

IMAGERIE

Les aspects radiologiques de la dysplasie fibreuse des os (DF) sont variés car les images reflètent le polymorphisme histologique de la maladie. Ainsi, le degré d'ossification du tissu plus ou moins important correspondra à des lésions radiotransparentes ou au contraire condensantes.

1. ASPECTS GENERAUX

1.1 Les différentes formes

On peut observer schématiquement trois types d'aspects : soit une clarté homogène, soit un aspect en volutes de fumée soit un aspect légèrement condensé, de façon homogène dit en verre dépoli. La clarté homogène est l'aspect le moins évocateur, alors que l'aspect en volutes de fumée et celui en verre dépoli évoquent le diagnostic car la lésion est trop opaque pour la taille de la lacune. La présence – fréquente – de calcifications lésionnelles s'observe en périphérie ou au centre des lésions. La calcification d'îlots cartilagineux peut simuler une tumeur cartilagineuse (enchondrome). Les limites de ces lésions radiotransparentes sont en général nettes et condensées. La présence d'un liseré dense périphérique est fréquente, et oriente d'emblée vers une lésion bénigne.

1.2 Degré d'expansion de l'os

Le degré d'expansion de la pièce osseuse varie, et a été schématisé en 3 types par Laredo [1]. Les lésions respectant la périphérie de l'os sans modifier ses contours réalisent volontiers des images en cadre ou en lucarne (type 1). Le type 2 correspond aux lésions soufflantes à coque épaisse et la lésion soufflante de type 3 revêt une coque périostée fine. Celle-ci demeure continue, quoique parfois interrompue par endroits, sur quelques millimètres, ce qui se repère grâce à la TDM. Ces trois types peuvent s'associer au sein d'une même lésion, et la taille, le nombre et la forme des lésions varient beaucoup. L'existence de lésions multiples séparées par de l'os normal, une forme très irrégulière, allongée, polylobée sont plus évocatrices d'une DF que d'une tumeur osseuse. Les lésions de type 2 et 3 comportent souvent des encoches sur le versant endostéal. Elles ne posent en outre pas de réel problème mécanique car l'épaisseur corticale est respectée.

1.3 Apport de la tomodensitométrie (TDM) et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM)

La radiographie simple permet souvent d'évoquer le diagnostic, mais la TDM apporte parfois une aide au diagnostic, ou permet d'évaluer l'extension. Spécifiquement, la TDM permettra une évaluation dans différents plans permettant de repérer des fissures ou des érosions corticales invisibles sur les clichés simples [2]. La TDM peut aussi être utile pour évaluer l'effet du traitement par bisphosphonates au niveau de lésions maxillo-faciales et crâniennes, avec de plus de facilité et d'exactitude qu'avec la radiographie simple [3].

Globalement, l'intérêt de la TDM réside surtout dans l'exploration des lésions crâniennes et maxillo-faciales à titre diagnostique et pour la recherche des complications, alors que

l'intérêt est plus limité pour des os longs, et servira dans ce cas à dépister des érosions ou des fissures invisibles en radiographie simple, dans un contexte de patient douloureux avec radiographie inchangée.

L'aspect IRM de la DF varie selon son degré de minéralisation et sa nature histologique. Ainsi, en spin-echo T1 la DF se présente en hyposignal modéré assez homogène, alors que le signal varie beaucoup en T2 [4]. La lésion sera ainsi en hypersignal dans deux tiers des cas. L'intensité du signal en T2 dépend en fait du degré de minéralisation intralésionnel. Les foyers très minéralisés sont marqués par un hyposignal intense sur les 2 séquences. Le diagnostic sera facilité par la constatation d'un liseré périphérique en franc hyposignal, qui sépare le tissu fibreux de l'os normal adjacent.

2. ASPECTS SELON LE SITE

1.4 Aux os longs

La DF se situe aux métaphyses ou à la diaphyse, et se retrouve plus souvent au centre de l'os qu'excentrée, en général de façon allongée.

1.5 Au rachis

On rencontrera des lésions de petite taille, soufflantes (posant alors un problème de diagnostic différentiel avec une tumeur maligne) ou totalement intra-osseuses, touchant quelquefois l'arc postérieur. Les fractures vertébrales sont possibles, et une soufflure osseuse peut être à l'origine d'une compression médullaire.

1.6 A la face et au crâne [5]

A la face, on observera volontiers un aspect en verre dépoli dense, avec élargissement du diploé, avec un os globalement hypertrophié en région frontale, alors qu'au maxillaire et à la mandibule l'aspect sera plutôt mixte. Les dents sont souvent déplacées. On distinguera ces aspects de celui du chérubisme qui est une maladie génétique de transmission autosomique dominante se révélant pendant l'enfance, associant une hypertrophie symétrique des mandibules et de sérieux problèmes dentaires, et régressant partiellement après la croissance. Au crâne, on pourra schématiquement observer 3 types d'aspects : les formes ostéolytiques, les formes condensantes, et des formes modérément condensantes ressemblant à l'os pagétique. Les formes condensantes se situent essentiellement à la base du crâne, de façon diffuse, ou plus limitées, atteignant seulement le sphénoïde. On note une densification de l'os spongieux et une hypertrophie osseuse aux dépens des deux faces de l'os, ce qui diminue le volume des sinus. Les formes lytiques de DF s'observent surtout au niveau de la voûte. Elles concernent un ou plusieurs os. La table externe est préférentiellement touchée, mais si les deux tables sont atteintes, l'amincissement sera global. Le diagnostic différentiel de la maladie de Paget se fera grâce à la constatation de la persistance de la lame corticale. L'image en beignet, mesurant de 1 à 5 cm de diamètre et associant un centre clair et un liseré épais dense à limites nettes, est caractéristique de la DF.

1.7 Aux côtes

La DF est fréquemment soufflante, allongée selon le grand axe de la côte, et limitée par une coque périostée fine, distincte de l'os normal.

REFERENCES

1. Laredo JD, Champsaur P, Hamze B. Dysplasie fibreuse des os et dysplasie ostéofibreuse. *Ann Radiol (Paris)* 1995 ; 38: 225-36.
2. Yao L, Eckardt JJ, Seeger LL. Fibrous dysplasia associated with cortical bony destruction: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr.* 1994;18: 91-4
3. Marcin Kos, Klaudiusz Luczak, Jan Godzinski, Jan Klempous. Treatment of monostotic fibrous dysplasia with pamidronate. *J Craniomaxillo Surg* 2004; 32: 10-15.
4. Utz J, Kransdorf MJ, Jelinek JS, et al. MR appearance of fibrous dysplasia. *J Comput Assist Tomogr* 1989; 13: 845-51.
5. Bousson V, Rey-Jouvin C, Laredo JD, Le Merrer M, Martin-Duverneuil N, Feydy A, Aubert S, Chapurlat R, Orcel P. Fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome: imaging for positive and differential diagnoses, prognosis, and follow-up guidelines. *Eur J Radiol.* 2014; 83(10):1828-42.