

Verkalkung der Falx cerebri

Ein pathognomonisches Zeichen beim Gorlin-Goltz-Syndrom

Das Gorlin-Goltz-Syndrom [17], auch Basalzellnävussyndrom [2, 4, 6, 8, 9, 22, 41] oder „nevoid basal cell carcinoma“ [10, 11, 16, 18, 20, 21, 31, 32, 35, 42, 46] genannt, ist eine komplexe multiple ekto- und mesodermale Anomalie mit variabler Penetranz der Krankheitszeichen, die sich primär auf die Haut, das Skelett und das Nervensystem auswirken. Als Ätiologie der autosomal-dominant vererbten Erkrankung wird eine Genmutation auf dem Chromosom 9q22–31 angesehen [13, 14, 15, 38].

So konnten Gailani et al. [14, 15] bei der Untersuchung von zahlreichen Basalzellkarzinomen in 40% der Fälle eine Deletion am proximalen Ende des langen Arms von Chromosom 9 feststellen. Aufgrund dieses unverwechselbaren genetischen Erscheinungsbildes lässt sich das Syndrom eindeutig von dem x-chromosomal dominant vererbten und völlig unabhängigen Goltz-Gorlin-Syndrom (bzw. Goltz-Syndrom) abgrenzen.

Beim Gorlin-Goltz-Syndrom imponieren als Hauptsymptome:

- multiple Basaliome [5, 16, 18, 30],
- Keratozysten der Kiefer [3, 7, 17, 40, 42],
- skelettale Veränderungen [2, 7, 11, 19, 20, 22, 29, 33, 35, 37],
- intrakranielle Verkalkungen [28, 31, 39].

Zusätzlich lassen sich u. a. folgende Nebensymptome (Symptome 2. Ordnung) dieser Krankheit festhalten:

- „pits“ – palmare und plantare Parakeratosen [24],
- Milien [8],
- Neigung zu Atheromen und Fibromen [9],
- kongenitaler Hydrozephalus [18],
- Medulloblastome, Meningeome [21, 44],
- mediale Hirnzystenbildung [28, 36],
- Agenesie des Corpus callosum [8],
- gehäuftes Auftreten von Zysten und Fibromen der Ovarien mit der Neigung zur malignen Entartung [18],
- Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten [4, 18, 29],
- gestörter Zahndurchbruch [8],
- Strabismus [46],
- Dystrophia canthorum [8],
- kardiale Fibrome [25].

Entscheidend für die Diagnose des Gorlin-Goltz-Syndroms ist nach Evans et al. [12], dass bei einem Individuum mindestens 2 Hauptsymptome (z. B. Basaliome, Keratozysten der Kiefer) und ein Nebensymptom (z. B. Lippenspalten, Fibrome) oder ein Hauptsymptom und 3 Nebensymptome vorliegen. Dabei können Personen, bei denen die Krankheit zum 1. Mal innerhalb einer Familie auftritt, Anzeichen einer schwächeren Expression aufweisen.

Anhand der vorliegenden Studie sollte die Verkalkung der Falx cerebri im Rahmen der intrakraniellen Verkalkungen, eines der Hauptsymptome des Basalzellnävussyndroms, näher untersucht wer-

den, um das Vorliegen von Veränderungen zu überprüfen. Anschließend wurden die Ergebnisse in Bezug auf das Gorlin-Goltz-Syndrom näher betrachtet.

Verkalkungen der Falx cerebri präsentieren sich auf Schädel-CT- [27, 28] und auf Schädelsummationsröntgenaufnahmen [35, 45], speziell der NNH-Aufnahme, schattendicht in unterschiedlicher Formation. Da die NNH-Aufnahme im HNO-fachärztlichen Bereich als häufigste röntgendiagnostische Massnahme angefertigt wird, ist hier die Relevanz zur Praxis gegeben.

Material und Methoden

Patientengut

Um einen ungefähren Anhaltspunkt über die Prävalenz der Verkalkung der Falx cerebri zu ermitteln, wurde das Röntgenarchiv der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Christian-Albrechts-Universität Kiel gesichtet. Von mehr als 25.000 Röntgenbildern, deren Datum sich über einen Zeitraum von 8 Jahren erstreckte, wurden 4787 Bilder (2653 männliche und 2134 weibliche Patienten) mit okzipitontem Strahlengang (aus einem Angebot von insgesamt 7142) ausgewählt. Von jedem Patienten wurde dabei nur eine Aufnahme beurteilt, d. h. die Zahl der Aufnahmen entsprach auch der Anzahl unterschiedlicher Patienten.

Beachtet wurde dabei zunächst nur eine sichtbare Verkalkung im Bereich der Falx cerebri und nicht die Frage, ob der



Abb. 1 ▲ **Strukturgruppe 1: strichförmige Verschattung über den Stirnhöhlen**



Abb. 2 ▲ **Strukturgruppe 2: divergierende Verschattung in Höhe des Stirnhöhlendaches**



Abb. 3 ▲ **Strukturgruppe 3: fleckförmige und am Rand diffus auslaufende Verschattung**



Abb. 4 ◀ **Patient mit Gorlin-Goltz-Syndrom. Mehrere Lamellen, die in 2 voneinander getrennten Strängen verlaufen. Einer der Stränge ist vom Os nasale überlagert**

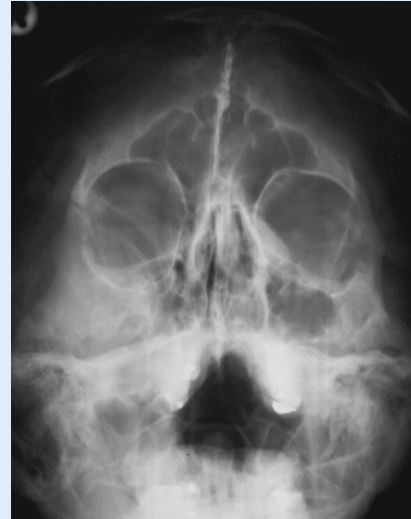


Abb. 5 ◀ **Patient mit Gorlin-Goltz-Syndrom. Die Lamellen liegen sehr dicht beieinander. Die plurilamellare Verkalkungsstruktur ist vom Röntgenshatten des Nasenskelettes überlagert**

dazugehörige Patient zusätzlich am Gorlin-Goltz-Syndrom erkrankt war.

Nicht berücksichtigt wurden bei der Auswertung 2355 Röntgenbilder, bei denen durch Einblendung, anatomische Überlagerungen oder andere Störfaktoren die Region des Os frontale nicht klar beurteilbar war, wie z. B. bei einem groß angelegten Sinus frontalis, einer nicht in der Norm liegenden Projektion oder einer Hyperostose im Bereich des Os frontale. An der Auswertung waren 3 Personen beteiligt, davon eine verantwortlich für die röntgendiagnostische Ausbildung der Studierenden.

Ergebnisse

Die Sichtung der Röntgenbilder ergab, dass 4 verschiedene Erscheinungsbilder

der Verkalkung bzw. Verknöcherung der Falx cerebri auf der okzipitomenalen Röntgenaufnahme wiederholt auftraten.

Um diese Veränderungen in Bezug auf das Gorlin-Goltz-Syndrom besser darstellen zu können, wurde eine Einteilung der Veränderungen der Falx cerebri auf der okzipitomenalen Summationsröntgenaufnahme in 4 Strukturgruppen vorgenommen.

Strukturgruppe 1

Im Röntgenbild erscheint die Verkalkung als strichförmige, breitbasig gestielte Verschattung, die unterschiedlich weit nach kranial verlaufen kann, jedoch niemals bis an das Dach der Schädelkalotte reicht. Nach kaudal erstreckt sich die La-

melle nicht über die Crista galli hinaus (■ **Abb. 1**). Besonders deutlich trat die Struktur dann hervor, wenn gleichzeitig eine Nichtanlage der Stirnhöhlen vorlag.

Bei der statistischen Auswertung der Röntgenbilder konnte für diese Form eine durchschnittliche Häufigkeit von 12,1% des untersuchten Patientenkollektivs festgehalten werden. Mit zunehmendem Alter lässt sich diese bei dieser Veränderung ein kontinuierlicher Anstieg feststellen (■ **Tabelle 1**).

Strukturgruppe 2

Die Verkalkung erscheint im Röntgenbild als strichförmige, breitbasig gestielte Verschattung, die aus 2 parallel zueinander verlaufenden Linien unterschiedlicher Län-

ge besteht. Im kranial gelegenen Abschnitt besteht meist eine leichte Divergenz der röntgendichten Lamellen (■ **Abb. 2**).

Das durchschnittliche Auftreten dieser Erscheinungsform lag bei 1% des untersuchten Patientenkollektivs ohne deutliche Altersrelevanz (■ **Tabelle 1**).

Strukturgruppe 3

Das Röntgenbild lässt eine röntgenopake Struktur erkennen, die sich im okzipitomentalen Strahlengang immer kranial der Stirnhöhle darstellt und in einigen Fällen an eine strichförmige Lamelle gestielt ist (■ **Abb. 3**).

Diese Struktur war im Durchschnitt nur bei 0,4% des untersuchten Patientenkollektivs zu beobachten. Der sprunghafte Anstieg in der älteren Bevölkerungsschicht war auffällig (■ **Tabelle 1**).

Strukturgruppe 4

Im okzipitomentalen Strahlengang dehnen sich die Lamellen auf dem Röntgenbild bis zur Schädeldecke aus. Nach kaudal ist die Verkalkung über das Cavum nasale hinaus zu beobachten. Insgesamt besteht die Veränderung aus mehreren dünnen Streifen, die in einer Distanz von 0,5–2 mm annähernd parallel zueinander verlaufen (■ **Abb. 4, 5**).

Diese Struktur kommt nach Analyse des Archivs unter Einbeziehung der dazugehörigen Patientenakten in der Normalbevölkerung nicht vor und ist damit ausschließlich auf Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom beschränkt. Es konnten 19 Fälle mit Gorlin-Goltz-Syndrom verifiziert werden. Da 2 Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom keine intrakraniellen Verkalkungen aufwiesen, zeigte sich, dass bei 17 Patienten, also der großen Mehrheit der untersuchten Fälle mit Basalzellenävussyndrom, eine Verkalkungsform von diesem Typ vorlag. Von den 17 Patienten mit verkalkter Falx cerebri bei Gorlin-Goltz-Syndrom hatten alle ein Strukturmuster der Gruppe 4 (■ **Tabelle 2**). Alle Patienten mit intrakraniellen Verkalkungen der Strukturgruppe 4 haben ein Gorlin-Goltz-Syndrom. Nicht alle Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom weisen intrakranielle Verkalkungen auf.

Zusammenfassung · Abstract

HNO 2005 · 53:701–706
DOI 10.1007/s00106-004-1206-x
© Springer Medizin Verlag 2005

J. T. Lambrecht · S. Stübinger · B. Siewert · F. Härle

Verkalkung der Falx cerebri. Ein pathognomonisches Zeichen beim Gorlin-Goltz-Syndrom

Zusammenfassung

Hintergrund. Das Gorlin-Goltz-Syndrom (syn. Basalzellenävussyndrom) ist ein autosomal-dominant vererbtes Krankheitsbild, das sich in charakteristischer Weise anhand von Keratozysten der Kiefer, multiplen Basaliomen, skelettalen Deformationen und intrakraniellen Kalzifizierungen manifestiert.

Methode. In der vorliegenden Studie wurden 4787 Röntgenaufnahmen mit okzipitomentalem Strahlengang aus dem Archiv der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Christian-Albrechts-Universität Kiel auf das Vorliegen von Kalzifikationen im Bereich der Falx cerebri geprüft.

Ergebnisse. Dabei kristallisierten sich charakteristische Erscheinungsbilder dieser Ab-

weichungen heraus, die 4 lamellaren Strukturgruppen zugeordnet werden konnten. Die Strukturen der Gruppe 4 konnten nur bei Gorlin-Goltz-Syndrom-Patienten gefunden werden und unterschieden sich in Form und Ausmaß von den restlichen 3 Gruppen.

Schlussfolgerung. Das plurilamellare Erscheinungsbild dieser Gruppe konnte als pathognomonisches Zeichen für das Basalzellenävussyndrom gewertet werden.

Schlüsselwörter

Falx cerebri · Gorlin-Goltz-Syndrom · Basalzellenävussyndrom · Plurilamellare Verkalkung · Crista frontalis

Calcification of the falx cerebri. A pathognomonic symptom of Gorlin-Goltz syndrome

Abstract

Background. Gorlin-Goltz syndrome is an autosomal dominant disorder with variable penetration characterized primarily by keratocysts of the jaws, multiple basal cell carcinomas, skeletal abnormalities and intracranial calcifications.

Method. In this study, 4787 radiographs with occipitomental x-rays from the hospital archives for oral and maxillofacial surgery of the Christian Albrechts University Kiel were examined for calcifications in the area of the falx cerebri.

Results. Four characteristic alterations in the falx cerebri could be assigned to four

groups of structures. Those in group 4 could be found only within Gorlin-Goltz syndrome patients, and differed significantly in form and extent from the remaining three groups.

Conclusion. The plurilamellar appearance of this group could be rated as a pathognomonic symptom of the Gorlin-Goltz syndrome.

Keywords

Falx cerebri · Gorlin-Goltz syndrome · Basal cell nevus syndrome · Plurilamellar calcification · Crista frontalis

Tabelle 1

Zuordnung der Altersgruppen zu den Strukturgruppen

Altersgruppen [Jahre]	10–19	20–29	30–39	40–49	50–59	60–69	70–78
Strukturgruppe 1 [%]	7,30	8,00	12,00	13,40	14,00	17,50	21,40
Strukturgruppe 2 [%]	0,70	0,70	1,20	1,40	1,00	1,00	1,20
Strukturgruppe 3 [%]	0,20	0,30	0,30	0,30	0,40	0,90	0,90

Tabelle 2

Zuordnung der Strukturgruppen zum Gesamtpatientenkollektiv und dem Kollektiv der Gorlin-Goltz-Patienten

Strukturmerkmal	Häufigkeit [%] in der untersuchten Patientengruppe (n=4787)	Häufigkeit bei 19 Gorlin-Goltz-Patienten
Keine Auffälligkeiten	86,50	2/19
Strukturgruppe 1	12,10	0/19
Strukturgruppe 2	1,00	0/19
Strukturgruppe 3	0,40	0/19
Strukturgruppe 4	0	17/19
Gesamt	100	19/19

Diskussion

Beschreibungen über intrakranielle Verkalkungsstrukturen im Bereich der Falx cerebri sind in der Fachliteratur der Radiologie häufig [10, 23, 32], jedoch wird auf die beim Gorlin-Goltz-Syndrom so typische lamellare Form selten eingegangen. Die Verkalkung der Falx cerebri als ein charakteristisches Symptom beim Gorlin-Goltz-Syndrom ist zwar seit 1963 bekannt [20], und kurz darauf sind auch die ersten Veröffentlichungen über die Auffassung, dass die Veränderungen im Bereich der Falx cerebri eine lamellare Form haben könnten und somit typisch für das Basalzellnävussyndrom seien, erschienen [40]. Dennoch wurde dieser Ansatz in den folgenden Jahren nur vage weiter verfolgt. Es ist anzunehmen, dass Veränderungen im Bereich der Falx cerebri beim Gorlin-Goltz-Syndrom mehrfach fehlinterpretiert worden sind.

Aus der eigenen Beobachtung von Gorlin-Goltz Patienten und Literaturbeschreibungen ist die These erwachsen, dass beim Gorlin-Goltz-Syndrom Falxverkalkungen in plurilamellarer Form auftreten. In Vorversuchen am mazerierten Schädel wurde diese These theoretisch überprüft und bestätigt. Klinisch überprüft wurde diese These bei der Sichtung des Röntgenarchivs der Klinik für Zahn-, Mund- und

Kieferheilkunde der Christian-Albrechts-Universität Kiel. Die unterschiedlichen radioopaken Strukturen im Bereich der Falx cerebri wurden in 4 lamellare Strukturgruppen eindeutig und ausschließlich zugeordnet.

Darüber hinaus hätte noch die Frage nach dem Vorhandensein einer nichtplurilamellaren Verkalkung [28] empfohlen werden können. Die Fragestellung der Studie war nicht entsprechend formuliert, und ein entsprechend geeignetes statistisches Verfahren kam daher nicht zur Anwendung.

Crista frontalis und Verknöcherungen

Es handelt sich bei der Strukturgruppe 1, die sich auf dem okzipitontalen Röntgenbild strichförmig darstellt, nicht um eine Verkalkung, sondern um die Crista frontalis, eine Knochenspanne, die kranial der Crista galli entspringt und sich nach oben fortsetzt. Je nach Individuum ist sie unterschiedlich stark ausgeprägt und bildet einen Ansatzpunkt für die Falx cerebri.

Die Crista frontalis senkt sich in aller Regel zwischen die beiden Hemisphären und kann als Rest einer Knochenplatte, wie sie bei manchen Tieren (z. B. Schnabeltier) zu finden ist, angesehen werden

[43]. Die Struktur 1 ist somit als eine physiologische Variante einzustufen, was ihre relative Häufigkeit von 12,1% erklärt.

Für Veränderungen im Bereich der Falx cerebri gibt es 2 mögliche Ausprägungen von Verknöcherungen [26]. Die eine entspricht der Strukturgruppe 1, die andere, mit Veränderungen zu beiden Seiten des Sinus longitudinalis, wird von Strukturgruppe 2 umfasst.

Bei der Strukturgruppe 2 handelt es sich ebenfalls um eine Verknöcherung. In diesem Fall teilt sich die Lamelle von Strukturgruppe 1 nach kranial V-förmig, sodass sich der Sinus sagittalis superior in den oberen Teil der geteilten Crista frontalis einlagern kann. Was die Strukturgruppe 3 betrifft, so deutet die geringe Häufigkeit von 0,4%, die gleiche Verteilung zwischen den Geschlechtern sowie die Zunahme im Alter auf einen pathologischen Befund hin. Eine eindeutige Aussage lässt sich aufgrund fehlender Literaturstellen nicht treffen.

Plurilamellare Struktur

Die Kalkstreifen in Strukturgruppe 4 stellen sich beim Gorlin-Goltz-Syndrom-Patienten in charakteristischer Weise bandartig dar und können daher in ihrer Erscheinungsform als plurilamellar bezeichnet werden. Für ihr einprägsames Erscheinungsbild sind folgende Punkte entscheidend: eine nicht exakte, sondern etwas gewellte, um die Medianebene verlaufende Falx cerebri und die sichelförmige Verkalkung, die teilweise unterbrochen ist und zentripetale Ausläufer besitzt. In den röntgenologischen Analysen von Gorlin-Goltz-Syndrom-Patienten eignet sich die Bezeichnung plurilamellare Verkalkung am besten für die Strukturanomalitäten im Bereich der Falx cerebri, da sie die Situation exakt beschreibt und dem geschulten Betrachter sofort einen Verdachtshinweis liefert. Wie der einschlägigen Literatur entnommen werden kann [1, 6, 44], lässt sich so die Diagnose untermauern.

Fazit für die Praxis

Abschließend lässt sich festhalten, dass die auf der okzipitontalen Röntgenaufnahme plurilamellar erscheinende Verkalkung der Falx cerebri ein pathogno-

Hier steht eine Anzeige.



monisches Zeichen für das Gorlin-Goltz-Syndrom ist. Eine ähnlich typisch röntgenologisch sichtbare Veränderung im Bereich der Falx cerebri konnte in der Literatur bei anderen Syndromen nicht gefunden werden. Das Vorhandensein der Verkalkung ist altersunabhängig und daher sehr wichtig bei der frühzeitigen Diagnose des Gorlin-Goltz-Syndroms. Sie liefert dem geschulten Betrachter sofort einen Verdachtshinweis.

Korrespondierender Autor

Prof. Dr. Dr. J. T. Lambrecht

Klinik für Zahnärztliche Chirurgie,
– Radiologie, Mund- und Kieferheilkunde,
Zentrum für Zahnmedizin der Universität Basel,
Hebelstrasse 3, 4056 Basel
E-Mail: J.Thomas.Lambrecht@unibas.ch

Interessenkonflikt: Keine Angaben

Literatur

- al-Anazy FH, Zakzouk SM (1997) Otolaryngological manifestation of Gorlin Goltz syndrome. *J Laryngol Otol* 111: 286–289
- Amin R (1975) Basal cell naevus syndrome. *Br J Radiol* 48: 402
- Barreto DC, Chimenos Kustner E (2001) New considerations about the diagnosis of odontogenic keratocyst. *Med Oral* 6: 350–357
- Becker MH (1967) Basal cell naevus syndrome: Its roentgenologic significance. *Am J Radiol* 99: 817
- Becker S, Lambrecht JT, Sterry W (1985) Extreme Verläufe beim Gorlin-Goltz-Syndrom und Vorschläge zur Vorsorge. *Dtsch Zahnärztl Z* 40: 531–532
- Bitar GJ, Herman CK, Dahman MI, Hoard MA (2002) Basal cell nevus syndrome: guidelines for early detection. *Am Fam Physician* 65: 2501–2504
- Boyer BE, Martin MM (1968) Marfan's syndrome: Report of a case manifesting giant bone cyst of mandible and multiple basal cell carcinomata. *Plast Reconstr Surg* 22: 257
- Clendenning WE, Block JB, Radde IC (1964) Basal cell naevus syndrome. *Arch Dermatol* 90: 38
- Dijke E van, Sanderink JF (1967) Basal cell naevus syndrome. *Dermatology* 134: 101
- Dunnick NR, Head GL, Peck GL, Yoder FW (1978) Nevoid basal cell carcinoma syndrome: radiographic manifestations including cystlike lesions of the phalanges. *Radiology* 127: 331–334
- Ellis DJ (1972) Nevoid basal cell carcinoma syndrome: Report of case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 30: 851
- Evans DG, Ladusans EJ, Rimmer S, Burnell LD, Thakker N, Farndon PA (1993) Complications of the nevoid basal cell carcinoma syndrome: results of a population based study. *J Med Genet* 30: 460–464
- Farndon PA, Del Mastro RG, Evans DGR, Kilpatrick MW (1992) Location of gene for Gorlin syndrome. *Lancet* 339: 581–585
- Gailani MR, Bale SJ, Leffell DJ et al. (1992) Developmental defects in Gorlin syndrome related to a putative tumor suppressor gene on chromosome 9. *Cell* 69: 111–117
- Gailani M, Leffell DJ, Bale AE (1991) Evidence for a tumor suppressor gene on chromosome 9 in basal cell carcinomas of the skin. *Am J Hum Genet* 49: 454
- Goldstein AM, Bale SJ, Peck GL, DiGiovanna JJ (1993) Sun exposure and basal cell carcinomas in the nevoid basal cell carcinoma syndrome. *J Am Acad Dermatol* 29: 34–41
- Gorlin RJ, Goltz RW (1960) Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cyst and bifid rib: A syndrome. *New Engl J Med* 18: 908
- Gorlin RJ, Sedano HO (1972) Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome. In: Vinken PJ, Bruyn GW (eds) *Handbook of clinical neurology. The phakomatoses*. North Holland Publ Comp, Amsterdam, p 455
- Gorlin RJ, Vickers RA, Kellin E, Williamson JJ (1965) The multiple basal-cell-nevi syndrome. *Cancer* 8: 89
- Gorlin RJ, Yunis JJ, Tuna N (1963) Multiple nevoid basal cell carcinoma, odontogenic keratocysts and skeletal anomalies. A syndrome. *Acta Derm Venereol* 43: 39–55
- Hawkins JC, Hoffmann HJ, Becker LE (1979) Multiple nevoid basal-cell carcinoma syndrome (Gorlin's syndrome): Possible confusion with metastatic medulloblastoma. *J Neurosurg* 50: 100
- Hermes E, Liekenbröcker T, Körner M, Kapp A, Wedi B (2002) Hexadaktylie an Hand und Fuß bei einem Patienten mit Basalzellnävussyndrom. *Der Hausarzt* 53: 672–676
- Heublain GW (1946) Some observations concerning the hypophyseal fossa. *Am J Roentgenol* 56: 299–319
- Holubar K, Matras H (1970) Ein Beitrag zur Klinik und Histologie des Basalzellnaevussyndroms. *Dtsch Zahn Mund Kieferheilkd* 55: 39
- Jones KL, Wolf PL, Jensen P, Dittrich H, Benirschke K, Bloor C (1986) The Gorlin syndrome: A geneticaly determined disorder associated with cardiac tumor. *Am Heart J* 111: 1013
- Kimonis VE, Goldstein AM, Pastakia B et al. (1997) Clinical manifestations in 105 persons with nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Am J Med Genet* 69: 299–308
- Koitschev A, Baumann I, Remy CT, Dammann F (2002) Rationelle CT-Diagnostik vor Operationen an den Nasennebenhöhlen. *HNO* 50: 217–222
- Lambrecht JT, Sojka-Raytschaff A, Brix F (1985) Computertomographische Befunde des Hirnschädels bei Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom. *Dtsch Zahnärztl Z* 40: 529–530
- Lambrecht JT, Kreusch, T (1997) Examine your orofacial cleft patients for Gorlin-Goltz Syndrome. *Cleft Palate Craniofac J* 34: 342–350
- Lasso JM, Garcia-Tutor E, Bazan A (2000) Aggressive basal cell carcinoma of the temporal region in a patient with Gorlin-Goltz syndrome. *Ann Plast Surg* 44: 429–434
- Lindeberg H, Halaburt H, Larsen PO (1983) The nevoid basal cell carcinoma syndrome. *J Maxillofac Surg* 10: 246–249
- Lo Muzio L, Nocini PF, Savoia A et al. (1999) Nevoid basal cell carcinoma syndrome. Clinical findings in 37 Italian affected individuals. *Clin Genet* 55: 34–40
- Ly JQ, Beall DP (2003) Gorlin's syndrome: diffuse appendicular skeletal involvement with scintigraphic correlation. *Australas Radiol* 47: 318–321
- Mayer EG (1959) Diagnose und Differentialdiagnose in der Schädelröntgenologie. Springer, Wien, S 87–126
- Mc Evoy BF (1969) Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome radiological manifestation. *Br J Radiol* 42: 24
- Narin B, Schaper J, Herborn CU (2004) Das Gorlin-Goltz-Syndrom als Zufallsbefund in der Pädiatrischen Radiologie. *Fortschr Röntgenstr* 176: 258–259
- Novak D, Bloss W (1976) Röntgenologische Aspekte des Basalzell-Naevus-Syndroms. *Fortschr Roentgenstr Nuklearmed* 124: 11
- Olivieri C, Maraschio P, Caselli D, Martini C, Beluffi G, Maserati E, Danesino C (2003) Interstitial deletion of chromosome 9, int del(9)(9q22.31-q31.2), including the genes causing multiple basal cell nevus syndrome and Robinow/brachydactyly 1 syndrome. *Eur J Pediatr* 162: 100–103
- Ozturk A, Oguz KK, Tumer C, Balci S (2003) Neuro-radiological findings in a mother and daughter with Gorlin syndrome. *Clin Dysmorphol* 12: 145–146
- Pollard JJ, New PF (1964) Hereditary cutaneous-mandibular polyneuropathy. A syndrome of myriad basal-cell nevi of the skin, mandibular cysts and inconstant skeletal anomalies. *Radiology* 82: 840–849
- Rayne J, Orth D (1971) The multiple basal cell naevi syndrome. *Br J Oral Surg* 9: 65
- Shanley S, Ratcliffe J, Hockey A et al. (2003) Nevoid basal cell carcinoma syndrome: review of 118 affected individuals. *Am J Med Genet* 50: 282–290
- Slaby O (1991) The nasal apparatus of the red squirrel (*Sciurus vulgaris* L.) embryo at the stage of the fully formed chondrocranium. *Funct Dev Morphol* 1: 61–80
- Stavrou T, Dubovsky EC, Reaman GH, Goldstein AM, Vezina G (2000) Intracranial calcifications in childhood medulloblastoma: relation to nevoid basal cell carcinoma syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 21: 790–794
- Stoll P, Düker J, Weingart D (1986) Das Basalzellnaevussyndrom in der Röntgendiagnostik des Schädels. *Radiologie* 26: 442–445
- Totten JR (1980) Multiple basal cell naevi syndrome: management of the young patient. *Br J Oral Surg* 17: 147