

Maxillofacial fibrous dysplasia: personal experience with gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging

La displasia fibrosa a localizzazione maxillo-facciale: esperienza personale nella valutazione mediante RM con gadolinio

S. Cappabianca¹ • G. Colella² • A. Russo¹ • M. Pezzullo¹ • A. Reginelli¹ • F. Iaselli¹ • A. Rotondo¹

¹DU di Internistica Clinica e Sperimentale, ²Dipartimento di Patologia Testa-Collo, Seconda Università degli Studi di Napoli, Via Amendola, 8, 81055 S. Maria C.V., Caserta, Italy
Correspondence to: S. Cappabianca, Tel.: +39-081-5665200, Fax: +39-081-5665202, e-mail: salvatore.cappabianca@unina2.it

Received: 10 August 2007 / Accepted: 6 March 2008 / Published online: 4 October 2008
© Springer-Verlag 2008

Abstract

Purpose. The authors sought to identify radiological criteria assisting in the diagnosis of craniofacial fibrous dysplasia and differential diagnosis of fibro-osseous lesions by comparing computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) findings and histological results in 23 patients with presumed fibrous dysplasia.

Materials and methods. From February 2000 to March 2005, 23 patients (17 women and six men, aged 9–66 years) with facial bone disease underwent CT and MRI studies. Imaging findings were compared with the results of histological examination performed within 1 month of the radiological diagnosis.

Results. The combination of CT and MRI led to a presumptive diagnosis of fibrous dysplasia in all cases, but histology confirmed the diagnosis in 18 cases only. In two cases that had initially been considered cyst-like variants of fibrous dysplasia and were associated with irregular enhancement at MRI, histology characterised the lesions as single locations of multiple myeloma. In one case, targeted biopsy of areas showing intense enhancement led to a diagnosis of low-grade fibrosarcoma; in the remaining two cases, the definitive diagnoses were ossifying fibroma and myeloproliferative disease.

Conclusions. MRI proved useful in differentiating fibrous dysplasia from other bone diseases, defining clinical behaviour, identifying neoplastic foci within dysplastic tissue and distinguishing benign from malignant bone lesions. The authors suggest a broader use of contrast-

Riassunto

Obiettivo. Lo studio si propone di confrontare i reperti di TC e RM di 23 pazienti presumibilmente affetti da displasia fibrosa con i risultati dell'indagine istologica, definendo criteri radiografici utili nella diagnosi della displasia fibrosa craniofacciale e nella distinzione delle lesioni fibro-ossee da altre patologie ossee, con particolare rilievo per la RM con mezzo di contrasto.

Materiali e metodi. Dal febbraio 2000 al marzo 2005 sono stati sottoposti ad esami di TC e RM 23 pazienti (17 F, 6 M) di età compresa tra i 9 ed i 66 anni affetti da patologie delle ossa del massiccio facciale. I reperti radiologici sono stati quindi confrontati con i risultati degli esami istologici eseguiti successivamente e comunque entro un mese dalla diagnosi radiologica.

Risultati. L'integrazione TC-RM ha permesso di ipotizzare la diagnosi di displasia fibrosa nei casi selezionati, ma l'esame istologico ha confermato la diagnosi solo in 18 casi; in 2 casi, inizialmente ritenuti varianti similocistiche della displasia fibrosa ed associati ad un enhancement irregolare rilevabile all'esame RM, l'istologia ha definito le lesioni come localizzazioni uniche di mieloma multiplo. In 1 caso l'esecuzione di prelievi biotipici a livello di aree di intenso enhancement ha condotto alla diagnosi di fibrosarcoma di basso grado e nei 2 casi restanti si è giunti alle diagnosi definitive di fibroma ossificante e di patologia mieloproliferativa.

Conclusioni. La RM si è rivelata utile nella diagnosi differenziale tra la displasia fibrosa ed altre affezioni del tessuto osseo, nella definizione del suo comportamento

enhanced MRI for the diagnosis and follow-up of dysplastic lesions of the facial bones and for planning appropriate surgical treatment.

Keywords Polyostotic fibrous dysplasia · CT · MRI

clinico, nell'identificazione di focolai neoplastici all'interno del tessuto displastico e nella distinzione delle lesioni ossee benigne da quelle maligne. Gli autori suggeriscono un più ampio utilizzo della RM con mezzo di contrasto nella diagnosi e nel follow-up delle lesioni displastiche del massiccio facciale, anche in preparazione di un eventuale trattamento chirurgico.

Parole chiave Displasia fibrosa poliostotica · TC · RM

Introduction

Fibro-osseous lesions of the facial bones represent a group of lesions characterised by replacement of normal bone with a cellular fibrous matrix containing foci of irregular mineralisation of varying amounts and appearance. Classification, diagnosis and treatment of such lesions are very complex, not only because of a lack of agreement about terminology but also because of a significant overlap in histological features [1]. Fibrous dysplasia (FD) is a benign developmental disease of bone of unknown origin in which there is replacement of the normal trabecular bone and filling of the medullary cavity of affected bones by abnormal fibrous tissue containing trabeculae composed of poorly calcified bony tissue [2–4].

Reports published over the last 40 years have shown considerable difficulties in classifying and differentiating fibro-osseous lesions owing to a lack of any universally accepted clinical, radiological and histological criteria capable of differentiating FD from ossifying fibroma and other forms of bone dysplasia [3, 5]. For this reason, diagnosis and differentiation of the various disease entities must still rely on the correlation of clinical, radiological and histological findings [6]. It is often very difficult to define a typical clinical behaviour for each fibro-osseous lesion and establish whether it is neoplastic, dysplastic or reactive in nature [3].

Computed tomography (CT) or magnetic resonance imaging (MRI) findings vary widely depending on the prevalence of fibrous or bony components [4, 7]. The use of these techniques alone is thus inadequate for differentiating among the various entities, requiring correlation with the clinical findings and ultimately a biopsy for the final diagnosis.

The aims of this study were to compare CT and MRI findings with the histological results in 23 patients with a presumptive diagnosis of FD based on the clinical features and to define imaging criteria helpful in diagnosing craniofacial FD and distinguishing fibro-osseous lesions from bone disease, with special reference to gadolinium-enhanced MRI.

Introduzione

Le lesioni fibro-ossee delle ossa facciali costituiscono un gruppo di patologie caratterizzate dalla sostituzione del tessuto osseo normale da parte di una matrice cellulare fibrosa variabile per aspetto ed estensione, contenente foci di mineralizzazione irregolare. La classificazione, la diagnosi ed il trattamento di tali lesioni risultano estremamente complessi, non solo per lo scarso accordo riguardo alla terminologia da impiegare per ciascuna forma, ma anche per la notevole sovrapposizione esistente tra i diversi quadri istologici [1]. La displasia fibrosa (DF) è un disturbo dello sviluppo osseo di natura benigna e di eziologia incerta caratterizzato dalla sostituzione della normale componente trabecolare dei segmenti ossei affetti da parte di un tessuto fibroso anomalo contenente trabecole composte da tessuto osseo a basso grado di calcificazione che occupa la cavità midollare [2–4].

I lavori delle ultime quattro decadi indicano notevoli difficoltà nella classificazione e nella diagnosi differenziale delle lesioni fibro-ossee: infatti non esistono criteri clinici, radiologici ed istologici universalmente accettati utili nella distinzione della DF dal fibroma ossificante e da altre forme di displasia ossea [3, 5]; per questo motivo la diagnosi e la distinzione tra le varie entità è ad oggi fondata sulla correlazione dei reperti clinici, radiologici ed istologici [6]. È spesso assai difficile definire un comportamento clinico tipico per ciascuna lesione fibro-ossea e stabilirne la natura neoplastica, displastica o reattiva [3].

I reperti di tomografia computerizzata (TC) e di risonanza magnetica (RM) di queste lesioni risultano estremamente variabili in base alla composizione prevalente in componenti fibrose ed ossee [4, 7]; può risultare perciò arduo distinguere le diverse entità con il solo utilizzo di tali tecniche in assenza di una integrazione tra esse ed i quadri clinici, anche se spesso la diagnosi finale è demandata all'accertamento bioptico.

Scopo del nostro lavoro è stato quello di confrontare i reperti di TC e di RM con i risultati dell'indagine istologica in 23 pazienti che si presumeva essere affetti da DF sulla

Materials and methods

Between February 2000 and March 2005, 23 patients (17 women and 6 men; age range 9–66 years, mean age 32.1 years) underwent CT and MRI evaluation to investigate cosmetic deformity (asymmetrical facial swelling, $n=11$), chewing disturbances (resorption of dental roots or tooth loss, $n=3$; pain on chewing $n=2$; dental compression; malocclusion) or subclinical lesions incidentally discovered during radiographic studies performed for other reasons ($n=7$) and with a clinical suspicion of facial bone dysostosis.

CT examinations were carried out on a 4-detector-row CT scanner (Aquilion, Toshiba, Tokyo, Japan) with multi-slice volumetric technique. Parameters were collimation 1 mm, pitch 4.5 and reconstruction of partially overlapping 1-mm-thick slices to obtain coronal and, if needed, sagittal multiplanar reformations (MPR). Volume rendered (VR) images were obtained in all cases, although they were not found to provide additional diagnostic information.

MRI studies were performed with a 1-Tesla superconductive magnet (Magnetom SP 42 E, Siemens, Erlangen, Germany) with a head coil (field of view: 250 mm). Images were acquired with T1-weighted spin echo sequences (TR 512 ms, TE 17 ms) in the three orthogonal planes before and after administration of gadolinium (Gd-DTPA, Magnevist, Schering, Berlin, Germany) at a standard dose of 0.1 mmol/kg, and with T2-weighted axial and coronal spin echo sequences (TR 2000, TE 12–80).

All CT and MRI images were evaluated independently by a mixed group of radiologists and maxillofacial surgeons, and the radiological findings were compared with the histological results. In all cases, because radical surgical treatment was neither feasible nor prognostically advantageous, biopsy and histopathological examinations were carried out within 2 weeks after the imaging studies.

Results

In 13 cases out of 23 (56.5%), there was involvement of both the mandible and maxilla. On CT, the affected bone segments appeared enlarged and exhibited a diffuse ground-glass pattern, suggestive of pagetoid FD. Both bone structures, in fact, showed a combination of hypodense areas with amorphous calcific inclusions with cotton-wool appearance (Fig. 1a); the lesions appeared irregularly demarcated by osteosclerotic foci (Fig. 1b). In nine of these 13 cases (69%), dental roots appeared irregularly fragmented and partially included within a hypodense matrix (Fig. 2). On MRI, the lesions were diffusely and heterogeneously hypointense relative to normal marrow; seven out of 13 cases (53.8%) did not enhance significantly, whereas six cases (46.2%) showed moderate heterogeneous enhance-

scorta dell'obiettività clinica e definire criteri eidologici utili nella diagnosi della DF cranio-facciale e nella distinzione delle lesioni fibro-ossee da affezioni del tessuto osseo, con particolare riguardo al ruolo attuale dello studio di RM con gadolinio.

Materiali e metodi

Dal febbraio del 2000 al marzo del 2005 sono stati sottoposti ad esami di TC e di RM 23 pazienti (17 di sesso femminile e 6 di sesso maschile) di età compresa tra 9 e 66 anni (media 32,1 anni), giunti all'osservazione medica per l'insorgenza di alterazioni estetiche (tumefazione facciale asimmetrica $n: 11$) o di disturbi della masticazione (riassorbimento delle radici dentarie o perdita degli elementi dentari $n=3$; dolore durante la masticazione $n=2$; compressione a carico di elementi dentari; malocclusione) o portatori di lesioni infracliniche incidentalmente scoperte nel corso di esami radiografici effettuati per tutt'altri motivi ($n=7$) e ritenuti essere affetti, sulla scorta dell'esame clinico, da disostosi delle ossa facciali.

Gli esami TC sono stati effettuati con tecnica multislice mediante l'impiego di un impianto a 4 file di detettori (Aquilion, Toshiba, Tokyo, Giappone); con tecnica volumetrica e spessore di collimazione di 1 mm, pitch 4,5 e ricostruzione di strati di 1 mm di spessore parzialmente sovrapposti, onde effettuare ricostruzioni MPR nel piano coronale ed eventualmente sagittale. In tutti i casi sono state effettuate ricostruzioni in volume rendering 3D, che peraltro non hanno fornito elementi diagnostici aggiuntivi.

Gli esami RM sono stati effettuati utilizzando un impianto dotato di magnete superconduttivo operante ad 1 tesla (Magnetom SP 42 E, Siemens, Erlangen, Germania) con bobina specifica per il distretto cefalico (campo di vista: 250 millimetri). Sono state acquisite immagini con sequenze spin echo T1-pesate (TR 512 ms, TE 17 ms) nei tre piani ortogonali, prima e dopo somministrazione di gadolinio (Gd-DTPA, Magnevist, Schering, Berlino, Germania) alla dose standard di 0,1 mmol/kg, e con sequenze spin echo T2-pesate (TR 2000, TE 12–80) sia nel piano assiale che in quello coronale.

Tutti gli esami TC ed RM sono stati valutati in maniera indipendente da un gruppo misto di radiologi e di chirurghi maxillo-facciali; i reperti radiologici sono stati successivamente confrontati con i risultati dell'esame istologico. In tutti i casi non essendo attuabile né prognosticamente vantaggioso un trattamento chirurgico radicale, sono stati effettuati esami biotici ed istopatologici entro le due settimane successive all'esecuzione degli esami di diagnostica per immagini.

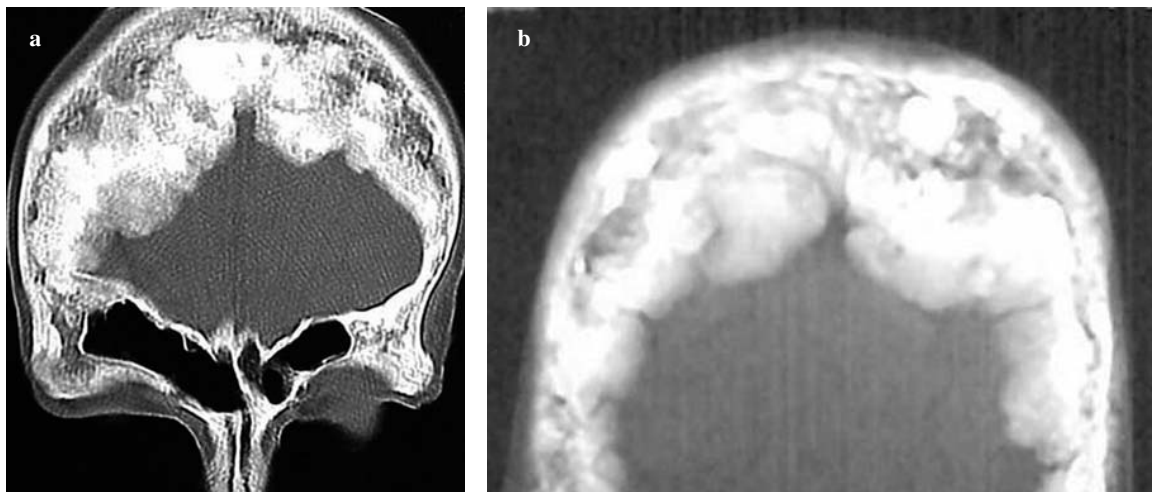


Fig. 1 Coronal computed tomography (CT) scan (a). Pagetoid fibrous dysplasia with frontal-zygomatic location. Affected bones appear enlarged and broadly replaced by small areas of heterogeneously hypodense tissue containing coalescing nuclei of marked hyperdensity due to irregular ossification within the osteoid matrix. Axial CT scan of the frontal bone (b) shows areas of osteosclerosis in correspondence with the zone of transition with healthy tissue.

Fig. 1 Scansione coronale TC (a). Displasia fibrosa di tipo pagetoide a localizzazione fronto-zigomatica. Le strutture ossee coinvolte appaiono slargate ed in gran parte sostituite da areole di tessuto disomogeneamente ipodense, nel cui contesto si apprezzano nuclei confluenti di marcata iperdensità da focolaio di ossificazione irregolare nel contesto della matrice osteoide. Nella scansione assiale a livello frontale (b) si apprezzano aree di osteosclerosi in corrispondenza delle aree di transizione verso il tessuto sano.

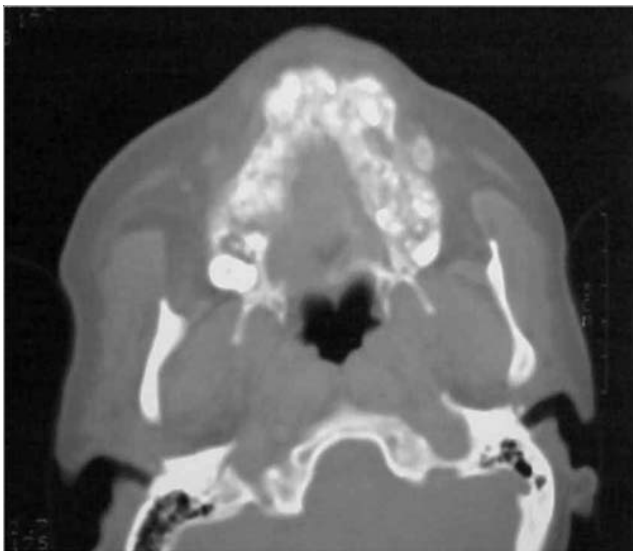


Fig. 2 Fibrous dysplasia of the maxilla. Unenhanced computed tomography (CT) scan reveals irregular resorption and fragmentation of dental roots included in the osteoid matrix.

Fig. 2 Displasia fibrosa a localizzazione mascellare superiore. Esame TC senza somministrazione venosa di Mdc. Si osservi come le radici dentarie incluse nel contesto della matrice osteoide siano sede di fenomeni di riassorbimento e di frammentazione irregolare.

ment. Random sampling of the lesions led to a definitive histopathological diagnosis of FD in all cases.

In one case (0.43%), CT showed multiple hypodense abnormalities at the level of the maxillary bones (Fig. 3);

Risultati

In 13 casi su 23 (56,5%) erano interessate sia la mandibola che il mascellare superiore. Alla TC i segmenti ossei interessati apparivano slargati e mostravano un'alterazione diffusa della struttura ossea con aspetto a vetro smerigliato, evocativo di DF nella variante pagetoide; in entrambe le strutture ossee, infatti, si rilevava la presenza combinata di aree ipodense, con inclusi amorfici di tipo calcico di aspetto "cotonoso" (Fig. 1a); le lesioni mostravano un'irregolare marginatura da parte di focolai osteosclerotici (Fig. 1b). In 9 dei 13 dei suddetti casi (69%) le radici dentarie risultavano irregolarmente frammentate e parzialmente incluse in una matrice ipodensa (Fig. 2). Nelle immagini RM le lesioni apparivano diffusamente e disomogeneamente ipointense rispetto alla normale midollare ossea; in 7 casi su 13 (53,8%) non si rilevava un significativo contrast enhancement mentre in 6 casi (46,2%) era apprezzabile una moderata e disomogenea impregnazione contrastografica. In tutti i casi l'esecuzione di prelievi biotipici randomizzati nel contesto del focolaio di malattia condusse alla diagnosi definitiva di DF.

In 1 caso (0,43%) le immagini TC mostravano multiple lesioni ipodense localizzate alle ossa mascellari (Fig. 3); tali aree non apparivano circondate da orletto sclerotico e l'integrazione con l'esame RM mostrava le lesioni come aree a profili scarsamente definibili caratterizzate da ipointensità in T1 e da una iperintensità in T2. Dopo somministrazione di mezzo di contrasto, a differenza del core

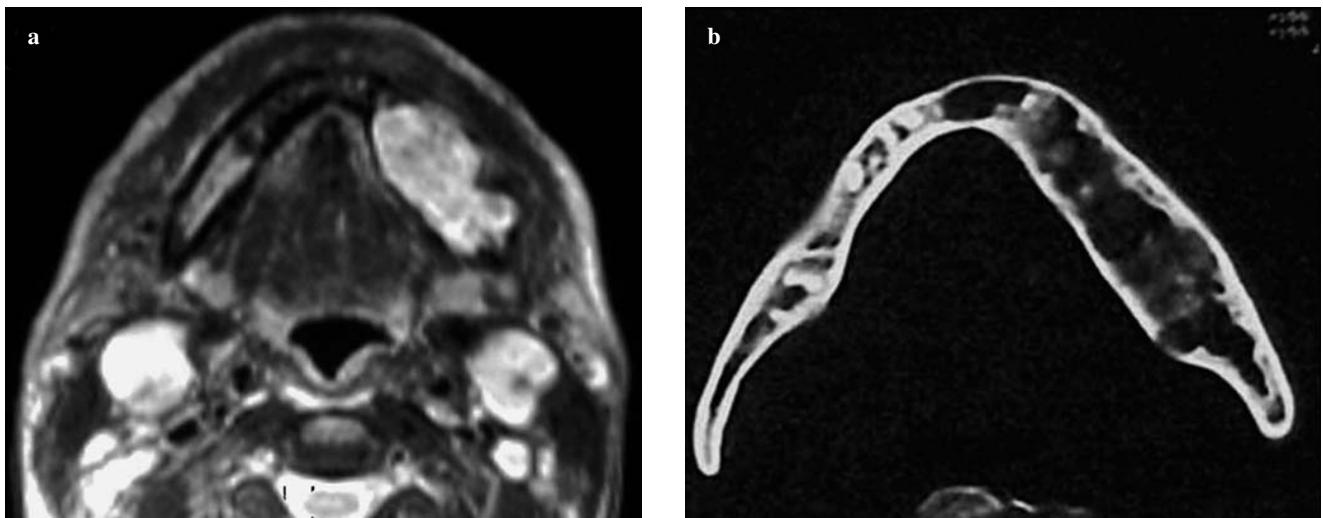


Fig. 3 Axial T2-weighted magnetic resonance imaging (MRI) scan at the level of the mandibular corpus (**a**). The left parasymphysial region shows a well-defined, roughly oval mass with homogeneous high signal intensity. Correlation with the computed tomography (CT) findings (**b**) led to a presumptive diagnosis of cystic fibrous dysplasia, but histology revealed several foci of nonsecreting myeloma within the lesion.

Fig. 3 Scansione RM assiale T2 pesata a livello del corpo mandibolare (**a**). A disposizione parasinfisaria sinistra si apprezza una formazione irregolarmente ovalare, a profili alquanto regolari, caratterizzata da omogenea iperintensità in T2. Anche sulla base del reperto TC (**b**) venne postulata l'ipotesi diagnostica di lesione displastica con aspetto cystic-like. Ma all'esame istologico nel contesto della lesione si rinvennero focolai di mielosa non secernente.

these lesions were not demarcated by a sclerotic rim, and on MRI, they appeared as poorly defined areas characterised by T1 hypointensity and T2 hyperintensity. After contrast administration, the lesion margins showed highly irregular enhancement, unlike the central core. In these cases, in part because of a lack of significant haematochemical abnormalities, cystic FD was postulated as the most likely diagnostic hypothesis; however, histopathology supplemented by immunohistochemical analysis provided a definitive diagnosis of nonsecreting myeloma.

In one case (0.43%), both the maxilla and mandible showed heterogeneous high signal intensity on both T1- and T2-weighted images, and the ramus of the left hemimandible contained an area of heterogeneous low signal intensity on T1-weighted images. CT revealed destruction of the overlying cortical bone on the vestibular aspect of the parasymphysial region. Because the lesions did not exhibit features that could be univocally ascribed to any single entity, the patient underwent cytological examination, which revealed myeloproliferative disease associated with gingival chloroma.

Three cases out of 23 (13%) had CT findings of diffuse bilateral structural disruption of the maxillary, mandibular, ethmoid and zygomatic bones with pagetoid pattern. In one of these cases, the lesions were characterised by heterogeneous low signal intensity on T2-weighted images, whereas in the remaining two cases, the lesions contained areas of relative high signal intensity on T2-weighted images with mild heterogeneous gadolinium enhancement. The MR

centrale della lesione, i margini mostravano contrast enhancement alquanto irregolare. In questo caso, anche per l'assenza di alterazioni ematochimiche di rilievo, l'ipotesi di DF nella variante cistica costituiva l'ipotesi diagnostica principale, tuttavia l'esame istopatologico, integrato da valutazione immunohistochemica, condusse alla diagnosi di mieloma non secernente.

In 1 caso (0,43%) sia il mascellare superiore che la mandibola mostravano, all'esame RM un'iperintensità disomogenea sia nelle immagini ottenute con l'utilizzo di sequenze T1-pesate che in quelle ottenute con l'utilizzo di sequenze T2-pesate. Il ramo della emimandibola di sinistra mostrava nel suo contesto un'area di disomogenea ipointensità di segnale in T1. Nella regione parasinfisaria le immagini TC mostravano distruzione del rivestimento corticale sul versante vestibolare. Le lesioni identificate non mostravano caratteri univocamente attribuibili ad uno specifico quadro patologico, e pertanto il paziente fu avviato al successivo approfondimento citologico, con diagnosi di patologia mieloproliferativa, associata anche ad un "cloroma" gengivale.

In 3 casi su 23 (13%) era apprezzabile, alla TC, una diffusa alterazione strutturale, bilaterale del mascellare superiore, della mandibola, dell'etmoide e dell'osso zigomatico con aspetto pagetoide. In uno di tali casi le lesioni erano caratterizzate da una ipointensità disomogenea nelle immagini T2, mentre le due restanti lesioni contenevano aree di relativa iperintensità nelle immagini T2, con un modesto e disomogeneo contrast enhancement dopo gado-

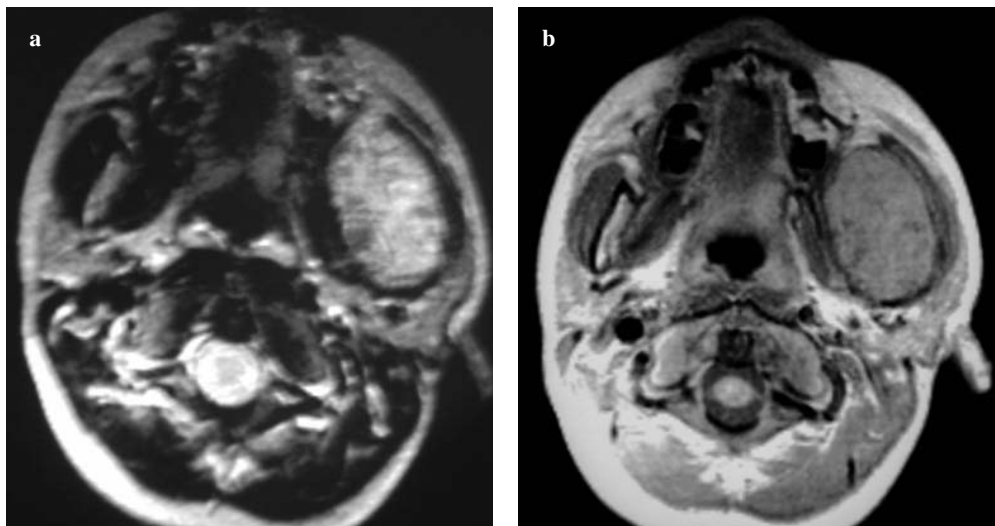


Fig. 4 T2-weighted magnetic resonance imaging (MRI) scan. **a** The ramus of the left hemimandible shows a rounded, expansile, well-defined mass characterised by diffuse high signal intensity with central nuclei of relative hypointensity (**a**). Gadolinium-enhanced T1-weighted image reveals marked enhancement, suggestive of an aggressive or malignant lesion (**b**). Histological examination of a wide excision specimen demonstrated aggressive fibrous dysplasia without malignant features.

Fig. 4 Scansione RM T2 pesata. **a** A livello della branca montante dell'emimandibola sinistra è apprezzabile una formazione espansiva rotondeggiante, a margini netti e regolari, caratterizzata da diffusa iperintensità di segnale, con nuclei centrali di relativa ipointensità. Nella scansione T1 dopo gadolinio si rileva un enhancement marcato della lesione stessa, indicativo di atteggiamento aggressivo/maligno della neoformazione (**b**). La valutazione biotipica su ampia resezione mostrava una displasia fibrosa aggressiva, priva di caratteri di malignità.

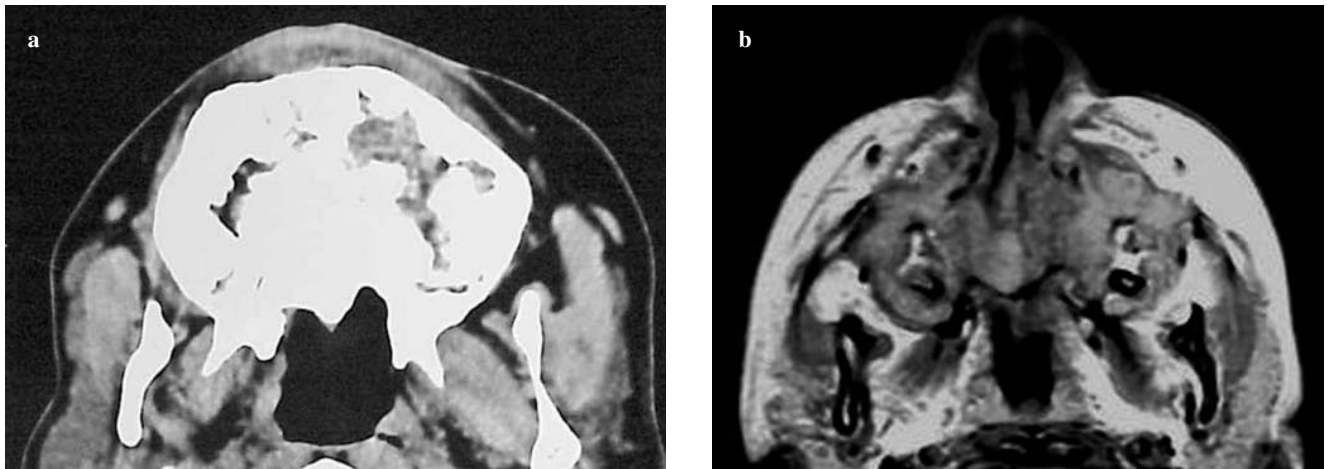


Fig. 5 Axial computed tomography (CT) scan of the maxilla. Shows extensive structural alteration of the mixed type, with predominant bone rarefaction, containing relatively low-density intraosseous inclusions, interpreted as fibrous dysplasia with prevalent pagetoid pattern (**a**). Subsequent gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging (MRI) revealed the presence of areas of irregular enhancement on T1-weighted images. Histology demonstrated foci of low-grade fibrosarcoma (**b**).

Fig. 5 Scansione TC assiale a livello del mascellare superiore (**a**). Evidenza di un'estesa alterazione strutturale di tipo misto, prevalentemente osteorarefacente, con inclusi endossei di relativa ipodensità, inquadrata come displasia fibrosa di aspetto prevalentemente pagetoide. Il successivo esame RM, nelle scansioni T1 dipendenti dopo gadolinio (**b**), mostrava la presenza di aree di irregolare enhancement nelle quali, l'esame istologico dimostrò la presenza di focolai di fibrosarcoma low-grade.

images were used to guide subsequent targeted sampling of the areas of greater enhancement, which led to diagnoses of aggressive FD (Fig. 4), mixed low-grade fibrosarcoma (Fig. 5), and multiple myeloma.

In four cases out of 23 (18.4%), CT and MRI findings were suggestive of hyperostosing FD of the facial bones. In

linio. I reperti RM furono impiegati quale guida per il successivo accertamento istologico "mirato" focalizzato al prelievo nelle aree di maggiore enhancement con l'esito di DF aggressiva (Fig. 4) in un caso, di fibrosarcoma misto a basso grado di malignità in un altro (Fig. 5), di mieloma multiplo nell'ultimo.

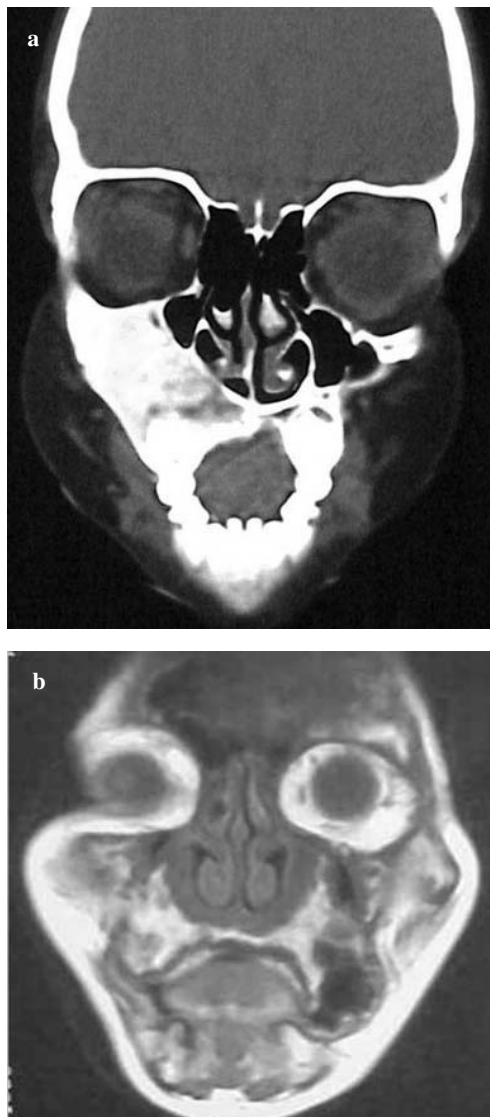


Fig. 6 Coronal computed tomography (CT) scan showing an extensive hyperostosing reaction of the sclerotic type (eburnated fibrous dysplasia) of the right facial bones (a). In another case, coronal gadolinium-enhanced T1-weighted imaging demonstrated the presence of an area of marked homogeneous signal hypointensity, with no contrast uptake at the level of left hard palate (b).

Fig. 6 Scansione coronale TC che mostra un'estesa reazione iperostossante di tipo sclerotico (displasia fibrosa di tipo eburneizzante) a livello dell'emisceleto facciale destro (a). In un altro caso la scansione coronale T1 pesata con gadolinio mostra la presenza di un nucleo di marcata ed omogenea ipointensità di segnale, privo di impregnazione contrastografica a livello dell'emipalato duro di sinistra (b).

one case, there was demonstration of the irregular thickening of the affected bone segment (mandibular corpus with sparing of the symphyseal region), with almost complete disappearance of the medullary component (Fig. 6), which was replaced by eburnated bone. In another case, there was extensive involvement of the right maxilla. In the two cases

In 4 casi su 23 (18,4%) l'aspetto TC ed RM evocava la diagnosi di DF delle ossa facciali di tipo iperostossante. In 1 caso è stato possibile dimostrare l'irregolare ispessimento del segmento osseo interessato (corpo della mandibola con risparmio della regione sinfisaria) con pressoché totale scomparsa della componente midollare (Fig. 6), che risultava sostituita da tessuto osseo eburneo; in un altro caso era presente un interessamento esteso del mascellare superiore di destra. Nei due casi studiati con RM le lesioni presentavano un segnale marcatamente ipointenso sia in T1 che in T2 e non era dimostrabile un contrast enhancement significativo.

In 1 caso (0,43%) l'esame TC dimostrava due diverse lesioni multiloculari e disomogeneamente ipodense circoscritte da un orletto sclerotico irregolarmente spesso; tali lesioni erano localizzate al processo alveolare di entrambe le ossa mascellari superiori. Il seno mascellare di destra appariva completamente occupato dalla lesione ed il margine superiore della massa displastica raggiungeva il pavimento orbitario dislocandolo verso l'alto. La risonanza magnetica consentiva di riconoscere all'interno delle lesioni un core centrale iperintenso nelle immagini ottenute con l'utilizzo di sequenze T2-pesate; il tessuto patologico era circoscritto da margini irregolari di segnale ipointenso o iso-intenso. In questo caso l'esame istologico ha condotto alla diagnosi di fibroma ossificante.

Nella nostra esperienza non abbiamo riscontrato un significativo contrast enhancement nella maggior parte delle lesioni (13 casi su 23, 56%); nei restanti casi il mezzo di contrasto presentava una distribuzione irregolare, talora con aree di intenso enhancement. In particolare, in 4 delle 9 lesioni che esibivano tale pattern contrastografico (44,4%) l'esame istologico ha condotto alla diagnosi di patologie benigne (displasia fibrosa aggressiva $n=1$) o maligne (mieloma multiplo $n=2$; fibrosarcoma misto di basso grado $n=1$) dotate di elevata attività clinico-biologica (Tabella 1).

Discussione

La DF è un disturbo idiopatico di sviluppo caratterizzato da un arresto della normale maturazione del tessuto osseo ad uno stadio precoce (woven bone stage) e pertanto secondo taluni autori andrebbe considerata una lesione amartomatosa. In tale disordine, quasi sempre di natura benigna, la midollare dell'osso viene gradualmente sostituita da un tessuto fibro-connettivale dotato di anomala capacità proliferativa (contenente quantità variabili di strutture ossee o osteoidi) ed andrebbe pertanto inquadrato nell'ambito delle degenerazioni metaplasiche secondo altri autori. Il tessuto fibroconnettivale neoformato non è in grado di evolvere fino alla fase di osso lamellare in quanto gli osteoblasti sono generalmente assenti all'interno del tessuto patologico

studied with MRI, the lesions exhibited a markedly hypointense signal on both T1- and T2-weighted images and no significant gadolinium enhancement.

In one case (0.43%), CT demonstrated two separate multilocular lesions that were heterogeneously hypodense and circumscribed by a sclerotic rim of irregular thickness. These lesions were located at the alveolar process of both maxillary bones. The right maxillary sinus was completely obliterated by the lesion, and the upper border of the dysplastic mass extended to the orbital floor, which was displaced upwards. T2-weighted MR images enabled recognition of a hyperintense central core within the lesions; the diseased tissue was demarcated by irregular margins of hypo- or isointense signal intensity. In this case, histological examination led to a diagnosis of ossifying fibroma.

The majority of lesions in our study did not exhibit significant contrast enhancement (13 cases out of 23, 56%), whereas the remaining lesions showed irregular enhancement, at times with areas of intense enhancement. In particular, in four of the nine lesions with irregular enhancement (44.4%), histology yielded a diagnosis of benign disease (aggressive FD, n=1) or malignant disease with elevated clinical and biological activity (multiple myeloma, n=2; mixed low-grade fibrosarcoma, n=1) (Table 1).

Discussion

FD is an idiopathic developmental disorder characterised by arrested bone development at the immature stage of woven bone and according to some authors should therefore be considered a hamartomatous lesion. In FD, which is generally a benign disorder, the bone marrow is gradually replaced by fibrous connective tissue with abnormal proliferative activity (containing variable amounts of bone structures or osteoids) so that other authors believe it should be regarded as a metaplastic degeneration. The newly formed fibrous connective tissue is unable to form lamellar bone because of the absence of osteoblasts, except at the transition zone between dysplastic and normal bone, where they may generate an osteosclerotic reaction [1, 3].

Polyostotic FD accounts for 30% of all fibro-osseous lesions and may involve one or several bones, most commonly the facial bones. The monostotic and polyostotic forms should be regarded as distinct clinical entities rather than successive stages of the same disease process [8].

The radiographic features of FD vary with the stage of development (the extent of mineralisation of the diseased tissue tends to increase over time) and the relative amount of bone matrix and fibrous tissue within the lesions [1, 3]. There are no universally accepted radiographic criteria to

eccetto che in corrispondenza della zona di transizione tra osso displastico ed osso normale, dove possono generare la comparsa di una reazione osteosclerotica [1, 3].

La DF poliostotica costituisce il 30% circa di tutte le lesioni fibro-ossee e può avere una localizzazione plurifocale o, in altre circostanze, localizzazioni singole, maggiormente frequenti a livello delle ossa facciali; le forme monostotica e poliostotica vanno considerate due entità cliniche ben distinte piuttosto che stadi successivi nell'evoluzione dello stesso processo patologico [8].

Gli aspetti radiografici della DF variano in base allo stadio di sviluppo (con il tempo il grado di mineralizzazione all'interno del tessuto patologico tende ad aumentare) ed alla proporzione tra matrice ossea e tessuto fibroso all'interno delle lesioni [1, 3]. Non esistono criteri radiografici universalmente accettati utili nella redazione di una classificazione definitiva delle lesioni displastiche. Nel 1957 Fries classificò la DF cranio-facciale in tre tipi a differente prevalenza nella popolazione generale, sulla base dei reperti di radiologia tradizionale: pagetoide (56%), sclerotico (23%) e similcistico (21%) [9].

Analogamente a quanto già descritto riguardo l'esame radiografico tradizionale, i valori di attenuazione alla TC dipendono dalla quantità relativa di tessuto fibroso e tessuto osseo e dal ritmo di deposizione del tessuto osseo e variano, nelle differenti casistiche, nell'ambito di un range compreso tra 34 e 513 HU, configurando così tre pattern iconografici principali: litico o simil-cistico (20%–30% dei casi), condensante o sclerotico (20%–30% dei casi) e misto o pagetoide (40%–50% dei casi) [3, 10, 11]. Alle lesioni localizzate a livello del mascellare superiore, dello sfenoide e dell'osso zigomatico corrisponde in genere un pattern condensante; le masse displastiche mandibolari, invece, appaiono il più delle volte come aree di densità mista ed irregolare.

Nei pazienti affetti da lesioni con pattern prevalente pagetoide la TC è in grado di evidenziare nell'ambito del segmento osseo colpito, accanto al tipico aumento volumetrico di quest'ultimo, la presenza di aree alternate di relativa ipodensità e di iperdensità, con aspetto molto simile a quello della malattia di Paget, caratterizzato da calcificazioni irregolari e di aspetto cotonoso. L'aspetto "a vetro smerigliato", considerato specifico per la diagnosi di displasia fibrosa, può essere rilevato con elevata accuratezza nel corso dell'indagine di TC.

La diagnosi di DF di tipo simil-cistico, variante caratterizzata da un'incidenza inferiore rispetto alle forme pagetoide e sclerotica, richiede spesso il ricorso all'indagine biptica per due motivi principali: l'impossibilità di cogliere con la TC (che pure evidenzia l'aspetto "a guscio d'uovo") e la RM reperti univocamente interpretabili ed utili alla formulazione di una diagnosi certa di patologia displastica [8] e la necessità di escludere patologie caratterizzate da un elevato grado di aggressività clinico-

Table 1 Summary of findings at computed tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI), contrast-enhanced MRI (CE-MRI) and histology observed in our series

No. of cases	CT	MRI	CE-MRI	Imaging diagnosis	Histological diagnosis
13/23	Lesions with ground-glass appearance	–	No enhancement in 7 cases; moderate enhancement in 6 cases	Pagetoid fibrous dysplasia	Pagetoid fibrous dysplasia
1/23	Multiple hypodense lesions	T1 hypointensity; T2 hyperintensity	Irregular enhancement	Cystic fibrous dysplasia	Non-secreting multiple myeloma
1/23	Cortical destruction on vestibular aspect	T1 hypointensity; T2 hyperintensity	–	Cystic fibrous dysplasia	Myeloproliferative disease
3/23	Lesions with pagetoid pattern	T2 hypointensity in one case, T1 hyperintensity in two cases	Moderate inhomogeneous enhancement	Pagetoid fibrous dysplasia	Aggressive fibrous dysplasia; multiple myeloma; mixed low-grade fibrosarcoma
4/23	Diffuse areas of bone thickening	T1 and T2 hypointensity (study performed in 2 out of 4 cases)	Limited or no enhancement (study performed in 2 out of 4 cases)	Sclerotic fibrous dysplasia	Sclerotic fibrous dysplasia
1/23	Multilocular lesions with heterogeneous hypodensity and thick sclerotic peripheral rim	Hyperintense central core, isohypointense margins on T2	–	Equivocal, probably dysplastic lesion	Ossifying fibroma

Tabella 1 Schema riassuntivo della casistica esaminata suddivisa in classi in base ai differenti rilievi strumentali (TC, RM, RM MDC e prelievi istologici)

Casi	TC	RM	RM MDC	Diagnosi strumentale	Diagnosi istologica
13/23	Lesioni con aspetto “a vetro smerigliato”	–	In 7 casi assenza di c.e.; in 6 casi apprezzabile un moderato c.e.	D.f. pattern pagetoide	D.f. pattern pagetoide
1/23	Multiple lesioni ipodense	Ipointensità T1; iperintensità T2	c.e. irregolare	D.f. pattern simlicistico	Mieloma multiplo non secernente
1/23	Distruzione della corticale sul versante vestibolare	Ipointensità T1; iperintensità T2	–	D.f. pattern simlicistico	Patologia mieloproliferativa
3/23	Lesioni con pattern pagetoide	Ipointensità T2 in un caso, iperintensità T2 in due casi	Modesto e disomogeneo c.e.	D.f. pattern pagetoide	D.f. aggressiva; mieloma multiplo; fibrosarcoma misto di basso grado
4/23	Aree diffuse di ispessimento osseo	Ipointensità T1 e T2 (studio eseguito in 2 dei 4 casi)	Scarso o assente c.e. (studio eseguito in 2 dei 4 casi)	D.f. pattern sclerotico	D.f. pattern sclerotico
1/23	Lesioni multiloculari disomogeneamente ipodense con orletto sclerotico spesso	Core centrale iperintenso, margini iso-ipointensi in T2	–	Lesione dubbia, di probabile natura displastica	Fibroma ossificante

assist in developing a definitive classification of dysplastic lesions. In 1957, Fries classified three types of craniofacial FD, each with different prevalence rates among the general population, on the basis of conventional radiology: pagetoid (56%), sclerotic (23%) and cystic (21%) [9].

CT attenuation values, which vary between 34 and 513 Hounsfield units in the different series, also depend on the relative amount of fibrous and osseous tissue and the rate of bone deposition, leading to three major imaging patterns: lytic or cystic (20%–30% of cases), dense or sclerotic (20%–30% of cases) and mixed or pagetoid (40%–50% of cases) [3, 10, 11]. Lesions located in the maxillary, sphenoid and zygomatic bones generally exhibit a dense pattern, whereas mandibular dysplastic masses tend to appear as areas of mixed and irregular density.

In patients with prevalent pagetoid pattern, CT is able to demonstrate, in addition to the typical enlargement of the affected bone segment, the presence of alternating areas of relative hypo- and hyperdensity, a pattern resembling that of Paget's disease, characterised by irregular calcification and cotton-wool appearance. The ground-glass pattern, considered to be a distinctive feature of FD, is also demonstrated by CT with a high degree of accuracy.

For the diagnosis of cystic FD, a less common variant than the pagetoid and sclerotic forms, a biopsy is often needed for two main reasons: the inability of CT (which does, however, show the egg-shell pattern) and MRI to demonstrate univocal findings allowing a definitive diagnosis of dysplastic disease [8], and the need to exclude diseases with a high degree of clinical-biological aggressiveness, or even frankly malignant conditions, which may present with a similar pattern at the level of the facial bones. In our series, for example, the biopsy of a cystic lesion, initially regarded as dysplastic on the basis of the CT and MRI findings, led to a diagnosis of multiple myeloma.

MRI proved to be superior to CT in characterising tissue and evaluating soft tissue involvement; it is particularly useful, for example, in identifying areas of intralesional cystic degeneration and related oedematous components.

On MRI, FD generally exhibits an intermediate signal intensity on both T1-weighted and proton-density-weighted images and heterogeneous low signal intensity on T2-weighted images; dysplastic lesions show moderate contrast enhancement [12, 13]. Signal intensity on T1- and T2-weighted images and the extent of contrast enhancement on T1-weighted images depend on the amount and degree of fibrous tissue, bone trabeculae, collagen, cystic degeneration, haemorrhagic phenomena and cellularity [14].

If dysplastic lesions appear constantly hypointense on T1-weighted images, the use of T2-weighted sequences will introduce greater variation: in particular, signal intensity,

biologica, talora francamente maligne, che possono presentarsi con tale pattern a livello del massiccio facciale. Nella nostra casistica, ad esempio, l'esecuzione di prelievi biopatici a livello di una lesione con pattern simil-cistico, ritenuta inizialmente di natura displastica sulla base degli esami di TC e di RM, ha condotto alla diagnosi di mieloma multiplo.

La RM risulta decisamente superiore rispetto alla TC nella caratterizzazione tessutale e nella valutazione dell'eventuale coinvolgimento dei tessuti molli; è di particolare utilità, ad esempio, nell'identificazione di aree di degenerazione cistica all'interno delle lesioni o della componente edematosa ad esse associata.

In generale nelle immagini RM la DF esibisce un segnale intermedio sia nelle immagini ottenute con sequenze T1-pesate che in quelle ottenute con sequenze DP ed un'ipointensità disomogenea nelle immagini ottenute con sequenze T2-pesate; le lesioni displastiche mostrano un modesto contrast enhancement [12, 13]. L'intensità di segnale nelle immagini ottenute con le sequenze T1 e T2-pesate e la distribuzione del mezzo di contrasto nelle immagini ottenute con sequenze T1-pesate dipendono dalla quantità e dalla estensione del tessuto fibroso e delle trabecole ossee, dalla presenza di collagene, di degenerazione cistica, di fenomeni emorragici e dal grado di cellularità [14].

Se le lesioni displastiche risultano costantemente ipointense nelle immagini ottenute con l'utilizzo di sequenze T1-pesate, l'impiego di sequenze T2-pesate introduce un maggior grado di variabilità: in particolare, il segnale, di scarsa entità nella variante sclerotica di displasia fibrosa, è più elevato nelle lesioni con pattern simil-cistico e pagetoide, in virtù del maggiore contenuto liquido. Inoltre, l'eterogeneità del segnale nelle immagini ottenute con sequenze T2 pesate, correlata alla presenza di estesi fenomeni necro-emorragici intralesionali, può orientare verso forme di malattie caratterizzate da un elevato grado di aggressività clinico-biologica. Nella nostra casistica l'esame di RM si è rivelato di estrema utilità nel diagnosticare un fibroma ossificante grazie ai caratteristici reperti di iperintensità centrale e di ipo-isointensità periferica nelle immagini ottenute con l'utilizzo di sequenze T2-pesate. In generale, il frequente riscontro di iperintensità centrale nell'ambito delle lesioni neoplastiche studiate con l'impiego di sequenze T2-pesate, consente la diagnosi differenziale nei confronti delle lesioni displastiche, più spesso ipo-isointense.

Lo studio di RM associato alla somministrazione di gadolinio può condurre al rilievo di elementi diagnostici aggiuntivi; in particolare l'identificazione del pattern di vascolarizzazione prevalente all'interno delle lesioni può aiutare il radiologo nella diagnosi differenziale nei confronti di altre patologie ossee, nella definizione del loro grado di attività biologica e di aggressività clinica, nella identificazione di focolai di trasformazione neoplastica

which is low in sclerotic FD, will become higher in lesions with cystic and pagetoid pattern owing to the greater fluid content. Moreover, signal heterogeneity on T2-weighted images, related to the presence of extensive intralesional necrotic and haemorrhagic phenomena, can orient towards disease forms characterised by a high degree of clinical and biological aggressiveness.

In our series, MRI proved to be very helpful in diagnosing an ossifying fibroma thanks to the typical findings of central hyperintensity and peripheral hypointensity on T2-weighted images. In general, the frequent finding of central hyperintensity in neoplastic lesions studied with T2-weighted sequences permits the differential diagnosis with dysplastic lesions, which are more commonly hypointense.

Gadolinium-enhanced MRI may help to identify additional diagnostic clues. In particular, identification of the predominant vascular pattern of the lesions can assist in the differential diagnosis, defining the degree of biological activity and clinical aggressiveness, detecting foci of neoplastic transformation within the dysplastic tissue and performing targeted biopsies.

The enhancement pattern (patchy central enhancement, rim enhancement, diffuse homogeneous enhancement) enables differentiation of FD from several fibro-osseous lesions (e.g. unlike dysplastic lesions, where enhancement is poor and confined to the hyperostotic areas, ossifying fibroma shows significant enhancement of the peripheral rim and intralesional septa) or osseous lesions of different nature (hyperparathyroidism, neurofibromatosis, multifocal eosinophilic granuloma, osteogenesis imperfecta, Paget's disease, bone metastasis) [15].

Intense or patchy contrast enhancement characterises dysplastic lesions with a high degree of biological activity and clinical aggressiveness. As observed by other authors, there was a direct correlation between the extent and irregularity of contrast enhancement and degree of clinical and biological activity of FD: histological examination of the four lesions showing intense and patchy enhancement on gadolinium-enhanced MRI led to the diagnosis of aggressive FD, in addition to two cases of multiple myeloma and one case of mixed low-grade fibrosarcoma.

MRI with the administration of paramagnetic contrast material is also useful for the differential diagnosis between dysplastic and malignant neoplastic bone lesions. In our series, in three of the nine enhancing lesions after gadolinium injection, histology revealed the presence of malignant disease and specifically of multiple myeloma in two cases and mixed low-grade fibrosarcoma in one case. In view of this finding, we consider gadolinium-enhanced MRI to be useful for identifying areas of malignant change whether primary or secondary to the presence of dysplasia and for defining the biological activity and clinical behaviour

insorti in seno al tessuto displastico e nell'esecuzione di prelievi biotici mirati.

In base al pattern di distribuzione assunto dal mezzo di contrasto (enhancement irregolare a localizzazione centrale, enhancement periferico, enhancement diffuso ed omogeneo) è possibile distinguere la displasia fibrosa da diverse lesioni fibro-ossee (ad esempio, a differenza di quanto accade a livello delle lesioni displastiche, in cui il contrast enhancement è di scarsa entità ed appare limitato alle aree di iperostosi, il fibroma ossificante esibisce in seguito alla somministrazione di mezzo di contrasto paramagnetico un significativo potenziamento del segnale a livello dell'orletto periferico e dei setti che attraversano la lesione) o da patologie del tessuto osseo di differente natura (iperparatiroidismo, neurofibromatosi, granuloma eosinofilo multifocale, osteogenesis imperfecta, malattia di Paget, metastasi ossee) [15].

Un contrast enhancement elevato od irregolare caratterizza le lesioni displastiche dotate di elevata attività biologica ed aggressività clinica; anche nella nostra casistica è stato possibile cogliere un rapporto di proporzionalità diretta tra l'entità e l'irregolarità del segnale di contrast enhancement ed il grado di attività clinica e biologica della malattia displastica: prelievi istologici effettuati a livello delle quattro lesioni che allo studio di RM associato alla somministrazione di gadolinio mostravano un contrast enhancement più spiccato ed irregolare hanno infatti condotto alla diagnosi, oltre che di mieloma multiplo in due casi e fibrosarcoma misto di basso grado in un caso, di displasia fibrosa aggressiva.

Lo studio di RM associato alla somministrazione di un mezzo di contrasto paramagnetico è pure utile nella diagnosi differenziale tra lesioni displastiche e patologie neoplastiche maligne dell'osso. Nel nostro lavoro, in tre delle nove lesioni che presentavano contrast enhancement in seguito alla somministrazione di gadolinio, l'esame istologico ha rivelato la presenza di lesioni con caratteri di malignità ed in particolare di mieloma multiplo in due casi e fibrosarcoma misto di basso grado in uno. In virtù di tale risultato riteniamo lo studio di RM associato alla somministrazione di gadolinio utile nell'identificazione di aree di degenerazione neoplastica primitive o secondarie alla presenza di tessuto displastico e nella definizione dell'attività biologica e dell'atteggiamento clinico della malattia. La possibilità di una trasformazione neoplastica a partire da un focolaio di DF con o senza una storia di irradiazione è ben documentata: Coley e Stewart descrissero il primo caso di sarcoma ad insorgenza da un focolaio displastico nel 1945; da allora sono stati descritti più di cento casi [16]. L'insorgenza di trasformazioni maligne in seno a focolai displastici costituisce un evento raro e può occorrere tanto nelle forme monostotiche che in quelle poliostotiche. Le localizzazioni craniche della displasia fibrosa, insieme a quelle femorali, sono quelle a maggior rischio di trasforma-

of the disease. The possibility of malignant change starting from an FD focus with or without previous irradiation is well documented: Coley and Stewart described the first case of sarcoma arising from dysplastic tissue in 1945, and since then, more than 100 cases have been reported [16]. Malignant change arising from FD is a rare event that can occur in both monostotic and polyostotic forms. Cranial and femoral locations of FD are those at greater risk of malignant degeneration, and higher rates of transformation have been reported in men older than 30 years of age affected by polyostotic disease. The most common histological types encountered in malignant degeneration are osteosarcoma, fibrosarcoma, chondrosarcoma and malignant fibrous histiocytoma.

In equivocal cases, histological examination following targeted biopsy of areas exhibiting intense and patchy gadolinium enhancement plays a crucial role. In our series, targeted biopsy of areas of abnormal enhancement in a lesion initially regarded as dysplastic led to a definitive diagnosis of nonsecreting multiple myeloma.

Conclusions

Polyostotic FD accounts for 86.3% of polyostotic lesions of the facial bones. CT and MRI are very useful for demonstrating and characterising such lesions, as they accurately depict their extent and evolution. In several cases, the differential diagnosis of FD may prove particularly difficult, especially if CT alone is used. Gadolinium-enhanced MRI is very helpful in defining the potential aggressive behaviour of FD. Detection of irregular or focal contrast enhancement may indicate malignant change within the dysplastic lesion as well as aggressive or malignant lesions of the facial bones. In our experience, MRI is the most effective technique for distinguishing benign from malignant lesions. On the basis of our findings, we suggest a broader use of contrast-enhanced MRI in the diagnosis and follow-up of dysplastic lesions of the facial bones. Targeted biopsy in these cases could be used to characterise areas of focal or irregular contrast enhancement, above all in lesions with equivocal findings.

Conflict of interest statement The authors declare that they have no conflict of interest to the publication of this article.

References/Bibliografia

- Speight PM, Carlos R (2006) Maxillofacial fibro-osseous lesions. *Curr Diagn Pathol* 12:1–10
- Daffner RH, Kirks DR, Gehweiler JA Jr, Heaston DK (1982) Computed tomography of fibrous dysplasia. *AJR Am J Roentgenol* 139:943–948
- Mohammadi-Araghi H, Haery C (1993) Fibro-osseous lesions of craniofacial bones. *Radiol Clin Nor Am* 31:121–134
- Chapurlat RD, Meunier PJ (2000) Fibrous dysplasia of bone. *Bailliere's Clin Rheum* 14:385–398
- Mac Donald-Jankowski DS (2004) Fibro-osseous lesions of the face and jaws. *Clin Radiol* 59:11–25
- Wenig BM, Mafee MF, Ghosh L (1998) Fibro-osseous, osseous, and cartilaginous lesions of the orbit and paraorbital region. *Radiol Clin North Am* 36:1241–1259

zione maligna. I tassi di degenerazione maligna più elevati sono riscontrati in pazienti di sesso maschile al di sopra dei trenta anni di età affetti da malattia poliostotica. I tipi istologici maggiormente rappresentati nel caso di degenerazione maligna della lesione sono l'osteosarcoma, il fibrosarcoma, il condrosarcoma e l'istiocitoma fibroso maligno.

Nei casi dubbi l'indagine istologica, con prelievi mirati su aree che esibiscono intenso ed irregolare contrast enhancement in seguito alla somministrazione di gadolinio, riveste un ruolo fondamentale. Nella nostra casistica l'esecuzione di prelievi biotipici mirati a livello di aree di anomalo contrast enhancement nel contesto di una lesione inizialmente ritenuta di natura displastica, ha condotto alla diagnosi definitiva di mieloma multiplo non secernente.

Conclusioni

La DF poliostotica costituisce l'86,3% delle lesioni poliostotiche del massiccio facciale. Gli esami di tomografia computerizzata e di risonanza magnetica sono molto utili nella dimostrazione e nella caratterizzazione di tali lesioni displastiche: ne definiscono, infatti, accuratamente l'estensione e la evoluzione. In alcuni casi la diagnosi differenziale tra la DF ed altre lesioni può risultare molto difficile, specie con il solo utilizzo della tomografia computerizzata. La risonanza magnetica con somministrazione di gadolinio risulta di estrema utilità nella definizione del potenziale comportamento aggressivo della DF. L'identificazione di un contrast enhancement irregolare o focale può indicare trasformazioni maligne all'interno del focolaio displastico oltre che lesioni aggressive o maligne delle ossa del massiccio facciale. La risonanza magnetica nucleare pare, nella nostra esperienza, la tecnica più efficace nella distinzione delle lesioni benigne da quelle maligne. Gli autori, sulla base delle loro osservazioni suggeriscono un utilizzo ampio della risonanza magnetica con mezzo di contrasto nella diagnosi e nel follow-up delle lesioni displastiche del massiccio facciale. La biopsia mirata, in questi casi potrebbe essere utilizzata ai fini della caratterizzazione di aree di contrast enhancement focale od irregolare specie nelle lesioni che lascino dubbi interpretativi.

7. Orten SS, Hanna E (1999) Fibrous dysplasia: biology and indications for surgery. *Head Neck Surg* 10:109–112
8. Tokano H, Sugimoto T, Noguchi Y, Kitamura K (2001) Sequential computed tomography images demonstrating characteristic changes in fibrous dysplasia. *J Laryngol Otol* 115:757–759
9. Fries JW (1957) The Roentgen features of fibrous dysplasia of the 39 pathologically proven cases. *AJR Am J Roentgenol* 77:71–88
10. Nardis PF, Bellelli A, Aluffi A (1990) La displasia fibrosa delle ossa facciali. *Studio TC. Radiol Med* 80:441–444
11. Amato C, Meschini M, Colavita N, Tagliaferri G (1993) La displasia fibrosa del cranio: diagnosi radiologica. *Radiol Med* 86:200–207
12. Casselmann JW, De Jonge I, Neyt L et al (1993) MRI in craniofacial fibrous dysplasia. *Neurorad* 35:234–237
13. Shah ZK, Peh WCG, Koh WL, Shek TWH (2005) Magnetic resonance imaging appearance of fibrous dysplasia. *Br J Radiol* 78:1104–1115
14. Di Caprio M, Enneking W (2005) Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 87:1848–1864
15. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK (1994) Malignancies in Fibrous Dysplasia. *Cancer* 73:1411–1424
16. Hoshi M, Matsumoto S, Manabe J et al (2006) Malignant change secondary to fibrous dysplasia. *Int J Clin Oncol* 11:229–235