

Subluxació atlantoaxial: una causa infreqüent de torticoli en pediatria

Míriam Morey-Olivé, Maria Cardona-Caro, Jorgina Vila-Soler, Victòria Rello-Saltor, Marc Tobeña-Rué

Servei de Pediatria. Hospital Universitari Infantil i de la Dona Vall d'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona

RESUM

Introducció. La torticoli és motiu de consulta freqüent en pediatria. D'entre les múltiples etiologies, la predominant és la musculoesquelètica. Presentem un cas d'una entitat poc coneguda, la subluxació rotatòria atlantoaxial (SRAA), que pot aparèixer de manera aïllada o secundària a processos inflamatoris locals, a infeccions o a cirurgies del tracte respiratori superior, coneguda també com la síndrome de Grisel.

Cas clínic. Presentem el cas d'una nena de set anys que consulta per torticoli dolorosa d'aparició sobtada i nàusees. En l'exploració destaca marcada desviació de cap i coll a l'esquerra en flexió, i contractura muscular paravertebral. S'orienta inicialment com una contractura cervical i se li dona l'alta amb tractament antiinflamatori oral. Vint-i-quatre hores després reconsulta per empitjorament clínic, amb vòmits intensos, per la qual cosa es fa una tomografia computada cranial que objectiva una subluxació atlantoaxial entre C1-C2. Se sol·licita una ressonància magnètica cranial, que descarta altres lesions associades; l'analítica no mostra signes d'infecció i els marcadors de malalties inflamatòries resulten normals. S'orienta com una SRAA primària.

Presenta persistència de la torticoli, de manera que requereix reducció amb col·locació d'una ortesi d'halo (*halo jacket*), que tampoc resulta eficaç. Tenint en compte la mala evolució i l'evidència d'hiperlaxitud articular, se sospita col·lagenopatia, que després d'un estudi exhaustiu no es va poder filiar. Set mesos després del debut, tot i el tractament intensiu amb fisioteràpia, la pacient persisteix lleument simptomàtica.

Comentaris. En una torticoli no reductible, amb dolor intens i espasme contralateral del múscul esternocleidomastoideu, cal sospitar una SRAA i sempre haurem de descartar-ne causes secundàries.

Paraules clau: Torticoli. Subluxació. Articulació atlantoaxial. Síndrome de Grisel.

SUBLUXACIÓN ATLANTOAXOIDEA: UNA CAUSA INFRECUENTE DE TORTICOLLIS EN PEDIATRÍA

Introducción. La torticollis es un motivo de consulta frecuente en pediatría. Entre las múltiples etiologías que pueden causarla, la predominante es la musculoesquelética. Presentamos un caso de

una entidad poco conocida, la subluxación rotatoria atlantoaxoidea (SRAA), que puede aparecer de manera aislada o secundaria a procesos inflamatorios locales, a infecciones o a cirugías del tracto respiratorio superior, conocida también como síndrome de Grisel.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de siete años que consulta por torticollis dolorosa de aparición súbita y náuseas. En la exploración destaca marcada desviación de la cabeza y cuello hacia la izquierda en flexión, y contractura muscular paravertebral. Se orienta inicialmente como una contractura cervical, y se da de alta con tratamiento antiinflamatorio oral. Veinticuatro horas después reconsulta por empeoramiento clínico, con vómitos intensos. Se realiza tomografía computerizada craneal, que descarta lesiones ocupantes de espacio, pero objetiva una subluxación atlantoaxoidea entre C1-C2. Se solicita resonancia magnética craneal, que descarta otras lesiones asociadas; analítica sin signos de infección, y marcadores de enfermedades inflamatorias que resultan normales. Se orienta como una SRAA primaria.

Presenta persistencia de la torticollis, por lo que requiere reducción con colocación de una ortesis de halo (*halo jacket*), que tampoco resulta eficaz. Dada la mala evolución y la evidencia de hiperlaxitud articular, se sospecha colagenopatía, que tras un estudio exhaustivo no se pudo filiar. Siete meses después del debut, pese a tratamiento intensivo con fisioterapia, la paciente persiste levemente sintomática.

Comentarios. En una torticollis no reductible, con dolor intenso y espasmo contralateral del músculo esternocleidomastoideo, hay que sospechar una SRAA y siempre tendremos que descartar causas secundarias.

Palabras clave: Torticollis. Subluxación. Articulación Atlantoaxoidea. Síndrome de Grisel.

ATLANTOAXIAL SUBLUXATION: AN UNCOMMON CAUSE OF TORTICOLLIS IN CHILDREN

Introduction. Torticollis is a frequent reason for consultation in paediatrics. There are multiple causes of torticollis, most commonly of musculoskeletal origin. We report a case of rotatory atlantoaxial subluxation (RAAS), a rare cause of torticollis in children, which can appear as an isolated finding; or as a consequence of local inflammatory processes or infections, or resulting from surgical interventions on the upper respiratory tract (Grisel syndrome).

Case report. We report the case of a seven-year-old girl with a sudden painful torticollis and nausea. Head and neck deviation to the left in flex position and paravertebral contracture were found at physical exam. Firstly, a diagnosis of cervical contracture was considered and she was discharged home with oral anti-inflammatory treatment. Twenty-four hours later, the patient consulted again

Correspondència: Míriam Morey Olivé
Servei de Pediatria. Hospital Infantil Vall d'Hebron
Pg. de la Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona
mmorey@vhebron.net

Treball rebut: 23.10.2020
Treball acceptat: 23.02.2021

Morey-Olivé M, Cardona-Caro M, Vila-Soler J, Rello-Saltor V, Tobeña-Rué M.
Subluxació atlantoaxial: una causa infreqüent de torticoli en pediatria.
Pediatr Catalana. 2021;81(2):77-80.

because of clinical worsening and intense vomiting. A CT scan was performed that ruled out space-occupying lesions but showed an RAAS between C1-C2. The results of blood analysis (including markers of infection) and markers of different inflammatory diseases were normal, and brain MRI showed no other associated lesions. The patient was then diagnosed as having primary RAAS. She had persistent torticollis, and a reduction and halo jacket insertion were performed, without improvement. Due to the unfavourable course and the detection of articular hyperlaxitude a collagen-related disease was suspected but, after an exhaustive study, this could not be confirmed. Seven months after the start of the problem the patient still remains slightly symptomatic.

Comments. RAAS should be suspected in a case of no reducible torticollis with intense pain and contralateral sternocleidomastoid muscle spasm. Secondary causes must always be ruled out.

Keywords: *Torticollis. Joint dislocation. Atlanto-axial joint. Grisel syndrome.*

Introducció

La torticoli és una causa freqüent de consulta a les urgències de pediatria. L'etiologia predominant és la musculoesquelètica, i la torticoli posicional benigna és l'entitat més habitual. No obstant això, hi ha moltes altres patologies que poden debutar com una torticoli, com ara les infeccions locals, els tumors a la fosa cerebral posterior o les distonies medicamentoses, entre altres. En el nostre cas parlarem d'una entitat poc coneguda, la subluxació atlantoaxial (entre C1 i C2), una patologia que en la majoria de casos és de causa primària, benigna i autolimitada. De totes maneres, es tracta d'una entitat que pot ser secundària a altres processos locals i que si no es tracta pot condicionar una deformitat cervical greu i permanent. Un diagnòstic precoç permet tractar a temps la subluxació i evitar així deformitats cròniques.

Cas clínic

Presentem el cas d'una pacient de set anys sense antecedents d'interès que consulta a urgències per torticoli esquerra dolorosa de 6 hores d'evolució, acompanyada de nàusees intenses.

No refereixen febre, disfàgia o odinofàgia, ni la ingesta de fàrmacs o tòxics. No hi ha evidència de quadre infecciós intercurrent en els dies previs. El dolor s'inicia de manera sobtada sense traumatisme previ aparent. La pacient es troba afebril, i en l'exploració física únicament destaca desviació de cap i coll cap a l'esquerra, en posició de flexió, junt a contractura muscular paravertebral (Fig. 1). La torticoli és no reductible més enllà de la línia mitjana a causa del dolor.

Tenint en compte l'absència de signes d'alarma, el quadre s'orienta inicialment com una contractura cervical, i es dona l'alta a domicili amb tractament antiinflamatori oral.

Vint-i-quatre hores després de l'alta, la pacient reconulta per empitjorament del dolor, amb persistència de



Fig. 1. Posició de la pacient a l'inici del quadre.

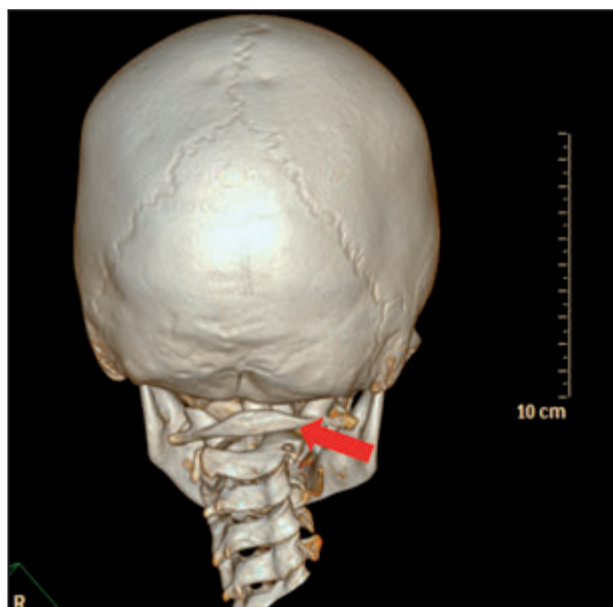


Fig. 2. Reconstrucció de la TC en 3D (visió posterior) que mostra subluxació rotatòria atlantoaxial de 60° (fleixa vermella).

la incapacitat a la mobilització cervical i nombrosos vòmits de contingut gàstric. L'exploració neurològica és estrictament normal. Es fa una anàlítica, que resulta de baix risc d'infecció i es decideix ingressar la pacient per controlar el dolor i completar l'estudi. Davant la falta de millora i els intensos vòmits associats, es fa una tomografia computada (TC) cervical.

La TC descarta lesions ocupants d'espai al sistema nerviós central, així com lesions òssies. No obstant això,

mostra una marcada angulació lateral dreta i rotació del cap respecte a la columna cervical, i s'observa una subluxació rotatòria atlantoodontoidea (SRAA) d'uns 60° amb subluxació atlantoaxial d'articulacions interapofisials C1-C2 de predomini dret, així com atlantooccipital esquerra (Fig. 2). Es tracta d'una SRAA de tipus III, segons la classificació de Fielding i Hawkins¹⁻², ja que presenta desplaçament rotatori bilateral amb desplaçament anterior de més de 5 mm.

En molts casos la SRAA pot ser secundària a altres causes (com ara infeccions en l'àrea otorrinolaringològica) o bé a processos inflamatoris locals, per la qual cosa es va decidir fer una ressonància magnètica (RM) cervical i es van demanar marcadors de malalties inflamatòries (factor reumatoide, anticossos antinuclears, velocitat de sedimentació globular). En la RM cervical no es van objectivar altres alteracions concomitants i els marcadors van resultar normals, de manera que es va catalogar inicialment com una SRAA primària.

Quant al tractament, davant la persistència de la clínica després de deu dies amb tractament conservador, es va reduir la subluxació sota sedació i control per RM. Poques hores després de la reducció, la pacient va tornar a subluxar-se amb reaparició de la clínica, i per això es va decidir finalment reduir la deformitat a quiròfan i col·locar posteriorment un arnès d'halo durant vuit setmanes.

Passat aquest temps, es va retirar l'ortesi i pocs dies després els símptomes es van reproduir. Atesa la recidiva, s'insisteix en els antecedents familiars de la pacient, entre els quals destaca hiperlaxitud marcada en diversos membres de la família materna i valvulopatia no filiada en un tiet matern. Es fa també una exploració física exhaustiva de la pacient en què destaca hiperlaxitud articular marcada (barem Brighton 8/9), lleu hipertelorisme i lleu macrocefàlia. No presenta laxitud cutània, estries, úvula bífida, escleres blaves o altres troballes suggestives de patologia de teixit connectiu. Tot i que no presenta criteris de malaltia d'Ehler Danlos, davant la sospita de col·lagenopatia se sol·liciten ecocardiografia i radiografia seriada esquelètica, que resulten normals. Posteriorment es fa un exoma a la pacient en què no es troba cap variant patogènica ni troballes casuals.

Tot i l'absència de confirmació genètica, la clínica de la pacient s'orienta com una SRAA probablement secundària a una patologia del teixit connectiu no filiada. Per tal d'evitar haver de recórrer a l'artrodesi, es va decidir fer un abordatge conservador amb fisioteràpia intensiva, i set mesos després de l'inici de la clínica la pacient presenta una pràctica recuperació de la deformitat.

Discussió

La SRAA és una condició poc freqüent que es veu principalment en població pediàtrica, especialment en més

petits de dotze anys. Característicament, el pacient presenta torticolí d'inici sobtat i ofereix resistència a la mobilització del cap condicionada pel dolor. El cap es troba inclinat cap un costat i rotat cap a l'oposat, amb el coll lleugerament flexionat (en posició Cock-Robin). També associa espasme del múscul esternocleidomastoïdal contralateral a la deformitat, amb el mentó apuntant característicament a la zona contracturada. És característica la incapacitat a la mobilització del cap i el coll més enllà de la línia mitjana¹.

S'ha associat l'aparició de SRAA amb traumatismes menors, processos inflamatoris locals o procediments quirúrgics de cap i coll. El 1930, Grisel va descriure la SRAA relacionada amb processos inflamatoris locals (com infeccions o cirurgies de l'àrea ORL), i d'aquí deriva el terme síndrome de Grisel per definir les SRAA secundàries a causes inflamatòries².

L'etiologia exacta no està completament establerta. Els factors predisposants podrien incloure certes característiques anatòmiques del pacient (com la hiperlaxitud lligamentosa i d'estructures capsulars), així com condicions subjacents que condicionin inflamació dels teixits circumdants³.

El diagnòstic de SRAA sol ser difícil i en molts casos tardà. El diagnòstic és fonamentalment clínic, però es pot determinar amb estudis d'imatge, com la radiografia convencional (generalment en l'abordatge inicial), la tomografia computada o la reconstrucció per TC en 3D o RM⁴⁻⁵. La tècnica d'elecció és la TC, tot i que alguns estudis suggereixen utilitzar la RM, ja que també permet fer el diagnòstic i la reducció manual de la deformitat, així com avaluar estructures lligamentoses sense risc de radiació ionitzant⁴⁻⁵.

Cal destacar que a més de la persistència de la deformitat, altres complicacions associades menys sovint, però potencialment greus, són la compressió bulbo-medul·lar i el compromís de l'artèria vertebral, per la qual cosa és important fer una avaluació neurològica minuciosa inicial⁶.

La classificació de la SRAA generalment es fa segons la durada dels símptomes: es cataloga com a aguda quan els símptomes estan presents menys de vuit setmanes, i com a crònica quan els símptomes s'allarguen més de tres mesos. D'aquesta classificació en dependrà el tractament⁵.

Una altra forma de classificació és la de Fielding i Hawkins, que divideix les SRAA en quatre tipus: el tipus I consisteix en subluxació de la faceta unilateral amb lligament transversal intacte i sense desplaçament anterior de l'atles o de menys de 3 mm; el tipus II consisteix en subluxació de la faceta unilateral amb desplaçament anterior de 3 a 5 mm; el tipus III, amb desplaçament rotatori bilateral i desplaçament anterior de més de 5 mm, i finalment el tipus IV, que implica rotació amb desplaçament posterior de l'atles. La forma més freqüent i potencialment menys greu és la de ti-

pus I, mentre que les de tipus III-IV tenen més risc de complicacions i és més habitual que requereixin un tractament més agressiu¹⁻².

El tractament conservador (antiinflamatoris, repòs i collaret cervical tou) serà d'elecció en casos aguts amb simptomatologia lleu-moderada, amb independència de la causa. També és fonamental el tractament correcte de la causa subjacent. La majoria de casos resolen amb aquest abordatge. En cas contrari, el tractament d'elecció és controvertit, ja que en casos persistents o crònics els autors difereixen pel que fa als temps de tractament i els tipus d'abordatge.

En cas que la clínica persisteixi més de dues setmanes o en SRAA cròniques, la majoria d'estudis suggereixen l'abordatge mitjançant ingrés i tracció cervical². En cas de persistència de la simptomatologia més de quatre setmanes, se suggereix col·locar una ortesi d'halo (*halo jacket*) prèvia tracció cranial o reducció de la deformitat sota sedació. El tractament quirúrgic (fusió C1-C2) es reservarà per als casos que presentin compromís neurològic, desplaçaments importants o persistència de la deformitat de més de tres mesos (SRAA crònica)¹.

És important un tractament precoç, ja que en cas de no tractar-se es poden produir canvis locals que portaran a una fixació atlantoaxial i a una deformitat irreversible¹.

Bibliografia

1. Sferopoulos NK. Atlantoaxial rotatory subluxation in children: A review. *J Radiol Med Imaging*. 2018;2:1009.
2. Neal KM, Mohamed AS. Atlantoaxial Rotatory Subluxation in Children. *J Am Acad Orthop Surg*. 2015;23(6):382-92.
3. Spiegel D, Shrestha S, Sitoula P, Rendon N, Dormans J. Atlantoaxial rotatory displacement in children. *World J Orthop*. 2017;8(11):836-45.
4. Hannonen J, Perhomaa M, Salokorpi N, Serlo W, Sequeiros RB, Sinikumpu J. Interventional magnetic resonance imaging as a diagnostic and therapeutic method in treating acute pediatric atlantoaxial rotatory subluxation. *Exp Ther Med*. 2019;18(1):18-24.
5. Ishii K, Chiba K, Maruiwa H, Nakamura M, Matsumoto M, Toyama Y. Pathognomonic radiological signs for predicting prognosis in patients with chronic atlantoaxial rotatory fixation. *J Neurosurg Spine*. 2006;5(5):385-91.
6. Natividad-Pedreño M, Tapia-Celada F, Vázquez-Alegría N, Cobo-Valenzuela N. Subluxación rotatoria C1-C2. Síndrome de Grisel. *Rev Med Jaen*. 2010;2:22-3.