



## Complicação rara de amigdalite aguda: dois casos de síndrome de Grisel

Magda M. Rodrigues<sup>1</sup>, António Tirado<sup>2</sup>, Pedro Fernandes<sup>2,3</sup>

1. Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte
2. Serviço de Ortopedia, Unidade de Coluna, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte
3. Departamento de Ortopedia, Hospital da Luz. Lisboa

### Resumo

A síndrome de Grisel (SG) é uma entidade rara, caracterizada por um desvio rotacional entre C1 e C2, secundária a um processo inflamatório ou infeccioso com origem na região cervical. O diagnóstico na criança é habitualmente tardio, requerendo elevada suspeição clínica perante a persistência de um torcicolo fixo e doloroso. A tomografia axial computadorizada é o exame de imagem de eleição na confirmação diagnóstica. Descrevem-se dois casos clínicos de SG em idade pediátrica, cuja forma de apresentação foi um torcicolo fixo, doloroso, com duas e quatro semanas de evolução, ambos relacionados com uma amigdalite aguda. O tratamento passou pela tração craniana e terapêutica anti-inflamatória, seguida de imobilização durante seis e doze semanas com colar cervical com um excelente resultado.

**Palavras-chave:** Síndrome de Grisel, amigdalite aguda, torcicolo, criança

*Acta Pediatr Port 2013;44(4):176-8*

### Rare complication of acute tonsillitis: two cases of Grisel's syndrome

#### Abstract

Grisel syndrome (GS) is a rare clinical entity characterized by a rotational deviation between C1 and C2 secondary to an infectious process with origin in the cervical region. The diagnosis in children is usually late, based on high clinical suspicion when a fixed and painful torticollis develops after an inflammatory process. Computerized axial tomography is the gold-standard to confirm the diagnosis. We report two cases of paediatric GS whose clinical presentation was a stiff and painful neck, with two and four weeks of evolution, both related to acute tonsillitis. The treatment in both cases implied cranial traction and anti-inflammatory therapy, followed by immobilization for six and twelve weeks with cervical collar with an excellent clinical outcome.

**Key words:** Grisel's syndrome, acute tonsillitis, torticollis, children.

*Acta Pediatr Port 2013;44(4):176-8*

### Introdução

A primeira referência da síndrome de Grisel (SG) data de 1830, quando Bell relatou um caso de subluxação atlanto-axial secundário a processo ulcerativo sifilítico da faringe.

Posteriormente, tem sido descrita como complicação rara de processos inflamatórios, secundários a intervenções cirúrgicas do foro otorrinolaringológico, gastroenterológico e infeções das vias aéreas superiores. Procedimentos cirúrgicos da cabeça e pescoço podem aumentar a incidência da síndrome e o período de latência de vários dias mostra muitas vezes que esta não está diretamente relacionada com a técnica, mas sim com o processo inflamatório<sup>1</sup>.

Não existe consenso quanto ao processo fisiopatológico pela raridade da entidade e a predileção pela população pediátrica, com séries na literatura que reportam incidência de 68% abaixo dos doze anos de idade e 90% abaixo dos 21 anos<sup>2-5</sup>. Não há dados que sustentem a predileção pelo género ou região anatómica afetada, existindo associação com as seguintes entidades: artrite reumatoide juvenil, síndrome de Down, doença de Marfan, doença de Morquio<sup>6-8</sup>. Apesar da sua raridade, há casos descritos após infeção viral a paramixovírus (parotidite epidémica) e vírus Epstein Barr em crianças e adolescentes<sup>9,10</sup>.

A forma de apresentação típica cursa com torcicolo fixo, doloroso, rigidez cervical e febre, mediante existência de processo inflamatório ou infeccioso mais exacerbado. A criança adota a posição de *cock robin*, que difere do vulgar torcicolo muscular por ocorrer alongamento do músculo esternocleidomastoideu para o lado afetado, e não um encurtamento<sup>3,6</sup>. Em 15% dos casos ocorrem complicações neurológicas, podendo cursar com tetraplegia e mesmo a morte súbita<sup>1</sup>. O diagnóstico

#### Correspondência:

Magda M. Rodrigues;  
Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE.  
Av Professor Egas Moniz, 1649-035 Lisboa Portugal  
magdafiliparodrigues@hotmail.com;

diferencial comum é a meningite, devendo ser considerados o abscesso retrofaríngeo, torcicolo muscular espasmódico, o trauma e as reações adversas a fármacos<sup>11</sup>.

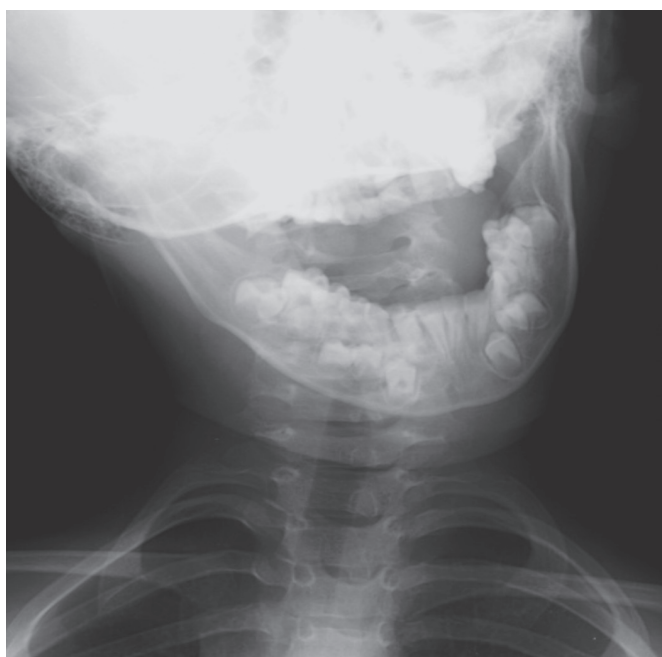
A TAC com contraste é o exame de eleição para exclusão de abscesso e infecção profundos e confirmação diagnóstica da SG<sup>2,4,6,8</sup>. A classificação de Fielding *et al* permite agrupar os diferentes graus de subluxação atlanto-axial e auxilia na predição do prognóstico para potenciais complicações<sup>1,11</sup>.

O tratamento compreende sempre terapêutica médica conservadora e tração craniana<sup>12</sup>. Os casos de falência, subluxação irreduzível e recorrências têm indicação cirúrgica<sup>6</sup>.

Pelo exposto, e apesar da raridade, torna-se fundamental o conhecimento desta entidade pela comunidade médica, com o intuito de evitar subdiagnósticos e consequentes lesões irreversíveis. São apresentados dois casos ilustrativos de SG em idade pediátrica (sete e quatro anos), em contexto de amigdalite aguda e ambos com excelente evolução clínica.

### Relato de caso 1

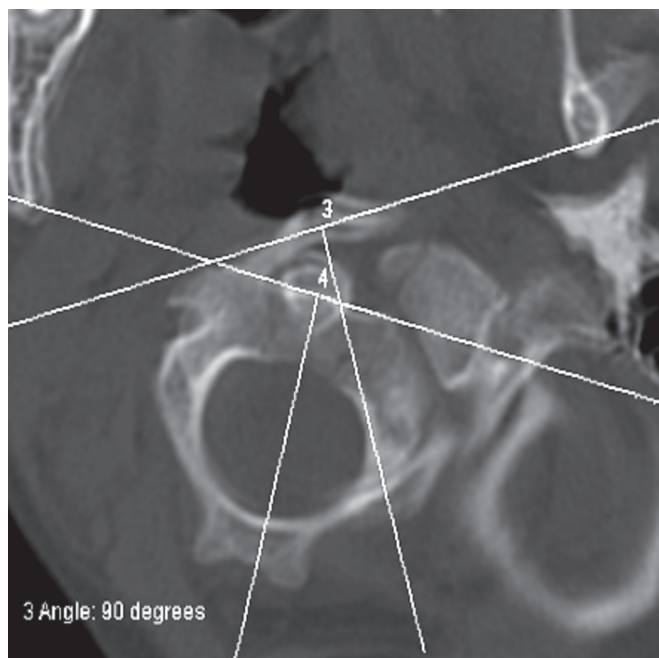
Rapaz de sete anos, com diagnóstico de amigdalite complicada de adenofleimão para-faríngeo esquerdo. Ao terceiro dia de antibioticoterapia dirigida, inicia dor cervical e torcicolo fixo ipsilateral. Recorreu duas vezes à urgência no período de uma semana tendo sido diagnosticada luxação rotacional atlantoaxoideia na tomografia axial computadorizada (TAC) três semanas após a amigdalite. Cumpriu uma semana de internamento com terapêutica anti-inflamatória e tração craniana. Teve alta após a redução da luxação com colar cervical que manteve durante seis semanas, encontrando-se atualmente assintomático, aos dois anos de evolução, com mobilidade da coluna cervical sem limitações.



**Figura 1.** Radiografia da coluna cervical em incidência anteroposterior com posição típica do torcicolo na síndrome de Grisel, por oposição ao torcicolo comum (caso 1).

### Relato de caso 2

Rapaz de quatro anos com história de torcicolo com quatro semanas de evolução na sequência de amigdalite. Foi observado por diversas vezes por várias especialidades, tendo completado uma semana de fisioterapia sem qualquer melhoria clínica. Perante a rigidez do torcicolo e franco comprometimento das rotações, foi pedida TAC que revelou luxação rotacional atlantoaxoideia. Iniciou tração craniana e terapêutica sintomática com a resolução da deformidade e do bloqueio articular ao quinto dia. Teve alta ao oitavo dia, imobilizado com colar cervical semirrígido, que manteve durante três meses. Atualmente, com três anos de evolução encontra-se perfeitamente assintomático.



**Figura 2.** Tomografia axial computadorizada que evidencia o ângulo entre o eixo do atlas e o eixo do axis com a faceta esquerda do atlas luxada anteriormente; a duração dos sintomas condicionou a gravidade da lesão observada (Caso 2).

### Discussão

A SG foi primeiramente descrita, em 1980, por Sir Charles Bell que relatou alterações num paciente com úlceras sifilíticas faríngeas cuja morte resultou de insuficiência respiratória aguda secundária a rutura do ligamento transverso e consequente compressão da medula espinhal<sup>1,3,7,11</sup>. Já em 1930, um médico francês, P. Grisel, relatou dois casos de torcicolo e febre em raparigas (oito e nove anos), previamente submetida a adenoidectomia, no primeiro caso e secundário a nasofaríngeite, no segundo<sup>1</sup>.

O processo inflamatório subjacente às intervenções cirúrgicas otorrinolaringológicas e as infeções do foro respiratório superior estão na origem da SG.

Os casos apresentados foram secundários a amigdalite aguda, com apresentação clínica idêntica, com torcicolo doloroso e rigidez cervical importante. Salienta-se, no entanto, o diagnóstico relativamente tardio, às três e quatro semanas,

respetivamente. A variabilidade clínica e duração dos sintomas até à identificação da síndrome é considerável, podendo o diagnóstico ser feito entre os dois dias e os 18 meses após início das queixas, com uma média de três meses<sup>10</sup>. O maior atraso no diagnóstico no segundo caso condicionou tração craniana durante uma semana até resolução da deformidade e o uso de colar cervical durante doze semanas. Contudo, a evolução clínica foi favorável nos dois casos, não havendo à data sequelas a referir.

Tendo em conta que a causa principal da SG é de origem infecciosa, a abordagem inicia-se com o tratamento médico, com identificação da fonte da infeção, instituição de terapêutica antibiótica empírica, de largo espectro e posteriormente direcionada mediante identificação do micro-organismo causal por hemocultura, aspiração de conteúdo local ou eventual biópsia. O torcicolo e a dor associada são tratados com analgésicos e benzodiazepinas. Em ambos os casos foi realizada antibioticoterapia empírica, sem isolamento de agente, e analgesia com anti-inflamatórios não-esteróides.

Todas as crianças, independentemente da duração dos sintomas, fazem tração craniana por período máximo até duas semanas e meia. Posteriormente segue-se a imobilização externa, durante seis a oito semanas (máximo até doze semanas), após a qual se realizam radiografias de controlo em flexão/extensão para determinar subluxação residual e documentar a estabilidade atlantoaxial e atlantooccipital<sup>6</sup>.

A SG de causa não traumática é rara em Pediatria, sendo muitas vezes confundida com um torcicolo espasmódico simples. A principal etiologia é a infecciosa, tendo sido descritos casos após amigdalite, papeira e mononucleose. Pela elevada frequência de quadros infecciosos das vias aéreas superiores nesta faixa etária é fundamental o seu conhecimento.

Um alto índice de suspeição é fulcral, a fim de evitar consequências catastróficas com défices funcionais, deformidade cosmética e raramente lesão neurológica irreversível. A TAC é o padrão de ouro na confirmação da SG. O diagnóstico e tratamento precoces (até às quatro semanas) determinam um melhor prognóstico.

#### Agradecimentos:

Às famílias dos doentes visados no artigo pelo contributo prestrado.

#### Referências

1. Rinaldo A, Mondin V, Suárez C, Genden EM, Ferlito A. Grisel's syndrome in head and neck practice. *Oral Oncol* 2005; 41:966-70.
2. Battiata AP, Pazos G. Grisel's syndrome: the two-hit hypothesis—a case report and literature review. *Ear Nose Throat J* 2004;83:553-5.
3. Isern AE, Ohlin A, Strömblad LG, Johnell IR, Becker M, Svensson H. Grisel Syndrome after velopharyngoplasty. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2004; 38: 53-5.
4. Martínez-Lage JF, Morales T, Fernandez Cornejo V. Inflammatory C2-3 subluxation: a Grisel's syndrome variant. *Arch Dis Child* 2003; 88: 628-9.
5. Lopes DK, Li V. Midcervical postinfectious ligamentous instability: A variant of Grisel's syndrome. *Pediatr Neurosurg* 1998; 29: 133-7.
6. Pang D. Atlantoaxial rotatory fixation. *Neurosurgery* 2010; 66 (3 suppl):161-83.
7. Park SW, Cho KH, Shin YS, Kim SH, Ahn YH, Cho KG, et al. Successful reduction for a pediatric chronic atlantoaxial rotatory fixation (Grisel syndrome) with long-term halter traction: case report. *Spine* 2005; 30:E444-9.
8. Martinez-Lage FJ, Martinez Perez M, Fernandez Cornejo V, Poza M. Atlanto-axial subluxation in children: early management. *Acta Neurochir* 2001; 143: 1223-8.
9. Okada Y, Fukasawa N, Tomomasa T, Inoue Y, Morikawa A. Atlanto-axial subluxation (Grisel's syndrome) associated with mumps. *Pediatr Int* 2002; 44: 192-4.
10. Haidar S, Drake J, Armstrong D. Cervical ankylosis following Grisel's syndrome in a 14-year-old boy with infectious mononucleosis. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 330-3.
11. Deichmueller CM, Welkoborsky HJ. Grisel's syndrome—a rare complication following “small” operations and infections in the ENT region. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2010; 267:1467-73.
12. 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: 1823-7.