

UNIDAD DE ORTOPEDIA. SERVICIO DE CIRUGÍA.
HOSPITAL «DR. EZEQUIEL GONZÁLEZ», SANTIAGO, CHILE.

Subluxación rotatoria atlantoaxoidea de aparición espontánea en los niños

CARLOS PEREZ LAHUERTA, M. D., F. A. C. S.

RESUMEN

La deformidad fija del cuello en rotación de aparición espontánea en niños se cree es debida a una subluxación rotatoria del atlas sobre el axis. Se trata de un cuadro de buen pronóstico y de fácil tratamiento. Posiblemente la causa de la subluxación por rotación sea una relajación de los ligamentos alares a raíz de una inflamación local o de vecindad. La articulación queda bloqueada, probablemente por una contracción muscular de la musculatura cervical profunda. El niño es incapaz de corregir voluntariamente su deformidad. El tratamiento consiste en traccionar suavemente la cabeza para así vencer el espasmo muscular. La recuperación ocurre usualmente en las primeras 24 ó 48 horas. No hemos observado recidivas.

Descriptores: Subluxación atlantoidea. Síndrome de Grisel. Infancia.

SUMMARY

An spontaneous fixed rotatory deformity in children is a well documented condition. In many children a throat or an upper respiratory airway infection acts locally over the alar ligaments of the atlanto-axial joint, producing an abnormal mobility which can do a rotatory subluxation. A muscular spasm may lock this subluxation. We have succeeded in two children, with manual reduction, but we advise cervical traction as the most suitable treatment. Relapses have not been observed.

Key words: Atlantoaxial dislocation. Grisel's syndrome. Infancy.

Introducción

No es infrecuente la aparición espontánea en niños de una deformidad del cuello que se caracteriza por rotación de la cabeza hacia cualquiera de los dos lados, inclinación lateral hacia el lado contrario al de rotación y una muy discreta proyección de la cabeza hacia adelante (figs. 1, 2, 3). Esta actitud se acompaña de dolor en la región cervical posterolateral, en el lado contrario al de la inclinación (el lado convexo o «largo»)

y está en relación con los cuerpos vertebrales. El dolor puede ir de discreto a intenso, especialmente cuando el niño realiza movimientos involuntarios, tratando de corregir la deformidad, llevando la cabeza hacia la línea media. Por el contrario, los músculos esternocleidomastoideos no están contracturados y su palpación no es dolorosa. Si esta deformidad no se trata rara vez mejora espontáneamente.

Se atribuye a BELL (19) en 1830 la primera descripción de este cuadro. Pos-

teriormente, Grisel (10) en 1930 y WATSON-JONES (20) en 1934 coincidieron con BELL al afirmar que esta deformidad co-

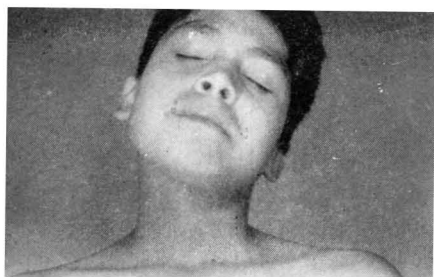


FIG. 1.

respondía a una subluxación atlantoaxoidea por rotación. Esta subluxación se producía por una relajación ligamentosa y capsular de esta articulación debido a

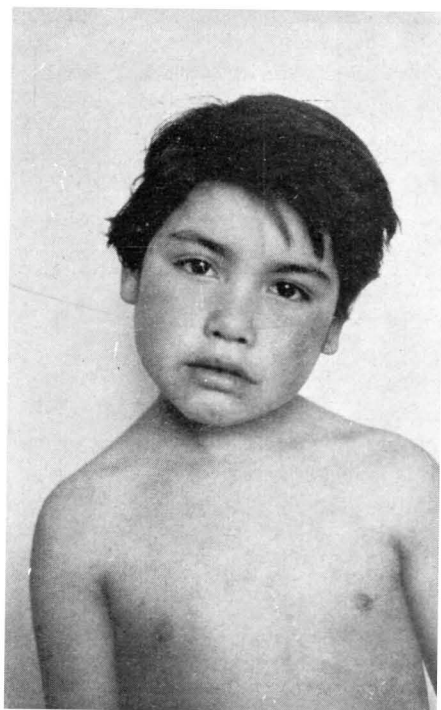


FIG. 2.

	Edad	Sexo	Antec. inf. resp. altas	Antec. traumát. previos	Durac. sintom. antes consulta	Rx	Tratamiento	Dur. trat.
1. M. C.	4 a.	♀	+	+	2 días	No	Tracción mentón	2 días
2. M. M.	4 a.	♀	+	?	1 día	No	Tracción mentón	<2 días
3. C. G.	5 a.	♂	+	+	1 día	Sí	Tracción mentón	2 días
4. A. P.	4 a.	♂	?	—	1 día	No	Tracción mentón	2 días
5. J. G.	8 a.	♂	?	—	1 día	No	Tracción mentón	3 días
6. A. A.	7 a.	♀	?	+	1 día	No	Reducción manual	
7. R. A.	6 a.	♀	+	?	1 día	No	Reducción manual	
8. M. G.	10 a.	♂	+	—	15 días	No	Tracción mentón	1 día
9. B. T.	4 a.	♂	+	+	1 día	Sí	Intento reducción	
							tracción mentón	2 días
10. T. O.	9 a.	♂	—	—	1-2 días	Sí	Tracción mentón	3 días
11. A. S.	5 a.	♂	—	?	1 día	Sí	Tracción mentón	2 días
12. S. C.	4 a.	♀	+	?	1 día	Sí	Tracción mentón	2 días

una infección local o generalmente de vecindad orofaríngea. Esta hipótesis es la más aceptada por los autores recientes (1, 4, 6, 7, 8, 9, 11, 12, 13, 14, 21, 22). Sin embargo, algunas características de esta afección, como por ejemplo el mecanismo que mantiene e impide la recuperación por sí sola de la subluxación, no han sido bien comprendidas.

El propósito de esta comunicación es resumir nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de un grupo de 12 niños portadores de este síndrome.

Material y método

Entre 1972 y 1975 se presentaron 12 niños que fueron diagnosticados como deformidad del cuello en rotación de aparición espontánea; posible subluxación atlantoaxoidea por rotación. El autor tuvo la oportunidad de examinar cinco de estos niños antes de iniciar el tratamiento; y los otros siete en tratamiento; pero antes que desaparecieran los síntomas y los signos. La mayoría de los niños consultaron en las primeras 24 ó 48 horas de iniciadas las molestias. Sin embargo, un niño cursaba ya 15 días en su domicilio cuando fue visto por primera vez por nosotros. Otro niño consultó al Servicio de Neurología, donde nos fue remitido al día siguiente. El resto, diez niños concurren directamente al Servicio de Urgencia de nuestro Hospital, donde fueron vistos por un ortopedista de nuestra unidad.

El diagnóstico se estableció por las características clínicas. Sólo en cinco niños realizamos radiografías antes de iniciar el tratamiento. Se practicó una radiografía frontal con boca abierta del atlas-axis, y unas radiografía frontales y laterales de toda la columna cervical. Es importante advertir al radiólogo que no trate de modificar la posición que tiene

la cabeza del niño, pues así puede corregir transitoriamente la apariencia radiológica de esta afección.

Once niños fueron vistos en el hospital y uno en su domicilio. En diez niños el tratamiento consistió en una tracción suave mentonianaoccipital con una fronda cervical corriente, elevando la cabeza de la cama unos 10 grados. Hay que vigilar atentamente la tolerancia a la tracción contando con la colaboración del niño y vigilando, sobre todo, el mentón para evitar una presión excesiva. Si la tracción resultara exagerada se puede bajar la altura colocada en la cama del niño. No hemos tenido ningún tipo de complicaciones con esta tracción.

Solamente en tres niños se intentó reducir la subluxación mediante maniobras sin anestesia. En uno no se obtuvo me-

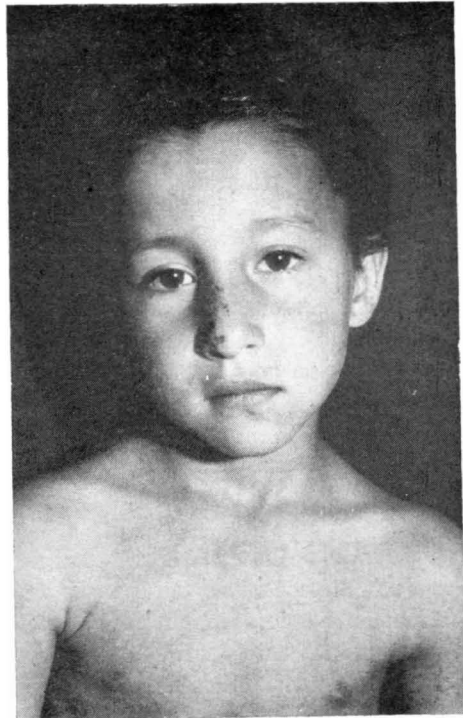


FIG. 3.

joría alguna y fue hospitalizado para tracción. En otro hubo desaparición completa del dolor y movilidad normal del cuello. En el tercero hubo mejoría en el dolor y en la movilidad; pero persistían molestias en los últimos grados de inclinación lateral (en el lado que era previamente doloroso).

La maniobra de reducción (1, 2, 13) consistió en colocar al niño acostado en decúbito dorsal con la cabeza fuera de la mesa de examen. Con ambas manos se tracciona suavemente la cabeza sin tratar de corregir la deformidad en un primer momento. La tracción no es dolorosa. El niño se relaja y adquiere confianza. En seguida se inicia un movimiento de rotación hacia el lado contrario a la deformidad tratando de sobrepasar la línea media. Una vez conseguida la libertad de rotación casi completa se procede a corregir la inclinación lateral. La maniobra se termina cuando toda la movilidad del cuello es completa e indolora. Hecha suavemente, y contando con un niño cooperador, la maniobra no es excesivamente dolorosa.

Después del tratamiento con tracción o con reducción manual no hemos usado otros tratamientos adicionales tendientes a evitar una posible recidiva. Todos los niños fueron controlados un mes después del alta y sus familiares advertidos de volver a consultar si las molestias reincidían.

Resultados

a) Antecedentes

La mayoría de los padres trataban de atribuir las molestias de los niños a un traumatismo previo. Sin embargo, éste, cuando presente, no guardaba relación directa ni de intensidad ni de causa efecto inmediata con la deformidad.

Sin embargo, en siete niños había cla-

ros antecedentes de una infección respiratoria alta u orofaríngea previa, de pocos días, o estaba presente al momento del examen, generalmente ya en tratamiento con algún antibiótico.

b) Cuadro clínico

La anamnesis fue similar en todos los niños: estando en buenas condiciones generales el día anterior, amanecen al día siguiente con la deformidad dolorosa ya descrita. Los padres suelen esperar que las molestias desaparezcan, bien con analgésicos simples o bien espontáneamente. Esto explica que la consulta sea relativamente tardía y generalmente en horas de la noche, cuando los padres se percatan y convencen que las molestias no ceden. El dolor era tan intenso en un niño que lo vimos aproximarse a nosotros con la cabeza sujeta a dos manos para evitar un movimiento involuntario. El examen neurológico fue siempre negativo en todos los casos. En el niño que permanecía en su casa aquejado ya quince días de este cuadro, la faringitis que presentaba había mejorado con el tratamiento antibiótico, y un examen otorrinolaringológico previo no había podido explicar su deformidad.

Todos los niños mejoraron completamente con los tratamientos. Los niños sometidos a tracción permanecieron entre 2 a 3 días hospitalizados, y la tracción efectiva no fue más de 48 horas. El niño que no había mejorado completamente con la reducción manual fue recuperándose paulatinamente en el curso de la semana siguiente.

No observamos recidivas. No hemos visto periodicidad estacional (invierno-verano) en la aparición de este cuadro.

c) Hallazgos radiológicos

La radiología practicada en cinco niños antes de iniciar el tratamiento era

compatible con las alteraciones descritas por otros autores (4, 6, 7, 8, 9, 22): 1) pérdida de la alineación normal existente entre la apófisis espinosa del axis, la odontoides y la línea media del maxilar inferior; 2) asimetría de las masas laterales del atlas; 3) asimetría entre las articulaciones atlantoaxoideas derecha e izquierda; 4) asimetría entre la distancia de la odontoides a las masas laterales del atlas (mas rara vez este hallazgo fue claramente demostrativo).

La correlación anatomorradiológica se analiza en la discusión.

Diagnóstico diferencial

En dos ocasiones se diagnosticó erróneamente este cuadro. En un caso se trataba de un niño ingresado con este diagnóstico; pero cuya deformidad era más bien una columna cervical en hiperextensión, dolorosa cuando se intentaba la flexión. Había marcado espasmo doloroso de la musculatura paravertebral a un lado. El estado general era bueno el día del inicio de sus molestias. Un día después de iniciar la tracción cervical apareció un cuadro febril con leucocitosis y desviación a izquierda de los segmentados. La velocidad de sedimentación era alta. Al día siguiente, tres días después del ingreso, apreciamos una masa fluctuante aparentemente, paravertebral alta. Al intervenir fluyó pus profundo de origen no precisado. El cultivo demostró estafilococo áureo. Con el vaciamiento y el tratamiento antibiótico correspondiente el cuadro local y general mejoró espectacularmente. Tanto la radiografía inicial como las tardías no demostraron lesión ósea.

Otro niño nos fue remitido por presentar una deformidad fija del cuello en rotación de aparición espontánea de un mes de evolución aproximadamente. Este

niño tenía historia de compromiso radicular alto intermitente. La deformidad semejaba la descrita para la subluxación rotatoria atlas-axis. La radiografía mostraba claramente la subluxación unilateral del atlas sobre el axis; y nos hicieron

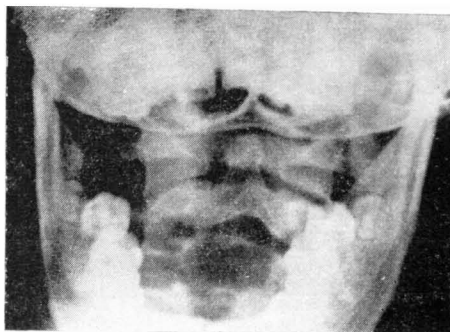


FIG. 4. — Radiografía anteroposterior de atlas-axis tomada a través de la boca en un niño que presentaba una deformidad fija en rotación. Nótese la asimetría de las masas laterales del atlas y de los espacios articulares, claramente disminuidos a derecha. La inclinación lateral de la cabeza hacia la derecha se ha producido entre C2 y C3. No es posible trazar una línea recta que una la sínfisis mandibular, la apófisis espinosa del axis y la base de la apófisis odontoides.

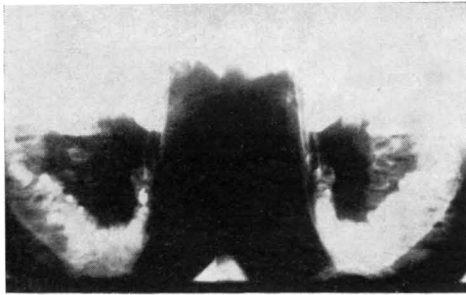
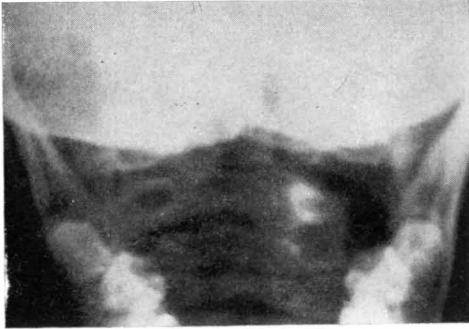
sospechar además la presencia de unas lesiones óseas de axis (figs. 5 y 6). Un estudio radiológico completo mostró lesiones osteolíticas difusas por otros huesos. Una biopsia de fémur reveló una histiocitosis X. El niño fue remitido al Servicio de Neurocirugía para realizarse una fusión cervical posterior. Mientras tanto, se protegió con un collar cervical.

Discusión

a) Anatomía funcional de la articulación atlantoaxoidea

La columna cervical es extraordinariamente móvil, especialmente en los niños. La disposición anatómica de esta articulación permite una amplia movilidad

solamente limitada por elementos ligamentosos muy poderosos (7, 8, 16): el ligamento transverso y los ligamentos ala-



Figs. 5 y 6. — Radiografías anteroposteriores y oblicuas de atlas-axis. Hay una clara subluxación del atlas sobre el axis unilateral. El atlas ha cabalgado sobre la carilla articular derecha del axis, desplazándose simultáneamente hacia ese mismo lado. Las radiografías permiten sospechas, sin confirmar, unas lesiones óseas del axis en el lado derecho. Una biopsia de unas lesiones osteolíticas del fémur demostró que se trataba de una histiocitosis X.

res. Para que esta articulación sea estable es necesario: 1) que haya integridad de los elementos óseos, como la apófisis odontoides, por ejemplo; y 2) que los ligamentos no pierdan su resistencia para oponerse al exceso de movilidad. Un ligamento que pierde su resistencia normal aunque no haya solución de continuidad, es un factor importante para explicar las luxaciones o subluxaciones atlantoaxoi-

deas. Los ligamentos alares controlan los movimientos de rotación del atlas sobre el axis. Este movimiento es más fácil de realizarse en el niño que en el adulto, dada la disposición anatómica de las carillas articulares de los niños.

Cuando rota la cabeza hacia uno u otro lado, gran parte del movimiento se realiza en la articulación atlantoaxoidea. La inclinación lateral de la cabeza ocurre sobre todo a nivel de C2 y C3, permaneciendo el atlas y el axis fijos, moviéndose como un conjunto acompañando a la cabeza. Es decir, la cabeza, el atlas y el axis se inclinan de tal manera que una línea imaginaria que pase por la apófisis espinosa del axis, la odontoides y la línea media de la mandíbula encuentra estos tres elementos alineados, en cualquiera posición de inclinación en que se encuentre la cabeza. Cuando ocurre una rotación de cabeza, el atlas rota sobre el axis de tal manera que mientras una masa lateral avanza la otra retrocede (figs. 6-7), lo que puede demostrarse también en una tomografía. Pero al mismo tiempo que el atlas rota, la carilla que avanza cabalga ligeramente sobre el axis, y si la rotación es forzada este acabalgamiento puede significar una disminución radiológica del espacio articular, en comparación con la otra articulación (fig. 4).

b) *Condiciones predisponentes para la subluxación atlas axis*

Está demostrado que ciertas afecciones congénitas que se acompañan de gran laxitud articular presentan con frecuencia inestabilidad de esta articulación: por ej., el mongolismo. Por otro lado, en ciertas condiciones adquiridas, como la artritis reumatoidea generalizada es frecuente que ocurran luxaciones o subluxaciones de esta articulación (3, 7, 8, 14). La inestabilidad puede ser tan intensa que obligue a realizar una fusión ósea

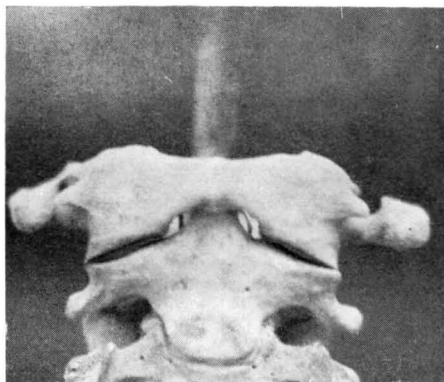
entre ambas vértebras. Se supone que la enfermedad afecta la articulación y, especialmente, al dañar los ligamentos alares o el transverso, sea por efusión o edema, éstos pierden su natural resistencia para oponerse a los movimientos de esta articulación. Por analogía podemos razonar que en ciertas infecciones o inflamaciones de vecindad, los ligamentos, especialmente los alares, se ven afectados. Experimentalmente, la sección de los ligamentos a uno u otro lado permiten aumentar el rango de rotación normal del atlas sobre el axis (7, 8).

c) Mecanismo de producción de la subluxación

Lo más probable es que se inicie con un movimiento de rotación de la cabeza en una articulación atlantoaxoidea previamente afectada en sus ligamentos alares, reblandecidos por un proceso inflamatorio local o de vecindad. El atlas, pues, avanza más allá de lo que es normal, o mejor expresado, más allá de lo que es frecuente. Sobrepasa lo que se estima es el límite normal. Hay muchas dificultades para establecer en este momento cuál es el límite normal. Condiciones radiológicas extremas de rotación del atlas sobre el axis, claramente «patológicas» no tienen significado clínico y pueden ser reproducidas en niños normales (5, 15, 18). Sea o no patológica esta rotación exagerada, que para muchos constituye en sí la subluxación, se produce simultáneamente la inclinación lateral (que siempre es hacia el lado contrario) de C2 sobre C3. Si la deformidad es irreversible se constituye el cuadro clínico que hemos descrito.

El aspecto radiológico revela esta suma de rotación e inclinación. Al rotar el atlas (y, por lo tanto, la cabeza conjuntamente) e inclinarse simultáneamente el axis sobre C3 se pierde la alineación

normal entre los tres elementos radiológicos señalados anteriormente. La apófisis espinosa del axis y la odontoides no



FIGS. 7 y 8. — El atlas y el axis en línea media. El atlas ha girado de derecha a izquierda. Avanza la masa lateral derecha que llega a cubrir parcialmente la carilla articular del axis. Compárese con la radiografía de la fig. 4.

están alineadas con la línea media de la mandíbula. Esto es patognomónico, siempre y cuando sea irreversible (7, 8, 9).

d) Mecanismo de bloqueo de la subluxación

No ha podido reproducirse experimentalmente el mecanismo que impide que el atlas retorne espontáneamente a la línea media una vez que el cuadro está

establecido (7, 8, 22). En ausencia de una lesión ósea visible podemos suponer que la subluxación se mantiene: *a)* porque hay una interposición de partes blandas como la propia cápsula (7, 8); o *b)* por una fuerte contractura muscular refleja e involuntaria (3, 4, 13). Como los esternocleidomastoideos no están contracturados, al menos en nuestro material, debemos pensar que el mecanismo muscular debe corresponder a la musculatura cervical profunda, difícilmente apreciable clínicamente. Esta teoría de un espasmo muscular permite explicar el éxito del tratamiento, sea con tracción o con una maniobra de reducción manual (13). En ambos casos lo que se logra es vencer el espasmo muscular e interrumpir el reflejo, que no es de extrañar que sea doloroso. Sin embargo, esto no explica suficientemente bien los casos publicados de recidivas que han obligado a fusiones óseas precoces en niños pequeños (11). En el adulto, por el contrario, una subluxación rotatoria de este tipo que no se reduce precozmente se hace sumamente rebelde al tratamiento simple de tracción cervical. Es mucho más frecuente entonces que haya que recurrir a la fusión ósea (7, 8).

Comentarios

La deformación por rotación fija de aparición espontánea en los niños es una afección benigna de fácil tratamiento. El diagnóstico se basa en las características clínicas del cuadro: 1) aparición brusca; 2) deformidad típica; 3) respuesta rápida al tratamiento; 4) antecedentes casi siempre de una infección orofaríngea previa o presente, la mayoría de las veces de poca importancia. Los antecedentes traumáticos no siempre están presentes. Pero es posible que un pequeño trauma-

tismo que pase inadvertido sirva de desencadenante de este cuadro (12).

Para la mayoría de los autores, esta afección consiste en una subluxación por rotación del atlas sobre el axis. Sin embargo, no siempre es fácil diferenciar una subluxación de una verdadera luxación (2, 7, 8). Es decir, cabe la posibilidad que la lesión anatómica sea más compleja que lo descrito hasta ahora. Sin embargo, y esto parece más valedero, es probable que sea excesivo catalogar este cuadro como subluxación. El concepto de subluxación es por entero radiográfico. Puede que se trate de una posición completamente normal que dada la proyección radiológica es de difícil interpretación (3, 22).

Sea o no una verdadera subluxación, lo cierto es que un mecanismo, tal vez muscular, se desencadena que impide la recuperación espontánea del niño. Afortunadamente, este cuadro no se acompaña de lesiones neurológicas, como en otras luxaciones o subluxaciones atlantoaxoideas espontáneas (17). El tratamiento es, por lo tanto, bastante simple. Nuestra posición ha sido pragmática. No esperamos la radiografía, muy difícil siempre aun para un ortopedista experimentado, e iniciamos el tratamiento. Aunque en tres niños hemos realizado una tracción manual, recomendamos que la tracción se realice en un ambiente hospitalario, con una cuidadosa supervisión.

Un año después de haber visto el último de los niños de nuestra serie, ninguno de ellos había consultado nuevamente afectado por este curioso síndrome.

BIBLIOGRAFIA

- 1 BLOUNT, W. P. (1955): *Fractures in children*. Williams and Wilkins Co. Baltimore.
- 2 BURKE, D. C., y BERRYMAN, D. (1971): The place of closed manipulation in the

- managed of flexion-rotation dislocation of the cervical spine. *J. Bone and J. Surgery.*, 53-B, 165-182.
- 3 CAFFEY, J. (1961): *Pediatric X-Ray diagnosis*. Year book medical publishers. Chicago.
 - 4 CÁNEVA, A. O., y POITEVIN, L. A. (1975): Síndrome de Grisel, clínica y tratamiento. *Boletines y Trabajos de la Sociedad Argentina de Ortopedia y Traumatología*. 40, 100-114.
 - 5 CATTELL, H. S., y FILTZEN, D. L. (1965): Pseudosubluxations and other normal variations in the cervical spine in children. *J. Bone and J. Surgery.*, 47-A, 1.295-1.309.
 - 6 DUNLOP, J. P.; MORRIS, M., y THOMPSON, R. G. (1958): Cervical spine injuries in children. *J. Bone and J. Surgery.*, 40-A, 681-686.
 - 7 FIELDING, J. W., y REDDY, K. (1969): Atlanto-axial rotatory deformity. *J. Bone and J. Surgery.*, 51-A, 1.672.
 - 8 FIELDING, J. W.; REDDY, K., y PAPPALAPARDO, P. (1971): Fixed atlanto-axial rotatory subluxation. *J. Bone and J. Surgery.*, 53-A, 1.301.
 - 9 FERGURSON, A. B. (1968): *Cirugía Ortopédica en la infancia y la adolescencia*. Editorial Jims. Barcelona.
 - 10 GRISEL, P. (1930): Enucléation de l'atlas et torticollis naso-pharyngien. *Presse Medicale*, 38, 50-53.
 - 11 GROGONO, B. J. S. (1954): Injuries of the atlas and axis. *J. Bone and J. Surgery.*, 36-B, 397-410.
 - 12 RANG, M. (1974): *Children's fractures*. J. B. Lippincott Co. Philadelphia.
 - 13 SHARRARD, W. J. W. (1971): *Paediatric orthopaedics and fractures*. Blak well Scientific Publications. Oxford. Edinbourg.
 - 14 SHERK, H. (1969): Rotatory atlanto-axial dislocation associated with ossiculum terminale and mongolism. *J. Bone and J. Surgery.*, 51-A, 957-964.
 - 15 SULLIVAN, C. R.; BRUWER, A. J., y HARRIS, L. E. (1958): Hypermobility of the cervical spine in children: a pitfall in the diagnosis of cervical dislocation. *Am. J. Surg.*, 95, 636-640.
 - 16 STEEL, H. H. (1968): Anatomy and mechanism of atlanto axial joint. *J. Bone and J. Surgery.*, 50-A, 1.481.
 - 17 TITRUD, L. A.; MCKINLAY, C. A.; CAMP, W. E., y HAMAH, H. B. (1949): Non traumatic atlantoaxial dislocation, report of case with recovery after quadriplegia. *J. Neurosurgery.*, 6, 174-180.
 - 18 TOWNSEND, E. H. JR., y ROWE, M. L. L. (1952): Mobility of the upper cervical spine in health and diseases. *Pediatrics*, 10, 567-572.
 - 19 WASHINGTON, E. R. (1959): Non traumatic atlanto-occipital and atlanto-axial dislocation *J. Bone and J. Surgery.*, 41-A, 341-344.
 - 20 WATSON-JONES, R. (1934): Spontaneous hyperaemic dislocation of the atlas. *Brit. J. of Surgery.*, 21, 476.
 - 21 WERNER, S. (1955): Spontaneous atlas dislocation. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 25, 32-43.
 - 22 WORTZMAN, G., y DEWARD, F. P. (1968): Rotatory fixation of the atlanto-axial joint. *Radiology*, 90, 479-487.