressonância magnética (RM) são excelentes ferramentas diagnósticas, além de propiciar a classificação da SG^{1-3,12}. As provas inflamatórias inespecíficas são de pouco valor para o diagnóstico desta síndrome^{1,2}.

O tratamento deve ser iniciado, imediatamente, para evitar a progressão da subluxação fixa, prevenir complicações neurológicas (paralisia, radiculopatias e morte), além de anquilose cervical com limitação permanente da mobilidade cervical e, nos casos crônicos, a plagiocefalia. O tratamento conservador é o padrão-ouro e primeira linha terapêutica, sobretudo nos casos agudos (período inferior a 3 semanas do início da sintomatologia)⁸. Sua indicação e condução dependem da duração dos sintomas e do tipo da deformidade de acordo com a classificação já citada¹⁵, incluindo repouso, terapia antimicrobiana, relaxantes musculares, anti-inflamatórios, tração cervical e colar cervical macio ou rígido^{1,2,8,16}.

Se o espasmo muscular persistir por mais de 24 horas, os benzodiazepínicos podem ser adicionados ao tratamento^{2,3}. Ainda, Wetzel e La Rocca, citados por Roncaglio *et al.*, propuseram terapêutica conforme a classificação da subluxação, em que o tratamento conservador para lesões do tipo I, II e III seria colar macio, colar rígido (Filadélfia) e halo-colete, respectivamente, por um período de 6 a 12 semanas. Para lesões do tipo IV, autores recomendam tratamento cirúrgico, também indicado aos casos de falha no tratamento conservador, recorrência da subluxação, e subluxações irreduzíveis^{12,17}.

No presente relato, em consonância com esses autores, optou-se pelo tratamento conservador com colar cervical tipo

Thomas por 6 semanas, haja vista que o tratamento foi instituído 6 dias após início dos sintomas (fase aguda) e por tratar-se de SG tipo II, com resposta positiva e remissão dos sintomas, após este período de tratamento, não havendo necessidade de cirurgia ou tração cervical.

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 intervenção cirúrgica. Na maioria dos casos, a subluxação reduz-se espontaneamente em um período de 7 dias após início do tratamento, com a recuperação da estabilidade articular cervical^{8,12}. Estes achados corroboram os resultados de Gomes *et al.*¹³, que concluíram que a síndrome de Grisel é uma doença de evolução benigna na maioria dos casos, sendo o tratamento conservador suficiente na maioria dos pacientes.

CONCLUSÃO

A SG é uma síndrome rara, predominante em crianças, sendo fundamentais o diagnóstico e tratamento precoces para prevenir sequelas neurológicas graves, incluindo morte súbita. Tal diagnóstico deve ser aventado diante de quadros de torcicolo e deformidade cervical fixa, sobretudo na população pediátrica, com histórico recente de infecções de vias aéreas superiores ou cirurgias de cabeça e pescoço. O diagnóstico correto permite a classificação da SG, bem como norteia as opções terapêuticas e a intervenção o mais precocemente possível.

O curso clínico geralmente é benigno, sobretudo nas formas agudas e, nos tipos I e II da SG, sendo que, nessas condições, o prognóstico é bom, e o tratamento conservador é a primeira linha terapêutica. No presente relato de caso, a paciente foi diagnosticada com SG tipo II, 6 dias após início dos sintomas (fase aguda), tendo sido submetida ao tratamento conservador e colar cervical tipo Thomas durante 6 semanas, com boa resposta à terapêutica com remissão dos sintomas.

REFERÊNCIAS

1. Karkos PD, Benton J, Leong SC, Mushi E, Sivaji N, Assimakopoulos DA. Grisel's syndrome in otolaryngology: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007;71(12):1823-7.
2. Bucak A, Ulu S, Aycicek A, Kacar E, Miman MC. Grisel's Syndrome: A Rare Complication following Adenotonsillectomy. *Case Rep Otolaryngol.* 2014;2014:703021.
3. Reichman EF, Shah J. Grisel Syndrome: An Unusual and Often Unrecognized Cause of Torticollis. *Pediatr Emerg Care.* 2015;31(8):577-80.
4. Wetzel FT, La Rocca H. Grisel's syndrome. *Clin Orthop Relat Res.* 1989;(240):141-52.
5. Battiata AP, Pazos G. Grisel's syndrome: the two-hit hypothesis—a case report and literature review. *Ear Nose Throat J.* 2004;83(8):553-5.
6. Harma A, Firat Y. Grisel syndrome: nontraumatic atlantoaxial rotatory subluxation. *J Craniofac Surg.* 2008;19(4):1119-21.
7. Park SH, Park SH, Lee SH. Grisel syndrome: pathophysiological evidence from magnetic resonance imaging findings. *Ann Rehabil Med.* 2013;37(5):713-6.

8. Barcelos AC, Patriota GC, Netto AU. Nontraumatic atlantoaxial rotatory subluxation: Grisel syndrome. Case report and literature review. *Global Spine J.* 2014;4(3):179-86.
9. Spennato P, Nicosia G, Rapanà A, Cicala D, Donnianni T, Scala S, et al. Grisel Syndrome Following Adenoidectomy: Surgical Management in a Case with Delayed Diagnosis. *World Neurosurg.* 2015;84(5):1494.e7-12. DOI: 10.1016/j.wneu.2015.04.060
10. Gourin CG, Kaper B, Abdu WA, Donegan JO. Nontraumatic atlanto-axial subluxation after retropharyngeal cellulitis: Grisel's syndrome. *Am J Otolaryngol.* 2002;23(1):60-5.
11. Fielding JW, Hawkins RJ, Hensinger RN, Francis WR. Atlantoaxial rotary deformities. *Orthop Clin North Am.* 1978;9(4):955-67.
12. Roncaglio B, Debom TG, Brazolino MAN, Maia TC, Batista Filho JL, Cardoso IM, et al. Síndrome de Grisel: relato de caso. *Arq Bras Neurocir.* 2017. E-pub ahead of print. DOI: 10.1055/s-0037-1598650
13. Gomes FCP, Meyer GPC, Lutaka AS, Cristante AF, Marcon RM, Oliveira RP, et al. Avaliação Retrospectiva dos Casos de Síndrome de Grisel (Fixação Rotatória C1-C2) no IOT-HCFMUSP. *Columna.* 2011;10(2):102-5.
14. White AA III, Punjabi MM. *Clinical biomechanics of the spine.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1978.
15. Phillips WA, Hensinger RN. The management of rotatory atlanto-axial subluxation in children. *J Bone Joint Surg Am.* 1989;71(5):664-8.
16. Aladag Ciftdemir N, Eren T, Ciftdemir M. A Rare Cause of Torticollis: Grisel Syndrome. *J Trop Pediatr.* 2018;64(3):245-8.
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;28(6):821-5.