

## Inestabilidad cervical en el síndrome de Down

G. GIRONA CHENOLL, I. MÁÑEZ AÑÓN, R. BÉSELER SOTO\*

Hospital General de Castellón. \*Hospital La Magdalena de Castellón.

**Resumen.**—La inestabilidad cervical es la alteración ortopédica más grave que puede sufrir la población afectada por el síndrome de Down. Puede observarse a diferentes niveles y ser multidireccional. La forma más frecuente es una traslación anterior entre el atlas y el axis, que afecta al 10-20%. Más recientemente se ha objetivado entre el occipital y las dos primeras vértebras cervicales, con una frecuencia variable según los estudios. También se han descrito casos de subluxación rotatoria entre el atlas y la apófisis odontoides. Aunque la mayoría de casos son asintomáticos, algunos pacientes pueden llegar a desarrollar síntomas por compresión medular. El diagnóstico de inestabilidad es fundamentalmente clínico y se manifiesta en los casos más leves por síntomas locales de dolor y rigidez cervical, cefaleas... y en los más graves por mielopatía. El diagnóstico de confirmación nos lo dan las imágenes radiológicas, los estudios de neuroimagen (Tomografía axial computerizada, Resonancia magnética) y los estudios neurofisiológicos. Es importante reconocer precozmente esta complicación en los niños afectos de Síndrome de Down, estableciendo una vigilancia periódica neuroortopédica, según aconsejan los programas de salud específicos de esta población. En los casos con síntomas leves puede indicarse una minerva cervical, restricción de actividades deportivas que ocasionen flexiones sobre la zona cervical y seguimiento clínico estricto. Cuando aparecen complicaciones neurológicas, es aconsejable estabilización quirúrgica del raquis cervical.

**Palabras clave:** *Down. Inestabilidad cervical. Lesión medular. Malformación congénita.*

### CERVICAL INSTABILITY IN DOWNS'S SYNDROME

**Summary.**—Cervical instability is the most serious orthopedic disorder that can be suffered by the Down's syndrome population. It can be observed on different levels and can be multidirectional. The most frequent form is an anterior translation between the atlas and axis, that affects 10-20%. More recently, it has been observed between the occipital and the first two cervical vertebrae, with a variable frequency according to the studies. Cases of rotatory su-

bluxation between the atlas and odontoid apophysis have also been described. Although most of the cases are asymptomatic, some patients can finally develop symptoms due to cord compression. The diagnosis of instability is fundamentally clinical and is manifested in the mildest cases by local symptoms of pain and cervical rigidity, headaches, etc, and in the more serious ones by myelopathy. The certainty diagnosis is provided by the X-ray images, neuroimaging studies (computerized axial tomography, magnetic resonance) and neurophysiological studies. It is important to recognize this complication early in children suffering from Down's syndrome, establishing a periodic neuro-orthopedic control, as suggested by the specific health programs for this population. In cases with mild symptoms, a Minerva cervical brace, restriction of athletic activities that cause flexions on the cervical zone and strict clinical follow-up can be indicated. When neurological complications appear, surgical stabilization of the cervical spine is indicated.

**Key words:** *Down. Cervical instability. Spinal cord injury. Congenital malformation.*

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Down (SD) es la alteración cromosómica más común y afecta al 1,5:1000 de los nacidos vivos<sup>1,2</sup>. Durante los primeros años es frecuente la hipotonía e hiperlaxitud articular, las cuales contribuyen a la dificultad para alcanzar determinados hitos motores así como a las alteraciones ortopédicas observadas<sup>3</sup>. Entre todas ellas la inestabilidad del raquis cervical merece una especial atención, tanto por su elevada frecuencia como por sus consecuencias potencialmente graves<sup>4</sup>.

La inestabilidad puede observarse a varios niveles y ser multidireccional<sup>5</sup>. Se ha objetivado un incremento del movimiento traslacional anteroposterior entre el atlas y el axis en el 10-20% de esta población<sup>6</sup>. Más recientemente, también se ha demostrado una alta prevalencia de inestabilidad entre el occipital y las dos primeras vértebras cervicales<sup>7-10</sup>, habiéndose obser-

Trabajo recibido el 19-II-01. Aceptado el 19-IX-01.

vado en los casos de inestabilidad una mayor frecuencia de anomalías vertebrales congénitas<sup>11</sup>. Se han descrito casos de subluxación rotatoria entre el atlas y la apófisis odontoides<sup>12</sup>, siendo necesario descartarlo en niños con SD que van a ser sometidos a cirugía de la región faringea superior<sup>5,13</sup>.

La mayoría de los pacientes son asintomáticos, estimándose que del 1 al 2% desarrollarán síntomas locales en la región cervical y otros más graves relacionados con una compresión medular<sup>14,15</sup>. Desde el primer caso de luxación atlo-axoidea descrito en 1961 por Spitzer et al<sup>16</sup>, la literatura internacional se ha ocupado extensamente del tema. El empuje definitivo para el conocimiento de esta alteración lo dio el Comité de Expertos Médicos de los Juegos Paralímpicos en 1983. Según la normativa publicada, los participantes en deportes de alto riesgo, estaban obligados a aportar un informe médico en el que se hiciera constar la ausencia de alteraciones neurológicas y radiografías que descartaran la presencia de inestabilidad atlo-axoidea (IAA). Esta decisión fue apoyada por la Academia Americana de Pediatría (AAP) en 1984<sup>17</sup>. Sin embargo, aunque el Comité Olímpico ha mantenido dicha norma<sup>5,18</sup>, la AAP publicó en 1995<sup>19</sup> un nuevo documento que contiene diversas controversias al respecto. El comité de expertos señala que el screening radiológico no está justificado, al ser pocos los casos sintomáticos, ser baja la reproductibilidad del test y no permitir identificar aquellos casos con mayor riesgo de desarrollar síntomas neurológicos ni prevenir la progresión de los mismos. Por el contrario, consideran que son necesarias revisiones clínicas sistemáticas, de mayor valor pronóstico. Una reciente revisión sobre el tema<sup>5</sup>, el programa de salud recomendado por el Down Syndrome Medical Interest Group<sup>18</sup> y la edición revisada del Programa español de salud para las personas con Síndrome de Down<sup>20</sup> apoyan estas conclusiones.

El SD constituye una población que, desde el inicio, suele ser atendida en los Servicios de Rehabilitación puesto que requiere una estimulación psicomotriz en sus primeras etapas de desarrollo y un seguimiento por las frecuentes alteraciones ortopédicas que padecen. El objetivo de la presente revisión es sintetizar las principales recomendaciones de diagnóstico y tratamiento de la inestabilidad cervical (IC), complicación potencialmente grave que nunca debe pasarse por alto.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico está basado fundamentalmente en criterios clínicos y radiográficos, apoyados en los casos dudosos por otras exploraciones complementarias.

### a) Diagnóstico clínico

Las manifestaciones clínicas de la IAA son las mejor conocidas e incluyen: cefalea, cervicalgia, torticolis de repetición y limitación de la movilidad cervical. Cuando se produce una subluxación o luxación aparecen complicaciones neurológicas derivadas de la compresión de la médula espinal, manifestadas por variados síntomas y signos: fatigabilidad, anomalías de la marcha, incoordinación, debilidad muscular, parestesias, espasticidad, hiperreflexia, clonus, respuesta cutáneo-plantar extensora y vejiga neurógena, entre otros<sup>3,19,21,22</sup>.

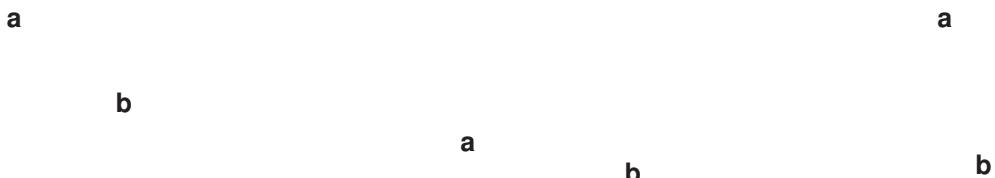
El comienzo de la mielopatía es habitualmente insidioso y su curso crónico. La variabilidad de la clínica, junto con las dificultades de comunicación de estos niños, el bajo nivel de actividad física y la torpeza motriz, retrasan con frecuencia el diagnóstico en meses o años<sup>4,23</sup>. Los casos de comienzo agudo se han descrito tras traumatismos o maniobras yatrogénicas de hiperextensión del cuello<sup>13,24</sup>.

La inestabilidad del occipital con atlas y axis, en particular con el atlas, había sido notificada raramente en el SD. Recientemente se ha demostrado una alta prevalencia de esta anomalía, estimándose una frecuencia variable que va del 8,5%<sup>10</sup> al 71%<sup>9,25,26</sup>, según el método de medición empleado.

Son pocos los casos documentados de alteraciones neurológicas en relación con la inestabilidad occipito-atlantal. Los síntomas son debidos a irritación radicular y compresión de la médula o de las arterias vertebrales<sup>10</sup>. Se han publicado casos con dolor cervical u occipital<sup>27</sup>, debilidad de extremidades, pérdidas de visión o de conciencia transitorias<sup>28,29</sup>, síntomas y signos de compresión medular<sup>30,31</sup> e isquemia vértebro-basilar<sup>32</sup>.

Los pacientes con SD también tienen más riesgo de subluxación rotatoria entre el atlas y el axis, debido a la laxitud del ligamento trasverso y/o anomalías de la odontoides; lo cual permite un desplazamiento anterior o posterior del atlas asociado a rotación<sup>12</sup>. Clínicamente se manifiesta por dolor de cuello, rigidez manifiesta y torticolis, pudiendo ocurrir complicaciones radiculares o medulares, incluso muerte en los casos graves<sup>12,13</sup>. Esta posibilidad debe ser tenida en cuenta cuando los pacientes con SD van a ser sometidos a intervenciones quirúrgicas, en particular en la región faringea superior, durante las maniobras de intubación o durante cualquier acto que requiera posiciones de máxima flexión o hiperextensión del cuello<sup>13,24</sup>.

La clínica es considerada por muchos autores<sup>3,6,33,34</sup> el pilar diagnóstico fundamental. Selby et al<sup>3</sup> comprueban que la valoración de la marcha es, dentro de las manifestaciones clínicas, el predictor más significativo.



*Fig. 1.—Valoración radiológica distancia atlas-axis: distancia (en mm) entre el borde posterior del arco anterior del atlas (a) y el borde anterior de la apófisis odontoides (b). Inestabilidad atlanto-axial cuando la distancia es >5mm en posición neutra (A). Obsérvese cómo esta distancia aumenta en flexión (B) y algo menos en extensión (C).*

### b) Estudios Radiológicos

Las radiografías se han propuesto como método de screening a partir de los 2-3 años de edad. Se realizan proyecciones laterales dinámicas de raquis cervical, recomendando algunos autores<sup>6,8,9,25</sup> realizar también la posición neutra por considerar que en ella son más evidentes las anomalías congénitas<sup>6,10</sup>.

La IAA se define radiológicamente cuando existe una distancia entre el arco anterior del atlas y la apófisis odontoides mayor de 5 mm en el niño o mayor de 3 mm en el adulto<sup>5,35</sup>. La medición de la distancia atlanto-axial (DAA) se realiza según el método de Hinck y Hopkins (36) que se representa en la figura 1. Se considera la distancia máxima, que resulta en todos los casos mayor en la posición flexionada<sup>6,8,14</sup>.

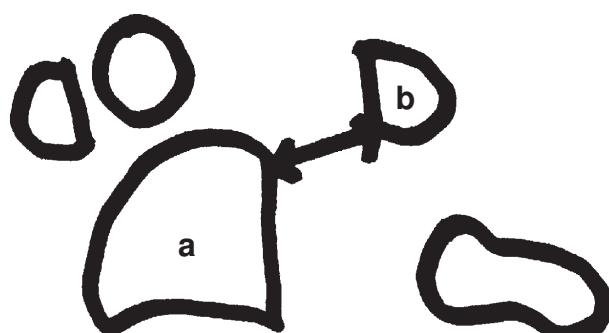
Se han descrito anomalías óseas con más frecuencia en los casos de IAA<sup>37,11</sup>. Pueschel et al estudian un grupo de 404 pacientes con SD y observan malformaciones en 31 de ellos, destacando por su frecuencia el os odontoideum, espina bifida C1 y C2, fusión atlanto-axial y odontoides y atlas hipoplásico, entre otros. La presencia de estas anomalías implica un mayor riesgo de desarrollar alteraciones neurológicas<sup>4,23</sup>.

Algunos autores<sup>5,22</sup> consideran que la DAA puede no ser válida en los casos de anomalías congénitas, sobre todo cuando éstas afectan a la odontoides (hipoplasia, osículos). En estos casos es preferible estudiar el intervalo posterior, medido desde la pared posterior de la apófisis odontoides hasta el límite anterior de la lámina de C1 (fig. 2), que da idea de la anchura del canal raquídeo. Consideran que esta distancia tiene un valor crítico de 13-14 mm en la radiografía lateral de raquis cervical en cualquier posición, con riesgo de déficits neurológicos por debajo de esta cifra.

Proponen también el uso del llamado índice de inestabilidad atlanto-axial, utilizado igualmente por el grupo de Watanabe et al<sup>38</sup> con valor pronóstico y terapéutico. El índice se expresa como un porcentaje, resultando patológicos por su mayor riesgo de desarrollar mielopatía valores  $\geq 40\%$ . La fórmula del mismo es la siguiente:

$$\text{Índice de inestabilidad (\%)} = \frac{\frac{\text{Máximo diámetro canal}}{\text{Mínimo diámetro del canal}} - 1}{\text{Máximo diámetro del canal}} \times 100$$

El diagnóstico de subluxación rotatoria se realiza con una proyección frontal transbucal que muestra una simetría de las masas laterales del atlas respecto a la odontoides y con una proyección de perfil, en la que se evidencia un desplazamiento de la masa lateral del atlas, permitiendo visualizar el canal vertebral. Con frecuen-



*Fig. 2.—Anchura del canal raquídeo: distancia entre la pared posterior de la apófisis odontoides (a) hasta la pared anterior de la lámina de C1 (b). Valor crítico del canal=13 mm.*



Fig. 3.—Valoración radiológica de la inestabilidad atlanto-axial. Método de Wiesel y Rothman.

Punto A: borde posterior del arco anterior del atlas

Punto B: extremo del basion.

Punto C: borde anterior del arco posterior del atlas. Línea atlantal: une punto A con punto C.

Punto D: resulta de la perpendicular trazada desde punto B a la línea atlantal.

Punto E: resulta de la perpendicular trazada desde el punto B a una línea que sigue la cara posterior del cuerpo vertebral del axis

#### MEDICIONES:

- OC1: Distancia AD en extensión (máxima) - Distancia AD en flexión (mínima).
- OC2: Distancia BE en extensión (máxima) - Distancia AD en flexión (mínima).
- DAO: Distancia entre la cara posterior del cuerpo del atlas y la cara anterior de la odontoide.

cia es necesario recurrir a la tomografía axial computarizada para confirmar el diagnóstico, ya que la rigidez dificulta la realización de radiografías simples<sup>39</sup>.

La hipermovilidad occipital se valora radiológicamente por diversos métodos que comentaremos. El método de Wiesel y Rothman (fig. 3) ha sido empleado en estudios recientes<sup>7-9,25</sup>, reconociendo la mayoría de autores que existe una variabilidad en los resultados si se modifican las condiciones técnicas de realización de la placa, lo cual limita su utilidad.

La diferencia entre AD en flexión y extensión representa el movimiento occipito-atlantal. La diferencia BE en flexión y extensión representa el movimiento occipito-axial. El movimiento traslacional entre el occipital y el atlas es menor de 1 mm en adultos sanos. En los niños no ha sido definitivamente establecido, considerando que se trata de una articulación relativamente inestable en la edad infantil<sup>25</sup>. Uno et al<sup>7</sup> valoraron con este método a 28 niños y niñas con SD de cuatro a 12 años, encontrando un movimiento anteroposterior occipitoatlantal de 1 a 9 mm, con una media de 2,3 mm, significativamente mayor en comparación al grupo control. El desplazamiento del occipital y el axis era de 3 a 21,5 mm, con media de 8,5 mm, ligeramente más alto pero sin diferencias significativas respecto al grupo control. El significado clínico de esta hipermovilidad requiere, en

opinión de estos autores, futuras investigaciones pero, por su potencial gravedad indicaron cirugía estabilizadora en aquellos casos en los que coexistía IAA y os odontoideum. Similares resultados obtienen Matsuda et al<sup>8</sup>, que estudian el movimiento O-C1 en un grupo de SD de cinco a 18 años. Un 79% de los casos con SD tenía valores anormales, pero sólo 1 caso presentaba síntesis ocasionales de causa no determinada. En el grupo control, el 21% tenían valores  $\geq 1$  mm, pero nunca excedía de los 3 mm. Como criterios de mayor riesgo de alteraciones neurológicas establecen: la presencia de anomalías congénitas óseas, una traslación O-C1  $\geq 8$  mm o la coexistencia de severa inestabilidad C1-C2<sup>8</sup>.

Parfenchuk et al<sup>10</sup> utilizan otro método de medición descrito por Powers et al<sup>40</sup>, que valora la relación entre la distancia del basion al borde anterior del arco posterior del atlas y la distancia entre el opisthion y el borde posterior del arco anterior del atlas (fig. 4), medidas en la proyección lateral, afirmando que una variación entre estos valores es sugerente de hipermovilidad y considerando patológico un valor  $\leq 0,55$  en extensión. Dicho valor fue obtenido en 17 (8,5%) de una serie de 210 pacientes con SD. De éstos, 12 (66%) fueron estudiados neurológicamente comprobando anomalías neurológicas no progresivas en 8 de ellos.

Aunque los estudios radiológicos siguen utilizándose como método de screening existe una gran controversia al respecto. Se ha demostrado que puede existir una variabilidad en los resultados para un mismo paciente<sup>3,5,9,41</sup>, estando este hecho en relación con posibles variaciones de la posición del cuello o la técnica empleada. Además no siempre constituye un buen predictor clínico, al no existir buena correlación entre los síntomas y los hallazgos radiológicos en todos los casos<sup>5,8,14,25,34</sup>.

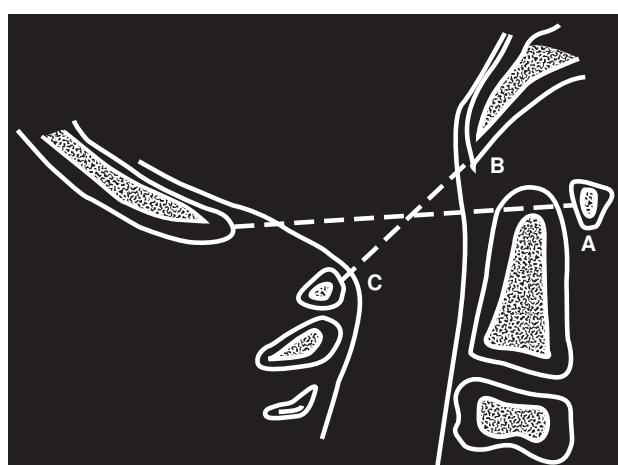


Fig. 4.—Valoración inestabilidad occipito-atlantal mediante el índice de Powers: BC/OA, donde B: opisthion; C: borde anterior del arco posterior del atlas; A: borde posterior del arco anterior del atlas; O: basion. Índice patológico BC/OA  $< 0,55$ .

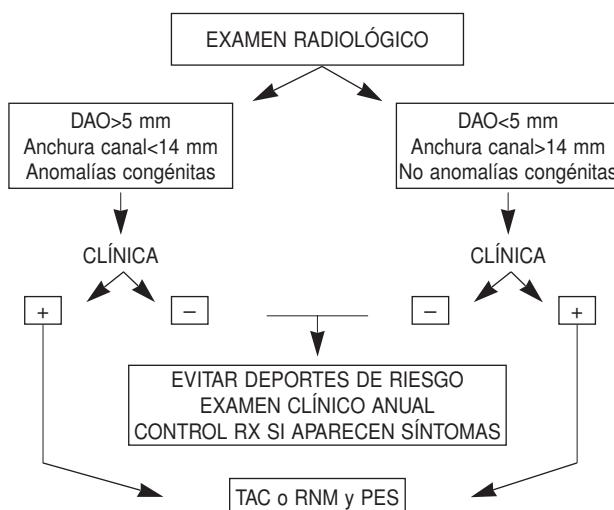


Fig. 5.—Algoritmo para el seguimiento clínico de pacientes con Síndrome de Down.

En los casos de sospecha de alteración neurológica debe practicarse una tomografía axial computerizada<sup>22,41,42</sup> o una resonancia magnética dinámica, que detectan mejor las variaciones en el canal espinal y la presencia o ausencia de mielomalacia<sup>9,23,31,43</sup>.

### c) Otras exploraciones complementarias

El examen clínico y radiológico puede completarse con la práctica de potenciales evocados somatosensoriales con el cuello en flexión, utilizados también como método de monitorización intraoperatoria<sup>33</sup>.

## TRATAMIENTO

Los síntomas leves de inestabilidad (cervicalgia, torticolis) deben ser tratados conservadoramente. Un collar cervical o minerva puede estar indicado para alivio del dolor, pero no siempre son bien tolerados<sup>22,27</sup>. Ciertas actividades deportivas que supongan fuerte estrés sobre el cuello y la cabeza (buceo, lucha, judo, gimnasia, salto de altura, trampolín, fútbol, esquí y equitación) se consideran de riesgo y deberían ser evitadas<sup>18,19</sup>. Sin embargo, no hay evidencia científica de que su práctica aumente el número de casos sintomáticos<sup>23,44</sup>.

Los casos de SD con sintomatología local persistente y síntomas y signos de alteración neurológica requieren reducción de la subluxación y estabilización quirúrgica con fusión posterior de C1-C2<sup>22,23,43,45,46</sup>. Este procedimiento es técnicamente difícil y fuente de numerosas complicaciones, debido a la displasia ósea

y ligamentaria y a la falta de colaboración<sup>23,43,46,47</sup>. Estos mismos autores recomiendan una artrodesis occipito-axoidea sistemática, debido a las numerosas malformaciones en el segmento cervical superior y al elevado riesgo de pseudoartrosis. Es prudente considerar el uso de halo postoperatorio<sup>22,23,43</sup>.

## RECOMENDACIONES GENERALES

### 1) Utilización de los programas específicos de Salud para el Síndrome de Down<sup>18,20</sup>:

- Valoración clínica (neuroropédica y funcional) con carácter anual.
- Estudio radiológico de columna cervical en la edad preescolar y después cada 10 años.

Si se detectan alteraciones, se propone el algoritmo representado en la figura 5.

### 2) Consideraciones previas a la cirugía<sup>5,13</sup>:

- Anamnesis y exploración de alteraciones neurológicas preoperatorias.
- Rx laterales en flexión, extensión y neutro preoperatorias en todos los niños mayores de dos años que no hayan sido estudiados.
- Valoración por un Servicio de Neurocirugía si se detecta distancia atlanto-axial mayor de 4,5 mm.
- Estabilización quirúrgica en los niños con síntomas neurológicos, previa a otras intervenciones.

### 3) Consideraciones previas a la participación en actividades deportivas de alto riesgo<sup>5,18</sup>:

- Anamnesis y exploración física.
- Antes de iniciar entrenamiento, practicar Rx laterales en neutro, flexión y extensión.

– Si la distancia atlanto-axial es mayor de 4,5 mm, la anchura del canal es menor de 14 mm o existen anomalías odontoideas, se deben restringir las actividades deportivas y realizar un seguimiento a intervalos regulares.

– Si hay subluxación o luxación C1-C2 con alteraciones neurológicas, no iniciar ningún tipo de actividad y considerar la cirugía estabilizadora.

## CONCLUSIONES

La inestabilidad cervical es relativamente frecuente en los niños con SD. Aunque el riesgo de desarrollar complicaciones neurológicas es bajo, es importante realizar un seguimiento de esta población. Una exploración neurológica y funcional con carácter anual debe ser realizada a todos los SD, ya que detecta mejor los casos sintomáticos. Los padres deben ser instruidos sobre los síntomas y signos de alarma y la convenien-

cia de consultar precozmente. Se considera necesario conocer los métodos de medición radiológica más utilizados así como la interpretación de los hallazgos, teniendo en cuenta que la inestabilidad puede aparecer no sólo entre la primera y segunda vértebras cervicales, sino también entre éstas y el occipital. Debe prestarse atención a la presencia de anomalías congénitas, especialmente las relativas a la apófisis odontoides, pues incrementan el riesgo de subluxación y de alteración neurológica. Es particularmente recomendable la práctica de actividades deportivas en estos niños, por lo que dichas actividades sólo deben ser restringidas en la población de mayor riesgo o en los casos de alteraciones neurológicas demostradas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Diamond LS, Lynne D, Sigman B. Orthopedic disorders in patients with Down's Syndrome. *Orthop Clin North Am* 1981;12:57-71.
2. Hayes A, Batshaw ML. Síndrome de Down. *Clin Pediatr North Am* 1993;3:555-69.
3. Selby KA, Newton RW, Gupta S, Hunt L. Clinical predictors and radiological reliability in atlantoaxial subluxation in Down's syndrome. *Arch Dis Child* 1991;66:876-8.
4. Semine A, Ertel AN, Goldberg MJ, Bull MJ. Cervical-Spine instability in children with Down Syndrome (Trisomy 21). *J Bone Joint Surg Am* 1978;60:649-52.
5. Brockmeyer D. Down syndrome and craniovertebral instability. Topic review and treatment recommendations. *Pediatr Neurosurg* 1999;31:71-7.
6. Pueschel SM, Scola F. Atlantoaxial instability in individuals with Down Syndrome: epidemiologic, radiographic, and clinical studies. *Pediatrics* 1987;4:555-60.
7. Uno K, Kataoka O, Pyoichi S. Occipitoatlantal and occipitooxial hypermobility in Down Syndrome. *Spine* 1996;12:1430-4.
8. Matsuda Y, Sano N, Watanabe S, Oki S, Shibata T. Atlanto-occipital hypermobility in subjects with Down's Syndrome. *Spine* 1995;21:2283-6.
9. Karol LA, Sheffield EG, Crawford K, Moody MK, Browne RH. Reproducibility in the measurement of atlanto-occipital instability in Children with Down Syndrome. *Spine* 1996;21:2463-8.
10. Parfenchuk TA, Bertrand SL, Powers MJ, Drvaric DM, Pueschel SM, Robers JM. Posterior occipitoatlantal hypermobility in Down Syndrome: an analysis of 199 patients. *J Pediatr Orthop* 1994;14:304-8.
11. Pueschel SM, Scola FH, Tupper TB, Pezzullo JC. Skeletal anomalies of the upper cervical spine in children with Down Syndrome. *J Pediatr Orthop* 1990;10:607-11.
12. Sherk HH, Nicholson JT. Rotatory Atlanto-axial dislocation with Ossiculum terminale and Mongolism. *J Bone Joint Surg Am* 1969;51:957-64.
13. Harley EH, Collins MD. Neurological sequelae secondary to atlantoaxial instability in Down Syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;120:159-65.
14. Morton RE, Khan MA, Murray-Leslie C, Elliot S. Atlantoaxial instability in Down's syndrome a five year follow up study. *Arch Dis Child* 1995;72:115-9.
15. Pueschel SA. Atlantoaxial instability. Sport and Down's syndrome. *Lancet* 1989;1:438-9.
16. Spitzer R, Rabiniwitch JY, Wybar KC. A study of abnormalities of the skull teeth, and lenses in mongolism. *Can Med Assoc J* 1961;84:567-72.
17. Committee on sports Medicine. American Academy of Pediatrics. Atlantoaxial instability in Down Syndrome. *Pediatrics* 1984;74:152-4.
18. Cohen WI. Health Care Guidelines for Individuals with Down Syndrome: 1999 review. *Down Syndr Q* 1999;4:1-16.
19. American Academy of pediatrics. Atlantoaxial instability in Down Syndrome: subject review. *Pediatrics* 1995;96:151-4.
20. Federación Española de Instituciones para el Síndrome de Down. Programa Español de Salud para personas con síndrome de Down. Madrid, 1999.
21. Pueschel SM, Herndon JH, Gelch MN, Senft KE, Scola FH, Goldberg MJ. Symptomatic atlantoaxial subluxation in persons with Down Syndrome. *J Pediatr Orthop* 1984;6:682-8.
22. Kato Y, Itoh T. Atlantoaxial dislocation. *Curr Orthop* 1998;12:20-7.
23. Goldberg MJ. Spine instability and the Special Olympics. *Clin Sports Med* 1993;12:507-15.
24. Nucci P, Pellegrin M, Brancato R. Atlantoaxial dislocation related to instilling eyedrops in patient with Down's Syndrome. *Am J Ophthalmol* 1996;122:908-10.
25. Gabriel KR, Mason DE, Carango P. Occipito-Atlantal translation in Down's Syndrome. *Spine* 1990;15:997-1001.
26. Tredewell SJ, Newman DE, Lockitch G. Instability of the upper cervical spine in Down's Syndrome. *J Pediatric Orthop* 1990;10:602-6.
27. Rosenbaum DM, Blumhagen JD, King HA. Atlantooccipital instability in Down Syndrome. *AJR* 1986;146:1269-72.
28. Gilles FH, Bina M, Sotrel A. Infantile Atlantooccipital instability. The potential danger of extreme extension. *Am J Dis Child* 1979;133:30-7.
29. Finney HL, Robers TS. Atlantooccipital instability. *J Neurosurg* 1978;48:636-8.
30. Hungerford GD, Akkaraju V, Rawe SE, Young GF. Atlantooccipital and atlantoaxial dislocations with spinal cord compression in Down's Syndrome: a case report and review of the literature. *Br J Radiol* 1981;54:758-61.
31. Menezes AH, Ryken TC. Craniovertebral abnormalities in Down's Syndrome. *Pediatr Neurosurg* 1992;18:24-33.
32. Coria F, Rebollo M, Quintana F, Polo JM, Berciano J. Occipitoatlantal instability and vertebrobasilar ischemia: case report. *Neurology* 1982;32: 303-5.
33. Msall ME, Reese ME, DiGaudio K, Griswold K, Granger CV, Cooke RE. Symptomatic Atlantoaxial instability associated with medical and rehabilitative procedures in children with Down Syndrome. *Pediatrics* 1990;85:447-9.

34. Davidson RG. Atlantoaxial instability in individuals with Down Syndrome: a fresh look at the evidence. *Pediatrics* 1988;81:857-65.
35. Pueschel SM, Scola FH, Perry CD, Pezzullo JC. Atlantoaxial instability in children with Down's Syndrome. *Radiology* 1981;10:129-32.
36. Hinck VC, Hopkins CE. Measurement of the atlanto-dental interval in the adult. *Am J Roentgenol* 1960;84:945.
37. Coria F. Craniocervical abnormalities in Down's syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1983;25:252-5.
38. Watanabe M, Toyama Y, Fujimura Y. Atlantoaxial instability in os odontoideum with myelopathy. *Spine* 1996;21:1435-9.
39. Mather GW, Batzdors V. Grisel's Syndrome. *Clin Orthop* 1984;244:131-46.
40. Powers B, Miller MD, Kramer RS, Martínez S, Gehweiler JA. Traumatic atlanto-occipital dislocation. *Neurosurgery* 1979;4:12-7.
41. Pueschel SA, Moon AC, Scola FH. Computerized tomography in persons with Down syndrome and atlantoaxial instability. *Spine* 1992;7:735-7.
42. Roach JV, Duncan D, Wenger DR, Maravilla A, Maravilla K. Atlantoaxial instability and spinal cord compression in Children. Diagnosis by Computerized Tomography. *J Bone Joint Surg (Am)* 1984;66:708-14.
43. Arlet V, Rigault P, Padovani JP, Janklevic P, Touzet PH, Finidori G. Instabilité atlantique de l'enfant trisomique 21: Arthrodèse atlanto-axiale (C1-C2) ou occipito-axiale (O-C2)? *Rev Chir Orthop Réparatrice Appar Mot* 1992;78:240-7.
44. Cremers MJG, Bol E, Roos F, Gijn J. Risk of sports activities in children with Down's syndrome and atlantoaxial instability. *Lancet* 1993;342:511-4.
45. Rizzolo S, Lemos MJ, Mason DE. Posterior spinal arthrodesis for atlantoaxial instability in Down Syndrome. *J Pediatr Orthop* 1995;15:543-8.
46. Scott Doyle J, Lauerman WC, Wood KB, Krauses DR. Complications and Long-Term outcome of upper cervical spine arthrodesis in patients with Down syndrome. *Spine* 1996;21:1223-31.
47. Segal LS, Drummond DS, Zanotti RM. Complications of posterior arthrodesis of the cervical spine in patients who have Down Syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1991;73:1547-55.

*Correspondencia:*

Gema Girona Chenoll  
C/ Bernat Artola, 6-20  
12004 Castellón