

XXVI CONGRESSO  
NAZIONALE SITOP

10, 11, 12  
OTTOBRE 2024

Centro Congressi  
IRCCS Ospedale Galeazzi - Sant' Ambrogio  
MILANO



## Grisel Syndrome Up to date 2024: a systematic review



Cravino M, Aprato A., Balagna A, Audisio A, Cinnella P.  
*Ospedale Infantile Regina Margherita, CTO  
Torino*



## Alessandro F. 7 anni

Accesso in PS per torcicollo da circa 3 settimane con febbriola intermittente, ingravescente dal giorno prima

APR: muta

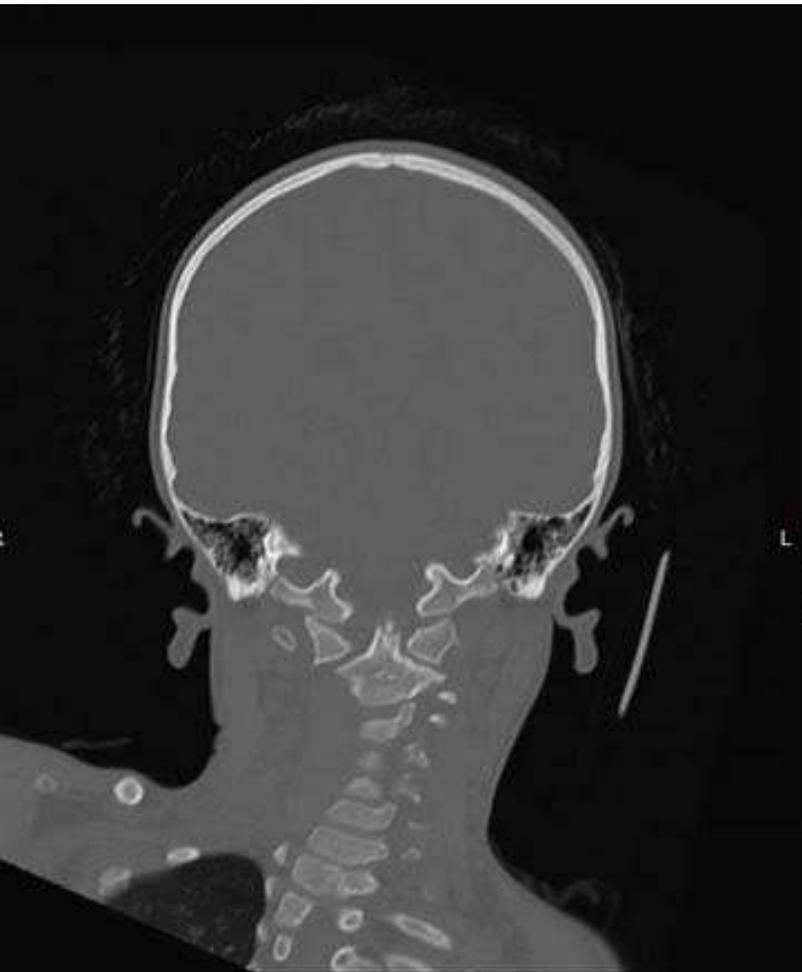
Allergie: nessuna

TD: nega

EO: **torcicollo**, non cordoni sottocutanei apprezzabili a livello dello sternocleidomastoideo controlaterale, **scarsamente riducibile**, non strabismo, non storia di MRGE

Reca in visione TC eseguita presso altra sede

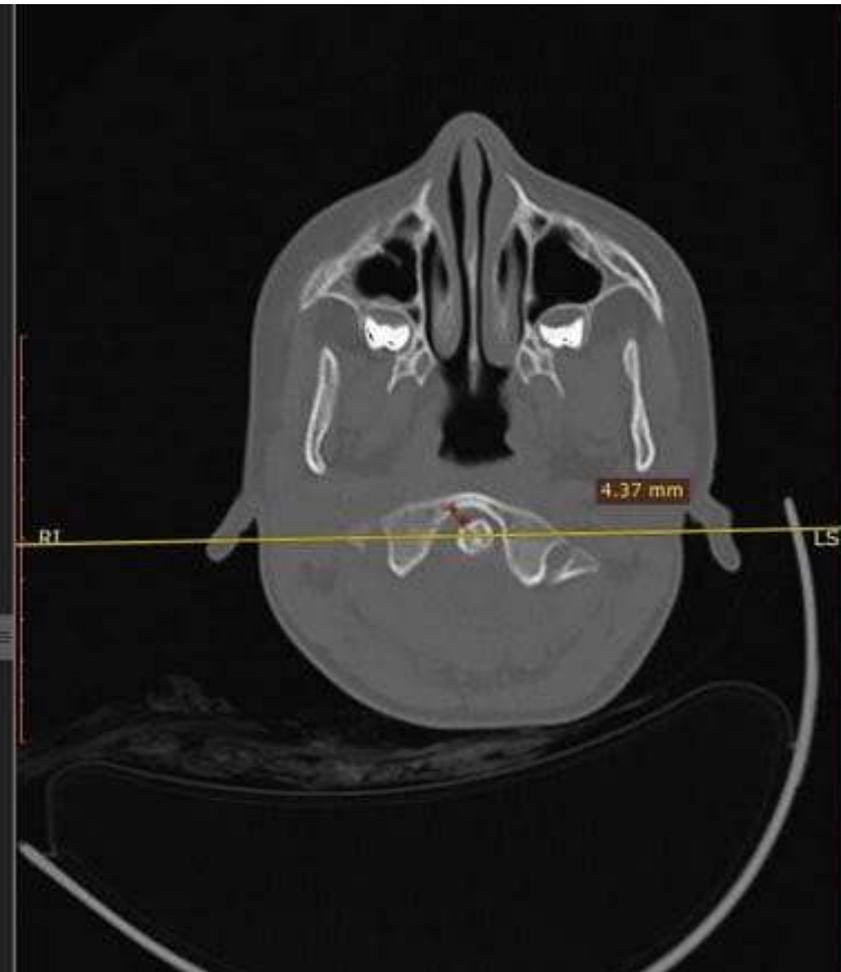




You have 20 days left in your trial period.  
Purchase a license at <https://radiantviewer.com/store/>



You have 20 days left in your trial period.  
Purchase a license at <https://radiantviewer.com/store/>



You have 20 days left in your trial period.  
Purchase a license at <https://radiantviewer.com/store/>

## Alessandro F. 7 anni

- Consulenza pediatrica:

- Urocolture: esito negativo
- Emocoltura: esito negativo
- Tampone faringeo: esito negativo
- Tampone virale: esito negativo

- Consulenza ORL:

Mucose arrossate, tonsille intraveliche, fosse nasali libere in rinoscopia. In otoscopia CUE liberi, MMTT integre con presenza di importante flogosi.

- Consulenza infettivologica:

ATB con cefotaxime e teicoplanina

Eseguito ecocardio: microDIV con shunt sn/dx

Eseguiti Rx torace ed ecografia addome : nei limiti di norma

## Alessandro F. 7 anni

Trazione al letto

Riduzione rotazione cervicale e mettere a riposo muscolatura cervicale in attesa che la terapia antibiotica/ antiinfiammatoria faccia effetto

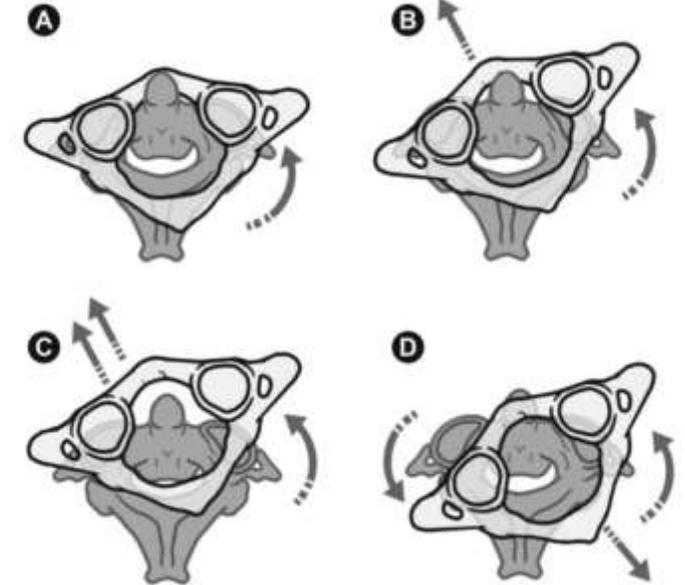
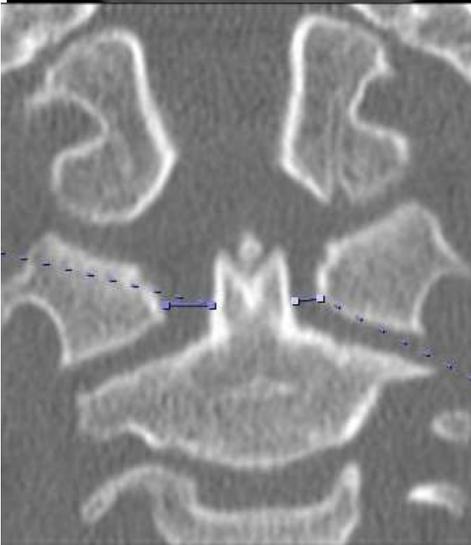
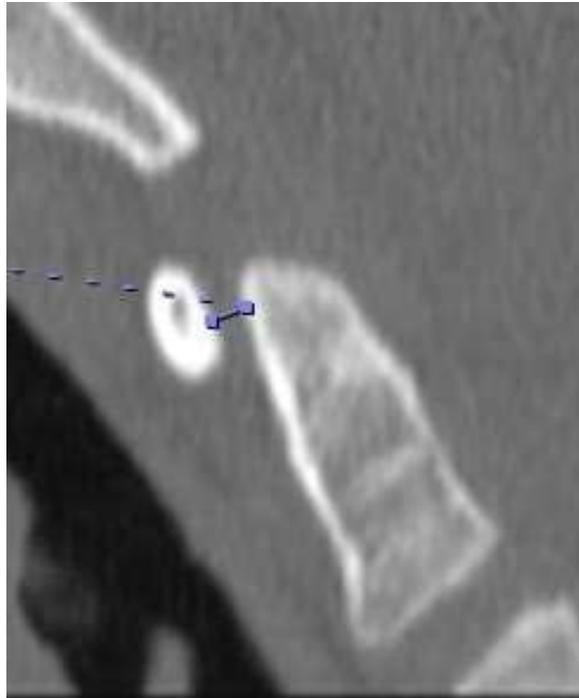
*Retropharyngeal Abscess Complicated with Torticollis: Case Report and Review of the Literature Hasegawa et al Tohoku J. Exp. Med., 2007, 213,*



TC di controllo ai 3 giorni:

Minima sublussazione rotatoria tra C1-C2 senza evidente dislocazione atloepistrofea

Sublussazione atlo-assiale grado 1 secondo la classificazione di Fielding e Hawkins



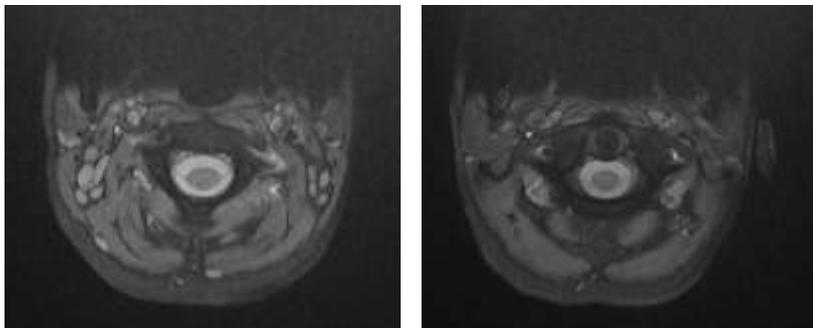
**FIELDING AND HAWKINS CLASSIFICATION:**

- Type 1 - simple rotary subluxation without anterior shift  
- odontoid acts as pivot
- Type 2 - rotary displacement with anterior displacement of 3-5mm  
- lateral articular process act as pivot
- type 3 - rotary displacement with anterior displacement of >5mm
- Type 4 - rotary displacement with posterior displacement

Alla RMN ai 7 giorni:

Regolari distanze atlo-odontoidea anteriore e posteriore. Conservati rapporti articolari C0-C1 e C1-C2

Non evidenti alterazioni morfologiche e strutturali a carico dei metameri compresi nel volume d'esame



# Casistica OIRM

NOME	SESSO	ETA'	ACCETTAZIONE	TRATTAMENTO	DURATA TRAZIONE	COLLARE	CLASSIFICAZIONE	RECIDIVA	RX DINAMICHE
R.L.	FEMMINA	7 aa	16/01/2024	TRAZIONE + ANTIBIOTICO	3 GIORNI	ASPEN	TIPO 2	NO	STABILE
F.A.	FEMMINA	7 aa	10/08/2023	TRAZIONE + ANTIBIOTICO	15 GIORNI	ASPEN	TIPO 3	NO	STABILE
R.E.	MASCHIO	6 aa	29/01/2024	TRAZIONE + ANTIBIOTICO	4 GIORNI	ASPEN	TIPO 2	NO	STABILE
T.E.	FEMMINA	6 aa	17/03/2024	TRAZIONE + ANTIBIOTICO	3 GIORNI	ASPEN	TIPO 2	NO	STABILE
R.G.	FEMMINA	7 aa	15/09/2022	TRAZIONE + ANTIBIOTICO	2 GIORNI	ASPEN	TIPO 1	NO	STABILE
V.S.	FEMMINA	6 aa	18/02/2022	TRAZIONE + ANTIBIOTICO	2 GIORNI	ASPEN	TIPO 1	NO	STABILE
R.A.	FEMMINA	9 aa	19/06/2023	TRAZIONE + ANTIBIOTICO	5 + 5 GIORNI	ASPEN	TIPO 2	SI	STABILE
F.B.	FEMMINA	8 aa	22/04/2024	TRAZIONE + ANTIBIOTICO	2 GIORNI	ASPEN	TIPO 1	NO	STABILE
C.M.	FEMMINA	4 aa	23/04/2024	NO TRAZIONE, ANTIBIOTICO	NO	ASPEN	TIPO 1	NO	STABILE

- 9 pazienti
- 8 femmine, 1 maschio
- 01/2022 a 01/2024
- Età 4-7 anni



grisel syndrome children

Search

Advanced Create alert Create RSS

User Guide

80 pubblicazioni e 140 pazienti sono stati identificati sulla base dei criteri di inclusione, utilizzando come motori di ricerca Pubmed Embase e Scopus e come stringhe di ricerca: “Grisel syndrome” “atlo-axial sublaxation” “diagnosis” “treatment” “role of cervical traction”.

Autore e anno	N. Pazienti	Classificazione	Grisel(AARS)	Trattamento ortopedico	Terapia antibiotica	Complicanze/ recidive
Hasegawa 2007	1			1. Trazione al letto	Drenaggio ascesso + Antibiotico	
Splendato 2020	53	60% grado 1 36.4% grado 2 3,6% grado 3		8 riduzione incontinentia e collare Philadelphia		
Aikbay 2014	12	50% grado 1 50% grado 2		1 riduzione incontinentia e SOMI		
Qi 2015	8			1 Trazione a letto e chirurgia ; anteriore + posteriore		fallimento trazione
Shen 2002	1	1 grado 1		1 Trazione al letto		no
Fathi 2018	2	2 grado 5		2 Trazione a letto e chirurgia ; anteriore + posteriore		fallimento trazione, no sequele
Iaccarino 2019	5	2 grado 1 2 grado 2 1 grado 3		5 3 collare 1 trazione + riduzione cruenta + somi 1 collare + intervento	Antibiotico terapia antibiotico + antinfiammatorio	fallimento trazione in grado 3
Barcelos 2013	1	1 grado 1		1 collare morbido poi Philadelphia	Antibiotico terapia	
Pilge 2011	1	1 grado 2		1 riduzione in narcosi + collare Philadelphia + fit	Drenaggio ascesso + Antibiotico	
Vivashphan 2015	9		4 + pra osteomielite vertebrale			antinfiammatorio ig (kawasaki disease) + asa
Kowalski 1987	8			0 collare / trazione/ halo/ chirurgia		1 caso fallimento trazione; limitazione ROM in ha
Dagtekin 2010	2	2 grado 1		2 riduzione in narcosi + collare Philadelphia	Antibiotico terapia	no complicanze ne recidive
Stufik 2022	12	3 grado 1 6 grado 2 3 tipo 3		3 trazione e chirurgia + collare Philadelphia		fallimento trattamento conservativo
Aldemousi 2023	1	1		1 collare poi chirurgia	antibiotico + antinfiammatorio	fallimento trattamento conservativo/ peggioram
Lavelle 2016	1	1		1 trazione poi chirurgia ( masse laterali e traslaminare)		fallimento trattamento conservativo
Mahr 2018	12	6 grado 1 ; 1 grado 3		7 wait and see + fit , closed reduction technique, halo traction o chirurgia	antibiotico + antinfiammatorio	
Singlet Dohar 2021	1	1		1 riduzione incontinentia gesso e halo	farmaci antitubercolari	
Anania 2019	5			5 collare cervicale Philadelphia, halo, chirurgia	antibiotico + antinfiammatorio	erosione del dente -> chirurgia; compressione rad
Falsaperla 2018	1	1		1 collare cervicale + Halo	Antibiotico terapia	erosione ossea
Phe 2020	2			2 riduzione incontinentia, collare Philadelphia/auson, fit	Antibiotico + antinfiammatorio	
Karkas 2007	1	1				
Al-dryweesh 2020	1	1				
Li 2020	10	4 grado 1 2 grado 2 4 grado 3	10 (in kawasaki)	collare + antinfiammatori + fit	ig (kawasaki disease)	ig (kawasaki disease) + antibiotico
Deichmeyer 2010	12			12 trattamenti conservativi ( in 4 halo )	antibiotico + antinfiammatorio	4 fallimento di trattamento proposto
Osro 2012	0			0		
Wenger 2021	3	3 PROTDUOLLO RM		3		antibiotico + antinfiammatorio
Idri 2012	12			1 riduzione in narcosi + halo vest		antibiotico
Idri 2011	7	1 grado 1 4 grado 2 2 grado 3		5 riduzione in narcosi + halo vest		4 casi di fallimento trattamento conservativo -> c no complicanze ne recidive
Yamada 2019	30	solo chirurgici e adulti !!		0 chirurgia		ematoma, sublussazione, infezione, frattura, emi rviceale
Woo Park 2005	1	1 grado 2 ( pang 8, 1, ma F.H. 2/3)		1 trazione + collare		antibiotico
Werning 2020	96	post traumatici		0 chirurgia (atlo-axial fusion vs occipito-cervical fusion)		antinfiammatorio + miorilassanti+ antibiotico
Lattif 2023	2	2 grado 2		0 trazione + riduzione in narcosi		antibiotico
Pilge 2013	5	1 grado 1 2 grado 2 2 grado 3		5 riduzione in narcosi + collare	antibiotico + antinfiammatorio + miorilassanti	no complicanze ne recidive
Rinaldi 2005	0	revisione non riporta pazienti				antibiotico
Nawal 2015	0	revisione non riporta pazienti				antibiotico
Wu 2018	41	adjacent segment degeneration in RA		0 trazione + chirurgia		antibiotico
Splendato 2018	1	1		1 trazione	antibiotico + antinfiammatorio	fallimento halo vest -> chirurgia
Gross 2017	1	1 grado 3		1 riduzione in narcosi + collare	antibiotico + antinfiammatorio	refrattario chirurgia nonostante fallimento trattamen antinfiammatorio
Ortega Evangelio 2011	1	1 grado 1		1 immobilizzazione cervicale	antibiotico + antinfiammatorio	antibiotico
Goel 2015	0	revisione non riporta pazienti				antibiotico + antinfiammatorio + miorilassanti
Park 2003	1	1		1 trazione		antibiotico
Elyajouli 2019	1	1 grado 1		1 riposo a letto e collare	antibiotico + antinfiammatorio	
Andenmattler 2020	1	1		1 riduzione		fallimento trattamento conservativo -> chirurgia
Orto 2018	1	1 grado 3		1 trazione + collare	antinfiammatorio	1 caso recidiva -> ch 2 trazione
Pereira 2018	1	1 grado 2		1 collare cervicale		antibiotico + antinfiammatorio
Albinoprak 2018	1	1 grado 2 ( grado 3???)		1 collare cervicale		antibiotico + antinfiammatorio
Bettina 2004	1	1 grado 2		1 collare		antibiotico + antinfiammatorio

# Sindrome di Grisel

Sub-lussazione atloassiale non traumatica associata a infezioni/inflammazioni delle alte vie aeree o storia di recente chirurgia rino-faringea



*Atlantoaxial Rotatory Subluxation  
in Children, Neal et al. J Am Acad  
Orthop Surg 2015; 23: 382-392*

# Presentazione clinica

Torcicollo con deviazione del processo di C1 verso lo stesso lato della deviazione del capo

Impossibilità di ruotare il capo oltre la linea mediana

Dolore al collo associato a dolore rinofaringeo

Febbricola

Sublussazioni tipo I e II spesso non associate a deficit neurologici. Al contrario possono essere presenti nei tipi III e IV

Spasmo dello sternocleidomastoideo omolaterale alla rotazione ( opposto a torcicollo miogeno)

*Nontraumatic Atlantoaxial Rotatory Subluxation: Grisel Syndrome. Case Report and Literature Review  
Barcelos et al Global spine Journal  
DagtekinA,KaraE,VayisogluY,KoseogluA,AvciE,TalasD,etal.Theimportance of early diagnosis and appropriate treatment in  
Grisel's syndrome: report of two cases. Turk Neurosurg 2011;21(4):680-4.  
Harth M, Mayer M, Marzi I, Vogl TJ. Lateral torticollis on plain radiographs and MRI: Grisel syndrome. Eur Radiol  
2004;14(9):1713-5.*

XXVI CONGRESSO  
NAZIONALE SITOP

10, 11, 12  
OTTOBRE 2024

Centro Congressi  
IRCCS Ospedale Galeazzi - Sant'Ambrogio  
MILANO



“cock robin position “

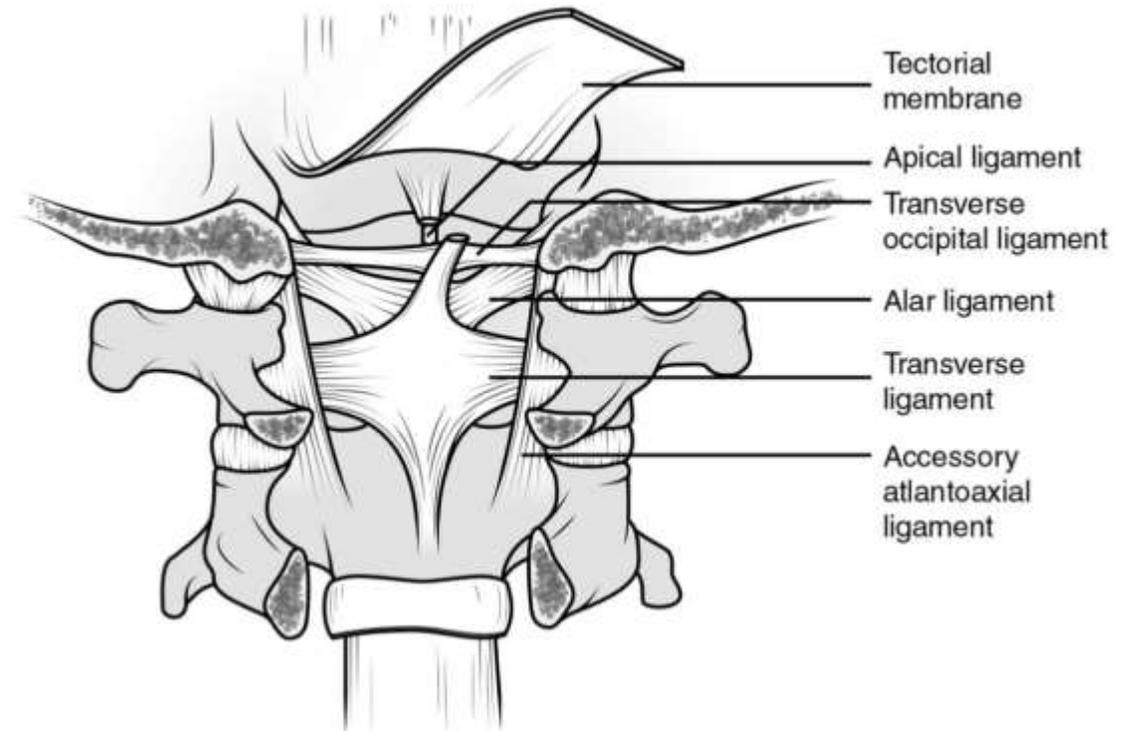


# Anatomia C1-C2

Articolazione atlo-epistrofea responsabile del 60% di rotazione del capo

Stabilizzatori dell'articolazione atlo-assiale:

- Legamento trasverso: previene l'iper-flessione
- Legamenti alari: prevengono iper-rotazione

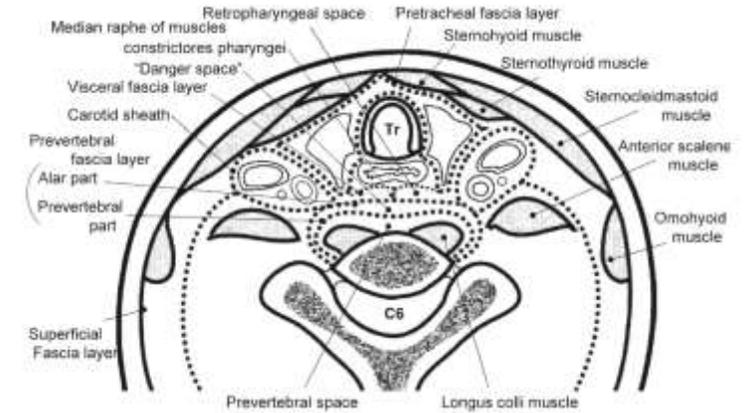


# Eziopatogenesi

La teoria più accettata sembra essere una lassità legamentosa degli alari e del trasverso causata da un'iperemia infiammatoria/infettiva  
Decalcificazione C1-C2 su base infiammatoria

Alcuni parametri predisponenti :

- Maggiore larghezza cranica
- Indebolimento dei muscoli cervicali
- Condizioni predisponenti a lassità ( es Marfan, Down, Morquio)
- Faccette articolari più orizzontali
- Maggiore presenza di linfonodi retrofaringei ( spiega predominanza pediatrica)
- Utilizzo di elettrocoagulazione con monopolare al posto di bipolare nella chirurgia retrofaringea



*Retropharyngeal Abscess Complicated with Torticollis: Case Report and Review of the Literature*  
Hasegawa et al *Tohoku J. Exp. Med.*, 2007, 213,

The pharyngovertebral veins: an anatomical rationale for Grisel's syndrome. Parke et al *JBeJS*  
Atlanto-axial rotatory fixation. (Fixed rotatory subluxation of the atlanto-axial joint)  
Fielding, JW; Hawkins, RJ *JB eJS*

*Welinder NR, Hoffman P, Hakansson S: Pathogenesis of nontraumatic atlanto-axial subluxation (Grisel's syndrome). Eur Arch Otorhinolaryngol 254: 251-254, 1997*

*Fernandez Cornejo VJ, Martinez-Lage JF, Piqueras C, Gelabert A, Poza M: Inflammatory atlanto-axial subluxation (Grisel's syndrome) in children: Clinical diagnosis and management. Childs Nerv Syst 19: 342-347, 2003*

*Guleryuz A, Bagdatoglu C, Duce MN, Talas DU, Celikbas H, Koxsel T: Grisel's syndrome. J Clin Neurosci 9:81-84, 2002*

# Patofisiologia

- La patofisiologia della sindrome di Grisel sembra essere associata a un **iperemia settica con decalcificazione del processo odontoideo e dell'atlante combinata con una lassità del legamento trasverso che porta a una sublussazione.**
- Secondo Doshi et al. la lassità legamentosa potrebbe essere associata all'edema a seguito del processo infettivo locale
- Di conseguenza l'organismo risponde all'instabilità atlo-assiale con uno spasmo dello sternocleidomastoideo che si traduce con torcicollo
- Parke et al: plesso anastomotico linfo-vascolare attraverso la fascia retrofaringea
- Possibile invaginazione capsulo-legamentosa tra C1 e C2

# Diagnostica radiologica

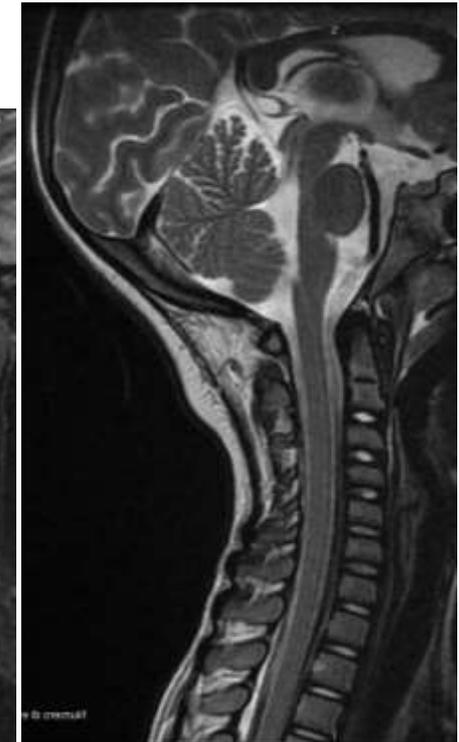
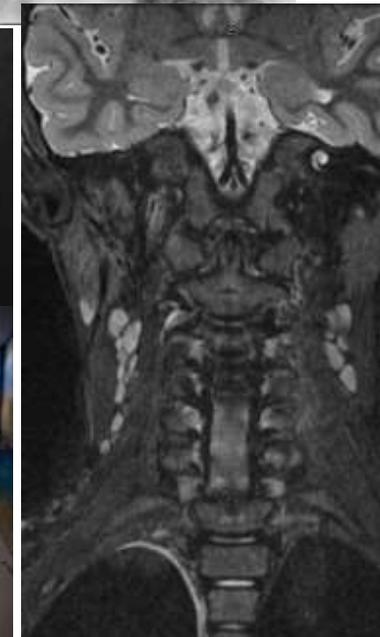
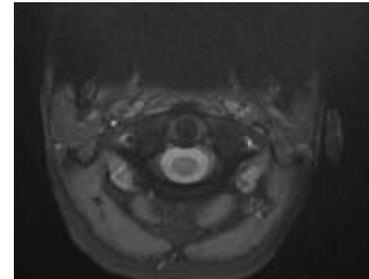
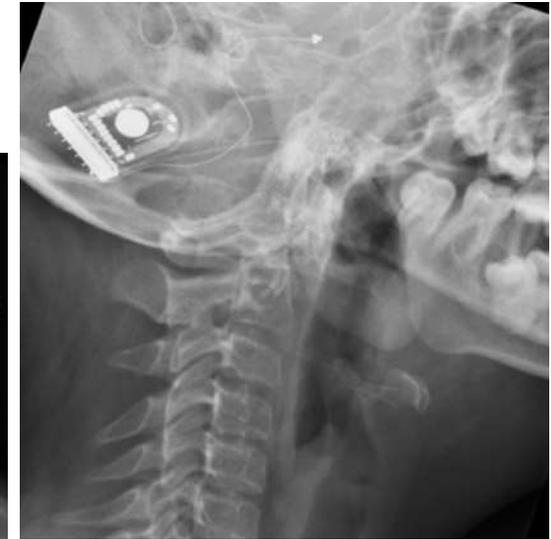
**Rx** ( AP, LL, transorale, dinamiche?)

**TC con studio rotazionale C1-C2**

**RM**

Compressione nervosa o midollare? Ascessi retrofaringeo?

Importante anche per DD con tumori della fossa posteriore e se ascesso retrofaringeo prevenire mediastinite o spondilodisciti !!!



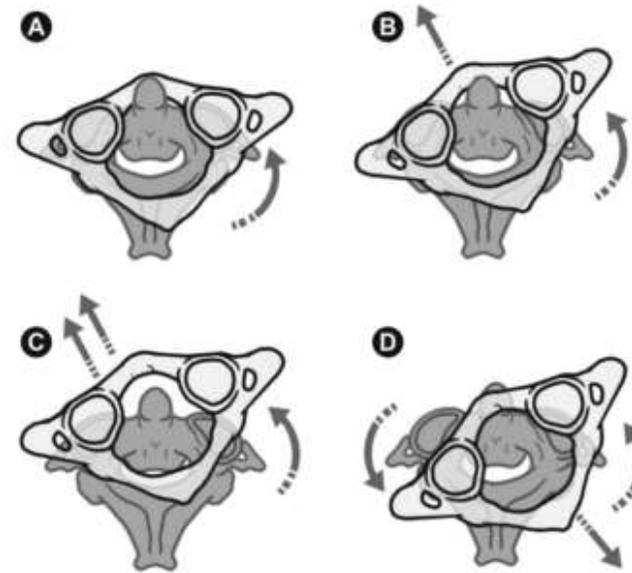
# Classificazione

La classificazione di Fielding–Hawkins viene comunemente utilizzato in letteratura per guidare il trattamento della sindrome di Grisel

Sistema di gradazione che stima la severità della sublussazione rotatoria su quadro TC

Il tipo I-II non sono in genere correlati a deficit neurologici che possono essere presenti nei tipo III-IV, interessamento dei legamenti alari o trasverso in base al tipo

Kraft and Tschopp descrivono un addizionale tipo 0 che consiste nella presenza di torcicollo persistente in assenza di evidenza di sublussazione



## FIELDING AND HAWKINS CLASSIFICATION:

- Type 1 - simple rotary subluxation without anterior shift
  - odontoid acts as pivot
- Type 2 - rotary displacement with anterior displacement of 3-5mm
  - lateral articular process act as pivot
- type 3 - rotary displacement with anterior displacement of >5mm
- Type 4 - rotary displacement with posterior displacement

*Karkos PD, Benton J, Leong SC, Mushi E, Sivaji N, Assimakopoulos DA. Grisel's syndrome in otolaryngology: a systematic review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2007;71(12):1823–7.*

*Cekinmez M, Tufan K, Sen O, Caner H. Non-traumatic atlanto-axial subluxation: Grisel's syndrome. Neurol Med Chir (Tokyo) 2009;49(4):172–4.*

*Fielding JW, Hawkins RJ. Atlanto-axial rotatory fixation. (Fixed rotatory subluxation of the atlanto-axial joint). J Bone Joint Surg Am 1977;59(1):37–44.*

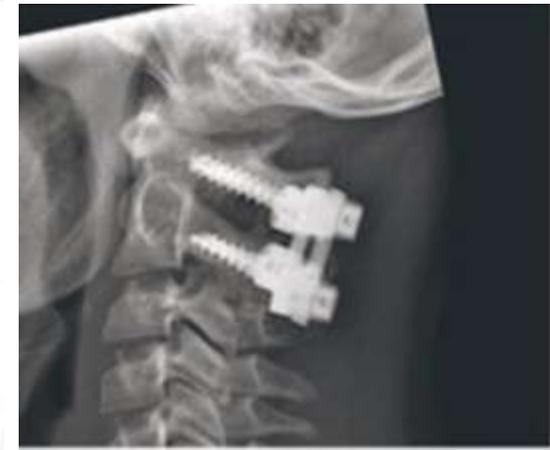
# Trattamento

Trattamento ortesico

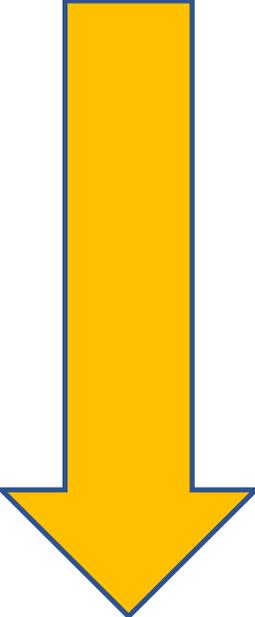
Trazione

Halo Vest

Artrodesi vertebrale



# Trattamento basato sulla classificazione di Field Hawkings

- 
- FANS, miorilassanti, antibiotici e immobilizzazione con collare morbido **nel tipo I**
  - Riduzione e immobilizzazione con collare rigido per il **tipo II**
  - Riposo a letto e trazione seguite con immobilizzazione con collare per il **tipo III**
  - In caso di fallimento del trattamento conservativo o in presenza di deficit neurologici è indicata la chirurgia. ( nei **tipi IV** molto frequente deficit neurologico)

Efficacia dimostrata del trattamento conservativo ma non universalmente accettato quale miglior approccio e durata del trattamento in genere 4 settimane almeno nei tipo I-II, fino a 12 settimane nei tipi III-IV

*Neal KM, Mohamed AS (2015) Atlantoaxial rotatory subluxation in children. J Am Acad Orthop Surg 23:382–392*

*Spivak JM, Afshin ER. (2003) Cervical traction and reduction techniques. In Vaccaro A. (Ed). Fractures of the cervical, thoracic, and lumbar spine. Marcel Dekker, New York, pp 283–299*

*Subach BR, McLaughlin MR, Albright AL, Pollack IF: Current management of pediatric atlantoaxial rotatory subluxation. Spine (Phila Pa 1976) 1998;23(20):2174-2179.*

# Presenza in carico multispecialistica

Febbre?

Considerare terapia antibiotica !!

Considerare terapia anti-infiammatoria/ miorilassante

Esame obiettivo otorino-laringoiatrico (presenza di ascessi e/o infezioni alte vie aeree ?)

Esami di completamento:

- Widal- Wright, Bartonella e Quantiferon Tb
- ALSO e antiDNAsiB
- TN per MRSA
- C3, C4 di norma, ANA, ANA screening, FR, antiDSDNA
- Dosaggio Ig e sottoclassi IgG
- CK e mioglobina

Ecocardiogramma ( vegetazioni?)



# Gestione del follow-up

Esame clinico ogni 2 settimane per valutare progressione / regressione della sintomatologia

Raccomandata TC mirata su C1-C2 per definire riduzione e RX in 2P + dinamiche al mese dal trattamento

# Take home messages

- Nel sospetto di Sindrome di Grisel fondamentale diagnosi imaging (RX ?, TAC e RMN) e laboratoristica
- Necessaria presa in carico multispecialistica ( ortopedico, infettivologo, ORL)
- Ritardo diagnostico e trattamento non precoce = aumentato rischio di fallimento trattamento conservativo, rischio di recidiva e sequele
- Dopo la riduzione è necessaria una immobilizzazione prolungata anche fino a 3 mesi per ridurre le recidive

# GRAZIE!



**Cravino M, Aprato A., Balagna A, Audisio A, Cinnella P.**

*Ospedale Infantile Regina Margherita, CTO Torino*