



Nörofibromatozis Tip 1 Kanıtı Olmayan Hastada Pulsatil Proptozis ve Sfenoid Kanat Displazisi: Olgu ve Literatür Taraması

Pulsatile Proptosis and Sphenoid Wing Dysplasia with no Evidence of Neurofibromatosis Type 1: A Case Report and Review of the Literature

Yeliz Delibay Akgün¹, Mustafa Erdoğan², Muhammed Altınışık², Hüseyin Mayalı², Süleyman Sami İlker²

¹Bismil Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Diyarbakır, Türkiye

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye

Öz

Bu çalışmada nörofibromatozis tip 1 (NF1) özellikleri olmayan sfenoid kanat displazisine bağlı pulsatil proptozisli nadir bir olguyu sunmayı amaçladık. On yedi yaşındaki erkek hasta, sağ gözün üst temporal bölgesinde şişlik şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede, belirtilen bölgede pulsatil, sınırları belirsiz, yumuşak bir lezyon olduğu görüldü. Lezyona bağlı proptozis, aşağı distopi ve hipotropya mevcuttu. Ayırıcı tanı için çekilen bilgisayarlı tomografi görüntülemesinde sfenoid kanat displazisine bağlı orbita içine temporal lob herniasyonu olduğu görüldü. Hasta sfenoid kanat displazisinin en sık birliktelik gösterdiği NF1 için değerlendirilmesine rağmen, tanıyı destekleyen herhangi bir kanıt bulunamadı. Proptozis ile başvuran hastalarda pulsatile ve üfürüm varlığı incelenmeli, travma öyküsü araştırılmalıdır. Ayırıcı tanılar için radyolojik görüntüleme yardım alınmalı ve mevcut klinik durum multidisipliner bir yaklaşımla yönetilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Distopi, ekzoftalmus, nörofibromatozis tip 1, pulsatil proptozis, sfenoid kanat displazisi

Abstract

In this study, we aimed to present a rare case of pulsatile proptosis due to sphenoid wing dysplasia without the features of neurofibromatosis type 1 (NF1). A 17-year-old male patient presented with swelling in the superotemporal region of the right eye. Physical examination revealed facial asymmetry with a pulsatile, ill-defined, soft lesion with in the superotemporal region of the right orbit associated with pulsatile proptosis, downward dystopia, and hypotropia. Computer tomography imaging to establish a differential diagnosis showed temporal lobe herniation secondary to sphenoid wing dysplasia. The patient was assessed for NF1, which is most commonly associated with sphenoid wing dysplasia, but no evidence supporting the diagnosis was found. Patients presenting with proptosis should be carefully examined for pulsation and murmurs, and a trauma history should be investigated. Radiological imaging should be used to facilitate the differential diagnosis, and the current clinical condition should be managed with a multidisciplinary approach.

Keywords: Dystopia, exophthalmos, neurofibromatosis type 1, pulsatile proptosis, sphenoid wing dysplasia

Giriş

Proptozis, bir veya iki gözün öne doğru çıkması olarak tanımlanmaktadır.¹ Enfeksiyöz, enflamatuvar, vasküler ve neoplastik hastalıklar gibi farklı sebeplerle ortaya çıkabilir. Görme kaybı ve bazen hayati riske neden olabileceği için ayırıcı tanısı kritik öneme sahiptir.

Proptozisin nedenlerinden biri de ensefaloseldir. Ensefaloseller, yapısal bir kranial kemik defektinden meninklerin ve beyin parankiminin edinilmiş veya konjenital fıtıklarıdır. En sık görülen tipi nadir de olsa Travmatik intraorbital ensefalosel, nadir de olsa, en sık görülen tiptir ve künt travmanın neden olduğu orbital çatı kırıklarından kaynaklanır. Ek olarak, nörofibromatozis tip 1 (NF1) ile ilişkili sfenoid displaziye bağlı konjenital olarak da gelişebilir.^{2,3} Sfenoid displazi ile ilişkili ensefaloseller distopi, şaşılık ve optik disk basısı gibi oküler bulgulara neden olur ve genellikle NF1 ilişkilidir. NF1 kalıtsal bir nörokütanöz hastalıktır. NF1 ilişkili olmayan izole sfenoid displazi olguları nadirdir.⁴

Bu makalenin amacı, NF1 ile ilişkili olmayan nadir bir pulsatil proptozis olgusunu sunmak ve literatürü gözden geçirmektir.

Cite this article as: Delibay Akgün Y, Erdoğan M, Altınışık M, Mayalı H, İlker SS. Pulsatile Proptosis and Sphenoid Wing Dysplasia with no Evidence of Neurofibromatosis Type 1: A Case Report and Review of the Literature. *Türk J Ophthalmol.* 2024;54:304-308

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Yeliz Delibay Akgün, Bismil Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Diyarbakır, Türkiye
E-posta: yelizdelibay@gmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0003-1315-3690
Geliş Tarihi/Received: 29.04.2024 Kabul Tarihi/Accepted: 13.08.2024

DOI: 10.4274/tjo.galenos.2024.10662



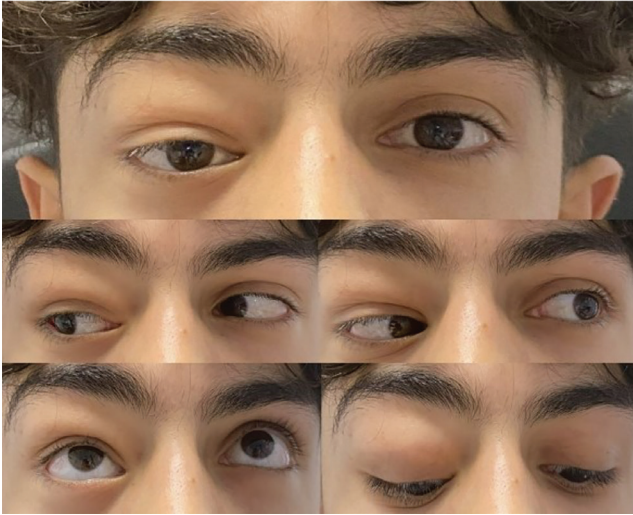
Olgu Sunumu

On yedi yaşındaki erkek hasta, sağ orbita üst temporal bölgede 5 yıldır devam eden pulsatil bir lezyon nedeni ile göz kliniğine başvurdu. Makroskopik bakıda fasiyal asimetri ile birlikte sağ orbita üst temporal bölgede pulsatil, sınırları belirsiz, yumuşak bir lezyon izlendi fakat üfürüm saptanmadı.

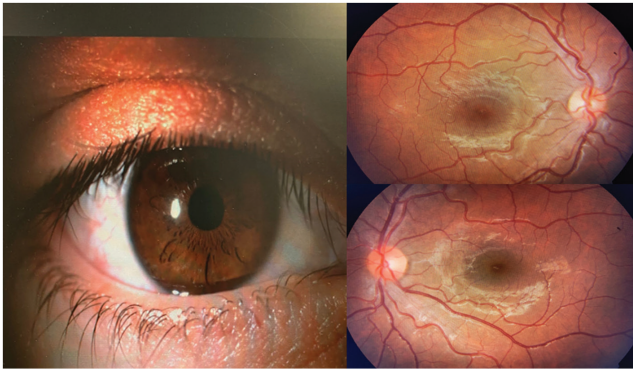
Hastada aşağı yönlü distopi, primer pozisyonda 10 prizma diyoptri hipotropi ve sağ gözde proptozis mevcuttu (Şekil 1). Göz hareketleri sağ gözde yukarı yönde kısıtlıydı ancak diğer yönlerde serbestti. Worth 4-nokta testi ve Schober testinde supresyon gözlemedi.

Hastanın yapılan muayenesinde direkt ve indirekt ışık refleksleri normal, bilateral görme keskinliği 20/20 ve göz içi basınçları normal sınırlardaydı. Ön segment ve fundus muayene bulguları normaldi (Şekil 2). Optik koherens tomografi, retina sinir lifi tabakası analizi ve görme alanı muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı.

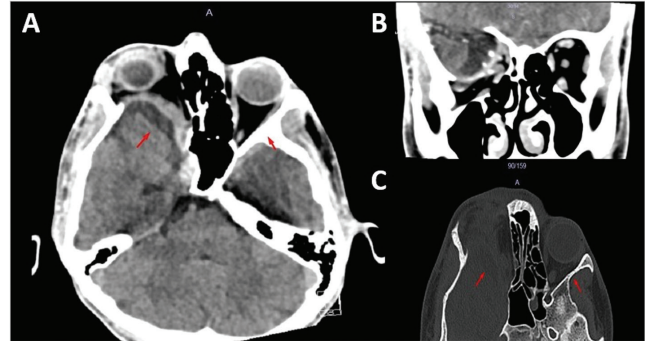
Kontrastsız orbital bilgisayarlı tomografide, sfenoid kemiğin sağ büyük kanadı displastik görünümdeydi (Şekil 3). Sağ temporal fossada ekstraaksiyel beyin omurilik sıvısı mesafesi belirginleştiği ve temporal lobun orbita içine herniasyonu ile



Şekil 1. Aşağı yönlü distopi ve yukarı yönlü harekette minimal kısıtlılık



Şekil 2. Ön segment ve fundus muayene bulguları normaldi



Şekil 3. A ve C panellerinde, sfenoid kanatların konumları kırmızı oklarla gösterilmiştir. Sağda sfenoid kanat izlenirken solda displastik görünüm mevcuttur. Panel B'deki koronal kesit, temporal lobun sağ orbita içine herniasyonunu göstermektedir

birlikte süperior oblik kasın belirgin şekilde yer değiştirdiği görüldü. Hasta NF1 açısından değerlendirildi ancak sfenoid kanat displazisi dışında tanı kriterlerini sağlayan bulguya rastlanmadı. Ayrıca hastanın ailesinde NF1 öyküsü yoktu. Aile genetik danışmanlık için yönlendirildi ve NF1'e ait spesifik bir özellik tanımlanmadı.

Hasta plastik ve rekonstrüktif cerrahi ve beyin cerrahisine konsülte edildi. Beyin cerrahisi orbital çatı rekonstrüksiyonu önerdi ancak hasta cerrahi tedaviyi reddetti. Hasta halen şaşılık biriminde takiplerine devam etmektedir.

Tartışma

Bu olgu sunumunda, pulsatil proptozis ile başvuran ve NF1'in klinik kanıtı olmamasına rağmen sfenoid kanat displazisi izlenen nadir bir olguyu sunuyoruz.

Proptozis, bir veya iki gözün orbitadan öne doğru çıkmasını ifade eder. Bu durum orbitanın anatomik yapısı içindeki içeriğin artmasına bağlı olarak ortaya çıkmaktadır.⁵ Orbital çatı defekti nedeniyle beyin omurilik sıvısı pulsasyonlarının orbitaya yansması pulsatil proptozis olarak adlandırılır. Karotid-kavernöz fistül, arteriovenöz malformasyon ve sfenoid kanat displazisine veya orbital çatı kırığına sekonder ensefalosel gibi durumlarda pulsatil proptozis gözlenebilir.^{6,7} Ayırıcı tanı fizik muayene, anamnez (travma öyküsü, kemozis, epibulber venöz konjesyon ve üfürüm olup olmadığının) ve radyolojik görüntüleme ile yapılabilir. Hastamızda pulsatil proptozis vardı ancak travma öyküsü, kemozis, epibulber venöz konjesyon veya üfürüm yoktu.

Sfenoid kanat displazisi, hipoplazi veya sfenoid kemiğin büyük veya küçük kanadının tamamen yokluğu ile karakterizedir. Orbita ve orta kranial fossanın genişlemesine yol açarak temporal lobun orbitaya herniasyonuna neden olur.⁴ Bunun sonucunda pulsatil proptozis gelişir. İzole bir deformite olarak görülebilse de, en sık NF1 ile birlikte ortaya çıkar.

Sfenoid kanat displazisi, NF1 için önemli tanı kriterlerinden biridir ve hastalık için patognomonik bir bulgu olarak kabul edilir. NF1 hastalarının %5-12'sinde sfenoid kanat displazisi belirtileri vardır.⁴ NF1, 17q11,2 kromozomunda yer alan bir genin mutasyonundan kaynaklanan otozomal dominant kalıtsal

bir hastalıktır.⁸ Altı taneden fazla cafe-au-lait lekesi, 2'den fazla nörofibrom, aksiller veya inguinal bölgelerde çillenme, optik sinir gliomu, 2'den fazla iris Lisch nodülü veya koroid anomalileri, belirgin osseöz lezyonların varlığı (sfenoid displazi, uzun kemiğin psödoartrozu gibi), heterozigot patojenik NF1 varyantının varlığı NF1 tanı kriterleridir.⁹ Bizim olgumuzda sfenoid kanat displazisi dışında tanı kriterlerini karşılayan bulgu yoktu ve ailede NF1 öyküsü mevcut değildi.

Literatürde sfenoid kanat displazisi olarak bildirilen olguların sadece 5'inde NF1'e ait kanıt olmadığını gördük. Bu hastalardan birinde miyofibroma, bir diğerinde kraniyofasiyal fibröz displazi ve diğer üç hastada ise bizim olgumuza benzer şekilde izole kemik defekti tanısı konmuştu.^{4,10,11} **Tablo 1**'de literatürdeki sfenoid kanat displazisi olgu sunumları özetlenmiştir.^{4,10-32}

Literatürde sınırlı sayıda olmakla birlikte tedavide titanyum mesh ve/veya kemik grefti ile orbital çatı rekonstrüksiyonu

Tablo 1. Literatürde pulsatil proptozisli sfenoid kanat displazisi bildirilen olgu sunumlarının makale başlıkları, hastanın cinsiyeti, yaşı ve etiyolojisi ile özetlenmiştir

Yaş (yıl)	Cinsiyet	Etiyoloji	Makale ^{ref#}
7	E	İzole kemik defekti	Sfenoid kanat displazisi: 3 olgunun sunumu ¹⁰
36	E	NF1	
19	E	Kraniyofasiyal fibröz displazi	
43	E	NF1	Travmatik beyin hasarı, göz küresinin öne doğru çıkması ve deride şişlikler ¹³
19	K	NF1	Tip 1 nörofibromatozise bağlı sfenoid kanat displazisi olan bir hastada lomber ponksiyon sonrası akut enoftalmi ¹⁴
14	E	NF1	Nörofibromatozis tip 1 olan bir hastada 12 yıldan fazla ortaya çıkan sfenoid kanat displazisine bağlı semptomatik enoftalmi: Olgu sunumu ve literatür taraması ¹⁵
Bilinmiyor	Bilinmiyor	NF1 (4 olgu)	Nörofibromatozis tip 1 hastalarında sfenoid kanat displazisinin rekonstrüksiyonu: Gelişen bir teknik ¹⁶
41	K	NF1	Nörofibromatozis tip 1 tarafından tetiklenen pulsatil proptozis ve ağır göz sendromu: Bir olgu sunumu ¹⁷
25	K	NF1	Nörofibromatozis tip 1'de sfenoid kanat displazisi için kompleks kafa tabanı rekonstrüksiyonunda bilgisayar destekli üç boyutlu sanal cerrahi planlama ¹⁸
18	E	İzole kemik defekti	Nörofibromatozis yokken sfenoid kanat displazisi: Yeni bir fenotipin tanısı ve yönetimi ⁴
20	E	NF1	NF1'de ileri sfenoetmoidal displazinin nörogörüntüleme bulguları ¹⁹
59	K	NF1	Nörofibromatozis tip 1'li hastada juguler foramen meningesel görüntüleme bulguları ²⁰
1 hafta	E	Miyofibrom	Sfenoid displazi: İnfantil miyofibromun nadir bir sunumu ²¹
38	K	NF1	Nörofibromatozis tip 1'de pulsatil proptozis ile prezente olan sfenoid kanat displazisine multidisipliner yaklaşım: Nadir bir olgu sunumu ²²
9	E	NF1	Bir İnka çocuk mummyasında nörofibromatozis tip 1 kanıtı: Bilgisayarlı tomografi kullanılarak yapılan paleoradyolojik bir inceleme ²³
2	E	NF1	Nörofibromatozis tip 1'de pulsatil ekzoftalminin eşlik ettiği sfenoid kanat displazisi ²⁴
13	K	NF1	Nörofibromatozis tip 1'de sfenoid kanat displazisi ve pleksiform nörofibrom ²⁵
57	K	NF1	Segmental nörofibromatozisli bir hastada ipsilateral sfenoid kanat displazisi, orbital pleksiform nörofibroma ve fronto-parietal dermal silindroma ²⁶
1 ay	E	NF1	Nörofibromatozis 1 ve primer konjenital glokom görülen nadir bir olgu sunumu ²⁷
55	K	NF1	Orbita çatısının tek taraflı disjenezi ile ilişkili oküler nabız amplitüdü artışı ¹¹
55	K	İzole kemik defekti	
15	E	NF1	Sfenoid displazinin orbitofrontal nörofibromda titanyum takviyeli gözenekli polietilen implant ile tedavisi: Üç olgunun sunumu ²⁸
18	E	NF1	
25	E	NF1	
6	E	NF1	Sfenoid kanat displazisine sekonder pulsatil ekzoftalminde orbital rekonstrüksiyon ¹²
7	E	NF1	Nörofibromatozis 1 ilişkili sfenoid kanat displazisinde kafa tabanı defektlerinin titanyum ağı ile rekonstrüksiyonu ²⁹
21	K	NF1	
30	K	NF1	Nörofibromatozis tip 1 ve pulsatil ekzoftalminin eşlik ettiği kompleks tek taraflı orbital displazide sfenoid kanadın rekonstrüksiyonu ³⁰
25	E	NF1	Yeni bir kafatası referans sistemi kullanılarak intraoperatif navigasyonla desteklenen nörofibromatozis tip 1 olgusunda pulsatil ekzoftalminin eşlik ettiği sfenoid kanat displazisinin rekonstrüksiyonu ³¹
15 ay	K	NF1	Kraniyo-orbita-temporal nörofibromatozis: Tüm sorunu tedavi ediyor muyuz ³²

E: Erkek, K: Kadın, NF1: Nörofibromatozis tip 1

yapıldığı bildirilen yayınlar mevcuttur. Tanı sonrası erken cerrahi yapılan hastalarda görsel prognoz daha iyi olduğu gösterilmiştir.^{10,12}

Sonuç olarak, orbita çevresindeki pulsatil lezyonların ayırıcı tanısında travma öyküsü göz ardı edilmemeli ve tanıya yardımcı olmak için radyolojik görüntüleme yararlanmalıdır. Ayrıca hastanın semptomlarıyla yakından bağlantılı olan NF1 ile ilgili bulgular detaylı şekilde incelenmeli ve hastaya genetik danışmanlık verilmelidir.

Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: S.S.İ., M.E., Konsept: S.S.İ., M.E., Dizayn: M.A., H.M., Veri Toplama veya İşleme: Y.D.A., Analiz veya Yorumlama: M.A., H.M., Literatür Arama: Y.D.A., M.E., Yazan: Y.D.A., M.E.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

- Teng Siew T, Mohamad SA, Sudarno R, Nilamani V. Unilateral Proptosis and Bilateral Compressive Optic Neuropathy in a Meningioma Patient. *Cureus*. 2024;16:e53728.
- Arslan E, Arslan S, Kalkısım S, Arslan A, Kuzeyli K. Long-Term Results of Orbital Roof Repair with Titanium Mesh in a Case of Traumatic Intraorbital Encephalocele: A Case Report and Review of Literature. *Craniofacial Trauma Reconstr*. 2016;9:255-259.
- Gazioğlu N, Ulu MO, Ozlen F, Uzan M, Ciplak N. Acute traumatic orbital encephalocele related to orbital roof fracture: reconstruction by using porous polyethylene. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg*. 2008;14:247-252.
- Zapatero ZD, Kalmar CL, Kosyk MS, Carlson AR, Bartlett SP. Sphenoid Wing Dysplasia in the Absence of Neurofibromatosis: Diagnosis and Management of a Novel Phenotype. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2021;9:e3483.
- Butt S, Patel BC. Exophthalmos. 2023 Jun 26. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.
- Zeitoun IM, Ebeid K, Soliman AY. Growing skull fractures of the orbital roof: a multicentric experience with 28 patients. *Childs Nerv Syst*. 2021;37:1209-1217.
- Ghorbani M, Lafta G, Rahbarian F, Mortazavi A. Treatment of post-traumatic direct carotid-cavernous fistulas using flow diverting stents: Is it alone satisfactory? *J Clin Neurosci*. 2021;86:230-234.
- Antico A, Vitulli F, Rossi A, Gaggero G, Piatelli G, Consales A. Pathogenesis and treatment of a giant occipital bone defect with meningoencephalocele in an NF1 child: case report and review of the literature. *Child's Nerv Syst*. 2024;40:27-39.
- Legius E, Messiaen L, Wolkenstein P, Panca P, Avery RA, Berman Y, Blakeley J, Babovic-Vuksanovic D, Cunha KS, Ferner R, Fisher MJ, Friedman JM, Gutmann DH, Kehrer-Sawatzki H, Korf BR, Mautner VE, Peltonen S, Rauen KA, Riccardi V, Schorry E, Stemmer-Rachamimov A, Stevenson DA, Tadini G, Ullrich NJ, Viskochil D, Wimmer K, Yohay K; International Consensus Group on Neurofibromatosis Diagnostic Criteria (I-NF-DC); Huson SM, Evans DG, Plotkin SR. Revised diagnostic criteria for neurofibromatosis type 1 and Legius syndrome: an international consensus recommendation. *Genet Med*. 2021;23:1506-1513.
- Qayyum MU, Haq EU, Mahmood Kazmi SA, Zahra R. Sphenoid Wing Dysplasia: Report Of 3 Cases. Vol. 34(Suppl 1, Journal of Ayub Medical College, Abbottabad: JAMC. Pakistan; 2022. p. S1013-1020.
- Vira AS, Mahmoud AM, Roberts CJ, Katz SE. Increased Ocular Pulse Amplitude Associated with Unilateral Dysgenesis of the Orbital Roof. Vol. 6, Case reports in ophthalmology. Switzerland; 2015. p. 158-163.
- Dale EL, Strait TA, Sargent LA. Orbital reconstruction for pulsatile exophthalmos secondary to sphenoid wing dysplasia. *Ann Plast Surg*. 2014;72(6):S107-11.
- Yu Q, Zhu J, Wu H. Traumatic Brain Injury, Bulging Eyeball, and Skin Lumps. *World Neurosurg*. 2022;168:207-208.
- Miano DI, Byrd G, Kattoula R, Ther A, Adkins R, Cosgrove R, Johnson SS. Acute Enophthalmos After Lumbar Puncture in a Patient with Type 1 Neurofibromatosis Related Sphenoid Wing Dysplasia. *Neuroophthalmology*. 2022;46:270-274.
- Fujino S, Enokizono M, Tamada I, Ihara S, Kono T, Miyama S. Symptomatic enophthalmos due to sphenoid wing dysplasia appearing over 12 years in a patient with neurofibromatosis type 1: a case report and literature review. *J AAPOS*. 2022;26:210-214.
- Goddard MNV, Dunne MJ, Ghorbani MS, Eccles MS. Reconstruction of Sphenoid Wing Dysplasia in Neurofibromatosis Type-1 Patients: An Evolving Technique. *JPRAS Open*. 2022;31:67-71.
- Lai YF, Lee LC, Chen YH, Chien KH. "Pulsating proptosis and heavy eye syndrome precipitated by neurofibromatosis type 1: A case report". *Medicine (Baltimore)*. 2021;100:e27575.
- Hsu HH, Wong CE, Lee JW, Huang CC, Lee JS. Computer-Aided Three-Dimensional Virtual Surgical Planning in Complex Skull Base Reconstruction for Sphenoid Wing Dysplasia in Neurofibromatosis Type 1. *J Craniofac Surg*. 2021;32:2539-2541.
- Tam A, Slipeka JM, Bellur S, Bray CD, Lincoln CM, Nagamani SCS. Neuroimaging findings of extensive sphenothmoidal dysplasia in NF1. *Clin Imaging*. 2018;51:160-163.
- Serindere M, Tasar M, Hamcan S, Bozlar U. Imaging Findings of Jugular Foramen Meningocele in a Neurofibromatosis Type 1 Patient. *Case Rep Radiol*. 2017;2017:7047696.
- Kini A, Syed R, Compton C, Hata JL, Ramasubramanian A. Sphenoid Dysplasia: A Rare Presentation of Infantile Myofibroma. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2018;34:65-67.
- Prathibha S, Parasar V, Yasmin S, Seetha Pramila VV. A multidisciplinary approach to sphenoid wing dysplasia presenting with pulsatile proptosis in neurofibromatosis Type 1: A rare case report. *Indian J Ophthalmol*. 2018;66:157-160.
- Panzer S, Wittig H, Zesch S, Rosendahl W, Blache S, Müller-Gerbl M, Hotz G. Evidence of neurofibromatosis type 1 in a multi-morbid Inca child mummy: A paleoradiological investigation using computed tomography. *PLoS One*. 2017;12:e0175000.
- Rommel FR, Spots H, Grzybowski M, Hahn A, Neubauer BA. Sphenoid Wing Dysplasia with Pulsatile Exophthalmos in Neurofibromatosis Type 1. *Neuropediatrics*. 2016;47:278-279.
- Rennert RC, Scott Pannell J, Levy ML, Khalessi AA. Sphenoid wing dysplasia and plexiform neurofibroma in neurofibromatosis type 1. *ANZ J Surg*. 2018;88:615-616.
- Friedrich RE, Hagel C, Mautner VE. Ipsilateral Sphenoid Wing Dysplasia, Orbital Plexiform Neurofibroma and Fronto-Parietal Dermal Cylindroma in a Patient with Segmental Neurofibromatosis. *Anticancer Res*. 2015;35:6813-6818.
- Li H, Liu T, Chen X, Xie L. A rare case of primary congenital glaucoma in combination with neurofibromatosis 1: a case report. *BMC Ophthalmol*. 2015;15:149.
- Niddam J, Bosc R, Suffee TM, Le Guerinel C, Wolkenstein P, Meningaud JP. Treatment of sphenoid dysplasia with a titanium-reinforced porous polyethylene implant in orbitofrontal neurofibroma: report of three cases. *J Craniofacial Surg*. 2014;42:1937-1941.

29. Lotfy M, Xu R, McGirt M, Sakr S, Ayoub B, Bydon A. Reconstruction of skull base defects in sphenoid wing dysplasia associated with neurofibromatosis I with titanium mesh. *Clin Neurol Neurosurg.* 2010;112:909-914.
30. Friedrich RE. Reconstruction of the sphenoid wing in a case of neurofibromatosis type 1 and complex unilateral orbital dysplasia with pulsating exophthalmos. *In Vivo.* 2011;25:287-290.
31. Friedrich RE, Heiland M, Kehler U, Schmelzle R. Reconstruction of Sphenoid Wing Dysplasia with Pulsating Exophthalmos in a Case of Neurofibromatosis Type 1 Supported by Intraoperative Navigation Using a New Skull Reference System. *Skull Base.* 2003;13:211-217.
32. Havlik RJ, Boaz J. Cranio-orbital-temporal neurofibromatosis: are we treating the whole problem? *J Craniofac Surg.* 1998;9:529-535.