

PRESENTATION

La dysplasie fibreuse est considérée comme une maladie rare (prévalence inférieure à 1 sur 5000). Toutefois, sa prévalence exacte est difficile à préciser du fait de la fréquence des localisations asymptomatiques. Bien que n'étant pas une tumeur (c'est en fait une maladie des cellules souches ostéoblastiques), elle est souvent classée dans la catégorie des tumeurs osseuses pour des raisons diagnostiques d'imagerie et le diagnostic différentiel anatomopathologique.

Elle représente environ 7 % des lésions osseuses d'allure tumorale bénigne. La dysplasie fibreuse touche également les deux sexes. L'âge au diagnostic est le plus souvent compris entre 5 et 30 ans. Les lésions osseuses ne sont pas forcément visibles à la naissance, mais leur présence est programmée. Elles apparaissent généralement dans l'enfance et peuvent progresser avec la croissance squelettique. Le plus souvent, les lésions osseuses évoluent moins après la puberté. Il est exceptionnel que de nouvelles lésions apparaissent après la fin de la maturation osseuse.

Tous les os peuvent être affectés. L'atteinte peut être monostotique ou polyostotique. Dans la dysplasie fibreuse (DF) monostotique (60 à 80 % des cas), les atteintes les plus fréquentes sont les côtes (45 % de tous les sites, cause la plus fréquente de lésions costales bénignes), le col fémoral et l'extrémité céphalique (maxillaire, voûte du crâne et mandibule). Des atteintes pelviennes, vertébrales et des autres os longs (humérus, tibia...) sont aussi décrites. Aux os longs, l'atteinte est typiquement métaphyso-diaphysaire. Dans la DF polyostotique, on observe souvent une distribution unilatérale ou à prédominance unilatérale des sites osseux atteints (distribution hémimélique). Les formes polyostotiques sont pour 2/3 d'entre elles diagnostiquées avant l'âge de 10 ans.