

Grisels syndrom

En oversigt og præsentation af et tilfælde

Thomas Jensen, Marianne Bank-Mikkelsen og Peter Illum

Grisels syndrom er en sjældent forekommende tilstand, ukendt for de fleste tandlæger, men velbeskrevet i den otolaryngologiske litteratur. Syndromet ses ofte i forbindelse med en infektion i hoved-halsregionen hvor patientens symptomer er karakteriseret ved torticollis, smerter og bevægelsesindskrænkning. Hurtig diagnostik er vigtig da der ellers kan udvikle sig varige fejlstillinger.

Denne artikel beskriver syndromet og et tilfælde opstået efter en ukompliceret tandekstraktion af en primær molar hos et barn, udført i privat tandlægepraksis.

Grisels syndrom (GS) betegner en tilstand med torticollis forårsaget af en sublaksation af det atlantoaksiale led (AAL). Tilstanden er sjældent forekommende, men velbeskrevet i litteraturen. Den først publicerede artikel omhandlende syndromet udkom i 1830, hvor *Sir Charles Bell* (1) beskrev tilstanden sekundært til en infektion i ganen med *treponema pallidum* (syfilis). Syndromet bærer dog navn efter den franske otolaryngolog *Grisel*, der beskrev to tilfælde i 1930 (2). Betegnelsen Grisels syndrom er ikke forenelig med den traditionelle opfattelse af et syndrom, men skal ses som et symptomkompleks efter en metastatisk overført infektion.

Syndromet rammer hyppigst børn i alderen 5-12 år. Kønsratio er 1:1 (3). Patienterne klager over smerter, torticollis og bevægelsesindskrænkning af hovedet.

GS ses som regel i forbindelse med akutte infektioner i de øvre luftveje, såsom tonsillitis, otitis media, pharyngitis, peritonsillære abscesser eller ved sepsis. Det kan yderligere forekomme som en postoperativ komplikation efter kirurgiske otolaryngologiske indgreb som adenotomi eller tonsillektomi. En variant af GS i kronisk form kan ses i relation til reumatiske sygdomme med deformering af de øverste halshvirvler. I litteraturen er der beskrevet tilfælde af syndromet efter påsættelse af ortodontisk apparatur samt kirurgisk rekonstruktion af ganespalte (4). Diagnosen stilles på baggrund af patientens symptomer og CT-scanning.

Nærværende kasuistik illustrerer syndromet efter ekstraktion af en primær molar.

Terminologi

GS har gennem tiderne haft mange forskellige navne som *rotatory dislocation* (5), *spontaneous hyperemic dislocation* (6), *inflammatory dislocation* (7), *spontaneous non-traumatic sublaxation* (8), *malum suboccipitale rheumaticum* (9), *le faux torticollis aigu* (10). De mest anvendte benævnelser er GS eller non-traumatisk atlantoaksial sublaksation.

Atlantoaksial anatomi

Til forståelse af sygdommen er kendskab til relationen mellem atlas og axis vigtigt.

Atlas og axis er de to øverste vertebrae. Deres form er særdeles forskellig fra de øvrige halshvirvlers. Den væsentligste del af hovedets bevægelser i forhold til halscolumna sker i ledfladerne mellem os occipitale, atlas og axis. Rotationsbevægelser foregår især i AAL.

Atlas

Atlas er den øverste halshvirvel og kaldes på dansk ringhvirvlen, pga. sit specielle udseende sammenlignet med andre halshvirvler, idet atlas mangler hvirvellegeme og torntap.

Atlas består af arcus anterior og posterior samt af højre og venstre massa lateralis, der forener de to arcus. Massa lateralis indeholder to let konkave ledflader på øvre flade mod kraniet. Disse har betydning for side- og nikkebevægelser. De to flade ledflader på undersiden mod axis tillader rotationsbevægelser. På indersiden af massa lateralis findes tilhæftningen for ligamentum transversum, der er den primære stabilisator for AAL. Ligamentet deler hvirvelkanalen i to ulige dele, hvor den bageste indeholder medulla spinalis, og den forreste indeholder dens axis.

Axis

Axis (gr. epistropheus) er den tykkeste og stærkeste af hals-hvirvlerne. Den bærer et knoglefremspring (dens axis) på den øvre flade, heraf det danske navn taphvirvlen. Ud over de to laterale ledflader mellem atlas og axis findes der yderligere to ledflader mellem dem, hvor den forreste findes mellem arcus anterior og dens axis samt mellem ligamentum transversum og dens axis. Ligamentet holder herved dens axis i tæt kontakt mod arcus anterior af atlas og forhindrer fremadforskydning af atlas på axis. Axis forbindes med kraniet af det alare ligament. Rotation af caput foregår mellem atlas og axis omkring dens's akse, hvor rotationsbevægelsen standses af de alare ligamenter.

Kliniske karakteristika

Torticollis medfører at hovedet holdes i det karakteristiske »cock-robin look«, dvs. foroverbøjet med hovedet hældende til den ene side med en lille rotation til den modsatte side, hvilket gør det svært at åbne munden. Processus spinosus er ofte øm ved palpation, og desuden er den drejet væk fra den afficerede side (Sudecks tegn). Der ses ofte spasmer af cervikalmusklerne og den kontralaterale m. sternocleidomastoideus. Skulderen kan være løftet mod den afficerede side. Der er klager over smerter ved bevægelse af hovedet, og forsøg på redressering af hovedet udløser en fjedrende modstand. Der er desuden ofte andre symptomer fra den infektiøse tilstand som har været den udløsende faktor for GS, fx trismus, dysfagi, feber, hørenedsættelse og påvirket almentilstand.

Patogenese

Den mest sandsynlige forklaring på udviklingen af GS er at der sker en afslapning af ligamentum transversum atlantis og det alare ligament, hvorved atlas kan forskydes på axis. Hvorledes denne afslapning kan finde sted som følge af en inflammatorisk proces der ikke direkte har forbindelse med AAL, har været genstand for mange teorier. Grisel (2) mente at den spontane torticollis skyldes en spasme i cervikalmuskler-

ne, hvorved occiput bliver trukket ned på axis, og atlas bliver skubbet ud, på samme måde som når man smutter en sten fra et kirsebær. Denne teori accepteres ikke længere da man er af den opfattelse at muskelspasmene mere er en beskyttende refleks end årsag til syndromet.

I 1931 fremførte Grieg (11) en teori om at GS skyldes en lokal infektion der medfører en regional hyperæmi, hvorved der sker en dekalcifikation af arcus anterior af atlas tæt ved tilhæftningen af ligamentum transversum. Watson-Jones & Roberts (12) fandt røntgenologiske forandringer der understøttede denne teori.

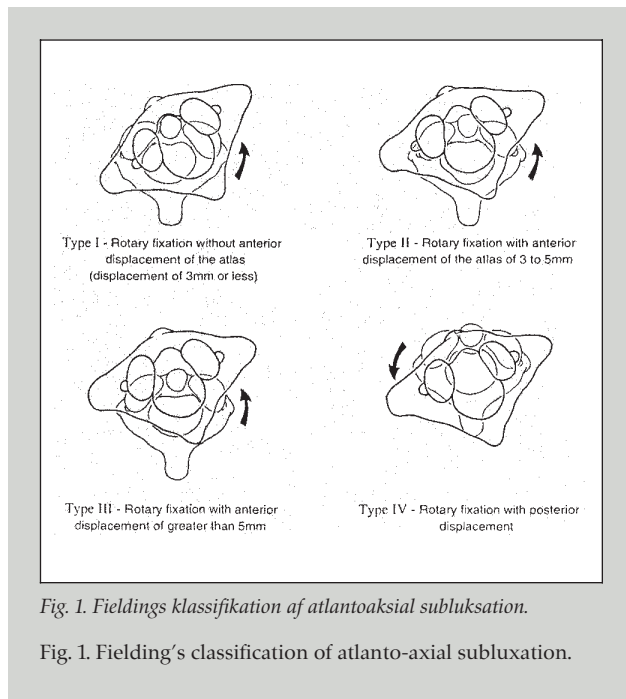
Senere fandt Pandya (13) ved en litteraturgennemgang ikke grundlag for denne opfattelse. I 1908 fremsatte Wittek (14) en teori om en metastatisk overført infektion der medfører en periligamentær inflammation, resulterende i en afslapning og sublaksation. Park *et al.* (15) understøttede denne teori med en anatomisk forklaring på GS. De identificerede nogle faryngovertebrale vener der drænerer den posteriore faryngeale region, og viste hvorledes en inflammation fra det primære fokus metastatisk kan overføres til AAL, hvorved ligamenterne løsnes, og rotationen kan forekomme.

Opfattelsen i dag er at der opstår en hyperæmi som følge af en infektion eller et kirurgisk traume, hvilket medfører at en ødemreaktion spredes til nakkemuskulaturen og AAL. Herved opstår der en løshed i ligamenter og led, førende til en abnorm rotation eller forskydning af atlas på axis. Denne forskydning kan ses ved CT-scanning, og diagnosen kan verificeres. Tidligere har man ikke overvejet hvornår den aktuelle sublaksation sker i forhold til den spontane torticollis, hvilket gør det svært at vurdere hvad der er årsag, og hvad der er virkning. Welinder *et al.* (16) beskrev i 1996 et patienttilfælde hvor CT-scanningbilleder illustrerer hele sygdomsforløbet. I begyndelsen havde patienten en udtalt torticollis uden rotation af atlas på axis. Efterfølgende CT-scanning viste en begyndende rotation og til sidst en sublaksation med anterior forskydning af atlas på axis, længe efter at inflammationen og ødemet var aftaget. Forfatterne var af den opfattelse at GS starter med en spontan torticollis pga. spændinger i de irriterede og evt. inflammærede hals- og nakkemusklere. Uden behandling vil det resultere i afslapning af de involverede ligamenter og en evt. sublaksation. Elastiske ligamenter er en forudsætning for at sublaksationen kan forekomme, hvilket forklarer hvorfor GS specielt rammer børn.

Klassifikation

Fielding & Hawkins (4) undersøgte 17 patienter og klassificerede ud fra disse GS i fire typer (Fig. 1).

Type 1: Atlas er roteret omkring dens axis uden anterior



forskydning. Denne type er den hyppigst forekommende, og ligamentum transversum er intakt.

Type 2: Her foregår en unilateral anterior forskydning af atlas på 3-5 mm, hvor den ene af de laterale ledflader virker som pivot. Der ses en vis strækning af ligamentum transversum.

Type 3: Her ses en anterior forskydning af atlas på mere end 5 mm. Begge sider er forskudt anteriort, dog asymmetrisk, således at der opstår en rotation. Her ses en yderligere strækning af ligamenterne.

Type 4: Modsat de øvrige typer ses her en rotation med posterior forskydning af atlas. Dens axis kan være fraktureret. Type 4 er meget sjælden og kan ligesom type 3 medføre spinal kompression med døden til følge.

Behandling

Siden *Sir Charles Bell* (1) beskrev et tilfælde af AAS sekundært til en inflammation, foreligger der en række artikler om årsagen til og behandling af GS. Ætiologien er næppe endeligt afklaret, og behandlingsstrategien må tilpasses det individuelle tilfælde. Ved tidlig diagnose kan patienten behandles konservativt, men i et fåtal af tilfælde er operativ korrektion nødvendig. En ubehandlet AAS kan medføre varig deformation af vertebrae og permanent ansigtsasymmetri. Nakkesmerterne og den indskrænkede bevægelighed kan lede tan-

ken hen på meningitis, og af andre differentialdiagnoser til GS kan nævnes cervical adenitis, benign paroxystisk torticollis eller medfødt torticollis. Et godt behandlingsresultat kræver en hurtig diagnose, baseret på symptomer samt resultater af en CT-scanning, hvorefter behandling med NSAID, antibiotika, blødd halskrave og fysioterapi kan institueres. Evt. kan strækbehandling og muskelrelaxantia blive aktuel.

Elastiske ligamenter ses primært hos børn, men er også et karakteristikum ved Downs syndrom, hvorfor patienter med denne diagnose også er mere udsat for GS. Derfor er det vigtigt at man ved behandling af infektioner i hoved og hals på børn og på patienter med Downs syndrom ikke foretager unødvendig rotation af hovedet, hvorved der kan ske en overstrækning af halsens ligamenter.

En tidlig og effektiv behandling er vigtig. Den tilgrundliggende infektion bør behandles så hurtigt som muligt, og det antages at syndromets sværhedsgrad er proportional med en eventuel behandlingsforsinkelse. En hurtig behandling af torticollis med muskelrelaxantia og halskrave anses for væsentlig, og især ved Fielding type 1 vil dette oftest være tilstrækkeligt. Ved mere udtalte stadier er der nogen usikkerhed om behandlingen. Visse forfattere anbefaler cervikal strækbehandling og halskrave i op til tre mdr., og det betragtes som givet at længere tids opretholdelse af den sublukserede tilstand vil medføre varig deformation af vertebrae hos børn. Manipulation af nakken kan ikke anbefales, men forsigtig, funktionel redressering med trinvis mobilisering af det aflåste led kan helbrede tilstanden.

I persisterende tilfælde kan reposition og fiksation af atlas og axis foretages ved et neurokirurgisk indgreb. Dette er også den anbefalede behandling ved de få tilfælde som optræder i forbindelse med svær deformation af led og knogler ved svære reumatiske sygdomme med Grisels syndrom.

Sygehistorie

En syvårig dreng henvendte sig i klinikken med hævelse og smerter fra 04÷, opstået inden for det sidste døgn. Han var subfebril og sløj, ellers sund og rask. Ud for 04÷ fandtes diffus hævelse i sulcus alveolobuccalis. Tandens var mobil, og der var sekundær caries i forbindelse med tab af den okklusodistale fyldning. En intraoral røntgenoptagelse viste periapikal opklaring, hvorfor man valgte at ekstrahere tanden.

I inhalationsanalgesi med N₂O og efter anlæggelse af n. alveolaris inferior-blokade med 1,8 ml lidocain-adrenalin 2% ekstraheredes 04÷ uden problemer.

Den næste dag var der kraftigere hævelse af kinden, og drengen var fortsat febril og alment medtaget. Der fandtes en forøget hævelse i omslagsfolden strækkende sig submandibulært. Ekstraktionsalveolen fandtes reaktionsløs. Patienten

blev sat i behandling med tabl. Vepicombin 500.000 i.e. 3 × dagligt i tre dage.

Næste dag kontaktedes klinikkens tandlæger telefonisk, idet hævelsen var tiltaget yderligere, og der var begyndende stivhed og bevægelsesindskrækning i nakken samt smerter ved drejning af hovedet. Patienten henvistes til lokalt sygehus, hvor en supplerende blodprøve viste normalt leucocyt-tal med venstreforskydning ved differentialtælling, tydende

på en bakteriel infektion. Drengen hjemsendtes under fortsat antibiotisk behandling.

På fjerdedagen henvendte drengen sig igen på tandklinikken med en udtalt torticollis med en tvangsholdning af hovedet drejet kraftigt mod venstre samt smerter ved bevægelse. Der var fjedrende modstand ved forsøg på redressering, og muskulaturen på højre side af halsen var udtalt spændt. Indtagelse af kost blev vanskeliggjort af hovedets position samt

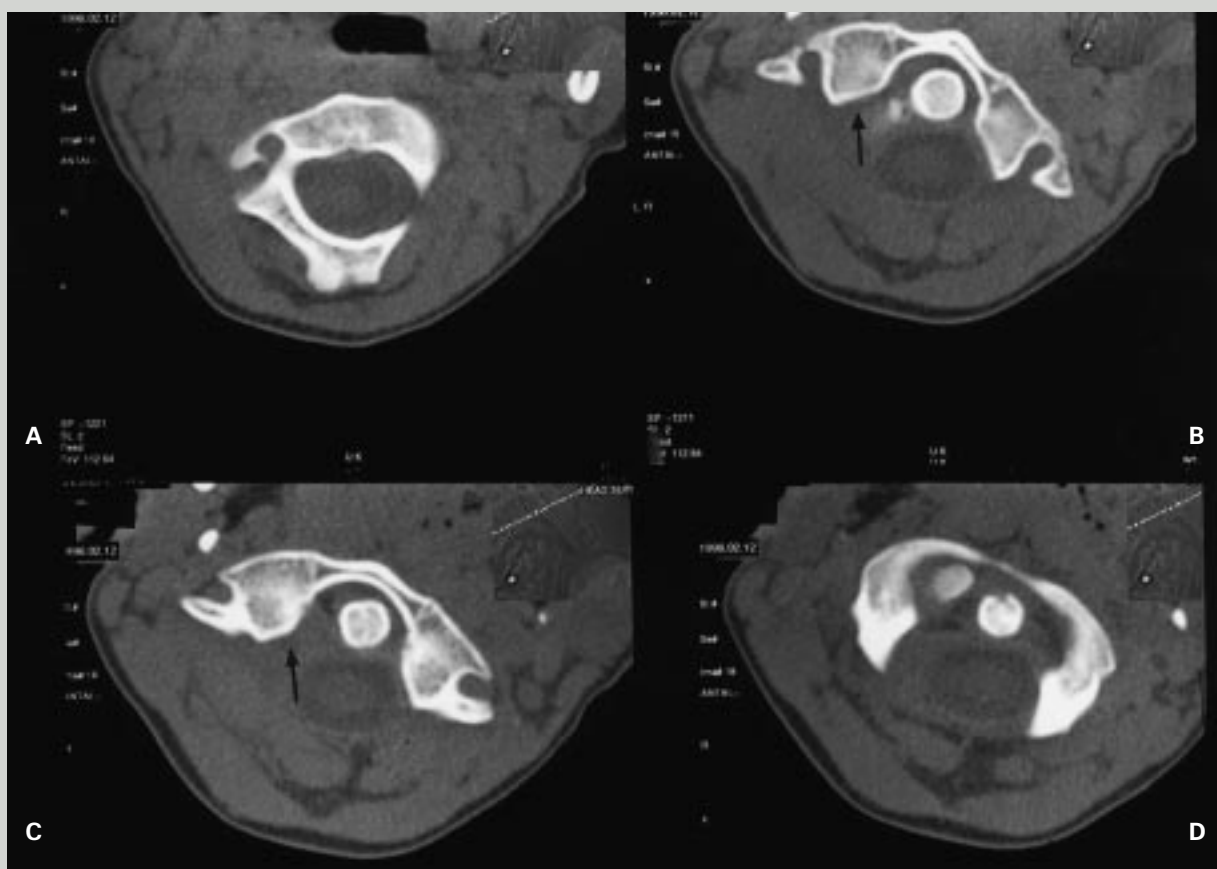


Fig. 2. CT-scanning af nakken, illustrerende en atlantoaksial subluktation. Der er vist fire horisontale snit gennem atlas og axis af 2 mm tykkelse. Det første snit (A) viser corpus og arcus af axis, som ikke er roteret. De følgende tre snit, som er henholdsvis 1 cm (B), 1,2 cm (C) og 1,6 cm (D) kranialt herfor, viser arcus anterior og massa lateralis af atlas. Øverste snit når ikke helt op til arcus posterior, som således ikke ses. Dens axis ses tydeligt på de tre snit (B, C og D) foran spinalkanalen. Højre massa lateralis på atlas er roteret 1 cm ventralt i forhold til massa lateralis på axis (pil). Der ses ingen ventral forskydning af atlas, idet afstanden mellem dens og arcus anterior er normal.

Fig. 2. CT-scanning of the neck showing the atlantoaxial subluxation. Four horizontal sections of 2 mm thickness through atlas and axis are shown. The first section (A), shows corpus and arcus of the axis, which is a normal, non-rotated position. The following three sections, which are 1 cm (B), 1.2 cm (C) and 1.6 cm (D) above the first section, respectively, show the anterior arcus and massa lateralis of the atlas. The superior section does not include the posterior arcus, and this structure is thus not demonstrated. Dens of the axis is clearly seen on the three sections (B, C and D) in front of the spinal canal. The right massa lateralis on atlas is rotated 1 cm ventrally compared to massa lateralis of the axis (arrow). There is no ventral displacement of the atlas, as the distance between dens and the anterior arcus is normal.

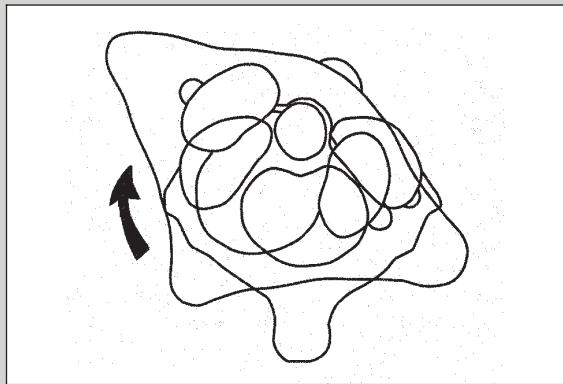


Fig. 3. Stregtegning som modsvarer Fig. 2. og viser rotationen af atlas på axis.

Fig. 3. Drawing corresponding to Fig. 2. and showing the rotation of atlas on the axis.

den påvirkede almentilstand. Patienten var dog afebril. Intraoralt var der healing af ekstraktionsalveolen, og hævelsen var næsten forsvundet.

Han blev herefter indlagt på øre-næse-hals-afdelingen, og behandlingen med penicillin suppleredes med NSAID.

Undersøgelse af reumatolog og pædiater samt konventionel røntgenundersøgelse af columna cervicalis gav ikke yderligere diagnostisk afklaring. Der blev herefter foretaget en CT-scanning af atlas og axis som viste en rotation af atlas på axis, idet højre massa lateralis på atlas var forskudt ventralt ca. 1 cm i forhold til massa lateralis på axis (Fig. 2 og 3). På baggrund af disse undersøgelser stilledes diagnosen GS type 1.

Patienten blev udstyret med en blød halskrave. Efter 14 dage var der ingen bedring. Der blev derfor foretaget en forsigtig trinvis mobilisering og reposition af subluktationen hos fysioterapeut. Der opnåedes normal hovedstilling ved en enkelt behandling, og patienten har siden været rask.

English summary

Grisel's syndrome. A survey of literature and report of a case

Grisel's syndrome is a rare complication of upper neck inflammatory processes and of surgery of the neck, pharynx, tonsils or teeth. A case is presented of a 7-year-old-boy with Grisel's syndrome that resulted from a dental abscess. Characteristically the condition most often affects children, and the infection starts from a focus in the head or neck and spreads to the cervical vertebrae by an unknown route. The inflammation causes ligamentous laxity with the risk of atlanto-axial subluxation. The presenting symptoms are persisting torticollis and restricted, often painful neck motion.

Grisel's syndrome is a poorly understood condition, and the diagnosis is based on the patient's symptoms and a CT-scanning. The key to adequate management is early diagnosis and correct treatment. Without treatment the atlanto-axial subluxation tends to become permanent, and may result in persistent torticollis and facial asymmetry.

The proper treatment should be individualized, depending on the degree and duration of the subluxation, based on antibiotics, NSAID, skull traction and physiotherapy. Surgery may be necessary in severe cases.

Litteratur

1. Bell C. The nervous system of the human body: embracing papers delivered to the Royal Society on the subject of nerves, no. 118, London: Longman, Rees and Orme; 1830. p. 403.
2. Grisel P. Enucleation de l'atlas et torticollis nasopharyngien. *Presse Med* 1930; 38: 50.
3. Wilson BC, Jarvis BL, Haydon III RC. Nontraumatic subluxation of the atlantoaxial joint: Grisel's syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96: 705-8.
4. Fielding JW, Hawkins RJ. Atlanto-axial rotary fixation. *J Bone Joint Surg (Am)* 1977; 59: 37-44.
5. Corner ES. Rotary dislocation of the atlas. *Ann Surg* 1907; 45: 9.
6. Watson-Jones R. Spontaneous dislocation of atlas. *Proc Roy Soc Med* 1932; 25: 785.
7. Fitzwilliams DCL. Inflammatory dislocation of the atlas. *Br Med J* 1934; 2: 107.
8. Frank I. Spontaneous (non-traumatic) atlanto-axial subluxation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1936; 45: 405-11.
9. Boger F. Ein Fall von Malum suboccipitale rheumaticum. *Arch Orthop Unfallchir* 1905; 3: 97.
10. Moysen R, Wattiez R. Le faux torticollis aigu. *Acta Paediatr Belg* 1966; 20: 259.
11. Grieg DM. Clinical observations on the surgical pathology of bone. London: Oliver and Boyd; 1931. p. 227-42.
12. Watson-Jones R, Roberts PE. Decalcification and ossification. *Surg* 1934; 21: 461.
13. Pandya SK. Atlanto-axial dislocation (review). *Neurology (India)* 1972; 20: 13-48.
14. Wittek A. Ein Fall von Distensionluxation im atlantoepistropheal Gelenke. *Munch Med Wochenschr* 1908; 55: 1836-7.
15. Park WW, Rothman RH, Brown MD. The pharyngovertebral veins: an anatomical rationale for Grisel's syndrome. *Bone Joint Surg* 1984; 66A: 568-74.
16. Welinder NR, Hoffmann P, Håkansson S. Pathogenesis of non-traumatic atlanto-axial subluxation (Grisel's syndrome). *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1997; 254: 251-4.

Forfattere

Thomas Jensen, tandlæge
 Kæbekirurgisk afdeling, Aalborg Sygehus Syd
 Marianne Bank-Mikkelsen, tandlæge
 privat praksis, Vestergade 17, 8620 Kjellerup
 Peter Illum, adm. overlæge
 Øre-næse-hals-afdeling Ø, Viborg Sygehus