

Caso Clínico

# Anomalías dentales múltiples: taurodontismo, dilaceración y un quiste dentígero en un molar en un niño con síndrome de Down; reporte de un caso

A. WINTERGERST<sup>1,3</sup>, L. MAURICIO-ALANIS<sup>2</sup>, P. M. LÓPEZ-MORALES<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Catedrático Universidad Nacional Autónoma de México. División de Estudios de Posgrado e Investigación. Facultad de Odontología. Ciudad de México, México. <sup>2</sup>Alumna Universidad Nacional Autónoma de México. División de Estudios de Posgrado e Investigación. Facultad de Odontología. Ciudad de México, México. <sup>3</sup>Catedrático Universidad Nacional Autónoma de México. FES Zaragoza. Ciudad de México, México

## RESUMEN

*Caso clínico:* este caso corresponde a un niño de diez años con síndrome de Down que presentaba en el mismo primer molar inferior permanente impactado taurodontismo, dilaceración y una lesión radiolúcida rodeándolo sugiriendo un quiste dentígero. Bajo condiciones ideales se habría llevado a cabo la descompresión/marsupialización para permitir la erupción del molar, pero se eligió la enucleación por la dilaceración radicular y riesgo de fractura durante la cirugía.

*Discusión:* se menciona el manejo del comportamiento para el diagnóstico y tratamiento del niño. Excepto por un breve periodo de parestesia no hubo complicaciones. Cinco meses después del procedimiento había una adecuada formación ósea.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de Down. Quiste dentígero. Dilaceración. Taurodontismo.

## ABSTRACT

*Case report:* A ten year old boy with Down syndrome presented a radiolucent lesion suggesting a dentigerous cyst surrounding the crown of a taurodontic impacted permanent mandibular first molar with dilaceration. Under ideal circumstances decompression/marsupialization should have been performed to allow the eruption of the molar, but enucleation was elected because of the dilacerated roots and risk of a fracture during the procedure.

*Discussion:* Reference is made with regard to the behavior management for the successful diagnosis and treatment of this child. Except for a brief period of paresthesia, the post-operative course was uneventful. Five months after the procedure there was good bone formation.

**KEY WORDS:** Down syndrome. Dentigerous cyst. Dilaceration. Taurodontism.

## INTRODUCCIÓN

Los niños con síndrome de Down (SD) presentan anomalías funcionales y anatómicas, muchas de ellas en la región orofacial. Las anomalías dentales más comunes son el taurodontismo, las rotaciones, la impactación dental o erupción

ectópica, la hipodoncia, hiperdoncia o la microdoncia (1), así como irregularidades en la erupción dental (2). Las anomalías dentales en ellos son frecuentes pudiendo presentar un mismo niño más de una (1,3).

El taurodontismo es una anomalía dental en la cual hay una falta de la constricción a nivel de la unión cemento esmalte y la pulpa dental se encuentra agrandada a expensas de un desplazamiento hacia apical del piso pulpar; pueden presentarlo varios dientes en un mismo paciente (4). La prevalencia

reportada en niños en la población general varía entre 15% (5) y 1,4% (6) y se encuentra presente en más de la mitad de los niños con SD habiendo un reporte del 81% en niños con este síndrome en Turquía (1).

La dilaceración radicular puede deberse a trauma en el diente predecesor (7) y es una anomalía dental menos frecuente. Su prevalencia en adultos varía entre 7,2% (8) y 0,73% (9); en México la prevalencia encontrada por Ledesma-Montes et al. (10) es de 1,6%. Solo se encontró un reporte sobre la prevalencia de la dilaceración en personas con SD siendo de 0,95% (11), no habiendo reportes específicos en niños.

Los quistes dentígeros son quistes odontogénicos del desarrollo que se hallan más comúnmente durante la segunda década de la vida (12). En niños el 6,5% de las biopsias de lesiones orales y maxilofaciales corresponden a quistes dentígeros (13). Otros reportes indican que aproximadamente el 18% de todos los quistes odontogénicos corresponden a quistes dentígeros (14,15). Son cavidades quísticas que rodean la corona de un diente no erupcionado con la pared del quiste adherida al cuello del diente (16). La mayoría de estos quistes son asintomáticos y cuando son pequeños generalmente se identifican en radiografías al buscar la razón por la cual un diente no ha erupcionado. Las opciones de tratamiento dependen de varios factores, uno de los cuales es su tamaño. La enucleación se utiliza más comúnmente para quistes pequeños cuando hay bordes óseos y no se anticipa daño a estructuras adyacentes como por ejemplo el canal mandibular. Ya que el diente asociado al quiste se retira durante la enucleación este tratamiento puede considerarse agresivo, pero este es el tratamiento estándar (17). Para quistes más grandes se prefiere la marsupialización o descompresión (18) bajo la lógica de que al aliviar la presión intramural el tamaño del quiste se reduce por la aposición ósea (19). Se ha reportado la reducción casi completa de un quiste dos años después de la descompresión (20), y un incremento de casi el 50% en el volumen de hueso mineralizado después de un año de marsupialización (21). Una ventaja de estos tratamientos es que en pacientes jóvenes el diente impactado asociado con el quiste puede llegar a erupcionar (22,23) o puede favorecerse su erupción con tracción ortodóncica (24), por lo que se consideran tratamientos más conservadores (18,22).

Este reporte describe el caso de un niño de 10 años de edad con SD e hipotiroidismo con un quiste dentígero alrededor de un primer molar inferior taurodóntico y con dilaceración. Se señalan modificaciones en su manejo dada la condición sistémica del niño y las características del diente.

## CASO CLÍNICO

Un niño de 10 años con trisomía 21 que ya había sido atendido previamente en el Departamento de Odontopediatría de la Universidad se presentó a la consulta. No había asistido a sus citas semestrales durante dos años por problemas familiares y de salud.

Los antecedentes médicos del niño incluían una cirugía para el cierre de un conducto arterioso permeable y un defecto del septum ventricular a la edad de seis años; además de hipotiroidismo congénito tratado con 100 mg diarios de levotiroxina.

La cara era simétrica y la exploración extraoral no reveló hallazgos patológicos. A la exploración intraoral se observó dentición mixta, múltiples restauraciones, apiñamiento de incisivos y la ausencia de un primer molar inferior izquierdo permanente; los otros molares permanentes ya habían erupcionado. El proceso alveolar se encontraba cubierto de encía sana y movable. No había obliteración o inflamación del vestíbulo bucal ni reporte de dolor espontáneo o a la masticación. La radiografía periapical reveló una zona radiolúcida alrededor del diente no erupcionado. La radiografía panorámica mostró una lesión esférica unilocular radiolúcida bien definida de 17 x 19 mm (3,23 cm<sup>2</sup>) que abarcaba desde la raíz mesial del segundo molar permanente al segundo premolar. Había un reborde esclerótico en el borde distal de la lesión que englobaba al primer molar inferior izquierdo taurodóntico que además tenía dilaceración radicular (Fig. 1). El borde inferior de la mandíbula era de 2 mm de grosor y se observaba que el canal mandibular había sido desplazado. El incisivo central inferior derecho también presentaba dilaceración radicular, y los segundos molares temporales así como el otro primer molar permanente también eran taurodónticos. El diagnóstico presuncional fue un quiste dentígero.

Se llevó a cabo una interconsulta con el departamento de cirugía maxilofacial. Ellos solicitaron una tomografía computarizada de haz cónico que mostró expansión de las láminas corticales y el desplazamiento del canal mandibular (Fig. 2).

Debido a las características del niño y del diente se planeó la enucleación del quiste y la extracción del diente. Dada su condición médica este niño también era paciente en una institución gubernamental de salud. La madre solicitó una segunda opinión en esa institución. El diagnóstico presuncional fue el mismo pero recomendaron la resección quirúrgica de toda la zona desde el segundo premolar hasta el canino. La madre eligió solo se realizara la enucleación del quiste.



Fig. 1. Imagen recortada de la radiografía panorámica donde se observa el primer molar inferior izquierdo permanente taurodóntico y con dilaceración radicular. El borde inferior de la mandíbula es delgado y hay esclerosis del borde distal de la cavidad radiolúcida.

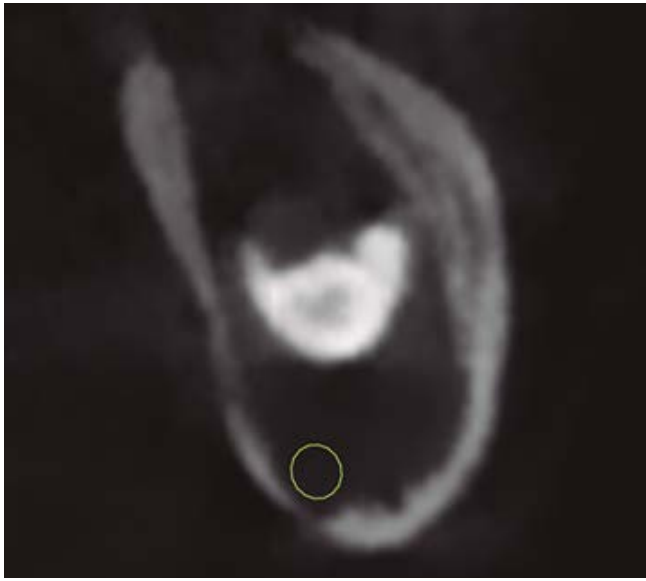


Fig. 2. Corte coronal de la tomografía de cono a través de la zona distal de la cavidad quística. La radio-opacidad corresponde a la cúspide del molar que está inclinado hacia distal; el quiste había expandido al hueso cortical y había desplazado el canal mandibular (indicado por un círculo).



Fig. 3. Radiografía periapical cinco meses después de la enucleación.

El procedimiento se llevó a cabo bajo anestesia general. Se requirió la extracción del segundo molar inferior izquierdo temporal para poder llevar a cabo el adecuado acceso y curetaje del área; el procedimiento fue seguido con cierre de primera intención de la zona. Se analizó el espécimen quirúrgico y la evaluación histopatológica exhibió una cavidad quística rodeada de un epitelio escamoso estratificado no queratinizado con crestas interpapilares hiperplásicas. La cápsula era de tejido conectivo fibroso denso bien vascularizado con áreas de infiltrado inflamatorio crónico. Había signos de sangrado reciente e islas de restos epiteliales de Malassez. En base a estas características el diagnóstico definitivo fue el de un quiste dentígero con inflamación.

No se presentaron complicaciones posquirúrgicas y la sutura se retiró una semana después. A las ocho semanas la cicatrización era buena aunque la madre reportó que el niño se tocaba constantemente la zona con sus manos y que no tenía buen control al tomar líquidos. Se le informó que el niño tenía cierta parestesia y que disminuiría con el tiempo. En la cita de seguimiento cinco meses después la zona estaba cubierta de mucosa sana y ya no había parestesia. La radiografía periapical (Fig. 3) revelaba una adecuada formación ósea en la zona del defecto quirúrgico y que el premolar estaba próximo a erupcionar.

## DISCUSIÓN

Las anomalías dentales son relativamente frecuentes. En una revisión de casi 5000 pacientes de entre 8 y 12 años de edad se reportó una prevalencia global de 21%; el 18% presentaba solo una anomalía, el 2,7% presentaban dos y solamente el 0,3% tenía más de dos anomalías (25). Los niños con síndromes tienden a presentar mayor número de anomalías dentales. El 60% de los pacientes con síndrome de Treacher Collins presentan anomalías dentales con 1 a 8 anomalías por paciente (26) y hay un caso reportado de un paciente con síndrome de displasia esquelética y anomalías dentales donde los incisivos presentan tres alteraciones: son opalescentes, con la cámara pulpar obliterada y con falta de raíces o raíces cortas (27). Cuoghi et al. (11) revisaron 105 radiografías panorámicas de pacientes con síndrome de Down entre 7 y 42 años de edad y encontraron anomalías dentales en el 50%, pero solamente el 1,9% de ellos presentaban 3 anomalías y en ningún caso se reportó fueron en el mismo diente. El caso presentado es especial ya que el mismo molar era taurodóntico, tenía la raíz dilacerada y además estaba rodeado por un quiste dentígero que había imposibilitado su erupción. No se encontró en la literatura un caso en un niño con SD con dos o tres anomalías en un mismo diente por lo que se compara con las anomalías dentales individuales.

Este niño presentaba taurodontismo en los segundos molares temporales y los primeros molares inferiores permanentes, lo cual corresponde a la alta prevalencia de esta anomalía en pacientes con SD (1). Se reporta que esta anomalía puede presentarse en varios dientes en un mismo paciente (4) pero solo hay un caso reportado en un niño con taurodontismo justo en segundos molares temporales y en molares permanentes, aunque en ese caso lo que llevó a su diagnóstico fue dolor dental por caries (28).

El motivo de la consulta fue la ausencia del primer molar inferior izquierdo. Aunque hay retraso en la erupción de primeros molares inferiores en niños con SD (2), se descartó un retraso ya que los otros primeros molares ya habían erupcionado y alcanzado el plano oclusal. Es poco frecuente la ausencia de primeros molares (29) y en todo caso es más común la ausencia bilateral que la unilateral (29) aún en niños con SD (30). Debido a esto se descartó la ausencia congénita del molar y se sospechó de algún tipo de obstrucción como un odontoma, un quiste o un tumor.

Las radiografías mostraron una lesión radiolúcida unilobular en el área del diente ausente. Las cinco lesiones radio-

lúcidas más comunes son el granuloma periapical, el quiste radicular, el quiste dentígero, un folículo dental hiperplásico o el queratociste odontogénico (31). Se descartaron el quiste periapical y el granuloma porque no había ningún diente temporal arriba de la lesión y el segundo molar inferior izquierdo tenía un corona de acero cromo pero no tratamiento pulpar ni signos o síntomas de patología pulpar. El diagnóstico prefuncional fue quiste dentígero, acorde a los criterios de la OMS (32), porque la lesión estaba asociada al primer molar inferior y porque la radiolucidez alrededor del diente era bien definida y mayor a 2,5 mm. La localización del quiste en la mandíbula y el hecho de ser niño coincide con lo que se reporta en la literatura en cuanto a prevalencia así como el que fue hallado sin haber causado mayores signos o síntomas como expansión visible o asimetría facial (12).

No hay reportes sobre el manejo de quistes dentígeros en niños con SD pero en general debe concordar con el tratamiento de quistes en niños. El tamaño del quiste dentígero estaba en los límites para haber sido tratado con una técnica de descompresión (19). Considerando la importancia de los primeros molares, sobre todo porque son importantes al masticar alimentos duros habría sido mejor llevar a cabo la marsupialización o descompresión para evitar el riesgo de daño al nervio mandibular que se encontraba desplazado y permitir la erupción del diente, pero los cuidados posoperatorios después de estos procedimientos son complicados especialmente en pacientes con discapacidad (19-21). Como se ha mencionado estas técnicas, en algunos casos, permiten la erupción del diente impactado, aunque el proceso es largo y depende de diferentes factores como la angulación y profundidad del diente, porcentaje de raíz formada y espacio para la erupción (23). En la literatura se reporta la posibilidad de facilitar la erupción del diente con ayuda de tracción ortodóntica (24). Sin embargo, tampoco se optó por esta opción por la dilaceración radicular del molar involucrado, otra de las anomalías dentales presentes en el SD (3), que se pudo haber originado por la presión del quiste aunque un incisivo también presentaba dilaceración. Esta condición puede evitar la erupción del diente requiriéndose la tracción ortodóntica y en algunos casos hasta la apicectomía para ayudar a que el diente llegue a erupcionar (33). Hay sin embargo, reportes de que en casos así existe el riesgo de resorción radicular o inclusive perforación de la lámina cortical (34).

El paciente había sido atendido por odontopediatras y había una buena relación y comportamiento, sin embargo, cuando el paciente fue revisado por los cirujanos maxilofaciales cambió su actitud y comportamiento. Los odontopediatras por lo tanto, estuvieron presentes para una consulta más relajada y amigable. Aun así, debido a su temor y al riesgo de una posible fractura mandibular en el caso de que el niño se moviera abruptamente durante el procedimiento quirúrgico éste se realizó bajo anestesia general.

El SD es la causa más frecuente de discapacidad intelectual (35). Su cociente intelectual se relaciona con su cooperación en el consultorio dental aunque no todos los casos son iguales (35). Los viejos estereotipos de SD no son fieles y ahora se sabe que hay grandes diferencias en su temperamento y comportamiento (36,37). Generalmente tienen una actitud abierta y positiva (36) y pueden ser tratados en un consulto-

rio dental (38) pero se requiere una preparación especial para un tratamiento exitoso. En las consultas dentales rutinarias deben utilizarse diferentes técnicas de manejo del comportamiento como decir-mostrar-hacer y la desensibilización, el refuerzo positivo y la distracción (35,39,40). La distracción es una técnica para desviar la atención del paciente de lo que él considera desagradable. El lenguaje figurativo o uso de imágenes, los juguetes y la conversación pueden disminuir la percepción de desagrado y evitar el comportamiento negativo (39). A los niños con SD de 6 a 12 años de edad además del decir-mostrar-hacer, se les debe dar una buena explicación de lo que se hará, se debe de alabar el buen comportamiento y puede requerirse el control de voz para su cooperación (40).

En este caso, se utilizó la imitación por modelamiento para los procedimientos diagnósticos (radiografías y tomografía). Se le mostró al niño la posición requerida y se le indicó que tenía que quedarse quieto. Se utilizó una analogía del ortopantomógrafo y del aparato de la tomografía con una nave espacial y se le dijo que podría aparecerse un súper héroe pero que para poderlo ver tenía que fijar la vista en un punto determinado. Esto ayudó a que se quedara quieto.

## CONCLUSIONES

1. Este caso es raro y especial ya que un mismo molar presentaba tres anomalías dentales, taurodontismo, dilaceración y un quiste dentígero.
2. En los niños con SD son frecuentes una o varias anomalías dentales por lo que siempre deben buscarse y descartarse estas alteraciones.
3. En los niños con SD se requiere una atención especial así como posibles modificaciones en los procedimientos clínicos.
4. Ellos requieren una supervisión dental cercana ya que sus problemas dentales pueden ser dejados de lado por otro tipo de problemas.

## AGRADECIMIENTO

Al paciente presentado en este caso y a sus papás quienes dieron el consentimiento informado para la publicación del caso.

### CORRESPONDENCIA:

Ana Ma. Wintergerst  
Av. Universidad, 3000, DEPeI, Facultad de Odontología  
Col. Copilco Universidad. México 04510, México  
e-mail: anawintergerst@yahoo.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sekerci AE, Cantekin K, Aydinbelge M, Ucar F. Prevalence of dental anomalies in the permanent dentition of children with Down syndrome. *J Dent Child (Chic)* 2014;81(2):78-83.
2. Jara L, Ondarza A, Blanco R, Valenzuela C. The sequence of eruption of the permanent dentition in a Chilean sample with Down's syndrome. *Arch Oral Biol* 1993;38(1):85-9.

3. de Moraes ME, de Moraes LC, Dotto GN, Dotto PP, dos Santos LR. Dental anomalies in patients with Down syndrome. *Braz Dent J* 2007;18(4):346-50.
4. Mohan RP, Verma S, Agarwal N, Singh U. Taurodontism. *BMJ Case Rep* 2013.
5. Baron C, Houchmand-Cuny M, Enkel B, Lopez-Cazaux S. Prevalence of dental anomalies in French orthodontic patients: A retrospective study. *Arch Pediatr* 2018;25(7):426-30.
6. Yassin SM. Prevalence and distribution of selected dental anomalies among Saudi children in Abha, Saudi Arabia. *J Clin Exp Dent* 2016;8(5):e485-90.
7. de Amorim CS, Americano GCA, Moliterno LFM, de Marsillac MWS, Andrade MRT, Campos V. Frequency of crown and root dilaceration of permanent incisors after dental trauma to their predecessor teeth. *Dent Traumatol* 2018;34(6):401-5.
8. Nabavizadeh M, Sedigh Shamsi M, Moazami F, Abbaszadegan A. Prevalence of root dilaceration in adult patients referred to Shiraz dental school (2005-2010). *J Dent (Shiraz)* 2013;14(4):160-4.
9. Fuentes R, Farfán C, Astete N, Navarro P, Arias A. Distal root curvatures in mandibular molars: analysis using digital panoramic X-rays. *Folia Morphol (Warsz)* 2018;77(1):131-7.
10. Ledesma-Montes C, Hernández-Guerrero JC, Jiménez-Farfán MD. Frequency of dilaceration in a Mexican school-based population. *J Clin Exp Dent*. 2018;10(7):e665-7.
11. Cuoghi OA, Topolski F, Perciliano de Faria L, Occhiena CM, Ferreira ND, Ferlin CR, et al. Prevalence of dental anomalies in permanent dentition of Brazilian individuals with Down syndrome. *Open Dent J* 2016;10:469-73.
12. Sridevi K, Kaushik A, Ramaswamy P, Manjula M, Vinod VC, Aravinda K. Dentigerous cysts of maxillofacial region- clinical, radiographic and biochemical analysis. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ)* 2015;13(49):8-11.
13. Prosdócimo ML, Agostini M, Romañach MJ, de Andrade BA. A retrospective analysis of oral and maxillofacial pathology in a pediatric population from Rio de Janeiro-Brazil over a 75-year period. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2018;23(5):e511-7.
14. Kilinc A, Gundogdu B, Saruhan N, Yalcin E, Ertas U, Urvasizoglu G. Odontogenic and nonodontogenic cysts: An analysis of 526 cases in Turkey. *Niger J Clin Pract* 2017;20(7):879-83.
15. Deepthi PV, Beena VT, Padmakumar SK, Rajeev R, Sivakumar R. A study of 1177 odontogenic lesions in a South Kerala population. *J Oral Maxillofac Pathol* 2016;20(2):202-7.
16. Shear M. Cysts of the jaws: recent advances. *J Oral Pathol* 1985;14(1):43-59.
17. Arjona-Amo M, Serrera-Figallo MA, Hernández-Guisado JM, Gutiérrez-Pérez JL, Torres-Lagares D. Conservative management of dentigerous cysts in children. *J Clin Exp Dent* 2015;7(5):e671-4.
18. Moturi K, Puvvada D, Kotha PR. A novel, minimally invasive technique in the management of alarge cyst involving the maxilla in a child: a case report. *Cureus* 2018;10(4):e2503.
19. Anavi Y, Gal G, Miron H, Calderon S, Allon DM. Decompression of odontogenic cystic lesions: clinical long-term study of 73 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2011;112(2):164-9.
20. Lizio G, Ferraioli L, Melini M, Marchetti C. Long-term investigation of decompression as a definitive treatment for mandibular cysts associated with impacted third molars. *J Am Dent Assoc* 2018;149(11):953-9.
21. Gendviliene I, Legrand P, Nicolielo LFP, Sinha D, Spaey Y, Politis C, Jacobs R. Conservative management of large mandibular dentigerous cysts with a novel approach for follow up: two case reports. *Stomatologija* 2017;19(1):24-32.
22. Sahin O. Conservative management of a dentigerous cyst associated with eruption of teeth in a 7-year-old girl: a case report. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg* 2017;43(Suppl 1):S1-5.
23. de Carvalho IK, Luna AH. Spontaneous eruption of premolar associated with a dentigerous cyst. *Case Rep Dent* 2016;2016:5323978.
24. Abu-Mostafa N, Abbasi A. Marsupialization of a large dentigerous cyst in the mandible with orthodontic extrusion of three impacted teeth. A case report. *J Clin Exp Dent* 2017;9(9):e1162-6.
25. Laganà G, Venza N, Borzabadi-Farahani A, Fabi F, Danesi C, Cozza P. Dental anomalies: prevalence and associations between them in a large sample of non-orthodontic subjects, a cross-sectional study. *BMC Oral Health* 2017;17(1):62.
26. da Silva Dalben G, Teixeira das Neves L, Ribeiro Gomide M. Oral health status of children with Treacher Collins syndrome. *Spec Care Dentist* 2006;26(2):71-5.
27. Kantaputra PN. A newly recognized syndrome of skeletal dysplasia with opalescent and rootless teeth. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001;92(3):303-7.
28. Rao A, Arathi R. Taurodontism of deciduous and permanent molars: report of two cases. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2006;24(1):42-4.
29. Goya HA, Tanaka S, Maeda T, Akimoto Y. An orthopantomographic study of hypodontia in permanent teeth of Japanese pediatric patients. *J Oral Sci* 2008;50(2):143-50.
30. Andersson EM, Axelsson S, Austeng ME, Øverland B, Valen IE, Jensen TA, et al. Bilateral hypodontia is more common than unilateral hypodontia in children with Down syndrome: a prospective population-based study. *Eur J Orthod* 2014;36(4):414-8.
31. Becconsall-Ryan K, Love RM. Range and demographics of radiolucent jaw lesions in a New Zealand population. *J Med Imaging Radiat Oncol* 2011;55(1):43-51.
32. Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M. *Histological typing of odontogenic tumours*. 2nd ed. Berlin: World Health Organization, Springer-Verlag; 1992. pp. 34-42.
33. Osório LB, Ferrazzo VA, Serpa G, Ferrazzo KL. Apicotomy as treatment for failure of orthodontic traction. *Case Rep Dent* 2013;2013:168232.
34. Chang NY, Park JH, Kim SC, Kang KH, Cho JH, Cho JW, et al. Forced eruption of impacted maxillary central incisors with severely dilacerated roots. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2016;150(4):692-702.
35. Cetrullo N, Cocchi S, Guadagni MG, Piana G. Pain and anxiety control in Down syndrome. *Minerva Stomatol* 2004;53(11-12):619-29.
36. Patterson B. Problemas de conducta en las personas con síndrome de Down [Behavior problems in persons with Down syndrome]. *Rev Síndrome Down* 2004;21:99-102.
37. Dykens EM, Kasari C. Maladaptive behavior in children with Prader-Willi syndrome, Down syndrome, and nonspecific mental retardation. *Am J Ment Retard* 1997;102(3):228-37.
38. American Academy of Pediatric Dentistry. *Guideline on Management of Dental Patients with Special Health Care Needs*. *Pediatr Dent* 2016;38(6):171-6.
39. Ministerio de Salud. *Salud oral integral para menores de 20 años en situación de discapacidad que requieren cuidados especiales en odontología [Oral health for minors under 20 year of age with a disability in need of special dental care]*. Santiago: Minsal 2012. Disponible en: <http://web.minsal.cl/portal/url/item/dc49f68e-22ca1764e04001016401282c.pdf>. Consultado: 2017-11-29.
40. Mayoral-Trías MA, Blanco-Delgado J, Brau-Maire I, López- Jiménez J, Silvestre-Donat FJ, Borrel-Martínez JM. Atención bucodental y síndrome de Down [Oral and dental care in Down syndrome]. 2014. Fundación Catalana Síndrome de Down. Disponible en: [http://www.sindromedown.net/wp-content/uploads/2014/09/97L\\_guiaodontologia4def.pdf](http://www.sindromedown.net/wp-content/uploads/2014/09/97L_guiaodontologia4def.pdf). Consultado: 2017-11-2

## Clinical Case

# Multiple dental anomalies: taurodontism, dilaceration and dentigerous cyst in a molar of a child with Down syndrome: case report

WINTERGERST A<sup>1,3</sup>, MAURICIO-ALANIS L<sup>2</sup>, LÓPEZ-MORALES PM<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Professor of the Universidad Nacional Autónoma de México. Department of Research and Postgraduate Studies. Faculty of Dentistry. Mexico City, Mexico. <sup>2</sup>Student at the Universidad Nacional Autónoma de México. Department of Research and Postgraduate Studies. Faculty of Dentistry. Mexico City, Mexico. <sup>3</sup>Professor at the Universidad Nacional Autónoma de México. FES Zaragoza. Mexico City, Mexico

## ABSTRACT

*Case report:* A ten year old boy with Down syndrome presented a radiolucent lesion suggesting a dentigerous cyst surrounding the crown of a taurodontic impacted permanent mandibular first molar with dilaceration. Under ideal circumstances decompression/marsupialization should have been performed to allow the eruption of the molar, but enucleation was elected because of the dilacerated roots and risk of a fracture during the procedure.

*Discussion:* Reference is made with regard to the behavior management for the successful diagnosis and treatment of this child. Except for a brief period of paresthesia, the post-operative course was uneventful. Five months after the procedure there was good bone formation.

**KEY WORDS:** Down syndrome. Dentigerous cyst. Dilaceration. Taurodontism.

## INTRODUCTION

Children with Down syndrome (DS) present functional and anatomic anomalies, many in the orofacial region. The most common dental anomalies are taurodontism, rotation, impacted teeth or ectopic eruption, hypodontia, hyperdontia or microdontia (1) as well as irregularities in tooth eruption (2). Dental anomalies are common in these children and more than one can be found in the same child (1,3).

Taurodontism is an anomaly in which there is a lack of constriction at the cemento enamel junction and the dental

## RESUMEN

*Caso clínico:* este caso corresponde a un niño de diez años con síndrome de Down que presentaba en el mismo primer molar inferior permanente impactado taurodontismo, dilaceración y una lesión radiolúcida rodeándolo sugiriendo un quiste dentígero. Bajo condiciones ideales se habría llevado a cabo la descompresión/marsupialización para permitir la erupción del molar, pero se eligió la enucleación por la dilaceración radicular y riesgo de fractura durante la cirugía.

*Discusión:* se menciona el manejo del comportamiento para el diagnóstico y tratamiento del niño. Excepto por un breve periodo de parestesia no hubo complicaciones. Cinco meses después del procedimiento había una adecuada formación ósea.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de Down. Quiste dentígero. Dilaceración. Taurodontismo.

pulp is enlarged at the expense of an apical displacement of the pulpal floor. It may be present in several teeth in the same patient (4). The prevalence reported in children in the general population varies between 15% (5) and 1.4% (6) and it is present in more than half the children with DS and it has been reported in 81% of the children with this syndrome in Turkey (1).

Root dilaceration can be due to trauma to the predecessor (7) and it is a less common dental anomaly. The prevalence in adults varies between 7.2% (8) and 0.73% (9). In Mexico the prevalence found by Ledesma-Montes et al. (10) was 1.6%.



Only one report on the prevalence of dilaceration in people with DS was found and is 0.95% (11) and no report specifically in children was found.

Dentigerous cysts are developmental odontogenic cysts that are found more commonly during the second decade of life (12). In children 6.5% of the biopsies of oral and maxillofacial lesions correspond to dentigerous cysts (13). Other reports indicate that approximately 18% of all odontogenic cysts correspond to dentigerous cysts (14,15). They are cystic cavities that enclose the crown of an unerupted tooth with the cyst wall attaching to the neck of the tooth (16). Most of these cysts are asymptomatic and if small they are usually discovered after radiographic films are taken to determine the reason for failure of a tooth to erupt. Treatment options depend on several factors, one of which is size. Enucleation is most commonly used for small cysts when there are bony boundaries and no damage to adjacent structures such as the mandibular canal is anticipated. Since the associated tooth is removed during the enucleation, this treatment to a certain extent can be considered aggressive, but this is the standard treatment (17). For larger cysts, marsupialization or decompression is preferred (18) based on the logic that by releasing the intramural pressure cyst size is reduced by gradual bony apposition (19). And almost complete reduction of a cyst has been reported two years after decompression (20), and also an increase in nearly 50% in the volume of mineralized bone a year after marsupialization (21). An advantage of these treatments is that the impacted tooth associated with the cyst may erupt in young patients (22,23) or eruption may be encouraged with orthodontic traction (24) and these are considered more conservative treatments (18,22).

This report describes the case of a 10 year old boy with DS and hypothyroidism who presented a dentigerous cyst around a taurodontic lower first molar with dilaceration. Modifications in its management due to the systemic condition of this child and the features of the tooth are highlighted.

## CASE REPORT

A 10 year old boy with trisomy 21 who had been previously treated at the Department of Pediatric Dentistry of the University requested a check-up. He had not attended his regular 6 month follow up visits for two years because of family and health issues.

His medical history included surgical closure of a patent ductus arteriosus and a ventricular septal defect when he was six year old. The patient has congenital hypothyroidism treated with levothyroxine (100 mg daily).

His face was symmetrical and the extra oral exam did not reveal any pathological findings. The intraoral exam revealed a mixed dentition, multiple restorations, incisal crowding and a missing permanent lower left first molar. The other permanent molars had already erupted. The alveolar process was covered by healthy and freely movable mucosa. No obliteration or swelling of the buccal vestibule was seen. There was no report of spontaneous pain or pain when chewing. A periapical radiograph revealed a radiolucent area surrounding the unerupted tooth. The panoramic radiograph displayed a spheri-

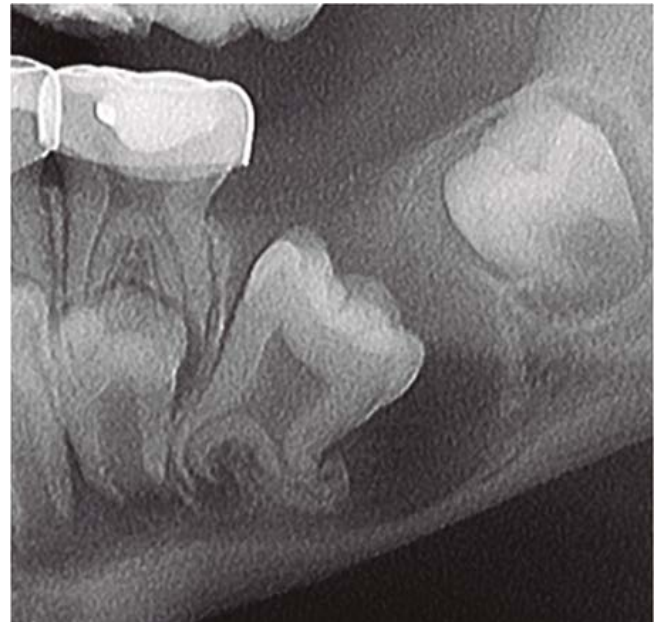


Fig. 1. Cropped image of the panoramic radiograph showing the taurodontic permanent lower left first molar with dilacerated roots. The lower border of the mandible is thin and the distal edge of the radiolucent cavity is sclerotic.



Fig. 2. Coronal section of the CT Scan through the distal portion of the cystic cavity. The radiopacity is the cusp of the distally inclined molar; the cyst had expanded the cortical bone and displaced the mandibular canal (indicated by a circle).

cal 17 x 19 mm (3.23 cm<sup>2</sup>) well-defined, unilocular, radiolucent lesion, extending from the mesial root of the second permanent molar to the second premolar. There was a sclerotic border in the distal edge of the lesion which enclosed a taurodontic permanent lower left first molar which also had dilacerated roots (Fig. 1). The lower rim of the mandible was 2 mm thick and

the mandibular canal seemed displaced. The lower right central incisor also had a dilacerated root. The primary second molars and the other presumptive first molar were also taurodontic. A presumptive diagnosis of a dentigerous cyst was made.

An interconsultation was carried out with the Department of Maxillofacial Surgery. They requested a cone beam CT which displayed expansion of the cortical plates and displacement of the mandibular canal (Fig. 2).

Due to the child's and tooth's features the enucleation of the cyst and extraction of the tooth was planned. This boy was also seen regularly at a government health agency institution, because of his medical condition. The mother requested a second opinion at that institution. They gave her the same presumptive diagnosis but recommended surgical resection involving the area from the second molar to the canine. The mother elected the enucleation of the cyst.

The procedure was performed under general anesthesia. Extraction of the primary lower left second molar was required for adequate access and curettage of the area; the procedure was followed by primary closure of the wound. The surgical specimen was analyzed and the histopathological evaluation exhibited a cystic cavity lined by non-keratinized stratified squamous epithelium with hyperplastic rete ridges. The capsule was a well vascularized dense fibrous connective tissue with areas of chronic inflammatory infiltrate. Signs of recent bleeding and islands of epithelial rests of Malassez were found. Based on these features, the final diagnosis was an inflamed dentigerous cyst.

The post-operative course was uneventful and the suture was removed a week later. The exam eight weeks later exhibited good healing although the mother reported that the child did not have good control when drinking liquids and that he was constantly touching the area with his hands. She was informed that he had some paresthesia and that it would decrease with time. At the follow-up five months later, the area was covered by healthy mucosa and there was no more paresthesia. A dentoalveolar X-ray (Fig. 3) revealed bone formation in the area of the surgical defect and that the premolar that was close to eruption.

## DISCUSSION

Dental anomalies are relatively common. A global prevalence of 21% was reported, in a review of nearly 5,000 patients aged between 8 and 12 years. Eighteen per cent had only one anomaly, 2.7% had two and only 0.3% had more than two dental anomalies. 60% of the patients with Treacher Collins have dental anomalies with 1 to 8 anomalies per patient (26) and there is a report of a case of a patient with skeletal dysplasia and dental anomalies syndrome where the incisors had three disturbances: they were opalescent, with obliterated pulp chambers and with short or a lack of roots (27). Cuoghi et al. (11) reviewed 105 panoramic radiographs of 7 to 42 years old patients with Down syndrome finding dental anomalies in 50%, but there were 3 anomalies in only 1.9% and in none of the cases reported these were in the same tooth. The case presented is special as the same molar was taurodontic, with a dilacerated root and in addition it was sur-



Fig. 3. Periapical radiograph five months after the enucleation.

rounded by a dentigerous cyst that had made eruption impossible. We were unable to find a report of a child with DS with two or three anomalies in the same tooth and for this reason it is compared with individual tooth anomalies.

This boy had taurodontism of the primary second molars and of the permanent lower first molars, which corresponds with the high prevalence of this anomaly in patients with DS (1). It has been reported that this anomaly can present in several teeth in the same patient (4) but only one case has been reported in a child with taurodontism in precisely the primary second molars and permanent molars, although in that case what led to the diagnosis was a tooth ache due to caries (28).

Concern in this case was the missing lower left first molar. Although there is a delay in the eruption of lower first molars in DS children (2), a delay was discarded because the other first molars had already erupted and reached the occlusal plane. Missing first molars are rare (29) and in any case bilateral missing teeth are more common than unilateral missing teeth (29) even in children with DS (30). A congenitally missing molar was therefore discarded and some type of obstruction such as an odontoma, a cyst or a tumor was suspected.

The radiographs displayed a unilocular radiolucent lesion in the area of the missing tooth. The five most common radiolucent jaw lesions are the periapical granuloma, the radicular cyst, the dentigerous cyst, a hyperplastic dental follicle and the odontogenic keratocyst (31). A periapical granuloma or radicular cyst were discarded because there was no overlying deciduous tooth and the lower left second molar had a stainless steel crown but no pulp treatment and no signs or symptoms of pulpal pathosis. The lesion was provisionally diagnosed as a dentigerous cyst because it was clearly related to the lower first molar, and because the radiolucent area around the tooth was well defined and wider than 2.5 mm complying with WHO criteria (32). The location of the cyst in the mandible and the fact that it was in a child concurs with what is reported in the literature with regard to the prevalence as well as to the fact that there were no considerable signs or symptoms such as visible expansion or facial asymmetry (12).

There are no reports on the management of dentigerous cysts in children with DS but in general it should follow



the treatment of cysts in children. The size of the dentigerous cyst was in the borderline to have been treated with a decompression technique (19). Considering the importance of first molars, since hard foods are chewed mostly with these teeth it would have been better to perform marsupialization or decompression as well as to avoid damage to the mandibular nerve, which was displaced, and to allow eruption of the tooth, but post operative care after these procedures is difficult especially in handicapped patients (19-21). As mentioned, these techniques in some cases allow eruption of the impacted tooth although the process is long and it depends on different factors such as angulation and depth of the tooth, percentage of root formation and eruption space (23). In the literature, the possibility of facilitating the eruption of the tooth with the help of orthodontic traction has been reported (24). However, this was not elected also because of the dilaceration of the molar which may have been caused by pressure from the cyst although an incisor was also dilacerated. Dilaceration is another of the tooth anomalies present in Down syndrome (3). Root dilaceration may impede eruption requiring orthodontic traction and in some cases even apicoectomy to aid the tooth into position in the dental arch (33). However, there are reports that in cases like this there is a risk of root resorption or even perforation of the cortical plate (34)

The patient had been treated by pediatric dentists and there was good rapport and behavior, however, when the patient was seen by the maxillofacial surgeons his behavior and attitudes changed. The pediatric dentists were present to help to make it a more relaxed and enjoyable dental visit. Nonetheless, because of his fear as well as the risk of a possible mandibular fracture if he moved abruptly during the surgical procedure, it was performed under general anesthesia.

DS is the most frequent cause of intellectual disability (35). Their IQ is related to their cooperation at a dental office although there is variability (35). Old stereotypes of DS patients are not accurate and it is now known they have ample differences in temperament and behavior (36,37). They generally have an open and positive attitude (36) and may be

treated at dental clinics (38) but require preparation for a successful treatment. Different behavior management techniques such as tell-show-do, desensitization, positive reinforcement and distraction should be used in the dental office (35,39,40). Distraction is a technique to detract patients' attention from what is considered unpleasant. Imagery, toys and conversation can lower the perception of dislike and avoid negative behavior (39). Besides, tell-show-do, six to 12 year old children with DS should be given a good explanation of what will be done, good behavior should be praised and voice control may be needed for cooperation (40).

In this case, modeling by imitation was used for the diagnostic procedures (radiographs and CT scan). The child was shown the position needed and was told he had to stay still. An analogy of the ortopantograph and the CT scanner was made to a spaceship and the patient was told that a super hero could appear but that he had to fix and maintain his eyesight at a certain point to be able to see him. This helped him stay still.

## CONCLUSION

1. This case is both rare and special as a single molar had three dental anomalies, taurodontism, dilaceration and a dentigerous cyst.
2. It is common for children with DS to have one or several dental anomalies and these should be investigated and ruled out.
3. Special attention as well as changes in the clinical procedures may be needed in children with DS.
4. They require close dental supervision since dental problems may be neglected because of other issues.

## ACKNOWLEDGEMENTS

We would like to thank the patient presented in this case and his parents for having given their informed consent for publication.