

H. Lohse-Busch · M. Riedel

Ambulanz für Manuelle Medizin, Rheintalklinik, Bad Krozingen

Der unbekannte akute kindliche Schiefhals

3 Fälle von Grisel-Syndrom

Zusammenfassung

Das nach Grisel benannte Syndrom ist offenbar eine nicht so seltene Komplikation, wie gemeinhin angenommen. Der Verlauf dreier Fälle, das Literaturstudium und pathophysiologisch-biomechanische Überlegungen lassen an eine hohe Dunkelziffer denken. Leitsymptom scheint ein ausgedehntes Ödem im Bereich der oberen Halswirbelsäule zu sein. Das Ödem kann verschiedene Ursachen haben. Fließende Übergänge zwischen banalen Entzündungsvorgängen im Bereich der Weichteile der oberen Halswirbelsäule bis hin zu Subluxationen von Atlas und/oder Axis suggerieren, dass die frühzeitige konservative Therapie zur Vermeidung chirurgischer Interventionen essentiell ist. Es drohen ernste, irreversible Deformitäten des wachsenden Skeletts und neurologische Komplikationen. Vor manualmedizinischen Behandlungsversuchen wird auch anhand eines Beispiels gewarnt.

Schlüsselwörter

Schiefhals · Grisel-Syndrom · Kinder · Torticollis

Bei Kindern ist die Entstehung eines Schiefhalses als sehr seltene Komplikation nach fieberhaften Infekten des oberen Respirationstraktes grundsätzlich seit langem bekannt. Die erste systematische Abhandlung zu diesem Thema verdanken wir P. Grisel, der 1930 eine "énucléation" des Atlas mit „naso-pharyngealem“ Torticollis beschrieb [4]. Er schildert zwei radiologisch gesicherte rotatorische Subluxationen des Atlas gegen den Axis bei einem achtjährigen und einem neunjährigen Mädchen nach fieberhaften Infekten des Nasen-Rachens. Nach seiner Meinung ist es das sich ausbreitende inflammatorische Ödem einer Pharyngitis, welches die prävertebrale Muskulatur zum asymmetrischen Hartspann anregt und bei gleichzeitiger Laxität der Ligamente zur Subluxation führt. Der Schiefhals könne sich soweit entwickeln, dass Gesicht und Schulter zueinander Kontakt bekämen. Als Therapie wandte er eine Traktion von tagsüber 2 kg und nachts 1 kg an.

Das achtjährige Mädchen hatte den Schiefhals direkt nach einer Tonsillektomie entwickelt, kam 3 Monate später in die Behandlung Grisels, wurde für 3 Wochen mit Extension und Ruhe behandelt und geheilt. Eine klinische und radiologische Verfolgung des Verlaufs über 9 Jahre bestätigte das dauerhafte Therapieergebnis.

Das neunjährige Mädchen entwickelte seinen Schiefhals während eines fieberhaften Infektes, kam erst ein Jahr danach in seine Behandlung und wurde

„für einige Wochen“ ebenfalls mit Traktion und Ruhe behandelt. Der klinische Zustand und das subjektive Befinden besserte sich offenbar etwas. Während einer Beobachtungszeit von 5 Jahren veränderte sich die radiologische und die grundsätzliche klinische Symptomatik aber nicht. Grisel spekuliert darüber, dass es sich zwar um eine seltene Komplikation handeln müsse, sie aber andererseits in milderer und eventuell transitorischer Form häufiger beobachtet werden sollte, wenn man nur darauf achtete.

Grisel hat die Erkrankung umfassend und bis auf wenige unwichtige Details bis heute gültig beschrieben. Weil es aber trotz aller Beschwörungen kaum interdisziplinäre Kommunikation zwischen Hals-Nasen-Ohren-Ärzten, Radiologen und Orthopäden gibt, ist der Symptomenkomplex weitgehend unbekannt geblieben.

Literaturübersicht

Die Häufigkeit eines Grisel-Syndroms oder einer atlantoaxialen Rotationssubluxation soll 0,7% auf alle kindlichen Torticollisformen betragen ([1], zit. nach [10]). Es ist aber fraglich, ob diese Anga-

© Springer-Verlag 2002

Dr. Henning Lohse-Busch
Ambulanz für Manuelle Medizin, Rheintalklinik, Im Rheintal 5, 79189, Bad Krozingen
E-Mail: contact@amm-rheintalklinik.de

be wirklich stimmt, weil insgesamt weltweit zu wenig statistisches Material verfügbar ist. Die Unsicherheiten bei der Diagnosestellung lassen darüber hinaus eine hohe Dunkelziffer erahnen.

Eine Literaturrecherche in Medline unter dem Stichwort „Grisel“ ergibt aus über 25 Jahren 31 Fundstellen mit Fallstudien. Sucht man über den im anglo-amerikanischen Bereich gebräuchlicheren Begriff „atlanto-axial rotatory fixation“ kommt man auf 34 weitere Kasuistiken. Allerdings vereinigt dieser Begriff bei einigen Autoren auch Formen des akuten Schiefhalses, die nichts mit entzündlichen Prozessen im Bereich des Kopfes oder der oberen Halswirbelsäule zu tun haben, also dem Grisel-Syndrom nicht zuzurechnen sind. Eine Recherche in Medline ist sicherlich nicht repräsentativ, weil sehr viele nichtenglischsprachige Zeitschriften dort nicht zur Kenntnis genommen werden. Sie gibt nur einen groben Eindruck über den allgemeinen Wissensstand.

Insgesamt wird nach dieser orientierenden Recherche in 65 Beiträgen über 178 Fälle mit Grisel-Syndrom sensu strictiori berichtet. Die meisten Veröffentlichungen beschäftigen sich mit einem oder zwei Patienten. 18 Autoren beschreiben mehr als einen Fall. Es handelt sich dabei um 11 Orthopäden/Traumathologen, 2 Neurochirurgen, 1 Neurodiagnosten, 1 Neurologen, 1 Pathologen und nur 2 Hals-Nasen-Ohren-Ärzte. Kinderärzte sind nicht vertreten. Immerhin gibt es auch Autoren, die in 5 Jahren 35 Fälle [9] und in 2 Jahren 13 Fälle 8 gesehen und dokumentiert haben. Es scheint also doch so zu sein, dass die Erkrankung dann diagnostiziert wird, wenn darauf geachtet wird.

Ätiologie

Zur Ätiologie der Erkrankung gibt es nur spekulative Theorien. Ein prädisponierender Faktor ist sicherlich ein sich ausbreitendes entzündliches Ödem im oberen Pharynx im Rahmen einer fieberhaften Erkrankung. Es wird aber auch ein Fall von Grisel-Syndrom nach plastischer Operation am Ohr beschrieben [6]. In vielen Fällen konnte aber keinerlei fassbare Ursache für die Entstehung dieser Erkrankung angeschuldigt werden. Lange Zeit war man der Meinung, dass die besondere Bandlaxität präpubertärer Kinder eine Vorausset-

zung für die Entstehung der Subluxation sei [4]. Es sind aber auch 3 Fälle von eindeutigem Grisel-Syndrom bei Erwachsenen bekannt geworden [5, 10]. Auch ist wohl eine fieberhafte Erkrankung nicht immer *conditio sine qua non*. Es ist nicht erlaubt, von „kleinen“ Traumata als ätiologischen Faktor zu sprechen [7], denn dieser Begriff ist besonders bei herumtollenden Kindern sehr dehnbar. Diese Traumata mögen in der Pathogenese eine Rolle spielen. Sie sind aber als Gelegenheitsnoxen zu betrachten und wahrscheinlich ätiologisch nicht wirksam.

Wegen der kleinen Anzahl der dokumentierten Beobachtungen nimmt es nicht wunder, wenn die Pathogenese ebenfalls Gegenstand der Spekulation ist. Pathologisch-anatomisch konnte durch Schwarz gesichert werden [12], dass am Knochen-Ligamentpräparat von Kindern die Gelenkkapseln und Ligamente der 3 Atlantoaxialgelenke einen Bewegungsumfang soweit zulassen, dass die Gelenkflächen C1/2 bei einseitiger Rotation keinen Kontakt mehr hatten. In den Präparaten konnten die Gelenke mühelos wieder in die Neutralstellung gebracht werden. Sie waren nicht in eine fixierte (verhakte) Stellung zu bringen. Danach handelt es sich definitorisch bei der rotatorischen Position der Gelenkpartner zueinander nicht um eine Subluxation im engeren Sinn. Daraus erklärt sich auch die vermutete hohe Spontanheilungsrate des Grisel-Syndroms. Der im internationalen Gebrauch benutzte Begriff *atlanto-axial rotatory fixation* muss also kritisch betrachtet werden.

Wir werden dennoch am Begriff der Subluxation festhalten, weil höhergradige Grisel-Syndrome aus biomechanischen Gründen zu einer Schädigung des Bandapparates führen müssen.

Fielding [3] publizierte 17 Fälle von atlanto-axialer Rotationssubluxation verschiedenster Genese und schlug eine Klassifikation vor: Bei dem Typ I mit einem Abstand des Dens axis zum vorderen Atlasbogen von 3 mm oder weniger beschreibt er einen intakten Bandapparat und einen Torticollis innerhalb physiologischer Bewegungsmöglichkeiten. Der Typ II zeigt einen Dens-Atlasbogen-Abstand von 3 mm bis 5 mm. Hier sei das Lig. transversum atlantis beschädigt und eine Massa lateralis nach vorn ausgewandert. Bei Typ III ist der genannte Ab-

stand größer als 5 mm und eine Massa oder beide massae nach anterior subluxiert. Dabei sei der gesamte Bandapparat betroffen. Bei Typ IV sei der Atlas auf C2 insgesamt in rotatorischer Stellung nach vorn abgerutscht. Fielding leitet daraus prognostische und therapeutische Überlegungen ab. Wir werden aber sehen, dass unter prognostischem Aspekt primär nicht der Grad einer Subluxation/Luxation wichtig ist, sondern die Dauer ihres Bestehens.

Nach Schwarz [1] entsprechen nur die Fielding Typen III und IV einer Subluxation, bei der zumindest das Lig. transversum atlantis geschädigt ist.

Ob und wie die Muskulatur von irgendwelchen Schädigungen betroffen ist, weiß man leider nicht. Wir wissen aber, dass unter frühzeitiger adäquater Therapie die Fehlstellungen auch unabhängig von der Einteilung nach Fielding wieder verschwinden, die Strukturen ihre normale Länge wiedergewinnen und die Subluxationen oder Luxationen (?) heilen können. Ohne Therapie kommt es zur Defektheilung in Fehlstellung.

Kasuistiken

Fall 1

Es handelt sich um einen 4 Jahre und 2 Monate alten Jungen. Die problembezogene Vorgeschichte ist bis zu dem geschilderten Ereignis leer. Es haben keine auffälligen Erkrankungen stattgefunden. An einem 5. Dezember wurde der Junge wegen einer akuten bakteriellen Mastoiditis eine Mastoidektomie in der HNO-Klinik durchgeführt. Am 5. postoperativen Tag kam es zu Nackenschmerzen und einer leichten „Schonhaltung“ des Kopfes. Der orthopädische Konsiliararzt verordnete am 13. postoperativen Tag eine Halskrause.

Die Nackenverspannung verstärkte sich aber und führte schließlich zu einem sehr deutlich ausgeprägten Torticollis. Wegen zusätzlicher starker Kopfschmerzen wurde vom neurologischen Konsiliararzt Ibuprofen und Krankengymnastik verordnet. Jede krankengymnastische Sitzung führte zur Schmerzverstärkung. Deswegen wurden dann weitere Fachärzte (HNO, Neurologie) konsultiert, die das Phänomen nicht erklären konnten. Röntgenbilder der HWS wurden nicht angefertigt.

Abb. 1 ► HWS a.p.: der Gelenkspalt C1/2 links klafft erheblich (Pfeil). Starke Asymmetrie des hinteren Bogens C1 im Vergleich zum Bogen C2



Abb. 2 ► HWS seitlich: ventrale Atlasverschiebung. Abstand zwischen Dens und vorderem Atlasbogen 9 mm



8 Wochen nach der Operation wurde schließlich ein Heilpraktiker aufgesucht, der den Verdacht auf eine „Wirbelverschiebung“ (sic!) äußerte. Der Heilpraktiker forderte die Anfertigung von Röntgenbildern der HWS, die er vor einer geplanten Reposition in Narkose benötige (Abb. 1, 2). Die zu Rate gezogenen Orthopäden sahen außer vergrößerten Lymphknoten keinen weiteren pathologischen Befund. Sie verordneten Diazepam zur Muskelentspannung. Der Heilpraktiker sah die Röntgenbilder 4 Tage später und führte mithilfe eines Facharztes für Anästhesiologie am 31.1. ein chiropraktisches Manöver an den Kopfgelenken in Maskennarkose durch. Nach anfänglicher leichter Befundbesserung kam es am Folgetag zu einer auffälligen Zunahme der Schiefhaltung von Hals und Kopf und verstärkten Kopfschmerzen.

Am 12. Februar wurde ein NMR durchgeführt. Ein Lymphödem im oberen Bereich der Halswirbelsäule wird zwar gewissenhaft beschrieben, einer Differentialdiagnose aber nicht zugeordnet.

Am 16. Februar wurde auf neuen Nativ-Röntgenbildern der HWS (Abb. 3) wieder kein pathologischer Befund gesehen. Daher wurden Krankengymnastik und Schmerzmittel verordnet.

Wegen mangelnder Besserung wurde das Kind am 5. März, genau 3 Monate nach der Operation stationär in der Kinderklinik aufgenommen. Im Rahmen einer EMG-Untersuchung wird nach Angaben der Eltern „ein deutlicher Seitenunterschied in der (elektrischen) Mus-

kelaktivität“ peripherer Muskeln gesehen. Der Befund blieb ohne Konsequenzen. Die verschiedenen Röntgenbilder wurden als normal beschrieben und Intensivierung der ambulanten Physiotherapie verordnet. Wegen mangelnder Besserung und eines verdächtigen, nicht einzuordnenden Palpationsbefundes weigerte sich die Physiotherapeutin anlässlich der 4. Sitzung, das Kind weiter zu behandeln.

Eigener Befund

Am 26. März kommt ein eutropher, gesund wirkender, 4-jähriger Knabe mit einer auffälligen Kopfschiefhaltung zur Untersuchung. Er zeigt eine starke Linksrotation und Rechtsseitneigung mit ausgeprägter Sternocleidomasto-

deuskontur. Solange der Kopf nicht passiv aus der Vermeidungshaltung gebracht wird, hat er keine Schmerzen.

Bei der palpatorischen Untersuchung findet sich eine knochenharte Formation in Höhe C2. Die auffällige Struktur ragt deutlich nach links lateral aus der Reihe der Querfortsätze heraus. Der Sternocleidomastoideus ist rechts fest verspannt. Die gesamte HWS steckt in einem muskulären Panzer. Eine exakte segmentale Palpation ist wegen dieser Verhältnisse auch im Liegen nicht möglich. Im Subcutangewebe vor den Sternocleidomastoidei finden sich auf beiden Seiten einige, erbsgroße, derbe, auf Palpation nicht empfindliche Lymphknoten. Im caudalen Bewegungssystem fällt eine Beckenverwringung mit Beckentieftstand rechts auf. Es findet sich

Abb. 3 ► HWS seitlich: Zustand nach Manipulation durch den Heilpraktiker. Man sieht in Höhe des seitwärts gekippten C2 in den Wirbelkanal

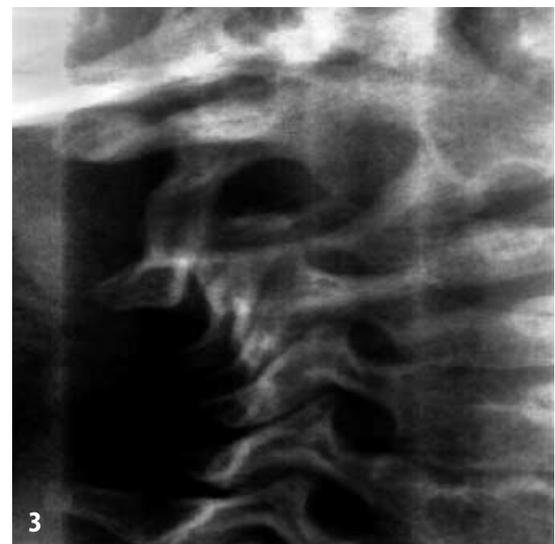




Abb. 4 ◀ **3D-CT des cervicocranialen Überganges: links sind Occiput und Massa lateralis assimiliert, rechts ist der Gelenkspalt zwischen Schädel und einer hypoplastischen Massa lateralis erkennbar. Die Achsfehlstellung zwischen dem assimilierten C1 und C2 wird deutlich**

auch eine diskrete linkskonvexe Seitenausbiegung im thorakolumbalen Übergang. Die Schulter steht links ca. 1 cm höher. Ausgeprägte muskuläre Verspannungen im Bereich der autochthonen Muskulatur der BWS und zwischen den Schulterblättern runden das Bild ab. Die muskulären Reflexe sind seitengleich mittellebhaft. Pathologischen Reflexe lassen sich nicht auslösen. Die Sensibilität ist unbeeinträchtigt.

Die auf Veranlassung des Heilpraktikers angefertigten Röntgenbilder der Halswirbelsäule vom 29.1. (Abb. 1) zeigen vor der Reposition in Narkose einen klaffenden Gelenkspalt links bei ausgeprägter Rotation und Abkippung von C2. Man erkennt außerdem eine ausgeprägte ventrale Fehlstellung des Atlas (Abb. 2). Eine Röntgendarstellung der HWS (Abb. 3), die nach der Manipulation am 16. Februar angefertigt wurde, zeigt eine Zunahme der Kippung von C2 um 30° im Vergleich zur Voraufnahme. Auch die Rotation von C2 hat deutlich zugenommen. Angesichts der Vorgeschichte, des radiologischen und des klinischen Befundes besteht an der Diagnose eines Grisel-Syndroms kaum noch ein Zweifel. Differentialdiagnostisch kommt im speziellen Fall noch eine zusätzliche traumatische Luxation in Betracht, die durch den Heilpraktiker und seinen Anästhesisten hervorgerufen worden war.

Wir haben unter schriftlicher und telefonischer Angabe der Diagnose Grisel-Syndrom sofort eine CT-Aufnahme unter stationären Bedingungen veranlasst und bei der Einweisung den Hinweis

gegeben, dass aus unserer Sicht die chirurgische Behandlung unumgänglich sei.

Die Kollegen der radiologischen Klinik fertigen ein 3D-Spiral-CT (Abb. 4) an und beschreiben eine komplexe Dysplasie des occipito-cervicalen Überganges mit Assimilation der linken Massa lateralis mit dem Occiput, Hypoplasie der rechten Massa lateralis von C1, eine weite atlantodentale Luxation mit dadurch bedingter basilärer Impression, Densspitze auf Niveau des Clivus, Abkippung von C2 nach links mit Luxation C1/C2, Verdacht auf Schlussstörung des Atlasbogens.

Die Diagnose Grisel-Syndrom wird in dem Befundbericht nicht genannt. Die Kinderklinik holte sich aufgrund dieser Befundbeschreibung am 6.4. konsiliarischen Rat in der Orthopädischen Klinik. Dort wurde ein V.a. Grisel-Syn-

drom geäußert, „keine größere Instabilität“ bescheinigt und eine Crutchfield-Cervikalstütze empfohlen. Schließlich erschien das Kind am 17. April mit unverändertem Zustand wieder in unserer Ambulanz. Die Cervikalstütze war im Handel bestellt worden. Wir haben die sofortige Einweisung in eine entfernter liegende Klinik veranlasst.

Dort wurden am 20. April eine geschlossene Reposition in Narkose durchgeführt, ein Halofixateur implantiert, eine Halo-Body-Jacket angepasst und nach 3 Monaten wieder entfernt. Bei einer Kontrollvorstellung im November in unserem Hause ging es dem Jungen gut. Die Biomechanik der Halswirbelsäule zeigte keine Besonderheiten mehr.

Zusammenfassung der Besonderheiten des 1. Falles

Das kindliche Opfer hatte wegen der Luxation von C2 mit seitlichem Einblick in den Spinalkanal ein unglaubliches Glück, ohne Schaden an der Medulla davon gekommen zu sein. Es lag eine Fixierung von C1 durch Assimilation am Occiputkondylus links. C1 konnte seine weit anterior stehende Position nicht verändern, also auch nicht rotieren. Den beteiligten HNO-Ärzten, Neurologen, Unfallchirurgen, Anästhesisten und Kinderärzten, Klinikern und niedergelassenen Ärzten (und dem Heilpraktiker) war die klinische Symptomatik des Grisel-Syndroms nicht bekannt. Der 2. Orthopäde hat sie unterschätzt. Ein mündlicher Hinweis und ein schriftlicher Befundbericht wurden nicht ausreichend zur Kenntnis genommen.



Abb. 5 ▶ **Dorsalansicht 3D-CT. C1 gegenüber C2 ist ca. 40° nach links rotiert. Die linke Massa lateralis hat die Gelenkfläche von C2 verlassen. C1 steht korrekt unter dem Occiput**



Abb. 6 ◀ 3D-CT. Ansicht von caudal unter C2 (oberer Rand von C3 gerade noch sichtbar.). Der Spinalkanal erscheint eingengt. Die caudale Gelenkfläche der rechten Massa lateralis ist frei sichtbar

Die *radiologische* Symptomatik wurde von den beteiligten Radiologen, Unfallchirurgen, dem 1. Orthopäden, dem Neurologen, Anästhesisten und den Kinderärzten (und dem Heilpraktiker) nicht gesehen. Ein Orthopäde verstieß gegen die Berufsordnung, indem er Röntgenbilder für einen Heilpraktiker herstellte. Ein Anästhesist verstieß gegen die Berufsordnung, indem er eine Narkose für einen Heilpraktiker machte. Der Heilpraktiker und sein fachärztlicher Helfer führten grob fahrlässig ohne Bildwandlerkontrolle objektiv lebensgefährliche Manöver an der subluxierten oberen Halswirbelsäule aus. Es entstand eine Luxation.

Fall 2

Es handelt sich um ein 11-jähriges Mädchen, das bereits seit einigen Jahren unter wiederholten Racheninfekten litt. Darüber hinaus finden sich in der Vorgeschichte außer einer verzögerten Sprachentwicklung keine problembezogenen Besonderheiten.

An einem 16. August wurde schließlich wegen zunehmender Behinderung der Atemmechanik eine Tonsillektomie vorgenommen. In den folgenden Tagen kam es zu subfebrilen Temperaturen um die 37,5°–38,0°.

Am 4. postoperativen Tag entwickelte sich ein Schiefhals, der ab dem 5. postoperativen Tag auch im Schlaf beibehalten wurde. Am 8. postoperativen Tag kamen Nackenschmerz hinzu. Es zeigten sich große, weiche und schmerzhaft Lymphknoten im gesamten

Nackensbereich. Unter der Vorstellung einer Infektion des Wundbettes nach Tonsillektomie wurde das inzwischen fieberfreie Kind intravenös antibiotisch behandelt. Die schmerzhaft Schiefhaltung des Kopfes verstärkte sich aber von Tag zu Tag. Zum Torticollis kam ein Trismus hinzu. Die BSG nach Westergren betrug 73/96.

Am 31. August, also 14 Tagen nach der Operation, wurde eine MRT-Untersuchung des Nackens vorgenommen. Im Bereich der Tonsillenregion fand sich ein ausgedehntes Ödem. Im zentralen Kompartiment des M. longus capitis und im prävertebralen Bereich in Höhe C1 und C2 stellte sich ein Ödem mit einer Ausdehnung von 1,5×1cm dar und wird als Abszess gedeutet. In beiden Gefäßnervenscheiden wurden eine Vielzahl von geschwollen Lymphknoten gesehen.

Der daraufhin konsiliarisch befragte Orthopäde beschrieb eine „multiple Blockierung der Halswirbelsäule mit akutem Schiefhals“. In den erstmals angefertigten Nativ-Röntgenbildern sah er eine deutliche Steilstellung der Halswirbelsäule. Er empfahl eine antiphlogistische/analgetische Therapie.

Am 7. September wurde eine Kontrolluntersuchung mit MRT-Technik vorgenommen. Es zeigte sich die bekannte Signalanhebung links retropharyngeal ventral des Atlasbogens. Der konsiliarisch befragte Neurologe konnte ebensowenig wie der Neurochirurg zur Diagnose oder Therapie etwas beitragen. Man nimmt einen Abszess an.

Am 8. September wird erneut operiert. Man findet zwar den Abszess nicht,

dafür aber stark ödematöses Gewebe. Die histologische Untersuchung beschreibt hyperplastisches lympho-epitheliales Gewebe mit Entzündungszeichen. Der Hartspann im Nacken und der Trismus erhalten sich während der Narkose trotz Relaxation.

Am 12. September beträgt die BSG nach Westergren noch 61/94. Der klinische Befund hat sich nicht verbessert. Deswegen wird am 14. September eine weitere kernspintomographische Untersuchung durchgeführt, die eine Fehlstellung von C2 erkennen ließ. Deswegen wurde anschließend eine hochauflösende Computertomographie erstellt (Abb. 5, 6). Jetzt wurde eine Luxation C1 zu C2 beschrieben. Am gleichen Tag wurden eine geschlossene Reposition in Narkose durchgeführt, ein Halofixateur implantiert, eine Halo-Body-Jacket angepasst und nach 6 Wochen wieder entfernt. Danach war das Kind über mehr als 1 Jahr radiologisch und klinisch ohne pathologische Symptome.

Zusammenfassung des Falles 2

Beteiligt an diesem Fall sind Hals-Nasen-Ohren-Ärzte, Radiologen, Orthopäden, Neurologen, Neurochirurgen, Unfallchirurgen, ausschließlich Kliniker. Das prävertebrale Ödem wurde von Anfang an beschrieben. Die Diagnose Grisel-Syndrom wurde nicht gestellt, weil diese Symptomatik nicht bekannt war. Das hat den Fall verschleppt und dem Kind die schmerzhaft Erkrankung verlängert. Nachdem die Symptomatik erkannt worden war, wurde auch ohne Diagnosestellung zumindest die richtige Therapie durchgeführt.

Leitsymptom der Symptomatik ist das ausgedehnte Ödem im Bereich der oberen Halswirbelsäule.

Fall 3

Erstvorstellung als 6-jähriges Mädchen als habitueller Zehenspitzenwärtler aufgrund sensomotorischer Integrationsstörung. Normalisierung der Problematik innerhalb weniger Wochen durch entsprechende Behandlung. Sonst sind keine Auffälligkeiten in der Vorgeschichte bekannt.

Das jetzt knapp 8-jährige Mädchen erlitt Mitte April eines Jahres eine Otitis media rechts, die unter der Therapie des Kinderarztes mit Antibiotika unkompliziert

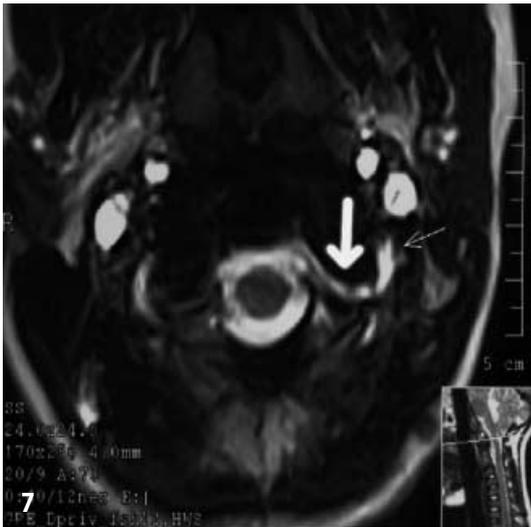


Abb. 7 ◀ Gradientenecho; T2*-gewichtete transversal: Praller Erguss im Facettengelenk C2/3 links (dünner Pfeil) mit Anschluss (dicker Pfeil) an den Extraduralraum des Spinalkanals (Abb. 7 und 8 nachbefundet von PD Dr. Uhl, Leiter Sektion Pädiatrische Radiologie, Universitätskinderklinik Freiburg)

ziert auszuheilen schien. 3 Wochen später entwickelte das Kind für 3 Tage Fieber um 38,5° mit leichten Kopfschmerzen. Bei der Untersuchung durch den Kinderarzt war das Fieber nicht mehr nachweisbar. Man nahm berechtigterweise einen abgeklungenen unspezifischen Infekt an, der keiner Therapie bedürfe.

Am Folgetag entstand ein nur mäßig schmerzhafter Schiefhals, ohne dass ein Trauma stattgefunden hätte. Der Kinderarzt verordnet nach klinischer Untersuchung Krankengymnastik. Um „eine zweite Meinung“ zu hören, wurde uns das Kind 2 Tage später zur Untersuchung vorgestellt.

Der Kopf wurde links rotiert und rechts seitgeneigt gehalten. Die linke Schulter wurde eleviert. In dieser Position war das Kind schmerzfrei im Sinn der Vermeidungshaltung. Auch war die Nachtruhe nicht gestört. Nur passiv geführte Bewegungen des Kopfes führten zu mäßigen Schmerzen. Das Kind hatte mäßige begleitende Kopfschmerzen, die auf der visuellen Analogskala mit 3,2 angegeben wurden.

Die gesamte seitliche und hintere Halsmuskulatur war muskulär extrem hyperten. Die Viskoelastizität des Bindegewebes war auf der rechten mehr als auf der linken Nackenseite erhöht. Die oberen 3 Segmente der HWS waren unbeweglich. Nach caudal waren nur sehr geringe Bewegungen möglich. Eine segmentale Untersuchung der Biomechanik der Halswirbelsäule war deshalb auch im Liegen nicht möglich. Irritationspunkte waren im sulzig verquollenen myofaszialen Gewebe nicht mit der nötigen Sicherheit zu identifizieren. Der Un-

tersucher hatte den Eindruck, einer etwas über Erwartungen vermehrten Rotation von C2 nach links. Andere gröbere Änderungen der Position der Wirbel zueinander konnte die Palpation aber ausschließen.

Der rechte M. sternocleidomastoideus zeichnete sich scharf gegenüber seiner Umgebung ab. Vor beiden Sternocleidomastoidei fanden sich bohnen-große, weiche und auf Palpation mäßig schmerzhaft Lymphknoten aus dem Abflussgebiet des mittleren und oberen Rachenraums.

Der rechts betonte Hartspann der Nackenmuskulatur reichte nach caudal etwas abnehmend bis in Höhe TH 5. Brustwirbelsäule und Lendenwirbelsäule wurden in rechtskonvexer Seitneige ge-

halten. Es fand sich eine schmerzlose biomechanische Störung des rechten ISG.

Der vor Tagen „ausgeheilte“ Racheninfekt, die damals möglicherweise doch nicht ganz ausgeheilte Otitis media, die geschwollenen Lymphknoten und das fehlende Trauma ließen an ein Grisel-Syndrom denken. Es erfolgte sofortige Behandlung mit NSAR und Antibiotikum. Mit dem Ziel einer wirksamen Bewegungsbehinderung wurde eine halbsteife Cervicalstütze angepasst, die von dem Kind gut toleriert wurde. Am gleichen Tag wurde mit dem Hinweis auf ein Grisel-Syndrom eine MRT-Untersuchung durchgeführt. Der herstellende Radiologe schließt ein Grisel-Syndrom aus, weil keine Subluxation zu sehen sei. Die Weichteile werden im Befundbericht gar nicht beschrieben.

Das verräterische und eindrucksvolle Ödem erstreckt sich aber (Abb. 7) auf die paravertebralen Halsweichteile entlang der Art. vertebralis und führt zu einem intraartikulären Erguss der Facettengelenke C1/2, C2/3 und des Atlanto-dental-Gelenkes.

In Abb. 8 sieht man den prallen Erguss im Facettengelenk C2/3 links, der den Gelenkspalt auseinanderdrängt, und die große Flüssigkeitsansammlung zwischen vorderem Atlasbogen und Dura auf der linken Seite. Das Ödem ist also stark asymmetrisch links betont.

In Abb. 9 findet sich eine pralle Vorwölbung der Gelenkkapsel des Atlanto-dental-Gelenkes, die der Densspitze auf-sitzt.

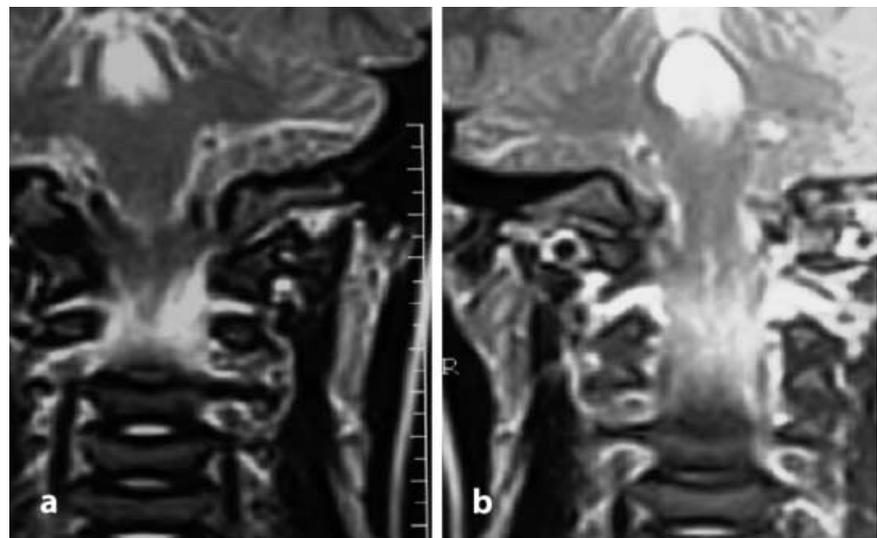


Abb. 8 ▲ T2-gewichtete Spinalsequenz coronar: Erguss in den Facettengelenken C1-C2-C3 sowie im Atlantodentalgelenk. Oedematisierung der paravertebralen Weichteile entlang der A. vertebralis bds



Abb.9 ▲ T2-gewichtete Spinalsequenz coronar: Pralle Vorwölbung der Gelenkkapsel des Atlanto-dental-Gelenkes, die der Densspitze aufsitzt (Pfeil)

Nachdem das Kind 5 Tage konsequent medikamentös und mit Cervicalstütze behandelt worden war, zeigte es bei der Untersuchung immer noch einen Schiefhals. Die Lymphknoten waren klein, schmerzlos und derb tastbar. Das oberflächliche, sulzige Ödem im Nacken und der muskuläre Hartspann waren nicht mehr vorhanden, wohl aber eine mäßige, bewegungsabhängige Abwehrspannung.

Eine sichere biomechanische segmentale Untersuchung war aber immer noch nicht möglich. Irritationspunkte waren zur Überraschung des Untersuchers im normalkonsistenten Gewebe nicht tastbar. Die aktive Bewegung in die Mittelstellung des Kopfes konnte aktiv ausgeführt werden, war aber „unangenehm“. Wirklich schmerzhaft war sie nicht.

Während einer manuellen, über 4 Minuten gehaltenen, sehr milden axialen Traktion mit minimalen 3-dimensionalen translatorischen Gleitbewegungen in den Gelenken des Atlas und des Axis mit myofaszialer Technik, löste sich das Gewebe zunehmend (myofascial release). Danach war die Kopfbewegung in alle Richtungen frei. Zur Sicherheit wurde noch für eine Woche vom Sportunterricht abgeraten. Danach nahm das Kind seine normalen Aktivitäten wieder

auf. Auch 3 Monate später ist keinerlei Störung mehr nachweisbar.

Zusammenfassung des Falles 3

Vorgeschichte und Befund ließen an ein sich entwickelndes Grisel-Syndrom der leichten Form denken. In den MRT-Aufnahmen zeigte sich als Leitsymptom das vom Erstuntersucher nicht gesehene oder nicht ernst genommene, dennoch aber verräterische Ödem, das nicht nur in den Weichteilen, sondern auch in den Wirbelgelenken und selbst im extraduralen Raum des Spinalkanals zu finden war. Das asymmetrische Ödem drängte die Gelenke einseitig auseinander. Zur Stabilisierung kam es zum Schiefhals. Die sofortige adäquate Behandlung mit NSAR und Antibiotikum und die Bewegungsbehinderung durch eine Cervicalstütze in Mittelstellung führten zur schnellen Heilung eines leichtgradigen aber eindeutigen Grisel-Syndroms. Es ist nicht klar, ob es ohne diese Behandlung zu einer Verschlechterung des Befundes im Sinne einer Subluxation hätte kommen können.

Diskussion

Das Wissen über das Grisel-Syndrom ist in jeder Beziehung mangelhaft. Einerseits ist die Ätiologie und die Pathogenese allein wegen der selten gestellten Diagnose noch unklar, andererseits wissen die betroffenen Fachärzte über die Symptomatik in aller Regel nichts, wenn sie ein betroffenes Kind untersuchen sollen. Die Erkrankung wurde hauptsächlich bei Kindern zwischen dem 2. und 12. Lebensjahr, in Einzelfällen auch bei Erwachsenen beschrieben. Schon Grisel sinnierte darüber, dass sie gar nicht so selten sein sollte.

Wenn beispielsweise im Emirat Qatar ein Kollege in 2 Jahren 13 Fälle mit Grisel-Syndrom dokumentieren kann [8], die Erkrankung innerhalb von 48 Stunden nach erstem Auftreten mit Cervicalstütze, nichtsteroidalen Antirheumatika und Antibiotika adäquat behandelt und dadurch jegliche chirurgische Intervention vermeidet, sollte das zu denken geben.

Einem südafrikanischen Kollegen [7] verdanken wir die Dokumentation von 10 Patienten aus vier Jahren. Hier wurde die Erkrankung meist zu spät, in Einzelfällen erst bis zu 2,5 Jahre nach ih-

rer Entstehung diagnostiziert. Bei einem Kind war primär nach Diagnosestellung eine Arthrorese nötig. 9 Kinder wurden mit Halo-Traktion behandelt; 7 Kinder wurden dadurch nicht verbessert. Sie behielten ihren behindernden und entstellenden Torticollis, der wegen der ungünstigen Statik meist auch schmerzhaft wird. Ein Kind entwickelte eine Tetraparese.

Ein amerikanischer Kollege [11] berichtet über 23 Fälle aus 11 Jahren, darunter 16 Heilungen unter konservativer Behandlung bei einer Krankheitsdauer unter einem Monat, 4 Halo-Traktionen bei einer Krankheitsdauer über einem Monat und insgesamt 3 Arthroresen.

Ein weiterer amerikanischer Kollege [13] dokumentiert über 7 Jahre 20 Kinder, denen die Diagnose des Grisel-Syndroms innerhalb von 11 Tagen gestellt worden ist. Er berichtet von einer Heilung unter konservativer Therapie in 4 bis 5 Tagen bei 16 dieser Kinder. Er beschreibt aber auch 6 Rezidive, bei denen eine Halo-Traktion durchgeführt werden musste. Bei einem Kind wurde schließlich eine Arthrorese notwendig.

Die spärlichen Veröffentlichungen zum Grisel-Syndrom aus dem fast 100 Millionen Einwohnern umfassenden deutschsprachigen Raum wurden überwiegend in der ersten Hälfte des 20. Jahrhundert publiziert und umfassen ausnahmslos wenige Einzelfälle. Unsere zuerst beschriebenen beiden Patienten wurden in 6 Universitätskliniken gesehen. In einer Klinik wurde die von uns vorgegebene Diagnose übernommen, ohne dass adäquat reagiert worden wäre. Ein niedergelassener Radiologe nimmt die Ödembildung nicht ernst und schließt ein Grisel-Syndrom aus, weil die Subluxation nicht zu sehen sei. Das Syndrom ist weitgehend unbekannt. Es wird infolgedessen auch nicht diagnostiziert. Es ist nur gut, dass es in den allermeisten Fällen folgenlos auszuheilen scheint. Für Patienten, bei denen der Verlauf nicht glimpflich verläuft, ist die Situation aber denkbar schlecht. Zu Beginn der Ödematisierung ist höchstwahrscheinlich nicht klar, wie weit die Entwicklung im Einzelfall führt.

Die Autoren mit Übersicht über mehrere Patienten betonen die Wichtigkeit der frühen Diagnosestellung, weil davon die Prognose abhängt. Es gibt einige Fälle, die a priori soweit subluxiert sind, dass sie primär einer Halo-Traktion bedürfen. Wenige Kinder brauchen wegen

einer echten (sekundären?) Luxation eine Arthrodesis. Das Grisel-Syndrom scheint sich aber unter dem Einfluss des entzündlichen Ödems im Einzelfall mehr oder weniger schnell und mehr oder weniger ausgeprägt zu entwickeln. Im Vordergrund steht deshalb die antiödematöse und antibiotische Behandlung bei gleichzeitiger Ruhigstellung in mittlerer Position des Kopfes durch eine Cervikalstütze. Behandelt man das Kind während der ablaufenden Entzündung, kann man, so scheint es logisch, möglicherweise die Subluxation oder Luxation im Bereich der oberen Halswirbelsäule vielleicht sogar verhindern.

Ein Grisel-Syndrom entwickelt sich über Stunden bis einige Tage. Zur Differentialdiagnose gehört der traumatische Torticollis, wobei es schon eines heftigen Traumas bedarf, um einen Muskelhartspann auszulösen. Röntgenaufnahmen mit dem Atlas a.p. und seitlicher Halswirbelsäule müssen jeglichen Zweifel auf eine Subluxation ausschließen. Es steht zu erwarten, dass sich hinter manchem „traumatischen“ Schiefhals auch ohne Subluxation ein mildes Grisel-Syndrom verbirgt. Eine gezielte MRT-Untersuchung würde das verräterische Ödem sichtbar machen.

Weiterhin gehören zur der Differentialdiagnose des Grisel-Syndrom die akute und chronische Hirndrucksteigerung, jede Form des Hydrozephalus auch der Pseudotumor cerebri, Tumore intracranial und intrakanalikulär, Frakturen der HWS oder des Schädels, Malocclusion der Zähne, Vertebralisdissekte (auch bei Kindern!), MS (auch bei Kindern!), Spondylodisitis, Tuberkulose, arteriovenöse Fisteln, Sandifer-Syndrom (gastroösophagealer Reflux, pseudodystonische Bewegungen, Schiefhals), orthoptische Probleme, spontaner Pneumothorax. Beim Down-Syndrom sind abnorme und gefährliche Instabilitäten der oberen HWS sehr häufig. Es handelt sich also um eine bunte Palette von Erkrankungen, die alle zu einem akuten Schiefhals führen können.

Als Beispiel einer differentialdiagnostischen Verteilung [2] fanden sich unter 36 Fällen des Symptoms akuter Schiefhals immerhin 12 Grisel-Syndrome, 1 intramedullärer Tumor, 1 Hydrozephalus.

Unsere bescheidene Erfahrung legt nahe, dass ein Ödem im oberen Teil der Halswirbelsäule zu einer muskulären

Vermeidungshaltung führt, deren Ausdruck der durch Hartspann gehaltene Torticollis ist. Muskeln, Ligamente und Gelenkkapseln werden wegen der ödematösen Raumforderung über Tage fortschreitend gedehnt. Nach dem Abklingen der Ergüsse scheint eine Spontanheilung des Torticollis möglich. In manchen Fällen kommt es aber auch zur dauerhaften Fehlstellung. Wird das Ödem möglichst frühzeitig beseitigt, überdehnen sich die Strukturen möglicherweise nicht.

Unsere Kasuistik macht Forderungen an die Diagnostik und Therapie notwendig, die eigentlich selbstverständlich sein sollten: Am Anfang steht die *fahndende* Anamnese und die Inspektion des Patienten mit anschließender Palpation des Nackens. Bei entsprechendem Befund sind eine Atlaszielaufnahme a.p. und eine seitliche Aufnahme der Halswirbelsäule mit ausreichender Qualität anzufertigen. Eine MRT-Untersuchung sollte nach den charakteristischen, asymmetrischen prävertebralen Ödemen in Höhe C1 und C2 und gegebenenfalls der Subluxation suchen. Ist ein Ödem vorhanden, muss eine konsequente, abschwellende, schmerzlindernde und antibiotische Therapie bei gleichzeitiger Ruhigstellung durch eine Cervikalstütze eingeleitet werden. Ist eine Subluxation vorhanden, kommt es auf das Ausmaß an, ob das Ergebnis einer wenige Tage dauernden konservativen Therapie abgewartet werden kann, oder sofort eine Halo-Traktion nach geschlossener Reposition angelegt oder eine Arthrodesis vorgenommen werden muss. Auf Rezidive nach vermeintlicher dauerhafter Heilung muss geachtet werden.

Angesichts der Zunahme manualmedizinischer Behandlungen bei Kindern muss dringend vor der beschriebenen Symptomatik gewarnt werden. Ein Schiefhals ist solange eine bedrohliche Erkrankung, bis das Gegenteil bewiesen ist. Wegen der bei einer Ausschlussdiagnose immer bleibenden Restunsicherheit ist die chirotherapeutische Manipulation an der oberen Halswirbelsäule beim akuten kindlichen Schiefhals in jedem Fall als gefährlich einzustufen.

Erst am Ende der differentialdiagnostischen Überlegungen kann die Diagnose einer biomechanischen Funktionsstörung stehen. Dahinter verbirgt sich aber immer ärztliches Nichtwissen: Der Manualmediziner weiß nie, woher

eine Funktionsstörung wirklich kommt und vor allen Dingen weiß er nicht, wohin sie sich entwickeln mag.

Fazit für die Praxis

Der akute Schiefhals der Kinder hat eine tückische Differentialdiagnose. Darunter findet sich auch das Grisel-Syndrom, welches zu einer Ödematisierung der Weichteile der oberen Halswirbelsäule mit Einschluss der Facettengelenke, des Atlantoaxial-Gelenkes und des spinalen Extraduralraumes führt. Das Ergebnis ist eine bisweilen bedrohliche Subluxation von C2 unter C1. Jeder Schiefhals bei Kindern, aber auch bei Erwachsenen ist verdächtig!

Literatur

1. Ballock RT, Song KM (1996) The prevalence of nonmuscular causes of torticollis in children. *J Pediatr Orthop* 16:500–504
2. Blankstein A, Pavlotsky F, Roizin H, Ganel A, Chechick A. (1997) Acquired torticollis in hospitalized children. Artikel in Hebräisch. Engl. Abstract. *Harefuah* 133:616–619
3. Fielding JW, Hawkins RJ (1977) Atlanto-axial rotatory fixation. *J Bone and Joint Surg (Am)* 59:37–44
4. Grisel P (1930) Énucléation de l'atlas et torticollis naso-pharyngien, *Presse Médicale* 4:50–53
5. Jayakrishnan VK, Teasdale E (2000) Torticollis due to atlanto-axial rotatory fixation following general anaesthesia. *Br J Neurosurg* 4:583–585
6. Kelly EJ, Herbert KJ, Crotty EJ, O'Connor TP (1998) Atlantoaxial subluxation after otoplasty. *Plast Reconstr Surg* 102:543–544
7. Lukhele M (1996) Atlanto-axial rotatory fixation. *S Afr Med J* 86:1549–1552
8. Mezue WC, Taha ZM, Bashir EM (2002) Fever and acquired torticollis in hospitalized children. *J Laryngol Otol* 116:280–284
9. Mihara H, Onari K, Hachiya M, Toguchi A, Yamada K (2001) Follow-up study of conservative treatment for atlantoaxial rotatory displacement. *J Spinal Disord* 14:494–499
10. Morita T, Fujiki N, Shiomi Y, Kurata K, Oda N (2001) Atlantoaxial subluxation in an adult secondary to retropharyngeal abscess. *Auris Nasus Larynx* 28:177–179
11. Phillips WA, Hensinger RN (1989) The management of rotatory atlanto-axial subluxation in children. *J Bone Joint Surg Am* 71:664–668
12. Schwarz N, Lenz M, Berzlanovich A, Smetka W (2000) Atlantoaxiale Rotation und Distanz beim Kleinkind. Eine post-mortem-Untersuchung. *Unfallchirurg* 103:656–661
13. Subach BR, McLaughlin MR, Albright AL, Pollack IF (1998) Current management of pediatric atlantoaxial rotatory subluxation. *Spine* 23:2174–2179