

Síndrome de Grisel: anatomía, fisiopatología, diagnóstico y tratamiento. Revisión bibliográfica

Grisel syndrome: anatomy, pathophysiology, diagnosis, and treatment. Literature review

Mónica Ávila González¹, Michael Julián Valverde Gómez².

1, Licenciatura en Medicina y Cirugía, investigadora independiente, San José, Costa Rica.

2, Licenciatura en Medicina y Cirugía, especialista en Ortopedia y Traumatología, investigador independiente, San José, Costa Rica.

✉ Contacto de correspondencia: Mónica Ávila González moavigo@hotmail.com

RESUMEN

El síndrome de Grisel, descrito en el año 1830 por sir Charles Bell y, posteriormente, detallado en varios casos por Pierre Grisel, es una patología poco frecuente, por ende, poco conocida, la cual consiste en una subluxación atlantoaxoidea no traumática. Usualmente se presenta, en primer lugar, como una complicación de intervenciones quirúrgicas otorrinolaringológicas, o infecciones de la vía aérea superior. Principalmente, se manifiesta en edades pediátricas, pero también puede observarse en adultos jóvenes sin predilección de sexo. Su presentación clínica puede confundirse con gran cantidad de diagnósticos, sobre todo por la aparición de fiebre y otros signos inespecíficos de infección, por lo que la sospecha clínica por este síndrome debe ser alta y confirmada mediante la realización de estudios de imagen, como la TAC, debido a las consecuencias que pueden llegar a ser potencialmente fatales. El manejo de esta patología debe individualizarse en cada caso y puede ir desde un tratamiento conservador en etapas tempranas, pudiendo recurrir a la fisioterapia, hasta llegar a requerir un manejo más agresivo como las intervenciones quirúrgicas. Su adecuado manejo, a menudo, tiene una evolución favorable para el paciente.

Palabras clave: síndrome de Grisel, subluxación atlantoaxoidea, subluxación atlantoaxoidea no traumática.

ABSTRACT

Grisel syndrome, described in 1830 by Sir Charles Bell and later detailed in several cases by Pierre Grisel, is a rare and therefore little-known condition consisting of a non-traumatic atlantoaxial subluxation. It usually presents first as a complication of otorhinolaryngological surgeries or upper airway infections. It primarily manifests in children, but can also be observed in young adults regardless of gender. Its clinical presentation can be confused with a large number of diagnoses, particularly due to the appearance of fever and other nonspecific signs of infection. Therefore, clinical suspicion for this syndrome should be high and confirmed through imaging studies, such as CT, due to the potentially fatal consequences. Management of this condition must be individualized for each case and may range from conservative treatment in the early stages, which may include physical therapy, to more aggressive management, such as surgery. Its proper management often has a favorable outcome for the patient.

Cómo citar:

Ávila González, M., & Valverde Gómez, M. J. Síndrome de Grisel: anatomía, fisiopatología, diagnóstico y tratamiento. Revisión bibliográfica. Revista Ciencia Y Salud Integrando Conocimientos, 9(2). <https://doi.org/10.34192/cienciaysalud.v9i2.886>

Recibido: 29/Abr/2025

Aceptado: 09/Jun/2025

Publicado: 20/Jun/2025



Key words: Grisel syndrome, atlanto-axial subluxation, nontraumatic atlantoaxial subluxation.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Grisel fue descrito por primera vez en el año 1830 por sir Charles Bell en un paciente que presentaba una ulceración faríngea por sífilis que, posteriormente, asoció con una subluxación atlantoaxoidea sin historia previa de trauma; este luego murió por compresión medular. Aproximadamente, un siglo después, Pierre Grisel, especialista en otorrinolaringología, describió 3 casos de faringitis y tortícolis, a los cuales se les documentó una luxación de la articulación C1-C2. Gran cantidad de casos han sido descritos desde entonces, los cuales usualmente se encuentran asociados a infecciones de vía aérea superior, o procedimientos quirúrgicos en cabeza y cuello [1,2].

Se realiza una revisión bibliográfica del tema, ya que el síndrome de Grisel es una entidad poco conocida, sobre todo en la etapa pediátrica, que, de sospecharse, diagnosticarse y brindarse el tratamiento adecuado en fases tempranas, puede evitarse la aparición de complicaciones fatales.

Anatomía

El atlas es la primera vértebra cervical, con forma de anillo, esta no presenta cuerpo vertebral ni apófisis espinosa, con dos masas ubicadas anterolateralmente, unidas por un arco anterior corto y un arco posterior largo. Las masas laterales cuentan con facetas articulares tanto en su superficie superior como inferior. Las facetas inferiores presentan una ligera convexidad hacia inferior y medial que articula con la cara superior de las facetas articulares del axis [3].

El axis es la segunda vértebra cervical y se caracteriza por presentar un proceso odontoides que se proyecta en dirección cefálica desde su articulación con el cuerpo vertebral. En su porción ventral, el odontoides presenta una faceta ovalada que articula con la superficie dorsal del arco anterior del atlas. En su porción dorsal, muestra una ranura transversal sobre la cual se extiende el ligamento transverso. En la región superior del odontoides, de manera lateral, se insertan los ligamentos alares. El arco posterior del axis presenta láminas anchas que se fusionan hacia posterior formando un proceso espinoso largo y cóncavo, siendo la primera vértebra cervical con apófisis bifida [3].

Entre la superficie inferior de la faceta articular del atlas y la superficie superior de la faceta articular del axis, hay un recubrimiento por cápsula que forma una articulación de tipo sinovial plana entre ambas. Entre el proceso ventral del odontoides y la superficie dorsal del arco anterior del atlas se establece una articulación de tipo trocoide, la cual sirve de pivote para los movimientos de rotación de la cabeza, permitiendo una rotación lateral de hasta 70 ° de cada lado [4].

Una serie de estudios en cadáveres, mediante inyecciones con látex, describe un plexo venoso faringovertebral, el cual drena hacia un plexo venolinfático periodontal. Este último, teóricamente, podría constituir una vía de acceso para mediadores inflamatorios y émbolos sépticos hacia el espacio periodontoideo [5].

Prevalencia y etiologías

Es una patología que principalmente afecta a la población pediátrica, de acuerdo con la literatura hasta un 68 % de los casos son documentados en pacientes menores de 12 años de edad y hasta un 90 % de los casos en menores de 21 años de edad. Los ligamentos alares y el transversos funcionan como limitantes para la luxación anterior del atlas sobre el axis, sin embargo, una de las teorías más aceptadas para la explicación de la patología refieren que la laxitud ligamentaria, que principalmente se observa en población pediátrica y pacientes portadores de síndrome de Down, síndrome de Ehler-Danlos, síndrome de Morquio o artritis

reumatoide, es un factor de riesgo para presentar dicha patología, asociado a un intervalo atlantoodontoideo mayor al de la población general. Es una patología que no impresiona presentar predilección por sexo [1, 2, 6].

Los casos reportados de síndrome de Grisel se han documentado, en primer lugar, tras procedimientos quirúrgicos otorrinolaringológicos como adenoidectomías, amigdalectomías y mastoidectomías. En segundo lugar, se observa con mayor frecuencia posterior a infecciones de las vías aéreas superiores [7]. Algunos casos se han descrito sin antecedente de procedimiento quirúrgico ni de infección; sin embargo, estos son raros, como es el caso de quemaduras, reportado por primera vez en el año 2013 [8].

Fisiopatología

La patogénesis de la subluxación atlantoaxoidea no traumática aún no se encuentra totalmente esclarecida, sin embargo, hay una gran cantidad de hipótesis que han surgido a lo largo de los años para explicar la patología, sin embargo, no han podido ser demostradas.

Pierre Grisel inicialmente estableció como hipótesis que la subluxación era secundaria a un espasmo muscular del esternocleidomastoideo y musculatura posterior del cuello, el cual se daba como producto de un proceso infeccioso y mediadores inflamatorios que irritaban la musculatura. Dicho proceso era una medida para disminuir la presión en el tejido inflamado [1, 6].

Otros autores consideran que la inflamación y el proceso infeccioso llevan a un estado hiperémico, el cual induce un proceso de decalcificación a nivel del atlas en los sitios de inserción de las estructuras ligamentarias previamente descritas, las cuales llevan a una predisposición para una subluxación atlantoaxoidea. Existe otra hipótesis que describe un aumento de la laxitud ligamentaria secundaria a la acción de mediadores inflamatorios como clave para el síndrome de Grisel. Los expertos que apoyan las hipótesis descritas previamente lo hacen con base en el estudio descrito previamente respecto al sistema de drenaje venoso hacia un plexo venoso periodontoideo [1, 6].

La hipótesis más aceptada en los últimos años es la teoría de doble hit descrita por Battiat y Pazos en el 2004, en la cual el primer hit es la preexistencia de laxitud ligamentaria, la cual podría explicar parcialmente el hecho de que la mayoría de casos se presenten durante la edad pediátrica, aunado a la hipermovilidad de la articulación que se encuentra presente en la misma población. El segundo hit que los autores de la hipótesis indican es que el flujo de mediadores inflamatorios hacia la musculatura cervical por el plexo venoso faringovertebral presenta su respuesta como contracción espástica que eventualmente genera la subluxación de la articulación atlantoaxoidea [6, 9].

Manifestación clínica y diagnóstico

La historia que usualmente presentan los pacientes con síndrome de Grisel es que, posterior a una intervención quirúrgica de cabeza y cuello o a un proceso infeccioso de la vía aérea superior, inician con tortícolis dolorosa que limita en gran medida la rotación lateral de la cabeza, con posible historia de fiebre y otros signos inespecíficos de infección, usualmente son pacientes en edad pediátrica [10]. En el examen físico se documenta espasmo muscular evidente con tortícolis que es doloroso a la palpación, asociado a resistencia a la rotación y normalización de la postura. Varios signos se pueden documentar en el examen físico para diferenciar de otras causas de tortícolis: el primero es desviación de la apófisis espinosa del axis ipsilateral a la rotación de la cabeza, la cual normalmente se desvía de forma contralateral a la rotación de la cabeza; en segundo lugar, el sitio ipsilateral al espasmo del esternocleidomastoideo corresponde al lado que el paciente intenta evitar para no experimentar dolor; en tercer lugar, el paciente no logra inclinar la cabeza más allá de la línea media hacia el lado contralateral a la lesión [11]. Si bien el diagnóstico se puede realizar con historia clínica y examen físico, para confirmar lo anterior se deben realizar estudios de imagen. Usualmente, debido a la postura antiálgica que presenta el paciente, es difícil documentar la patología con placa simple transoral y

lateral. El gold standard para documentar la patología es la tomografía axial computarizada (TAC), la cual se puede realizar estática, sin embargo, hay casos en los que no es posible diferenciar si presenta una rotación normal, por lo que en dichos casos se sugiere realizar un TAC dinámico, con tres series de cortes axiales finos en columna cervical alta, uno en posición neutra, y los otros dos con rotación hasta donde sea tolerado por el paciente. Este último usualmente es reservado para pacientes en los que probablemente sea necesaria la intervención quirúrgica [11].

Para analizar el tratamiento que probablemente se vaya a emplear en la resolución de la patología, los casos se suelen clasificar de acuerdo con la clasificación propuesta por Fielding como se observa en la tabla I [10].

Tabla I. Clasificación de Fielding de subluxación atlantoaxoidea	
Tipo I	Subluxación rotacional sin desplazamiento anterior
Tipo II	Subluxación rotacional con desplazamiento anterior de 3-5mm
Tipo III	Subluxación rotacional con desplazamiento anterior mayor a 5mm
Tipo IV	Subluxación rotacional con desplazamiento posterior

Tratamientos

El manejo del síndrome de Grisel se basa en 3 pilares [10]:

1. Manejo y tratamiento adecuado para el proceso infeccioso subyacente.
2. Corrección de la subluxación.
3. Prevención de déficit neurológico.

En algunos casos, con solo un adecuado tratamiento del proceso infeccioso y medidas de manejo conservador es posible resolver la subluxación y así prevenir el daño a nivel neurológico. Para lograr lo anterior, es necesario tener un alto índice de sospecha para poder realizar un diagnóstico temprano de la patología con el fin de evitar la aparición de dichas alteraciones neurológicas [1].

El tratamiento se puede dividir en médico y quirúrgico. Una gran proporción de los casos se pueden manejar de forma médica empleando antibióticos para tratar el proceso infeccioso, asociado a antiinflamatorios y relajantes musculares principalmente para disminuir el efecto de los mediadores inflamatorios y el espasmo muscular que es una de las condiciones necesarias para la subluxación. Además, se suele emplear collar cervical blando, y es posible recurrir a la fisioterapia para mejorar los arcos de movilidad y estabilidad de la articulación. [1,10].

En casos más severos, como tipo III y IV, de acuerdo con la clasificación de Fielding, que presentan compromiso neurológico o en los que haya tortícolis persistente mayor a 3 semanas a pesar de tratamiento médico, es necesario recurrir a intervenciones de tipo quirúrgico para dar resolución a la condición del paciente. Dentro de dichas intervenciones se encuentra la reducción de la luxación bajo anestesia general con uso posterior de ortesis de Minerva o halo-yeso, y en casos más extremos se realiza artrodesis de C1-C2 [12,13].

Si bien no existen algoritmos para el tratamiento del síndrome de Grisel, la mayoría de expertos recomiendan iniciar con tratamiento conservador y, posteriormente, realizar intervenciones más agresivas en caso de ser necesario, además de individualizar cada uno de los casos.

Discusión

El síndrome de Grisel es una entidad poco frecuente, la cual consiste en una subluxación atlantoaxoidea no traumática que se presenta con mayor frecuencia en niños, usualmente como una complicación posquirúrgica de procedimientos otorrinolaringológicos o posterior a infecciones de la vía aérea superior. Sus manifestaciones clínicas no son específicas, como por ejemplo fiebre, malestar general, irritabilidad y otros signos inespecíficos de infección, además de tortícolis dolorosa. Durante la revisión bibliográfica de los diferentes artículos, se determinó que es importante sospechar este diagnóstico tomando en cuenta la historia clínica y el examen físico del paciente, aunado a las pruebas de imagen. La TAC es el gold standard para documentar la patología de forma temprana, y así poderla tratar, ya sea con un manejo conservador o quirúrgico.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Grisel, si bien es una patología rara y principalmente de la edad pediátrica, la sospecha clínica por esta en toda la población debe de ser alta, debido a la posibilidad de un desenlace fatal de la patología. El diagnóstico temprano permite, en la mayoría de los casos, resolución de la luxación, además previene secuelas neurológicas con tratamiento conservador. Sin embargo, algunos casos podrían eventualmente requerir una intervención quirúrgica si no presentan una adecuada evolución o se da una presentación grave.

Declaración de conflicto de intereses

Se declara que ninguno de los autores presenta algún conflicto de interés por el artículo.

Declaración de financiamiento

La publicación no presentó ningún medio de financiamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Osiro S, Tiwari K, Matusz P, Gielecki J, Tubbs R, Loukas M. Grisel's syndrome: a comprehensive review with focus on pathogenesis, natural history, and current treatment options. Childs Nerv Syst. 2012;28:821-825.
2. Domínguez L, Trujillo M, Segovia A. Síndrome de Grisel, luxación rotatoria atlanto-axoidea. Acta Med Grupo Áng. 2005;3(2):103-107.
3. Menezes A, Traynelis V. Anatomy and biomechanics of normal craniovertebral junction and biomechanics of stabilization. Childs Nerv Syst. 2008;24:1091-1100.
4. Ogoke B. The management of the atlanto-occipital and atlanto-axial joint pain. Pain Physician. 2000;3(3):289-293.
5. Parke W, Rothman R, Brown M. The pharyngovertebral veins: an anatomical rationale for Grisel's syndrome. J Bone Joint Surg Am. 1984;66:568-574.
6. Battiatà A, Pazos G. Grisel's syndrome: the two-hit hypothesis – a case report and literature review. ENT J. 2004;83(8):553-555.

7. Coca A, Vivanco A, Meilán Á, Gómez J. Síndrome de Grisel como secuela de una mastoiditis aguda complicada. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013;64(2):161-164.
8. Goffinet L, Amado D, Gavillot C, Boussard N, Meistelman C, Lascombes P. Non-traumatic subluxation of the atlantoaxial joint after thermal burn of the head and neck: case report. *Burns.* 2013;39(2):e4-e7.
9. Park SH, Park SH, Lee SH. Grisel syndrome: pathophysiological evidence from magnetic resonance imaging findings. *Ann Rehabil Med.* 2013;37(5):713-716.
10. Gutiérrez N, Melián A, Santana I, Granado J. Subluxación atlantoaxoidea no traumática: síndrome de Grisel. Presentación de un caso. *Rehabilitación (Madr).* 2007;41(2):88-91.
11. Fernández V, Martínez J, Piqueras C, Gelabert A, Poza M. Inflammatory atlanto-axial subluxation (Grisel's syndrome) in children: clinical diagnosis and management. *Childs Nerv Syst.* 2003;19:342-347.
12. Paula F, Correa G, Sadao A, Fogaça A, Martus R, Perilo R, et al. Avaliação retrospectiva dos casos de síndrome de Grisel (fixação rotatória C1-C2) no IOT-HCFMUSP. *Coluna/Columna.* 2011;10(2):102-105.
13. Spennato P, Nicosia G, Rapanà A, Cicala D, Donniani T, Scala S, et al. Grisel syndrome following adenoidectomy: surgical management in a case with delayed diagnosis. *World Neurosurg.* 2015;84(5):e7-e12.