

LE SYNDROME DE GRISEL : À PROPOS DE DEUX CAS DE SUBLUXATION C1-C2

CZAJKOWSKI M (1), LEFÈVRE PH (1), BOUCHAIN O (1), PEIGNEUX N (1), REUTER G (2)

RÉSUMÉ : Le syndrome de Grisel est une subluxation atlanto-axoïdienne (C1-C2) non traumatique et l'une des causes de torticolis chez l'enfant. La subluxation survient dans le cadre d'une infection de la sphère ORL ou à la suite d'une chirurgie. Le diagnostic est basé sur la clinique et l'examen radiologique. Le traitement est le plus souvent médical et conservateur. Les prises en charge chirurgicales sont limitées aux récives et aux présentations tardives. Nous discutons ici deux cas de subluxation C1-C2. La première chez un enfant de 10 ans faisait suite à une rhinopharyngite. Cette présentation correspond à la présentation typique du syndrome de Grisel. Une prise en charge rapide a permis une correction de cette subluxation à l'aide d'un traitement médical et d'une minerve souple de type Philadelphia. Le second cas concerne une adulte de 34 ans qui a présenté des céphalées postérieures à la suite d'une chirurgie de sphénoïdectomie. Le syndrome Grisel est moins fréquent chez l'adulte, ce qui a engendré une errance clinique et un diagnostic retardé (> 1 mois). La réduction associée à un traitement par haloveste a échoué et la patiente a nécessité une arthrodèse cervicale.

MOTS-CLÉS : *Syndrome de Grisel - Subluxation atlanto-axoïdienne - Torticolis fébrile*

GRISEL'S SYNDROME : ABOUT TWO CASES OF A ATLANTOAXIAL (C1-C2) SUBLUXATION

SUMMARY : Grisel's syndrome is a non-traumatic atlantoaxial (C1-C2) subluxation and one of the causes of torticollis in children. The subluxation occurs in the context of an infection in the ENT ("Ear Nose and Throat") region or following surgery. Diagnosis is based on clinical examination and radiological assessment. Treatment is typically medical and conservative, with surgical interventions reserved for recurrences and late presentations.

We discuss here two cases of C1-C2 subluxation. The first case involves a 10-year-old child with subluxation following a rhinopharyngitis. This presentation is the classical manifestation of Grisel's syndrome. Prompt management led to correction of the subluxation using medical treatment and a soft Philadelphia collar. The second case involves a 34-year-old adult who developed posterior headaches after sphenoidotomy surgery. Grisel's syndrome is less common in adults, leading to clinical challenges and delayed diagnosis (> 1 month). Reduction combined with a halo vest treatment failed, and the patient required cervical arthrodesis.

KEYWORDS : *Grisel's syndrome - Atlantoaxial subluxation - Febrile torticollis*

INTRODUCTION

Le syndrome de Grisel est une subluxation non traumatique de C1-C2 qui survient à la suite d'une infection des voies respiratoires supérieures (IVRS) ou après une chirurgie de la tête et du cou. La physiopathologie de ce syndrome est encore mal comprise, et plusieurs hypothèses existent.

La présentation clinique est celle d'un torticolis douloureux, et la présence de fièvre n'est pas systématique. Le scanner est l'examen radiologique permettant de poser le diagnostic en mettant en évidence la subluxation C1-C2. L'injection de produit de contraste permet d'exclure la présence d'un abcès. Le traitement est le plus souvent conservateur et une fixation de la colonne cervicale n'est nécessaire que dans les cas de diagnostic retardé ou dans les récives.

PRÉSENTATION DES CAS CLINIQUES

CAS 1

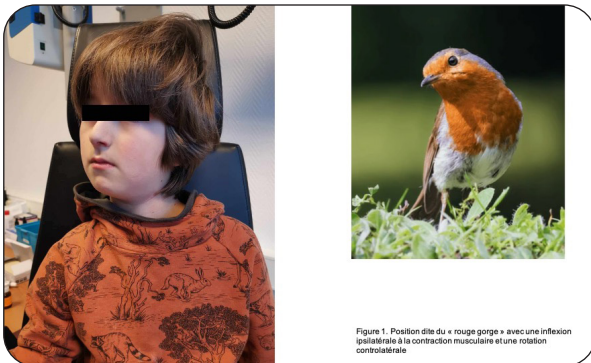
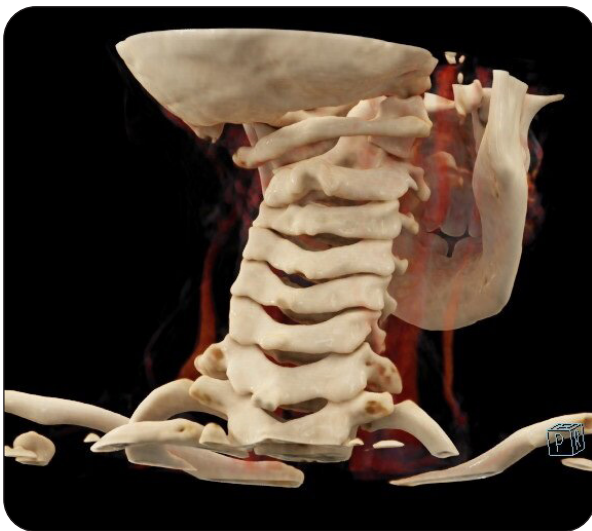
Un enfant de 10 ans consulte, à la demande de son médecin traitant, en raison d'une suspicion de méningite. Il présente un syndrome grippal associé à un torticolis fébrile depuis 8 jours, sans photophobie ou phonophobie. L'état général est conservé. Le reste de l'anamnèse systématique retrouve une obstruction nasale avec une rhinorrhée claire.

L'examen ORL met en évidence une rhinopharyngite, avec une surinfection des végétations adénoïdes obstruant complètement les choanes. Aucune tuméfaction cervicale n'est palpée. Il existe un torticolis avec inflexion latérale gauche et rotation droite, position dite du «rouge-gorge» (Figure 1).

Le bilan biologique ne montre pas de syndrome inflammatoire.

Le scanner avec produit de contraste exclut un abcès cervical et révèle une subluxation C1-C2 de type 1 selon la classification de Fielding et coll. (Figure 2). Un diagnostic de syndrome de Grisel est retenu et le patient est orienté en neurochirurgie pour un traitement conservateur sous forme d'une minerve de Philadelphia pendant 12 semaines. Un

(1) Service ORL, CHU Liège, Belgique.
(2) Service de Neurochirurgie, CHU Liège, Belgique.

Figure 1. Position du rouge gorge**Figure 2. Scan reconstruction 3-D mettant en évidence la rotation de C1 sur C2**

traitement antalgique associé à un traitement anti-inflammatoire et une antibiothérapie par Augmentin®, à la dose 15 mg/kg 3 fois par jour pendant 7 jours, a été prescrit. L'imagerie de contrôle par IRM du rachis cervical montre une régression de la subluxation rotatoire C1-C2, avec intégrité des ligaments transverses (Figure 3). Le patient n'a pas présenté de récurrence de subluxation C1-C2.

CAS 2

Une patiente de 34 ans a bénéficié d'une reprise de sphénoïdectomie pour une rhinosinusite chronique sphénoïdale droite réfractaire. Un évidement sphénoïdal bilatéral, associé à la mise en place d'un stent PROPEL®, a été réalisé avec antibiothérapie postopératoire par Bactrim

Figure 3. IRM montrant l'intégrité du ligament transverse. La flèche identifiant le ligament transverse

Forte® 2x/jour. La patiente se présente au 3^{ème} jour post-opératoire via les urgences pour des céphalées postérieures associées à une raideur de nuque. L'examen clinique ne retrouve pas de torticolis et l'endoscopie nasale ne retrouve pas d'écoulement de liquide céphalo-rachidien. Une ponction lombaire et un scanner cérébral ont été demandés en urgence. La ponction lombaire est revenue négative. Le scanner cérébral avec injection de produit de contraste ne retrouve pas de pneumencéphalie, mais une subluxation C1-C2 (Figure 4). Une IRM cérébrale a également été réalisée, celle-ci ne retrouve pas de brèche ostéo-méningée ou de complications endocrâniennes. Un scanner centré sur le rachis cervical confirme une subluxation C1-C2 de type I selon Fielding et coll. (Figure 5). À la relecture des différentes imageries, la subluxation C1-C2 est retrouvée sur plusieurs scanners dans les 6 mois qui précèdent l'opération. La patiente développera un torticolis avec une rotation gauche de la tête et une inflexion droite au 5^{ème} jour post-opératoire. Un traitement antalgique associé à un traitement par diazépam et une antibiothérapie ont été prescrits à la patiente qui a été autorisée à retourner à son domicile. Après consultation multidisciplinaire (neurochirurgien-physiothérapeute), une réduction par manœuvre trans-orale de Jeszenszky associée à la mise en place d'une halo-veste a été programmée sous anesthésie générale. Celle-ci a été réalisée à plus de 1 mois de l'apparition des symptômes (au jour 77 post-

Figure 4. Subluxation C1-C2 mise en évidence sur un scanner cervical en coupe axiale et fenêtre osseuse. La flèche indiquant la rotation de l'atlas (C1) par rapport à un axe sagittal

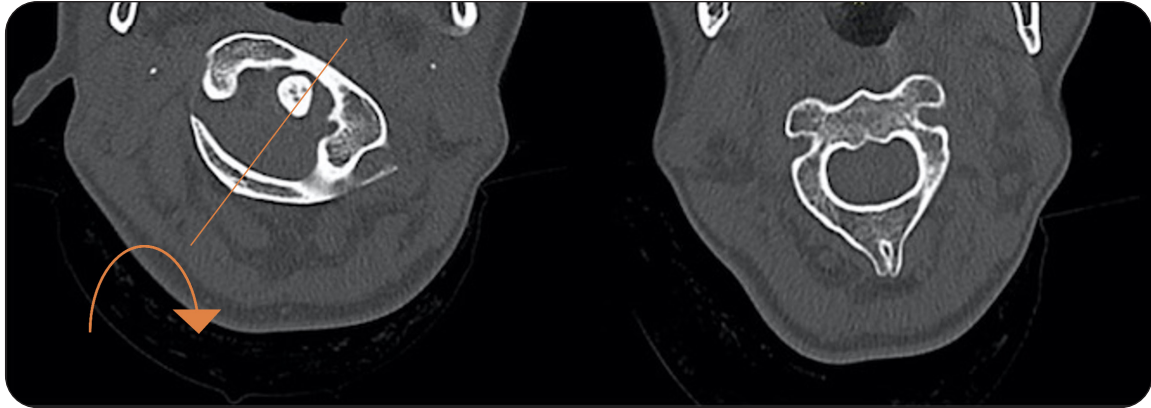
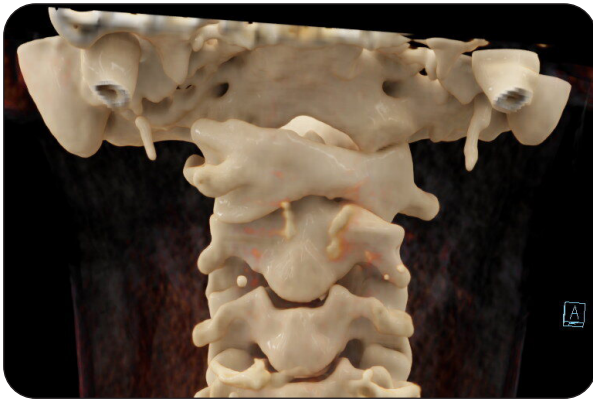


Figure 5. Scan reconstruction 3-D mettant en évidence la rotation de C1 sur C2



opératoire). La halo-veste a été laissée en place pendant 6 semaines, mais n'a permis qu'une réduction partielle de la luxation C1-C2. Dans ce contexte, une arthrodèse C1-C2-C3 a été réalisée sous anesthésie générale. Le contrôle post-opératoire montre une bonne réduction de la luxation, tant sur le plan clinique que sur le plan radiologique (Figure 6). La patiente ne présente, par ailleurs, plus aucune céphalée postérieure. À noter la mise en évidence d'un déficit en IgG2 et en IgG3 durant le bilan, déficit qui explique le contexte de rhinosinuites récidivantes.

DISCUSSION

ÉPIDÉMIOLOGIE

Le syndrome de Grisel correspond à une subluxation atlanto-axoïdienne (C1-C2). Il

s'agit d'une manifestation clinique rare, affectant principalement la population pédiatrique, avec 68 % des patients âgés de moins de 12 ans et 90 % de moins de 21 ans (1, 2). Les principales causes sont l'infection des voies respiratoires supérieures (40 %) et la chirurgie, avec 78 % des cas chirurgicaux survenant après une adéno-tonsillectomie (3). On retrouve d'autres causes, notamment un cas décrit après une infection pulmonaire à *Mycoplasma Pneumoniae* (4), ce qu'il est pertinent d'évoquer compte tenu de l'augmentation de l'incidence de cette infection en Belgique, principalement chez les enfants (5).

PHYSIOPATHOLOGIE

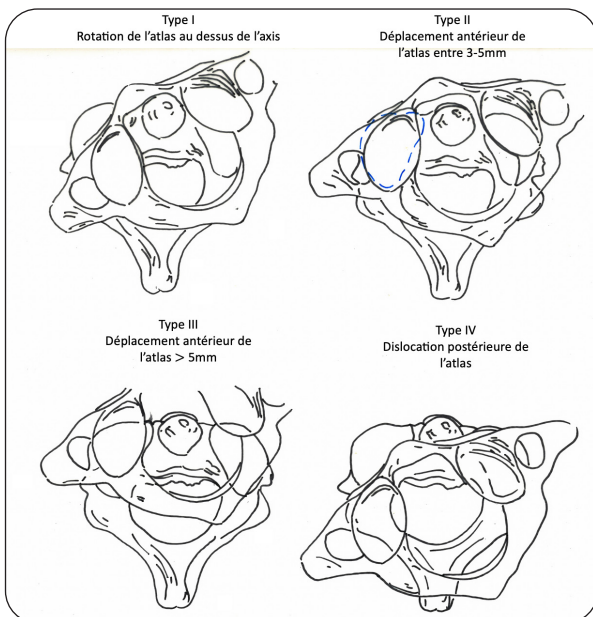
La physiopathologie du torticolis n'est pas encore totalement élucidée. Le médecin ORL français Grisel a, le premier en 1930, suggéré que la subluxation était causée par un spasme musculaire (6). Watson-Jones et Roberts supposent que l'infection ou le traumatisme chirurgical favorisent une hyperémie osseuse qui conduit à une décalcification de l'arche antérieure de l'atlas, ce qui provoque, dès lors, une laxité du ligament transverse antérieur entre l'atlas et l'axis (7). L'hypothèse de Battiata et Pazos est que la subluxation nécessite une laxité ligamentaire préexistante, plus fréquente chez l'enfant, et que le plexus pharyngo-vertébral va drainer les médiateurs inflammatoires oropharyngés vers les muscles cervicaux provoquant, de ce fait, un spasme musculaire (8). Le spasme musculaire associé à la laxité ligamentaire préexistante provoque la subluxation.

Dans les deux cas présentés, l'IRM cervicale ne montrait pas de décalcification de

Figure 6. Scanner cervical en coupe axiale mettant en évidence la réduction de la subluxation C1-C2 par l'arthrodèse



Figure 7. Classification de Fielding et Hawkins (11)



l'atlas et les ligaments transverses étaient non pathologiques. Dans le cas 1, la laxité ligamentaire est fréquente dans la population pédiatrique. Le cas 2 est intéressant puisqu'on retrouve une laxité ligamentaire à l'âge adulte. Il existe une notion d'hyperlaxité au niveau des pouces signalée par la patiente et plusieurs scanners retrouvent une luxation C1-C2 asym-

tomatique et réversible. La chirurgie a provoqué le «second hit» décrit par Battiata et Pazos (8) et engendré un spasme musculaire rendant la subluxation non réductible.

DIAGNOSTIC

Il n'y a pas de consensus pour le diagnostic et le traitement, mais un diagnostic précoce conditionne le pronostic (9). Dans une revue de littérature récente, les principaux symptômes retrouvés sont le torticolis (90,7 %), la douleur cervicale (81,5 %), la raideur de nuque (31,5 %) et la fièvre (27,8 %) (10). Ces symptômes associés à une infection ORL ou une chirurgie récente doivent faire évoquer le diagnostic de syndrome de Grisel et un scanner face et cou avec injection de produit de contraste doit alors être demandé. Dans le cas 1, le patient présentait 3 des 4 symptômes les plus fréquemment rencontrés. Dans le cas 2, la céphalée était au premier plan, associée à une raideur de nuque. Le torticolis avec une position classique dite du «rouge gorge», avec la tête penchée vers le côté affecté et le menton tourné vers le côté opposé, n'est apparu qu'au 5^{ème} jour post-opératoire. La présence de cette céphalée en premier plan a favorisé l'errance diagnostique avec, initialement, la recherche d'une complication chirurgicale, notamment une brèche ostéo-méningée.

Le scanner permet de visualiser la subluxation et d'en déterminer le grade selon Fielding et coll. (11). L'injection de produit de contraste

permet d'exclure une collection abcédée qui nécessiterait un drainage chirurgical. Fielding et coll. ont décrit quatre types de subluxation atlanto-axoïdienne (Figure 7) (11). Le type I correspond à une rotation de l'atlas au-dessus de l'axis sans déplacement antérieur. Dans ce cas, le ligament transverse est intact. Le type II est une rotation de l'atlas au-dessus du processus réticulaire latéral avec déplacement antérieur de 3 à 5 mm. Dans le type III, la dislocation antérieure est supérieure à 5 mm et dans le type IV, il existe une dislocation postérieure. Dans les deux cas, il s'agissait d'un type I selon cette classification étant donné l'intégrité du ligament transverse. Les subluxations de type I et II, les plus fréquentes, n'ont pas de répercussion neurologique tandis que les types III et IV sont asso-

ciés à une compression médullaire avec des complications neurologiques, parfois sévères.

L'IRM permet d'évaluer l'intégrité des ligaments et une éventuelle compression médullaire (10).

TRAITEMENT

Étant donné que l'infection des voies respiratoires supérieures est la première cause du syndrome de Grisel (3), le premier traitement consiste à identifier et traiter l'infection causale (12). Dans le cas 1, il s'agissait d'une rhinopharyngite et le patient a bénéficié d'une antibiothérapie par Augmentin®. Bien que la plupart des rhinopharyngites soient d'origine virale, l'aspect surinfecté des végétations adénoïdes avec la présence de pus fut en faveur d'un traitement

Figure 8. Protocole initialement proposé pour la prise en charge de la subluxation C1-C2 (15)

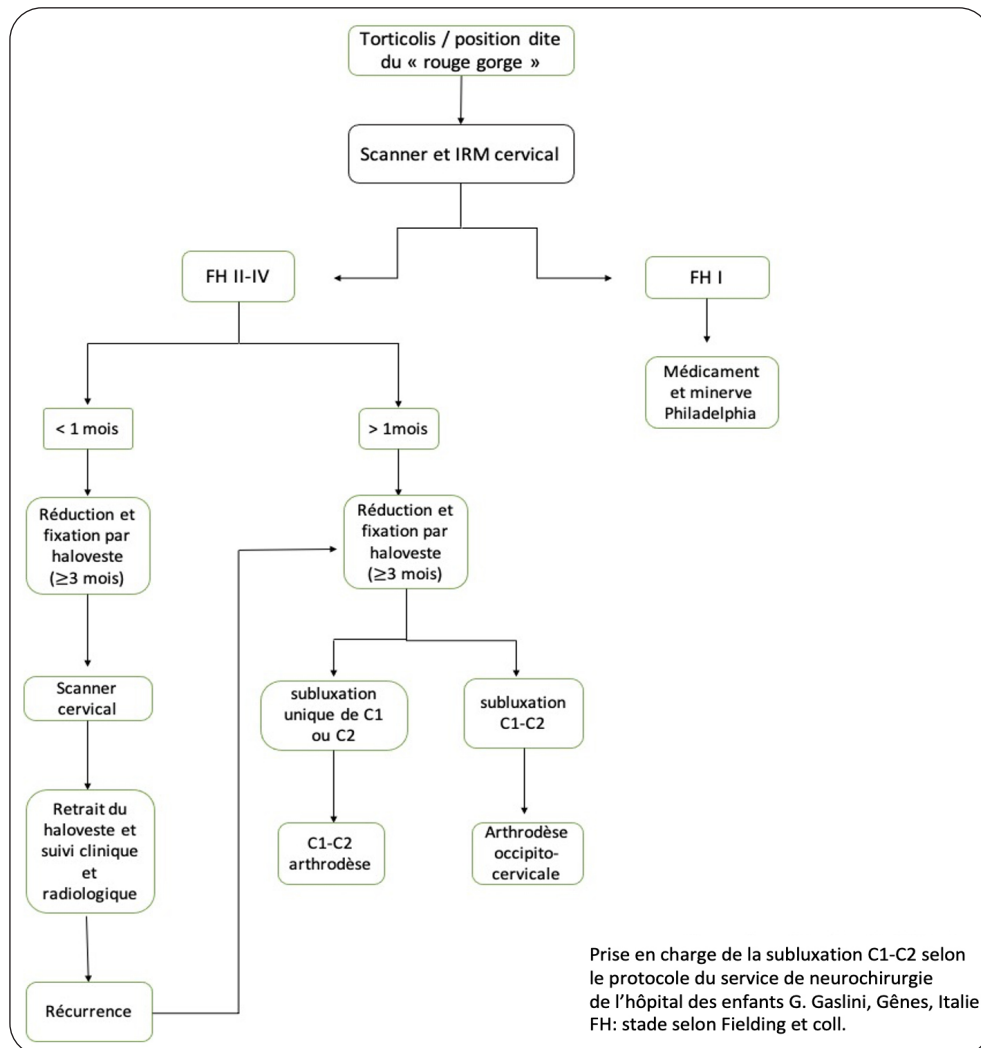
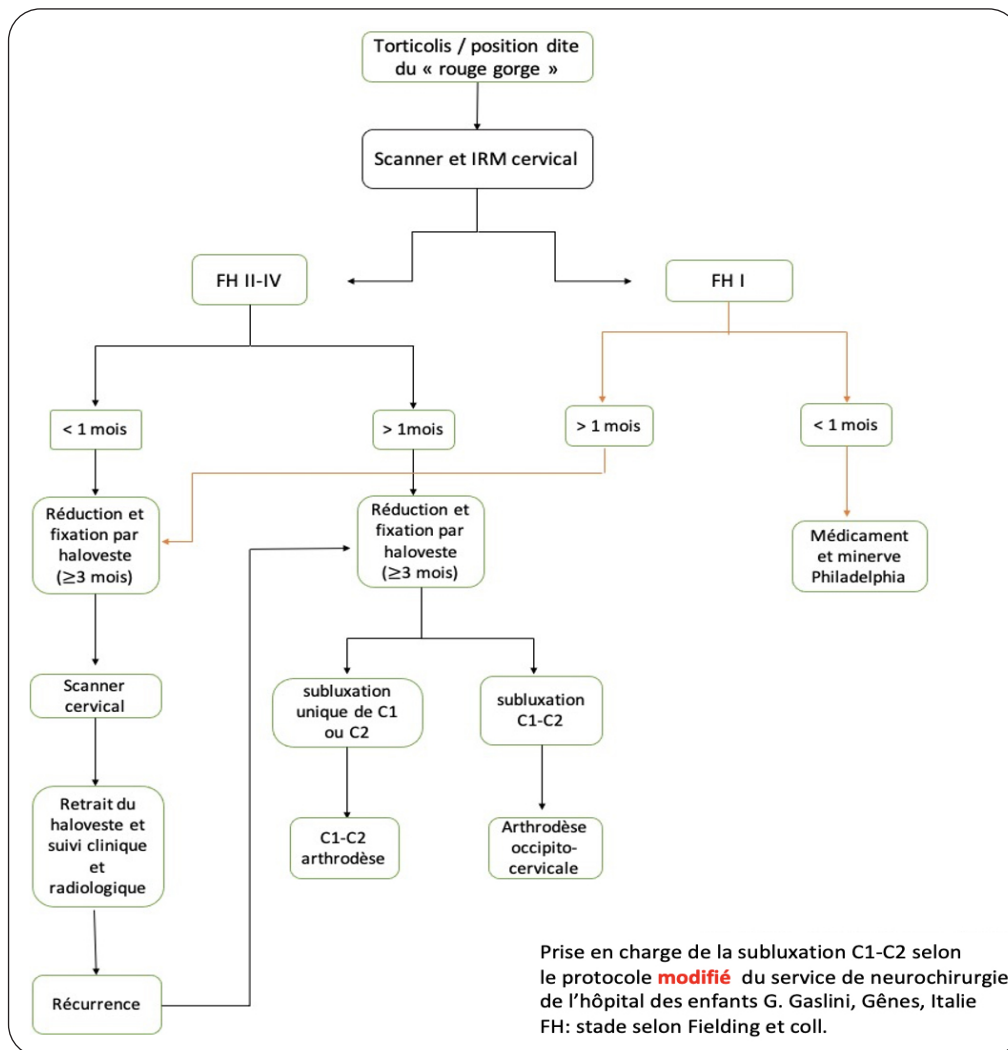


Figure 9. Protocole modifié de prise en charge de la subluxation C1-C2



par antibiotique pour éviter une évolution péjorative. Dans le cas 2, l'élément causal était le traumatisme chirurgical et la patiente était déjà sous antibiothérapie par Bactrim Forte®.

Dans le type I selon Fielding et coll., un traitement anti-inflammatoire, des myorelaxants et une immobilisation par minerve sont généralement suffisants (12). Les types II nécessitent une réduction et une traction cervicale par une haloveste pendant 6-12 semaines (13). Dans les types III-IV, après la réduction, la traction cervicale par halo-veste doit être suivie d'une immobilisation par minerve pour éviter la récurrence (12).

La prise en charge chirurgicale par arthrodèse est indiquée en cas d'échec du traitement conservateur, de récurrence ou d'impossibilité de réduire la subluxation (12).

Certains cas aigus, plus souvent les stades III et IV, et la plupart des cas chroniques nécessitent une fixation par arthrodèse (14). Un délai diagnostique supérieur à 1 mois augmente fortement le risque de devoir recourir à une arthrodèse (14). Une revue italienne récente a publié un protocole de prise en charge de la subluxation C1-C2 basé sur les expériences des auteurs et sur une revue de la littérature (15) (Figure 8). La prise en charge dépend du stade de la subluxation, mais également du délai diagnostique : un délai supérieur à 1 mois nécessite une fixation par arthrodèse.

Nos deux cas confirment l'importance d'une prise en charge précoce. En effet, dans le cas 1, le diagnostic a été posé dès le passage aux urgences, après 8 jours de torticolis, et une consultation en neurochirurgie associée à une immobilisation a été réalisée le jour de la

consultation urgente, ce qui explique l'évolution rapidement favorable. Par contre, dans le cas 2, le diagnostic retardé (> 1 mois) a conduit à une récurrence après traitement conservateur par halo-veste et une arthrodèse cervicale a été nécessaire. Dans le protocole proposé par l'équipe neurochirurgicale de l'Hôpital des enfants G. Gaslini, les types I selon Fielding et coll. sont tous traités par traitement conservateur. Notre expérience prouve que peu importe le stade, c'est le diagnostic précoce qui constitue l'élément prédictif d'un succès du traitement conservateur. Dans la présentation des cas par l'équipe de l'hôpital G. Gaslini, un des cinq patients présentait également une subluxation C1-C2 de type I selon Fieldings et coll. depuis 4 mois et il a nécessité une prise en charge chirurgicale par arthrodèse cervicale C1-C2 (15). Une modification de leur protocole a donc été proposée avec une prise en charge basée essentiellement sur le délai diagnostique (Figure 9).

IMPLICATIONS CLINIQUES

Bien qu'il s'agisse d'une complication rare, la connaissance du syndrome de Grisel est indispensable. En effet, la rapidité du diagnostic aura une influence sur l'avenir de l'articulation C1-C2 et donc sur la fonctionnalité de la colonne cervicale. En effet, celle-ci se trouve diminuée en cas d'arthrodèse.

CONCLUSION

Le syndrome de Grisel, ou subluxation atraumatique de C1-C2, est une entité rare, mais qui doit être suspectée chez les patients présentant un torticolis dans les suites d'une infection des voies respiratoires supérieures ou dans les suites d'une chirurgie. Un diagnostic et une prise en charge précoces sont les facteurs qui conditionnent le pronostic.

BIBLIOGRAPHIE

- Gourin CG, Kaper B, Abdu WA, Donegan JO. Nontraumatic atlanto-axial subluxation after retropharyngeal cellulitis: Grisel's syndrome. *Am J Otolaryngol* 2002;**23**:60-5.
- Wilson BC, Jarvis BL, Haydon RC 3rd. Nontraumatic subluxation of the atlantoaxial joint: Grisel's syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987;**96**:705-8.
- Karkos PD, Benton J, Leong SC, et al. Grisel's syndrome in otolaryngology: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;**71**:1823-7.
- Falsaperla R, Piattelli G, Marino S, et al. Grisel's syndrome caused by *Mycoplasma pneumoniae* infection: a case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2019;**35**:523-7.
- Meyer Sauter PM, Beeton ML. European society of clinical microbiology and infectious diseases study group for mycoplasma and chlamydia infections. *Mycoplasma pneumoniae*: gone forever? *Lancet Microbe* 2023;**4**:763.
- Wetzel FT, La Rocca H. Grisel's syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 1989;141-52.
- Watson-Jones R, Roberts PE. Calcification, decalcification, and ossification. *Br J Surg* 1934;**21**:461-99.
- Battista AP, Pazos G. Grisel's syndrome: the two-hit hypothesis-a case report and literature review. *Ear Nose Throat J* 2004;**83**:553-5.
- Harma A, Firat Y. Grisel syndrome: nontraumatic atlantoaxial rotatory subluxation. *J Craniofac Surg* 2008;**19**:1119-21.
- Al-Driweesh T, Altheyab F, Alenezi M, et al. Grisel's syndrome post otolaryngology procedures: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2020;**137**:110225.
- Fielding JW, Hawkins RJ, Hensinger RN, Francis WR. Atlantoaxial rotary deformities. *Orthop Clin North Am* 1978;**9**:955-67.
- Rinaldo A, Mondin V, Suárez C, et al. Grisel's syndrome in head and neck practice. *Oral Oncol* 2005;**41**:966-70.
- Holcomb JD, Jaffe DM, Greinwald JH Jr, et al. Nontraumatic atlantoaxial rotary subluxation in the pediatric otolaryngology patient. a report of four cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001;**110**:1137-40.
- Bucak A, Ulu S, Aycicek A, et al. Grisel's syndrome: a rare complication following adenotonsillectomy. *Case Rep Otolaryngol* 2014;**2014**:703021.
- Anania P, Pavone P, Pacetti M, et al. Grisel syndrome in pediatric age: a single-center Italian experience and review of the literature. *World Neurosurg* 2019;**125**:374-82.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Czajkowski M, Service ORL, CHU Liège, Belgique.
Email : mathieu.czajkowski@gmail.com