

Atlantoaxial subluktion kan vara en orsak till tortikollis hos barn

Atlantoaxial subluktion innebär en vridning av den första halsryggskotan (C1) i förhållande till den andra (C2) så att de står delvis ur led. Den atlantoaxiala subluktionen kan uppstå till följd av lindrigt trauma eller sekundärt till andra tillstånd såsom övre luftvägsinfektion eller artrit [1, 2]. Symtombilden karakteriseras ofta av tortikollis (lat *tortus* = sned, *collis* = hals) i kombination med nacksmärta, lokal ömhet och ibland även huvudvärk. Atlantoaxial subluktion kan ofta behandlas konservativt om den diagnostiseras tidigt, men vid sen upptäckt kan kirurgisk åtgärd behövas [1, 3, 4]. Denna fallbeskrivning syftar till att uppmärksamma atlantoaxial subluktion och översiktligt beskriva dess etiologi, kliniska symtombild, diagnostik och behandling.

Fallbeskrivningar

Fall 1. Posttraumatisk atlantoaxial subluktion

En frisk 7-årig flicka som fallit i samband med lek sökte vård på grund av smärta till ena överarmen samt nacken. Flickan undersöktes och hennes överarm röntgades. En humerusfraktur upptäcktes och behandlades konservativt. Tre dagar efter traumat noterades mamman att flickans nacke och huvud var vridna mot vänster. Flickan klagade till och från på lokal smärta i nacken men lekte som vanligt. Familjen sökte primärvården då rotationen i nacke och huvud kvarstod. Bedömningen gjordes att det troligen rörde sig om muskulärt betingad tortikollis, och rörelseträning påbörjades. Det dröjde ytterligare ca 6 månader innan flickan remitterades för radiologisk utredning med datortomografi (DT), vilken visade atlantoaxial subluktion på höger sida med begynnande destruktion av C1-C2-leden. Flickan remitterades akut till en ryggkirurgisk enhet och kompletterande magnetisk resonanstomografi (MRT) utfördes. Undersökningarna visade intakta ligament och opåverkade nervstrukturer. Vid undersökning uppvisade flickan en typisk felställning i nacke och huvud (Figur 1).

Flickans felställning kunde hävas under narkos, och hon behandlades framgångsrikt i haloväst i ett antal månader. Subluktionen minskade betydligt men inte fullständigt, då höger C1-C2-led fusionerat under behandlingstiden. Läget accepterades, då flickan var smärtfri och relativt opåverkad av den kvarstående felställningen.

Fall 2. Icke-traumatisk atlantoaxial subluktion

En 6-årig pojke genomgick en operation av vänster öra och låg i samband med operationen med huvudet åt höger i ett flertal timmar. Postoperativt noterades att pojken hade en sned huvudställning och oförmåga att rotera huvudet åt vänster. Pojken uppgav ingen nacksmärta. Kontakt med fysioterapeut påbörjades och resulterade i viss förbättrad rörelse i nacken, men

Josefin Åkerstedt, tekn dr, ST-läkare, sektionen för ryggkirurgi, Rörelseorganens centrum, Norrlands universitetssjukhus, Umeå; institutionen för kirurgi och perioperativ vetenskap, Umeå universitet
 ● josefin.akerstedt@regionvasterbotten.se

Caroline Karlsson, underläkare, sektionen för ryggkirurgi, Rörelseorganens centrum, Norrlands universitetssjukhus, Umeå

Michel Guez, med dr, överläkare, sektionen för ryggkirurgi, Rörelseorganens centrum, Norrlands universitetssjukhus, Umeå

total förbättring uteblev, varför en DT av halsryggen gjordes efter ca 1 månad. Denna visade en vänstersidig subluktion av ledytan i C1 i förhållande till C2. Det dröjde nästan 12 månader innan en ryggkirurgisk enhet kontaktades. Mot bakgrund av att tillståndet då varat i över 1 år bedömdes ingen akut åtgärd vara indicerad, och pojken fortsatte att gå till fysioterapeut och följas upp. Vid återbesök efter ytterligare ca 4 månader gjordes en förnyad röntgen som visade på ett förbättrat läge av C1-C2 på höger sida samt begynnande fusion av den vänstra C1-C2-leden. Kirurgisk behandling avstods mot bakgrund av att pojken fortsatt inte hade någon nacksmärta eller begränsning i vardagen samt att fusion uppstått i C1-C2-leden.

Anatomi

Halsryggens första kota (C1), atlas, och andra kota (C2), axis, har en speciell utformning (Figur 2) som möjliggör att ca 60 procent av rotationen i halsryggen sker

»Barn har i allmänhet mycket töjbara ligament och ledkapslar ...«

däremellan [5]. C1 och C2 ledar mot varandra och stabiliseras av ett flertal omgivande ligament [2, 6]. Barn har i allmänhet mycket töjbara ligament och ledkapslar, vilket predisponerar för atlantoaxial subluktion och är en bidragande orsak till att tillståndet framför allt uppstår hos barn [3].

Etiologi

Det finns en rad orsaker till atlantoaxial subluktion, såsom kongenitala (till exempel Downs syndrom, osteogenesis imperfecta, Marfans syndrom, neurofibromatos typ 1, artriter, ankyloserande spondylit, systemisk lupus erythematosus), traumatiska (låg- eller högenergitrauma), infektioner (till exempel övre luft-

HUVUDBUDSKAP

- Atlantoaxial subluktion är en viktig differentialdiagnos hos barn med tortikollis.
- Icke traumatiska orsaker till atlantoaxial subluktion kan till exempel vara infektion, artrit eller kongenitala avvikelser.
- Tillståndet leder sällan till neurologiska bortfallssymtom.
- Tidig upptäckt, diagnos och behandling är viktiga för att undvika bestående skador eller kirurgi.



Figur 1. Barn med huvudet lutat mot ena sidan, roterat mot motsatt sida och flekterat, så kallad »cock robin appearance«. Namnet kommer av att rödhaken (eng robin) har en liknande huvudposition. Illustration: Eva Åkerstedt.

vägsinfektion, retrofaryngeal abscess) eller kirurgiska ingrepp i huvud- och halsregionen [1, 2, 4]. Fibros i sternocleidomastoideus-muskulaturen, som är en kongenital orsak till tortikollis hos barn, leder oftast inte till atlantoaxial sublaxation.

Klinisk symtombild

Vid atlantoaxial sublaxation är det vanligt att barnet klagar över nacksmärta och ibland även huvudvärk samt uppvisar en felställning i nacken. Den typiska felställningen kallas »cock robin appearance« (Figur 1) och innebär en lateral lutning (ca 20 grader), rotation (ca 20 grader) och reflektion (ca 10 grader) i nacken från den sublaxerade sidan (Figur 1, 2) [1, 2, 4, 5]. Barnet kan inte självt häva felställningen, men kan ofta rotera ytterligare mot den sublaxerade sidan. Många gånger minskar nacksmärtan över tid, och rörelseomfånget i nacken kan komma att normaliseras. Neurologisk påverkan är ett ovanligt symtom vid atlantoaxial sublaxation, men kan förekomma [1].

Diagnostik

Förutom den kliniska symtombilden vid atlantoaxial sublaxation bör radiologisk utredning göras för att säkerställa diagnosen. Vid misstanke om atlantoaxial sublaxation rekommenderas att DT snarare än slätröntgen utförs, då sublaxationen är svår att skilja från positionsberoende rotation i C1-C2 på slätröntgen [1-3]. Kompletterande radiologi med MRT för att bekräfta eller utesluta ligamentskada eller påverkan till neurologiska strukturer kan också vara aktuellt [1, 2].

Behandling

Den viktigaste prediktiva faktorn för behandlingsutfall vid atlantoaxial sublaxation är symtomduration. Ett bättre utfall gällande reduktion av felställning och mindre andel recidiv ses hos patienter där konservativ behandling inletts tidigt, än hos de där behandlingen blivit fördröjd [2, 5]. Detta visar vikten av tidig diagnostik och behandling. I de flesta fall behandlas atlantoaxial sublaxation vid symtomduration mindre än en månad med halskrage och smärtlindring med i första hand paracetamol och antiinflammatoriska läkemedel. Vid behandlingssvikt med kvarstående



Figur 2. Subluxation av den högra atlantoaxialleden mellan C1 och C2 betraktad framifrån (A) respektive bakifrån (B), 3D-rekonstruktion.

tortikollis efter 2 veckor eller vid längre symtomduration måste patienten ofta behandlas med till exempel haloväst [1, 2]. Kirurgisk behandling kan vara indicerad i fall där den konservativa behandlingen medfört symtomgivande kvarstående felställning [3, 5].

Konklusioner

Dröjsmål med att söka vård vid atlantoaxial sublaxation kan bero på att tillståndet kan uppstå även vid lindrigt trauma och då i första hand associeras med muskulärt betingad tortikollis. Atlantoaxial sublaxation är ett ovanligt tillstånd, och någon säker incidenssiffra går inte att hitta i litteraturen. Det som är publicerat inom området är huvudsakligen baserat på fallbeskrivningar, varför tydliga riktlinjer och rekommendationer kring vilka patienter som ska utredas vidare med DT samt kring behandling saknas. Trots att atlantoaxial sublaxation är ovanlig är det en viktig differentialdiagnos för barn med karakteristiska symtom vid lindrigt trauma och även en tid efter traumat. Vid misstanke om och även vid sen upptäckt av atlantoaxial sublaxation bör DT-undersökning utföras och en ryggkirurgisk enhet konsulteras. Vid påvisad atlantoaxial sublaxation avgörs behandlingen framför allt av symtom och symtomduration. Akuta behandlingar såsom haloväst har oftast liten eller ingen effekt vid atlantoaxial sublaxation som varat under lång tid. Såsom i det beskrivna Fall 2 kan obehandlad atlantoaxial sublaxation i vissa fall leda till godtagbara resultat, och fysioterapi kan ge förbättring [2, 5].

Sammanfattningsvis är atlantoaxial sublaxation en viktig differentialdiagnos vid tortikollis hos barn. Radiologisk utredning med i första hand DT och även MRT säkrar diagnosen. Vid misstanke eller bekräftad diagnos rekommenderas kontakt med ryggkirurgisk enhet för stöd kring behandling och uppföljning. Bestående skada eller kirurgisk åtgärd kan ofta undvikas vid tidig upptäckt och behandling, varför det är viktigt för läkare inom alla delar av vården att känna till detta tillstånd. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: *Läkartidningen*. 2023;120:22122

REFERENSER

- Goel A. Torticollis and rotatory atlantoaxial dislocation: a clinical review. *J Craniovertebr Junction Spine*. 2019;10(2):77-87.
- Neal KM, Mohamed AS. Atlantoaxial rotatory subluxation in children. *J Am Acad Orthop Surg*. 2015;23(6):382-92.
- Powell EC, Leonard JR, Olsen CS, et al. Atlantoaxial rotatory subluxation in children. *Pediatr Emerg Care*. 2017;33(2):86-91.
- Azar FM, Canale ST, Beaty JH, et al (editors). *Campbell's Operative orthopaedics*. 14th ed. Amsterdam: Elsevier; 2020.
- Sae-Huang M, Borg A, Hill CS. Systematic review of the nonsurgical management of atlantoaxial rotatory fixation in childhood. *J Neurosurg Pediatr*. 2020;27(1):108-19.
- Sundseth J, Berg-Johnsen J, Skaar-Holme S, et al. Atlantoaxial rotatory fixation - a cause of torticollis. *Tidsskr Nor Laegeforen*. 2013;133(5):519-23.

SUMMARY

Atlantoaxial rotatory subluxation – a cause of torticollis in children

Atlantoaxial rotatory subluxation is an important differential diagnosis in young children with torticollis. The condition rarely results in neurological deficits. Radiological examinations such as computer tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) are useful to determine the diagnosis. It is important for doctors in all areas of healthcare to be aware of the condition, as persistent problems or surgery can be avoided by early detection and treatment.