

Síndrome de Grisel: relato de caso

Grisel's syndrome: a case report

Naura Vasconcelos Alves Neta¹
Daniel Gurgel Fernandes Távora²
Antônio Gilson Monte Aragão Júnior³
Marcelo Esmeraldo Holanda⁴
José Wilson Meireles da Trindade⁵

RESUMO

Introdução: A síndrome de Grisel é definida como uma subluxação atlanto-axial por frouxidão ligamentar inflamatória devido à um processo infeccioso na cabeça e/ou pescoço. **Objetivo:** Descrever e ilustrar um caso de Síndrome de Grisel. **Relato de caso:** FWPR, masculino, 23 anos, queixando-se de dor e limitação dos movimentos em região cervical há 6 meses. Tomografia computadorizada evidenciou abscesso no espaço retrofaríngeo, osteomielite de C1 e subluxação atlanto-axial entre C1 e C2. **Discussão:** A síndrome de Grisel é uma causa rara de torcicolo, principalmente em crianças e adolescentes. O tratamento geralmente consiste em uso de antibióticos e colar cervical.

Descritores: Luxações; Tuberculose; Abscesso Retrofaríngeo.

ABSTRACT

Introduction: Grisel's syndrome is an atlantoaxial subluxation caused by inflammatory ligament laxity due to an infectious process in the head and/or neck. **Aim:** Describe and illustrate a case of Grisel's syndrome. **Case report:** FWPR, male, 23, complaining of pain and limited range of motion in the cervical region for six months. A computerized tomography (CT) showed an abscess in the retropharyngeal space, osteomyelitis of C1 and atlantoaxial subluxation between C1 and C2. **Discussion:** Grisel's syndrome is a rare cause of torticollis, especially in children and adolescents. Treatment usually consists of antibiotics and neck brace.

Key words: Dislocations; Retropharyngeal Abscess; Tuberculosis.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Grisel é definida como subluxação atlantoaxial não traumática ocasionada por frouxidão ligamentar inflamatória devido à um processo infeccioso na cabeça e/ou pescoço, mais comumente abscesso retrofaríngeo. É uma condição rara, geralmente vista em crianças com infecções cervicais ou após procedimentos cirúrgicos nesta região. Sua primeira descrição foi em 1830 por Charles Bell em um paciente portador de sífilis com ulceração faríngea, que faleceu por compressão da medula espinhal. A síndrome recebeu este nome após Grisel descrever dois casos de faringite associada a subluxação atlantoaxial¹. O objetivo deste trabalho é, dada a raridade dessa entidade, descrever e ilustrar um caso de Síndrome de Grisel decorrente de um abscesso retrofaríngeo com histopatológico compatível com processo inflamatório crônico granulomatoso.

RELATO DE CASO

Paciente de 23 anos, gênero masculino, apresentou-se com quadro de dor e limitação dos movimentos em região cervical com 6 meses de evolução. Referiu ter tido febre no início do quadro, que cedeu espontaneamente. Ao exame físico notou-se leve abaulamento na região cervical esquerda, endurecido à palpação.

A tomografia computadorizada (TC) evidenciou coleção com realce periférico (abscesso) no espaço retrofaríngeo, estendendo-se ao espaço perivertebral à esquerda, com trajeto posterior à bainha carotídea (Figura 1). Na área pré-vertebral media cerca de 5,4 x 5,2 x 1,6 cm, estendendo-se desde o nível de C1 até C4 e no espaço perivertebral esquerdo media cerca de 3,2 x 2,4 x 1,7 cm. Observou-se também, redução da coluna aérea da orofaringe e íntima relação do abscesso com o arco anterior de C1, que apresentava erosão na sua

1) Graduação em Medicina. Aperfeiçoanda em Radiologia e Diagnóstico por Imagem na Clínica São Carlos Imagem.

2) Médico Radiologista. Radiologista da Santa Casa de Misericórdia de Fortaleza e da Clínica São Carlos Imagem.

3) Médico Radiologista. Radiologista da Clínica São Carlos Imagem.

4) Médico Cirurgião Oncológico. Cirurgião Oncológico Assistente do Serviço de Cabeça e Pescoço da Santa Casa de Misericórdia de Fortaleza.

5) Médico Cirurgião de Cabeça e Pescoço. Cirurgião de Cabeça e Pescoço do Hospital São Carlos e da Santa Casa de Misericórdia de Fortaleza.

Instituição: Santa Casa de Misericórdia de Fortaleza e Clínica São Carlos Imagem.

Correspondência: Naura Vasconcelos Alves Neta - Rodovia CE 040 - 700 - Cond. Jardins Ibiza - Quadra 12 Lote 26 Bairro Coaçu - Eusébio / CE - Brasil - CEP: 61760-000 - E-mail: nauraneta@gmail.com

Artigo recebido em 28/04/2016; aceito para publicação em 22/11/2017; publicado online em 28/12/2017.

Conflito de interesse: não há. Fonte de fomento: não há.

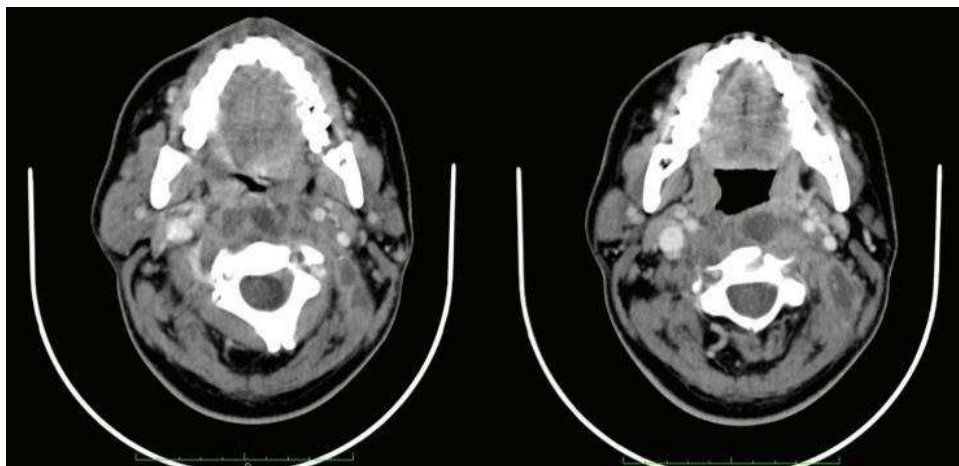


Figura 1.

porção paramediana esquerda (osteomielite) (Figura 2). Notou-se a presença de subluxação atlantoaxial entre C1 e C2, com desvio rotacional de C2 no sentido anti-horário (Figura 3).

Foi realizada biópsia cirúrgica da lesão, com acesso cervical lateral esquerdo, e o material foi enviado para estudo. Na bacterioscopia não foram visualizados microorganismos coráveis pelo Gram e na cultura geral não houve crescimento bacteriano. A pesquisa de bacilos álcool-ácido resistentes (BAAR) e de fungos foi negativa e não houve indícios morfológicos de malignidade. O resultado histopatológico evidenciou processo inflamatório crônico granulomatoso.

Após esses resultados, o paciente foi avaliado por infectologista e encaminhado para iniciar tratamento de tuberculose em serviço especializado.

DISCUSSÃO

Dentre as rotações cervicais, 50% ocorre entre C1 e C2 (articulação atlantoaxial). A subluxação rotatória é uma causa de torcicolo e pode ocorrer espontaneamente, após trauma ou em associação com anormalidades congênitas². Na síndrome de Grisel ocorre uma rotação atlantoaxial não traumática, devido à frouxidão ligamentar do ligamento transverso do atlas e dos ligamentos alares.

A síndrome de Grisel é uma causa rara de torcicolo, principalmente em crianças e adolescentes, originada geralmente por infecções otorrinolaringológicas, como infecção do trato respiratório superior e otite média ou por cirurgias como tonsilectomia e adenotonsilectomia³. Apesar de raramente identificados, os microorganismos mais comumente envolvidos são *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus* do grupo B e a flora oral. Na literatura, foi encontrado apenas um relato da Síndrome de Grisel sendo causada pelo *Mycobacterium Tuberculosis*, como no caso aqui apresentado.

O mecanismo fisiopatológico mais aceito para justificar a frouxidão ligamentar desta entidade é o fato de

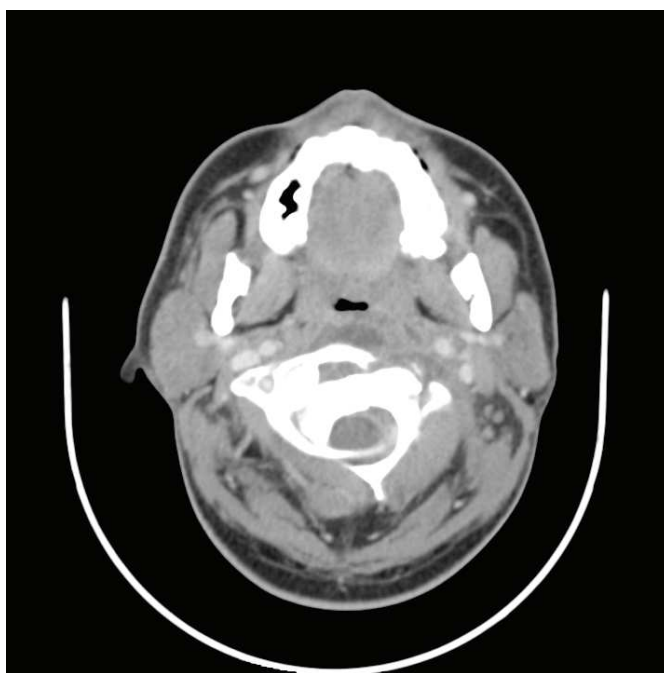


Figura 2.

o plexo venoso periodontoide comunicar-se diretamente com as veias posteriores da nasofaringe através da veia faringovertebral. Com isso, qualquer embolia infecciosa pode se espalhar a partir da faringe para as articulações cervicais superiores. Os mediadores inflamatórios causam congestão vascular, inflamação periligamentar e edema, levando à subluxação atlantoaxial¹.

Os sintomas são variáveis, porém os mais comuns são torcicolo, dor cervical e sintomas associados à infecção. Os pacientes geralmente procuram atendimento médico com queixas de dor de garganta progressiva, dificuldade para engolir e dores aos movimentos cervicais. Complicações neurológicas ocorrem em aproximadamente 15% destes casos, podendo variar desde radiculopatia a mielopatia ou resultar até em óbito

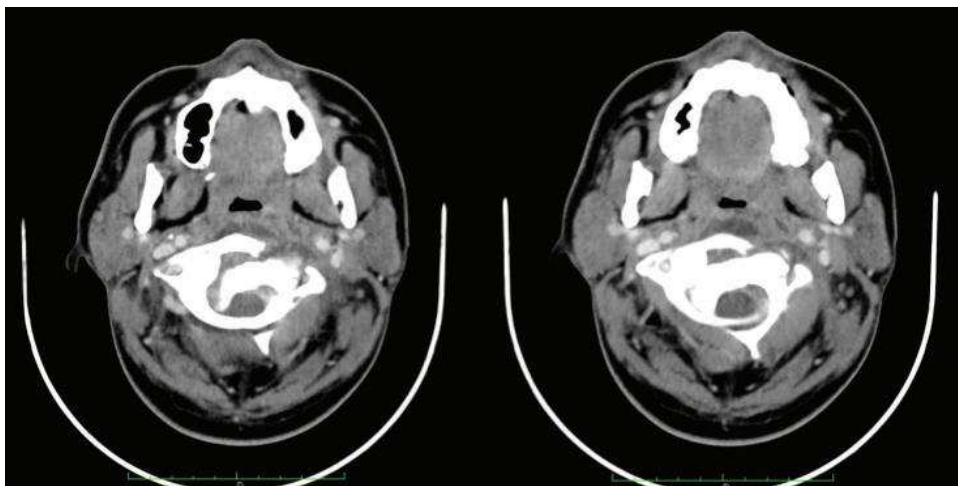


Figura 3.

por compressão medular. Por isso, o reconhecimento precoce da doença infecciosa e o tratamento apropriado são essenciais na prevenção da progressão da doença⁴.

O abscesso retrofaríngeo, embora incomum, deve ser considerado nos pacientes com torcicolo, pois é uma das causas da Síndrome de Grisel. Para avaliar a formação de abscessos, ultrassonografia cervical deve ser realizada, principalmente em pacientes que não estão respondendo ao tratamento⁵.

Dentre os exames complementares que auxiliam o diagnóstico da subluxação atlantoaxial, a tomografia computadorizada (TC) é a mais elucidativa. A TC da transição crânio cervical mostra o deslocamento anormal de C1 e C2 e das facetas occipitais de C1, já a ressonância magnética avalia a inflamação dos tecidos moles adjacentes. O Raio X tem valor limitado para estabelecer esse diagnóstico. No caso relatado, a TC foi útil também para demonstrar o abscesso retrofaríngeo e seus limites.

Nos casos da subluxação atlantoaxial por abscesso retrofaríngeo sem severidade, o tratamento deve ser mais conservador, consistindo em uso de antibióticos de amplo espectro, colar cervical, analgesia, relaxantes musculares e repouso. Já nos casos refratários ou com sintomas neurológicos, deve-se considerar cirurgia, como a artrodese da primeira e segunda vértebras cervicais⁴. Se ocorrer espasmos musculares por mais de 24 horas, o diazepam pode ser adicionado ao tratamento¹. As diversas abordagens terapêuticas devem ser aplicadas individualmente, após a análise cuidadosa de cada caso.

Os diagnósticos diferenciais a serem considerados na Síndrome de Grisel envolvem as patologias que causam frouxidão ligamentar, como a Síndrome de

Down e as doenças do tecido conjuntivo e as que levam à instabilidade da coluna cervical, como a osteogênese imperfeita e neurofibromatose tipo 1. Outras doenças que devem estar dentre as hipóteses diagnósticas são as mucopolissacaridoses, a Síndrome de Marfan, o trauma não detectado, artrite idiopática juvenil e acondroplasia⁵.

O bom prognóstico do paciente com Síndrome de Grisel depende do tratamento específico da doença infecciosa, da correção da alteração óssea e da prevenção de danos neurológicos.

CONCLUSÃO

A Síndrome de Grisel deve ser considerada no diagnóstico diferencial de torcicolo, principalmente em crianças e adolescentes. É fundamental a realização de exames de imagem para o diagnóstico desta entidade. O diagnóstico prontamente identificado e a intervenção precoce evita o surgimento de sequelas neurológicas e deformidades da coluna cervical.

REFERÊNCIAS

1. Abdulkadir B, Sahin U, Abdullah A, et al. Grisel's Syndrome: A Rare Complication following Adenotonsillectomy. *Case Reports in Otolaryngology*. 2014;703021.
2. Lustrin ES, Karakas SP, Ortiz AO, et al. Pediatric cervical spine: normal anatomy, variants and trauma. *RadioGraphics*. 2003;23:539-560.
3. Riascos R, Bonfante E, Cotes C, et al. Imaging of Atlanto-Occipital and Atlantoaxial Traumatic Injuries: What the Radiologist Needs to Know. *Radiographics*. 2015;35:2121-2134.
4. Lee J K, Oh CH, Park HC, et al. Grisel's Syndrome Induced by *Mycobacterium tuberculosis*. *Korean Journal of Spine*. 2015;12(2):84-87.
5. Haque S, Bilal SBB, Kaleem M. Imaging of torticollis in children. *Radiographics*. 2012;32:557-571.