

頭蓋単純撮影で認められる Neurofibromatosis の一次性骨変化

京都大学医学部脳神経外科学教室 (主任: 半田 肇教授)

小 山 素 麿, 半 田 譲 二, 半 田 肇

〔原稿受付: 昭和50年2月6日〕

Primäre Knochenveränderungen am Schädel bei der Neurofibromatosis, Recklinghausen

by

TSUNEMARO KOYAMA, JYOJI HANDA
und HAJIME HANDA

Aus der Neurochirurgischen Universitätsklinik Kioto
(Director: Prof. Dr. HAJIME HANDA)

Zusammenfassung

Das multiple und kombinierte Auftreten von Meningiomen und Neurinomen sowie das Vorkommen von Opticogliomen sind charakteristisch für die Neurofibromatosis, Recklinghausen. Diese Geschwülste bei der Neurofibromatosis unterscheiden sich pathologisch-anatomisch nicht von den entsprechenden solitären Tumoren des Zentralnervensystems. Die röntgenologische Veränderungen am Schädel, welche die Folge der blastomatösen Komponente der Krankheit sind, befinden sich genau gleich wie bei solitären Hirntumoren. Neulich beobachteten wir bei zwei Patienten Schädeldachdefekten im Bereich der Lambdanaht mit der Pneumatisationshemmung des Ohres auf der Seite des Defektes, welche wir bis 1973 in der Literatur nur 10 Fälle ausfindung machen konnten, so daß wir uns für die Veränderungen am Schädel, welche in der mesodermalen Dysplasie ihren Ursprung haben, interessiert haben.

Von 2552 Patienten aus unserem Krankengut wurden 14 Patienten als Neurofibromatosis diagnostiziert. dabei wir bei 10 Patienten irgend eine Veränderung am Schädel, die ihre Ursache mesodermale Dysplasie zurückgeführt werden kann, gefunden haben: 4 Hyperplasie des Felsenbeins, 2 Pneumatisationsstörung des Felsenbeins, 1 Asymmetrie des Schädels, 1 Septumbildung des Canalis opticus, 1 Ausweitung der Sella, 2 Knochendefekt im Bereich der Lambdanaht mit Pneumatisationshemmung des Ohres auf der Seite des Defektes und 1 Dysplasie des Gesichtsschädels.

Nach der Einteilung von Tänzer, teiten wir die Veränderungen in 6 Formen ein, und

Key words: Neurofibromatosis, Recklinghausen

Present address: Neurochirurgischen Universitätsklinik Kioto, Sakyo-ku, Kioto, Japan. 〒606

betrachteten die ede Veränderung. Die röntgenologischen Veränderung am Schädel erhalten in den Fällen ein erhöhtes diagnostisches Gewicht, die als formes frustes kaum ausgeprägte kutane Zeichen einer Neurofibromatosis aufweisen.

Neurofibromatosis は1882年 von Recklinghausen により記載されていらい先天性、家族性にみられる Ektoderm および Mesoderm 由来の組織の發育異常として知られ、皮膚、骨格、神経組織あるいは軟部組織に種々の異常が認められている。典型的な病像は 1) Molluscum fibrosum, 2) Café-au-lait-Flecken, 3) 末梢神経の Neurofibrom である。このいわゆる Trias に加え Elephantiasis あるいは叢状神経腫がみられるが、なかには皮膚の色素斑以外になら外的所見のないものもあり、晩年になってはじめて種々の症状を発現することがある。

Neurofibromatosis にみられる骨格の病変を一次性の変化と、主として fibromatöse Neubildung の圧迫による二次的なものに分類しようとする試みはすでに 1901年 Adrian にはじまるといわれ、後年 Cocchi により非特異的な骨の發育障害と Neurofibromatosis に関係のある特異的な変化に分類された²⁴⁾。Miller²⁰⁾ はさらに Neurofibrom による直接変化、骨形成異常をとまなう複雑な変化、全身性の骨格異常というように分類した。

頭蓋骨にみられる変化は1906年 Kren により発見されたことに端を発するが(Tanzer²⁴⁾ による), Tanzer はそれまでの症例報告をもとに自験例を加えて頭蓋・顔面骨にみられる変化を詳細に検討している。彼によれば変化は主として眼窩、蝶形骨の眼窩後壁部、円蓋部ことに人字縫合の部分、側頭骨錐体部、下顎骨および頬骨に集中してみられるという。

われわれは最近 Neurofibromatosis の患者に円蓋部人字縫合上に骨欠損があり、Pneumatisationsstörung des Ohres をともなった2例を経験したのでを契機に、過去10年間に京大脳神経外科へ入院した Neurofibromatosis の患者の頭蓋単純撮影を観察し、いくつかの所見を得たのでこれらを報告し文献的に考察する。

症 例

昭和40年4月より昭和49年9月30日までに京大脳神経外科に入院した患者の総数は2552人で、このうち入院した時すでに Neurofibromatosis 診断されたものは12例である。これに Akustikusneurinom の疑いで入

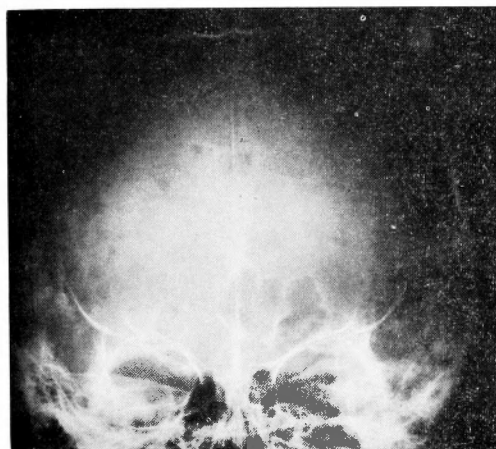
院したもの48例の病歴を再検討し Akustikusneurinom が Neurofibromatosis の部分症状であることが明確に出来たもの2例を加え、計14例について頭蓋単純撮影から観察しうる骨の変化を検討した。骨の変化が一次的か Neurofibrom による二次的なものかの判定は手術所見、剖検所見のほか脳血管撮影、気脳撮影、脳スキヤンなどを参考にした。

全例の主病変、骨の一次的变化を第1表に示す。症例2, 9, 11では頭蓋・顔面骨には変化は認められず、症例12のトルコ鞍の変化は腫瘍の広がりから腫瘍による二次的变化と考え、この調査から除外した。したがって Neurofibromatosis に合併する一次性の發育異常といえる変化が頭蓋骨に見いだされたのは10例である(第1表)。

以下主な症例を紹介する。

1. 側頭骨岩様部に左右差がみられる例(第1図)

症例3(70才, 男): 遺伝家族歴に特記すべきものはない。青年期より全身の関節に神経痛様疼痛をみとめ、肘関節部、背部、大腿部などの皮下に大小多数の無痛性腫瘍が出来、入院時まで合計13個の軟性線維腫を除去されたという。入院の約8カ月前より、左肩に強い神経痛様の痛みがあり、軽度の歩行障害をみとめるようになった。約4カ月前より右上肢に全知覚の低下が現われ、3カ月前からは排尿困難を訴えた。2カ月前には左上肢をほとんど動かし得なくなり、独歩も不



第1図 側頭骨岩様部に左右差がみられる例

Tabelle 1.

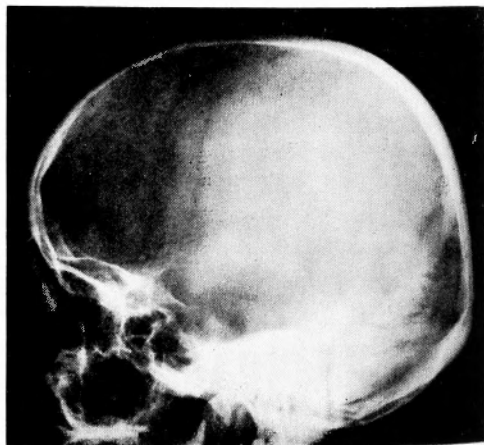
Fall Nr./Alter/Geschl.	Diagnose	Art und Localisation der Knochenveränderungen
1. M. H. 35 J. M	Akustikusneurinom re. Trigeminusneurinom re.	Hyperplasie des Felsenbeins li.
2. O. R. 15 J. M	Akustikusneurinom bds. Vagusneurinom re.	—
3. Y. H. 70 J. M	Zervikales Neurinom, C ₃	Hyperplasie des Felsenbeins re.
4. K. T. 32 J. F	Zervikales Neurinom, C ₆	Pneumationsstörung des Schläfenbeins bds.
5. Y. S. 53 J. M	Akustikusneurinom li.	Asymmetrie des Schädels
6. I. C. 39 J. F	Astrozytom (Hirnstamm)	Pneumationsstörung des Schläfenbeins bds.
7. T. M. 21 J. F	Kleinhirnbrückenwinkeltumor li.	Hyperplasie des Felsenbeins li. Answellung der Sella
8. K. S. 14 J. M	Spina bifida occulta S ₂₋₃	Septumbildung des Canalis opticus li.
9. T. C. 45 J. F	Akustikusneurinom li.	—
10. S. M. 50 J. M	Akustikusneurinom li.	Hyperplasie des Felsenbeins li.
11. M. S. 16 J. F	Zervikales Neurinom C _{4, 5, 6}	—
12. N. M. 1 J. F	Optikusgliom (Astrozytom)	—
13. N. S. 4 J. M	Kein Tumor	Knochendefekt im Bereich der Lambdanaht mit Pneumatisationshemmung des Ohres re.
14. G. O. 25 J. F	Kein Tumor	dito bds. (Siehe Text)

可能となった。入院時は四肢の弛緩性の麻痺と Th₂ 以下の全ての知覚の低下が認められた。Myelogrammでは C₃-C₄ の高さで左後外方から Duralsack を圧迫する示指頭大の表面平滑な陰影欠損がみられた。C₃ から C₅ までの Laminektomie により C₃ の Wurzel から出たと考えられる 1.5 × 1 × 1 cm 大の硬膜内、髄外の Neurinom を全剔した。神経学的、神経放射線検査において頭蓋内腫瘍の存在は否定された。単純撮影では第1図のように錐体の Hyperplasie がある。症例 1, 7, 10 にも同様の所見がみられた。

2. 乳突蜂巣發育不全を示す例 (第2図)

症例 4 (32才, 女): 16才ごろまで Café-au-lait-Flecken には気付かなかったという。このころより頻々と頭痛を訴えるようになったが、32才ではじめて大後頭孔から上部頸椎にのびる Neurinom を発見、全剔され一時的に愁訴はなくなった。約2ヵ月後左下肢、ついで左上肢、右上肢と拡大する進行性の運動麻痺が出現した。入院時には運動性麻痺に加え Th₃ 以

下の温痛覚、Th₄ 以下の触覚が左側で低下していた。Myelographie により C₇ より上部の腫瘍が疑われ、C₄~C₇ の Laminektomie により C₃ 下縁から C₆ 下

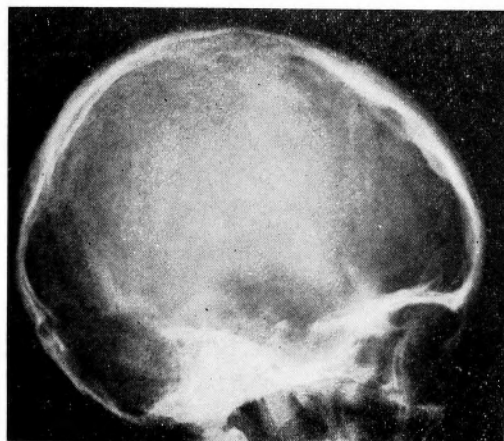


第2図 乳突蜂巣發育不全

縁におよぶ硬膜内髄外腫瘍を全剔した。組織は Neurinom であった。脳神経には自、他覚的に異常は認めなかった。症例6にも同様の所見 Pneumatisationshemmung des Ohres が両側に認められた。

3. トルコ鞍の一側性拡大を示す例 (第3図)

症例7 (21才, 女) : 母親が後頭蓋窩の腫瘍で死亡しており, '本人も数年前, 手にあった腫瘤 (Fibroma



第3図 トルコ鞍の1側性拡大 (二重底) を示す



第4図 症例8, 14才男の左視束管撮影。
視神経孔は Septumにより2分
されている。



第5図 Lambdanaht 上の骨欠損

molle?) の剔出術を受けている。2年前と1年前の2度にわたり左眼の Strabismus に対し手術を受けたが, 術後10日ほどして元に戻ったという。約4カ月前から頭痛があり頭位を急に変換すると暗点, 眼前暗黒感が見られるようになり, 入院直前には歩行困難となっている。入院時には両側のうっ血乳頭のほかに角膜反射の消失, 外転神経麻痺, 聴力の低下 (Audiometrie でわかる程度), 咽頭反射の低下, 舌下神経麻痺がいずれも左側に認められ, 嚙声があり, 左方視により水平性眼振がみられた。単純撮影で大後頭孔の左辺縁の破壊がみられ, 後頭蓋窩の Meningiom が疑われた。腫瘍は上方へは天幕上方, 下方へは大後頭孔後縁にのび, 橋, 延髄の前面にもおよぶ巨大な Neurinom で発生部位は明らかにし得なかった。トルコ鞍部に腫瘍のないことは血管撮影などで明らかであった。この例には錐体部の Hyperplasie も証明された。

4. 視神経孔の異常と中大脳動脈形成不全をまとめた例 (第4図, 第5図)

症例8 (14才, 男) : 家族歴に Neurofibromatosis はないが生下時より頭頂が大きいこと, 全身にいろいろな大きさの Café-au-lait-Flecken のあることが指摘されていた, 学業成績は下位で, 四肢ことに下肢の

力は弱く, 約4年前より臀部の無痛性腫瘍に気づき, 某医に Spina bifida occulta と診断されていた。最近になり主として躯幹に米粒大~小豆大の皮下結節が出来てきたという。入院時の神経学的検査では下肢の脱力とクローヌスを伴う腱反射亢進を認めたが, 左右差はなかった。頭蓋内腫瘍, 脊髄腫瘍, 脊髄空洞症などは諸検査により否定された。視力, 視野は正常に保たれ, 視神経にも異常を認めなかったが, 視束管撮影では視神経孔が2分されてみえた。これが視神経孔の形成異常か蝶形骨前床突起の形成異常かはレ線上映明に示し得なかった。脳血管撮影では右側の中大脳動脈が造影されなかった。

この症例には骨欠損のほかに2つの問題点がある。1つは Neurofibromatosis と Makrokranium との関係であり, もう1つは中大脳動脈の閉塞である,

Hund と Pugh¹⁴⁾, Meszaros ら¹⁹⁾ の報告あるいは Tänzer²⁴⁾ の論文にも Makrokranium はみられず, Salmon と Flanigan²³⁾ は Makrokranium の原因として Neuromatosis を上げていない. しかしごく最近 Weicher ら²⁷⁾ は 2 例の Neurofibromatosis の子供で Makrokranium を認め, Makrokranium は Neurofibromatosis 1 つの出現形であるかも知れないと述べている.

中大脳動脈の閉塞が Neurofibromatosis にみられた例はすでに Hilal ら¹²⁾ の報告にあり, 最近では Vannucci ら²⁵⁾ が 3 才半の女児で内頸動脈の完全な閉塞を認めている.

5. 人字縫合上に骨欠損を示した症例 (第6図)

症例13 (4才, 男): 右耳介後部に陥凹があり, 精査を希望して来院した. Café-au-lait-Flecken が頸部肩および背部に認められ neurofibromatosis の疑いで検査がすすめられた. 神経学的に異常はなく, 生化学検査は正常であったが, 頭蓋単純撮影により右側の頭

頂-乳突, 後頭-乳突縫合部に境界明瞭な骨欠損がみられ, 同側の乳突蜂巣は年令を考慮しても¹⁸⁾ 發育不全が推定された. ^{99m}Tc-Diphosphonate による骨シンチグラムでは異常集積を認めなかった. 試験的に頭皮切開を行ったところ骨欠損部に一致して硬膜の肥厚がみられたが, 組織標本では腫瘍化は全く認められなかった.

6. 頭蓋, 顔面骨に広範な変化を示した例

症例14 (25才, 女): 左側の聴力の低下を主訴として来院した. 生下時より顔面の非対称がみられ, 1才時には徐々に進行する眼球の突出のため左眼球は摘出され, 左顔面の萎縮に対して過去3回にわたり形成手術を受けたという. 全身に Neurofibromatosis に特有な皮膚の小紅斑がみられたが, 神経学的に左側の聴力の低下以外になんら異常を認めていない. 単純撮影では下顎体の一部を除く下顎の部分的欠損, 眼窩面をふくむ著明な頬骨形成不全, 蝶形骨大翼欠損, 小翼の形成不全, 側頭骨鱗部の稀薄化がいずれにも左側にみられ, トルコ鞍の拡大のほかに入字縫合上の骨欠損と乳突縫巢の形成不全が両側に認められた.

考 案

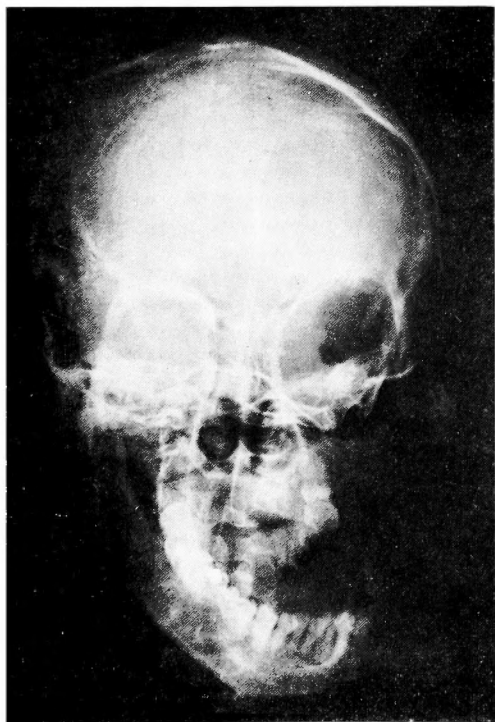
Neurofibromatosis にみられる骨の形態異常の多くは中胚葉の形成不全にもとづく一次的变化であることは古くから注目されていたにもかかわらず, その多くは症例報告であり, その記載の方法もいまだ統一されたものはない.

Cocchi は Neurofibromatosis にみられる変化を次のように分類した.

1. Entwicklungsstörungen uncharakteristischer Art.
2. Charakteristische Knochenveränderungen, die in unmittelbar oder mittelbarer Abhängigkeit zur Neurofibromatose stehen und die selbst wieder in 4 Untergruppen zu gliedern sind: Hyperplasien, Hypoplasien, Druckusuren und Osteoporose.

また Muller は 1. Ortliche, durch Neurofibrome bedingte Knochenveränderungen. 2. Komplexe, dysplastische Knochenveränderungen. 3. Generalisierte Skeletveränderungen. の 3 型にわけている.

全身骨格系に対するレ線学的研究は近年 Hunt と Pugh によりなされ, 彼等は Neurofibromatosis 192 例中 97 例, すなわち 51% に何らかの骨格系の異常がみられ Neurofibromatosis に特徴的な錐体の形成異常を伴う高度の側彎, 眼窩後上壁骨欠損, 先天性の長管骨彎曲や偽関節の形成などが 39% 以上にみられ, これだ



第6図 25才女, 下顎骨欠損, 著明な頬骨形成不全, 蝶形骨大翼欠損, 小翼の形成不全, 側頭骨鱗部の稀薄化がいずれも左側にみられる, 人字縫合上の骨欠損と乳突蜂巣の形成不全は両側にみられる.

けをみても Neurofibromatosis を疑いうると述べている。

顔面頭蓋にみられる異常に初めて注目したのは Kren であるが、その後 Avizonis¹⁾, Beutel²⁾, Bruwer と Kierland⁴⁾, Burrows⁵⁾, Farberow⁹⁾, Goetsch¹⁰⁾, Holt と Wrigheht¹³⁾, Hülshoff¹⁵⁾, Kleinsasser と Brandt¹⁷⁾, Miller²⁰⁾, などによる報告がみられ、なかでも比較的多数例を集めた Borberg³⁾ は Neurofibromatosis 30例中8例で頭蓋骨に骨破壊性、骨萎縮性、あるいは骨増殖性の変化がみられたと述べている。

Du Boulay の成書には 1. Dense region has been described in the vault as a result of involvement (122頁), 2. Thinning of the skull vault, particularly of the outer table (135頁), 3. Enlargement of the sphenoid fissure (207頁), 4. There may be a plexiform neurinoma of the orbit with or without orbital expansion. The middle fossa may be also enlarged (208頁), 5. Thickening with alteration of the architecture of the base and face. The changes may be wide spread but are rarely symmetrical (210頁), 6. Areas of bone sclerosis may be found in association with plexiform neurofibroma of the orbit, or sometimes with neurofibromas of the nerve running in the infra-orbital canal (277頁) と所々に散在して骨の変化が記載されているが、これら顔面・頭蓋骨にみられる骨の異常を整理分類しようとの試みは Tänzer (1966) までにみられない。彼は 1. Dysplasie der Orbita, 2. Dysplasie der Sella, 3. Dysplasie

des Schädeldaches, 4. Dysplasie des Schläfenbeins と一次的な骨変化を部位別に分類し、二次的变化としては 5. Veränderungen am Schädel durch Blastome der Neurofibromatose と総括し、顔面骨にみられる変化は 6. Dysplasie des Gesichtsschädels と一括している。

それぞれの部位での骨の変化はあとでのべるが、顔面骨の変化にしても Rankenneurom の影響を無視してしまってもよいか? という疑問が残される¹⁷⁾。骨欠損部に直接関係のある腫瘍の存在が確認されるときもあるから¹⁾、全ての骨変化を“Dysplasia”といえるか、われわれは仮に、骨欠損部に直接接する部位に腫瘍のない場合のみを“一次性骨変化”とよぶことにした。病理学的には疑問の多い Tänzer の分類ではあるが、臨床的には便利であると思われる。

そこで、われわれは過去約10年間に入院した Neurofibromatosis の患者の頭蓋単純撮影を検討したが、14例中12例に“一次性の骨変化”（即ち腫瘍には直接関係がみられない骨形成異常を認め、Tänzer の分類にあてはめてみると少数例であるにもかかわらず、ほとんど全ての型の骨異常をみる結果になった。

この頻度はこれまでの報告^{6/14/19/3/21/5/9/10/13/15/20)} に比べ異常に高いが、これは調査対象が脳神経外科的疾患として入院させられた患者のみであったためと考えられる。

人字縫合上の骨欠損はすでに半田ら¹¹⁾が報告したように、現在まで文献上12例を数えるにすぎず（第2表）^{6/8/14/16/22/26)}、骨欠損部には必ずしも腫瘍性の増殖

Table 2. Berichten über Knochendefekten im Bereich der Lambdanaht

Autor	Jahr	Alter (Geschlecht)	Seite des Defekts	Pneumatisationshemmung des Ohres	Bemerkungen
Joffe,	1965	8J, weibl.	links	Ja, links	—
		4J, männl.	links	Ja, links	—
		12J, männl.	links	Ja, links	—
		13J, weibl.	links	Ja, links	—
Davidson,	1966	12J, weibl.	links	?	—
		34J, weibl.	links	?	In dem Bereich keinen Tumor bei der Autopsie pos. Szintigramm
Saha, und Mitarbeiter	1969	45J, weibl. 16J, männl.	links rechts	? Ja, rechts	Neurofibrom am Knochendefekt
Eickhoff, u. Mitarb.	1972	27J, männl.	rechts	?	—
Weber, und Mitarbeiter	1973	64J, männl.	links	?	—
Handa und Mitarbeiter	1975	4J, männl.	rechts	Ja, rechts	neg. Knochenscan. keinen Tumor bei der Operation
		25J, weibl.	bds.	Ja, bds.	—

は認められていない。人字縫合上以外の円蓋部にも骨の変化があり、なかには Cranium bifidum に相当するほど大きな欠損の報告^{14), 24)}もある。

人字縫合上の骨欠損のある症例で興味深いことは同時に同側の側頭骨の Pneumatisation も障害されていることが多いことで、この所見は wachsende Fraktur (growing skull fracture) や Morbus Hand-Schuller-Christian との鑑別点となると思われる。

眼窩形成異常の報告は Zieper と Richardson²⁸⁾ によると1960年までに54例にしかすぎず、その後の報告も多くはみられないが、Rovit と Sosman²¹⁾ が述べているように搏動性眼球突出や半眼から頸動脈結紮がおこなわれる例、われわれの第14例のように先天性緑内障として眼球摘出を受けた例、あるいは試験開頭術を受けた患者もあり、つねに Neurofibromatosis の一部分症状という可能性を念頭において一側性眼球突出の診断には慎重でなければならない。

トルコ鞍の拡大は蝶形骨の形成不全によるといわれており、Vogt²⁴⁾は Neurofibromatosis の3例にトルコ鞍の拡大をみとめたが、その後の剖検では腫瘍はなく、蝶形骨の形成不全のみみられたという。しかし Neurofibromatosis の約10%に視神経膠腫が合併するといわれているので、その診断には慎重でなければならない。視神経膠腫ではトルコ鞍は二次的に J-Form に変化することが特徴的であり、骨形成不全の場合は一側の蝶形骨形成不全によることが多く、その場合には第3図にみられるように二重底のトルコ鞍となると考えてよいであろう。

側頭骨の異常には前記の人字縫合上の骨欠損や、乳突蜂巣の Pneumatisation の障害のほかに乳様突起の萎縮、錐体の非対称 (Hyperplasie, Hypoplasie) あるいは鱗部の稀薄化が報告されている¹¹⁾。われわれの症例では錐体に左右差のみられたもの、乳突蜂巣の形成不全のあったものはそれぞれ4例であった。

顔面骨にみられる骨の形成不全は下顎骨、頬骨に最も多いといわれている。われわれは1例を経験したのみであり、蔓状神経線維腫 (Rankenneurom) との関係も明らかにし得なかったので、これに関する考慮は本稿では省略する。

結 語

Neurofibromatosis の患者で頭蓋内、脊柱内に、Meningiom, Neurinom を発生しやすいこと、あるいは視神経膠腫を高率に合併することはよく知られた事

実で、それによる二次的な骨の変化はあらためて述べるまでもないが、Mesoderm の発育障害にもとづく骨格系の変化は古くから認められていたにもかかわらず、いまだに統一された分類法もない。

頭蓋骨にみられる変化も同様で Tänzner が1966年にこころみた分類法が唯一のものと思われる。

われわれは過去10年間に京大脳神経外科に入院した患者2552人のうち Neurofibromatosis と診断された14名の頭蓋単純撮影を観察し、Mesoderm 由来の骨の発育障害を検討したが、14例中12例と極めて高率に頭蓋骨の一次性変化を認めた。Tänzner の分類は病理学的には多少の問題があるが、臨床的にはたいへん便利であることがわかった。又ここで紹介した頭蓋骨の変化を熟知しておれば、Neurofibromatosis の診断が頭蓋線写真からつづける可能性も多いと考え、われわれの経験した症例をもとにして、Tänzner の分類法を検討し、それぞれの特徴的な変化について文献的考察をおこなった。

Bibliographie

- 1) Avizonis, P.: Zur Frage über den Zusammenhang der einseitigen Elephantiasis des Oberlides mit Erweiterung der Sella turcica. Z. Augenheilk., **63**; 235-241, 1927.
- 2) Beutel, A.: Röntgenologische Beobachtungen beim sog. falschen pulsierenden Exophthalmus, Radiol. Austriaca, **8**; 37-44, 1954.
- 3) Borberg, A.: Clinical and Genetic Investigations into Tuberous Sclerosis and Recklinghausen's Neurofibromatosis, Acta Psychiat. Neurol. Scandina. Suppl. **LXXI**, 71, 1951.
- 4) Bruwer, A.J. and Kierland, R.R.: Neurofibromatosis and congenital unilateral pulsating and nonpulsating Exophthalmos, Arch. Ophthalmol., **53**; 2-12, 1955.
- 5) Burrows, E.H.: Bone changes in orbital neurofibromatosis, Brit. J. Radiol., **36**; 549-561, 1963.
- 6) Davidson, K. C.: Cranial and intracranial lesions in neurofibromatosis, Amer. J. Roentgen., **98**; 550-556, 1966.
- 7) DuBoulay, G. H.: Principles of X-Ray Diagnosis of the Skull, pp. 122, 135, 207, 208, 210, Butterworths, 1966.
- 8) Eickhoff, U. and Fischer, W.: Eline seltene kombinierte Dysplasie bei der Neurofibromatosis Recklinghausen, Fortschr. Roentgenstr., **116**; 776-781, 1972.
- 9) Farberow, B.J.: Röntgenologisches Schädelbild bei Neurofibromatosis Recklinghausen, Z.

- Augenheilk., **89** :81-95, 1963.
- 10) Goetsch, E. : Schädelveränderungen bei Neurofibromatose Recklinghausen, Fortschr. Röntgenstr., **83** : 225-229, 1955.
- 11) Handa, J., Koyama, T., Shimizu, Y. and Yoneda, S. : Skull defect involving the lambdoid suture in neurofibromatosis. Report of two cases. Surg. Neurol., **3** : 119-121, 1975.
- 12) Hilal, S. K. : Primary cerebral arterial occlusive disease in children, Radiology, **99** : 87-94, 1971.
- 13) Holt, J.F. and Wrigley, E.M. : The radiologic features of neurofibromatosis, Radiology, **51** : 647-664 1948.
- 14) Hunt, J. C. and Pugh, D. G. : Skeletal lesions in neurofibromatosis, Radiology, **76** : 1-20, 1961.
- 15) Hülshoff, Th. : Neurofibromatosis Recklinghausen und Knochenveränderungen, Fortschr. Röntgenstr., **92** : 174-178, 1960.
- 16) Joffe, N. : Cranial bone defects involving the lambdoid suture in neurofibromatosis. A case report, Brit. J. Radiol., **38** : 23-27, 1965.
- 17) Kleinsasser, O. und Brandt, P. : Die Knochenveränderungen am Schädel bei Neurofibromatosis und ihre Pathogenese, Acta Neurochir., **7** : 364-376, 1959.
- 18) Loepp, W. und Lorenz, R. : Röntgendiagnostik des Schädels, ed. 2. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, p.p. 74, 211, 1971.
- 19) Meszaros, W.T., Guzzo, F. and Schorch, H. : Neurofibromatosis, Amer. J. Roentgen., **98** : 557-569, 1966.
- 20) Miller, G. : Die Knochenveränderungen bei Neurofibromatosis Recklinghausen, Fortschr. Röntgenstr., **78** : 669-689, 1953.
- 21) Rovit, R. L. and Sosman, M. C. : Hemicranial aplasia with pulsating exophthalmos, An unusual manifestation of von Recklinghausen's disease, J. Neurosurg., **17** : 104-121 1960.
- 22) Saha, M. M., Agarwal, K. N. and Bhardwaj, O.P. : Cranial bone defects in neurofibromatosis. A case report Amer. J. Roentgen., **105** : 319-321, 1969.
- 23) Salmon, J. H., and Flanigan, S. : Megalencephaly; a clinical study with chromosomal analysis, J. Neurosurg., **21** : 409-412, 1964.
- 24) Tänzer, A. : Die Veränderungen am Schädel bei der Neurofibromatosis Recklinghausen. Versuch einer Einteilung, Fortschr. Röntgenstr., **105** : 50-62, 1966.
- 25) Vannucci, R. C., Solomon, G. E. and Deck, M. D. F. : Cerebral Arterial Occlusion and Cluster Headaches in Neurofibromatosis, Amer. J. Dis. Child., **127** : 422-424, 1974.
- 26) Weber, K. und Grauthoff, H. J. : Labdanah-Defekt : Typisch Veränderung der Neurofibromatosis Recklinghausen, Fortschr. Röntgenstr., **118** : 230-231, 1973.
- 27) Weichert, K. N., Dine, M. S., Benton, C. and Silvermann, F.N. : Macrocranium and Neurofibromatosis, Radiology, **107** : 163-166, 1973.
- 28) Zieper, J. and Richardson, R.L. : Hemicrania aplasia associated with pulsating exophthalmus, J. Amer. med. Ass., **185** : 730-731, 1963.