

**Disostose cleidocraniana e suas manifestações bucais: revisão de literatura e relato de caso**

- Adrielle Germano Ferreira - Discente do curso de Odontologia (UNIPAM).
- Helvécio Maragon Júnior - Doutor em Odontologia e docente (UNIPAM).
- Rodrigo Soares de Andrade - Doutor em Estomatopatologia e docente (UNIPAM).
- Leonardo Bíscaro Pereira - Doutor em Odontopediatria e docente (UNIPAM).
- Daniella Cristina Borges - Doutora em Imunologia e Parasitologia Aplicadas e docente (UNIPAM).

**Introdução:** A condição conhecida como Disostose Cleidocraniana (DCC) é caracterizada como uma doença de caráter genético generalizada, com traços autossômicos dominantes, que afeta o tecido ósseo de origem endocondral como também ossos de origem intramembranosa e os elementos dentários. Tal patologia afeta o gene RUNX2 o qual possui ação direta sobre o desenvolvimento do tecido ósseo, ocasionando anomalias ósseas no indivíduo, que podem variar de pequenas alterações até a ausência de alguns ossos. **Revisão de Literatura:** A prevalência dessa condição em aspecto mundial é de 1:1.000.000, afetando ambos os sexos. A DCC possui características que podem ser identificadas por meio de exames clínicos e radiográficos. Ao exame clínico pode-se observar clavículas ausentes ou com descontinuidade, baixa estatura e pescoço alongado, condições enquadradas como achados comuns desta doença rara. Na região craniofacial, suas manifestações relacionadas à cavidade bucal são: fendas palatinas, palato aprofundado(ogival), irrupções de elementos dentários tardiamente, retenção prolongada de elementos dentários da dentição decídua, como também a presença de dentes supranumerários. **Relato de Caso:** O paciente J.V.B.S, 20 anos, gênero masculino, melanoderma, procurou atendimento no Centro Clínico Odontológico do Centro Universitário de Patos de Minas - UNIPAM buscando tratamento. Ele conhece sua condição e apresenta os sinais característicos da síndrome, os quais foram documentados por exames clínicos e imaginológicos. Após análise do exame imaginológico foram visualizados diversos dentes supranumerários no indivíduo e, dentre eles, um estava envolvido em uma lesão cística. A lesão foi removida em procedimento cirúrgico excisional e enviada para biópsia. Como tratamento provisório foram confeccionadas próteses parciais removíveis que garantem ao paciente o desenvolvimento das funções de seu sistema estomatognático. **Discussão:** A literatura relata sobre a tríade patognomônica da disostose cleidocraniana reconhecida pela presença hipoplásica ou até mesmo a ausência das clavículas, fontanelas e suturas cranianas abertas e a presença de muitos dentes supranumerários. O profissional possui como ferramenta diagnóstica os exames de imagem, da região torácica e facial, por meio dos quais é possível a visualização das alterações ósseas, de dentes supranumerários e, em muitos casos, cistos associados aos mesmos. Neste mesmo contexto a tomografia computadorizada entra como aliada na determinação do plano de tratamento, possibilitando a observação das estruturas em uma visão tridimensional. Como diagnóstico diferencial diante da DCC tem-se a osteogênese imperfeita e hidrocefalia. A abordagem para tratamento desta patologia é de característica multidisciplinar, envolvendo o cirurgião-dentista e outros profissionais da área da saúde. **Conclusão:** Este trabalho relata as características apresentadas na síndrome, as quais vão de encontro aos dados apresentados pelo paciente. O tratamento proposto enquadra a remoção da lesão cística e de dentes adjacentes à região, como também confecção de próteses parciais removíveis e, em momento oportuno, a extração múltipla dos elementos supranumerários em ambiente hospitalar.