

## PREVALÊNCIA DE INSTABILIDADE ATLANTOAXIAL E SUA ASSOCIAÇÃO COM SINAIS CLÍNICOS EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE DOWN

### PREVALENCE OF ATLANTO-AXIAL INSTABILITY AND ITS ASSOCIATION WITH CLINICAL SIGNS IN CHILDREN WITH DOWN SYNDROME

Érica Cesário Defilipo<sup>1</sup>, Priscila Cristian do Amaral<sup>2</sup>, Natália Trindade de Souza<sup>2</sup>,  
Carla Trevisan Martins Ribeiro<sup>3</sup>, Paula Silva de Carvalho Chagas<sup>4</sup>,  
Flávio Augusto Teixeira Ronzani<sup>5</sup>

DOI: <http://dx.doi.org/10.7322/jhgd.102996>

#### RESUMO

**Introdução:** A alteração no alinhamento atlantoaxial em crianças com síndrome de Down pode estar associada à dor, transtornos neurológicos, compressão medular alta e até à morte súbita. **Objetivo:** determinar a prevalência de instabilidade atlantoaxial em crianças com síndrome de Down e verificar a associação entre a instabilidade atlantoaxial e a presença de sinais e sintomas desta alteração. **Método:** Estudo transversal que avaliou 21 crianças com síndrome de Down com idade entre 3 e 5 anos. Não foram incluídas crianças que realizaram cirurgia cervical e com patologias não associadas à síndrome. Foram investigados sexo, idade e raça da criança e a presença de sinais sugestivos de instabilidade atlantoaxial segundo relato dos cuidadores, como dor no pescoço, dificuldade de andar, fraqueza em membros inferiores, cansaço, dificuldade de equilíbrio, incontinência fecal e urinária e vômito em jato. As crianças foram submetidas à radiografia da coluna cervical em perfil em três posições: neutro, flexão e extensão, sendo considerada instabilidade atlantoaxial quando a distância atlas-odontoide era igual ou maior que 4,5 milímetros. **Resultados:** A prevalência de instabilidade atlantoaxial na população estudada foi de 9,5%. Não foi verificada, pelo teste *Qui-quadrado*, associação estatisticamente significativa entre os sinais sugestivos e a presença de instabilidade atlantoaxial ( $p$ -valor > 0,05). **Conclusão:** A instabilidade atlantoaxial possivelmente não tem associação com os seus sinais sugestivos.

**Palavras-Chave:** síndrome de Down, instabilidade articular, articulação atlantoaxial, raios X, prevalência.

#### INTRODUÇÃO

A síndrome de Down é caracterizada como uma condição genética que ocasiona retardo mental e alterações dismórficas como brachycephaly, inclinação palpebral superior, prega palmar única, boca e orelha pequenas, língua protrusa e aumento do espaço entre o primeiro e segundo pododáctilos<sup>1</sup>.

Outras características comuns à síndrome são as alterações neuromusculares e osteoarticulares, destacando-se a hipotonia muscular, diminuição de força, frouxidão ligamentar e hiper mobilidade articular<sup>1</sup>. A hiperfrouxidão ligamentar e a hipotonia generalizada são características que, na síndrome de Down, contribuem para a alteração do alinhamento no segmento atlantoaxial<sup>1,2</sup>.

A instabilidade atlantoaxial é definida como uma maior mobilidade da primeira vértebra cervi-

cal, o atlas, sobre a segunda, o eixo<sup>3</sup>. A relação entre a síndrome de Down e esta alteração foi descrita por Spitzer em 1961<sup>4,5</sup>. Na maioria dos casos a instabilidade atlantoaxial ocorre de forma assintomática<sup>4</sup>, sendo que apenas 1% a 2% dos indivíduos com esta alteração apresentam os sinais e sintomas de comprometimento neurológico secundário à compressão medular, tais como, fadiga fácil, dificuldade em deambular, alterações da marcha, dor na região do pescoço, diminuição da mobilidade cervical, torcicolo, déficits sensoriais, espasticidade, entre outros.

A alteração no alinhamento do segmento atlantoaxial pode estar associada à dor, transtornos neurológicos, compressão medular alta e, em alguns casos, pode ocasionar morte súbita. Embora na maioria dos indivíduos com síndrome de Down a instabilidade atlantoaxial seja tratada de forma conservadora e acompanhada periodicamente, em algumas

1 Departamento de Fisioterapia, Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF) - Campus Governador Valadares - Governador Valadares (MG), Brasil.

2 Faculdade de Fisioterapia, UFJF - Juiz de Fora (MG), Brasil.

3 Instituto Nacional da Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente, Fernandes Figueiras (IFF/FIOCRUZ) - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

4 Departamento de Fisioterapia do Idoso, do Adulto e Materno-infantil, Faculdade de Fisioterapia, UFJF - Juiz de Fora (MG), Brasil.

5 Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Medicina, UFJF - Juiz de Fora (MG), Brasil.

**Corresponding author:** Érica Cesário Defilipo. E-mail: [ericadefilipo@yahoo.com.br](mailto:ericadefilipo@yahoo.com.br)

situações nas quais existem alterações neurológicas, a indicação cirúrgica se faz necessária<sup>4</sup>.

É imprescindível que os profissionais de saúde se preocupem com a presença desta alteração, já que a prática de atividades físicas que exijam flexão cervical forçada pode ocasionar subluxação ou luxação das vértebras, podendo resultar em compressão da medula espinhal<sup>4,5</sup>.

Deste modo, crianças com síndrome de Down com evidências de instabilidade atlantoaxial devem ser submetidas rotineiramente a acompanhamento radiográfico da coluna cervical antes de liberadas para a prática de esportes<sup>4,5</sup>. Além disso, faz-se necessário um programa educacional destinado aos profissionais de saúde, em especial fisioterapeutas, para conscientização das condutas terapêuticas, a fim de evitar os manuseios ou posicionamentos que possam proporcionar algum risco para a criança durante o tratamento<sup>6</sup>.

Segundo a Sociedade de Pediatria do Rio de Janeiro, a criança com síndrome de Down necessita ser assistida desde os primeiros meses de vida pelos médicos pediatras, que devem visar o diagnóstico precoce e condutas adequadas<sup>7</sup>.

Logo nos primeiros meses de idade, os pediatras precisam orientar os cuidadores quanto às possíveis alterações secundárias à síndrome, como cardiopatias, atraso do desenvolvimento motor, déficit neurológico, auditivo e visual<sup>2</sup>, e encaminhar aos profissionais especialistas. Além disso, o pediatra precisa adotar como conduta rotineira na avaliação da criança com síndrome de Down a investigação radiográfica da coluna cervical em perfil para avaliação da articulação atlantoaxial<sup>7</sup>.

Dar ênfase ao diagnóstico de instabilidade atlantoaxial em crianças com síndrome de Down reforça o direito destas de receber uma reabilitação adequada<sup>8</sup>, assim como, reafirma os princípios do Sistema Único de Saúde num contexto de valorização da atenção à saúde da criança<sup>9</sup>. A identificação da instabilidade possibilita o encaminhamento ao serviço especializado e um tratamento individualizado<sup>5</sup>.

Segundo Costa e Herrero<sup>10</sup>, uma criança com síndrome de Down tende a receber o mesmo tipo de terapia que uma criança com atraso ou alterações do desenvolvimento motor, semelhantes em termos de apresentação clínica. Esses autores destacam a importância da escolha de abordagens terapêuticas específicas, assim como a otimização de estratégias individualizadas para essa população.

Assim, o objetivo é estimar a prevalência de instabilidade atlantoaxial em crianças com síndrome de Down e verificar se há associação entre esta alteração e seus sinais e sintomas específicos, como dor no pescoço, dificuldade de andar, fraqueza em membros inferiores, cansaço, dificuldade de equilíbrio, incontinência fecal e urinária e vômito em jato.

## MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo, de caráter transversal, que contou com a participação de crianças com diagnóstico médico de síndrome de Down, com idade entre três e cinco anos. A

restrição da faixa etária estudada segue o recomendado pela Academia Americana de Pediatria, que afirma a necessidade de uma avaliação radiológica nesta faixa etária em pacientes com síndrome de Down<sup>9</sup>.

Não foram incluídas crianças que realizaram cirurgia cervical e com patologias não associadas à síndrome. Inicialmente, os responsáveis pelas instituições de referência em tratamento de crianças com síndrome de Down (públicas e privadas) do município de Juiz de Fora foram contatados pela equipe de pesquisadores deste estudo, e após tomarem conhecimento desta pesquisa, forneceram seu banco de dados aos pesquisadores deste estudo.

Foram convidadas a participar, vinte e duas famílias que estavam sendo acompanhadas por essas instituições através de até três tentativas de contato telefônico. Todos os responsáveis cadastrados aceitaram participar da pesquisa, sendo que apenas uma família contida no banco de dados não participou, devido ao falecimento da criança. Desta forma, os responsáveis pelas crianças foram convidados, via telefone, a participarem do presente estudo e, ao aceitarem, foi agendado data e horário para avaliação clínica e radiológica.

No dia da avaliação, os cuidadores, primeiramente, receberam explicações sobre os procedimentos do estudo e os riscos do exame de raios-X, assim como, a sua importância para diagnóstico precoce de alterações na região da articulação atlantoaxial e suas possíveis implicações na vida da criança.

Esta pesquisa recebeu parecer favorável para a sua realização (número 216/2011) e os responsáveis assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Os dados da criança (sexo, idade e raça), assim como a presença de sinais sugestivos de instabilidade atlantoaxial, como dor no pescoço, dificuldade de andar, fraqueza em membros inferiores, cansaço, dificuldade de equilíbrio, incontinência fecal e urinária e vômito em jato, foram obtidos através de uma entrevista com o cuidador e armazenados em um formulário por uma das pesquisadoras do estudo. Esta não tinha acesso a dados referentes ao possível diagnóstico de instabilidade atlantoaxial realizado por avaliação radiográfica anteriormente, assim como, desconhecia o resultado do exame radiográfico realizado neste estudo.

Posteriormente, as crianças foram submetidas à radiografia da coluna cervical em perfil em três diferentes posições: neutro, flexão e extensão, de acordo com o método proposto pelo Comitê Paraolímpico Americano<sup>11</sup> e pela Academia Americana de Pediatria<sup>7</sup> e de acordo com todas as normas de proteção citadas pelo manual *Guidelines on Best Practice in the X-Ray Imaging of Children*<sup>12</sup>.

As radiografias foram avaliadas por um médico radiologista, que realizou previamente um teste de confiabilidade intra e inter examinadores (com os demais radiologistas do Serviço) para cálculo do índice de concordância, obtendo confiabilidade superior a 0,80. Nas três incidências radiográficas (neutro, flexão e extensão) a análise foi feita a partir de uma linha perpendicular traçada da extremida-

de inferior do arco anterior da primeira vértebra cervical (atlas) até a face anterior do processo odontoide<sup>5</sup>.

Embora a literatura seja divergente quanto ao valor adotado para se considerar a distância atlas-odontoide como normal, para este estudo o valor considerado para diagnosticar a instabilidade atlantoaxial foi quando igual ou maior que 4,5 milímetros, assim como proposto pelo Comitê Paraolímpico Americano e pela Academia Americana de Pediatria<sup>11</sup>. Esta avaliação e análise foram realizadas de forma cega pelo radiologista participante da pesquisa sem que ele conhecesse os possíveis sinais clínicos de instabilidade atlantoaxial apresentado pelas crianças.

Os dados foram analisados no programa SPSS 14.0<sup>®</sup>. Primeiramente, foi verificado através do teste de Shapiro-Wilk, que os dados não satisfaziam ao critério de normalidade. Por isso, optou-se pela aplicação de técnicas não paramétricas para verificar a significância das associações.

Foi realizada análise descritiva dos participantes incluindo idade, sexo e raça das crianças e ainda foi descrito se apresentavam os sinais sugestivos de instabilidade atlantoaxial. Uma estimativa pontual da prevalência de instabilidade atlantoaxial foi feita através da razão entre o número de casos de instabilidade atlantoaxial existentes na amostra estudada e o número de crianças avaliadas. Por fim, para verificar a associação entre os sinais sugestivos de instabilidade atlantoaxial com presença desta alteração, foi utilizado o teste *Qui-quadrado* ( $\chi^2$ ). Para todas as análises

estatísticas foi considerado o índice de significância  $\alpha = 0,05$ .

## RESULTADOS

Participaram deste estudo 21 crianças com síndrome de Down, sendo 52,4% do sexo masculino, com média de idade igual a 3,95 anos (desvio padrão de 0,86) e com predomínio da cor branca (81,0%).

Apenas duas crianças apresentaram instabilidade atlantoaxial (distância atlas-odontóide igual ou maior que 4,5 milímetros), indicando uma prevalência de 9,5% desta alteração na amostra estudada. Além dessas, foram encontradas uma criança com hipodesenvolvimento do processo odontoide e outra com espondilolistese em C3-C4.

Algumas crianças demonstraram sinais sugestivos de instabilidade atlantoaxial, segundo relato dos cuidadores, sendo os mais comuns a incontinência fecal e urinária (61,9%), dificuldade de andar (23,8%), problemas de equilíbrio (14,3%) e cansaço (14,3%), seguidos por dor no pescoço (4,8%) e fraqueza em membros inferiores (4,8%). Outros sinais descritos na literatura, como epilepsia, movimentação limitada da cabeça e tontura, não foram encontrados na amostra deste estudo.

Não foi verificada, através do uso do teste *Qui-quadrado* ( $\chi^2$ ), associação estatisticamente significativa entre os sinais e sintomas sugestivos de instabilidade atlantoaxial apresentado pelas crianças com a presença desta alteração, conforme pode ser visualizado na Tabela 1.

**Tabela 1:** Associação entre a Instabilidade Atlantoaxial e presença de sinais e sintomas sugestivos

Signs and symptoms suggestive of Atlanto-axial Instability	Classification		$\chi^2$	p-value
	<4.5	≥4.5		
<i>Dor no pescoço</i>				
Sim	1	2	0,11	1,00
Não	18	0		
<i>Dificuldade de andar</i>				
Sim	4	1	0,84	0,43
Não	15	1		
<i>Fraqueza em membros inferiores</i>				
Sim	1	0	0,11	1,00
Não	18	2		
<i>Cansaço</i>				
Sim	3	0	0,37	1,00
Não	16	2		
<i>Dificuldade de equilíbrio</i>				
Sim	3	0	0,37	1,00
Não	16	2		
<i>Incontinência Urinária e Fecal</i>				
Sim	13	0	3,59	0,13
Não	6	2		
<i>Vômito em jato</i>				
Sim	5	0	0,69	1,00
Não	14	2		

Legenda: p-valor = nível de significância estatística;  $\chi^2$  = valores do teste Qui-quadrado; Classificação < 4,5 milímetros indicativo de ausência de instabilidade atlantoaxial. Classificação ≥ 4,5 milímetros indicativo de presença de instabilidade atlantoaxial.

## DISCUSSÃO

Com o objetivo de determinar a prevalência de instabilidade atlantoaxial em crianças com síndrome de Down e verificar se há associação entre esta alteração e seus sinais e sintomas específicos foram encontrados prevalência de 9,5%, contudo os casos foram todos assintomáticos, não apresentando associação com os achados clínicos sugestiva desta alteração.

Quanto à investigação da presença de instabilidade atlantoaxial nas crianças com síndrome de Down a literatura é bem vasta e controversa com relação à prevalência desta alteração e à presença de sinais e sintomas clínicos.

De acordo com Barros Filho et al.<sup>4</sup> e Boechat et al.<sup>5</sup> a instabilidade atlantoaxial acomete cerca de 10 a 30% dos indivíduos com síndrome de Down, sendo sintomática em apenas 1 a 2% destes. Merrick et al.<sup>13</sup>, em seu estudo com 404 participantes com síndrome de Down entre 0 e 19 anos de idade constataram que 59 (14,6%) deles apresentaram instabilidade atlantoaxial, sendo que 53 possuíam esta alteração de maneira assintomática.

Casas et al.<sup>14</sup>, avaliaram 37 pacientes com síndrome de Down na faixa etária entre 5 e 47 anos, 3 deles apresentaram instabilidade atlantoaxial, sendo esta assintomática em todos os casos. Já Szpak et al.<sup>15</sup> investigaram a prevalência de instabilidade atlantoaxial em indivíduos de 2,5 a 15 anos de idade, verificando que, dos 30 participantes nenhum apresentou distância atlas-odontóide igual ou maior que 4,5 milímetros.

Alguns dos sinais sugestivos de instabilidade atlantoaxial, como dificuldade de equilíbrio, incontinência fecal e urinária, fraqueza em membros inferiores e dificuldade de andar parecem ser peculiares às crianças com síndrome de Down na faixa etária estudada (3 a 5 anos), o que torna difícil a discriminação dessas características quanto à sintomatologia específica da instabilidade atlantoaxial. Tal resultado corrobora com o estudo de Szpak et al.<sup>15</sup> que embora não tenham encontrado nenhum caso de instabilidade atlantoaxial em seus participantes, encontraram alguns sinais sugestivos como desconforto cervical/torcicolo (6,6%), alterações de controle esfinteriano (16,6%) e queixa de dor em extremidade superior e inferior (3,3%).

Embora os membros da Divisão Médica das Olimpíadas Especiais, desde 1983, tenham determinado que todo atleta com síndrome de Down deva ser avaliado por exame radiológico da coluna cervical antes da prática desportiva<sup>11</sup>, alguns dados da literatura vão contra esta exigência.

Casas et al.<sup>12</sup> incentivam a prática de esportes para indivíduos com síndrome de Down, mesmo na presença de instabilidade atlantoaxial e julga desnecessária a triagem radiológica preconizada pela Divisão Médica das Olimpíadas. Szpak et al.<sup>15</sup> corroboram com estes autores, salientando a ausência de evidências científicas que provem necessidade de realizar o acompanhamento radiográfico nestes indivíduos.

Entretanto, instituições de grande respaldo científico como a Academia Americana de Pediatria, Comitê de Genética da Academia Americana

de Pediatria e o Comitê Paraolímpico Americano incentivam esta investigação radiográfica e a julgam essenciais como medida preventiva para esta população<sup>11</sup>.

Portanto, parece que o acompanhamento radiográfico em idade precoce se faz necessário a estas crianças, como na faixa etária abordada neste estudo, considerando que a sintomatologia pode não ter associação com estas alterações clínicas sugestivas de instabilidade atlantoaxial, e a prática esportiva pode se tornar perigosa na ausência desta informação.

De acordo com Ribeiro & Sá<sup>6</sup>, averiguar a presença de instabilidade atlantoaxial em crianças com síndrome de Down é importante para que sejam estabelecidas condutas adequadas em sua reabilitação evitando posições de exagerada flexão, extensão, rotação e giros forçados com a cabeça.

Outro fator que avigora os cuidados com a investigação da instabilidade atlantoaxial nas crianças com síndrome de Down é a realização de atividades esportivas, pois a escolha do esporte dependerá das suas condições físicas e do exame para detecção desta alteração<sup>16</sup>. Considerando os elevados índices de obesidade nessa população<sup>16,17</sup>, o incentivo à prática de atividade física e combate ao sedentarismo são fundamentais e devem ser enfatizados de forma segura e baseada na investigação da instabilidade.

Não foram encontrados na literatura trabalhos realizados com a população com síndrome de Down restringindo a idade entre os 3 e 5 anos, conforme preconiza a *American Academy Of Pediatrics*<sup>18</sup>. Esta restrição quanto à faixa etária, permitiu investigar a instabilidade atlantoaxial precocemente e ainda excluir possíveis falhas. Quando em idades inferiores a 3 anos, as características da ossificação do atlas e do eixo poderiam provocar erro de interpretação da distância atlantoaxial e do aspecto do odontóide, o que pode levar em alguns casos, à repetição deste exame e, conseqüentemente, à nova exposição da criança<sup>5</sup> aos raios-X. Vale destacar que os resultados deste estudo são específicos da população estudada, de crianças com síndrome de Down abrangendo a faixa etária de 3 a 5 anos, não podendo ser generalizado para a população com idade superior.

Algumas peculiaridades desta pesquisa dificultam a comparação de seus resultados com os de estudos similares<sup>13-15</sup>, como por exemplo, a restrição da idade dos participantes. Além disso, apenas duas crianças possuíam instabilidade atlantoaxial e estas não apresentaram a sintomatologia clínica, o que dificultou a análise. No entanto, a prevalência desta alteração está semelhante ao descrito na literatura.

Destaca-se ainda a utilização de um desenho de estudo transversal não permitindo inferir sobre desfechos futuros no possível aparecimento de sinais e sintomas, assim como, no surgimento de possíveis alterações na coluna cervical. Uma possível limitação é o fato dos sinais sugestivos da instabilidade atlantoaxial terem sido relatados pelos cuidadores, o que impõem o viés da memória ao estudo e, portanto, os resultados devem ser interpretados com cautela.

Os resultados apresentados apontam importantes questões para a prática clínica no que se refere à presença de instabilidade atlantoaxial em crianças com síndrome de Down, o que poderá nortear novos estudos que realizem a rotina radiográfica e avaliem suas possíveis mudanças ao longo do desenvolvimento dessas crianças. Tal fato justifica a necessidade da avaliação e acompanhamento, por parte dos médicos pediatras, desde o início do desenvolvimento e a importância da reali-

zação de encaminhamentos a profissionais especializados para que estas crianças recebam um tratamento multidisciplinar adequado a fim de garantir atenção integral à saúde.

Conclui-se que a prevalência de instabilidade atlantoaxial na população estudada foi de 9,5%, contudo os casos foram assintomáticos, não sendo encontrada associação entre a instabilidade atlantoaxial e os sinais e sintomas sugestivos desta alteração da coluna cervical.

## REFERÊNCIAS

- Schwartzman, SJ. Síndrome de Down. São Paulo: Editora Mackenzie; 2000; p.16-31.
- Moreira LMA, El-Hani, CN; Gusmão, FAF Gusmão. Down syndrome and its pathogenesis: considerations about genetic determinism. Rev Bras Psiquiatr. São Paulo: 2000; 22(2):96-99. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-44462000000200011>
- Nahas MV, Rosário AV, Nahas AB, Luza GR. Instabilidade atlanto-axial em crianças com Síndrome de Down na Grande Florianópolis: um estudo piloto. ACM Arq Catarin Med. 1991; 20(4):149-154.
- Barros Filho TE, Oliveira RP, Rodrigues NR, Galvão PE, Souza MP. Instabilidade atlanto-axial na Síndrome de Down. Relato de 10 casos tratados cirurgicamente. Rev Bras Ortop. 1998; 33(2): 91-94.
- Boechat MCB, Silva KS, Llerena Junior JC. Instabilidade atlanto-axial na síndrome de Down: o que o radiologista precisa conhecer. Rev Imagem. São Paulo: 2006; 28(3): 171-179.
- Ribeiro CTM, Sá MRC. Intervenção fisioterapêutica na Síndrome de Down. In: Associação Brasileira de Fisioterapia Neurofuncional. Garcia CSNB, Facchinetti LD, org. Programa de Atualização em Fisioterapia Neurofuncional: Ciclo 1. (Sistema de Educação em Saúde Continuada a Distância, v.1); Porto Alegre: Artmed; 2013; p.11-46.
- Sociedade de Pediatria do Estado do Rio de Janeiro (SOPERJ). Síndrome de Down. [cited 2011 July 03] Available from: <[http://www.soperj.org.br/nsocio/textos\\_detalhe.asp](http://www.soperj.org.br/nsocio/textos_detalhe.asp)>.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Manual de legislação em saúde da pessoa com deficiência. 2. ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2006; p.346. [cited 2012 July 07] Available from: [http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/legislacao\\_deficiencia.pdf](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/legislacao_deficiencia.pdf).
- Sales MLH, Ponnet L, Campos CEA, Demarzo MMP, Miranda CT. Quality of child health care in the Family Health Strategy. J Hum Growth Dev. 2013; 23(2): 151-156.
- Costa A, Herrero D. Perspectives on the use of mouse models of down syndrome in translational research involving visual and motor functions. J Hum Growth Dev. 2014; 24(2):123-125.
- American Academy of Pediatrics Committee on Sports Medicine. Atlantoaxial instability in Down syndrome. Pediatrics. 1984; 74(1): 152-54.
- Cook JV, Pettett A, Shah K, Pablot S, Kyriou J, Fitzgerald M. Melhor prática em radiologia pediátrica: um manual para todos os serviços de radiologia. Rio de Janeiro: Editora Focruz; 2006; p.1001.
- Merrik MDJ, Ezra E, Josef B, Hendel D, Steinberg DM, Wientroub S. Musculoskeletal problems in Down syndrome european pediatric orthopaedic society survey: the Israeli sample. J Pediatr Orthop B. Philadelphia: 2000; 9(3):185-92.
- Casas DC, Andújar ALF, Marioto D, Rau LE, Pierite J, Schleder JC. Atlantoaxial instability in patients with Down's syndrome – its relation with sports activities and the prognosis based on radiological evaluation. Coluna/Columna. Santa Catarina: 2006; 5(1):43-45.
- Szpak AM, Carvalho B, Cavichiolo JB, Mocellin M, Pereira R, Rezende RK. Há necessidade de solicitar de rotina radiografia da coluna cervical para pacientes portadores de síndrome de Down antes de se realizar cirurgia otorrinolaringológica? Arq Int Otorrinolaringol. São Paulo: 2011; 15(1):16-20. <http://dx.doi.org/10.1590/S1809-48722011000100002>
- Ribeiro CTM. Estudo da atenção fisioterapêutica para crianças portadoras de Síndrome de Down no Município do Rio de Janeiro. Tese (Doutorado) – Universidade Federal do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: 2010.
- Bertapelli F, Gorla JI, Silva FF, Costa LT. Prevalence of obesity and the body fat topography in children and teenagers with down syndrome. J Hum Growth Dev. 2013; 23(1): 65-70.
- American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics. American Academy of Pediatrics: Health supervision for children with Down syndrome. Pediatrics. 2001;107(2):442-49.

**ABSTRACT**

**Introduction:** A change in the atlanto-axial alignment in children with Down syndrome may be associated with pain, neurological disorders, high spinal cord compression and sudden death. **Objective:** To determine the prevalence of atlanto-axial instability in children with Down syndrome and its association with the presence of signs and symptoms of atlanto-axial instability. **Methods:** A cross-sectional study evaluated 21 children with Down syndrome aged between 3 and 5 years. Children who had undergone cervical spine surgery or who had diseases not associated with this syndrome were excluded. Sex, age, ethnicity of the child and the presence of signs suggestive of atlanto-axial instability, as reported by caregivers, such as neck pain, difficulty walking, weakness in the lower limbs, fatigue, difficulty with balance, urinary and fecal incontinence and projectile vomiting were studied. Children underwent a cervical spine X-ray in the lateral view in three positions: neutral, flexion and extension. When the atlas-odontoid distance was equal to or greater than 4.5 mm, atlanto-axial instability was diagnosed. **Results:** The prevalence of atlanto-axial instability in the studied population was 9.5%. There was no significant association revealed in the chi-square test between the signs suggestive of atlanto-axial instability and the presence of atlanto-axial instability ( $p > 0.05$ ). **Conclusions:** Atlanto-axial instability is possibly not associated with its suggestive signs.

**Key words:** Down Syndrome, Joint Instability, Atlanto-axial Joint, X-rays, Prevalence.