

Aus der Abteilung Kieferchirurgie

Direktor: Prof. Dr. Dr. F. Härle

im Zentrum Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde des Klinikums
der Christian-Albrechts Universität zu Kiel

DIE VERKALKUNG DER FALX CEREBRI
ALS PATHOGNOMONISCHES ZEICHEN
BEIM GORLIN-GOLTZ-SYNDROM

Inauguraldissertation
zur
Erlangung der Würde eines Doktors der Zahnheilkunde
der Medizinischen Fakultät
der Christian-Albrechts Universität zu Kiel

vorgelegt von

BERND SIEWERT

aus München

Kiel 1988

1. Berichterstatter: _____ Prof.Dr.Dr.F. Härle _____

2. Berichterstatter: _____ Priv.-Doz. Dr. F. Brix _____

Tag der mündlichen Prüfung: _22. Februar 1989_____

Zum Druck genehmigt, Kiel, den __22. Februar 1989_____

gez. _____ Prof. Dr. H.-P. Jensen _____
(Dekan bzw. Vorsitzender
des Promotions-Ausschusses)

meinen Eltern

INHALTSVERZEICHNIS

1. EINLEITUNG.....	1
1.1 Definition des Gorlin-Goltz-Syndroms.....	1
1.2. Geschichtlicher Überblick.....	1
1.3. Symptome des Gorlin-Goltz-Syndroms.....	2
1.3.1. Leitsymptome, Symptome 1.Ordnung.....	2
1.3.2. Symptome 2.Ordnung.....	4
1.4. Häufigkeit des Nachweises der Verkalkung der Falx cerebri.....	6
1.4.1. Normalbevölkerung.....	6
1.4.2. Gorlin-Goltz-Syndrom.....	6
1.5 Beschreibung der Verkalkung der Falx cerebri in der Literatur.....	7
1.6 Problemstellung.....	7
2. METHODE.....	8
2.1. Aufarbeitung der Literatur über das Gorlin-Goltz-Syndrom.....	8
2.2. Sichtung des Röntgenarchivs.....	8
2.3 Experimentelle Untersuchungen.....	10
2.3.1. Versuchsaufbau.....	10
2.3.2. Versuchsdurchführung.....	12
3. ERGEBNISSE.....	13
3.1. Häufigkeit der Angaben zur Falxverkalkung in der Literatur.....	13
3.2. Röntgenarchivanalyse.....	15
3.2.1. Beschreibung der Strukturgruppen.....	16
3.2.2. Altersverteilung der Strukturgruppen.....	21
3.3. Versuchsreihen LS 1 bis LS 4.....	25
3.3.1. Versuchsreihe L S 1	25
3.3.2. Versuchsreihe L S 2	27
3.3.3. Versuchsreihe L S 3	29
3.3.4. Versuchsreihe L S 4	30
3.4 Die Verkalkung der Falx cerebri im Computertomogramm.....	32
4. DISKUSSION.....	34
5. ZUSAMMENFASSUNG.....	40
6. FORTLAUFENDE TABELLE.....	41
7. LITERATURVERZEICHNIS.....	61
8. DANKSAGUNGEN.....	90
9. LEBENS LAUF.....	91

1. EINLEITUNG

1.1. Definition des Syndroms

Das Gorlin-Goltz-Syndrom ist eine komplexe multiple ekto- und mesodermale Anomalie mit Krankheitszeichen, die hauptsächlich die Haut, das Skelett und das Nervensystem betreffen.

1.2. Geschichtlicher Überblick

Die ersten Beschreiber von Patienten mit Merkmalen des Gorlin-Goltz-Syndroms haben alle das Auftreten multipler Basaliome, auch an nichtlichtexponierten Arealen dargestellt (Jarisch 1894, Pollitzer 1905, Summerhill und Hutton 1932, Nomland 1932, Straith 1939, Nisbet 1943).

Straith (1938) berichtete bei einem Patienten über das gleichzeitige Auftreten von Basaliomen in Verbindung mit Kieferzysten und verkalkter Falx cerebri.

Beyrent (1938) beschrieb das Auftreten mehrerer Kieferzysten bei vier Mitgliedern einer Familie. Die Veröffentlichung lässt jedoch keine Schlüsse über das eventuelle Vorhandensein von Hautveränderungen zu.

Thoma und Blumenthal (1946) beschrieben das Auftreten von multiplen und rezidivierenden Zysten in drei Generationen einer Familie.

In den folgenden Jahren sind Fallbeschreibungen mit der Kombination von Basaliomen und Kieferzysten von Gross (1953), Lehnert (1955), Thoma (1959), Howell und Caro (1959), Clarkson und Wilson (1960) und Kirsch (1960) hinzugekommen.

Gorlin und Goltz (1960) fassen die typischen Krankheitszeichen, die bei eigenen Patienten und bei Fallbeschreibungen aus der Literatur gehäuft auftreten, zu einem klar definierten Symptomenkomplex zusammen.

Gorlin und Yunis (1963) gaben eine ausführliche und aktuelle Übersicht und nahmen die Verkalkung der Falx cerebri in den Symptomkatalog auf.

Eine in der Literatur häufig gebrauchte Bezeichnung für das Gorlin-Goltz-Syndrom ist auch Basalzellnävussyndrom (als Abkürzung BZN).

1.3. Symptome des Syndroms

1.3.1. Leitsymptome, Symptome 1.Ordnung

Das Gorlin-Goltz-Syndrom gilt als manifest, wenn folgende vier Leitsymptome vorliegen.

1. M u l t i p l e B a s a l i o m e

Für die Basaliome beim Gorlin-Goltz-Patienten ist charakteristisch:

1. Sie können schon sehr früh auftreten (Gerber 1965, Kahn und Gordon 1967).

Die Hauttumoren bei Kindern sind, histologisch betrachtet, Basaliome (Krompecher 1903, v. Albertini 1955); sie erscheinen klinisch aber zunächst gutartig und wachsen langsam. Mit zunehmendem Alter ist oft Tumorwachstum und Ulceration zu beobachten (Taylor et al. 1968, Stoelinga et al. 1973, Lindeberg und Jepsen 1983).

2. Sie können multipel auftreten und sind auch an nichtlichtexponierten Hautgebieten zu finden.

3. Histologisch sind sie nicht von gewöhnlichen Basaliomen zu unterscheiden (Rittersma 1972, Tasanen 1975, Niederdellmann 1974).

2. K e r a t o z y s t e n i m K i e f e r b e r e i c h

Die nachfolgenden Prozentangaben beziehen sich auf die Gesamtzahl der pro Literaturstelle untersuchten Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom.

Multiples Auftreten von Keratozysten (Philipsen 1956) ist im Unterkiefer in 92 Prozent (Rittersma 1972) und im Oberkiefer in 35 Prozent (Novak und Bloss 1976) der Fälle zu beobachten.

Eine absolute Häufigkeit von 78 Prozent gibt Scheffer (1970) beim Syndrompatienten an.

Am häufigsten befinden sich die Zysten im Bereich des dritten Molaren und des Eckzahns (Einfeld 1987).

Keratozysten neigen zu Rezidiven, da vom Zystenbalg ausgehend kleine Satellitenzellen in den umgebenden Knochen einwachsen (Thoma 1959, Pindborg und Hansen 1963, Donatsky und Hjorting-Hansen 1980). Keratozysten müssen auf Grund dieser Eigenheit einer besonderen Therapie unterzogen werden (Ewers und Härle 1985). Hier hat sich die Fixierung des Zystenbalges mit Carnoy'scher Lösung (Voorsmit 1985) bewährt, um eine vollständige Entfernung zu gewährleisten.

Die Unterkieferzysten bilden sich häufig früher als die Basaliome aus (Pollard und New 1964, Mason 1965).

Der Erbgang von Keratozysten ist autosomal dominant bei sehr hoher Penetranz und Expressivität (Einfeld 1983).

Keratozysten treten selten vor dem zehnten Lebensjahr auf und sind am häufigsten bei Patienten zwischen dem 10. und 29. Lebensjahr (Forssell 1980) zu finden.

3. S k e l e t t a l e V e r ä n d e r u n g e n

Skelettale Veränderungen bilden sich im Thoraxbereich in 45 Prozent der Fälle (Novak und Bloss 1976) in Form von Gabelrippen aus. Die Wirbelsäule zeigt bei 32 Prozent (Novak und Bloss 1976) Veränderungen in Form von Skoliosen mit und ohne Kyphose.

Eine Verkürzung des Os metacarpale IV fanden Gorlin und Goltz 1960, Block und Clendenning 1963, Pollard und New 1964 sowie Jones et al. 1986.

4. I n t r a c r a n i e l l e V e r k a l k u n g

Diese Verkalkungen sind im Bereich der Falx cerebri und des Tentorium cerebelli (Mc Evoy 1969, Fröhlich 1983) und im Bereich des Plexus choroideus (Gorlin und Sedano 1972) beschrieben worden.

1.3.2. Symptome 2.Ordnung

Veränderungen, welche die Haut betreffen, sind Parakeratosen des Handtellers und der Fußsohlen, die sogenannten "Pits", (Holubar und Matras 1970), Milien (Clendenning und Block 1964) sowie Milien und Komedone (van Dijk 1967).

Im Bereich des Kopfes werden folgende Befunde beschrieben:

- Lippen-Kiefer-Gaumenspalten (Becker 1967, van Dijk 1967, Gorlin und Sedano 1972),
- gestörter Zahndurchbruch (Clendenning und Block 1964),
- leichte mandibuläre Progenie (Gorlin und Sedano 1972),
- frontale und/oder parietale Hyperostose (Amin 1975, Anderson et al.1967, Ellis 1972, Maddox 1962, Rayne und Orth 1971),
- ausgeprägter Margo supraorbitalis ("frontal bossing", Gorlin und Vickers 1965),
- Hyperostosis frontalis interna (Mc Evoy 1969),
- Hypertelorismus (Gorlin und Vickers 1965),
- Strabismus (Totten 1979),
- myelinisierte Nervenfasern im Bereich der Retina (de Jong 1986)
- Dystrophia canthorum (Clendenning und Block 1964)

Am Thorax sind bisher beschrieben:

- fehlende oder rudimentäre Rippen (Gorlin und Sedano 1972),
- Pseudarthrose der Rippen (Mc Evoy 1969),
- Mißbildung der Clavicula (Novak und Bloss 1976, Pollard und New 1964),
- Trichterbrust (Gorlin, Sedano 1972),
- Blockwirbelbildung im Bereich der Halswirbel (Boyer und Martin 1968),
- Blockwirbelbildung im Bereich der Brustwirbel (Gorlin und Junis 1963).

Am Rumpf wird eine Spina bifida occulta (Clendenning und Block 1964) beobachtet.

An den Extremitäten werden festgestellt:

- Syndaktylie, Oligodaktylie (Gorlin und Sedano 1972),
- Arachnodaktylie (Boyer und Martin 1968, Gorlin und Yunis 1963), - verkürztes drittes und fünftes Metacarpale (Jones 1965, Becker 1967, Dunnick 1978),
- zystische Veränderungen in Ulna und Radius (Novak und Bloss 1976).

Im Zentralnervensystem sind folgende Symptome bekannt:

- Brückensella (Jones 1965, Novak und Bloss 1976),
- congenitaler Hydrocephalus (Gorlin und Sedano 1972),
- Medulloblastoma (Hawkins 1979),
- mediale Hirnzystenbildung (Lambrecht et al. 1985),
- Agenesie des Corpus callosum (Clendenning und Block 1964),
- Meningeome (Stoelinga 1973),
- geistige Retardation (Gorlin und Sedano 1972).

Im endokrinen System werden Zysten und Fibrome der Ovarien und Hypogonadismus (Gorlin und Sedano 1972) beschrieben.

Das Syndrom wird autosomal dominant, mit hoher Penetranz und variabler Expressivität vererbt (Gorlin und Yunis 1963, Gerber 1965, Anderson et al. 1967).

Die Krankheit kommt bei beiden Geschlechtern gleich häufig vor (Pritchard, 1982).

1.4. Häufigkeit des Nachweises der Verkalkung der Falx cerebri

1.4.1. Normalbevölkerung

Die Häufigkeit des Nachweises einer Verkalkung der Falx cerebri auf dem Röntgenbild wurde in der Literatur mit unterschiedlichen Werten angegeben. Camp (1930) betrachtete die Verkalkung der Falx cerebri als einen nicht außergewöhnlichen Röntgenbefund bei Personen, die älter als 30 Jahre sind. Dyke (1930) untersuchte 2724 Schädelröntgenaufnahmen und stellte bei 189 Personen eine Verkalkung im Bereich der Falx cerebri fest. Dies entspricht 6,9 Prozent. Die Häufigkeit bei Männern ist nur geringfügig höher als bei Frauen.

Parnitzke (1948) sichtete einen Bestand von 5033 Schädelaufnahmen, wobei sich in 363 Fällen eine Verkalkung der Falx cerebri ergab. Das sind 7,2 Prozent. Pollard und New (1964) berichteten über eine Häufigkeit in der Normalbevölkerung von 7,0 Prozent bei Erwachsenen. Auch bei Kindern wäre eine Verkalkung gelegentlich beobachtbar.

Rittersma (1972) ermittelte in einer willkürlich gewählten Kontrollgruppe von 250 Personen eine Häufigkeit von 6,0 Prozent.

Rhea (1983) gab das Vorkommen von duralen Verkalkungen in der Normalbevölkerung mit 10,0 Prozent an.

Die widersprüchlichen Angaben über die Häufigkeit der Verkalkung der Falx cerebri in der Literatur gaben Anlaß zu der eigenen Untersuchung.

1.4.2. Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom

Novak und Bloss (1976) sichtigten 105 Fälle mit Gorlin-Goltz-Syndrom aus der Literatur und ermittelten eine Häufigkeit der Verkalkung der Falx cerebri von 49 Prozent. Diese Autoren vertraten deshalb die Auffassung, daß die Verkalkung der Falx cerebri als ein Charakteristikum dieses Syndroms und nicht als ein Zufallsbefund betrachtet werden sollte. Vier eigene Patienten weisen alle eine Verkalkung der Falx cerebri auf.

Rittersma (1972) ermittelte aus einer Literaturübersicht aus der Zeit zwischen 1967 und 1970 von 12 Autoren eine Häufigkeit der Verkalkung der Falx cerebri von 59 Prozent. Er selbst fand sie bei seinen 15 Patienten in 87 Prozent der Fälle.

1.5. Beschreibung der Verkalkung der Falx cerebri in der Literatur

Pollard und New (1964) berichteten, daß die Verkalkung der Falx cerebri bei Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom im posterior-anterioren Röntgenbild eine lamellare Struktur aufweist und sich dadurch von gewöhnlichen Verkalkungen der Falx cerebri unterscheidet.

Pritchard (1982) beschrieb die Verkalkung der Falx cerebri im posterior-anterioren Röntgenbild als sehr typisch und charakterisiert sie als "mehrere flache Streifen", die insgesamt eine Breite bis zu zwei Millimetern einnehmen können.

Die Verkalkung mit der charakteristischen lamellaren Struktur haben auch Gorlin und Vickers (1965), Holubar (1970), Totten (1979), sowie Gorlin und Pindborg (1982) beschrieben.

1.6. Problemstellung

Lamellare Verkalkungen der Falx cerebri sind als intracerebrale Manifestation beim Gorlin-Goltz-Syndrom bekannt. Diese Verkalkungen können auf der Schädelaufnahme im occipito-mentalen Strahlengang (OM-Aufnahme) erkannt werden.

In der Literatur sind bisher bei den vom Gorlin-Goltz-Syndrom betroffenen Patienten Art und Häufigkeit dieser Verkalkung widersprüchlich angegeben worden.

In der vorliegenden Arbeit ist daher untersucht worden:

- 1.wie häufig eine röntgenologisch sichtbare Veränderung der Falx cerebri in der Normalbevölkerung auftritt,
- 2.wie hoch die Wahrscheinlichkeit ist, die bekannten lamellaren Verkalkungen bei den Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom anzutreffen,
- 3.welche anatomische Struktur dem Erscheinungsbild der bekannten lamellaren Veränderung auf dem Summationsröntgenbild entspricht.

2. METHODE

2.1. Aufarbeitung der Literatur über das Gorlin-Goltz-Syndrom

Die bisher veröffentlichten Fallbeschreibungen über das Gorlin-Goltz-Syndrom wurden auf das Vorhandensein von Basaliomen, Kieferzysten und Verkalkung der Falx cerebri hin geprüft und ausgewertet.

2.2. Sichtung des Röntgenarchivs

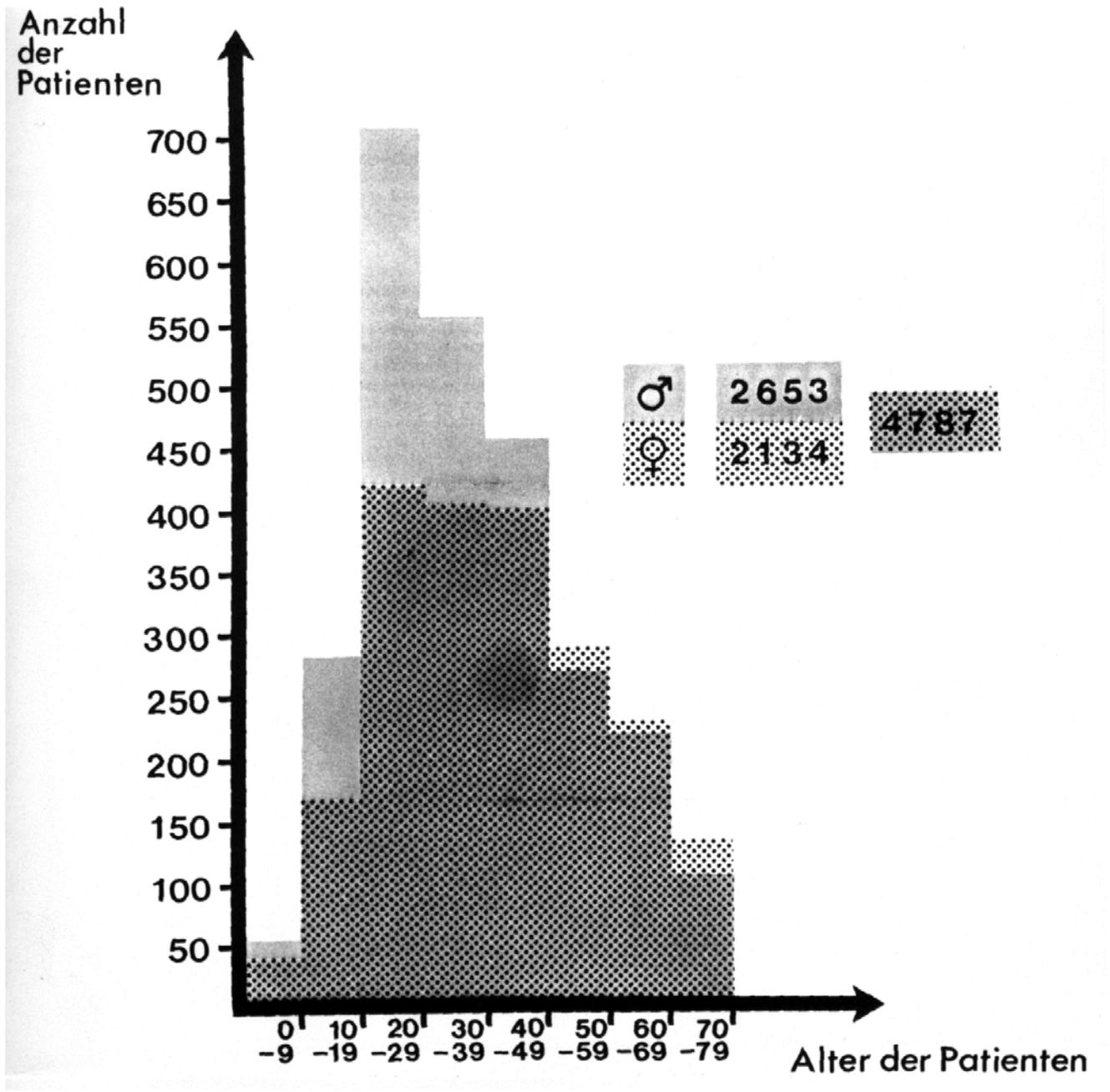
Um einen Anhaltspunkt über die Häufigkeit der Verkalkung der Falx cerebri in der Bevölkerung zu ermitteln, wurde das Röntgenarchiv der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Christian-Albrechts-Universität Kiel gesichtet.

Im Archiv sind mehr als 25 000 Röntgenbilder aus den Jahren 1969 bis 1986 abgelegt. Es wurden davon insgesamt 7142 Röntgenbilder im occipitomentalen Strahlengang gesichtet. Davon waren 4787 für diese Untersuchung geeignet.

Die Patienten wurden in acht Altersgruppen unterteilt:

- Gruppe 1 : 0- 9 Jahre
- Gruppe 2 : 10-19 Jahre
- Gruppe 3 : 20-29 Jahre
- Gruppe 4 : 30-39 Jahre
- Gruppe 5 : 40-49 Jahre
- Gruppe 6 : 50-59 Jahre
- Gruppe 7 : 60-69 Jahre
- Gruppe 8 : 70-79 Jahre

Die Verteilung der Patienten auf die Altersgruppen zeigt die folgende Grafik:



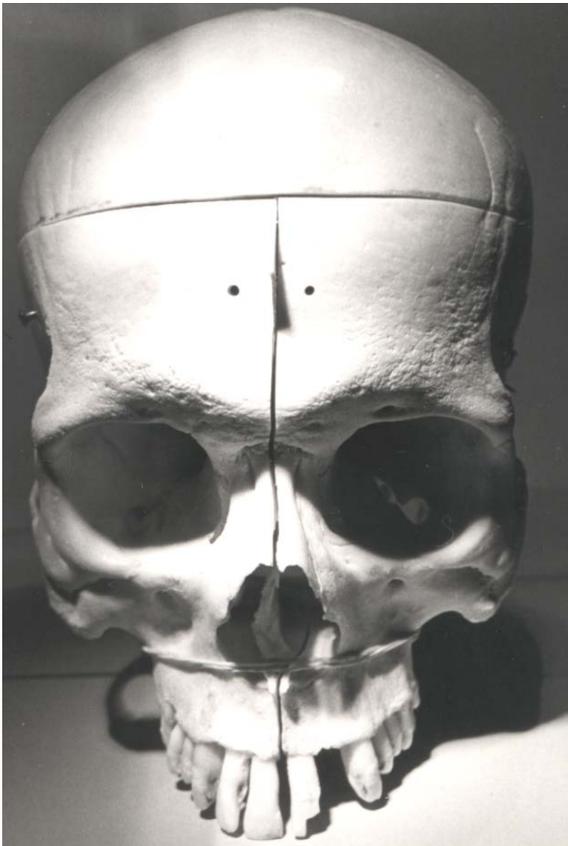
Abbildung_1: Die Grafik gibt die Verteilung der 4787 Personen auf die acht Altersgruppen getrennt nach den Geschlechtern wieder. Das graue Feld zeigt die Verteilung der 2653 männlichen Personen und das gepunktete Feld die Verteilung der 2134 weiblichen Personen.

2.3. Experimentelle Untersuchungen

Um Einblick in die anatomische Struktur der Veränderungen der Falx cerebri im occipito-mentalen Röntgenbild des Patienten zu bekommen, wurden verschiedene Bleiprofile in einem mazerierten menschlichen Schädel reproduzierbar eingebaut und im occipito-mentalen Strahlengang geröntgt.

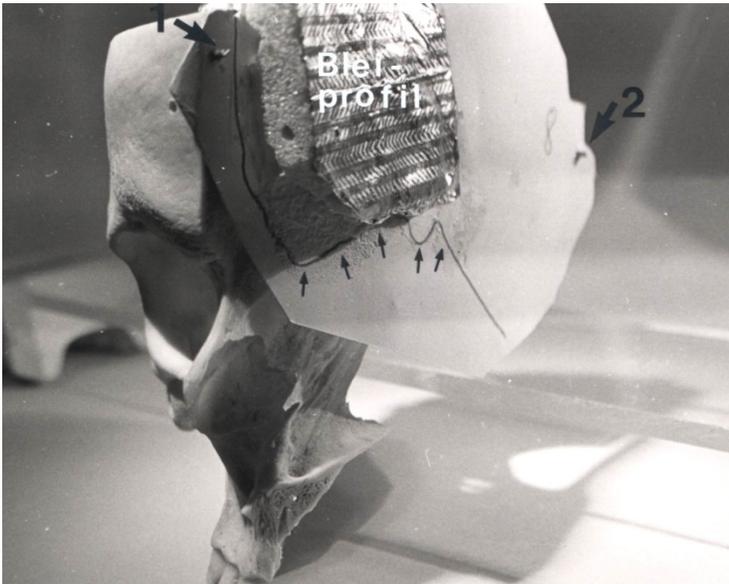
2.3.1. Versuchsaufbau

Die Kalotte eines mazerierten Schädels wurde oberhalb der Stirnhöhlen mit einem dünnen Sägeblatt abgetrennt. Dann folgte eine Trennung in sagittaler Richtung, genau in der Medianebene, ohne Kalotte und ohne Unterkiefer.



Bild_1: Der im Versuch verwendete mazerierte Schädel mit eingelegter Schablone. Die Ebenen, in denen der Schädel getrennt wurde, sind an den Schnittkanten deutlich zu erkennen.

Mit Hilfe von Stahlstiften in der Schnittfläche jeweils einer Hälfte und je einer Paßbohrung auf dem analogen Punkt der anderen Schnitthälfte konnten die Teile immer wieder originalgetreu zusammengesetzt werden. Als Trägermaterial für die röntgendichten Profile wurde dünne Pappe gewählt, da sie die Anforderungen, bei optimalen Verarbeitungseigenschaften absolut durchlässig für Röntgenstrahlen zu sein, am besten erfüllte. Die Pappschablonen wurden auf die Außenmaße des Schädels zugeschnitten. Mittels der Stahlstifte an der sagittalen Schnittfläche des Schädels konnten die Schablonen über zwei Bohrungen immer wieder exakt an der gleichen Stelle fixiert werden.



Bild_2: Eine Schablone ist mittels der Stahlstifte (mit 1 und 2 bezeichnet) auf einer Hälfte des Schädels montiert. Auf der Schablone ist ein Bleiprofil aufgeklebt und der Verlauf der Schädelbasis mit der Sella markiert (Pfeile).

Zur besseren Orientierung wurde auf den Schablonen der Verlauf der Schädelbasis an der Schnittstelle eingezeichnet.

Aus Bleifolien wurden viele mögliche Profilstrukturen erstellt, um ihre Erscheinung im Schädel auf dem Röntgenbild im occipito-mentalen Strahlengang darzustellen.

Die Fixierung der Profile auf den Schablonen erfolgte immer in Höhe der Falx cerebri.

Ziel des Versuchs war es, eine Profilanordnung zu finden, die den Veränderungen im Bereich der Falx cerebri am Patienten möglichst nahe kommt, um somit ein Bild von der jeweiligen Situation am Patienten zu bekommen.

2.3.2. Versuchsdurchführung

Mit dem jeweiligen Profil wurde der Schädel im geschlossenen Zustand im occipito-mentalen Strahlengang so positioniert, wie es auch bei allen Patientenaufnahmen in der Klinik der Fall ist. Da die occipito-mentale Röntgenaufnahme sich bei der Positionierung des Kopfes des Patienten am Weichteilprofil orientiert, wurde an dem Versuchsschädel ein Nasen- und Kinnprofil aus Plastilin angesetzt. Die mittlere Weichteildicke wurde anhand von Fernröntgenseitenaufnahmen ermittelt.

Bei der occipito-mentalen Röntgenaufnahme ist der Zentralstrahl durch zwei Punkte am Schädel definiert. Dorsal durch die Stelle an der Hinterhauptsschuppe an der sich die Sutura lambdoidea und die Sutura sagittalis treffen und ventral durch die Spina nasalis anterior.

Dadurch werden bei dieser Röntgenaufnahme die dorsalen Anteile des Schädels immer caudal des Os nasale projiziert.

Die Strahlungsintensität mußte auf Grund der fehlenden Weichteile erniedrigt werden. Sie betrug im Versuch 50 kV und 40 mAs bei 0,8 s.

Der Unterkiefer wurde während der Röntgenaufnahmen nicht montiert, da er für den Versuch ohne Bedeutung ist.

3. ERGEBNISSE

3.1. Häufigkeit der Angaben zur Verkalkung der Falx cerebri in der Literatur

Die Literatur der vergangenen Jahre wurde auf das Vorhandensein von Basaliomen, Kieferzysten und einer Verkalkung der Falx cerebri bei Gorlin-Goltz-Patienten hin untersucht.

Die Ergebnisse sind in der fortlaufenden Tabelle 1 im Anhang auf den Seiten 41-60 aufgeschlüsselt. Bei allen Fällen handelte es sich um Patienten mit dem Gorlin-Goltz-Syndrom.

Insgesamt ergaben sich 479 Fallbeschreibungen von 174 Autoren.

Von den Patienten sind 55,2 Prozent männlichen und 44,8 Prozent weiblichen Geschlechts.

Die Verteilung auf die Altersgruppen beläuft sich wie folgt:

Altersgruppen	Anzahl der Gorlin-Goltz-Patienten
Gruppe 1: 0-9 Jahre	35
Gruppe 2: 10-19 Jahre	119
Gruppe 3: 20-29 Jahre	83
Gruppe 4: 30-39 Jahre	61
Gruppe 5: 40-49 Jahre	64
Gruppe 6: 50-59 Jahre	42
Gruppe 7: 60-69 Jahre	28
Gruppe 8: 70-79 Jahre	14
Gruppe 9: 80-89 Jahre	4

Bei insgesamt 29 Patienten wurde eine Altersangabe nicht veröffentlicht. Diese Patienten wurden in der obigen Tabelle nicht berücksichtigt.

Die Häufigkeit der Erwähnung der Verkalkung der Falx cerebri hat aufgrund des höheren Bekanntheitsgrades in der Literatur in den letzten Jahren deutlich zugenommen, weil die Fälle abnahmen, in denen über den Zustand der Falx cerebri nichts angegeben wurde (mit " * " bezeichnet).

In den 479 untersuchten Patientenbeschreibungen mit Gorlin-Goltz-Syndrom wurde in 380 Fällen eindeutig auf ein Fehlen beziehungsweise Vorhandensein einer Verkalkung der Falx cerebri hingewiesen. Die restlichen 99 Fälle ließen darüber keine Schlüsse zu und wurden deshalb nicht in die Berechnung mit einbezogen.

Es ergibt sich somit aus der Literatur eine Häufigkeit der Verkalkung der Falx cerebri bei Gorlin-Goltz-Patienten von 74 Prozent.

Die zusammenfassende Auswertung der fortlaufenden Tabelle 1 auf den Seiten 41-60 gibt folgende Häufigkeiten wieder:

Zeit- raum	Fall- zahl	Diagnose	Verkalkung der Falx cerebri	prozentualer Anteil
bis 1970	157	*	60	38.2 %
		+	68	43.3 %
		-	29	18.5 %
nach 1970	322	*	39	12.1 %
		+	213	66.2 %
		-	70	21.7 %
nach 1980	104	*	9	8.6 %
		+	81	77.9 %
		-	14	13.5 %
gesamt 1894-1986		*	99	20.7 %
		+	281	58.7 %
		-	99	20.6 %

3.2. Röntgenarchivanalyse

Von den 7 142 Röntgenaufnahmen waren 4787 für die vorliegende Arbeit auswertbar. Nicht verwertbar für diese Untersuchung waren Röntgenbilder, bei denen durch Einblendung die Region des Os frontale nicht beurteilbar war, zum Beispiel bei Nasennebenhöhlenaufnahmen, einem groß angelegten Sinus frontalis, einer nicht in der Norm liegenden Projektion oder einer Hyperostose im Bereich des Os frontale.

Die Altersgruppe Nummer 1 mit einer Gesamtzahl von 86 Personen wurde in die Auswertung aufgrund der geringen Fallzahl nicht einbezogen.

Die Sichtung der Röntgenbilder ergab, daß vier verschiedene Erscheinungsbilder der Verkalkung bzw. Verknöcherung der Falx cerebri auf der occipito-mentalen Röntgenaufnahme wiederholt auftraten.

Über unterschiedliche Veränderungen im Bereich der Falx cerebri wurde in der Literatur keine derartige Differenzierung gefunden.

Um diese Veränderungen in Bezug auf das Gorlin-Goltz-Syndrom besser untersuchen zu können, wurde eine Einteilung der Veränderungen der Falx cerebri auf der occipito-mentalen Summationsröntgenaufnahme in vier Strukturgruppen vorgenommen.

Im folgenden Text werden die Strukturgruppen mit LS 1 bis LS 4 abgekürzt.

3.2.1. Beschreibung der Strukturgruppen

Strukturgruppe LS 1

Im Röntgenbild erscheint die Struktur als strichförmige, breitbasig gestielte Verschattung, die unterschiedlich weit nach cranial verlaufen kann, jedoch niemals bis an das Dach der Schädelkalotte reicht.

Nach caudal erstreckt sich die Lamelle nicht über die Crista galli hinaus.



Bild 3: LS 1 Lamelle bei einem Patienten über den deutlich zu sehen und mit weißem Pfeil markiert. Crista galli mit schwarzem Pfeil bezeichnet.

War die Struktur von den Stirnhöhlen überlagert, wurde nur dann LS 1 diagnostiziert, wenn die Struktur aufgrund ihres Verlaufs eindeutig von den Stirnhöhlen unterschieden werden konnte. Besonders deutlich trat die Struktur dann hervor, wenn gleichzeitig eine Nichtanlage der Stirnhöhlen vorlag

Im Röntgenbild erscheint die Verkalkung LS 2 als strichförmige, breitbasig gestielte Verschattung, die aus zwei parallel zueinander verlaufenden Linien unterschiedlicher Länge besteht. Im cranial gelegenen Abschnitt besteht meist eine geringe Divergenz der röntgendichten Lamellen.



Bild_4: LS 2 Struktur im Röntgenbild eines Patienten. Die Divergenz in Höhe des Stirnhöhlendaches ist deutlich zu sehen. Die Struktur LS 2 ist hier an einer LS 1 Lamelle gestielt.



Bild_5: Bei diesem Patienten ist die LS 2 Lamelle sehr deutlich ausgebildet. Die zwei parallel zueinander verlaufenden Lamellen sind teilweise von der Stirnhöhle überlagert.

S t r u k t u r g r u p p e L S 3

Im Röntgenbild erscheint eine stark röntgendichte Struktur, die sich im occipito-mentalen Strahlengang immer cranial der Stirnhöhlen darstellt und manchmal an eine strichförmige Lamelle gestielt ist.



Bild_6: LS 3 Verkalkung bei einem Patienten. Die typische, fleckförmige und am Rand häufig diffus auslaufende Verschattung wird hier sehr deutlich.

S t r u k t u r g r u p p e L S 4

Die Struktur der Verkalkung stellt sich in charakteristischer Weise dar. Im occipito-mentalen Strahlengang erstrecken sich die Lamellen auf dem Röntgenbild bis zur Schädeldecke. Nach caudal ist die Verkalkung über das Cavum nasale hinaus zu sehen.

Die Veränderung besteht aus mehreren dünnen Streifen, die in einem Abstand von 0.5-2 Millimetern mehr oder weniger parallel zueinander verlaufen. (Bild 7, 8, 9 und 10)



Bild_7: LS 4 Verkalkung bei einem Gorlin-Goltz-Patienten.
Deutlich zu sehen sind mehrere Lamellen, die in zwei voneinander
getrennten Strängen verlaufen. Einer der Stränge ist von dem Os
nasale überlagert.



Bild_8: LS 4 Verkalkung bei einem Gorlin-Goltz-Patienten
mit sehr dicht beieinanderliegenden Lamellen.
Die plurilamellare Verkalkungsstruktur ist vom Röntgenshatten
des Nasenskeletts überlagert.



Bild_9: LS 4 Verkalkung bei einem Gorlin-Goltz-Patienten mit mehreren parallel zueinander verlaufenden Lamellen, die in ihrem Verlauf teilweise unterbrochen sind. Die plurilamellare Verkalkungsstruktur ist vom Röntgenshatten des Nasenskeletts überlagert.



Bild_10: LS 4 Verkalkung bei einem Gorlin-Goltz-Patienten. Drei bis vier klar voneinander unterscheidbare Lamellen sind vom Röntgenshatten des Nasenskeletts überlagert.

3.2.2. Altersverteilung der Strukturgruppen

S t r u k t u r g r u p p e L S 1

Die Auswertung des Röntgenarchivs ergab bei LS 1 eine durchschnittliche Häufigkeit von 12,1 Prozent, die sich in den Altersgruppen wie folgt darstellte:

	: GRUPPE	:	2	:	3	:	4	:	5	:	6	:	7	:	8	:
LS 1	_____															
	: PROZENT	:	7,3	:	8,0	:	12,0	:	13,4	:	14,0	:	17,5	:	21,4	:

Die Verteilung zwischen den Geschlechtern hatte ein Verhältnis von 52 Prozent bei Männern und 48 Prozent bei Frauen.

S t r u k t u r g r u p p e L S 2

Die durchschnittliche Häufigkeit ergab bei LS 2 1,0 Prozent.

	: Gruppe	:	2	:	3	:	4	:	5	:	6	:	7	:	8	:
LS 2	_____															
	: Prozent	:	0,7	:	0,7	:	1,2	:	1,4	:	1,0	:	1,0	:	1,2	:

Die Studie der Röntgenbilder ließ außerdem erkennen, dass die Struktur Geschlechts unspezifisch war.
Eine eindeutige Beziehung zwischen dem Grad der Ausprägung und dem Alter des Individuums war nicht zu finden.

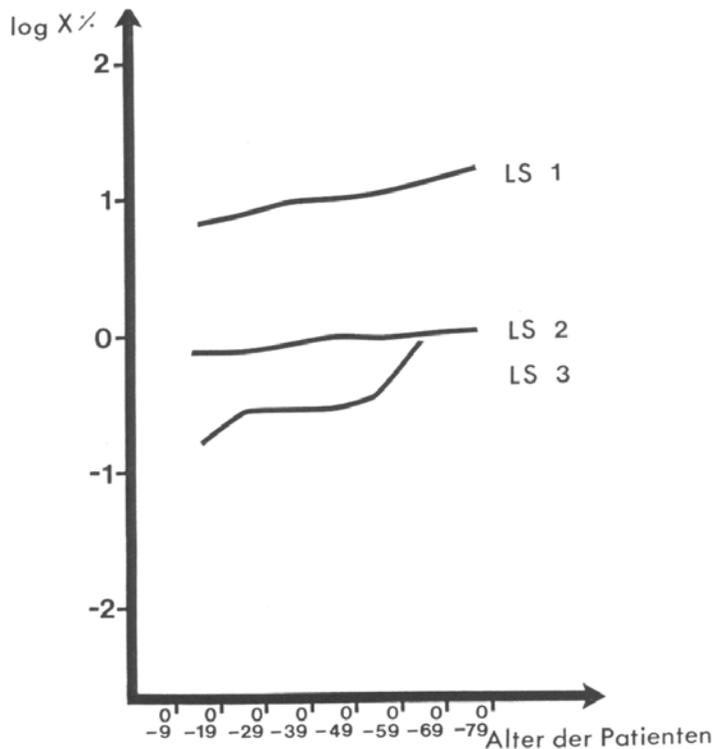
S t r u k t u r g r u p p e L S 3

Die Struktur LS 3 war im Durchschnitt nur bei 0,4 Prozent der Normalbevölkerung zu beobachten.

	: Gruppe	:	2	:	3	:	4	:	5	:	6	:	7	:	8	:
LS 3	_____															
	: Prozent	:	0,2	:	0,3	:	0,3	:	0,3	:	0,4	:	0,9	:	0,9	:

Ein Unterschied in der Häufigkeitsverteilung zwischen Männern und Frauen bestand nicht.

Eine sprunghafte Zunahme im höheren Alter scheint hier bemerkenswert.



Abbildung_2: Häufigkeit der lamellaren Strukturen LS 1 , LS 2 und LS 3 innerhalb der Altersgruppen. Auf der Ordinate wurde ein logarithmischer Maßstab gewählt, um die Darstellung übersichtlicher zu machen.

S t r u k t u r g r u p p e L S 4

Die Struktur LS 4 kam nach Auswertung des Röntgenarchives in der Normalbevölkerung nicht vor. Lediglich Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom weisen diese Verkalkung auf.

Die Durchsicht des Archivs ergab aufgrund der LS 4 Verkalkung im Röntgenbild in 19 Fällen den Verdacht auf Gorlin-Goltz-Syndrom.

Die weitere Untersuchung der Unterlagen dieser Patienten zeigte, daß bei allen 19 Patienten bereits die Diagnose Gorlin-Goltz-Syndrom gestellt worden war.

Zwei Patienten mit dem Syndrom wiesen keine Verkalkung der Falx cerebri gemäß LS 4 auf.

Der eine Patient war 28 Jahre alt, als die Röntgenaufnahmen gemacht wurden. Er ist männlich und hat eine positive Familienanamnese, Keratozysten sowie eine Hyperplasie des Os frontale "frontal bossing". Der zweite Patient ohne Auffälligkeiten im Bereich der Falx cerebri ist weiblich und weist ebenfalls eine positive Familienanamnese, Basaliome, Keratozysten sowie Anomalien im Bereich der Wirbelsäule auf. Die Patientin war 16 Jahre alt, als sie geröntgt wurde.

Es ist also im Krankengut der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Christian-Albrechts-Universität Kiel bei der Gruppe der Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom zu 90,5 Prozent eine LS 4 Verkalkung der Falx cerebri beobachtet worden.

Die Häufigkeit liegt damit höher als in der Literatur angegeben. Lediglich Rittersma (1972) gab bisher mit einer Häufigkeit von 87 Prozent eine vergleichbare Zahl an.

Die folgende Tabelle zeigt eine Gegenüberstellung der Ergebnisse bezogen auf die Normalbevölkerung und die Gorlin-Goltz-Patienten.

Struktur- gruppe	Prozentsätze der	
	Häufigkeit in der Normalbevölkerung	Häufigkeit bei Gorlin-Goltz Patienten
keine: Auffälligk.	86.5	9.5
LS 1	12.1	/
LS 2	1.0	/
LS 3	0.4	/
LS 4	/	90.5
Summe	100	100

3.3. Versuchsreihen LS 1 bis LS 4

3.3.1. Versuchsreihe LS 1

Die charakteristische strichförmige Struktur im occipito-mentalen Röntgenbild wird durch einen stark ausgebildeten Ansatz der Falx cerebri an der Tabula interna des Os frontale verursacht. Der knöcherne Fortsatz liegt oberhalb der Crista galli und wird in der Literatur als Crista frontalis bezeichnet.

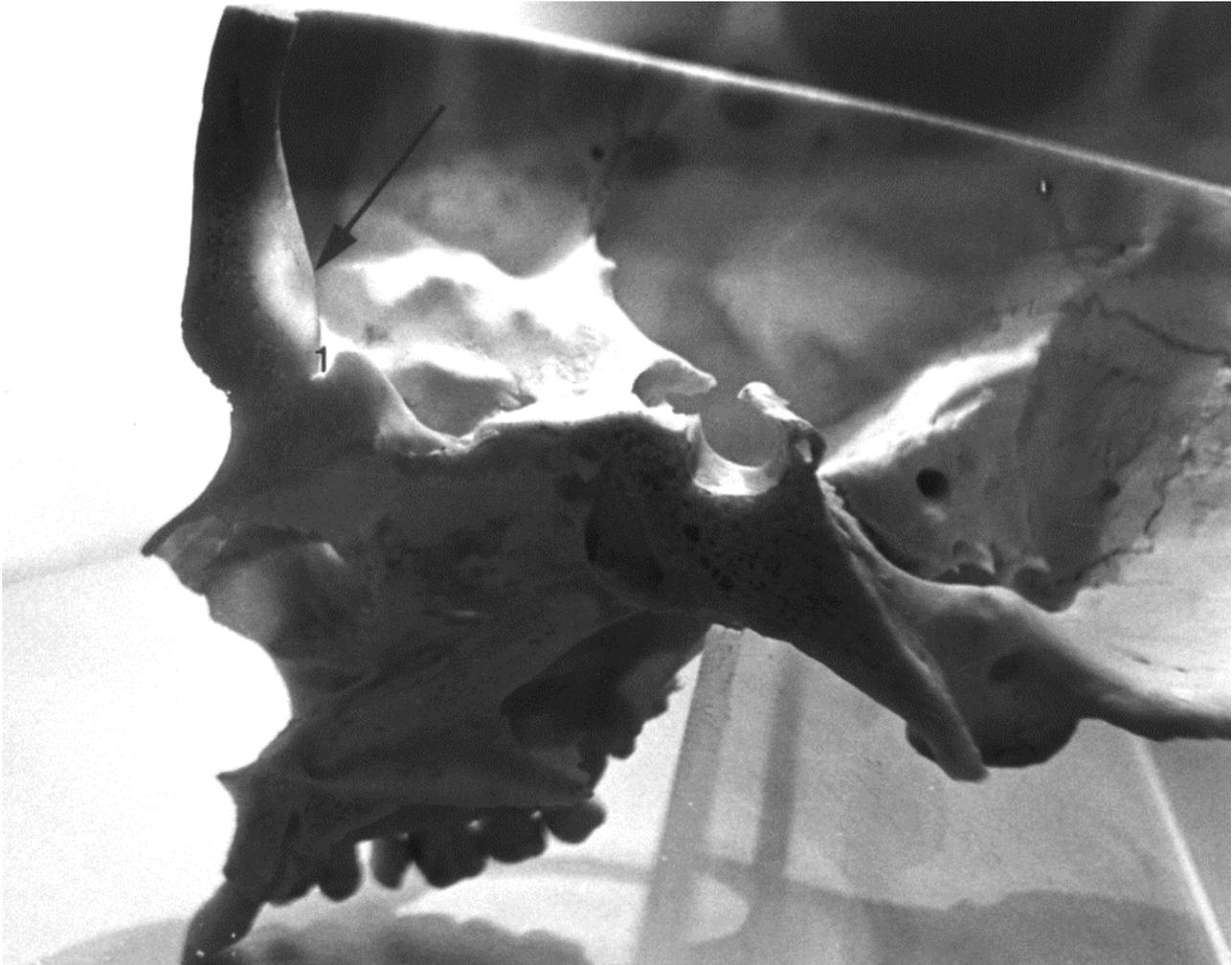
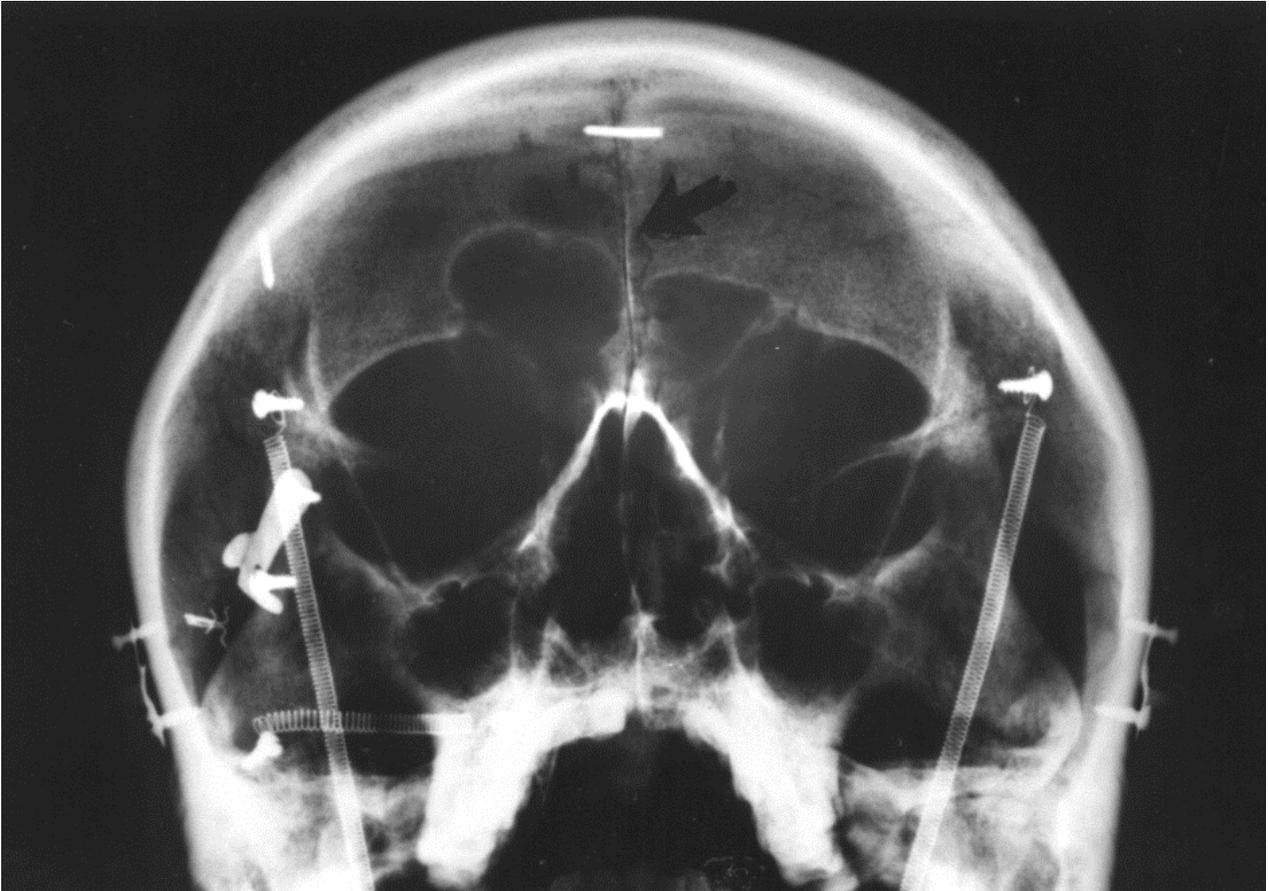


Bild 11: Die Knochenlamelle LS 1 (mit Pfeil markiert) über der Crista galli (mit 1 markiert) an dem mazerierten Schädel, der in der Medianebene geteilt ist.

Die occipito-mentale Röntgenaufnahme des oben dargestellten Schädels, im komplett zusammengesetzten Zustand, zeigt die lamellare Struktur LS 1.

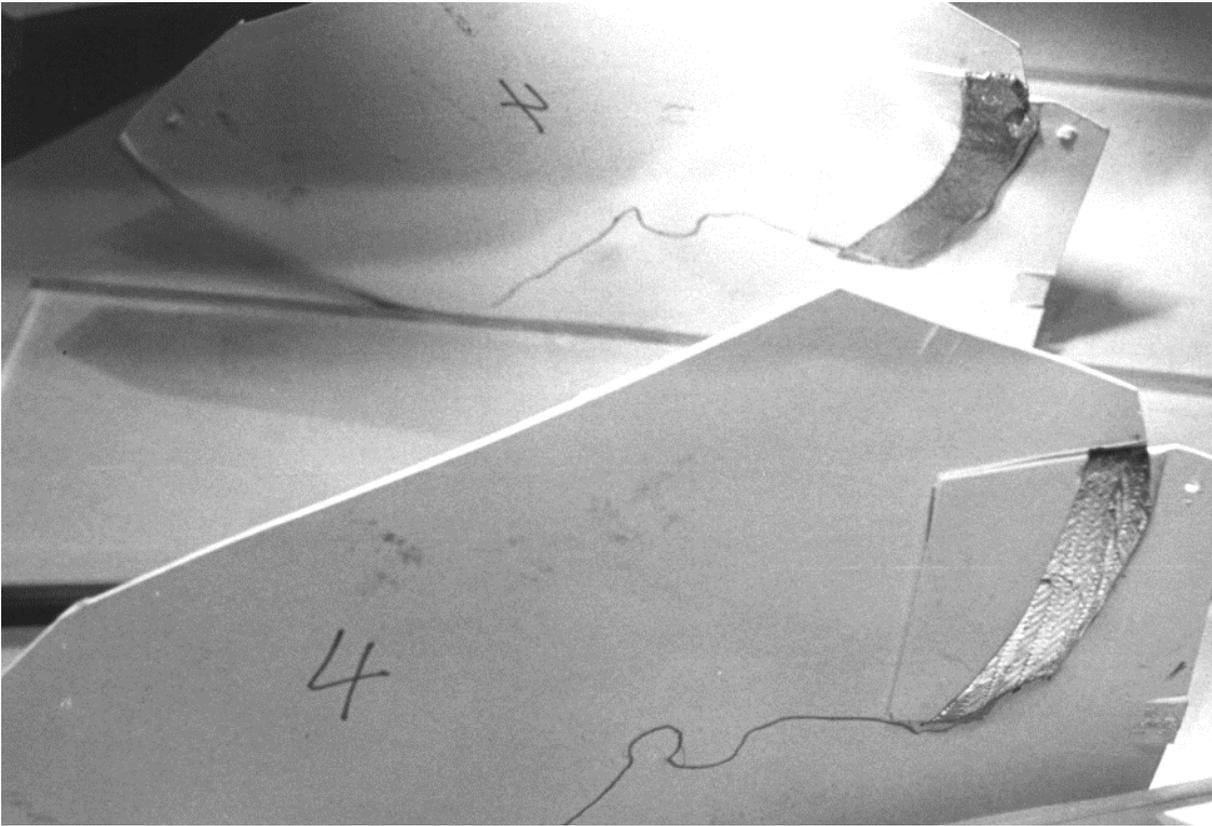


Bild_12: Occipito-mentale Röntgenaufnahme des in Bild 2 gezeigten Schädels. Die deutlich erscheinende Verschattung ist mit einem Pfeil markiert.

Da die Crista frontalis oberhalb der Crista galli ansetzt, kann sie bei der occipito-mental Aufnahme nicht über das Os nasale hinaus projiziert werden.

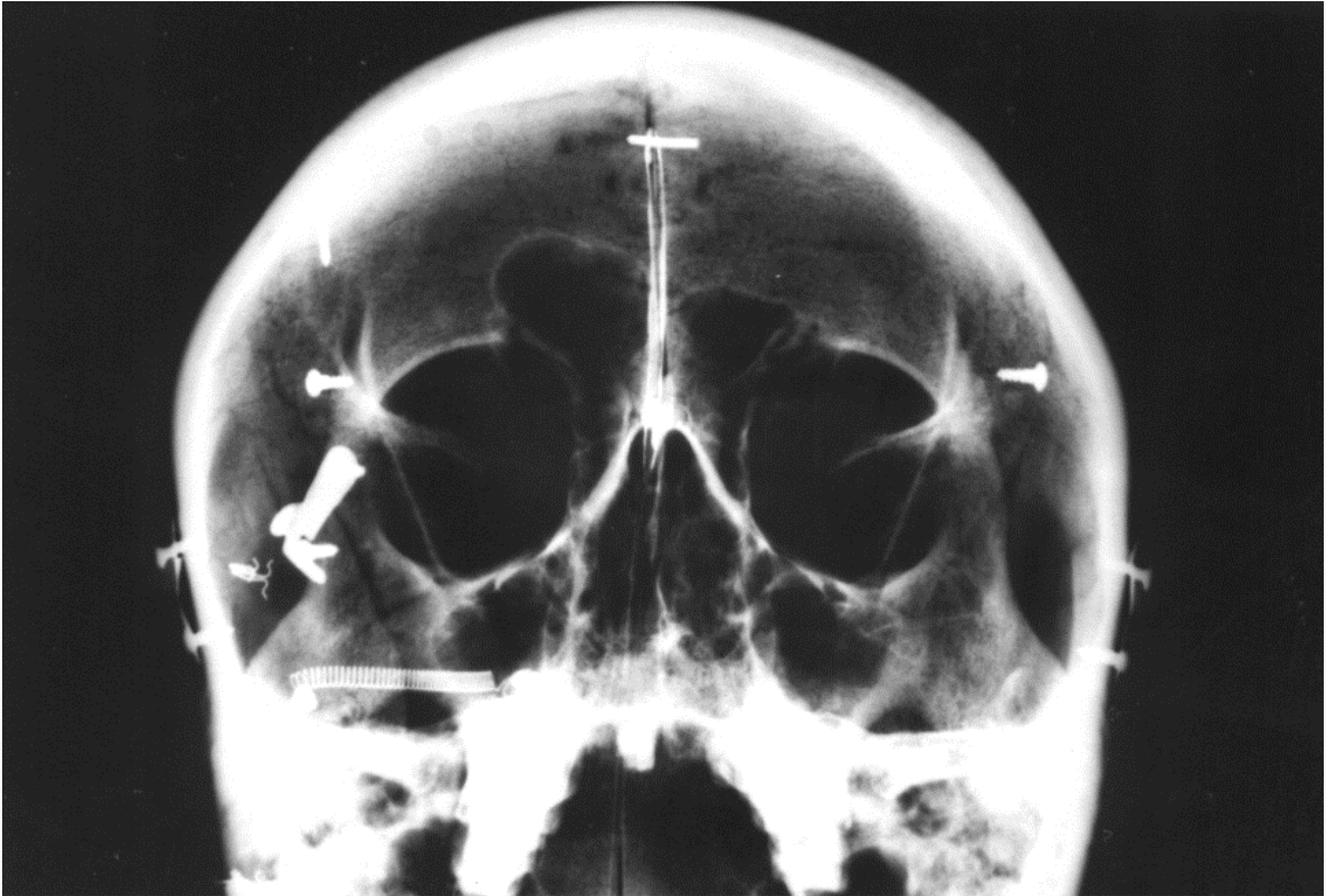
3.3.2. V e r s u c h s r e i h e L S 2

Beidseits der Schablone wurden Bleifolienstreifen aufgeklebt, die durch Zwischenlagen einen nach cranial zunehmenden Abstand von bis zu fünf Millimetern hatten.



Bild_13: Schablone mit Bleiprofilstruktur LS 2 und aufgezeichnetem Verlauf der Schädelbasis. Rückseite im Hintergrund als Spiegelbild sichtbar.

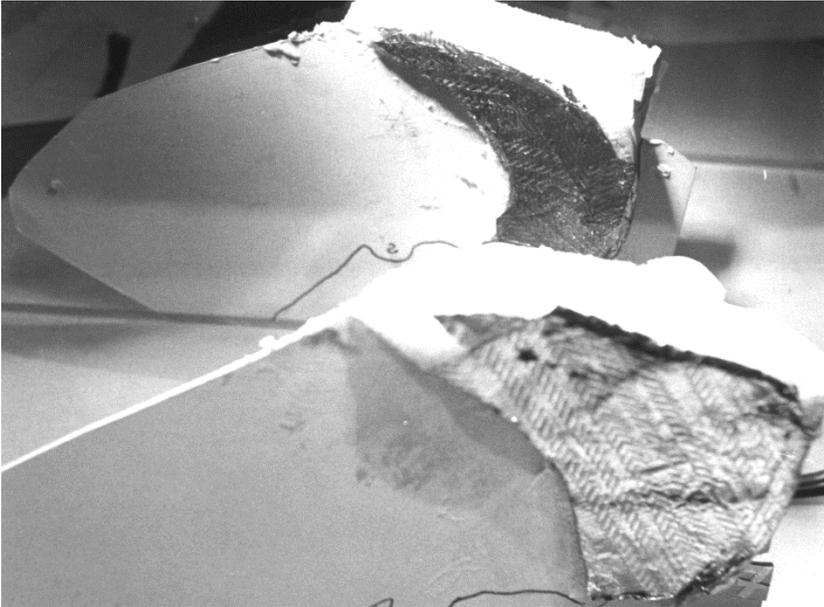
Dies ergab auf der occipito-mentalen Röntgenaufnahme die typische Struktur der zwei divergierenden Linien (Bild 14).



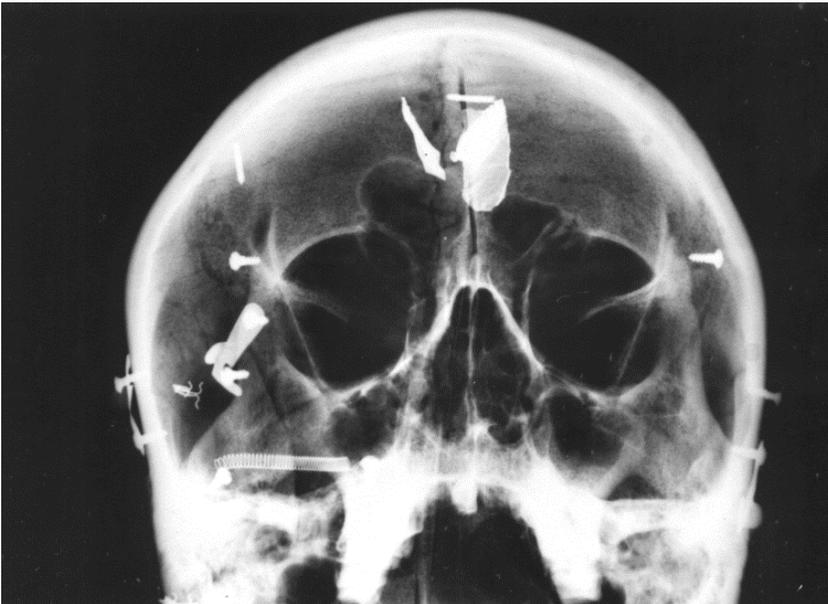
Bild_14: Versuchsreihe zur Darstellung einer LS 2 Struktur. Röntgenbild des Schädels mit der in Bild 13 eingesetzten Bleiprofilstruktur.

3.3.3. V e r s u c h s r e i h e L S 3

Die Reproduktion der LS 3 -Verkalkung ließ mehrere Möglichkeiten zu. Sie stimmen darin überein, daß sie aus relativ großflächigen Bleifolien bestehen und in einem Winkel von ungefähr 45 Grad zur Medianebene angeordnet sind.



Bild_15: Schablone mit Bleiprofilstruktur LS 3 und aufgezeichnetem Verlauf der Schädelbasis. Rückseite im Hintergrund als Spiegelbild sichtbar.



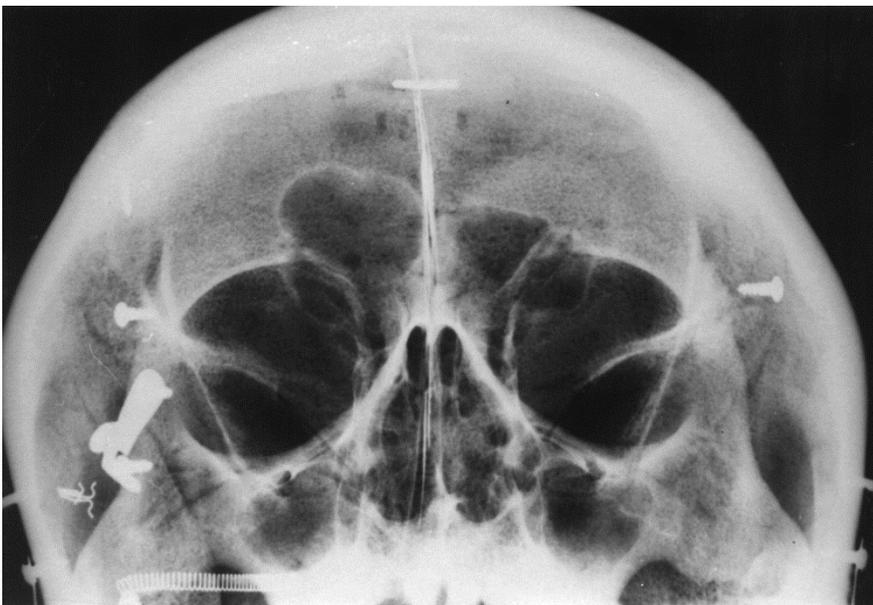
Bild_16: Versuchsreihe zur Darstellung einer LS 3 Struktur. Röntgenbild des Schädels mit der in Bild 15 dargestellten Bleiprofilstruktur.

3.3.4. V e r s u c h s r e i h e L S 4

Die plurilamellaren Strukturen beim Gorlin-Goltz-Patienten wurden am besten durch einen in der Medianebene direkt an der Schädelkalotte entlang laufenden Bleisaum mit kleinen unregelmäßigen Ausläufern nach caudal simuliert. Ist dieser Saum an einigen Stellen unterbrochen, so ist das auf der occipito-mentalen Röntgenaufnahme nicht zu sehen. Es kann folglich aus solchen Röntgenaufnahmen nicht geschlossen werden, ob beim Patienten die Verkalkung durchgeht oder unterbrochen ist.



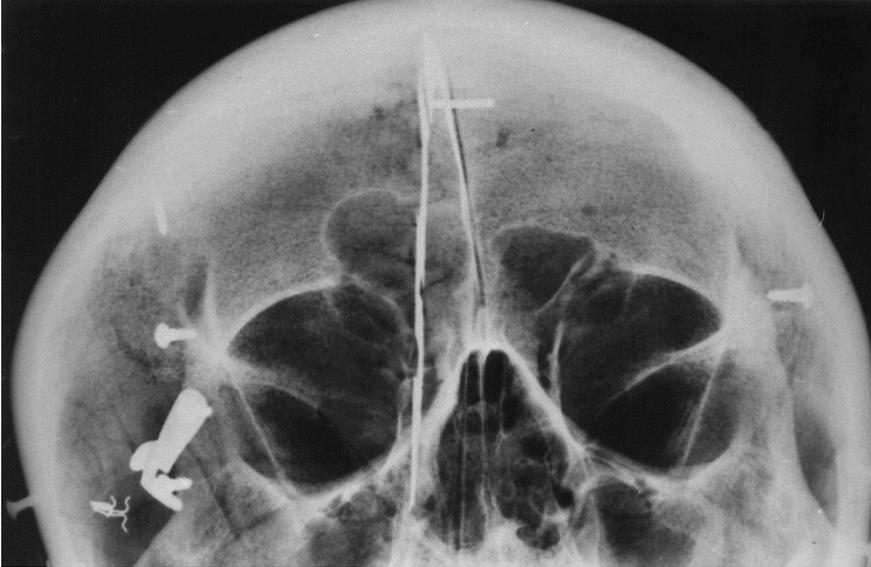
Bild_17: Schablone mit Bleiprofilstruktur LS 4 und aufgezeichnetem Verlauf der Schädelbasis.



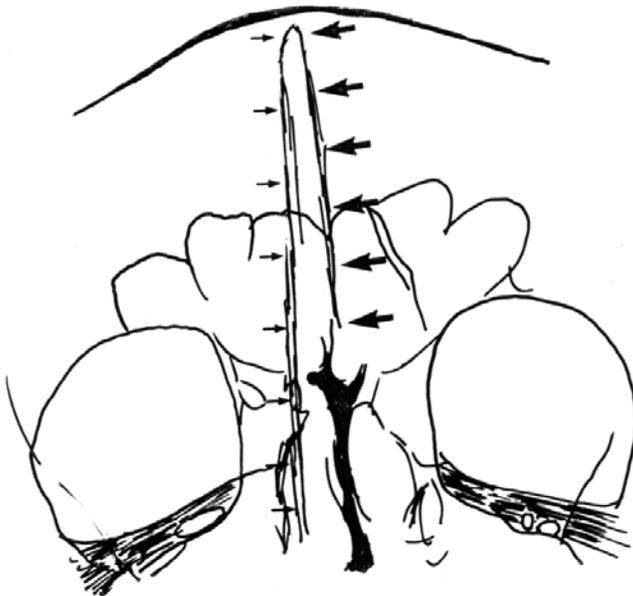
Bild_18: Versuchsreihe zur Darstellung einer LS 4 Struktur. Röntgenbild des Schädels mit der in Bild 17 dargestellten Bleiprofilstruktur.

Typisch für diese Art der Verkalkung ist, daß sich die Lamellen deutlich bis über das Cavum nasi hinaus ausdehnen. Bei den Anteilen des Bleisaumes, die sich über das Cavum nasi projizieren, handelt es sich um die posterioren Bogenteile.

Dies wird deutlich, wenn die Röntgenaufnahme etwas verprojiziert wird. Dann wird der Bogen, den der verkalkte Ansatz der Falx cerebri an der Schädelkalotte beschreibt, in einer gestauchten Darstellung sichtbar.



Bild_19: Leicht verprojizierte Röntgenaufnahme mit der in Bild 17 dargestellten Schablone.



Bild_20: Durchzeichnung der occipito-mentalalen Röntgenaufnahme eines Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom (Bild 7). Die anterioren Anteile der Verkalkungssichel sind mit kleinen Pfeilen, die posterioren Anteile mit großen Pfeilen markiert.

3.4. Die Verkalkung der Falx cerebri im Computertomogramm

Von 17 der 21 Gorlin-Goltz-Patienten liegen computertomographische Untersuchungen aus der Radiologischen Universitätsklinik Kiel vor (Lambrecht et al. 1985).

Auf den Bildern von axial und sagittal durch den Schädel gelegten Schnittebenen sind im Bereich der Falx cerebri perl schnurartige Verschattungen zu sehen (Bilder 21 und 22).

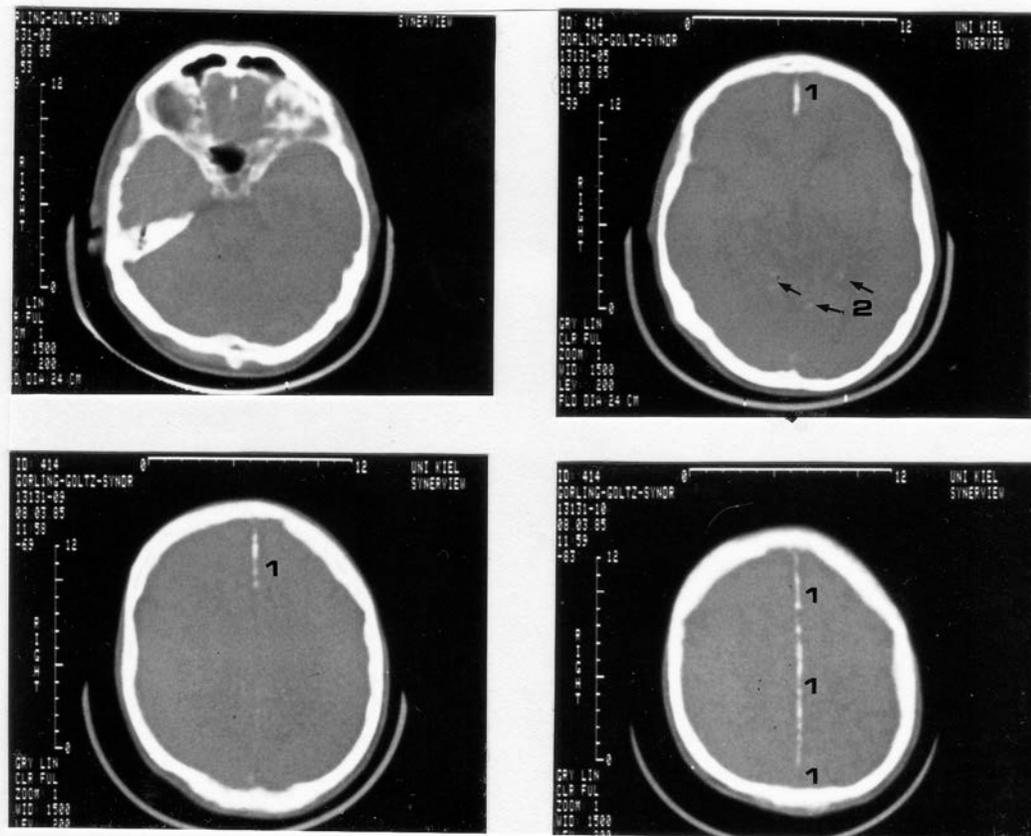
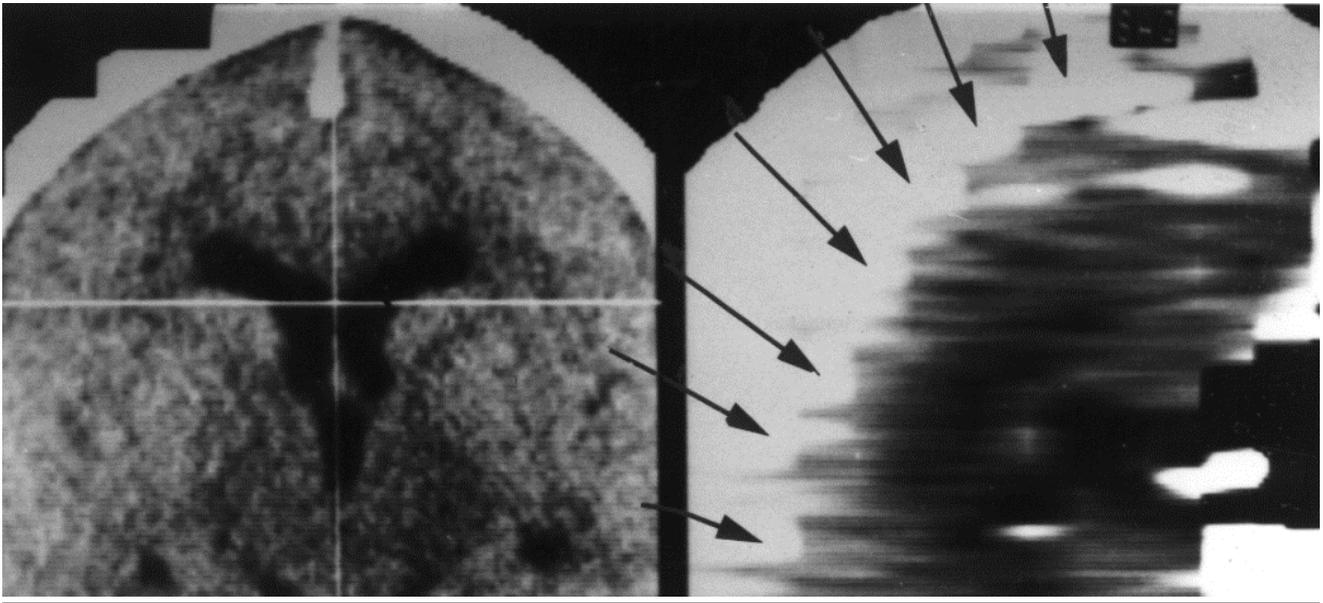


Bild 21: Axiale computertomographische Schnittbilder vom Schädel eines

Gorlin-Goltz-Patienten in 4 verschiedenen Ebenen von caudal nach cranial. Die Bildfolge ist von oben links nach rechts unten zu betrachten, wodurch der sichelförmige und unregelmäßig unterbrochene Verlauf an der Kalotte in der Medianebene deutlich wird.

Mit 1 sind die teilweise perl schnurartigen Verkalkungsstrukturen der Falx cerebri markiert.

Mit 2 wurden Verkalkungsherde im Bereich des Tentorium cerebelli markiert.



Bild_22: Sagittales computertomographisches Schnittbild des gleichen Patienten wie in Bild 21. Auch hier sind die für die LS 4 Verkalkung typischen radioopaken Strukturen zu sehen (mit Pfeilen markiert).

4. DISKUSSION

Beschreibungen über intracranielle Verkalkungsstrukturen im Bereich der Falx cerebri sind in der Fachliteratur der Röntgenologie häufig, jedoch wird auf die beim Gorlin-Goltz-Syndrom so typische lamellare Form nicht eingegangen.

Veränderungen im Bereich der Falx cerebri auf dem Röntgenbild wurden von Parnitzke (1948) als "grazile plattenförmige Kalkeinlagerungen über spindelförmige oder wimpelartig ausladende Strukturen bis zu massiven, verschieden gestaltigen, fleckförmigen, fast an Verknöcherungen gemahnende Ablagerungen" beschrieben. Parnitzke unterteilte sie in solche mit graziler, mäßiger und massiver Stärke. Bei Parnitzke traten strichförmige Veränderungen in 74 Prozent der Fälle auf.

Die unterschiedlichen radioopaken Strukturen im Bereich der Falx cerebri, wie sie bei der Sichtung des Röntgenarchives der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Christian-Albrechts-Universität zu Kiel gefunden wurden, konnten vier lamellaren Strukturgruppen (LS 1-4) eindeutig undausschließlich zugeordnet werden.

Bei der Strukturgruppe LS 1, die sich auf dem occipito-mentalen Röntgenbild strichförmig darstellt, handelt es sich um keine Verkalkung, sondern um die Crista frontalis, eine Knochenspange, die cranial der Crista galli entspringt und sich nach oben fortsetzt. Je nach Individuum ist sie unterschiedlich stark ausgeprägt und bildet den Ansatz für die Falx cerebri. Janker (1949) hatte schon darauf hingewiesen, dass eine besonders stark ausgeprägte Knochenspange, die sogenannte Crista frontalis, auftreten kann, die sich zwischen die beiden Hemisphären einsenkt und als Rest einer Knochenplatte anzusehen ist, wie sie beim australischen Schnabeltier gefunden wurde.

Die Struktur LS 1 ist somit als physiologische Variante einzustufen. Diesem Sachverhalt entspricht die bei der Sichtung des Röntgenarchives der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Christian-Albrechts-Universität zu Kiel festgestellte relativ große Häufigkeit von 12,1 Prozent.

Für Veränderungen im Bereich der Falx cerebri gab Mayer (1959) zwei mögliche Ausprägungen von Verknöcherungen an. Die eine entspricht der Strukturgruppe LS 1 und die andere mit Veränderungen zu beiden Seiten des Sinus longitudinalis wird von der Strukturgruppe LS 2 umfaßt. Bei dieser Strukturgruppe LS 2 handelt es sich also wiederum um eine Verknöcherung. In diesem Fall teilt sich die LS 1-Lamelle nach cranial V-förmig. An Hand der Röntgenuntersuchung am mazerierten Schädel und der oben genannten Literaturstellen wurde die Modellvorstellung entwickelt, daß sich der Sinus sagittalis superior zwischen die in diesem Fall im oberen Teil geteilte Crista frontalis eingelagert hat.

Die LS 1 - und die LS 2 -Struktur sind somit sicherlich als lamellare Verkalkung fehlinterpretiert worden. Die Einstufung als physiologische Variante ist auf die visuelle und röntgenologische Untersuchung des mazerierten Schädels gestützt und deckt sich mit der Ansicht von Janker (1949) und Mayer (1959).

In der Literatur wird häufig eine " Verknöcherung bzw. Verkalkung " stärkerer Ausprägung unklarer Genese beschrieben, ohne daß eindeutig erklärt worden ist, ob eine Verknöcherung oder in welchen Fällen eine Verkalkung vorlag (Welikala 1947, Parnitzke 1948, Mayer 1959).

Carando (1931) vertrat die Ansicht, daß ein Zusammenhang zwischen chronischen Nebenhöhlenentzündungen und der Verkalkung von Hirnhäuten besteht. In der Literatur der letzten Jahre wurde diese Auffassung nicht mehr vertreten. Als Ursache für Verkalkungen gab Schüller (1930) Reste von Hämatomen nach Traumen mit Gefäßrupturen an. Er verwies in diesem Zusammenhang darauf hin, daß diese Art einer Verkalkung bei Epileptikern häufiger vorkommt. Nach einer Untersuchung von Parnitzke (1948) waren am häufigsten Hirngefäßstörungen, Kopftraumen und Krampfleiden.

In der erarbeiteten Klassifikation der Verknöcherungen und lamellaren Verkalkungen passen diese Beschreibungen zur LS 3 -Gruppierung. Die geringe Häufigkeit von 0,4 Prozent, welche die Sichtung des Röntgenarchivs der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Christian-Albrechts-Universität zu Kiel ergeben hat, die gleiche Verteilung zwischen den Geschlechtern sowie die Zunahme der Befunde im Alter deuten auf einen pathologischen Befund hin. Die Zuordnung der Strukturgruppen LS 1 und LS 2 zu den physiologischen bedingten Veränderungen, ohne Krankheitswert, und die Einordnung der Strukturgruppe LS 3 als pathologische Variante entspricht der Ansicht von Camp (1930), der die intracraniellen Veränderungen erstens in die physiologischen und zweitens in die pathologischen Veränderungen einteilt. Nach Meinung von Camp (1930) sind außerdem Verkalkung und Verknöcherung gleichzeitig möglich. Sie liegen im vorderen Anteil der Falx cerebri und sind dem Stirnbein benachbart.

Seit 1963 ist die Verkalkung der Falx cerebri als ein charakteristisches Symptom beim Gorlin-Goltz-Syndrom bekannt (Gorlin und Yunis 1963). Pollard und New (1964) vertraten Auffassung, dass die Veränderungen im Bereich der Falx cerebri eine lamellare Form haben können und dann charakteristisch für das Gorlin-Goltz-Syndrom sind. Die lamellare Struktur der Verkalkung wurde somit zwar früh erkannt, sie ist aber in den nachfolgenden Veröffentlichungen über das Gorlin-Goltz-Syndrom immer nur vage beschrieben worden. Es ist deshalb wahrscheinlich, dass die Veränderungen im Bereich der Falx cerebri beim Gorlin-Goltz-Syndrom mehrfach fehlinterpretiert worden sind.

Die Studie der occipito-mentalen Röntgenaufnahmen der 21 Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom an der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Christian-Albrechts-Universität Kiel zeigte, daß in allen 19 Fällen mit Verkalkung der Falx cerebri, mehrere lamellare radioopake Strukturen in der Medianebene zu sehen sind. Die " Kalkstreifen " stellen sich in charakteristischer Weise bandartig dar (Bilder 7,8,9 und 10). Diese einprägsame Erscheinungsform wurde als **plurilamellar**

Für das Zustandekommen dieser charakteristischen Erscheinungsform sind folgende Punkte entscheidend:

1. Der sichelförmige Verlauf der Verkalkung.
2. Eine nicht exakt gerade, sondern etwas gewellt um die Medianebene verlaufende Falx cerebri.
3. Die sichelförmige Verkalkung ist teilweise unterbrochen und besitzt zentripetale Ausläufer.

Die experimentelle Untersuchung mit den in einen geschnittenen mazerierten Schädel eingesetzten Bleiprofilen zeigte, dass es sich bei der plurilamellar erscheinenden Verkalkung, wie sie nur beim Gorlin-Goltz-Patienten auftritt, um eine sichelförmige, von anterior nach posterior an der Schädelkalotte entlangverlaufende Verkalkung handelt. In einigen Fällen ist auch ansatzweise eine Verknöcherung des Ursprungs der Falx cerebri am Schädelknochen wahrscheinlich.

Diese Erscheinungsform der Verkalkung ist als " LS 4 " klassifiziert worden.

Die charakteristische plurilamellare Form ist also das Projektionsbild der Summationsaufnahme im occipito-mentalen Strahlengang.

Auf der Fernröntgenseitenaufnahme ist eine plurilamellare Verkalkung im Bereich der Falx cerebri nicht zu erkennen.

Wie die Experimente mit den abstrahierten Röntgenmodellen zeigten, sind die Verkalkungsstrukturen vom LS 4 -Typ scheibenförmig in die dünne Falx cerebri eingelagert. Damit wird deutlich, daß der Zentralstrahl bei der Fernröntgenseitenaufnahme die Verkalkungsherde in ihrer dünnsten Ausdehnung trifft, aus diesem Grund kommt es zu keiner ausreichenden Absorption, um die Struktur auf dem Röntgenfilm sichtbar zu machen. Im Gegensatz dazu trifft der Zentralstrahl bei der occipito-mentalen Röntgenaufnahme die Verkalkungsherde im Verlauf ihrer maximalen Ausdehnung mit dem Ergebnis hoher Absorption von Röntgenstrahlen.

Auf computertomographischen Bildern von Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom können diese charakteristischen Verkalkungen der Falx cerebri zur Darstellung gebracht werden.

Nicht jede Veränderung der Falx cerebri ist also als ein Merkmal des Gorlin-Goltz-Syndroms anzusehen.

Bei der occipito-mentalen Röntgenaufnahme handelt es sich um die Darstellung einer dreidimensionalen Struktur in einem zweidimensionalen Bild mittels einer Summationsröntgenaufnahme, die besonders interpretiert werden muss.

In der vorliegenden Untersuchung ist gezeigt worden, daß das Syndrommerkmal auf die LS 4 -Form, also die auf der occipito-mentalen Summationsaufnahme plurilamellar erscheinende Verkalkung der Falx cerebri, eingeschränkt werden muß.

Es scheint jedoch sinnvoll zu sein, den vom röntgenologisch beobacht- und darstellbaren Bild abgeleiteten Begriff der "plurilamellaren Verkalkung" beizubehalten, weil er die Diagnose LS 4 Verkalkung beim Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom auf dem occipito-mentalen Summationsröntgenbild am besten beschreibt und dem geschulten Betrachter sofort einen Verdachtshinweis liefert.

Auf eine Verkalkung der Falx cerebri wird in der Literatur bei zwei weiteren Syndromen hingewiesen.

1. Bei dem Fanconi-v.Albertini-Zellweger-Syndrom (Fanconi und v.Albertini 1948).

Eine Einordnung dieser Verkalkung der Falx cerebri in die Strukturgruppen ist aufgrund der mangelnden Hinweise aus der Literatur nicht möglich. Vorspringende Stirn "frontal bossing", Hypertelorismus, tiefliegende und breite Nasenwurzel sowie Hypodontie kommen sowohl beim Gorlin-Goltz Syndrom als auch beim Fanconi-v.Albertini-Zellweger-Syndrom vor. Eine Verwechslung mit dem Gorlin-Goltz-Syndrom scheint jedoch nicht denkbar, da die sonstigen Symptome stark voneinander abweichen. Dies sind proportionierter Minderwuchs bei normalem Geburtsgewicht, angeborene Herzmißbildungen, verengte und schlitzförmige Nasenlöcher, breiter offenbleibender Mund mit vorspringendem Unterkiefer, Makroglossie, Pseudofrakturen durch allgemeine Osteoporose und Kurzhalsigkeit. Diese Verkalkungsstörungen sind durch hohe Gaben von Vitamin D weitgehend zu bessern.

2. Des weiteren bei der Erkrankung Hyalinosis Cutis et Mucosae (Urbach-Wiethe-Syndrom, Urbach 1929, Urbach und Wiethe 1929).

Eine Einteilung der Verkalkung der Falx cerebri bei diesem Syndrom (Holtz 1962, Weidner et al., Newton et al. 1971) in die lamellaren Strukturgruppen ist anhand der Literatur nicht möglich.

Das Hauptmerkmal der Erkrankung sind jedoch gelblich-weiße Knoten der Haut und gelblich-weiße Beläge der Mundschleimhaut (Shore 1974).

Intracerebrale Verkalkungen werden außerdem beschrieben:

-Bei dem Burnett's Syndrom (generalisierte Hirngewebsverkalkung, Burnett et al. 1949)

-Bei dem Norman-Tingey-Syndrom (vaskuläre und perivaskuläre Verkalkung im Putamen und Kleinhirn, Norman and Tingey 1966)

-Bei dem Fahr's Syndrom (Verkalkung der Basalganglien, Fahr 1930)

-Bei der Erkrankung Tuberos Sclerosis (Bourneville-Pringle-Syndrome, Bourneville 1880, Pringle 1890)

-Bei intracerebraler Verkalkung der Gliazellen und der Ganglienzellen im Cortex (Hirnrinde) (Whitaker 1959, Thibault und Manuelidis 1970) und Angiofibrome der Haut (Nickel und Reed 1962)

-Bei dem Sturge-Weber-Syndrom (Alexander und Norman 1960)

-Bei intracerebraler Verkalkung in Form streng einseitiger Verkalkung des Cortex (Krabbe 1934, Tönnis und Friedmann 1964) und Hämangiome der Haut und Schleimhaut im Bereich des Kopfes (Arendt 1953, Protzel 1957, Wannemacher und Forck 1970)

6. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wurden 7142 Röntgenaufnahmen von Patienten im occipito-mentalen Strahlengang auf das Vorliegen von Veränderungen im Bereich der Falx cerebri geprüft. Es kristallisierten sich vier charakteristische Erscheinungsbilder dieser Veränderungen heraus, die eindeutig vier lamellaren Strukturgruppen zugeordnet werden konnten.

Die Veränderung der Gruppe vier (LS 4) war nur bei den Patienten der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Christian-Albrechts-Universität zu Kiel mit Gorlin-Goltz-Syndrom zu finden und in Form und Ausmaß von den drei anderen lamellaren Strukturgruppen (LS 1-3) signifikant abweichend. 22 von 24 Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom wiesen diese Verkalkung auf, was einer Häufigkeit von 92 Prozent entspricht, demgegenüber besteht eine Häufigkeit von 74 Prozent der Verkalkung der Falx cerebri beim Gorlin-Goltz-Syndrom nach Auswertung der Literatur der Jahre 1894 bis 1986.

Um die Eigenheiten der vier Strukturgruppen - besonders der Gruppe vier - besser beurteilen zu können wurde ein Modell entwickelt, mit dem die dreidimensionalen Strukturen von Veränderungen im Bereich der Falx cerebri röntgenologisch nachvollzogen werden konnten. Die Veränderung beim Gorlin-Goltz-Patienten (Gruppe 4), die auf der occipito-mentalen Summationsröntgenaufnahme als plurilamellare Veränderung im Bereich der Falx cerebri erscheint, konnte als eine sichelförmige Verkalkung der Falx cerebri an der Schädelkalotte, von anterior nach posterior verlaufend, determiniert werden.

Eine ähnlich typische röntgenologisch sichtbare Veränderung im Bereich der Falx cerebri konnte in der Literatur bei anderen Syndromen nicht gefunden werden.

Es sind folgende Schlußfolgerungen zu ziehen:

Die Häufigkeit des Syndrommerkmals "Verkalkung der Falx cerebri" ist höher als bisher angenommen.

Das Vorhandensein der plurilamellar verkalkt erscheinenden Falx cerebri ist altersunabhängig und daher sehr wichtig bei der frühzeitigen Diagnose des Gorlin-Goltz-Syndroms.

Die auf der occipito-mentalen Röntgenaufnahme plurilamellar erscheinende Verkalkung der Falx cerebri ist also ein pathognomonisches Zeichen für das Gorlin-Goltz-Syndrom.

6. FORTLAUFENDE TABELLE

Literaturübersicht

Auflistung bisher veröffentlichter Artikel über das Gorlin-Goltz-Syndrom nach dem Jahr der Erscheinung geordnet.

Es wurde das Vorhandensein dreier Symptome in die Tabelle aufgenommen. Dies sind Basalzellnevi, Keratozysten der Kiefer und Falxverkalkung.

Innerhalb der Auflistung der Fallbeschreibungen der einzelnen Autoren, wurden die Patienten nach Alter und Geschlecht geordnet.

Beschreibung der verwendeten Zeichen:

- + : Das entsprechende Symptom liegt beim Patienten vor.
- : Das entsprechende Symptom liegt beim Patienten nicht vor.
- * : Das entsprechende Symptom wurde am Patienten nicht untersucht oder in der Veröffentlichung nicht eindeutig beschrieben.

!R! font 8; scpi 12; slpi 6; exit

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Jarish	1894	1	?	+	*	*
Politzer	1905	1	52 :	+	*	*
Summerhill/ Hutton	1932	1	: 16	+	*	*
Nomland	1932	1	: 38	+	*	*
Straith	1939	1	?	+	+	+
Nisbet	1943	1	: 24	+	*	*
Lehnert	1955	1	34 :	+	+	*
Gross	1958	1	9 :	+	+	*
Howell/ Caro	1959	4	1. : 8 2. : 10 3. 11 : 4. 59 :	+	- + - +	* * * *
Thoma	1959	1	: 39	+	+	*
Binkley/ Johnson	1960	1	: 30	+	+	*
Hermans	1960	1	15 :	+	*	*
Gorlin/ Goltz	1960	2	1. : 26 2. : 38	+	+	* *
Oliver	1960	1	27 :	+	*	*

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Jablonska	1961	1	: 35	+	*	*
Davidson	1962	1	33 :	+	+	+
Block/ Clendenning	1963	2	1. 40 : 2. : 49	+	+	+
Herzberg	1963	1	13 :	+	*	*
Gorlin/ Yunis	1963	5	1. : 2 2. : 8 3. : 29 4. : 40 5. 56 :	- - + + +	- - + + +	- - - + +
Rasmussen	1963	10	1. 6 : 2. 16 : 3. 18 : 4. 20 : 5. : 21 6. : 22 7. : 40 8. : 51 9. 53 : 10. 55 :	+ + + + + + + + + +	+ + + + + + + + - +	* * * * * * * * * *
Garcia	1964	1	? :	+	+	*
Pollard/ New	1964	6	1. 10 : 2. : 12 3. 21 : 4. 31 : 5. 33 : 6. 40 :	+ + + + + +	+ + + + + +	- + + - + +

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Block/ Clendenning	1964	4	1. : 32 2. : 41 3. : 47 4. : 48	+	+	+
Schonning/ Visfeldt	1964	7	1. 14 : 2. : 14 3. 18 : 4. 19 : 5. 41 : 6. 45 : 7. 74 :	- - - - + + +	+ + - - + + +	- - - - + - +
Gorlin/ Vickers	1965	6	1. 12 : 2. : 15 3. 20 : 4. : 36 5. 43 : 6. 55 :	+ - + + + -	+ + + + + +	+ + + + - -
Jones	1965	1	15 :	+	+	+
Hermans	1965	2	1. 18 : 2. 7 :	+ +	+ +	* *
Kragh	1965	1	23 :	+	+	+
Summerly	1965	2	1. : 37 2. 39 :	+ +	+ +	* *
Telle	1965	1	25 :	+	-	*
Zackheim	1966	3	1. : 17 2. : 55 3. 66 :	+ + +	+ + +	* * *

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Mordecai	1966	8	1. 19 : 2. : 22 3. 36 : 4. 42 : 5. 49 : 6. : 55 7. 52 : 8. : 72	- - + - + + + +	+ + + + - + + -	* * * * * * * *
Shroff	1966	3	1. : 17 2. : 19 3. 45 :	+ - +	+ + -	+ + +
Laugier	1966	1	65 :	+	+	+
Tobias	1967	2	1. 18 : 2. 50 :	+ +	+ +	- +
Becker	1967	4	1. 22 : 2. 43 : 3. 49 : 4. 52 :	+ + + +	+ + + +	+ + + +
Carroll	1967	1	53 :	+	-	-
Carson	1967	1	24 :	+	*	*
Ferrier	1967	4	1. 2 : 2. 15 : 3. : 24 4. 48 :	- + + +	+ + + +	+ + + +

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Gilhuus- Moe	1967	9	1. : 11 2. : 14 3. 14 : 4. : 18 5. 19 : 6. : 43 7. 45 : 8. 47 : 9. 49 :	- + - - - + + + +	+ + + + + + + + +	- + + + + + + + *
Kahn	1967	1	5 Tage	+	-	-
Readett	1967	1	: 54	+	+	+
Vilmos	1967	1	: 16	+	+	+
Katz	1968	7	1. 19 : 2. : 36 3. : 43 4. 45 : 5. 45 : 6. : 55 7. : 79	- + - + + - +	- + - + + - +	* * * * * * *
Kennedy	1968	2	1. : 11 2. : 32	- +	+ +	+ +
Mazzola	1968	2	1. : 26 2. 68 :	+ +	+ +	- +
Rubino	1968	1	: 31	+	+	-
Saxena	1968	1	48:	+	+	+

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Schoning	1968	1	51 :	+	+	-
Schweisguth	1968	1	34 :	+	+	+
Worth	1968	1	54 :	+	+	*
Bataille	1969	2	1. : 2. :	- +	+ +	- *
Cernea	1969	7	1. : 5 2. : 9 3. : 9 4. : 19 5. : 22 6. : 34 7. : 62	- - + + + + +	+ + + + + + +	- + + + + + +
Direnfeld	1969	1	24 :	+	+	+
Mc Evoy	1969	17	1. : 2. : 3. : 4. : 5. : 6. : 7. : 8. : 9. : 10. : 11. : 12. : 13. : 14. : 15. : 16. : 17. :	+ + + + + + + + + + + + + + + + +	+ + * * + * + + + + + * + + + * *	+ + * * - + - + - + - - + + + * -
		Keine Angaben über Alter und Geschlecht vom Autor!				

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Keen	1969	2 1. 2.	: 19 49 :	- +	+ +	+ -
Kopp	1969	1	41 :	+	+	+
Murphy	1969	2 1. 2.	46 : 63 :	+ +	+ +	- +
Walike	1969	1	19 :	+	+	+
Ryckeboer	1970	1	80 :	+	+	-
Holubar	1970	2 1. 2.	: 9 24 :	+ +	+ +	+ +
Kedem	1970	1	: 55	+	-	-
Schwartz	1970	1	: 12	+	+	*
Andreev	1971	1	: 37	+	-	-
Berendes	1971	2 1. 2.	39 : 64 :	+ +	+ +	* +
Bodian	1971	1	40 :	+	+	-
Lipshutz	1971	1	60 :	+	+	*
Pierard	1971	1	: 27	+	-	+
Rayne	1971	6 1. 2. 3. 4. 5. 6.	: 14 13 : 15 : 20 : 39 : : 51	- - - - - +	+ + + + + +	- + - - + -

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Schneider	1971	1	?	+	+	+
Spoor	1971	1	: 56	+	+	+
Achten	1972	1	: 58	+	+	+
Cawson	1972	3	1. : 11 2. 14 : 3. 23 :	+	+	- + +
Davidson	1972	1	35 :	+	+	+
Edwards	1972	1	77 :	+	+	*
Egmond	1972	1	11 :	+	+	+
Ellis	1972	1	: 14	-	+	+
Happle	1972	1	30 :	+	+	*
van Hecke	1972	6	1. 12 : 2. 14 : 3. 16 : 4. : 21 5. : 46 6. 53 :	+	+	+
Miller	1972	4	1. : 9 2. : 14 3. : 29 4. 82 :	+	+	* + + +
Mognahan	1972	1	23 :	+	+	-

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Rittersma	1972	15	1. : 12 2. 14 : 3. : 15 4. 17 : 5. : 20 6. 25 : 7. 25 : 8. : 30 9. 47 : 10. : 52 11. : 57 12. : 59 13. : 61 14. 61 : 15. 66 :	- + - + + - - + + + + + + + + -	+ + + + + + + + + + - - + + -	- + + + + + + + + + + + + + +
Roodra	1972	3	1. 36 : 2. 40 : 3. : 66	+ + +	+ + +	- - +
Webb	1972	1	54 :	+	+	*
Björnberg	1973	3	1. : ? 2. ? : 3. ? :	+ + +	- + +	- + +
Grellet	1973	1	: 29	+	+	+
Miller	1973	2	1. 16 : 2. : 14	+ -	+ +	- -
Fonseca	1973	1	? :	+	+	*
Kleemann	1973	1	28 :	+	+	+

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Stoelinga	1973	3	1. : 17 2. 23 : 3. 60 :	+	+	+
Wallace	1973	2	1. ? 2. : 41	+	+	+
Wanicowa	1973	1	?	+	+	-
Watt	1973	1	?	+	+	-
Bossuyt	1974	7	1. : 10 2. : 12 3. 14 : 4. : 19 5. 37 : 6. : 44 7. 53 :	+	-	-
Feman	1974	1	28 :	+	+	+
Giansanti	1974	5	1. 18 : 2. : 19 3. 20 : 4. : 43 5. : 49	+	+	*
Grellet	1974	1	: 29	+	+	-
Kotzlowski	1974	6	1. : 5 2. 7 : 3. 13 : 4. : 33 5. 34 : 6. 59 :	-	-	+

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Nieder- dellmann	1974	1	: 22	+	+	+
Repass	1974	2	1. : 15 2. 32 :	- +	+ +	+ +
Towns	1974	1	: 30	-	+	+
Amin	1975	2	1. : 61 2. 65 :	+ +	+ +	+ +
Clatchey	1975	3	1. 8 : 2. 38 : 3. : 47	- + -	+ + +	* + *
Hardt	1975	1	1. 20 : 2. 37 :	+ +	+ +	* +
Hickory	1975	1	: 11	-	+	+
Mangala	1975	1	22 :	+	-	-
Murphy	1975	1	46 :	+	+	+
Stoelinga	1975	9	1. : 12 2. 16 : 3. 17 : 4. : 18 5. : 18 6. 19 : 7. 22 : 8. : 42 9. 45 :	+ - - + + - + + +	+ - - + + - + + +	+ - * + + - + + +

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Tasanen	1975	3	1. 11 : 2. 16 : 3. : 43	+	+	+
Burket	1976	1	: 22	-	+	+
Donatsky	1976	13	1. : 12 2. 13 : 3. 17 : 4. 18 : 5. : 18 6. 20 : 7. : 24 8. 27 : 9. 27 : 10. 28 : 11. : 49 12. 53 : 13. 67 :	+	+	-
Flieger	1976	1	47 :	+	+	*
Hammami	1976	1	: 60	+	+	+
Novak/ Bloss	1976	4	1. 30 : 2. 32 : 3. : 67 4. 73 :	+	+	+
Mc Namara	1976	1	: 5	+	-	-
Wackens	1976	3	1. 15 : 2. 40 : 3. 67 :	+	+	+

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Kaskascik	1977	1	29 :	+	+	-
Peachey	1977	1	27 :	+	-	-
Poissonnet	1977	1	16 :	+	+	-
Satoh	1977	2	1. 25 : 2. 59 :	+	+	+
Heimler	1978	5	1. : 4 2. 7 : 3. : 35 4. : 53 5. 59 :	-	+	+
Labandter	1978	1	: 70	+	+	+
Lorenz	1978	3	1. : 14 2. : 20 3. : 49	-	-	+
Ludwig	1978	2	1. : 27 2. : 57	+	+	+
Martin	1978	1	80 :	+	-	-
Nakajima	1978	1	11 :	-	+	+
Cerna	1979	1	? :	+	+	+
Cutler	1979	1	28 :	+	+	+
Fröhlich	1979	1	16 :	-	+	+

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Gundlach	1979	14	1. 31 :	+	+	+
			2. 33 :	-	+	+
			3. 34 :	+	+	+
			4. 48 :	+	+	+
			5. 49 :	+	-	+
			6. 52 :	+	+	+
			7. 59 :	+	-	-
			8. 68 :	+	+	-
			9. : 16	-	+	+
			10. : 24	-	+	+
			11. : 69	+	-	+
			12. : 71	+	+	+
			13. : 72	+	+	+
			14. : 74	+	-	+
			15. : 77	+	-	+
Hawkins	1979	1	8 :	+	+	+
Naroznik	1979	1	31 :	+	+	+
Nicolai	1979	1	: 16	-	+	-
Southwick	1979	36	1. 2 :	+	+	+
			2. : 2	+	+	-
			3. 8 :	+	+	+
			4. : 10	+	-	-
			5. : 14	+	+	-
			6. : 14	+	+	+
			7. 14 :	+	+	+
			8. 15 :	+	+	-
			9. : 15	+	-	-
			10. : 15	+	+	-
			11. : 15	+	+	+

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Fortsetzung Southwick		12.	16 :	+	+	+
		13.	: 18	+	+	-
		14.	: 18	+	+	-
		15.	18 :	+	+	+
		16.	18 :	+	+	-
		17.	: 18	+	-	+
		18.	19 :	+	+	-
		19.	: 19	+	+	+
		20.	: 20	+	+	+
		21.	20 :	+	+	+
		22.	: 21	+	+	-
		23.	21 :	+	+	+
		24.	28 :	+	-	+
		25.	: 29	+	+	-
		26.	: 30	+	+	+
		27.	: 31	+	-	-
		28.	: 31	+	-	-
		29.	33 :	+	+	-
		30.	: 36	+	-	-
		31.	: 37	+	-	-
		32.	40 :	+	+	+
	33.	: 45	+	-	-	
	34.	: 46	+	+	-	
	35.	: 46	+	+	+	
	36.	: 1,5	+	+	-	
Stone	1979	1	43 :	+	+	-
Totten	1979	1	: 7	+	+	-
Cestelyn	1980	3 1.	20 :	+	+	+
		2.	21 :	+	+	+
		3.	: 25	+	+	-

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Daramola	1980	1	18 :	+	+	-
Esser	1980	1	: 22	+	+	+
Forget	1980	1	: 11	-	+	-
Pritchard	1980	4	1. : 15 2. 17 : 3. 17 : 4. 24 :	- - + +	+ + + +	+ + + +
Camisa	1981	1	: 34	+	*	*
Caro	1981	3	1. 50 : 2. : 65 3. 67 :	+ + +	+ - -	- + -
Herman	1981	1	27 :	+	+	*
Khoubes- serian	1981	1	: 32	+	+	+
Fiamminghi	1982	3	1. : 14 2. 49 : 3. 77 :	+ + +	+ + +	+ + +
Murphy	1982	4	1. 9 : 2. 14 : 3. : 25 4. 29 :	+ + + +	+ + + +	* + + +
Plaza	1982	2	1. 37 : 2. : 80	+ +	+ +	+ +

AUTOR	JAHR	FALL- ANZAHL	GESCHL. m : w	BZN	KIEFER- ZYSTEN	FALX- VERKAL.
Pineda	1983	3 1. 2. 3.	6 : : 37 46 :	+ + +	- + +	+ + +
Raggio	1983	1	: 16	-	+	+
Rogers	1983	7 1. 2. 3. 4. 5. 6. 7.	: 22 23 : : 28 34 : : 42 44 : 69 :	+ + + + + + +	+ + + - * * +	- - + + * * -
Santis	1983	1	: 9	-	+	*
Harris	1984	1	25 :	-	+	+
Hazen	1984	1	10 :	+	*	*
Heinze	1984	1	: 28	+	+	+
Kraemer	1984	1	: 8	+	+	+
Mortimer	1984	2 1. 2.	: 14 40 :	+ +	+ -	+ +
Potaznik	1984	1	23 :	+	-	+
Härle	1985	1	52 :	+	+	+
Mac Sweeney	1985	1	: 75	+	+	+

7. Literaturverzeichnis

- Achten, G., Heenen, M., de Bast, Cl., Galand, P.:
Syndrome de Gorlin. Epitheliome basocellulaires naevoides multiples.
Etude clinique et autoradiographique.
J Med Lyon 53, 1009-1015 (1972)
- Albertini, A. v.:
Histologische Geschwulstdiagnostik.
Stuttgart, Thieme Verlag, 1955
- Alexander, G.L., Norman, R.M.:
The Sturge-Weber syndrome.
Bristol, John Wright and Sons, 1960
- Amin, R.:
Basal cell naevus syndrome.
Br J Radiol 48, 402-407 (1975)
- Anderson, D. E.:
Genetics and skin tumors with a special reference to basal cell nevi,
S.91-127,
In: University of Texas (Ed.), Tumors of the Skin.
Chicago, Year Book Medical Publ, 1964
- Anderson, D.E.:
Jaw cysts and the basal cell nevus syndrom.
J Oral Surg 24, 15-26 (1972)
- Andreev, V.C.:
Basal cell nevus syndrome and Turner's syndrome in a patient.
Int J Dermatol 10, 13-16 (1971)
- Arendt, A.:
Sturge-Weber Erkrankung.
Dtsch Gesundheitsw 8, 137-141 (1953)

- Bansal, M.P., Sengupta, K.:
Basal cell naevus syndrome. Report of case.
Indian J Cancer 12, 214-218 (1975)
- Bataille, R., Vigneul, J.C., Maison, I.:
Deux cas de naevomatose.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 70, 305-306 (1969)
- Becker, M.H.:
Basal cell nevus syndrome: It's roentgenologic significance.
Am J Roentgenol 99, 817-825 (1967)
- Becker, S., Lambrecht, J.Th., Sterry, W.:
Extreme Verläufe beim Gorlin-Goltz-Syndrom und Vorschläge zur
Vorsorge.
Dtsch Zahnärztl Z 40, 531-532 (1985)
- Beddis, I.R., Mott, M.G., Bullimore, J.:
Case report: Nasopharyngeal rhabdomyosarcoma and Gorlin's naevoid basal
cell carcinoma syndrome.
Med Pediatr Oncol 11, 178-179 (1983)
- Benedetto, A.V.:
Basal cell nevus syndrome.
J Dermatol Surg Oncol 9, 502 (1983)
- Bergerhoff, W.:
Intracranielle Verkalkung, S. 226-276,
In: Ollson, O., Strand, F., Vieten, H., Zuppinger, A., (Hrsg.):
Handbuch der medizinischen Radiologie, Vol. 7,
Berlin, Springer Verlag, 1963
- Berendes, U.:
Die klinische Bedeutung der onkotischen Phase des Basalzellnaevus-
Syndroms.
Hautarzt 22, 261-263 (1971)
- Beyrent, J.R.:
Multiple dentigerous cysts in four members of a family.
J Am Dent Assoc 25, 623-625 (1938)

Binkley, G.W., Johnson, L.H.H.:
Epithelioma adenoides cysticum: Basal cell nevi, agenesis of the corpus callosum and dental cysts.
A M A Arch Dermatol 81, 73-84 (1960)

Björnberg, A., Magnusson, B.-L.:
Basalcellsnaevus-syndromet.
Läkartidningen 70, 478-481 (1973)

Block, J.B., Clendenning, W.E.:
Parathyroid hormone hyporesponsiveness in patients with basal cell nevi and bone defects.
New Engl J Med 268, 1157-1162 (1963)

Bodian, E.:
Basal-cell nevus syndrome.
Arch Dermatol 103, 553 (1971)

Bossuyt, M., Degreef, H., Verhoeve, L.:
Het basocellulaire naevus syndroom.
Arch Belg Dermatol 30, 1-13 (1974)

Bourneville, D.:
Sclereuse tubereuse des circonvolutions cérébrales. Idiotie et épilepsie hemiplégique.
Arch Neurol (Paris) 1, 81-91 (1880)

Boyer, B.E., Martin, M.M.:
Marfan's syndrom: Report of case manifesting giant bone cyst of mandibel and multiple basal cell carcinomata.
Plast Reconstr Surg 22, 257-265 (1968)

Brailsford, J.F.:
The Radiology of Bones and Joints.
Baltimore, The Williams and Wilkins Co., 274-298, (1944)

Burket, R.L., Rauh, F., Rauh, J.L.:
Gorlin's syndrom: Ovarian fibromas at adolescence.
Obstet Gynecol 47, 43s-46s (1976)

Burnett, C., Commons, R.R., Albright, F.:
Hypercalcemia without hypercalcuria or hypophosphatemia, calcinosis and renal insufficiency: a syndrome following prolonged intake of milk and alkali.
New Engl J Med 240, 787-794 (1949)

Camisa, C.:
The nevoid basal-cell carcinoma syndrome.
J Dermatol Surg Oncol 7, 893-896 (1981)

Camp, J. D.
Intercranial calcification and it's roentgenologic significance.
Am J Roentgenol 23, 615-624 (1929)

Carando, Q.:
Le calcificazioni della gran falce cerebrale.
Riv Radiol Med 6, 363-376 (1931)

Caro, F.A.R., Alfonso, R.:
Nevoid basal cell carcinoma syndrome.
Bol Asoc Med PR 73, 221-226 (1981)

Catania, A.F.:
Report and comment on an unusual case of multiple follicular cyst with recurrence.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 5, 895-906 (1952)

Cawson, R.A., Kerr, G.A.:
The syndrome of jaw cysts, basal cell tumors and skeletal anomalies.
Proc R Soc Med 57, 799-801 (1964)

Cerna, M., Vosmik, F.:
Familial incidence of basal cell naevus (Gorlin's syndrome).
Review with case report.
Cesk Dermatol 53, 96-103 (1978)

- Cernea, P.:
Naevomatose baso-cellulaire.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 70, 181-226 (1969)
- Cesteleyn, L., Schautteet, H.:
Klinische observatie van achttien gevallen van het baso-
cellulaire-naevus-syndroom.
Acta Stomatol Belg 78, 28-311 (1981)
- Cesteleyn, L., Schautteet, H., Cuvelier, C.
Het basocellulair naevussyndroom met sinusale
verwikkelingen.
Acta Otorhinolaryngol Belg 34, 594-610 (1980)
- Cestelyn, L., Wierich, W.:
Das Gorlin-Goltz-Syndrom.
Z Stomat 81, 149-154 (1984)
- Clarkson, P., Wilson, H.:
Two cases of basal cell congenital naevus.
Proc R Soc Med 53, 295-296 (1960)
- Mc Clatchey, K., Batsakis, J.G., Hybels, R., Van Wieren,
C.R.:
Odontogenetic keratocysts and nevoid basal cell carcinoma
syndrome.
Arch Otolaryngol 101, 613-616 (1975)
- Clendenning, W.E., Block, J.B., Radde, I.C.:
Basal cell nevus syndrome.
Arch Dermatol 90, 38-53 (1964)
- Cramer, H., Niederdellmann, H.:
Cerebral gigantism associated with jaw cyst basal cell
naevoid syndrome in two families.
Arch Psychiatr Nervenkr 233, 111-124 (1983)
- Cutler, T.P., Holden, C.A., Macdonald, D.M.:
Multiple naevoid basal cell carcinoma syndrome.
Clin Exp Dermatol 4, 373-379 (1979)

Daramola, J.O., Komolafe, O.F., Ajagbe, H.A.:
Syndrome of multiple jaw cysts, skeletal anomalies and basal
cell nevi: Report of a case.
J Natl Med Assoc 72, 259-262 (1980)

Davidson, F.:
Multiple naevoid basal cell carcinomata and associated con-
genital abnormalities.
Br J Dermatol 74, 439-444 (1962)

Davidson, F., Key, J.J.:
Multiple naevoid basal cell carcinomata and associated con-
genital abnormalities.
Proc R Soc Med 57, 891-897 (1964)

Deutsch, L.:
Über einen Fall von multiplen intracraniellen Verkalkungen
nebst einer Variante des Ventrikelsystems.
Z Nervenheilk 137, 292-307 (1935)

Delaire, J., Billet, J.:
Traitement chirurgical conservateur des kystes epidermoides
de la naevomatose baso-cellulaire.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 81, 18-28 (1980)

Van Dijke, E., Sanderink, J.F.H.:
Basal cell naevus syndrome.
Dermatology 134, 101-106 (1967)

Direnfeld, V.N., Sabin, M., Laskin, D.M.:
Basal cell naevus syndrome. Report of case.
J Can Dent Ass 35, 545-550 (1969)

Donatsky, O., Hjorting-Hansen, E., Philipsen, H.P.:
Clinical, radiologic and histopathologic aspects of 13
cases of nevoid basal cell carcinoma syndrome.
Int J Oral Surg 5, 19-28 (1976)

Donatsky, O., Hjorting-Hansen, E.:
Recurrence of the odontogenetic keratocysts in 13 patients
with the nevoid basal cell nevus syndrome: A 6 year follow-
up.
Int J Oral Surg 9, 173-179 (1980)

Dunnick, R.N., Head, G.L., Peck, G.L., Yoder, F.W.:
Nevoid basal cell carcinoma syndrome: Radiographic manifes-
tations including cystlike lesions of the phalanges.
Radiology 127, 331-334 (1978)

Dyke, C.G.:
Indirect signs of brain tumor as noted in the routine roent-
gen examinations.
Am J Roentgenol 23, 598-606 (1930)

Edwards, J.L., McMillan, M.D.:
Jaw cysts and the basal-cell naevus syndrome: Cyst recur-
rence in a bone graft.
NZ Dent J 68, 229-237 (1972)

Van Egmond, H., de Schrijver, F., Bettens, G.:
Basaalcel carcinoma syndroom.
Acta Paediatr Belg 26, 25-40 (1972)

Einfeld, H.:
Keratozysten: Ihre Erbllichkeit und Beziehung zum BNS.
Dtsch Zahnärztebl 92, 34-37 (1983)

Einfeld, H.:
Bei Keratozysten auch an Gorlin-Goltz-Syndrom denken.
Zahnärztl Mitt 4, 337-344 (1987)

Ellis, D.J.:
Nevoid basal cell carcinoma syndrome: Report of case.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 30, 851-856 (1972)

Esser, R., Bohnert, B.:
Neurologic symptoms of basal cell nevus syndrome.
Eur Neurol 19, 335-338 (1980)

Ewers, R., Härle, F.:
Die exspektrativ therapeutische Entfernung der
Keratozysten.
DTSCH ZAHNÄRZTL Z 40, 645-647 (1985)

Fahr, T.:
Idiopathische Verkalkung der Hirngefäße.
Z Allg Path Anat 50, 129-133 (1930)

Feman, S.S., Apt, L., Roth, A.M.:
The basal cell nevus syndrome.
Am J Ophthalmol 78, 222-228 (1974)

Ferrier, P. E., Hinrichs, W.L.:
Basal-cell carcinoma syndrome.
Amer J Dis Child 113, 538-545 (1967)

Fiamminghi, L., Gazzotti, A., Bonanini, M., Bozzetti, A.:
La nevosomatosi basocellulare: una sindrome di interesse
stomatologico.
Minerva Stomatol 31, 443-448 (1982)

Flieger, S., Saronowska, I., Raszeja-Kotelba, B.:
Basocelular nevus carcinoma syndrome.
Czech Stomatol 29, 681-685 (1976)

Fonseca, E., Regadera, J.F., Patron, M.:
Sindrome nevico de celulas basales.
Act Dermatol Syph 73, 99-104 (1982)

Forget, D.:
Syndrome de Gorlin: Présentation d'un cas et revue de la
littérature.
J Can Dent Assoc 46, 318-326 (1980)

Forssell, K.:
The primordial cyst: A clinical and radiographic study.
Proc Fin Dent Soc 76, 129-174 (1980)

Fröhlich, M.:

Basalzellnaevussyndrom - der interessante Fall.
Stomatol DDR 34, 580-584 (1983)

Garcia-Perez, A., Carapeto, F.J., Aparicio, M.:

Sindrome del nevus basocelular: Estudio de un caso.
Act Dermatol Syph 64, 153-164 (1973)

Gerber, N.J.:

Zur Pathologie und Genetik des Basalzell-Naevus Syndroms.
Human Genet 1, 354-373 (1965)

Giansanti, J.S., Baker, G.O.:

Nevoid basal cell carcinoma in negroes: Report of five cases.

J Oral Surg 32, 138-144 (1974)

Gilhuus-Moe, O., Haugen, L.K., Dee, P.M.:

The syndrome of multiple cysts of the jaws, basal cell carcinomata and skeletal anomalies.

Brit J Oral Surg 5, 211-222 (1967)

Gorlin, R.J., Goltz, R.W.:

Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib: A syndrome.

New Engl J Med 18, 908-912 (1960)

Gorlin, R.J., Pindborg, J.J.:

Syndromes of the head and neck.

J Oral Maxillofac Surg 40, 400-409 (1982)

Gorlin, R.J., Sedano H.O.:

Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome, S.455-473,
In: Vinken, P.J. & Bruyn, G.W. (Ed.)

Handbook of clinical neurology. Vol. 14: The Phakomatoses.
Amsterdam, North Holland Publ Comp, 1972

Gorlin, R.J., Yunis, J.J., Tuna, N.:
Multiple basal cell naevi, odontogenetic keratocysts and skeletal anomalies. A syndrome.
Acta Derm Venereol 43, 39-55 (1963)

Gorlin, R.J., Vickers, R.A., Kelln, E., Williamson, J.J.:
The multiple basal-cell-nevi syndrome.
Cancer 8, 89-104 (1965)

Gorlin, R.J., Yunis, J.J., Tuna, N.:
Multiple nevoid basal cell carcinoma, odontogenetic keratocysts and skeletal anomalies.
Acta Derm Venereol 43, 39-55 (1963)

Grellet, M., Minc, H., Wechler, J.:
Un cas de naevomatose baso-cellulaire.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 74, 97-110 (1973)

Gross, P.P.:
Epithelioma adenoides cysticum with follicular cysts of maxilla and mandibula: Report of case.
J Oral Surg 11, 160-165 (1958)

Gundlach, K.K.H., Kiehn M.:
Multiple basal cell carcinomas and keratocysts - the Gorlin and Goltz syndrome.
J Maxillofac Surg 7, 299-307 (1979)

Härle, F., Stoll, P., Schilli, W.:
Rezidiv einer Keratozyste bei Gorlin-Goltz-Syndrom im Knochentransplantat.
Dtsch Z Mund Kiefer GesichtsChr 9, 34-37 (1985)

Hardt, N.P., Steinhäuser, E.W.:
Differentialdiagnose von Kieferkeratozysten beim Gorlin-Syndrom.
Zahnärztl Prax 1, 96-100 (1975)

Harris, S.A., Large, D.M.:
Gorlins's syndrome with a cardiac lesion and jaw cysts with
some unusual histological features.
Int J Oral Surg 13, 59-64 (1984)

Hammami, H., Faggioni, R., Streiff, E.B., Daiker, B.:
Le syndrome d'épithéliomatose naevobasocellulaire multiple.
Ophthalmologica 172, 382-399 (1976)

Happle, R., Kupferschmid, A.:
A further case of basal cell nevus syndrome and structural
chromosome abnormalities.
Human Genet 15, 287-288 (1972)

Hazen, P.G., Taub, S.J.:
Basal cell nevus syndrome.
Dermatologica 168, 287-289 (1984)

Hawkins, J.C., Hoffman, H.J., Becker, L.E.:
Multiple nevoid basal-cell carcinoma syndrome (Gorlin's
syndrome): Possible confusion with metastatic
medulloblastoma.
J Neurosurg 50, 100-102 (1979)

Heimler, A., Friedman, E., Rosenthal, D.:
Naevoid basal cell carcinoma syndrome and Charcot-Marie-
Tooth disease.
J Med Genet 15, 288-291 (1978)

Heinze, H.-J., Weißenborn, K., Fuhrmann, H.:
Differentialdiagnostische Probleme beim Basalzellnaevus-
Syndrom.
Akt Neurol 11, 54-55 (1984)

Hermann, G., Som, P.:
Case report 135.
Skeletal Radiol 6, 62-64 (1981)

Hermans, E. H.:
The fifth Phacomatosis.
Dermatologica 130, 446-476 (1965)

Herzberg, J.J., Wiskemann, A.:
Die fünfte Phakomatose.
Dermatol Monatsschr 126, 106-109 (1963)

Hickory, J.E., Gilliland, R.F., Wade, W.M.:
Conservative treatment of cysts of the jaws in nevoid basal
cell carcinoma syndrome: Report of case.
J Oral Surg 33, 693-697 (1975)

Holtz, K.H.:
Über Gehirn- und Augenveränderungen bei Hyalinosis cutis et
mucosae mit Autopsiebefund.
Arch Klin Exp Dermatol 214, 289-306 (1962)

Holubar, K., Matras, H.:
Ein Beitrag zur Klinik und Histologie des Basalzellnaevus-
syndroms.
Dtsch Zahn Mund Kieferheilk 55, 3-29 (1970)

Holubar, K., Matras, H.:
Multiple palmar basal cell epitheliomas in basal cell nevus
syndrome.
Arch Dermatol 1, 679-682 (1970)

Howell, J.B., Caro, M.R.:
The basal-cell nevus.
Arch Dermatol 79, 67-80 (1959)

Howell, J. B., Caro, M.R.:
The basal-cell nevus.
Arch Dermatol 118, 813-826 (1982)

Howell, J.B., Freeman, R.G.:
Structure and significance of the pits with their tumors in
the nevoid basal cell carcinoma syndrome.
J Am Acad Dermatol 2, 224-238 (1980)

Jablonski, S.:
Illustrated dictionary of eponymic syndromes and their
diseases and their synonyms.
Philadelphia, W.B. Saunders Company, 125-126, 1969

Jablonska, St.:
Basaliome naevoider Herkunft.
Hautarzt 4, 147-157 (1961)

Janker, R.:
Der Falxknochen.
Fortschr Geb Roentgenstr Nuklearmed 71, 114-118 (1949)

Jarisch, W.:
Zur Lehre von den Hautgeschwülsten.
Arch Dermatol Syph 28, 163-222 (1894)

Jones, K.L., Wolf, P.L., Jensen, P., Dittrich, H.,
Benirschke, K., Bloor, C.:
The Gorlin syndrome: A genetically determined disorder
associated with cardiac tumor.
Am Heart J 111, 1013-1015 (1986)

Jones, J.E., Desper, P.C., Welton, W.A., Flink, E.B.:
The nevoid basal cell carcinoma syndrome.
Arch Intern Med 115, 723-729 (1965)

Jong de, P.T.V.M., Bistervels, J.H.G.M., Cosgrove, J., de
Grip, G.:
Les fibres à myéline dans le cadre du syndrome
d'épithéliomatose naevobasocellulaire multiple.
Bull Soc Belge Ophthalmol 211, 119-124 (1985)

Kahn, L.B., Gordon, W.:
The basal cell naevus syndrome: Report of case.
S Afr Med J 41, 832-835 (1967)

Kakascik, G.E., LoVerme, S.R., Tutela, R.R.:
Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome.
Am Surg 43, 617-620 (1977)

Katz, J., Savin, R., Spiro, H.M.:
The basal cell nevus syndrome and inflammatory disease of
the bowel.
Am J Med 44, 483-488 (1968)

Kedem, A., Even-Paz, Z., Freund, M.:
Basal cell nevus syndrome associated with malignant
melanoma of the iris.
Dermatologie 140, 99-106 (1970)

Keen, R.R.:
Multiple basal-cell nevoid syndrome: Report of cases.
J Oral Surg 27, 404-408 (1969)

Kennedy, J.W., Abbott, P.L.:
Nevoid basal-cell carcinoma syndrome. Report of two cases.
J Oral Surg 26, 406-414 (1968)

Khoubesserian, P., Baleriaux, D., Toussaint, D., Telerman-
Toppet, N., Coers, C.:
Adult form of basal cell naevus syndrome: A family study.
J Neurol 226, 157-168 (1981)

Kirsch, Th.:
Pathogenetische Beziehung zwischen Kieferzysten und
Hautveränderungen unter besonderer Berücksichtigung der
Hautkarzinomatose.
Schweiz Monatsschr Zahnmed 66, 687-701 (1956)

Kleemann, W.:
Bedeutung der multiplen Basaliome beim Gorlin-Goltz-
Syndrom.
Z Hautkr 48, 1049-1056 (1973)

Kopp, W K., Klatell, J., Blake, M.:
Basal-cell nevus syndrome with other abnormalities. Report
of case.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol 27, 9-14 (1969)

Kozlowski, K., Baker, P., Glasson, M.:
Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome.
Pediatr Radiol 2, 185-190 (1974)

Krabbe, K.H.:
Facial and meningeal angiomatosis associated with
calcifications of brain cortex: Clinical and anatomo-
pathologic contribution.

Arch Neurol Psychiatr 32, 737-755 (1934)

Kraemer, B.B.:
Fibrosarkoma of ovary.
Am J Surg Pathol 8, 231-236 (1984)

Kragh, L.V., Grotting, J.K.:
Multiple basal cell epithelioma: Jaw, cyst, syndrome.
Minn Med 48, 575-576 (1965)

Kremser, K.:
Der Falxknochen.
Fortschr Geb Roentgenstr Nuklearmed 83, 885-887 (1955)

Krompecher, E.:
Der Basalzellenkrebs.
Jena, Fischer Verlag, 1903

Labandter, H.P.:
5-fluorouracil in management of Gorlin's syndrome.
New Engl J Med 298, 913 (1978)

Lambrecht, J.Th., Sojka-Raytscheff, A., Brix, F.:
Computertomographische Befunde des Hirnschädels bei Patien-
ten mit Gorlin-Goltz-Syndrom.
Dtsch Zahnärztl Z 40, 529-530 (1985)

Landais, H.:
Un cas de naevomatose baso-cellulaire.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 71, 625-628 (1970)

Laugier, P.:
Syndrome naevique a predominance baso- cellulaire (5e
phacomatose).
Ann Derm Venereol 93, 361-372 (1966)

Lehnert, K.:
Multiple Kieferzysten bei Atherom der Mundschleimhaut und
hyperkeratotischen Hautveränderungen.
Dtsch Zahnärztl Z 10, 214-219 (1955)

Leiber, B., Olbrich, G.:
Die klinischen Syndrome. Bd.1
München, Urban & Schwarzenberg, 346, 1972

Levin, J.J.:
Intracranial calcification.
Br J Surg 14, 215-223 (1926/27)

Leppard, B.J.:
Skin cysts in the basal cell naevus syndrome.
Clin Exp Dermatol 8, 603-612 (1983)

Lindeberg, H., Halaburt, H., Larsen, P.O.:
The nevoid basal cell carcinoma syndrome.
J Maxillofac Surg 10, 246-249 (1983)

Lindeberg, H., Larsen, P.:
Det naevoide basalcellekarcinom syndrom.
Tandlægebladet 88, 329-336 (1984)

Lindenberg, H., Jepsen, F.L.:
The nevoid basal cell carcinoma syndrome.
J Cutan Pathol 10, 68-72 (1983)

Lipshutz, H., Abramson, B.:
Basal cell nevus syndrome in a negro: Case report.
Plast Reconstr Surg 47, 293-295 (1971)

Littler, B.O.:
Gorlin's syndrome and the heart.
Br J Oral Surg 17, 135-146 (1979-80)

Löw-Deer, A.:
Intrakranielle Verkalkungen im Röntgenbild.
Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed 45, 420-449 (1932)

Lorenz, R., Fuhrman, W.:
Familial basal cell nevus syndrome.
Human Genet 44, 153-163 (1978)

Ludwig, H.:
Das Gorlin-Goltz-Syndrom.
Dtsch Z Mund Kiefer GesichtsChir 2, 51-54 (1978)

Maddox, W.D.:
Multiple basal cell tumors, jaw cysts und skeletal defects,
a clinical syndrome.
Thesis, University of Minnesota (1962)

Marcos, M.V., Querol, X., Armengol, A., R.-Hierro, F.,
Cruz, M.:
Sindrome del nevus de celulas basales y gigantismo.
An Esp Pediatr 16, 513-519 (1982)

Martin, S., Waismann, M.:
Basal cell nevus syndrome in a black patient.
Arch Dermatol 114, 1356-1357 (1978)

Mason, J.K., Helwig, E.B., Graham, J.H.:
Pathology of the nevoid basal cell carcinoma syndrome.
Arch Path Lab Med 79, 401-408 (1965)

Mayer, E.G.:
Diagnose und Differentialdiagnose in der Schädelröntgenologie.
Wien, Springer Verlag, 87-126, 1959

Mazzola, S., Castrucci, A.:
Sindrome di Gorlin: contributo dell'indagine radiologica.
Nunt Radiol 4, 1269-1280 (1968)

Mc Evoy, B.F.:
Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome radiological manifestations.
Br J Radiol 42, 24-28 (1969)

Mc Sweeney, J.E., Forbes, A., Manhire, A.R., Lees, W.R.:
Gorlin's syndrome.
J R Soc Med 78, 253-255 (1985)

Miller, R.F., Cooper, R.R.:
Nevoid basal cell carcinoma syndrome: Case report.
Clin Orthop 89, 246-252 (1972)

Mordecai, L.R.:
Basal cell nevus syndrome.
J Nat Med Assoc 58, 32-37 (1966)

Mortimer, P.S., Geaney, D.P., Liddel, K., Dawber, R.P.R.:
Basal cell naevus syndrome and intracranial meningioma.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 47, 210-212 (1984)

Moynahan, E.J.:
Multiple basal cellnaevus syndrome- successful treatment of basal cell tumours with 5-flourouracil.
Proc R Soc Med 66, 627-628 (1972)

Murphy, J.T.:
Intracranial calcifications.
Radiology 11, 213-216 (1928)

Murphy, K.J.:

Subcutaneous calcification in the nevoid basal-cell carcinoma syndrome: Response to parathyroid hormone and relationship to pseudo-hypoparathyroidism.
Clin Radiol 20, 287-293 (1969)

Murphy, K.J., Tenser, R.B.:

Metastatic basal cell carcinoma with squamous appearances in the naevoid basal cell carcinoma syndrome.
Br J Plast Surg 28, 331-334 (1975)

Murphy, M.J., Tenser, R.B.:

Nevoid basal cell carcinoma syndrome and epilepsy.
Ann Neurol 11, 372-376 (1982)

Naguib, M.G., Sung, J.H., Erickson, D.L., Gold, L.H.A., Seljeskog, E.L.:

Central nervous system involvement in the nevoid basal cell carcinoma syndrome: Case report and review of the literature.

Neurosurgery 11, 52-56 (1982)

Nakajima, T., Yokobayashi, T., Onishi, M.:

Basal cell nevus syndrome: A case report.
Int J Oral Surg 8, 63-66 (1979)

Mc Namara, R.J.:

Nevoid basal cell carcinoma syndrome.
Cutis 18, 205-209 (1976)

Naroznik, K., Szyroki, L., Stawaarczyk, W.:

Über einen Fall von Gorlin-Syndrom.
Dermatol Monatsschr 165, 125-130 (1979)

Newton, F.H.:

Neurologic involvement in Urbach-Wiethe's disease.
Neurology (Minneapolis) 21, 1205-1213 (1971)

- Nickel, W.R., Reed, W.B.:
Tuberous sclerosis.
Arch Dermatol 85, 209-226 (1962)
- Nicolai, J.P.:
The basal cell naevus syndrome and palmar cysts.
Handchir Mikrochir Plast Chir 11, 98-101 (1979)
- Niederdellmann, H.:
Kieferzysten - Leitsymptom für Gorlin-Goltz-Syndrom.
Dtsch Zahnärztl Z 29, 950-953 (1974)
- Nisbet, T.W.:
Multiple basal cell epitheliomas originating from
congenital pigmented basal cell nevi.
Arch Dermatol Syph 47, 373-381 (1943)
- Normen, R.M., Tingey, A.H.:
Syndrome of microencephaly, striocerebellar calcification
and leukodystrophy.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 29, 157-163 (1966)
- Nomland, R.:
Multiple basal cell epitheliomas originating from
congenital pigmented basal cell nevi.
Arch Dermatol Syph 25, 1002-1008 (1932)
- Novak, D., Bloss, W.:
Röntgenologische Aspekte des Basalzell-Naevus-Syndroms.
Fortschr Geb Roentgenstr Nuklearmed 124, 11-16 (1976)
- Oliver, R.M.:
Basal-Cell Nevus.
Arch Dermatol 81, 284-289 (1960)
- Olson, R.A.J., Stroncek, G.G., Scully, J.R., Govin, L.:
Nevoid basal cell carcinoma syndrome: review of the
literature and report of a case.
J Oral Surg 39, 308-312 (1981)

Ottinger, L.W.:
Case reports of the Massachusetts General Hospital. Case
report 10-1986.
New Engl J Med 314, 700-706 (1986)

Parnitzke, K.H.:
Falxverkalkungen in Klinik und Röntgenbild.
Dtsch Z Nervenheilk 59, 81-96 (1948)

Peachey, R.D.G.:
Multiple basal cell epithelioma and skeletal changes.
Br J Dermatol 97, 72-73 (1977)

Philipsen, H.P.:
Om keratocyster (kolesteatomer) i kæberne.
Tandlægebladet 60, 963-980 (1956)

Philipsen, H.P., Fejerskov, O., Donatsky, O., Hjorting-
Hansen, E.:
Ultrastructure of epithelial lining of keratocysts in the
nevroid basal cell carcinoma syndrome.
Int J Oral Surg 5, 71-81 (1976)

Pierard, J., Van Hecke, E.:
Basal cell naevus syndrome.
Arch Belg Dermatol Syphiligr 27, 113-122 (1971)

Pindborg, J.J., Hansen, J.:
Studies on odontogenetic cyst epithelium.
Acta Pathol Microbiol Immunol Scand 58, 283-284 (1963)

Pineda, M., Seguias, C., Fabregues, I., Asprer, J., Fernan-
des-Alvares, E.:
Quinta facomatosis. Síndrome del carcinoma basocelular
nevoide multiple.
Med Clin 81, 813-816 (1983)

Plante, P., Beauvais, P., Dijan, F.:
Un nouveau cas de naevomatose baso-cellulaire.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 79, 411-418 (1978)

Plaza, R., Rodriguez, E., Castillo, E.:
Two cases of nevoid basal cell carcinoma syndrome.
Red Cross Cent Burn Plast Surg 71, 114-119 (1982)

Pringle, J.J.:
Case of congenital adenoma sebaceum.
Br J Dermatol 2, 1-14 (1890)

Pritchard, L. J., Delfino, J.J., Ivey, D.M., Sclaroff, A.,
Giglio, J.:
Variable expressivity of the multiple nevoid basal cell
carcinoma syndrome.
J Oral Maxillofac Surg 40, 261-269 (1982)

Protzel, M.S.:
Sturge-Weber syndrome.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 10, 388-399 (1957)

Pollard, J.J., New, P.F.J.:
Hereditary cutaneomandibular polyoncosis.
Radiology 82, 840-849 (1964)

Pollitzer, J.:
Eine eigentümliche Karzinose der Haut.
Arch Dermatol Syph 76, 323-345 (1905)

Potaznik, D., Steinherz, P.:
Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome and Hodgkin's
disease.
Cancer 53, 2713-2715 (1984)

Raggio, M., Kaplan, A.L., Harberg, J.F.:
Recurrent ovarian fibromas with basal cell nevus syndrome.
Obstet Gynecol 61, 95s-96s (1983)

Randall, W.:
The basal cell nevus syndrome.
Pa Acad Ophthalmol Otolaryng 35, 8-12 (1982)

Rater, J.C., Selke, A.C., Van Epps, E.F.:
Basal cell nevus syndrome.
Am J Roentgenol 103, 589-594 (1968)

Rasmussen, P.E.:
Follikulære kæbecyster, basalcelletumorer og
knogleanomaler som led i et hereditært syndrom.
Nord Med 69, 606-613 (1963)

Rayne, J., Orth, D.:
The multiple basal cell naevi syndrome.
Br J Oral Surg 9, 65-71 (1971)

Readett, M.D., Samuels, M.J.:
Gorlin's syndrome.
Br J Clin Pract 21, 373-374 (1967)

Repass, J.S., Grau, W.H.:
The basal cell nevus syndrome: Report of two cases.
J Oral Surg 32, 227-232 (1974)

Rhea, J.T., Deluca, S.A.:
Benign intracranial calcification.
Am Family Physician 27, 151-152 (1983)

Robertson, G.E.:
The roentgenographic appearance of the falx cerebri.
Am J Roentgenol 56, 320-332 (1946)

Rogers, P.A.:
The ophtalmological significance of the basal cell naevus
syndrome.
Aust J Ophtalmol 11, 275-279 (1983)

Roorda, L.A.M.:
Basaalcelnaevi-syndroom.
Ned Tijdschr Geneeskd 116, 1644-1649 (1972)

- Rubino, V.H., Sammartino, C.A., Johnson, E.S.:
Basal cell nevus syndrome: Report of case.
J Oral Surg 26, 665-668 (1968)
- Santis, H.R., Nathanson, N.R., Bauer, S.B.:
Nevoid basal cell carcinoma syndrome associated with renal
cysts and hypertension.
J Oral Surg 55, 127-132 (1983)
- Saxena, O., Ojha, D.G., Sharma, R.K.:
Naevoid basal-cell carcinoma syndrome.
J Indian Med Assoc 51, 346-348 (1968)
- Satoh, M., Fukazawa, H., Yagawa, K., Endo, H., Suzuki, A.,
Yanagisawa, T., Kojima, M.:
Two cases of basal cell carcinoma syndrome.
Acta Pathol Jpn 27, 713-727 (1977)
- Schmallenbach, H.J.:
Das Basalzell-Naevus-Syndrom.
Dtsch Zahnärztl Z 25, 350-358 (1970)
- Schneider, I., Pokorny, L., Husz, S.:
Basalsejtes carcinoma syndroma.
Orv Hetil 112, 1848-1851 (1971)
- Schønning, L., Visfeldt, J.:
The syndrome of jaw cysts -basal cell carcinomas: Skeletal
anomalies.
Acta Derm Venerol 44, 437-444 (1964)
- Schwartz, S.H., Blankenship, B.J., Stout, R.A.:
Multiple basal cell nevus syndrome: Report of case.
J Oral Surg 28, 523-527 (1970)
- Schweisguth, O., Gerard-Marchant, R., Lemerle, J.:
Nævomatose basocellulaire association a un rhabdomyosarcome
congenital.
Arch Fr Pediatr 25, 1083-1093 (1968)

Shapiro, M.J.:

Basal cell nevus syndrome: a case report with associated carcinoma of the maxilla.

Laryngoscope 80, 777-787 (1970)

Shore, R.N.:

Lipoid proteinosis.

Arch Dermatol 110, 591-594 (1974)

Shroff, F.R., Smith, J.L.:

Multiple cysts of the jaw, basal cell carcinomas and bifid ribs.

NZ Dent J 62, 37-38 (1962)

Southwick, J.G.:

The basal cell nevus syndrome.

Cancer 44, 2294-2305 (1979)

Spoor, H.:

Basal cell nevus syndrome.

Arch Dermatol 104, 445-446 (1971)

Stoelinga, P.J.W., Cohen, M.M., Morgan, A.F.:

The origin of keratocysts in the basal cell nevus syndrome.

J Oral Surg 33, 659-663 (1975)

Stone, S.P.:

Basal cell nevus syndrome and adenocarcinoma of the colon.

Int J Dermatol 18, 398-401 (1979)

Strait, F.E.:

Hereditary epidermoid cysts of the jaws.

Am J Orthod Oral Surg 25, 673-691 (1939)

Summerhill, F., Hutton J.G.:

Multiple benign cystic epithelioma.

Arch Dermatol Syph 26 854-864 (1932)

Summerly, R.:
Basal-cell carcinoma.
Brit J Derm 77, 9-15 (1965)

Tasanen
Telle, B.:
Multiple Basaliome bei einem jungen Mann.
Dermatol Wochenschrift 151, 1425-1431 (1965)

Thibault, J.H., Mannelidis, E.E.:
Tuberous sclerosis in a premature infant.
Neurology 20, 139-146 (1970)

Thoma, K.H.:
Polycystoma.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 12, 484-488 (1959)

Thoma, K.H., Blumenthal, F.R.:
Heredity and cyst formation.
Am J Orthodontics 32, 273-281 (1946)

Tobias, Cs.:
Zum Basalzellnaevus-Kiefercysten-Syndrom (Ward-Syndrom) mit
familiärem Auftreten.
Schweiz Med Wochenschrift 29, 949-953 (1967)

Tönnis, W., Friedmann, G.:
Röntgenographische und klinische Befunde bei 23 Patienten
mit Sturge-Weber Erkrankung.
Zentralbl Neurochir 25, 1-10 (1964)

Torok, J.A., Camisa, C., Williams, H.:
The nevoid basal-cell carcinoma syndrome resulting in chro-
nic iron-deficiency anemia.
J Dermatol Surg Oncol 8, 960-963 (1982)

Totten, J.R.:
Multiple basal cell naevi syndrome: mangement of the young
patient.
Br J Oral Surg 17, 147-156 (1980)

Towns, T.M., Lagattuta, V.:
Basal cell nevus syndrome: 20-year follow-up.
J Oral Surg 32, 50-53 (1974)

Urbach, E.:
Über eine familiäre lokale Lipoidose der Haut und der
Schleimhäute auf Grundlage einer diabetischen Stoffwechsel-
störung.

Arch Dermatol Syph 159, 451-466 (1929)

Urbach, E., Wiethel, C.:
Lipoidosis cutis et mucosae.
Virchows Arch Pathol Anat 273, 285-319 (1929)

Van Hecke, E.:
Basal cell nevus syndrome.
Arch Belg Dermatol Syphiligr 28, 429-431 (1972)

Vilmos, G., Levente, P.:
A Gorlin-Goltz-syndroma.
Orv Hetil 122, 1967-1969 (1981)

Voorsmit, R.A.C.A.:
The incredible keratocyst.
Dtsch Zahnärztl Z 40, 641-644 (1985)

Wackens, G., De Lathouwer, Cl., Delescluse J.:
La naevomatose basocellulaire.
Acta Stomatol Belg 73, 143-155 (1976)

Wallace, D.C., Murhpy, K.J., Kelly, L., Ward, W.H.:
The basal cell naevus syndrome.
J Med Genet 10, 30-33 (1973)

Walike, J.W., Karas, R.P.:
Nevoid basal cell carcinoma syndrome.
Laryngoscope 79, 478-487 (1969)

Wanicowa, A., Raszeja-Kotelba, B., Frezer, O., Sarnowska, I.:

Nevoid basal cell carcinoma syndrome.
Przeegl Dermatol 60, 359-363 (1973)

Wannenmacher, M.F., Forck, G.:

Mundschleimhautveränderungen beim Sturge-Weber Syndrom.
Dtsch Zahnärztl Z 25, 1030-1035 (1970)

Watt, T.L., Bragg, F.E.:

Additional observations on the nevoid basal cell epithelioma syndrome.
J Maine Med Assoc 64, 268-269 (1973)

Webb, C.H.:

Multiple basal cell naevi syndrome: A case report.
Br Dent J 133, 491-492 (1972)

Weidner, W.A.:

Roentgenographic findings in lipoid proteinosis.
Am J Roentgenol 110, 457-461 (1970)

Weißborn, K., Heinze, H.-J.:

Differentialdiagnostische Probleme beim Basalzellnaevus-Syndrom.
Akt Neurol 11, 54-55 (1984)

Welikala, A.H.:

Extensive calcification of the falx cerebri.
Br J Radiol 20, 295-296 (1947)

Worth, H.M., Wollin, D.G.:

The basal cell nevi and jaw cyst syndrome.
Clin Radiol 19, 416-420 (1968)

Yang, R.C.:

Basal cell nevus syndrome: Report of two cases.
Rensho Hoshasen 28, 623-626 (1983)

Yuzi, K, Hidetaka, N., Kameyama, Y., Hatsuhiro, M.,
Satoshi, N.:
Familiar odontogenic keratocysts.
Int J Oral Surg 14, 73-80 (1985)

Lebenslauf

Am 26. März 1962 wurde ich als Sohn des Dipl.-Ing. Heinz-Günther Siewert und seiner Ehefrau Elfriede, geborene Schillert, in München geboren.

Nach vierjährigem Besuch der Grundschule in Kirchseeon bei München trat ich 1972 in das mathematisch-naturwissenschaftliche Gymnasium in Grafing/Obb. über und erlangte dort am 26. Juni 1981 die allgemeine Hochschulreife.

Im Herbst 1981 bekam ich die Zulassung zum Studium der Zahnheilkunde an der Christian-Albrechts Universität zu Kiel.

Während des Studiums bestand ich folgende Prüfungen:

am 14. Oktober 1982 die naturwissenschaftliche Vorprüfung,

am 28. März 1984 die zahnärztliche Vorprüfung und

am 18. Dezember 1986 die zahnärztliche Prüfung.

Seit dem 1. Mai 1987 arbeite ich in einer zahnärztlichen Gemeinschaftspraxis in Kaltenkirchen.

Danksagungen

Herrn Prof. Dr. Dr. F. Härle möchte ich für die Überlassung des Themas danken. Für die Unterstützung während der Untersuchungen danke ich Herrn Dr. Dr. J. Th. Lambrecht.

Im besonderen möchte ich mich bei Frau Ammann und ihren Mitarbeiterinnen für die Hilfsbereitschaft und Geduld, die sie mir entgegengebracht haben, bedanken.