

Inflamatuar atlantoaksiyel sublüksasyon; Grsel sendromu

Yavuz Kabukçuoğlu⁽¹⁾, Tuğrul Eren⁽²⁾, Mehmet Tezer⁽³⁾, Ünal Kuzgun⁽⁴⁾

Atlantoaksiyel sublüksasyon fazla rastlanmayan, iyi tanınmayan, daha çok çocukları ilgilendiren bir problemdir. En sık travma sonrası görülür. Baş, boyun enfeksiyonları ve cerrahisinden sonra da rastlanabilir. Atlantoaksiyel eklemin farenks çevresindeki inflamasyonu sonucu travmatik olmayan sublüksasyonu Grsel sendromu olarak bilinir. Bu sendromun hiperemi sonucu oluşan transvers ligaman laksitesine bağlı olduğu kabul edilmektedir. Erken teşhis, konservatif tedavi çoğu zaman problemi çözer ve kalıcı tortikolis, nörolojik defisit ve hatta ölüm engellenir. Çalışmamızın amacı, bir olgu dolayısıyla bu sendromu tekrar hatırlatmak ve erken teşhisinde bilgisayarlı tomografinin önemini vurgulamaktır.

Anahtar kelimeler: Grsel sendromu, inflamatuar atlantoaksiyel sublüksasyon.

Inflammatory atlantoaxial subluxation; Grsel syndrome

Atlantoaxillary rotatory subluxation is an uncommon, poorly understood problem that occurs primarily in children. It is most frequently seen following trauma, but has been seen as a complication of head and neck surgery and infections. Non-traumatic subluxation of the atlantoaxial joint following peripharyngeal inflammation is known as Grsel's syndrome and has been attributed to laxity of the transverse ligament caused by hyperemia. Early diagnosis and conservative modes of therapy are sufficient in most of the time. In regard of one case, our aim in this study is to make you remember this syndrome again and point out the importance of computerized tomography in the early diagnosis.

Keywords: Grsel Syndrome, inflammatory atlantoaxial subluxation

Grsel'in (7) 1930 yılında "tortikolis nasopharyngien" olarak tanımladığı bu klinik tablo birçok adla anılmaktadır. Bunlardan bazıları; Atlantoaksiyel rotator fiksasyon (7, 9, 13, 14), spontan hiperemik sublüksasyon (12, 15), inflamatuar dislokasyon (15) ve nontravmatik atlantoaksiyel sublüksasyondur (12).

Travmatik olmayan, inflamatuar atlantoaksiyel sublüksasyon, antibiyotiklerin kullanıma girmesiyle prevelansı oldukça azalmasına rağmen halen sporadik olarak birçok durumdan sonra görülebilmektedir (8). Bazıları; tonsillektomi, mastoid cerrahisi, diş absesine bağlı mandibula periostiti, influenza enfeksiyonu, akut koriza, romatizmal ateş, kızıl, servikal bezlerin enfeksiyonu, farenks çevresi enfeksiyonları ve konal atrezi onarımı sonrasıdır (2, 5, 6, 7, 8, 10, 12).

Hastalar genellikle tortikolis ve hareket kısıtlılığı ile başvururlar. Baş bir tarafa eğilir ve diğer tarafa hafif fleksiyon ve rotasyon yapar. Bu durum akut olarak ağırlara sebep olsa da sublüksasyon çoğunlukla ağrısızdır. Grsel sendromunda tortikolis kontralateral sternokleidomastoid kasının spazmı sonucu görülür (1, 3, 5, 6, 8, 10). Teşhis genelde geç konulur; literatürde Fielding (5) tarafından bildirilen 17 olguluk bir çalışmada ortalama teşhis süresi 11.6 aydır. erken gösterilebilen olgu sayısı oldukça azdır, bu yönüyle de olgumuzun ilgi çekeceği kanısındayız.

Olgu takdimi

7 yaşında kız çocuğu (protokol no: 19632/749,

10.10.1994) acil servisimize 4 günlük boyun tutulması şikayeti ile başvurdu. Hikayesinde iki hafta önce üst solunum yolları enfeksiyonu mevcut olup başka bir geçirilmiş hastalık hikayesi yoktu. Hastanın yapılan muayenesinde, baş sola doğru eğilmiş, yüz sağa doğru bakıyordu. Palpasyon ile sol sternokleidomastoid kas gergin bulundu fakat hassasiyet mevcut değildi. Hastada lökositoz ve ateş yoktu. Boyun hareketleri oldukça kısıtlıydı. Konvansiyonel greflerde patoloji değerlendirilemedi. İstenen bilgisayarlı tomografisinde (Resim 1) atlantoaksiyel sublüksasyon Fielding tip 1 teşhisi konularak hasta ileri tedavi amacı ile yatırıldı. Halter traksiyonu uygulanarak, antispazmotik ve antiflojistik kemoterapi başlandı. Traksiyona 2 kg ile 8 gün devam edildi ve sekizinci gün traksiyona son verildi. Boyun hareketlerinin pasif olarak açıldığı gözlenerek, bilgisayarlı tomografi tekrarlandı ve deformitenin düzeldiği görüldü (Resim 2). Hasta 3 hafta kullanmak üzere, servikal kollar tatbik edilerek, taburcu edildi. Hastanın 2 aylık takibinde sublüksasyona ait bulguya rastlanmadı.

Tartışma

Atlantoaksiyel eklemin primer fonksiyonu, fleksiyon ve ekstansiyondan çok, rotasyon hareketidir. Atlas bağımsız olarak immobil aksis üzerinde rotasyon yapar. Fazla rotasyonlar alar ligamanlar tarafından engellenir, tam rotasyon halinde karşı alar ligaman kendi yönüne doğru eklemi gerer ve rotasyon engellenir. Aynı zamanda transvers ligamana anterior sta-

(1) Şişli Etfal Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Şef Muavini, Op. Dr.

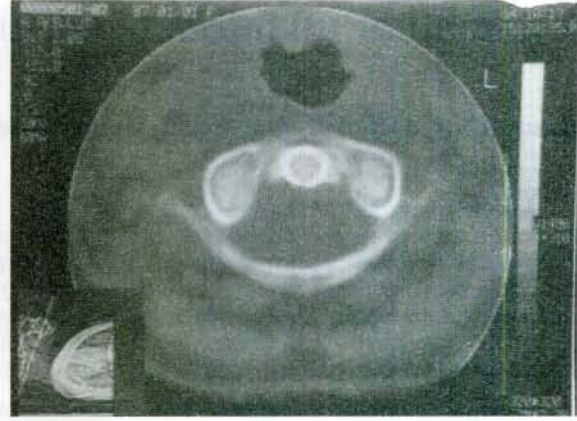
(2) Şişli Etfal Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Araştırma Görevlisi

(3) Şişli Etfal Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Başasistanı

(4) Şişli Etfal Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Şefi, Doç. Dr.



Resim 1: Hastanın traksiyon öncesi alınan bilgisayarlı tomografisinde; Fielding Tip 1 atlantoaksiyel subluksasyonu



Resim 2: Traksiyon uygulanmış ve redüksiyon sağlanmış olan olgunun bilgisayarlı tomografi kesiti

bilizasyonda yardım eder ve eğer izole transvers ligaman yetmezliği varsa 5 mm'den fazla subluksasyon olmaz, Alar ligaman yetmezliği eklenirse subluksasyon 5 mm'nin üzerine çıkar (5, 8, 9).

Biyomekanik çalışma verilerine göre, birçok şahısta transvers ligaman atlantoaksiyel rotasyonu engelleyen kuvvetli bir bağdır ve öne doğru subluksasyonu engeller. Ancak bazılarında bu ligaman lokal ve sistemik bir hastalık olmadan çok zayıf bulunmuştur. Bu şahıslar da subluksasyona predizpozisyon olabilir (3).

Bildirilen vakaların yaşları 2 ile 62 arasında değişmekle beraber, Grsel sendromu daha çok 3-12 yaş arası çocuklarda görülür. Bu, farenks çevresindeki lenf dokusunun çocuklarda hipertrofik olmasına ve çocuklarda sık görülen akut ve kronik adenoid infeksiyonlarının bulunduğu bölgenin drenajının farengo-vertebral ven pleksuslarına boşalmasına bağlı olabilir (6, 12).

Servikal vertebraların çocuklarda erişkinlere kıyasla çok daha mobil olması da çocuklarda subluksasyona anatomik predispozisyon oluşturur (12).

Grsel sendromunun etyolojisi ile ilgili birçok teori vardır. Fakat bunların çoğu kanıtlanamamıştır. Bugün için kabul edilen iki teori mevcuttur. Birincisi 1931'de Greig (12)'in inflamatur sebebe bağlı hipereminin servikal vertebrayı özellikle eklem kapsülünün kemiğe kemiğe bağlandığı yerden dekalsifiye ettiği görüşü, 1984'de Parke (12) ve arkadaşlarının kadavralarda yaptığı deneylerde desteklenmiş ve bugün için en geçerli teori olarak kabul görmüştür. İkinci teori Fielding (3,5) in görüşüdür. Buna göre, hastalığın başlangıç döneminde oluşan kapsüller ve sinovyal interpozisyon ağrıya sebep olur. Ağrı, kas spazmına yol açarak, transvers ligamanın zayıf olduğu kişilerde subluksasyona neden olur.

Fielding atlantoaksiyel subluksasyonları 4 gruba ayırmıştır (8,9,13).

Tip 1'de; Atlasın anterior deplasman olmadan 3 mm veya daha az deplasmanı görülür, en sık görülen deformitedir, transvers ligaman sağlamdır.

Tip 2'de; Atlasın anterior deplasmanı ile birlikte 3-5 mm arası deplasman vardır, ikinci sıklıkla görülür, transvers ligaman yetmezliği söz konusudur.

Tip 3'de; Atlasın anterior deplasmanı ile birlikte 5 mm'den fazla deplasmanı bulunur. Hem transvers hem de alar ligaman yetmezliği söz konusudur.

Tip 4'de; Atlasın posterior deplasmanı vardır, çok nadir görülür ve dens yetmezliği bulunur.

Grsel sendromu düşünülen vakalarda servikal PA, lateral ve açık ağız grafileri alınmalıdır. Açık ağız grafisinde, aksis'in odontoid çıkıntısının atlasın eklem yüzlerine olan asimetrisi değerlendirilir. Asimetri subluksasyon lehine değerlendirilir (5, 8, 9). Konvasiyonel grafiler ile çoğu zaman tanı koyulamaz. Bu sebepten dolayı şüpheli vakalarda bilgisayarlı tomografi istenmelidir. Dinamik bilgisayarlı tomografi en iyi teşhis yöntemidir ve hata payı en aza indirilir sağa ve sola rotasyonlar sırasında alınan kesitler ile kesin teşhis konur (11, 14). Ayırıcı tanıda konjenital musküler tortikollis, servikal vertebraların infeksiyonu, servikal adenit, densin konjenital anomalileri, siringomiyeli, serebellar tümörler, bulber felçler ve benign paroksizmal tortikollis düşünülmelidir (15). Spazmatik tortikollis ile ayırıcı tanısında en önemli nokta atlantoaksiyel rotator fiksasyonda sternokleidomastoid uzamış olduğu halde spazm bulunur, fakat spazmatik tortikolliste kas kısadır (5).

Bilgisayarlı tomografi teşhiste en güvenilir yöntemdir. ayrıca tanıda klinik muayene ile birlikte oldukça yardımcıdır. Diğer tortikollis yapan sebepler örneğin transient tortikollis, aksiyel kesitlerde aynı görüntüyü verebilir fakat subluksasyon olmayan vakalarda deformite klinik olarak fikse değildir ve deformitenin ters yönüne hareket daha kolaydır. Eğer bu pozisyonda tomografik kesit alınırsa subluksasyonun kaybolduğu görülür (11, 14).

Hastalar kendi başlarına rotasyon derecelerini arttırabilir fakat azaltamazlar. Buna en dramatik örnek, aynı zamanda literatürde rastlanan tek ölüm vakasıdır. Burada hastaya 4.5 kg ile traksiyon yapıp redüksiyon sağlanamamış ve hastanın traksiyon sırasında deformite yönüne olan ani bir rotasyon hareketi

ölümüne yol açmıştır (5). Diğer önemli komplikasyonlar kalıcı tortikollis ve nörolojik defisitlerdir (2, 4, 7, 8, 10).

Birçok vakada tedavi olmaksızın, spontan redüksiyon görülür; aksi halde konservatif tedavi denir. Cevap oldukça iyidir. 1.5-2 kg ile Halter traksiyonu yapılır ve redüksiyon sağlanır ise servikal kollar verilir. Kolay redükte olmayan vakalarda iskelet traksiyonu yapılabilir (7). Redüksiyona dirençli vakalarda tekrarlar riski olabilir servikal füzyon alternatif olarak düşünülmelidir (5, 9, 13). Diğer füzyon endikasyonları; santral sinir sistemi tutulumu ve atlantoaksiyel aralığın 5 mm'den fazla olduğu ve bu değer üzerinde ekleme olduğu durumlarıdır. Füzyon tekniği olarak Gallie tekniği önerilmektedir (4, 13).

Kaynaklar

- Bredenkamp, J.K., Maceri, D.R.: Inflammatory torticollis in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surgery, 116: 310-313, 1990.
- El-Khoury, G.Y., Clark, C.R., Gravett, A.W.: Acute traumatic rotatory atlanto-axial dislocation in children. J Bone Joint Surgery 66A: 774-777, 1984.
- Fielding, J.W., Cochran, G.V., Lawsing, J.F., Hohl, M.: Tears of the transvers ligament of the atlas. A clinical and biomechanical study. J. Bone and Joint Surgery 56-A: 1683-1691, 1974.
- Fielding, J.W., Hawkins, R.J., Ratzan, S.A.: Spine fusion for atlantoaxial instability. J. Bone and Joint Surgery, 58A: 400-406, 1976.
- Fielding, J.W., Hawkins, R.J.: Atlanto-axial rotatory fixation (Fixed rotatory subluxation of the atlanto-axial joint). J. Bone and Joint Surgery, 59A: 37-44, 1977.
- Sullivan, J.A.: Fractures of the Spine in Children. In skeletal Trauma in Children. edited by Green N.E. and Swlontkowski M.F. ed 3 th, Vol: 3 pp294-296 Vol 3, 3th, W.B Saunders, Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo, 1994.
- Grsel, P.: Enucleation de l'atlas et torticollis naso-pharyngien. Presse med. 38: 50-53, 1930.
- Hopla, M.D., Mazur, J.M., Bass, R.M., Springfield, I.M.: Cervical vertebra subluxation. Laryngoscope 93: pp 1155-1159, 1983.
- Johnson, D.P.: Early diagnosis of atlantoaxial rotatory fixation. J. Bone Joint Surgery, 68B: 698-701, 1986.
- Jacapsen, G., Adler, D.C.: Examination of the atlanto-axial joint following injury. Radiology 76: 1081-1094, 1956.
- Kowaiski, H.M., Cohen, W.A., Cooper, P., Wisoff, J.H.: Pitfalls in the CT diagnosis of atlantoaxial rotatory in children J. Bone and Joint Surgery, 71A: 664-667, 1984.
- Parke, W.W., Rothman, R.H., Brown, M.D.: The pharyngovertebral veins: AN anatomical rationale for Grsel's Syndrome. J. Bone Joint Surgery, 66A: 568-574, 1984.
- Phillips, W.A., Hensinger, R.n., michigan, A.A.: The management of rotatory atlantoaxial subluxation in children J. Bone Joint Surgery, 71A: 664-667, 1989.
- Rinaldi, I., Mulliens, W.J., Deleney, W.F., Fitser, P.M., Tornberg, D.N.: Computerized tomographic demonstration of rotational atlantoaxial fixation. Case report. J Neurosurg., 50: 115-119, 1979.
- Sullivan, A.W.: subluxation of the atlantoaxial joint: sequel to inflammatory processes of the neck. J. Pediat., 35: 451-464, 1949.

Yazışma adresi:

Op. Dr. Yavuz Kabukçuoğlu
Şişli Etfal Hastanesi
Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği
Şişli, İstanbul, Türkiye