

Le syndrome de Grisel existe-t-il ?

E. Lescanne⁽¹⁾, S. Pondaven⁽¹⁾,
C. Gendre⁽¹⁾, A. Magdelaine⁽¹⁾, M. Boscq⁽²⁾,
M.J. Ployet⁽¹⁾, S. Morinière⁽¹⁾,

(1) unité d'ORL pédiatrique, (2) service de radiologie pédiatrique, centre de pédiatrie G de Clocheville, CHU de Tours

ORL



Le torticolis est une contracture du cou entraînant une translation et une rotation de la tête, avec le menton dirigé du côté opposé à la lésion causale. Souvent banal et sans lendemain, le torticolis doit cependant faire rechercher une pathologie sous-jacente parmi plus de quatre-vingts étiologies recensées dans la littérature. Au milieu des étiologies les plus fréquentes de torticolis aigu fébrile de l'enfant, le torticolis du syndrome de Grisel est-il encore d'actualité et mérite-t-il encore d'être évoqué ?

Initialement, la description de ce syndrome revient à Paul Grisel, qui, en 1930, décrivait dans la *Presse médicale* l'observation d'une rhinopharyngite qui s'était compliquée chez deux enfants (encadré) [1]. Le syndrome, qui porte depuis son nom, était alors décrit comme un « torticolis à début brusque, caractérisé cliniquement et radiologiquement par une énucléation de l'atlas en position de luxation rotation due à une contracture inflammatoire des muscles prévertébraux, dont l'origine ne (pouvait) être qu'une infection spontanée ou postopératoire du nasopharynx ou de l'espace rétropharyngien ». Dans les deux observations rapportées, les enfants n'avaient été vus qu'au stade de torticolis chronique, trois et douze mois après l'épisode aigu initial. C'est pourtant ce risque évolutif qui paraît le plus spécifique du syndrome de Grisel, mais qui a disparu de nos préoccupations car il est très rare et donc moins connu.

OBSERVATION

Nicolas, quatre ans, arrive aux urgences pédiatriques pour un torticolis fébrile qui est apparu la veille, au décours d'une rhinopharyngite traitée depuis quarante-huit heures. Malgré le traitement, associant un AINS et du paracétamol, la douleur s'aggrave et la raideur cervicale s'accroît. L'examen clinique à l'arrivée retrouve un torticolis fébrile à 38,3 °C chez un enfant en bon état général. Le pharynx est propre. La palpation cervicale trouve des adénopathies cervicales multiples, et notamment une masse jugulo-carotidienne haute, très sensible, de 3 cm x 3 cm. L'étiologie infectieuse cervicale est retenue, et l'enfant reçoit une prescription de Pyostacine® et de Codenfan® en attendant la consultation ORL. Le lendemain, l'ORL constate la persistance du torticolis fébrile avec une adénite cervicale sous-diagnostiquée droite douloureuse, un trismus discret sans phlegmon périamygdalien, mais l'amygdale droite est un

peu plus inflammatoire que la gauche. L'échographie cervicale confirme la polyadénopathie superficielle et décrit en profondeur une masse hétérogène avec une réaction tissulaire périphérique non abcédée.

L'examen tomodensitométrique cervical (figures 1 et 2) montre l'adénophlegmon en phase présuppurative ainsi qu'une subluxation atloïdo-axoïdienne de type 1 correspondant à la rotation de l'atlas, sans avancée ni recul.

Un traitement intraveineux d'Augmentin® apporte une amélioration rapide, puisque le trismus et le torticolis disparaissent. Le relais oral est pris au cinquième jour, pour une durée de dix jours. L'enfant, revu au quinzième jour, est guéri.

DÉFINITION

Le syndrome de Grisel est l'association d'un torticolis et d'une rhinopharyngite. La notion souvent vague d'une subluxation C1-C2 permet d'expliquer son

mécanisme de survenue. Le diagnostic de syndrome de Grisel est difficile à poser avec certitude, et la prise en charge est mal codifiée. Le risque d'erreur est grand tant le torticolis est un symptôme aspécifique.

Dans la description de Grisel, c'est la subluxation atloïdo-axoïdienne qui est spécifique. Elle peut cliniquement être évoquée devant la latéralisation de l'épine de l'axis du côté de l'inclinaison (signe palpatoire de Sudeck) et le raccourcissement de l'espace antéro-postérieur de l'oropharynx au niveau de l'arche antérieure de l'atlas. La projection antérieure de l'atlas est palpable, entraînant une modification de résonance de la voix, et le tubercule antérieur est latéralisé [2]. Les signes radiographiques (clichés simples de face et de profil) montrent le pincement d'un interligne et une rotation avec bascule vers l'avant de l'arche antérieure. Cette subluxation, origine ou conséquence du torticolis, peut à elle seule donner des complications osseuses, voire neurologiques.

PHYSIOPATHOLOGIE

LE TORTICOLIS AIGU FÉBRILE

Le torticolis est une contracture d'un ou plusieurs muscles du cou entraînant une malposition de la tête en inclinaison et rotation, avec plus souvent une flexion qu'une extension.

Le torticolis aigu fébrile apparaît au décours d'une infection rhinopharyngée avec une adénite cervicale. Le mécanisme causal le plus probable est la contracture musculaire au contact des foyers infectieux quels qu'ils soient : adénite, adénoïdite, infection mastoïdienne, cellulite d'origine dentaire, amygdalienne, etc. Les causes musculaires semblent les plus fréquentes : myalgies virales, myosite du muscle sternocléidomastoïdien ou des muscles prévertébraux (long du cou et droits antérieurs) au contact d'une adénite, ou des muscles constricteurs du pharynx au cours d'une pharyngite [3]. D'autres mécanismes sont aussi évoqués, tels les microtraumatismes des articulations in-

Figure 1
Rotation de C1 visible sur le TDM axial d'un enfant qui a un phlegmon parapharyngé droit

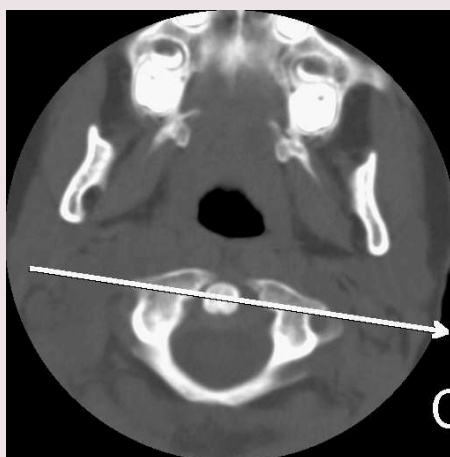
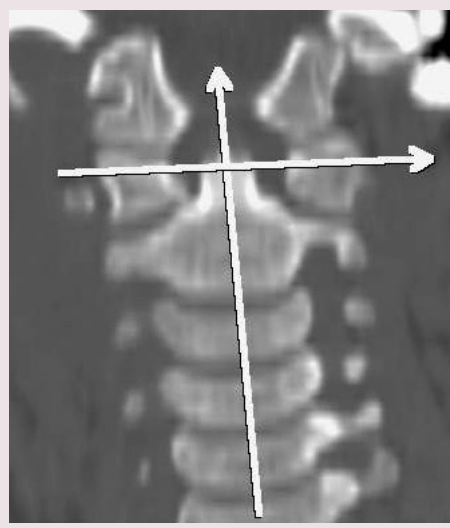


Figure 2
Bascule latérale de C2 avec pincement de l'interligne articulaire C1-C2 sur le TDM coronal d'un enfant qui a un phlegmon parapharyngé droit



tervertébrales liés à la rotation cervicale forcée et prolongée lors de l'installation d'un enfant pour une intervention de chirurgie cervico-faciale.

LA SUBLUXATION ATLOÏDO-AXOÏDIENNE

L'articulation atloïdo-axoïdienne est complexe. Elle comprend deux surfaces articulaires latérales, les masses laté-

rales de l'atlas, qui s'articulent au-dessus avec le condyle de l'occipital et au-dessous avec les apophyses articulaires supérieures de l'axis. En radiologie, lorsque la tête est en bonne position (tête droite), les repères de lecture sur le cliché de face sont d'une part le parallélisme des interlignes articulaires et d'autre part la symétrie des masses latérales de l'atlas. Sur le cliché de profil, la distance odontoïde-atlas doit être de 5 mm au maximum. Selon l'importance et le type de déplacement de l'atlas, la classification de Fielding permet de préciser la lésion éventuelle (voir encadré).

La laxité du ligament antérieur transverse, la distension de la bourse entre l'atlas et l'odontoïde par hyperhémie ou infection [4, 5], les phénomènes de turgescence veineuse occasionnés par la lymphangite prévertébrale [2] sont autant de causes évoquées pour expliquer cette subluxation. Les veines pharyngo-vertébrales qui se drainent dans le plexus péri-odontoïdal et les anastomoses directes entre les vaisseaux lymphatiques du rhinopharynx et les veines pharyngo-vertébrales pourraient permettre la propagation de l'inflammation à l'articulation atloïdo-axoïdienne. Cependant il paraît simple d'évoquer, à la suite de P. Grisel, le rôle actif de la contracture des muscles prévertébraux. La contraction simple de ces muscles suffit à mobiliser l'odontoïde par rapport à l'atlas (type 1 et 2 de Fielding). Ainsi, dans notre expérience, il s'avère qu'une lecture attentive de l'examen TDM montre ce déplacement chez les enfants qui ont un torticolis lié à un phlegmon parapharyngé. Les mouvements volontaires d'inclinaison et de rotation produisent-ils ce même déplacement chez le sujet sain ? C'est en tout cas fort probable chez l'enfant et en particulier chez la jeune fille, chez qui la laxité articulaire permet, au niveau de toutes les articulations, des mobilisations plus importantes que chez l'adulte. La distance atlas-odontoïde acceptable chez l'enfant va jusqu'à 5 mm ; en dessous, il ne s'agit pas d'une subluxation [6].

Le torticolis entraîne la « subluxation »

CLASSIFICATION DE FIELDING

Type 1 : rotation de l'atlas sur l'odontoïde sans déplacement antérieur de l'atlas.

Type 2 : rotation de l'atlas avec déplacement antérieur de l'atlas de 3 à 5 mm.

Type 3 : rotation et déplacement antérieur de l'atlas de plus de 5 mm.

Type 4 : rotation et déplacement postérieur de l'atlas.

proprement dite dans de très rares cas (type 3 et 4 de Fielding). Cette complication articulaire du torticolis rhinopharyngien peut alors entraîner une pérennisation du torticolis, qui perd progressivement son caractère douloureux, mais laisse l'enfant avec une attitude vicieuse. La contracture douloureuse du muscle sternocléidomastoïdien disparaît progressivement. Seules persistent les contractures profondes des muscles prévertébraux. Ces contractures se stabilisent lorsqu'une fibrose apparaît. Elle fixe l'articulation dans sa mauvaise position et entraîne alors des complications loco-régionales propres. La littérature, à partir de cas isolés de torticolis chroniques, comme ceux de Grisel [1], rappelle que des complications neurologiques graves peuvent survenir (radiculopathies, myélopathies) et même le décès [7].

Cette évolution particulière des torticolis nasopharyngiens ne semble pas à craindre dans les autres torticolis infectieux. Grisel l'avait déjà signalé, et aucune observation de la littérature ne semble, à notre connaissance, le contredire : tout se passe comme si les muscles prévertébraux pouvaient pérenniser une contracture, évoluer vers la rétraction fibreuse pour induire les complications articulaires inaugurales (fixation du déplacement, anomalies des interlignes) puis les complications neurologiques par compressions progressives. Cette évolution apparaît heureusement exceptionnelle, et les 15 % cités par Mathern [7] ne peuvent concerner que les torticolis « chroniques », c'est-à-dire évoluant depuis plusieurs semaines.

LE DIAGNOSTIC POSITIF

Le syndrome de Grisel ou torticolis nasopharyngien est révélé par un torticolis aigu fébrile, plus fréquent chez la fille et dans les premières années de vie. Il peut être observé en même temps ou quelques jours après une infection des voies aériennes supérieures. L'interrogatoire doit rechercher la date de début de l'infection pharyngée ou un antécédent très récent, car l'infection peut manquer lors de l'examen. La douleur qui l'accompagne est aggravée par le mouvement, surtout lors des secousses et des mouvements brusques de la tête. Les mouvements de latéralité sont diminués, ce qui aide à la différenciation d'une raideur méningée. La palpation du cou est douloureuse. La fièvre est inconstante et d'intensité variable. Il n'y a, en règle, aucun antécédent traumatique ou neurologique. L'otalgie associée est souvent un bon reflet de l'inflammation rhinopharyngée.

L'examen du cou est essentiel. La palpation précise les contractures musculaires superficielles ou profondes : un torticolis sans contracture n'est pas d'origine ORL. Elle recherche des adénopathies inflammatoires (sensibilité, périadénite) sur l'axe jugulo-carotidien plutôt que postérieures. Le déplacement de l'épine de l'axis du même côté que celui de la rotation de la tête serait le signe le plus spécifique d'une subluxation atloïdo-axoïdienne.

L'examen oropharyngé recherche des signes d'infection pharyngée, des anomalies morphologiques latérales ou médianes (amygdales palatines, piliers, paroi pharyngée postérieure). La paroi pharyngée postérieure peut être projetée en avant, diminuant la dimension antéro-postérieure du rhinopharynx et entraînant une rhinolalie. La palpation pharyngée n'est pas très contributive et peut être très invasive chez un enfant déjà douloureux.

Au terme de cet examen clinique, deux situations sont distinguées : soit l'examen est strictement normal en dehors de la contracture, soit l'examen retrouve une rhinopharyngite. Si l'examen est normal, il s'agit d'un torticolis dit a frigore,

car on suppose une contracture des muscles prévertébraux sans en reconnaître la cause. L'examen TDM, s'il était prescrit, montrerait probablement une subluxation atloïdo-axoïdienne. Cependant, cet examen est inutile à ce stade, car l'enfant n'est pas inquiétant. Il devra toujours être revu au troisième jour d'évolution, ou avant si de nouveaux symptômes apparaissent. Si l'examen met en évidence un foyer infectieux rhinopharyngé actuel ou récent, il s'agit d'un syndrome de Grisel, jusqu'à preuve du contraire. Dans ce cas aussi, il est inutile de faire une TDM, mais l'enfant doit être revu au troisième jour. Ainsi, ces deux diagnostics sont des diagnostics d'élimination, tenant compte du diagnostic différentiel que l'examineur doit toujours garder à l'esprit.

LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le torticolis mérite toujours une enquête étiologique, car la rhinopharyngite est si fréquente qu'elle peut accompagner un torticolis sans en être la cause. Or, certaines étiologies sont graves et n'autorisent aucun retard diagnostique. Chez l'enfant, l'âge, le contexte (fièvre ou apyrexie), les circonstances d'apparition (traumatisme, intoxication médicamenteuse), l'évolution (aiguë, spasmodique ou chronique) sont les éléments qui doivent être précisés, car ils permettent de guider l'examen clinique et paraclinique vers un diagnostic étiologique.

LE TORTICOLIS D'ORIGINE NEUROLOGIQUE

Le pseudo-torticolis des processus expansifs de la fosse postérieure donne un aspect guindé du port de tête lié à l'engagement des tonsilles cérébelleuses dans le foramen magnum. Il ne doit pas être réduit, car cette manœuvre fait risquer un engagement aigu. Ce pseudo-torticolis est souvent précédé de signes d'hydrocéphalie sus-tentorielle secondaire au blocage des voies d'écoulement du liquide cérébro-spinal : céphalées, vomissements matinaux, vomissements

incoercibles, ralentissement psychomoteur, modification du comportement, somnolence. Les tumeurs intra-médullaires cervicales s'accompagnent d'une atteinte des dernières paires crâniennes. Les malformations vertébrales ou de la charnière peuvent se manifester par un torticolis récidivant, sans contracture musculaire. Progressivement apparaissent les signes neurologiques, troubles moteurs ou sensitifs qui imposent une IRM.

LE TORTICOLIS D'ORIGINE ORL

A côté du syndrome de Grisel, les adénopathies et les abcès rétropharyngés ou parapharyngés provoquent une inflammation, une irritation et un œdème des muscles profonds du cou (muscles longs et scalènes) et des muscles paravertébraux. Cela conduit à une hyperextension compensatoire du cou. Pour minimiser la douleur, l'enfant maintient son cou en rotation. Les complications vasculo-nerveuses graves liées au passage de l'artère carotide interne, de la veine jugulaire interne, des nerfs IX, X, XI et du sympathique cervical dans l'espace rétrostylien doivent être recherchées. Un syndrome de Claude Bernard-Horner (énophtalmie, pseudo-ptosis, myosis) doit faire redouter ces complications. D'autres infections (comme la mastoïdite, qui est parfois responsable d'une diffusion de l'inflammation aux feuillettes aponévrotiques des muscles sternocléidomastoïdiens et digastriques) ou bien l'installation de la tête lors d'une intervention chirurgicale (extension ou rotation prolongée de la tête) peuvent aussi être à l'origine du torticolis. Il est important de rappeler le risque de luxation vraie, qui a été décrite après une hyperextension cervicale forcée au cours d'endoscopies difficiles et en cas d'hyperlaxité préexistante (trisomie 21). Pour Grisel, le torticolis qui succède à une adénoïdectomie est un torticolis nasopharyngien avec les mêmes risques de complication.

LE TORTICOLIS AIGU FÉBRILE NON TRAUMATIQUE

Dans de rares cas, le torticolis est la ma-

LA PUBLICATION INITIALE DE P. GRISEL

« Le torticolis laisse parfois après lui une attitude vicieuse définitive. Il s'agit alors d'une de ses formes caractérisée, à sa période aiguë, par l'acuité de l'infection, de la déviation de la tête et du cou, de l'évolution, et, à sa période chronique, par un ensemble de déformations typiques, nullement progressives, mais apparues au contraire dès le début avec leur degré et leur caractère définitif.

Une petite fille d'une dizaine d'années, quelques heures après une ablation d'amygdales ou de végétations, au début d'une angine, est prise de fièvre élevée avec douleur pharyngienne et de torticolis à déviation extrême. Après quelques jours, la température se normalise, le cou se défléchit et la palpation y révèle la présence de ganglions rétro-angulo-maxillaires encore douloureux. La douleur cervicale, haute du début, diminue ou disparaît ainsi que l'adénopathie, mais il persiste une attitude vicieuse d'autant plus apparente qu'elle siège à la région sous-occipitale. Il s'est passé là un véritable drame aux péripéties rapides qui a fait en quelques jours, d'une enfant jusque-là bien conformée, une enfant dont la difformité apparaît à tous les yeux. [...]

Une infection spontanée ou postopératoire [...] détermine dans l'espace rétropharyngien une poussée aiguë de lymphangite [...] qui, s'étendant au deuxième relais ganglionnaire, devient visible et palpable au niveau de la chaîne jugulaire interne [...]. L'irréductibilité est due, non à un simple accrochage qu'une intervention rapide pourrait libérer, mais à la contracture permanente au début, à la rétraction fibreuse ensuite, qui immobilise l'atlas luxé et s'oppose à sa remise en place en maintenant le rapprochement anormal de l'occipital et de l'axis [...]. C'est la luxation brusque de l'atlas qui rend, dès la période aiguë initiale, le torticolis définitif. »

nifestation d'une ostéoarthrite cervicale ou cervico-occipitale à germe banal. Elle peut être isolée ou associée à une lésion suppurée cervicale. La ponction et le drainage d'une éventuelle collection permettent le diagnostic étiologique de l'ostéite : Eberth, brucelles, pasteurelles, mycobactéries atypiques. Le mal de Pott sous-occipital peut être évoqué devant des lésions osseuses radiologiques associées à un faisceau d'arguments en faveur d'une infection tuberculeuse.

LE TORTICOLIS CONGÉNITAL

Il est par définition présent à la naissance, mais souvent diagnostiqué avec quelques semaines de retard. Il serait secondaire à une rétraction fibreuse évolutive d'un muscle sternocléidomastoïdien dans un contexte de disproportion materno-fœtale. Une tuméfaction (olive) est palpable dans le muscle rétracté. Le crâne est asymétrique (pseudo-plagiocéphalie). L'examen clinique détermine le degré d'inclinaison et de rotation, ce qui permettra d'évaluer les résultats de la prise en charge. Il convient d'éliminer un torticolis congénital malformatif (hémi-vertèbres, blocs congénitaux), par-

fois associé à une asymétrie des omoplates dans le cadre d'un syndrome de Sprengel. La recherche d'autres anomalies associées justifie un examen attentif (dysplasie congénitale de hanche, paralysie scapulo-humérale, fracture de la clavicule, céphalématome postraumatique, sténose du pylore, hypospadias). L'évolution est en règle favorable, soit par l'auto-rééducation en adaptant l'environnement (stimulation visuelle du côté opposé au torticolis), soit grâce à la kinésithérapie, qui permettent d'éviter l'installation de séquelles liées à la rétraction du muscle sternocléidomastoïdien : plagiocéphalie, hypoplasie de l'hémiface. La ténotomie du sternocléidomastoïdien est rarement proposée, et seulement après l'âge de dix-huit mois en cas d'échec de la kinésithérapie.

LES TORTICOLIS SPASMODIQUES AIGUS ET LES AUTRES CAUSES

Devant un torticolis spasmodique aigu et en l'absence d'orientation diagnostique, on doit rechercher une intoxication médicamenteuse. Cette hyperkinésie peut survenir après la prise de neuroleptiques (phénothiazine), de méto-

clopramide ou de cisapride. L'arrêt de la prise du médicament incriminé, éventuellement associé à un traitement anticholinergique, entraîne la guérison.

Le syndrome de Sandifer, le plus souvent diagnostiqué chez les encéphalopathes, associe une hernie hiatale, un reflux gastro-œsophagien et une posture anormale du cou. Cette posture anormale peut être interprétée comme une posture antalgique, pour diminuer la douleur due à l'œsophagite. Le traitement du reflux entraîne habituellement la résolution des symptômes.

Les torticolis d'origine vestibulaire ou ophtalmologique ne sont pas douloureux. C'est dans ces étiologies que l'on rencontre plus fréquemment les torticolis récurrents, mais il est des formes de torticolis aigu récidivant pour lesquelles on ne trouve pas de cause : la TDM et l'IRM doivent être normales pour qu'on puisse parler de torticolis infantile bé-

nin paroxystique [8]. Il peut exister des formes récidivantes dues à des anomalies de la charnière, où chaque infection rhinopharyngée déclenche un torticolis.

LE TRAITEMENT DU SYNDROME DE GRISEL

Le traitement est d'abord celui de la cause : rhinopharyngite ou inflammation postopératoire.

Le traitement antalgique est essentiel : il faut utiliser des antalgiques de palier 2 de l'OMS (paracétamol + codéine) et prescrire une immobilisation cervicale par collier mousse. L'enfant doit être revu au troisième jour pour un nouvel examen (avant si nécessaire), afin de s'assurer qu'aucun autre symptôme, en particulier neurologique, n'est apparu. L'évolution normale est la guérison en une semaine. Si la guérison n'est pas

obtenue à ce terme ou proche de l'être, une TDM cervicale doit être réalisée.

CONCLUSION

Le syndrome de Grisel existe. Il correspond au torticolis nasopharyngien, mais ce diagnostic mérite, avant d'être définitivement retenu, d'éliminer les autres causes de torticolis fébrile de l'enfant.

La contracture des muscles prévertébraux est d'origine inflammatoire. La subluxation atloïdo-axoïdienne ne lui est pas spécifique et son diagnostic radiologique est souvent inutile au diagnostic. Cette subluxation C1-C2 n'est pas un facteur aggravant du torticolis, mais plutôt sa conséquence. Traiter la contracture et la douleur suffit à prévenir les complications, lesquelles ne surviennent que si on laisse se constituer la rétraction fibreuse. □

Références

- [1] GRISEL P. : « Enucléation de l'atlas et torticolis nasopharyngien », *Presse médicale*, 1930 ; 38 : 50-3.
[2] WILSON B.C., JARVIS B.L., HAYDON R.C. : « Nontraumatic subluxation of the atlantoaxial joint : Grisel's syndrome », *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 1987 ; 96 : 705-8.
[3] ROUSSEAU A., JULIEN J.M., LEGENT F., ANDRIEU-GUITRANCOURT J., DEHESDIN D., BEAUVILLAIN C. : « Torticolis ai-

gu fébrile », *Ann. oto-laryngol. chir. cerv. faciale*, 1980 ; 97 : 1057-63.

[4] DERKAY C.S., KENNA M.A., PANG D. : « Refractory torticollis : an uncommon complication of adenotonsillectomy », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 1987 ; 14 : 87-93.

[5] TOM L.W., ROSSITER J.L., SUTTON L.N., DAVIDSON R.S., POTSIC W.P. : « Torticollis in children », *Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 1991 ; 105 : 1-5.

[6] PENNECOT G.F. : « Examen radiographique du rachis cervical de l'enfant », *Chirurgie et orthopédie du rachis cervical de*

l'enfant, monographie du GEOP, 1993, Ed. Sauramps Médical ; p. 27-35.

[7] MATHERN G.W., BATZDORF U. : « Grisel's syndrome. Cervical spine clinical, pathologic, and neurologic manifestations », *Clin. Orthopaed. Relat. Res.*, 1989 ; 244 : 131-46.

[8] GUERRERO VAZQUEZ J., DE PAZ APARICIO P., LUENGO CASASOLA J.L., CAZENAVE BERNAL A., GARCÉS RAMOS A., VALERA PASCUAL M.T., HOYOS MADRID J.J., LOPEZ VAZQUEZ J.L. : « Benign infantile paroxysmal torticollis. A propos of 3 cases », *Ann. Esp. Pediatr.*, 1988 ; 29 : 149-52.