

XXVIII.

Ueber Osteitis deformans.

Von Dr. H. Stilling in Lausanne.

(Hierzu Taf. XIV—XV.)

I.

Zu Ende des Jahres 1876 theilte Sir James Paget der medicinisch-chirurgischen Gesellschaft zu London die Krankengeschichte eines Mannes mit, dessen merkwürdiges Leiden 20 Jahre hindurch die Aufmerksamkeit des berühmten Chirurgen gefesselt hatte¹⁾.

Es handelte sich um einen Herrn aus guter Familie, welcher bis in sein reiferes Alter ein kräftiger, körperlich und geistig vollkommen gesunder Mann gewesen war. Seit seinem 46. Lebensjahre (1854) litt er an rheumatischen Schmerzen in den Beinen, die Geschmeidigkeit seiner Glieder nahm ab und ein Jahr nach dem Beginn der Schmerzen bemerkte er, dass sein linkes Schienbein etwas verunstaltet war. Paget fand, als er den Kranke zum ersten Male sah (1856), die untere Hälfte der linken Tibia verdickt und uneben; ähnlich, nur in geringerem Grade, erschien die untere Hälfte des linken Femur beschaffen. Das Allgemeinbefinden des Patienten war und blieb auch in den folgenden Jahren gut. Aber die Tibia hatte 1859 an Breite noch gewonnen, sie war deutlich nach vorn gekrümmmt. Auch die Differenz des Femur hatte zugenommen. Zur selben Zeit bemerkte der Kranke, dass ihm seine Hüte zu eng wurden. Die Untersuchung freilich wies damals am Schädel noch keine Veränderungen nach. Erst während der folgenden Jahre (1860—1872) wurde derselbe dicker und dicker, so dass der Kranke sich verschiedene Male weitere Hüte machen lassen musste. Auch an den Extremitäten steigerten sich die krankhaften Erscheinungen, Tibia und Femur der rechten Seite wurden ergriffen. Eine Krümmung der Wirbelsäule trat hinzu. Die Haltung des verunstalteten Mannes wurde affenähnlich; sie stand in lebhaftem Contrast zu dem breiten Haupt und den hübschen Gesichtszügen.

Die Intelligenz blieb völlig unverändert; der allgemeine Zustand stets gut.

Im Januar 1876 entwickelte sich ein Sarcom im oberen Theil des linken Radius, welches rasch wuchs und schon am 24. März desselben Jahres durch seine Generalisation den Tod des Kranken herbeiführte.

¹⁾ On a form of chronic Inflammation of Bones. (Osteitis deformans.)
Medico-chirurgical Transactions. Vol. 60. p. 37. 1877.

Vischera's *Archiv* Bd. CXIX.



142



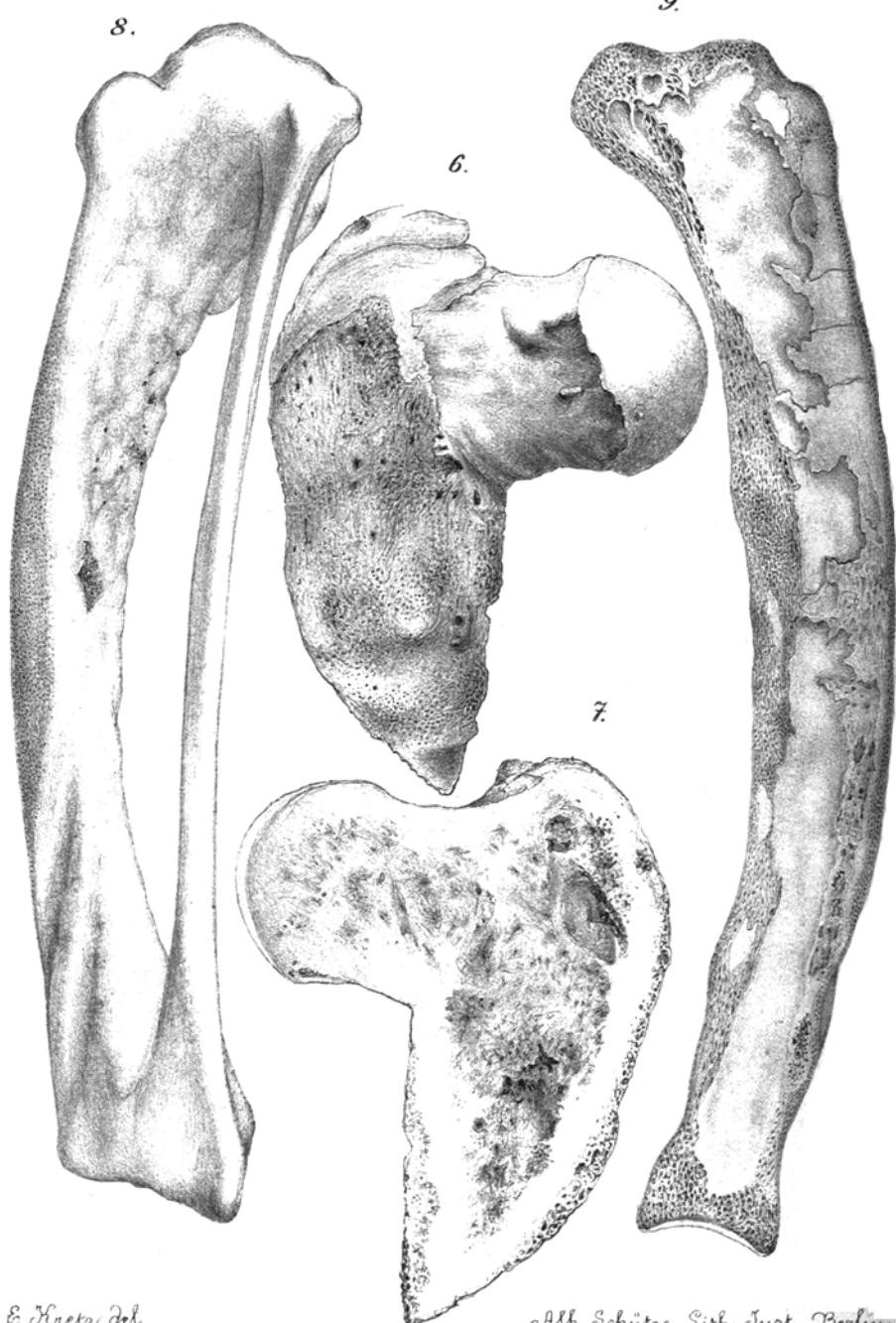
A micrograph showing a tissue section. The vessels are stained red, and the nuclei are stained green. The image shows a dense network of vessels and some larger, irregularly shaped cells.

3



6. *Husky* 68.





In den letzten 3—4 Jahren war der eigenthümliche Prozess an den Knochen zum Stillstand gekommen. Die oberen Extremitäten waren ganz verschont geblieben.

Bei der Autopsie zeigte sich das Schädelgewölbe viermal so dick als ein normales. Seine äussere Oberfläche war höckerig, fein porös. Auf dem Durchschnitt fanden sich neben porösen auch sklerotische Lagen. Die Veränderung betraf nur die Schädelknochen, nicht das Gesicht. Die Schienbeine und die Oberschenkel waren nach vorn gekrümmmt und ebenfalls stark verdickt; ihre Oberfläche rauh und uneben. Die Markhöhle war nicht beeinträchtigt. Im Schaft schien die Verdickung wesentlich durch eine Expansion (outward expansion) der compacten Substanz und durch eine Auflagerung auf dieselbe bedingt; an den Gelenkkenden, am Hals des Femur, im Trochanter maj., in der Patella war sie durch eine Einlagerung neuer Knochenmasse in die Spongiosa herbeigeführt.

Die von Butlin gemachte mikroskopische Untersuchung stellte eine beträchtliche Erweiterung der Havers'schen Kanäle und eine Verminderung der Lamellensysteme fest. Neben dem Verlust hatte auch eine Neubildung von Knochensubstanz stattgefunden. Am deutlichsten war dieselbe im Periost der Tibia.

Die chemische Analyse erwies die dicken Knochen als verhältnissmässig arm an Mineralbestandtheilen. —

Im Anschluss an diesen seltenen Krankheitsfall berichtete Paget noch über 4 weitere, bei denen er ganz ähnliche Deformitäten an dem Skelet beobachtet hatte, und gestützt auf solche klinische und anatomische Erfahrung, vindicirte er dem von ihm geschilderten Leiden einen besonderen Platz in der Pathologie des Knochensystems unter dem Namen Osteitis deformans.

Seit dem Erscheinen der Abhandlung von Paget sind von Cayley¹⁾, Goodhart²⁾, Nunn³⁾, Howse⁴⁾, Treves⁵⁾ in England, von Pozzi und Ollier⁶⁾, Guinon⁷⁾, Richard⁸⁾ u. A. in Frankreich zahlreiche analoge Beobachtungen publicirt. Auf der Berliner Naturforscherversammlung demonstrierte R. Virchow das

¹⁾ Transact. of the pathol. Society of London. 1878. p. 172.

²⁾ Ibid. 1881. p. 175.

³⁾ Ibid. p. 181.

⁴⁾ Ibid. p. 182.

⁵⁾ Ibid. 1881. p. 167.

⁶⁾ Congrès français de Chirurgie. 1885.

⁷⁾ Bulletin de la Société anatom. 1885. p. 344.

⁸⁾ Contribution à l'étude de la Maladie osseuse de Paget. Paris 1887.

Dieser Abhandlung ist ein vollständiges Literaturverzeichniss beigegeben, auf welches ich verweise.

Skelet eines solchen Falles. Paget selbst hat in einer zweiten Mittheilung 7 weitere Krankheitsgeschichten veröffentlicht und das klinische Bild der Osteitis deformans in meisterhaften Zügen gezeichnet^{9).}

Fast ohne Ausnahme sind es Individuen jenseits der vierziger Jahre, welche von der Krankheit befallen werden. Gewöhnlich sind mehrere Knochen, am häufigsten die langen Knochen der unteren Extremitäten, die Schlüsselbeine und das Schädeldach affiziert; mitunter wird auch nur einer ergriffen.

Zumeist beginnt das Leiden an dem Unterschenkel und schreitet sehr langsam auf die übrigen Knochen fort. Die Patienten klagen über mässige rheumatische Schmerzen; Kopfschmerzen, nervöse Störungen sind selbst dann, wenn der Schädel eine ausserordentliche Dicke erreichte, nicht beobachtet worden.

Die erkrankten Knochen nehmen an Volumen beträchtlich zu, sie fühlen sich knotig an: Ihre Festigkeit vermindert sich; diejenigen, welche eine Last zu tragen haben, werden missgestaltet.

In den vorgesetzten Fällen hat die Haltung der Kranken etwas sehr Charakteristisches.

Durch die eintretende Verkrümmung der Wirbelsäule und der unteren Extremitäten werden die Kranken kleiner. Ihre tief herabhängenden, anscheinend übermässig langen Arme, der zögernde Gang, die gebeugten Knien, die runden Schultern, das vorwärts geneigte Haupt, dessen Kinn erhoben ist, verleihen ihnen etwas Affenähnliches. Dazu kommt die oft enorme Verdickung des Schädelns, die mühsame Atmung wegen der durch die Kyphose bewirkten Beengung des Thorax.

Der Tod wird nicht durch die Fortschritte der äusserst langwierigen Krankheit, sondern durch ein intercurrentes Leiden herbeigeführt. —

Die übergrosse Mehrzahl der Fälle, welche dieser Schilderung zu Grunde liegen, ist nur während des Lebens beobachtet worden. Nur wenige Sectionsberichte liegen vor; das feinere anatomische Verhalten der erkrankten Theile ist nur ungenügend erforscht. So darf ich hoffen, dass die folgenden Mittheilungen eine Lücke auszufüllen geeignet sind.

⁹⁾ Medico-Chirurgical Transactions. Vol. 65. p. 225. 1882.

II.

Beobachtung I.

Von der Geschichte des 77jährigen Schlossers Thomann liess sich nur feststellen, dass derselbe 1883 in die Pfründnerabteilung des Strassburger Bürgerspitals eingetreten war und schon damals eine gekrümmte Haltung gezeigt hatte. Ob dieselbe später zugenommen, war nicht zu ermitteln. Seine Freunde erinnern sich nicht, dass er jemals geklagt habe; bis zu der Krankheit, welche seinen Tod herbeiführte, soll er stets munter und geistig frisch gewesen sein. Das Einzige, was ihnen im letzten Jahre auffiel (ich bemerke, dass ich meine Fragen nicht auf diesen Punkt richtete), war der Umstand, dass „ihm seine Mütze immer so komisch hinten auf dem Kopfe sass, als wenn sie ihm viel zu klein wäre.“

Die am 24. Januar 1889 (12 Stunden p. m.) von mir vorgenommene Autopsie ergab als wesentlichen Befund in den inneren Organen ein ziemlich hochgradiges Emphysem der Lungen, starke acute Bronchitis, Lungenedem. Die Hauptstämme der Art. pulmon. waren durch schiefrige, derbe, vergrösserte Lymphdrüsen verengt; an einer Stelle fand sich ein Durchbruch einer solchen Drüse in einen Arterienast. Herzhypertrophie rechts; Klappen normal. Milz und Leber zeigen lediglich atrophische Zustände. Auch die Harnwerkzeuge bieten nichts Bemerkenswertes. Die Geschlechtsorgane ganz normal.

Das Gehirn wiegt 1496 g. Chronische Leptomeningitis, Oedem der Pia. Seitenventrikel stark erweitert, enthalten viel klare Flüssigkeit. Ependym überall deutlich granulirt. Das Rückenmark und seine Häute unverändert. Der Sympathicus am Hals stark, die Ganglien gross, anscheinend ohne jede Abnormität.

Die Körpermusculatur kräftig; in den grösseren Arterienstämmen nur unbedeutende Sklerosen. —

* * *

Befremdend war der beträchtliche Umfang des Schädels (64 cm). An dem kahlen Kopfe traten schon durch die Haut allerlei Unebenheiten hervor, welche durch die Betastung leicht auf Verdickungen des Knochens zurückzuführen waren und alsbald den Gedanken in mir erweckten, dass es sich um eine Osteitis deformans handele.

Als die Kopfhaut in der gewöhnlichen Weise behufs Eröffnung der Schädelhöhle durchschnitten wurde, gerieth das Messer gleich ziemlich tief in den Knochen hinein. Die äussere Oberfläche desselben erschien sehr höckerig; das Schäeldach besteht fast überall aus einer feinporösen, lebhaft gerötheten, weichen Substanz, welche verschiedene kleinere Auswüchse, namentlich aber in der Gegend der Sutura frontal. jene grössere Erhabenheit gebildet hat, die bei der äusseren Besichtigung der Leiche wahrgenommen wurde (Fig. 1). An den hinteren und an den seitlichen Theilen des Schädels treten zahlreiche weisse Fleckchen zu Tage, welche unverändert gebliebenen Theilen der äusseren Tafel zu entsprechen scheinen. Die Nähte sind sämtlich verschmolzen.

Das blutreiche Periost ist weder besonders verdickt, noch haftet es fester als gewöhnlich. Die Dura mater dagegen ist fest adhärent; sonstige Abnormalitäten zeigt sie nicht.

Ah der inneren Fläche des Schädeldachs bemerkt man zahlreiche tief eingeschnittene Gefässfurchen; besonders der Kanal für die A. meningea med. ist sehr tief. An dem Hinterhauptsbein sind diese Gefässfurchen so zahlreich, dass seine Oberfläche eine netzförmig durchbrochene Zeichnung darbietet.

Das Gewicht des Schädeldachs beträgt 440 g; die grösste Länge des Schädels 19,5, die grösste Breite 16 cm.

Auf dem Horizontalschnitt imponirt zunächst die beträchtliche Verdickung.

Grösste Dicke des Stirnbeins an der Crista front. int. 1,6 cm

in den übrigen Theilen 1,2 -

- - - Hinterhauptsbeins 0,7—1 cm

- - - der Seitenwandbeine 0,5—1,1 cm.

Es ist kaum möglich, äussere, innere Tafel und Diploë zu unterscheiden. Der Schädel besteht in gleichmässiger Weise aus einer porösen Substanz, welche aussen und innen von einer ganz schmalen Leiste compacter Knochenmasse abgeschlossen wird. In den Lücken des porösen Gewebes ist ein rothes Mark enthalten, welches sich durch Pressen auf den Knochen leicht hervordrücken lässt.

Sehr dicht ist das Gewebe im Stirnbein. An anderen Orten ist die Substanz lockerer; bisweilen hat ein oder der andere kleine Markraum sogar sehr beträchtliche Dimensionen. Dann ist er mit einem faserigen Gewebe oder mit sehr fetthaltigem Mark ausgefüllt.

Eine schmale, 1—2 mm breite Schicht weisser, derber Knochensubstanz, die aussieht als wenn sie der ehemaligen äusseren Tafel angehörte, findet sich im Stirnbein. Sie bleibt ungefähr 1 cm von der inneren Fläche des selben entfernt und verliert sich nach den Seiten unmerklich in die feinporöse Knochenmasse. —

Auch auf dem Sagittalschnitt tritt die Verdickung des Schädeldachs deutlich hervor (Fig. 2). Hier beträgt die

grösste Dicke des Stirnbeins 2 cm

Dicke des Seitenwandbeins 1,1 -

- - - Hinterhauptbeins 0,8 -

Trotz seiner Dicke wurde der Knochen von der Säge leicht durchschnitten. Er ist überall weich; der Fingernagel dringt leicht in ihn ein, mit dem Scalpell kann man bequem feine Schnitte von ihm anfertigen.

Es besteht eine deutliche Elevation der Basis. Auch hier sind die Knochen weich und zeigen, soweit sie freigelegt werden, dieselbe Beschaffenheit, wie diejenigen des Schädeldachs. Die Löcher an der Schädelbasis sind nicht enger, als normal.

Das Gesichtsskelet konnte nicht präparirt werden. Anscheinend verhielt es sich normal. —

Im mittleren und oberen Theil der Brustwirbelsäule findet sich eine nicht sehr hochgradige kyphotische Krümmung. Auf dem Durchschnitt erweisen sich die Wirbelkörper stark rarefizirt. Die oberen Brustwirbel sind durch die mächtigen Bandscheiben eingedrückt; der Sagittalschnitt des Wirbels, welcher an der Stelle der stärksten Krümmung gelegen ist, hat eine dreieckige Gestalt.

Die übrigen Knochen des Skelets zeigen in geringerem Maasse als die Wirbelsäule die Merkmale der einfachen senilen Osteoporose.

Die Form des Beckens ist die normale.

* * *

Die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks und des Sympathicus ergab keine nennenswerthen Abnormitäten. —

Beobachtung II¹⁾.

Die 70jährige P. E., welche aus einer psychisch belasteten Familie stammte, trat am 1. December 1884 in die psychiatrische Klinik zu Strassburg ein. Die Kranke war verheirathet; aus ihrer Ehe waren 5 Kinder hervorgegangen.

Sie war bis zu ihrem 62. Lebensjahre stets gesund. Später überstand sie mehrere (3) Lungenentzündungen.

Der Kopf der Patientin hatte nach den (freilich von anderen Mitgliedern der Familie als unsicher hingestellten) Angaben der Tochter während der letzten 3 Jahre so an Umfang gewonnen, dass ihre Hauben hatten weiter gemacht werden müssen. Seit längerer Zeit litt sie an rheumatischen Schmerzen in den Extremitäten; bei ihrer Aufnahme in die Klinik klagte sie namentlich über den linken Arm und das linke Bein.

Zu diesen Erscheinungen gesellte sich eine nach und nach stärker hervortretende lähmungsartige Schwäche der Beine. Stuhl und Urin wurden in's Bett gelassen, die Intelligenz nahm mehr und mehr ab.

Bei der klinischen Untersuchung stellte man eine hochgradige Dementia senilis fest. Die Patientin war schon so sehr verfallen, dass eine allseitige Prüfung ihres Zustandes unmöglich war.

Besonderes Interesse erregte die beträchtliche Grösse des Kopfes; auch das Gesicht war sehr breit, die Backenknochen standen weit auseinander. Folgende Maasse wurden genommen:

Nasenwurzel — Occiput	20 cm
Grösster Querdurchmesser	18 -
Untere Stirnbreite	12 -
Breite in der Gegend der Stirnhöcker	14 -
Von der Protub. occipit. bis zum Kinn	22,5 -
Von der Gegend der grossen Fontanellen bis zum Kinn	23,1 -

¹⁾ Ich bin Herrn Prof. v. Recklinghausen für die Ueberlassung des anatomischen Materials, Herrn Prof. Jolly für die freundlichst gestattete Einsicht in das Krankenjournal zu lebhaftem Danke verpflichtet.

Ohrbreite	13,5 cm
Horizontalumfang	63 -
Frontalumfang von Ohr zu Ohr	39 -
Sagittalumfang von der Nasenwurzel bis zur Protub. occipit. . .	37 -

Die Behaarung des Kopfes war eine sehr spärliche; die Kopfhaut nirgends empfindlich.

An dem Schädel sah und fühlte man mehrere beträchtliche umschriebene Verdickungen, die anscheinend aus harter Knochensubstanz bestanden und auf Druck nicht schmerhaft waren. Ihre Oberfläche schien glatt zu sein. Die umfangreichste dieser Verdickungen fand sich in der Gegend der grossen Fontanellen, eine zweite rechts in der Gegend des Ansatzes des M. temporalis, eine dritte ungefähr an der Stelle des rechten Tuber parietale. Das Hinterhaupt war sehr stark gewölbt.

Keine Struma.

Die Arme zeigten eine Schwäche der Bewegung, aber keine Lähmung; bei dem Versuch, dieselben zu strecken, spannten sich die Muskeln an, so dass die (passive) Streckung nur mit einiger Kraft möglich war.

Die Beine befanden sich in geringer Flexionsstellung; die Knöe stiessen mit der Innenfläche an einander. Links Genu valgum. Die Kranke konnte die Beine etwas flexiren. Active Streckung unmöglich; passive schmerhaft und nur mit einem gewissen Kraftaufwand zu bewirken.

Das linke Kniegelenk auffallend breit. Kniescheibe beweglich; Patellar sehne nicht deutlich zu fühlen.

Die Untersuchung der Augen ergab, abgesehen von einer Trübung der beiden Linsen, keine Abnormitäten,

Vom 11. December 1884 ab wurde der Kräftezustand der Pat. immer schlechter; es entwickelte sich Decubitus. Am 1. Januar 1885 trat der Tod ein.

Sectionsprotocoll (Herr Prof. v. Recklinghausen) den 2. Jan. 1885.

Haut auf dem Gesäss ziemlich stark geröthet. Decubitus auf dem Kreuzbein, über dem Cond. int. des linken Femur, dem rechten Malleol. extern. Schwaches Oedem an den Knöcheln.

Der Kopf hat eine beträchtliche Grösse; der grösste Umfang des Schädels 61,5 cm, die grösste Länge 20,5, die grösste Breite 17,5. Am rechten Augenbrauenbogen, im subcutanen Gewebe eine 13 mm lange, 6 mm breite, 3 mm dicke cavernöse Geschwulst.

Der Rumpf im Verhältniss zu den Beinen entschieden zu kurz, namentlich der Bauch sehr kurz. Thorax flach, links etwas flacher als rechts. Schwangerschaftsnarben an den Bauchdecken. Die äusseren Genitalien stehen etwas weit nach hinten.

Dura m. spinal. schlötternd; im Sack der Dura röthliche Flüssigkeit. Dura und Pia im Wesentlichen ohne Veränderung; im unteren Brust- und im Lendentheil sind die Gefässe auf der hinteren Seite ziemlich stark geschlängelt, im Halstheil ist die Pia auf der vorderen Seite grau pigmentirt, auf der hinteren Seite ist diese Pigmentirung sehr unbedeutend.

Rückenmark von guter Consistenz. Seine Breite im oberen Halstheil 15 mm, seine Dicke 10; Dicke der Halsanschwellung 12 mm. Vordere Längsfurche besonders im oberen Brusttheil stark ausgeprägt; daselbst ist das Rückenmark etwas abgeplattet. Seine Breite hier 11 mm, seine Dicke 6 mm. Im Halstheil ist die Schnittfläche fast eben. Auf Durchschnitten durch das obere Brustmark treten Einsenkungen auf. Im linken Vorderhorn findet sich eine förmliche Höhle; tiefer unten, wo die Abplattung des Rückenmarks noch stärker ist, dehnt sich dieselbe über beide Vorderhörner aus. Sie ist von weisslichen, bindegewebigen Fäden durchzogen, die sich von einer Wand zur anderen hinüberspannen. Eine scharf begrenzte Wandschicht ist nicht vorhanden, wohl aber erscheint die Wand an vielen Stellen innen glatt. Die Höhle kann in frontaler Richtung bis auf einen Durchmesser von 6 mm klaffend gemacht werden. Ihre Länge beträgt, so weit es von aussen zu beurtheilen ist, 4 cm.

Der Querdurchmesser des Brustmarks unterhalb der Höhle 8 mm; der Querschnitt kreisrund. Der Querdurchmesser der Lendenanschwellung 11 mm, ihre Dicke 9 mm.

Die graue Substanz ist in der ganzen Länge des Rückenmarks weisslich, undurchsichtig und deshalb undeutlich. Sie ist am besten zu erkennen im Halstheil. Im Lendentheil sind die Vorderhörner schlecht begrenzt. — An den Nervenwurzeln nichts Besonderes.

Hirngewicht 1210 g. Der (unten zu erwähnenden) Kyphose der Schädelbasis entsprechend zeigt sich an der Hirnbasis eine Einsenkung, deren tiefste Stelle hinter dem Chiasma gelegen ist. Von hier zieht eine Furche nach rechts und links über die Schläfenlappen. Die Med. obl. steht stark nach oben heraus. Pons sehr breit, namentlich in dem mittleren Theil etwas abgeflacht. — Das Gehirn breit, etwas asymmetrisch. Linke Hemisphäre 19 cm lang, die rechte nur 17,5; die Breite der linken 8 cm, die der rechten 7,5. Entsprechend der Gegend der grossen Fontanelle sind die Hemisphären stark abgeflacht. — Die Pia an der Convexität stark verdickt, zerreisslich. Die Hirnwundungen sehr schmal, stark geschlängelt.

Seitenventrikel beträchtlich erweitert; Ependym verdickt, deutlich granulär. Plexus choroid. dünn, enthalten kleine Cysten. Fornix sehr verdünnt. Aquäduct erweitert, der 4. Ventrikel weniger. Kleinhirn gleichmässig und ziemlich stark abgeplattet, bietet auf dem Schnitt nichts Auffallendes. Corp. striat. wenig, Thalam. stärker abgeflacht, erweisen sich auf dem Schnitt als normal. — Gefässe und Nerven der Basis bieten nichts Besonderes. Das Infundibul. war schon bei der Herausnahme des Gehirns abgerissen; die Flüssigkeit aus den Ventrikeln war deshalb abgeflossen. — Apophysis schlaff, weich, eingesunken, enthält eine erbsengroße Cyste. — Med. oblong. und Pons zeigen auf dem Schnitt normale Verhältnisse.

Die Zähne fehlen sämtlich. An den Halsnerven, auch am Sympathicus nichts Auffallendes; Brustsympathicus etwas dünn. Braune Atrophie des Herzens. Große Arterien weit, geringes Atherom. Lungen stark gebläht, sehr weich, in den unteren Theilen etwas ödematos. Linke Lunge mehrfach

adhärent. Viel Schleim in den grossen Bronchien. Gewicht der Milz 170 g. Das ziemlich blutreiche Organ enthält mehrere kleinere und grössere (2 kirschkern grosse) steinhardtige Knoten. Nebennieren normal. Hufeisenniere. Im Magen etwas blutiger Schleim. Pancreas klein. Starke Schnürfurche an der Leber. Gewicht der Leber 1122 g. Dieselbe ist schlaff, roth, ihre Acini sehr klein. — Uterus liegt ganz nach links; er ist weit, seine Schleimhaut geröthet. Cervicalkanal weit, die Schleimhaut desselben ziemlich stark granulirt. Eierstöcke sehr atrophisch. Aeussere Genitalien und Darmtractus ohne nennenswerthe Abnormitäten.

Das Zellgewebe im Mesenterium wie auch in vielen anderen Theilen des Körpers zähe und fettarm.

* * *

Die äussere Oberfläche des Schädels ist sehr uneben. Das Stirnbein springt stark vor. Flache, symmetrische Erhabenheiten finden sich auf dem Scheitel; sie schliessen eine Furche ein, welche der obliterirten Pfeilnaht entspricht. Wulstige Verdickungen trifft man ferner an den Seitentheilen des Kopfes über der Linea temporalis. Zwischen denselben ist der Knochen porös, einer obliterirten Naht nicht unähnlich. Die Kranznaht ist verschlossen, aber durch eine Vertiefung angedeutet.

Die auf dem Scheitel gelegenen Wülste sind stark geröthet, rauh, porös. Die seitlichen Verdickungen zeigen nur eine fleckige Röthung, sie sind glatter als die erstgenannten. In sie lässt sich das Messer auch nur eben einführen, am Scheitel dagegen kann man es ohne Weiteres bis auf eine Tiefe von 4 mm einstechen.

Das abgehobene Schädeldach (der Schnitt ist möglichst in die grösste Schnittebene gelegt) zeigt eine sehr starke Verdickung.

Dicke des Stirntheils (Tub. front.): rechts 2,5 cm, links 1,5 cm.

Dicke über dem Ohr: rechts 1,7, links 1,7.

Weiter nach hinten: rechts 2,3, links 2,0.

Dicke des oberen Theils der Schuppe des Hinterhauptbeins: 1,7.

Gewicht des Schädeldaches 420 g.

Die (im Uebrigen nicht veränderte) Dura ist mit dem Schädeldach fest verwachsen.

Wie der Schnitt erweist, besteht der Schädel zum grössten Theil aus einer gleichmässig dichten, wenig porösen Substanz, von welcher sich trotz ihrer Dicke mit dem Scalpell leicht feine Scheibchen abtragen lassen. An manchen Stellen jedoch, so namentlich in den inneren Partien des Stirn- und des Seitenwandbeins sind sehr harte, elfenbeinartige Lagen in die weichere Masse eingesprengt. In den mittleren Theilen des Seitenwandbeins ist die Substanz lückenhaft; ihr entspricht auf dem Schnitt eine Einsenkung. Auch im Stirnbein finden sich ähnliche zerrissene Theile, bisweilen mit scharf abgegrenzten Lagen elfenbeinartigen Knochengewebes abwechselnd (Fig. 4).

Der hintere Theil des Sattels und der Clivus sind beträchtlich emporgehoben. Der Winkel, welchen der Clivus mit dem vorderen Theil der Schädelbasis in der Höhe der Sattellehne bildet, ist etwas stumpfer als normal.

Die Erhebung der Sattellehne über eine durch das vordere Planum gelegte Ebene beträgt etwa 8 mm.

Auch das Foramen magn. liegt in einem nach der Schädelhöhle stark vorspringenden Theil. Die hinteren Flächen der Felsenbeinpyramide senken sich sanft gegen dasselbe ab.

Die Orbitalgruben sind abgeflacht, der Knochen ist sogar nach oben convex. Er ist besonders rechts stark geröthet. Die mittleren Schädelgruben sind in den hinteren Theilen flach, die Juga aber sind gut ausgeprägt. Die hintere Schädelgrube tief.

Die Wirbelsäule zeigt im Brusttheil eine nicht unbeträchtliche, gleichmässige kyphotische Krümmung; im Hals- und Lendentheil besteht eine geringere Biegung nach vorn. Verhältnissmässig stark geknickt sind die unteren Lendenwirbel und das Kreuzbein. Die Höhe der Krümmung entspricht dem 3. und dem 4. Lendenwirbel. Die vordere Fläche des 4. fällt schon in das Becken hinein.

Die Wirbelbogen sind sehr weich. Die Wirbelkörper sind geröthet, sie sind mit einiger Mühe mit dem Messer zu schneiden. Sämtliche Lendenwirbel niedrig. Ihre Höhe (ohne die Bandscheiben): I) 23 mm, II) 25, III) 29, IV) 20, V) 28. Höhe des letzten Brustwirbels: 24 mm.

Die an die Intervertebralscheiben grenzenden Theile der Wirbelkörper sind fein porös, fast weiss. Lagen ähnlicher Substanz finden sich stellenweise auch im Innern, wo im Allgemeinen die Markräume weit sind. Diese porösen Schichten sind sehr weich. Sie haben eine Höhe von 6—10 mm. Abgesehen von den Lendenwirbeln finden sie sich noch am 1. und am 11. Brustwirbel.

Das Becken ist ein wenig herzförmig gestaltet; das Promontorium springt stark vor.

Der mittlere Theil des Sternum zeigt eine nach vorn convexe Biegung. Auf dem Schnitt des Brustbeins finden sich weite Markräume in dem Körper; in dem Manubrium ist das spongiöse Gewebe durch eine fein poröse weiche Substanz ersetzt, welche dem im Schädel und in den Wirbeln vorkommenden dichten Knochengewebe vollkommen gleicht (Fig. 5).

Die Rippen sind seitlich ziemlich stark zusammengeschoben. Die einzelnen Knochen sind platt, mit der Scheere zu durchschneiden. Keine Fracturen an denselben. — Die Claviculae zeigen nichts Besonderes.

Das linke Hüftgelenk ist sehr trocken. Im linken Kniegelenk ziemlich viel gelbe Synovia; der Knorpel ist sehr rauh. Auf den Cond. int. des rechten Femur findet sich ein kleiner Defect im Knorpel; im Uebrigen zeigen Knie- und Hüftgelenk rechts normale Verhältnisse.

Die Oberschenkel sind nach vorn gebogen. Der Schenkelkopf steht tiefer als normal; die Axen des Schaftes und des Halses kreuzen sich unter einem rechten Winkel (Fig. 6).

Der linke Oberschenkel ist in seiner unteren, der rechte wesentlich in seiner oberen Hälfte beträchtlich aufgetrieben. Auch die äussere Fläche der nicht verdickten Theile des Knochens ist sehr rauh.

Auf dem Frontalschnitt beträgt die Dicke des rechten Oberschenkels über den Condylen 4 cm, in der Mitte 6,5 cm, im oberen Theil des Schaftes 5,5 bis 6 cm. Den alten Knochen ist eine sehr poröse, weiche, im Allgemeinen bis 1,5 mm dicke Schicht aufgelagert, welche in die stellenweise etwas aufgelockerter compacte Substanz übergeht (Fig. 7). An der medialen Seite des Femur hat diese leicht zu comprimirende Auflagerung eine Dicke von 4 mm.

Im unteren Theil des Schaftes des linken Femur zeigen sich auf dem Durchschnitt ganz ähnliche Verhältnisse. Auch hier lässt sich die junge poröse Aussenschicht fast überall scharf von der ursprünglichen Knochenrinde unterscheiden. Im Schenkelkopf ist das Gewebe dicht; es ist nicht leicht zu schneiden. — Das Mark ist überall von gelber Farbe.

Die Tibiae sind ebenfalls ein wenig nach vorn gebogen; ihre Oberfläche unter dem Periost ist glatt und mit zahlreichen kleinen Blutgefässen versehen.

Die übrigen Knochen wurden nicht untersucht.

* * *

Die mikroskopische Untersuchung des erhärteten Rückenmarks ergab vor Allem, dass die bei der Autopsie in dem Dorsalmark aufgefundenen Höhlen nur postmortale Spaltenbildungen vorstellten.

Ganglienzellengruppen und Nervenbahnen zeigten sich im Allgemeinen unverändert. Durch die ganze Länge des Markes fand sich eine nicht sehr hochgradige periependymäre Sklerose. Der Centralkanal war fast überall oblitterirt; nur im unteren Cervical- und im oberen Dorsaltheil war er erhalten und sogar erweitert. Sein Epithel war hier stellenweise wohl conservirt.

Zwischen dem 5. und 6. Cervicalnerven hatte die gliomatöse Wucherung eine etwas grösere Ausdehnung als in den übrigen Partien. Sie stellt hier einen kleinen, rundlichen, hinter dem verschlossenen Centralkanal gelegenen Tumor von fast 1 mm Durchmesser dar, in welchem auf einigen Querschnitten ein freier Spalt zu erkennen ist. In den an die kleine Geschwulst grenzenden Theilen der Hinterstränge ist die Neuroglia etwas verbreitert.

Beobachtung III.

Die 92jährige M. W. wurde am 9. April 1889 in bewusstlosem Zustande in das Hospital zu Strassburg gebracht; anamnestische Daten waren von den Leuten, welche sie begleitet hatten, leider nicht zu erlangen. Die Kranke starb wenige Stunden nach dem Eintritt.

Autopsie den 11. April 1889 (Dr. H. St.).

Regelmässig geformter, sehr dünner Schädel; die Knochensubstanz mit dem Messer nicht zu schneiden. Frische Verstopfung des Hauptstammes der rechten Art. foss. Sylvii und seiner nächsten Verzweigungen. Ausgedehnter weißer Erweichungsheerd im Stirnhirn rechts, das Corpus striat. mitbeteiligend. In den übrigen Hirntheilen, im Pons, der Medulla obl. und spinal nichts Abnormes. Starke Sklerose der Hirnarterien.

Das subcutane Gewebe überall fettreich. Die Museulatur des Stammes im Ganzen recht kräftig.

Unbedeutende Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels, Herz-

klappen rechts normal. Die Noduli und die Schliessungsränder der Aortenklappen rauh und verdickt, in der Substanz der Klappen kalkige Einlagerungen. Auf einem Nodus ein kleines, grauröthliches, fest haftendes Gerinnsel. Die gesamte Aorta nicht unbeträchtlich erweitert; dieselbe zeigt starke endarteritische Veränderungen. Die Herzmusculatur ist blass, etwas brüchig.

Der Hauptstamm der rechten A. pulmon. ist durch einen derben, blassrothen Thrombus verlegt. Oedem beider Lungen; geringes Emphysem. Milz klein. Schrumpfnieren; die linke kleiner, als die rechte. Im Magen einige frische hämorrhagische Erosionen. Grosser Cholesterinstein in der Gallenblase. Atrophie der Leber. Kleines subseröses Myom im Uterus. —

Sehr auffallend erschien eine starke Verbiegung und Verdickung des linken Unterschenkels, welche, wie schon eine ganz oberflächliche Betrachtung lehrte, wesentlich auf einer Veränderung der Tibia beruhen musste. In der That erwies sich die Fibula bei der Präparation als vollkommen normal.

Im Uebrigen ergab die anatomische Untersuchung der unteren Extremitäten keine Abweichung in der Haut, im subcutanen Gewebe, der Musculatur. Die grossen Nervenstämme erschienen (auch unter dem Mikroskop) beiderseits normal. Die Arterien waren stark sklerotisch, aber überall durchgängig; die Venen etwas erweitert, ihre Wandungen wenig verdickt. In der Wadenmusculatur (namentlich in der linksseitigen) Varicen. Hier Thromben, die sich links bis in die Vena femor. hinein fortsetzen. Rechts in den grösseren Venenstämmen frische Gerinnungen.

Die Fussgelenke normal. In den Kniegelenken der Knorpel auf der Tibia hie und da etwas zerklüftet. Hochgradige Arthritis deform. im rechten Hüftgelenk; das linke bis auf einzelne rauhe Stellen am Kopf des Femur unverändert.

* * *

Die linke Tibia ist in einem sanften Bogen nach vorn gekrümmmt. Sie ist länger als die rechte und beträchtlich verdickt. Ihre Länge (die Verkrümmung eingerechnet) beträgt 41,5 cm, die der rechten 37 cm; die Circumferenz des Schaftes in der Mitte beträgt 14 cm, der Umfang in der Gegend der Tuberossitas 19. Die entsprechenden Zahlen für die rechte Tibia sind 9 und 15 cm.

Abgesehen von der Verkrümmung und Verdickung ist die Form des Knochens auch im Einzelnen erheblich modifizirt. Seine mediale Fläche ist stark gewölbt. In ihrem unteren Theil findet sich eine tiefe, fast 1 cm breite Rinne, welche auf der lateralen Fläche an der Grenze des mittleren und unteren Drittels beginnt und gegen den medialen Condylus verlaufend sich allmählich abflacht. In ihr lagerte die Sehne des Tibial. ant. Neben dieser Furche findet sich eine zweite flachere und kürzere, in welcher die Sehne des Flexor halluc. gelegen war (Taf. XV. Fig. 8).

Die vordere Kante ist lateralwärts gerückt. Sie verliert sich in dem medialen Theil des Walles, welcher die für den Tibial. ant. geschaffene Rinne begrenzt.

Sehr breit ist die laterale Fläche; sie ist vertieft, fast muldenförmig.

Auch die Gelenkenden nehmen an der Verdickung Theil. Die obere Gelenkfläche, namentlich die mediale Abtheilung, ist nach hinten abgewichen.

Das Periost ist nicht auffallend verdickt, nicht mehr als gewöhnlich adhärent; seine zahlreichen Blutgefässen sind prall gefüllt.

Die gesammte Oberfläche des Knochens ist ausserordentlich uneben, sie ist mit zahllosen, unregelmässig gestalteten buckel- und warzenförmigen Erhabenheiten besetzt, von kleinen, aber tiefen Gefässfurchen durchzogen. Linea poplitea, Tuberositas, Crista interossea sind besonders rauh und höckrig. Die Crista stellt eine breite Leiste derber Zacken dar. An manchen Stellen, namentlich an der medialen Fläche finden sich mehr gleichmässige Auflagerungen, welche zarter, feinporös, weich und von röthlicher Farbe sind.

Auf dem sagittalen Schnitt des Knochens (Taf. XV. Fig. 9) zeigt sich die Markhöhle von unregelmässiger Form und Begrenzung. Sie erstreckt sich fast durch die ganze Länge der Tibia, denn die spongiöse Substanz des oberen Gelenkendes ist stark rareficiirt und auch die des unteren hat nur eine geringe Dicke. In der Mitte und an der Grenze des oberen und mittleren Drittels ist die Markhöhle durch neugebildete Knochensubstanz völlig unterbrochen, an vielen Orten ist sie durch zungenförmige Ausläufer und durch die beträchtliche Verdickung der Wandungen mehr oder weniger eingeengt.

Die Structur der letzteren ist keine gleichartige.

Unter dem Periost findet sich meist eine dünne Lage röthlicher, feinporöser Substanz. Die inneren Schichten enthalten grössere Markräume und neben ihnen Inseln, welche aus derber, weißer Knochenmasse gebildet werden. Eine zusammenhängende Lage sklerotischen Knochens findet sich in der medialen Wand des oberen Drittels. Dieselbe wird von einigen feinen, mit gelb pigmentirtem Inhalt erfüllten Kanälen durchzogen, welche senkrecht gegen die Oberfläche aufsteigen (vgl. Fig. 9).

Das untere Gelenkende bietet nichts Abnormes. Das obere zeigt unter dem Knorpel eine mehrere Millimeter dicke Lage derselben feinporösen Masse, welche sich auch sonst an der Oberfläche des Knochens vorfindet.

Das Mark ist fettreich, ohne auffallende Veränderungen.

Im Allgemeinen lässt sich der Knochen mit dem Scalpell ziemlich leicht schneiden; die erwähnten weissen dichten Lager sind jedoch sehr hart.

Einige Maasse.

Der sagittale Durchmesser der linken Tibia von der Tuberositas bis zur hinteren Fläche beträgt: 7 cm.

Die grösste Dicke des Schaftes auf dem Sagittalschnitt beträgt

im oberen Drittel:	5
in der Mitte:	4,7
im unteren Drittel:	4 cm.

Die entsprechende Zahl für die rechte Tibia: 5 cm.

Die entsprechenden Zahlen für die rechte Tibia sind:

3,5
3
2,5 cm.

Die Wandungen zeigen auf dem Sagittalschnitt folgende Verhältnisse:

Erkrankte Seite:	Normale Seite:
Grösste Dicke im oberen Gelenkende:	
Dicke der vorderen (medialen) Wand	0,5
- - hinteren	0,6 cm
Grösste Dicke im Schaft:	
vordere (mediale) Wand	1,6
hintere Wand	2 cm
Grösste Dicke im unteren Drittel . .	0,6 cm
* *	* *

Sämmtliche übrigen Knochen des Schädels zeigten nur die Erscheinungen der gewöhnlichen senilen Osteoporose.

III.

Bei der mikroskopischen Untersuchung der hier mitgetheilten Fälle wurden nicht nur sämmtliche, die Merkmale der Osteitis deformans tragenden Knochen, sondern auch diejenigen Theile des Skelets berücksichtigt, welche, wie z. B. die Wirbelsäule des I. Falles, makroskopisch nur die Charaktere des senilen Knochenschwunds erkennen liessen. Es geschah dies in der Absicht, etwaige Anfangsstadien oder etwaige Beziehungen der Osteitis deformans zu der Osteoporose des höheren Alters aufzufinden, welche der Betrachtung mit blossem Auge entgangen sein konnten. Freilich war diese Mühe vergeblich. Die folgende Beschreibung des mikroskopischen Befundes hat sich also nur mit dem Schädel des I. Falles, dem Schädel, der Wirbelsäule, dem Sternum und den Oberschenkelknochen des II. und der linken Tibia des III. Falles zu beschäftigen.

Ein grosses Gewicht wurde auf die Untersuchung der frischen, nicht entkalkten Knochen gelegt, um Aufschlüsse über den Kalkgehalt der erkrankten Theile zu gewinnen. Abgesehen von frischen kann man sich zu diesem Zweck auch solcher Stücke bedienen, die mehrere Wochen in Müller'scher Flüssigkeit aufbewahrt waren und dadurch eben schnittfähig geworden sind. Denn, wie Pommer gezeigt hat, lassen die durch die Müller'sche Flüssigkeit ihres Kalkgehalts theilweise beraubten Knochen die ursprünglichen Verhältnisse der Kalkablagerung noch sehr gut erkennen. Neben Präparaten von den nicht oder nur unvollkommen entkalkten Knochen wurden, um eine genügende Uebersicht über die veränderten Theile zu erlangen, auch Schnitte von

Stücken angefertigt, die nach v. Ebner's Methode entkalkt worden waren.

Das Ergebniss der Untersuchung war in allen Fällen ziemlich das gleiche. Ich kann mich deshalb darauf beschränken, einen Knochen genauer zu schildern; bei der Besprechung der übrigen werde ich mich sehr kurz fassen.

Das Paradigma sei der in der ersten Beobachtung beschriebene Schädel.

Wer mit mikroskopischen Präparaten, die von demselben angefertigt wurden, Schnitte durch das normale Schädeldach einer älteren Person vergleicht, wird sich ohne Mühe von der grossen Umwälzung überzeugen, welche in der Architectur des Knochens vor sich gegangen ist.

Das normale Schädeldach zeigt eine wohl ausgeprägte äussere, eine deutliche innere Tafel von dem Bau der compacten Substanz eines Röhrenknochens. Wir finden zahlreiche Havers'sche und zwischen ihnen intermediäre Systeme. Dieselben werden gegen das Periost und gegen die Dura zu durch eine bisweilen unvollständige Lage von Generallamellen abgeschlossen, welche der Oberfläche des Schädelns parallel verlaufen.

Von den compacten Lagen unterscheiden sich die Blättchen der Diploë. Sie bestehen aus einem mittleren Stück und aus wenigen, dasselbe bedeckenden concentrischen Lamellen, welche die Markräume in derselben Weise begrenzen, wie die Havers'schen Lamellen den Havers'schen Kanal. Wird das Blättchen von einem Blutgefäß durchbohrt, so findet sich im Anschluss an dasselbe bisweilen ein Havers'sches Lamellensystem.

In dem mikroskopischen Bild des Thomann'schen Schädelns sind die Unterschiede zwischen äusserer und innerer Tafel und Diploë vollkommen verwischt. An Stelle der sich scharf von einander abhebenden Lager trifft man auf ein annähernd gleichmässiges Netzwerk dünner Knochenbälkchen. Von einer compacten Schicht mit lamellärem Gefüge ist nichts zu entdecken; nach aussen und nach innen wird die reticulirte Substanz durch einen dünnen Streif abgeschlossen, in welchem die Längsaxe der Knochenkörperchen der Oberfläche des Schädelns parallel verläuft. In den übrigen Theilen sind die Knochenkörperchen nach den verschiedensten Richtungen orientirt.

Die einzelnen Knochenbalkchen fallen durch ihre unregelmässige Begrenzung auf. Da findet sich kein einziges, dessen Flächen glatt wären; sie sind überall angenagt von Howship'schen Lacunen, von perforirenden Kanälen durchbrochen, von Resorptionsräumen durchlöchert.

Auch die äusseren Schichten sind nicht verschont. Zahlreiche perforirende Kanäle ziehen gegen das Periost, gegen die Dura hin, zahlreiche Havers'sche Räume durchbrechen die Continuität der dünnen Decke (Taf. XIV. Fig. 3).

In den Howship'schen Lacunen, in den Buchten der Resorptionsräume liegen vielkernige Riesenzellen, meist in so grosser Zahl, dass man bei dem ersten Blick auf das Präparat fast glauben könnte, eine typische Resorptionsfläche vor sich zu haben.

Neben den Resorptionsvorgängen tritt ein weit verbreiteter Appositionsprozess hervor.

Zunächst findet sich sowohl unter der Dura, wie unter dem Periost eine dünne Lage junger Knochensubstanz, welche sich der äusseren bezw. der inneren Hülle des Schädels anlegt; ferner ist die grössere Anzahl der das Gewebe des Schädeldachs zusammensetzen Balken an den Stellen, wo keine Auflösung statt hat, mit mehr oder weniger breiten Schichten kalklosen, die Carminfärbung lebhaft annehmenden Knochengewebes überzogen (Fig. 3).

Vielfach sind verkalkte Balken durch kalklose Brücken mit einander verbunden. An manchen Orten finden sich Netze, die nur aus glänzender osteoider Substanz gebildet werden.

Zum Theil füllen diese kalklosen Schichten früher geschaffene Resorptionsräume wieder aus. Auch perforirende Kanäle werden durch sie geschlossen.

Die Grenze zwischen kalkhaltiger und kalkloser Substanz ist überall eine ganz scharfe. Die Grenzlinien sind meist buchtig gestaltet, ein allmählicher Uebergang der verkalkten in das kalklose Gewebe findet sich nicht, kurz es besteht nirgends ein Anhaltspunkt dafür, dass die unverkalkten Zonen einem Entkalkungsprozess ihren Ursprung verdanken.

Sie haben im Gegentheil deutlich den Charakter des jugendlichen Knochengewebes. Häufig besitzen sie noch einen Ueberzug wohl ausgebildeter Osteoblasten. Ihre Textur ist mitunter

grobfaserig, an den Wurzelstock erinnernd. Die Knochenzellen sind spärlich, nicht immer regelmässig angeordnet; die Knochenhöhlen haben keine oder nur sehr kurze Ausläufer. —

Das Mark besteht in den hier beschriebenen stärker veränderten Theilen des Schädeldachs aus einem streifigen, blutgefäßreichen Bindegewebe. Es ist bald mehr, bald weniger zellenreich. Die zelligen Elemente sind zum Theil spindelförmige Bindegewebeskörperchen mit grossen Kernen, zum Theil sind sie polygonal mit granulirtem Protoplasma. Daneben trifft man Riesenzellen und Leukocyten, die bisweilen zu grösseren Anhäufungen vereinigt sind. Fettzellen sind hier nur wenige vorhanden.

In den hinteren Abschnitten des Schädel, da wo die Veränderung dem unbewaffneten Auge noch nicht weit vorgeschritten zu sein scheint, sind die Hohlräume der Diploë mit ganz normalem, sehr fettreichen Mark angefüllt. Auch Anordnung und Structur der sie begrenzenden Knochenblättchen haben in diesen weniger afficirten Theilen noch nicht sehr gelitten, wenn sie auch schon von dem Resorptionsprozess ergriffen sind. Aeussere und innere Tafel jedoch sind auch an diesen Stellen bereits in derselben Weise umgewandelt, wie in den vorhin geschilderten Partien, und überall da, wo an Stelle der compacten Knochensubstanz ein unregelmässiges Netzwerk schmaler Bälkchen getreten ist, hat auch das Markgewebe die oben erwähnte Beschaffenheit. —

In dem Schädel des zweiten Falles lassen die gleichmässig fein porösen Theile dieselben Verhältnisse erkennen, wie die stärker afficirten Knochen des ersten. Es handelt sich um die gleiche gründliche Zerrüttung des Baues, um dieselben weit verbreiteten Resorptionsprozesse; Anlagerungen kalklosen Gewebes, die von Osteoblasten bedeckten Säume junger Knochensubstanz fehlen nicht.

Da wo der Knochen grosse Markräume zeigt, haben die inneren, dichteren Partien ebenfalls die mehrfach erörterte Beschaffenheit. Die Hohlräume zwischen den auch vielfach angefressenen Blättchen der Diploë sind mit zellenarmem Bindegewebe gefüllt. Nach dem Periost zu trifft man eine streifige Substanz, in welcher Knochenbälkchen ziemlich sparsam ver-

theilt sind. Dieselben sind theilweise in Resorption begriffen. Daneben finden sich osteoide Anlagerungen.

Die dichten elsenbeinartigen Lagen, welche in dem zuerst beschriebenen Schädel fehlen, bestehen aus sklerotischer Knochensubstanz mit sehr kleinen, unregelmässigen Markräumen. —

Das Gefüge der Oberschenkel ist bedeutend gelockert, und diese Auflockerung tritt bei der mikroskopischen Untersuchung an der compacten Substanz auffallender hervor, als man es nach dem Aussehen, welches sie dem blossen Auge darbietet, vermuten sollte.

Die normale Structur ist auch hier vollkommen geschwunden. An Stelle der festen Wand des Röhrenknochens mit seinen Havers'schen Kanälen, seiner regelmässigen lamellären Formation findet sich eine von weiten Resorptionsräumen durchsprengte, von perforirenden Kanälen nach allen Richtungen durchzogene Masse, die kaum an den normalen Bau des Knochens erinnert.

Die Bälkchen, welche die Markhöhle begrenzen, sind sehr schmal; auch die von dem Periost producire rauhe Schale, welche die Oberfläche des Femur umgibt, besteht aus Knochenbalken von geringen Dimensionen, die obendrein durch weite von fettreichem Mark erfüllte Zwischenräume von einander getrennt sind. Einzelne dieser Knochenplättchen sind aus geflechtartigem Knochengewebe gebildet; sie sind völlig unverkalkt. Ältere, grösstenteils kalkhaltige Balken zeigen die bekannten kalklosen Säume. Auch in dem Inneren der ehemaligen compacten Substanz finden sich frisch gebildete Theile, kenntlich an dem Ueberzuge von Osteoblasten.

Die Wirbelsäule ist im Gegensatz zu Fall I. ebenfalls der Sitz der hier abzuhandelnden Veränderungen.

Schon durch die aufmerksame Betrachtung mit blossem Auge ist die Vermuthung, dass es sich um eine auf seniler Osteomalacie beruhende Verkrümmung handele, ausgeschlossen. Denn die dichten Knochenpartien, welche früher beschrieben sind, können schwerlich allein dadurch zu Stande gekommen sein, dass die einzelnen Theilchen einfach in einander geschoben wurden. Es muss Substanz neugebildet worden sein. In der That zeigen die affirirten Wirbel bei der mikroskopischen Untersuchung ganz die Verhältnisse, die ich soeben von den übrigen Knochen ge-

schildert habe: Resorptionsprozesse in einer Ausdehnung, wie sie niemals bei der senilen Osteoporose zu beobachten sind, daneben aber auch eine beträchtliche Anbildung junger Knochensubstanz.

Ganz dieselben Resultate erhält man bei der Untersuchung des Manubrium sterni, dessen Aussehen früher besprochen wurde. In dem Körper des Brustbeins, sowie in den makroskopisch nicht veränderten Wirbeln fehlen auch bei der histologischen Analyse auffallende Veränderungen. Das Mark ist, wie überall, bald streifig, bald mehr bald weniger fetthaltig und zellenreich; in den Wirbeln ist es stellenweise pigmentirt. —

Die Tibia des dritten Falles erinnert in ihrer feineren Structur ausserordentlich an die Oberschenkel der Frau P. E. Ein unregelmässiges Flechtwerk überall angenagter Knochenbalkenersetzt die Lamellensysteme; statt der Havers'schen Canäle sieht man grosse Resorptionsräume u. s. w. Eine genauere Beschreibung würde lediglich das oben Gesagte wiederholen, denn die Appositionerscheinungen treten auch hier deutlich hervor. Vielfach findet sich in den Havers'schen Räumen auf der einen Seite ein schöner Osteoblastenbelag und unter ihm ein Saum kalkloser Knochensubstanz, während auf der anderen die Einschmelzung ihren Fortgang nimmt. In der Spongiosa sind die Resorptionsprozesse unbedeutend. In dem Mark finden sich bisweilen kleine Blutungen, sonst weicht sein Verhalten nicht von dem in den übrigen Knochen ab.

Periost und Dura schliesslich lassen in keinem der untersuchten Fälle irgend welche besonderen Veränderungen erkennen.

IV.

Auf Grund der soeben mitgetheilten Beobachtungen liegt der Verlauf des anatomischen Prozesses fast völlig klar.

Die Krankheit beginnt in den unter dem Periost, beziehungsweise in den unter der Dura gelegenen Theilen, erst allmählich greift sie auf die centralen Partien des Knochens über.

Zunächst treten Resorptionserscheinungen, die Bildung Howship'scher Lacunen, Havers'scher Räume, perforirender Kanäle, in den Vordergrund. Sie unterscheiden sich nicht von den Vorgängen, welche bei der gewöhnlichen rareficirenden Ostitis die Auflösung des Knochens herbeiführen.

Neben der Resorption hat, wie bei allen chronischen Knochenentzündungen, eine Neubildung von Knochengewebe theils im Periost, theils in dem Mark statt. Sie geht sogar in grossem Maassstabe und in einem Stadium der Krankheit vor sich, in welchem die Resorption noch sehr thätig ist.

So fallen ihr die frisch apponirten Schichten theilweise wieder zum Opfer.

Nun werden sowohl von dem Periost, wie von dem Markgewebe immer weitere Lagen junger Substanz angebildet, während der Auflösungsprozess eher in geringerem Maasse fortschreitet. Deshalb erfährt der kranke Knochen schliesslich nicht nur in seinem inneren Bau durchgreifende Modificationen, sondern er ändert auch seine aussere Gestalt, er wird dick und unförmig.

Die neugebildeten Theile bleiben lange Zeit kalklos¹⁾. Die dicken Knochen sind deshalb weich. Sie geben der Last des Körpergewichts nach. Oberschenkel und Tibiae werden nach vorn gebogen, die Stellung des Collum femor. zu dem Schaft ändert sich, die Wirbelsäule wird krumm und die Schädelbasis wird durch den Druck, welchen die immerhin festeren Halswirbel auf sie ausüben in die Schädelhöhle hereingedrängt.

Unter Umständen tritt eine Kalkablagerung in der neu geschaffenen Knochenmasse ein. Zeuge dafür sind die sklerotischen Stellen, welche in dem Schädel des zweiten und in der Tibia des dritten Falles bemerkt wurden.

Dass der Prozess mit Verkalkung und Sklerose seinen Abschluss findet, lässt sich wohl vermuten. Beweisen kann ich es nicht, da in den dieser Schilderung zu Grunde gelegten Präparaten noch überall lebhafte Resorptionsprozesse aufgedeckt werden konnten, die Krankheit also noch im Fortschreiten begriffen war. —

Der eigenthümliche klinische Verlauf des langwierigen Leidens, die gröberen nicht minder wie die feineren Veränderungen der affirirten Knochen zwingen uns die Osteitis deformans als eine besondere, vor Paget nicht gewürdigte, Erkrankung des

¹⁾ Dies für das Verständniss der Deformitäten so wichtige Moment haben die bisherigen Untersucher ganz übersehen. Richard (a. a. O. S. 76) betont ausdrücklich, dass kalklose Knochenpartien niemals aufgefunden worden sind.

Knochensystems anzuerkennen. Klinisch wie anatomisch charakterisiert sie sich als eine von den bisher bekannten Typen abweichende Krankheitsform.

Freilich darf nicht verkannt werden, dass sich das anatomische Bild dem der Rachitis und der Osteomalacie nähert. Jedoch geht es kaum an, die Osteitis deformans als senile Rachitis zu bezeichnen. Die Rachitis ist in ausgeprägtem Maasse eine Krankheit des wachsenden Knochens. Zu dem Begriff Rachitis gehören vor Allem Störungen in den Wachstumszonen, Veränderungen an den Gelenkenden. Davon ist natürlich bei der Osteitis deformans keine Rede.

Ebenso wenig scheint es mir trotz vielfacher Uebereinstimmung berechtigt, dieselbe der Osteomalacie (etwa als hypertrophische Form) zuzugessen. Die Resorptionserscheinungen treten bei der Osteitis deformans in viel höherem Grade in den Vordergrund; ferner finden sich unter den kalklosen Partien keine, die als entkalkte gedeutet werden könnten. Und ich glaube, dass man daran festhalten muss, das charakteristische Moment für den osteomalacischen Prozess in einer Kalkberaubung zu suchen, wenn ich auch Pommer¹⁾ gern zugebe, dass ein nicht unbedeutlicher Theil der kalklosen Substanz als neugebildet anzusehen ist.

Kann man also eine Grenze gegen die Rachitis, gegen die Osteomalacie ziehen, so ist es noch einfacher, die Selbständigkeit der Osteitis deformans gegenüber zwei ungewöhnlichen Krankheiten nachzuweisen, die zwar öfters neben ihr genannt, aber schon von competenten Beurtheilern von ihr getrennt sind: der Leontiasis ossea und der Akromegalie.

Die von Virchow als Leontiasis ossea bezeichnete und der Elephantiasis der Weichtheile an die Seite gestellte furchtbare Krankheitsform, deren berühmtestes Beispiel ein von Ilg und Gruber²⁾ beschriebener Schädel darstellt, unterscheidet sich, wie von Paget³⁾ hervorgehoben worden ist, klinisch und anatomisch von der Osteitis deformans. In den beiden genauer bekannten Fällen (Forcadé und Gruber, vgl. Virchow, Ge-

¹⁾ Untersuchungen über Osteomalacie und Rachitis. Leipzig 1885.

²⁾ W. Gruber in Beiträge zur Anatomie u. s. w. 2. Abthl. Prag 1847.

³⁾ Medico-chirurgical Transact. Vol. 60. p. 62.

schwülste II. S. 22ff.) handelte es sich um junge Individuen, bei denen sich enorme Hyperostosen nicht nur an den Schädel sondern namentlich auch an den Gesichtsknochen (in dem 2. Fall im Anschluss an wiederholte Anfälle von Gesichtsrose) entwickelt hatten¹). Durch die Verdickung der Knochen wurde die Schädelhöhle erheblich beeinträchtigt, alle Oeffnungen und Fissuren der Schädelbasis verengt, die austretenden Nerven geschädigt, Taubheit, Geruchlosigkeit traten ein. Anatomisch fand sich eine Sklerose der Knochensubstanz. In dem ersten Fall sassen zudem mächtige Exostosen von marmorner Dichtigkeit um den Unterkiefer und an den unteren Rändern der Augenhöhle. Ein Blick auf die der Abhandlung W. Gruber's beigegebenen Tafeln zeigt das Gesicht bis zur Unkenntlichkeit missgestaltet.

Von den schweren nervösen Störungen finden sich bei der Osteitis deformans nichts. Die Löcher an der Schädelbasis sind bei dieser Affection nicht verengt, das Gesicht ist frei, die Knochen sind nicht mit Exostosen besetzt, sie sind weicher als unter normalen Verhältnissen.

Die Differenzen zwischen der Akromegalie und der Osteitis deformans sind von P. Marie²) ausführlich aufgezählt worden. Auch die Akromegalie tritt wie die Leontiasis ossea im Gegensatz zu der uns beschäftigenden Affection in früheren Lebensjahren auf. Die Knochen des Gesichts erfahren eine Vergrösserung, während das Schädeldach unverändert bleibt. An den Extremitäten handelt es sich bekanntlich um eine Hypertrophie der Hände und Füsse ohne stärkere Deformation, während bei der Osteitis deformans die langen Knochen verdickt und ungestaltet werden.

Wesentlich auf Grund ätiologischer Betrachtungen hat man versucht, die Paget'sche Krankheit mit der deformirenden Arthritis zusammenzuwerfen (Richard)³). Wenn es auch richtig ist, dass sich in einzelnen Fällen von Osteitis deformans deformirende Entzündungen an dem einen oder dem anderen Gelenk

¹⁾ Auch der von Huschke (Ueber Craniosclerosis total. rachit. Jena 1858) beschriebene Schädel gehörte einem 17jährigen Mädchen an.

²⁾ Revue de médecine. Avril 1886.

³⁾ a. a. O.

vorfinden, so ist damit natürlich über die Zusammengehörigkeit beider Krankheitsformen ebensowenig etwas bestimmt wie über die Beziehung der Osteitis deformans zu krebsigen Leiden, an die man ja auch wegen des zufälligen Zusammentreffens einmal gedacht hat. Die Gründe, welche Richard für seine Ansicht geltend macht, sind nicht geeignet, die Sonderstellung der Osteitis deformans zu erschüttern.

Zum Schluss sei mir noch eine Bemerkung über die Aetiologie der Paget'schen Krankheit gestattet.

Lancereaux¹⁾) hat die Ansicht geäussert, dass Erkrankungen des Nervensystems bei der Entstehung der Osteitis deformans eine Rolle zukomme. Er meint, dieselbe trage den Charakter derjenigen Entzündungen der Knochen, welche sich nach Durchschneidung der Nerven einer Extremität einzustellen pflegen.

Bekanntlich hat Schiff²⁾ gezeigt, dass nach gleichzeitiger Durchtrennung des Ischiadicus und Cruralis bei jungen Hunden im Verlauf von 3—4 Monaten Verdickungen an den Knochen des Unterschenkels und des Fusses eintreten. Der Markkanal obliterirt, an der Oberfläche entwickeln sich Osteophyten. Bei alten Thieren wurde nach der Nervendurchschneidung zunächst Osteoporose, dann (nach 1—1½ Jahren) eine Hypertrophie beobachtet.

Diese Versuche sind von Vulpian und Philipeaux³⁾ bestätigt worden. Aber Vulpian macht darauf aufmerksam, dass die in Rede stehenden Knochenveränderungen keine regelmässige Folge der Nervendurchschneidung darstellen. Es sind entzündliche Erscheinungen, welche nur dann auftreten, wenn Excoriationen oder Geschwüre an dem gelähmten Glied vorhanden sind.

Es sind also einfach fortgeleitete entzündliche Prozesse, welche den Verdickungen der Unterschenkelknochen analog sind, denen man so häufig im Gefolge alter Beingeschwüre begegnet, Prozesse, welche mit der Osteitis deformans unmöglich in Zusammenhang gebracht werden können.

Von einer Verwerthung der Schiff'schen Experimente für die Begründung der Theorie von dem nervösen Ursprung der

¹⁾ *Traité d'anatomie pathol.* Tome III. p. 54.

²⁾ *Comptes rend. de l'académie des sciences.* 12. Juin 1854.

³⁾ *Leçons sur l'appareil vaso-moteur.* Tome II. p. 352 ff.

Osteitis deformans müssen wir also absehen. Aber auch die Resultate der oben mitgetheilten anatomischen Untersuchungen des Nervensystems sind dieser Theorie nicht günstig. Denn ob die in dem 2. Falle festgestellten Veränderungen des Rückenmarks mit der Knochenaffection in Verbindung zu bringen sind, scheint mir fraglich. Es ist mir wenigstens kein Fall von Gliose im Rückenmark bekannt, bei dem eine der Osteitis deformans direct an die Seite zu stellende Knochenveränderung beobachtet wäre. Da überdies die Untersuchung der nervösen Centralorgane in den beiden übrigen Fällen keine Abnormitäten aufgedeckt hat, so muss die nervöse Natur des hier abgehandelten Leidens bis auf Weiteres in Zweifel gezogen werden.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel XIV—XV.

- Fig. 1. Schädel des Falles Thomann von oben gesehen.
- Fig. 2. Derselbe Schädel auf dem Sagittalschnitt.
- Fig. 3. Feiner Abschnitt desselben mit Carmin gefärbt. Vergrösserung 80.
- Fig. 4. Frontalschnitt durch den Schädel der Frau P. E.
- Fig. 5. Sagittalschnitt durch das Brustbein derselben.
- Fig. 6 u. 7. Oberschenkel derselben; äussere Ansicht und Frontalschnitt.
- Fig. 8. Linker Unterschenkel der Frau M. W.
- Fig. 9. Die Tibia derselben auf dem Sagittalschnitt.

