

Síndrome de Grisel, con afectación medular, *versus* trastornos secundarios a infecciones por *Streptococcus pyogenes*, *versus* tortícolis de aparición brusca y sin causa aparente

Grisel sindromea, bizkar muineko afektazioarekin (Streptococcus pyogenesen arazo sekundarioak eraginda, bat-bateko agerpeneko torticolisaren ondorioz). Aurkako eboluzioarekin, diagnostiko eta tratamenduaren ezarpenaren berandutzeagatik

N. Salmón Rodríguez¹, A. Salmón Rodríguez², A. Rodríguez Cerezo³

¹Hospital Quirón, Madrid; ²Hospital Universitario de Cruces; ³Hospital Universitario de Basurto.

Correspondencia:
fernando.salmonanton@osakidetza.net

INTRODUCCIÓN

En el primer trimestre del año 2014, se diagnosticaron dos episodios de **infección sistémica por *Streptococcus pyogenes*** en dos adultos sanos, en una zona de salud que abarca 1.500 niños menores de 14 años y unos 6.000 adultos.

En el primer episodio, padre de dos niños, inicio el proceso 10 días antes como una Celulitis >> Fascitis necrotizante >> Sepsis severa >> Shock séptico *S. pyogenes* >> Fallecimiento.

En el segundo episodio, se diagnostica a los 35 días del primero con un recorrido de Cateterismo >> Miopericarditis >> Neumonía *Streptococcus pyogenes* >> Empiema severo >> Sepsis *Streptococcus pyogenes* >> Shock séptico con fracaso multiorgánico, teniendo como antecedente que 7 días antes su hija había tenido un episodio de amigdalitis.

En ambos procesos sistémicos se procedió a realizar profilaxis antibiótica con Cefuroxima según protocolo (*prevención de casos secundarios de enfermedad invasiva por Streptococcus pyogenes*).

CASO CLÍNICO

La hija del segundo caso, a los 10 días de una **amigdalitis**, consulta en el Servicio



Figura 1.

Urgencias Pediatría Hospital (SUPH), por dolor intenso a nivel de columna cervical, postura fija antalgica, sin traumatismo previo (solo refiere que hace danzas y baila), de tres días de evolución y que ha ido empeorando.

A la exploración: 37,3°C, con negación de la movilidad activa y pasiva de cuello por el dolor intenso; inclinación de la cabeza hacia el lado derecho; mentón rotado hacia el lado izquierdo; dificultad para abrir la boca, adenopatía latero cervical derecha (2 x 1 cm); dolor a la palpación de musculatura paravertebral derecha. No dolor a la palpación de apófisis espinosas. No signos neurológicos acompañantes. Resto anodino

- Analítica: bioquímica y hematimetría: normales. Test *Streptococcus* BHGA negativo
- RX de columna cervical 2P: "Alteración curvatura cervical. No evidencia de lesión ósea aguda" (Figs. 1 y 2).

Se diagnostica de: CERVICALGIA NO TRAUMÁTICA (**tortícolis**).

Se indica tratamiento con:

1. Reposo relativo.
2. Collarín cervical según pauta indicada.
3. Ibuprofeno cada 8 horas.
4. Observación domiciliaria según pauta indicada.
5. Control por su pediatra.



Figura 2.

TORTÍCOLIS

La tortícolis describe el hallazgo clínico de una posición anómala de la cabeza respecto del eje corporal, con rotación cervical e inclinación contralateral de la cabeza, que habitualmente es secundaria a una contracción involuntaria de la musculatura cervical con compromiso predominante del músculo esternocleidomastoideo (ECM).

Como signo clínico, su diagnóstico diferencial es muy amplio, pudiendo ser secundario a múltiples causas. Las causas que originan la tortícolis pueden situarse en las estructuras óseas de la base del cráneo y columna cervical, en las partes blandas del cuello y en el SNC.

En la edad pediátrica el espectro es particular y difiere de la forma reconocida en adultos.



Figura 3.

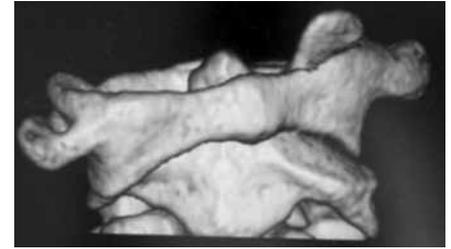


Figura 4.

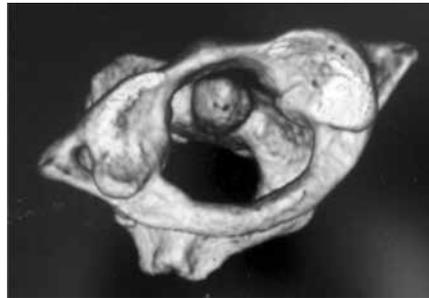


Figura 5.

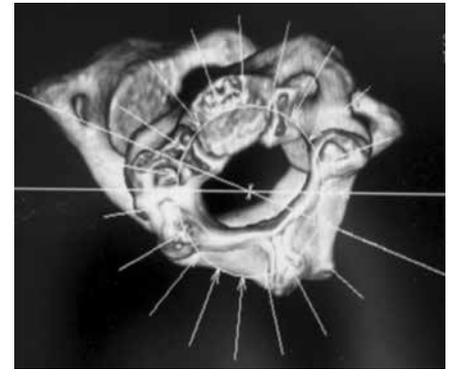


Figura 6.

EVOLUCIÓN

- **Trascurridos 15 días**, acude a su Centro de Salud por **persistencia de la tortícolis**, apenas come por dificultad para abrir la boca, ninguna movilidad espontánea de cuello, y negación a la exploración por provocar dolor excesivo, con gran angustia familiar por la evolución.
- Como antecedentes familiares: el padre se encuentra ingresado en la UVI del Hospital de referencia por **sepsis EBHGA**.

Plan:

1. **Profilaxis con cefuroxima**, contactos familiares e íntimos del padre, según Protocolo.
2. Se remite a SUPH para revalorar y **estudio de imagen**:
 - TAC: **“inestabilidad atlanto-axoidea grado I, con subluxación rotacional, 33°, atlanto-axoidea”** (Figs. 3 a 6).
 - RNM: a los 18 días del diagnóstico de tortícolis, (tres días después de la TAC), se realiza RMN: **“adelgazamiento del ligamento alar derecho, sin claros signos de rotura. Signos de mielopatía a la altura de C2 (adelgazamiento del cordón medular y aumento de señal)”**. (Figs. 7 a 9). No presenta sintomatología neurológica en la actualidad.

REFLEXIÓN DIAGNÓSTICA

Niña: Amigdalitis previa Padre: Sepsis EBHGA concomitante
Tortícolis muy dolorosa, sin traumatismo previo Diagnóstico diferencial Tortícolis
TAC: Subluxación atlanto-axoidea RNM: Estrechamiento cordón medular
Síndrome de Grisel, con afectación medular

EL SÍNDROME DE GRISEL, O SUBLUXACIÓN ROTATORIA ATLANTO-AXOIDEA

Es una patología casi exclusiva de los niños (el 68% de los casos se presenta en menores de 12 años).

Etiología: procedimientos quirúrgicos (mastoidectomía y amigdalectomía), o infección respiratoria alta. No existen reportes de diferencias en género o lado afectado.

En relación a su fisiopatología existen varias teorías que aún se encuentran en debate; se menciona que la inflamación de los ligamentos cervicales, originada **por proceso infeccioso**, estimula la presencia de espasmo muscular cervical como mecanismo de defensa, lo que ocasiona la tortícolis y subluxación. Se ha pro-

puesto que el proceso inflamatorio causa un estado hiperémico en el tejido paravertebral con pérdida de tensión ligamentosa, especialmente del ligamento transversal del atlas que lo hace especialmente sensible a traumas banales, como ejercicios gimnásticos menores o danzas.

La historia natural de la subluxación rotatoria atlanto-axoidea (C1-C2), su seguimiento así como sus diagnósticos diferenciales han sido pobremente estudiados, su difícil diagnóstico en niños con tortícolis, debido a la dificultad en el posicionamiento del paciente para realizar toma adecuada de proyecciones radiográficas, contribuyeron a realizar un diagnóstico tardío en este tipo de lesiones. El advenimiento de estudios de imagen de mayor resolución, como la tomografía axial computarizada (TAC), la reconstrucción tridimensional y la resonancia magnética nuclear (RMN), ha contribuido a facilitar el diagnóstico de esta patología.

Diagnóstico

1. El diagnóstico de síndrome de Grisel es **clínico**, sin embargo, la confirmación siempre debe ser radiológica.
2. La tomografía axial computarizada (TAC) con reconstrucción digital es de elección como *estándar de oro*.



Figura 7.

3. Es importante descartar la presencia de abscesos retrofaríngeos y antecedentes de adenoamigdalectomía.

Las **manifestaciones clínicas** son muy parecidas a las de la torticolis, que suelen ser limitadas en un tiempo. En la subluxación rotatoria C1-C2, la sintomatología puede aumentar y perdurar en el tiempo.

Existen 3 datos clínicos que nos pueden ayudar a realizar diagnóstico diferencial entre una torticolis muscular y una subluxación rotatoria C1-C2:

1. El primero consiste en la desviación palpable de la apófisis espinosa de C2 en la misma dirección que la rotación de la cabeza.
2. Presencia de contracción del músculo esternocleidomastoideo ipsilateral a la rotación de la cabeza.

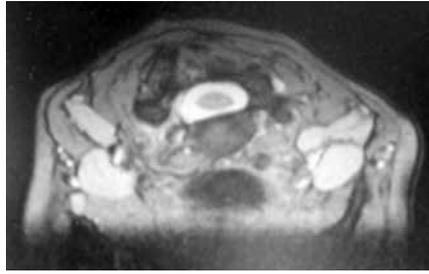


Figura 8.

3. El tercer dato clínico es la incapacidad para rotar la cabeza más allá de la línea media, en la dirección opuesta a la subluxación C1-C2.

Fielding y Hawkins en 1977 hacen referencia al término de subluxación rotatoria C1-C2, y proponen una clasificación que incluye 4 tipos de subluxación rotatoria: figura 10.

Los principios del tratamiento incluyen

1. Manejo de la infección.
2. Tratamiento sintomático.
3. Prevención de daño neurológico.
4. Tracción cervical para reducir la subluxación, dependiendo del tiempo de duración, así como del tipo de subluxación:
 - En pacientes con evolución menor a una semana, se debe inmovilizar con collarín cervical blando, combinado con reposo, aplicación de calor local y analgésicos, si no ocurre la reducción espontánea, se indica tracción céfalica, relajantes musculares y analgésicos;
 - Pacientes con más de una semana de evolución se indica directamente trac-



Figura 9.

ción céfalica (**Halo cervical**) (Figs. 11-12), relajantes musculares y analgésicos.

- Una vez lograda la reducción se coloca halo chaleco (**Halo Jackes**) (Fig. 13) y tracción progresiva durante 12 semanas;
- En pacientes con evolución de más de un mes se debe intentar reducción con tracción céfalica durante 3 semanas, si no se logra la reducción cerrada, se debe intentar **reducción bajo sedación**, y solo como última opción realizar la **fusión quirúrgica C1-C2** (Fig. 14) para restituir la alineación.

EVOLUCIÓN DE NUESTRO CASO.

REFLEXIÓN EVOLUTIVA

En un intento de definir mejor las causas, evaluar los métodos diagnósticos, y deter-

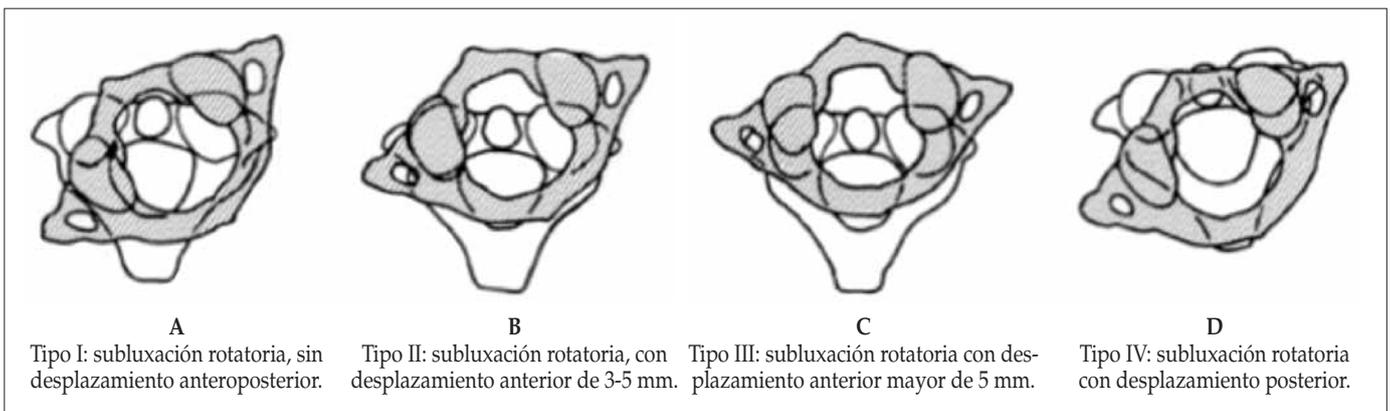


Figura 10. Clasificación de la subluxación rotatoria de Fielding y Hawkins.



Figura 11.



Figura 12.



Figura 13.



Figura 14.

minar la efectividad de los métodos de tratamiento disponibles hemos presentado este caso.

En la revisión temporal del proceso destacamos:

1. Desde el diagnóstico de amigdalitis, el 27.02.14 a fecha 9.12.2014, han transcurrido más de 8 meses y medio, lo que ha acarreado la pérdida del Curso Escolar de la niña y sigue el proceso abierto con evolución desfavorable.
2. La virulencia de dos infecciones por *Streptococcus pyogenes* en adultos, una con resultado de muerte y la otra con aparición concomitante de una amigdalitis que ha evolucionado a una patología secundaria a la infección ORL como es el síndrome de Grisel.
3. A pesar de seguir las pautas de tratamiento recogidas en la literatura, constatamos que:

- El grado de rotación de la **subluxación atlanto-axoidea C1-C2** ha pasado de **A. tipo I a C. tipo III**.
 - Se ha documentado una **disminución del diámetro del canal raquídeo** a 10 mm.
 - Ha manifestado en los últimos días, **sintomatología medular**, parestesias en ambas manos (con anterioridad se practicaron potenciales evocados somatoestésicos de nervios medianos y tibiales posteriores: con resultado de normalidad).
 - En TAC de control evolutivo, se objetiva "la **remodelación de las apófisis interapofisarias de C1 sobre C2**", lo que dificultará aún más la alineación de C1-C2.
- Este tipo de patología requiere diagnóstico y tratamiento precoz con el fin de evitar las

manifestaciones medulares y la remodelación articular, y de un enfoque multidisciplinar por el personal sanitario implicado, además de la familia y de los profesores.

BIBLIOGRAFÍA

- Nerea Salmón Rodríguez. Trastornos secundarios asociados a infección por *Streptococcus pyogenes* en la edad pediátrica. Comunicación Jornadas SVNP, Pamplona 2014.
- Pérez M, et al. Tortícolis en la edad pediátrica: Revisión pictográfica. *Rev Chil Radiol.* [online] 2013; 19: 125-33 .
- Caffey J. *Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging*. Salvat, 10. 10th edition. p. 345-351.
- Amin S, Sajad A, Rashid W. Acute retropharyngeal abscess with torticollis and cervical subluxation. A case report and review of literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol Extra.* 2011; 6: 252-5.
- Dormans J. Evaluation of children with suspected cervical spine injury. *JBJS A.* 2002; 84: 124-32.
- Been H, Gino M, Kerkhoffs J, et al. Suspected atlantoaxial rotatory fixation-subluxation the value of multidetector computed tomography scanning under general anesthesia. *Spine (Phila Pa 1976).* 2007; 32: E163-7.
- McGuire K, Silber J, Levine M, et al. Torticollis in children: Can dynamic computed tomography help determine severity and treatment. *J Pediatr Orthop.* 2002; 22: 766-70.
- González Aparicio OC, et al. Subluxación rotatoria atlanto-axial en un paciente pediátrico, reporte de caso. *Rev Mex Ortoped Pediatr.* 2008; 10: 41-8.
- Muñoz AE, Belfer RA. Atlantoaxial rotary subluxation in children. *Pediatr Emerg Care.* 1999; 15: 25-9.
- Atlantoaxial instability in Down syndrome: subject review. American Academy of Pediatrics Committee on Sports Medicine and Fitness. *Pediatrics.* 1995; 96: 151.
- Haque S, Bilal Shafi BB, Kaleem M. Imaging of torticollis in children. *Radiographics.* 2012; 32: 557.
- Fielding JW, Hawkins RJ. Atlanto-axial rotatory fixation. Fixed rotatory subluxation of the atlanto-axial joint. *J Bone Joint Surg Am.* 1977; 59: 37.
- Godard J, Jacquet G, Bonneville JF, et al. Torticollis and C1-C2 rotation subluxation. Apropos of a case. The value of a dynamic scanner and of a 3-dimensional scanner. *J Neuroradiol.* 1994; 21: 223.
- González AOC, et al. Subluxación rotatoria atlanto-axial. *Rev Mex Ortop Ped.* 2008; 10: 41-8.