



Syndrome de GRISEL : A propos d'un cas traité chirurgicalement

GRISEL's Syndrome: About one case with chirurgical management

¹Boughammoura H., ¹Ben Maitig M., ¹Boughattas A., ²Bouraoui Hasni I., ¹Mseddi M., ¹Ben Ayeche M.L.

¹Service d'Orthopédie Traumatologie. Hôpital Sahloul – Sousse, Tunisie

²Service de Radiologie. Hôpital Sahloul – Sousse, Tunisie

CORRESPONDANCE: Dr Hatem BOUGHAMMOURA

Service d'Orthopédie Traumatologie – Hôpital Sahloul, Route ceinture, 4054 Sousse, Tunisie.

E-Mail : hatem.boughammoura@rns.tn

RÉSUMÉ

Le syndrome de GRISEL ou torticolis nasopharyngien est une subluxation atraumatique atloïdo-axoïdienne, touchant exclusivement l'enfant. C'est une complication rare d'un processus inflammatoire ou postchirurgical intéressant la sphère ORL. L'évolution est généralement favorable sous traitement médical à base d'antibiotiques et anti-inflammatoires et une simple traction cervicale. Les auteurs rapportent le cas d'une fillette de 11 ans, qui a présenté suite à un épisode infectieux rhinopharyngé un syndrome de GRISEL. Le bilan par imagerie a montré un diastasis C1-C2 supérieur à 8 mm et une atteinte inflammatoire de l'articulation atloïdo-axoïdienne, avec une empreinte de l'arc postérieur de C1 sur la moelle à l'IRM. Il s'agissait d'un stade III de FIELDING. L'évolution sous traitement conservateur s'est faite vers la régression des phénomènes inflammatoires mais persistance d'un torticolis et apparition des signes d'irritation pyramidale. Le bilan par imagerie a montré un antélisthesis de C1 par rapport à C2. La chirurgie s'est imposée dans le but de réduire et de fixer cette subluxation. Une arthrodèse postérieure C1-C2 a été alors faite. Au recul de 6 ans, l'examen physique était normal sans signes d'instabilité C1-C2 avec une arthrodèse solide.

ABSTRACT

The GRISEL's syndrome is a non-traumatic atlantoaxial subluxation. It's occurs exclusively in the child. It is a rare complication of a upper cervical infections and otolaryngologic procedures.

The evolution is generally good with a non surgical treatment: antibiotics, anti-inflammatory drugs and soft or hard collar. Sometimes, severe sequelae and a tragic outcome can be happen.

The authors report the case of a 11-year-old girl, who presented further to an upper cervical infection a GRISEL's syndrome with a type III according to the FIELDING classification. The evolution after a conservative management was marked by the not reduction and the appearance of a neurological signs. The surgery was then necessary and consisted of a posterior arthrodesis C1-C2. At a follow-up of 6 years, the child didn't present either recurrences or neurological complications.



I. INTRODUCTION

Le syndrome de GRISEL ou torticolis nasopharyngien ou subluxation atloïdo axoïdienne non traumatique est une complication rare d'un processus inflammatoire ou infectieux intéressant le cou ou à la suite d'une chirurgie oto-laryngée [1]. C'est une affection qui touche surtout les enfants et se manifeste classiquement par un torticolis douloureux. Elle peut aboutir à une instabilité du rachis cervical s'accompagnant de séquelles neurologiques parfois graves [1, 2]. La chirurgie de stabilisation peut être nécessaire pour certains cas. Nous illustrons ce syndrome par un cas traité chirurgicalement.

II. OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une fille âgée de 11 ans, qui a présenté, suite à un épisode infectieux rhinopharyngé, un torticolis douloureux évoluant dans un contexte fébrile depuis 1 mois. Un bilan biologique a révélé un syndrome inflammatoire positif avec une CRP à 397, une VS à 112/142 et une hyperleucocytose à 12000. Les hémocultures étaient négatives. La ponction lombaire n'a pas retrouvé de germes et le bilan tuberculeux était négatif. Le bilan radiologique standard a montré un antélisthésis de C1 par rapport à C2, évalué à 8 mm qui s'aggravait en flexion et se réduisait partiellement en extension (Figure 1).

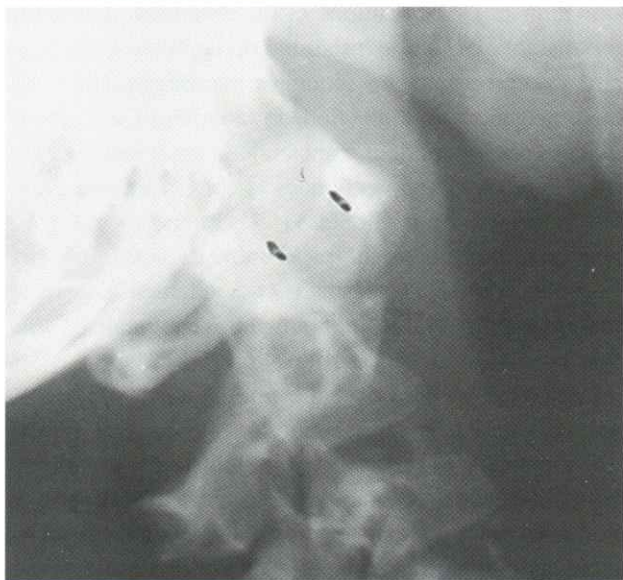
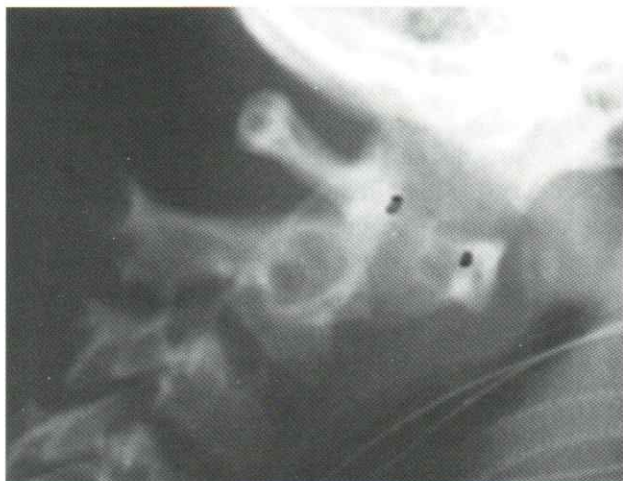


Fig. 1a : Réduction partielle du diastasis C1-C2 en extension
Fig. 1a: Partial reduction of C1-C2 diastasis in extension
Fig. 1b : Aggravation du diastasis C1-C2 en flexion
Fig. 1b: Increase of C1-C2 diastasis in flexion

L'échographie cervicale montrait des petites formations hypo-échogènes au niveau des glandes parotidiennes en faveur d'une atteinte inflammatoire.

Le scanner de la région cervicale a retrouvé un épaississement des parties molles péri-vertébrales prédominant à gauche et a confirmé la subluxation C1-C2 (Figure 2).

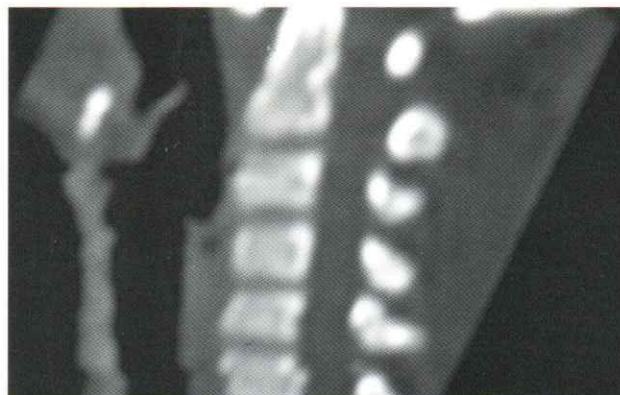


Fig. 2 : TDM vue sagittale : diastasis C1-C2
Fig. 2: CT scan sagittal view: diastasis C1-C2

L'IRM de la charnière occipito-cervicale était en faveur d'une atteinte inflammatoire de l'articulation atloïdo-axoïdienne avec une empreinte de l'arc postérieur de C1 sur la moelle (Figure 3).

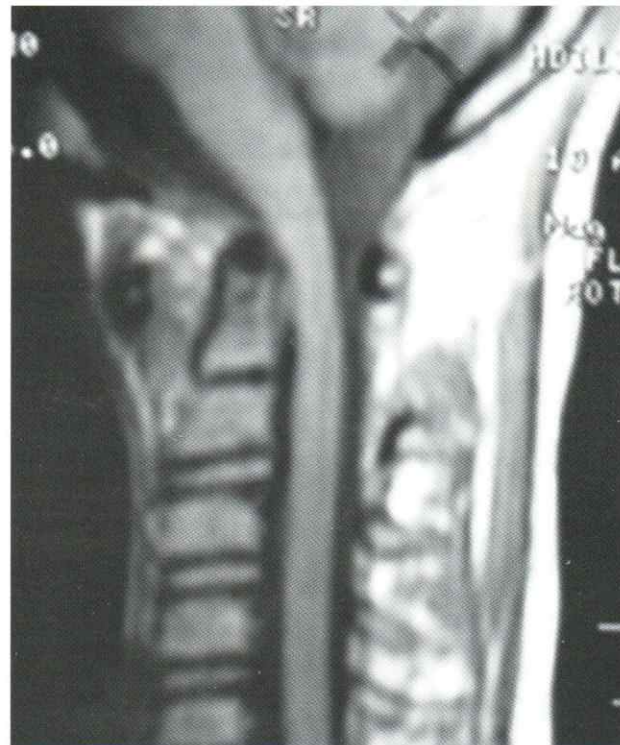


Fig. 3 : IRM : Empreinte de l'arc postérieur de C2 sur la moelle
Fig. 3: MRI: Imprint of the posterior arch of C2 in the spinal cord

Dès le début de la symptomatologie, une antibiothérapie à base de Céfotaxime a été instaurée et gardée pendant 30 jours. Un anti-inflammatoire non stéroïdien a été associé. Trois semaines après l'arrêt de l'antibiothérapie, l'évolution s'est faite vers l'apyrexie et la régression du syndrome inflammatoire mais persistance du torticolis et apparition d'une irritation pyramidale.

Une tentative de réduction par traction cervicale pendant 40 jours n'a pas permis de corriger le torticolis ni la subluxation atloïdo-axoïdienne. Devant l'échec de ce



traitement conservateur et l'absence d'amélioration, une arthrodèse C1-C2 par voie postérieure avec cerclage et greffe cortico-spongieuse a été faite ; le diastasis C1-C2 a été respecté. Au recul de 6 ans, La patiente ne présentait aucune déformation apparente de son rachis cervical avec une mobilité rachidienne normale et un examen neurologique normal. Les radiographies (Figure 4) et le scanner ont montré une fusion complète et solide de l'arthrodèse (Figure 5) avec persistance du diastasis C1-C2 (Figure 6).



Fig. 4 : Radiographie de profil du rachis cervical 6 ans après
Fig. 4: A lateral view radiographs 6 years later



Fig. 5 : TDM (au recul) : Fusion de l'arthrodèse postérieure C1-C2
Fig. 5: CT Scan (follow-up): Fusion of the C1-C2 posterior arthrodesis

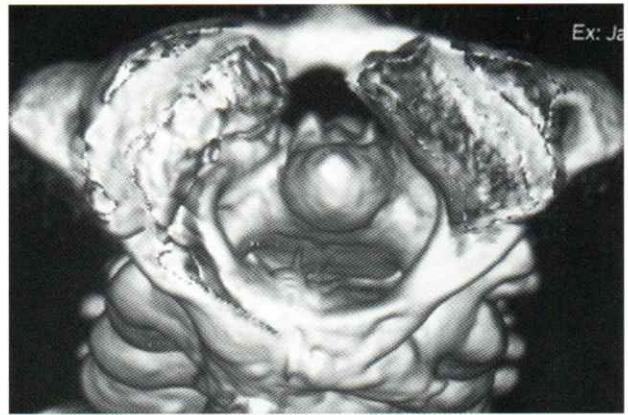


Fig. 6 : Reconstruction 3D sur le scanner montrant la persistance du diastasis C1-C2

Fig. 6: CT scan 3D reconstruction: Diastasis C1-C2

III. DISCUSSION

La subluxation atloïdo-axoïdienne non traumatique associée à une inflammation péri-pharyngienne a été décrite la première fois en 1930 par GRISEL qui en a apporté deux cas [3]. C'est BELL en 1830 qui évoqua le rapport entre l'inflammation, la subluxation atloïdo-axoïdienne et la compression médullaire chez un patient atteint d'une ulcération syphilitique du pharynx. Son incidence est la même pour les deux sexes et serait plus fréquente chez les enfants (âge < 12 ans), ceci est probablement en rapport avec leur laxité ligamentaire [3]. Elle survient chez des enfants aux antécédents d'infections rhino-pharyngées (48% des cas) ou bien suite à des adénectomies (31% des cas). Moins fréquents sont les cas compliquant une laryngoplastie ou une chirurgie de l'oreille. Dans notre cas il s'agissait d'une infection rhino-pharyngée. Bien que plusieurs théories aient été avancées pour expliquer sa survenue, il est actuellement admis que le point de départ est un processus inflammatoire du pharynx et du naso-pharynx (otite, sinusite ou angine) [1-5].

La propagation de l'inflammation serait responsable de dégâts chimiques et mécaniques du ligament transverse : formation des calcifications et de distension anormale, aboutissant ainsi à une instabilité du rachis cervical pouvant s'accompagner de séquelles neurologiques [1, 3]. La propagation de l'infection de la sphère ORL vers le rachis cervical supérieur étant facilitée par le riche réseau des veines pharyngo-vertébrales [1, 6]. La théorie avancée initialement par GRISEL [1, 7], selon laquelle c'est le spasme musculaire qui responsable de la subluxation, n'est plus admise. Le spasme est actuellement considéré comme réactionnel à l'inflammation et jouerait un rôle dans la persistance de la subluxation [1].

FEELDING et al. [8] ont établi une classification anatomopathologique et pronostique, en 4 Stades de gravité croissante (Tableau 1). Le type I étant le plus fréquemment observé et le plus simple et les types III et IV sont les plus rares et les plus graves puisqu'ils peuvent s'associer à une compression médullaire et avoir des conséquences fatales [9]. KRAFT et TSCHOPP [10], ont proposé l'ajout d'un stade 0 regroupant les patients avec un torticolis persistant mais sans preuve radiologique de la subluxation.

Le diagnostic précoce de cette pathologie repose sur des éléments d'orientation cliniques et sur l'imagerie (TDM, IRM) [1, 2, 4, 7].

Tableau 1: Classification de FEELDING [8]

Table 1: FEELDING classification [8]

Stade	Description
Stade I	Subluxation rotatoire Pas de déplacement antérieur de l'atlas Ligament transverse intact
Stade II	Atlas roté selon un seul processus articulaire Déplacement antérieur de l'atlas de 3 à 5 mm
Stade III	Rotation de l'Atlas Déplacement antérieur supérieur à 5 mm
Stade IV	Rotation fixe Déplacement postérieur de l'atlas

Le tableau clinique associé, raideur et attitude vicieuse permanente et douloureuse de la tête et du cou, dysphagie, trismus et fièvre élevée [1-5]. La tête étant immobile en position vicieuse : elle est inclinée du côté atteint et le menton est tourné vers le côté sain [3]. Parfois un signe de SUDUK Positif [3]: épineuse de C2 saillante et palpable du côté opposé au déplacement. Ce tableau est d'autant plus évocateur qu'il survient chez un enfant qui avait un épisode infectieux ORL ou qui vient de subir une adénectomie. Des signes cliniques de complications neurologiques ont été rapportés dans 15% des stades III et IV de FEELDING [1-3]. Ils allaient de la simple radiculalgie à la quadriplégie et le décès du patient. Les stades I et II sont exceptionnellement responsables de ce type de complications [1-3]. Dans notre cas, l'enfant a présenté des signes d'irritation pyramidale.

L'exploration radiologique commence par une radiographie du rachis cervical de profil centrée sur C1 et C2, qui appréciera la distance entre arc antérieur de C1 et l'Odontoïde, estimée de 4 à 4,5 mm chez l'enfant [4]. La radiographie bouche ouverte est souvent difficile à réaliser chez l'enfant. Les radiographies dynamiques n'ont que peu ou pas de place au début, à cause de la douleur, de la contracture et le risque de complications neurologiques [1, 3, 4]. Le scanner va préciser l'existence ou non d'une destruction osseuse, confirmer et quantifier la subluxation atloïdo-axoïdienne [1-3]. L'IRM peut montrer des foyers infectieux des voies aériennes supérieures et préciser l'état de la moelle et ses rapport avec le contenant osseux. Le scanner avec reconstruction, malgré qu'il soit non spécifique, peut être utile en phase de début [1-3].

Considérant que la cause du syndrome de GRISEL est infectieuse, la première étape de la prise en charge consiste en l'identification de l'agent causal. Il faut répéter les hémocultures et faire des prélèvements locaux par aspiration ou biopsie. L'antibiothérapie doit être adaptée à l'antibiogramme. Il faut associer un traitement anti-inflammatoire (AINS) et des myorelaxants [1-5]. L'immobilisation par un collier cervical est une phase essentielle de ce traitement souvent non chirurgical.

Ce traitement médical devrait suffire à lui seul pour le stade 0 de FEELDING, mais il faut toujours associer une surveillance de l'enfant. Pour les enfants avec un stade I, en plus du traitement médical, il faut associer un repos et une immobilisation par collier souple [1-4, 11, 12]. Le stade II

est caractérisé par une véritable subluxation atloïdo-axoïdienne qui nécessite alors une réduction avec un contrôle radiologique. Une traction pendent 6 à 12 semaines est nécessaire pour éviter la récurrence. Le cou est ensuite maintenu par un collier pendent 6 semaines [1-4, 11, 12]. Les types III et IV, nécessitent une réduction progressive par une traction à l'aide d'un halo crânien, relayée par une minerve d'immobilisation pendent 6 à 12 semaines. Si la subluxation ne disparaît pas après 6 à 8 semaines, l'arthrodèse peut s'avérer nécessaire [1-4, 9]. Dans notre cas, l'indication de la chirurgie a été portée devant l'absence de réduction par traction continue et l'apparition d'une aggravation neurologique. Il s'agit d'un stade III vu tardivement. En peropératoire, la réduction complète de la subluxation était impossible et on s'est contenté de faire une arthrodèse postérieure C1-C2 en place.

L'évolution au long terme montre que la mobilité globale du rachis cervical ne se trouve pas affectée par cette arthrodèse. Les signes neurologiques, en particulier les irritations pyramidales, sont en rapport avec la micro-mobilité et l'instabilité entre C1 et C2. Ils régressent avec la fixation de cet étage même si la réduction n'a pas été parfaite.

IV. CONCLUSION

Le syndrome de GRISEL ou subluxation atraumatique atloïdo-axoïdienne, est une complication rare mais grave d'une inflammation, infection ou chirurgie de la tête et du cou. Il intéresse presque exclusivement les enfants et passe souvent inaperçu à la phase de début. Ces complications sont dominées par les problèmes esthétiques, les instabilités et les complications neurologiques. Le diagnostic doit être précoce. La prise en charge peut se limiter à un traitement médical. La chirurgie est indiquée dans les stades III et IV de FEELDING, où le déplacement est important et à prédominance rotatoire.

V. RÉFÉRENCES

- Galer C., Holbrook E., Treves J., Leopold D. Grisel's syndrome: A case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; 69:1689-92.
- Karkos P.D., Benton J., Leong S., Mushi E., Sivaji N., Assimakopoulos D. A. Grisel's syndrome in otolaryngology: A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007; 71:1823-7.
- Rinaldo A., Mondin V., Suarez C., Genden E., Fertilo A. Grisel's syndrome in head and neck practice. *Oral Oncol* 2005; 41:966-70.
- Boiten J., Hageman G., De Graaff R. The conservative treatment of patients presenting with Grisel's syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1986; 88:95-9.
- Christine G., Kaper B., Abdu W., Donegan O. Non traumatic atlanto axial subluxation after retropharyngeal cellulitis: Grisel's syndrome. *Am J Otolaryngol* 2002; 23:60-5.
- Parke WW, Rothman RH, Brown MD. The pharyngovertebral veins: an anatomical rationale for Grisel's syndrome. *J Bone Joint Surg* 1984; 66A:568-74.
- Grisel P. Enucleation de l'atlas et torticolis naso-pharyngien. *Presse Med* 1930; 38:50-3.
- Fielding J.W., Hawkins R.J. Atlanto-axial rotatory fixation (Fixed rotatory subluxation of the atlanto-axial joint). *J Bone Joint Surg* 1977; 59A:37-44.
- Guleryuz A., Bagdatoglu C., Nass Duce M., Derya U. et al. Grisel's syndrome. *J Clin Neurosci* 2002; 9:81-4.
- Kraft M., Tschopp K. Evaluation of persistent torticollis following adenoidectomy. *J Laryngol Otol* 2001; 115:669-72.
- Gutiérrez N., Melián A., Santana I., Granado J. Subluxación atloaxoidea no traumática: síndrome de Grisel. Presentación de un caso. *Rehabilitación* 2007; 41:88-91.
- Wetzel F.T., La Rocca H. Grisel's syndrome. A review. *Clin Orthop* 1989; 240:141-52.

