

(Aus dem pathologisch-anatomischen Institut des Krankenhauses der Stadt Wien.
Vorstand: Prof. *J. Erdheim.*)

**Zur Frage der Ostitis deformans Paget.
Herrn Professor Tandler zum 60. Geburtstag.**

Von

Dr. Ernst Freund,
Assistent am Institut.

Mit 11 Textabbildungen.

(*Ein gegangen am 30. April 1929.*)

Inhaltsübersicht.

Einleitung (S. 1).

1. Krankengeschichte, Obduktionsbefund (S. 2).
2. Werdegang der Pagetveränderung (S. 3).
3. Vollentwickeltes Bild der Ostitis deformans (S. 8).
4. Innere Schicht der Rinde (S. 10).
5. Äußere Schicht der Rinde (S. 12).
6. Das Dickenwachstum des Pagetknochens (S. 13).
7. Beziehung der Ostitis deformans zur Osteomalacie (S. 16).
8. Nearthrotisch geheilter Schenkelhalsbruch (S. 18).
9. Gelenksveränderungen bei Ostitis deformans (S. 23).

Zusammenfassung (S. 3-).

Einleitung.

Über die Ostitis deformans besteht bereits eine so reichhaltige pathologisch-anatomische Literatur, daß die Frage im wesentlichen als abgeschlossen betrachtet werden kann. Es soll daher, wenn im folgenden von Ostitis deformans die Rede ist, nicht eine Gesamtdarstellung der histologischen Veränderungen dieser Krankheit gegeben werden, sondern an Hand eines Falles, der dazu besonders geeignet erscheint, zu gewissen *Einzelfragen* Stellung genommen werden, die im Schrifttum noch nicht die ihnen gebührende Beachtung gefunden haben. Hierher gehört insbesonders die Frage, wie das *Dickenwachstum* des Pagetknochens vor sich geht, d. h. ob sich dabei das Periost beteiligt, weiterhin die Frage, inwiefern der *Gelenksknorpel* bei Ostitis deformans mitbeteiligt ist und schließlich, in welcher Weise die *Überführung der Struktur des normalen Knochens in die des Pagetknochens* vor sich geht. Die Gelegenheit, diesen Fragen näher nachzugehen, ergab sich bei einem Fall von *Paget*, der anfangs dazu bestimmt war, in eine andere, auf

breiterer Grundlage angestellte histologische Untersuchungsreihe aufgenommen zu werden, für die er sich jedoch als überflüssig erwies. Da er aber für die Frage der Ostitis deformans aus den schon genannten Gründen von einigem Interesse ist, scheint es gerechtfertigt, ihn hier zu besprechen.

1. Krankengeschichte, Obduktionsbefund.

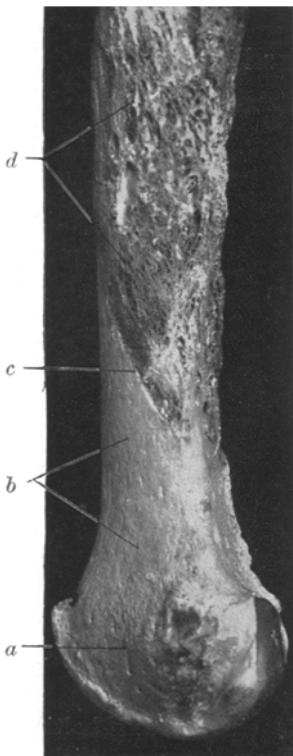


Abb. 1. Distale Hälfte des linken Femurs. Seitenansicht. *a* = Condylus lateralis femoris; *b* = Metaphysse und Diaphysse mit ganz normaler Oberflächenbeschaffenheit der Corticalis. Bei *c* scharflinearer Übergang zu hochgradigen Porose der Pagetveränderung *b* mit rauher Knochenoberfläche.

Gelenksende mäßige Arthritis deformans, höhergradige am proximalen mit deutlicher Entrundung und Fältelung seines Knorpelüberzuges.

Am rechten Oberschenkel gleichartige Veränderungen, der Schaft aber weit geringer gekrümmt und der typische Knochenumbau sich über den ganzen Knochen bis in die distale Epiphyse hinein erstreckend. Der abgebrochene Femurkopf an seinem oberen Rande durch sehr reichliche und infolge mechanischer Beanspruchung zu derben Bändern vergrößerte und verlängerte Perioststränge mit dem Schaft

71jährige Frau, 11 Geburten. Keine Fehlgeburten, keine Geschlechtskrankheiten. Seit 8 Jahren wegen Schenkelhalsbruch nach Sturz bettlägerig; alle Gehversuche erfolglos. Rechtes Bein in Außenrotation, sie kann es aber aktiv in die normale Stellung bringen. Knochen beider Beine druckempfindlich, rechts mehr als links. Schmerzen auch in den Fußknochen und Rippen. Becken verunstaltet, Alterskyphose. Kleine, schlecht genährte, völlig zahnlose Frau. Seit 2 Jahren Magenschmerzen. Stirnkopfschmerzen, die sich besonders beim Husten einstellten, durch Arzneimittel nicht beeinflußbar.

Während der Kliniker an Osteomalacie dachte, ergab die Obduktion eine alte *Ostitis deformans* beider Oberschenkel, des Schädels und der Wirbelsäule. Der *Bruch des rechten Schenkelhalses* war mit Nearthrose ausgeheilt und dennoch das nach außen rotierte Bein *länger* als das linke.

Diaphyse des *linken Femur* (Abb. 1) außergewöhnlich verdickt, stark nach vorn konvex gekrümmt und, so wie die anderen Knochen, sehr leicht sägbar. Der Knochen auf der Sägefläche mit Ausnahme des distalen Viertels (Abb. 1, *b*) völlig umgebaut. Rinde namentlich im Bereich der *Linea aspera* beträchtlich verdickt, porotisch von zahlreichen längsverlaufenden Markräumen durchzogen, Spongiosa am proximalen Ende sehr spärlich, aber vergrößert und das Knochenmark rot. Am distalen Ende jedoch Rinde erhalten, aber sehr dünn, Spongiosa stark verringert und anscheinend völlig frei von *Paget*-Veränderungen, Markhöhle reicht bis nahe an die Gelenksfläche und ist mit reinem Fettmark erfüllt. Am distalen

noch verbunden, zu dem auch von der Bruchfläche bindegewebige Stränge ziehen. Vom knöchernen Hals fast nichts mehr erhalten. Foveola breit bindegewebig an die Fossa acetabuli angeheftet. Knorpelüberzug des Kopfes zeigt mehrere Defekte, eine starke Retraktion an seinem oberen Rand, einen Überzug aus braun pigmentiertem Bindegewebe und als auffälligste Erscheinung am unteren Rand des abgebrochenen Kopfes Schwund der Spongiosa und daher Umbiegung des Gelenkknorpels gegen die Bruchfläche hin, wobei er nach Art eines Tabakbeutels zu mehreren plumpen strahligen Falten gerafft ist. *Brustbein* ganz umgebaut und das typische *Pagetbild* darbietend. Auf einer mit dem Messer leicht anzuertigenden glatten Schnittfläche grobe, statisch angeordnete Bälkchen in geringer Zahl und von harter Konsistenz; in den zwischen ihnen gelegenen Markräumen eine feinstporige, kalklose und wie ein Blutschwamm ausdrückbare Spongiosa. Ostitis deformans bestand auch in den *Wirbelkörpern* mit dichter *Tela ossea* entlang den Bandscheiben und außerordentlicher Porose des dazwischen gelegenen Teiles der Wirbelkörper.

Schädeldach über 1 cm dick, gänzlich umgebaut und aus einer dichten und feinstporigen Spongiosa bestehend, leicht sägbar und von der Sägefläche mit dem Hirnmesser mühelos dicke Späne abschneidbar. Sehr beträchtliche „Elevation der Schädelbasis“ mit mächtiger Zusammendrückung der Brücke und beider Kleinhirnhälften, die zwischen dem Kleinhirnzelt und der elevierten Basis geradezu plattgequetscht sind. Im übrigen ergab die Leichenöffnung noch *Lobulärpneumonie*, *Erweiterung aller Gallenwege*, *Erfüllung des Hepaticus mit Steinen*, jedoch kein *Ikterus*. *In der geschrumpften Gallenblase keine Steine, wohl aber aus ihr ausgetretene und im angewachsenen Netz eingehielte.*

Mikroskopisch untersucht wurden der abgebrochene Femurkopf und die zu ihm gehörige Nearthrosoflächen am Schaft des rechten Femur, ferner Stellen, aus allen Höhen des linken Oberschenkelknochens, zusammen 56 Stellen. Wiewohl von allen Schnitten genaue histologische Befunde angefertigt wurden, soll nicht einmal eine zusammenfassende Darstellung des Falles entworfen, sondern hier nur das verwertet werden, was zur Besprechung der oben genannten Fragen erforderlich ist.

2. Werdegang der Pagetveränderung.

Der von Paget freie Teil. Wir beginnen mit dem *Werdegang* der *Pagetveränderung*, den wir am linken Bein erforschen können. Dieser läßt sich an der *Grenze* zwischen dem schon veränderten mittleren (Abb. 1, d) und den von *Paget* noch freien unteren Drittel des linken Femur (Abb. 1, b) verfolgen, welches in Spongiosa und Rinde bloß hochgradig atrophisch ist. Die Rinde (Abb. 2, a) ist hier kaum 1 mm dick. Ihre Verdünnung beruht auf einer exzentrischen Atrophie, d. h. auf einem Abbau von der Endostfläche aus, an der sich aber später eine neue innere Generallamelle (Abb. 2, e) ausgebildet hat, die als neu schon daran zu erkennen ist, daß sie heller rot gefärbt ist als der stehengebliebene periphere Rest der alten Rinde. Dieser schließt periostwärts mit einer äußeren Generallamelle (Abb. 2, i) ab. Im erhaltenen Rest der alten *Compacta* spielen sich aber dauernd Umbauvorgänge ab, und zwar von ganz normaler Art. So sieht man alte *Haversche Lamellensysteme*, die an dem engen zentralen *Haversschen* Gefäßkanal mit einer dunkelblauen, oft sehr dicken Grenzscheide abschließen; als junge *Haverssche Lamellensysteme*

müssen aber diejenigen angesehen werden, die gegen ihren etwas weiteren zentralen Gefäßkanal ohne blaue Grenzscheide abschließen; die jüngsten *Haversschen* Lamellensysteme jedoch sind überhaupt erst in Bildung begriffen: Der zentrale gefäßführende Raum ist noch sehr weit und mit einer dichten Reihe von Osteoblasten umgeben.

Wie schon im makroskopischen Befund erwähnt, erstreckt sich die große Markhöhle unten bis zum Gelenkknorpel. Daher findet sich die

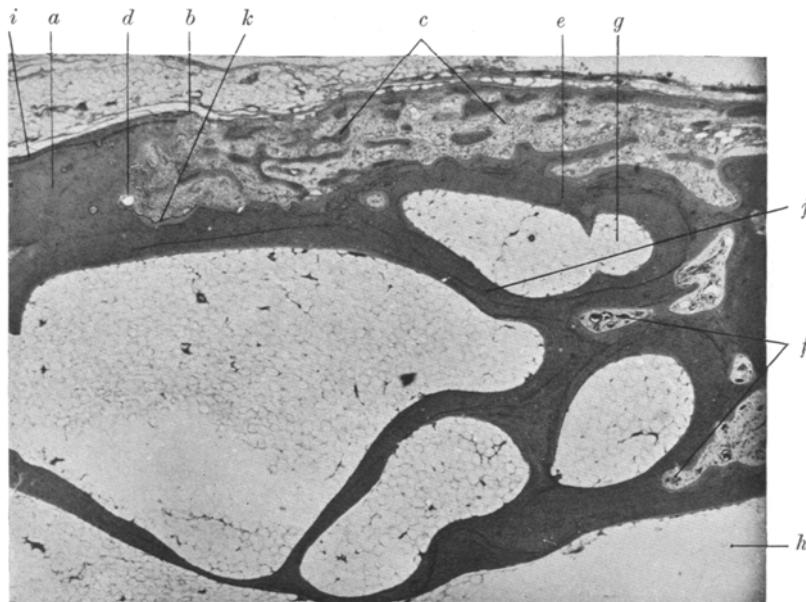


Abb. 2. Corticalis mit Markspongiosa aus dem unteren Diaphysenende in Metaphysennähe des linken Femur. 17f. Vergr. a = Corticalis von normalem Compactatypus; b = entspricht der Stelle c in Abb. 1 und stellt die linearsscharfe Grenze zwischen Pagetveränderung und normaler Compacta dar. c = Ersatz der normalen Corticalis durch Pagetknochen und Fasermark mit dem zungenförmigen Ende bei d; e = innere Generallamelle; f = die am weitesten in die alte Spongiosa vorgedrungenen fibrösen Pagetmarkräume, während die alten Spongiosamarkräume mit Fettmark g erfüllt sind; h = große Markhöhle; i = äußere Generallamelle; j = Spongiosabalken mit der inneren Generallamelle in Zusammenhang; k = Osteoidsaum mit Osteoblasten.

Spongiosa nur als innerer Belag der Rinde, mit deren innerer Generallamelle sie in lamellärem Zusammenhang steht (Abb. 2, j). Damit ist schon gesagt, daß auch diese hochgradig porotische Spongiosa ebenso wie die innere Generallamelle neu ist, was eigentlich selbstverständlich ist, da ja bekanntlich nach *Pommer* eine porotische Spongiosa aus einer normalen nicht einfach durch partiellen Abbau des alten Knochens hervorgeht, sondern durch einen völligen Umbau desselben. Die neue porotische Spongiosa besteht aus lamellärem Knochen von vollkommen normalem Aussehen, zeigt also noch keine Pagetveränderung.

Der Beginn des Pagetumbaus. In dieser verschmälerten Rinde vom alten Compactatypus (Abb. 2, *a*) sieht man, wie die *Pagetveränderung* (Abb. 2, *c*) in Form eines zungenförmigen *Ausläufers* (Abb. 2, *d*) bis hierher vorgedrungen ist. Dies geschieht auf folgende Weise: Aus der Mitte der Dicke der Rindencompacta werden nebeneinanderliegende Resorptionsbuchten ausgehoben, die bereits typisches, fasriges *Pagetmark* aufweisen. Während aber stellenweise Osteoclasten in voller Tätigkeit sind, sind sie an anderen Stellen schon verschwunden und durch einen Osteoblastenbelag ersetzt (Abb. 2, *k*), der streckenweise bereits einen neuen Osteoidbelag abzulagern begonnen hat. Auch hier sieht man, wie dieses *neu* hinzukommende Knochengewebe auch nach seiner Verkalkung heller rot ist als die *alte* Compacta. Dieser *Umbau*, bei dem die normale Compactastruktur durch das neue Bild des *Paget* ersetzt wird, vollzieht sich zunächst in den äußeren Randschichten, während die, wie schon erwähnt, neue innere Generallamelle (Abb. 2, *e*) noch eine Zeit lang verschont bleibt.

Fällt jedoch auch diese dem geschilderten Abbau zum Opfer, dann beginnt sich die Veränderung auch in jene peripheren Spongiosabälkchen hinein zu erstrecken, welche von der inneren Generallamelle (Abb. 2, *f*) abgehen. Bei diesem Vordringen in die Spongiosabälkchen wird die gleiche Art des Abbaus eingehalten, wie sie eben bei der Rindencompacta beschrieben wurde, d. h. ein Resorptionsraum höhlt das Innere des Spongiosabälkchens aus unter Zurücklassung eines schmalen Randstreifens auf beiden Seiten desselben und nur kurze Zeit darauf folgt auch hier in diesem fibrösen Raum bald osteoblastische Auflagerung neuen lamellären Knochens. Während so die im Innern der Bälkchen enthaltenen *neuen* Markräume mit *Fasermark* erfüllt sind, bleiben die zwischen den Bälkchen liegenden *alten* Markräume nach wie vor mit *Fettmark* erfüllt (Abb. 2, *g*).

Vollendung des Pagetumbaus. Kurze Zeit nachdem diese Überführung des alten Knochengewebes in den neuen Typus des *Paget* eingesetzt hat, hat sich an der Dicke der Rinde sowie der Spongiosabälkchen noch nichts geändert, bloß im Innern haben sich Umbauvorgänge vollzogen. Indem aber diese sich immer wiederholen, wird das soeben erst neu gebildete Knochengewebe und mit ihm die letzten Reste des alten durch noch neueres Knochengewebe ersetzt und so schließlich der *Umbau vollendet*, und es ist dann nichts mehr von alter Tela ossea übrig geblieben. So ist es an den weitaus meisten Stellen der Diaphysenrinde. Nur an ganz wenigen Stellen finden sich auch oberhalb der Grenze zwischen normalem und *Pagetknochen*, also inmitten von einem Gebiet, das sonst schon einen vollkommenen *Pagetumbau* zeigt, stark zerfressene Reste alten Knochens, die in sehr auffallender Weise keine Kernfärbung der Knochenzellen zeigen und von recht vielen Rissen und Sprüngen durchsetzt sind;

diese sind, wie das in ihnen enthaltene Fibrin beweist, im Leben entstanden. In solchen Resten alter Rinde finden sich oben auch lacunäre Einschlüsse äußerst primitiven, besonders dunkelblauen Knochengewebes nach Art von Callusgewebe; die nähtere Natur dieser Einschlüsse kann jedoch jetzt nicht mehr enträtselt werden. An die stehengebliebenen Reste alter Corticalis anschließend finden sich ausnahmsweise vereinzelte, gegen die große Markhöhle vorspringende ebenso alte Spongiosabälkchen, die ebenfalls einer Kernfärbung ihrer Knochenzellen ermangeln. Gegen die Diaphysenmitte, also da, wo die Veränderungen schon etwas älter sind, ist der Umbau in der Rinde schon vollkommen und das Ergebnis besteht darin, daß die Rinde gar nicht mehr aus einer *Compacta* besteht, sondern aus einer allerdings sehr dichten und grobbalkigen *Spongiosa* mit der sehr charakteristischen Mosaikstruktur nach *Schmorl* (Abb. 4, B).

Mosaikstruktur. Diese die Ostitis fibrosa so kennzeichnende *Mosaikstruktur* entsteht nach *Schmorl* dadurch, daß Resorption und Apposition rasch aufeinanderfolgen, daß also die Resorptions- und Appositionszeiten immer nur kurz dauern und die Resorption bald hier, bald dort scheinbar regellos an der Oberfläche eines Knochenbalkens angreift und bei der ihr folgenden Apposition ebenso regellos lamellärer Knochen abgelagert wird. Auf diese Weise werden außerordentlich zahlreiche und meist auch nur sehr kurze Kittlinien gebildet, die in großer Unregelmäßigkeit den Knochen durchziehen. Die im Längs- und Querschnitt durch die Bälkchen sich ergebende Mosaikstruktur kommt in gleich ausgeprägter Weise nach *Schmorl* weder im normalen Skelett noch bei anderen Knochenerkrankungen vor. Zu diesen Angaben *Schmorls* ist als Ergebnis unserer Befunde noch hinzuzufügen, daß die Mosaikstruktur im Vergleich mit der des normalen Knochens nicht nur viel reichlicher ist, sondern durch die ganz *besondere Dicke und dunkelblaue Färbung der Kittlinien* in sehr auffallender Weise betont ist und ferner, daß die große Zahl und Kürze der Kittlinie beim *Paget* im wesentlichen dadurch bedingt sind, daß bei der im Rahmen des Umbaus vor sich gehenden Knochenapposition im Gegensatz zur normalen *Compacta* in der Regel keine vollständigen *Haversschen Lamellensysteme*, sondern schon von vornherein *bloß Teilstücke solcher gebildet* werden.

Von diesen zwei zu den von *Schmorl* erwähnten Kennzeichen hinzugefügten Punkten erfordert nur die *Dicke und dunkelblaue Färbung der Kittlinien im Pagetknochen* eine nähtere Besprechung. Im Vergleich mit den Kittlinien einer normalen *Compacta* sind die des *Paget* ungemein grob und viel dunkler blau gefärbt. Diese Besonderheit läßt sich in ihrem Werdegang ganz leicht verfolgen, denn überall da, wo ein Markraum von Knochengewebe umgeben ist, welches mit einer ruhenden appositionellen oder lacunären Linie abschließt, sieht man diese Linie bereits dunkelblau, aber vorläufig noch nirgends auffallend dick. Diese starke

Betonung der appositionellen oder lacunären Haltelinien ist bei den raschen Umbauvorgängen im *Pagetknochen* gewiß nicht auf ein längeres Verharren der Haltelinien zurückzuführen, sondern dies ist eben ein auffallendes Merkmal des *Pagetknochens*, doch nicht ausschließlich ein solcher des *Paget*, denn es finden sich, nicht etwa typische Mosaikstrukturen, sondern bloß ebenso stark entwickelte Kittlinien sowohl beim osteoblastischen Carcinom als auch beim Osteosarkom. Legt sich nun an eine solche dunkelblaue Haltelinie neues Osteoid an, so ist dies zunächst gegen die dunkelblaue Haltelinie noch gut begrenzt, mit der Zeit aber sieht man, wie sich das Dunkelblau der Haltelinie auch auf die neue Apposition auszubreiten beginnt, und wenn dies etwa in dem Stadium stockt, in welchem sich eine *Howshipsche Lacune* kaum mit einem neuem Globulus ausgefüllt hat, so wird dieser in seiner ganzen Dicke dunkelblau.

Lamellärer Bau. An- und Abbau. Knochenmark. Das durch die genannte Mosaikstruktur so außerordentlich auffallende Knochengewebe hat zumeist einen sehr schönen *lamellären* Aufbau, wo dieser undeutlich erscheint, dürfte dies vielleicht auf eine ungünstige Schnittführung zurückzuführen sein, und zum Teil sind auch die Mosaikstücke so klein, daß gleichsam zur Entfaltung einer bestimmten Struktur der Platz nicht vorhanden ist. Gegen die Markräume schließt die *Tela ossea* häufig mit einem *Osteoidsaum* ab, der vielfach einen höchst primitiven wirr- und feinstfasrigen Aufbau besitzt, auffallend arm an Knochenzellen ist und eine erhebliche Dicke aufweist. Manchmal liegt dem *Osteoidsaum* eine Reihe runder oder ovaler Osteoblasten auf. Durch diese andauernde Apposition neuen Knochengewebes werden die Markräume verengert, so daß stellenweise die ehemals porotische Rinde wieder einer *Compactastruktur* nahe kommt. Entsprechend der Heilungsneigung des vorliegenden *Pagetfalles* treten neben diesen Anbauvorgängen die *Resorptionserscheinungen* ganz zurück, doch stößt man hier und da auf dicht nebeneinanderliegende Riesenexemplare von *Osteoclasten*. Aber nicht nur das Knochengewebe, sondern auch das *Knochenmark* hat eine völlige Umwandlung erfahren und ist zumeist ein recht reifes faserreiches Bindegewebe geworden, daß aber stellenweise flüssigkeitsreicher und faserarm erscheint und zahlreiche weite Capillaren zeigt. In diesem Fasermark liegen alle möglichen Arten von Zellen, darunter auch große einkernige, mit Hämosiderin erfüllte Phagocyten neben Lymphocyten und Fibroblasten. Es finden sich auch Zellen, mit exzentrischem dunklem Kern und reichlichem, dunkleosinrotem, granulierte Protoplasma und dies scheinen Vorstufen der Pigmentkörnchenzellen zu sein. Frische und ältere Blutungen sind die Quelle des so reichen Pigmentes. Besonders im Femurhals war eine Blutung so groß, daß sie mit freiem Auge bereits zu sehen war. Dieser Größe entsprechend,

vollzieht sich ihre Heilung durch bindegewebige Organisation. Diese geht sehr träge vor sich und neue geflechtartige Knochenbälkchen dringen gegen das Hämatom vor, mit dem manche in direkter Berührung stehen. In das Fasermark hier und da eingestreut, liegen kleine Inseln von Fettmark, die sich durch ihren ganz besonders reichlichen Gehalt an Pigmentkörnchenzellen gegenüber dem Fasermark auszeichnen. Diese Zellen stammen offenbar aus den Reticulumzellen des Fettmarkes, die dem neugebildeten Fasermark abgehen.

3. Vollentwickeltes Bild der Ostitis deformans.

Zusammengesetzte Bälkchen. Näher der Diaphysenmitte, wo ja der Pagetumbau bereits vollkommen ist, können wir das *vollentwickelte histologische Bild der Ostitis deformans* finden. Es ist dabei das Verhalten

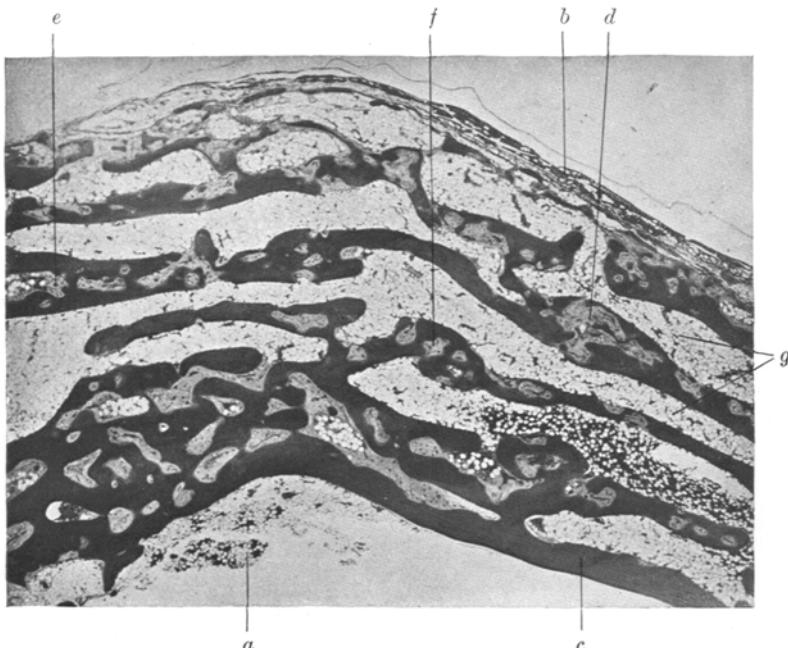


Abb. 3. Aus dem Querschnitt der linken Femurcorticalis. 10f. Vergr. a. = Große Markhöhle; b = extra-periostales Fettgewebe; c = innere Generallamelle. Die Corticalis nirgends mehr kompakt, sondern ausschließlich aus zusammengesetzten Bälkchen d, e, f bestehend, die parallel angeordnet sind und ausschließlich fibröse Markräume führen, während zwischen ihnen stets Fettmark g liegt.

auf der Streck- und Beugeseite verschieden. Auf der *Streckseite* nämlich ist die Rinde etwas dünner als normal, nicht mehr kompakt, sondern porotisch (Abb. 3), aus mehreren parallel zur Oberfläche verlaufenden, dicken Bälkchen bestehend (Abb. 3, d, e, f), zwischen denen reines oder mit zelligem Mark untermischtes Fettmark liegt (Abb. 3, g). Die Bälk-

chen selbst bestehen überwiegend aus lamellärem Knochen und in sie hineingefressen finden sich aushöhlende Resorptionsräume (Abb. 3, *d*), welche in typischer Weise mit Fasermark ausgefüllt sind. Es wiederholt sich somit hier der gleiche Vorgang, wie er schon beim Vordringen der *Paget*-Veränderung in die Metaphysenspongiosabälkchen höher oben geschildert worden ist, und dabei ergeben sich Bilder, die für Ostitis deformans nicht minder kennzeichnend sind als die Mosaikstruktur und diese Bildungen können wir am besten mit den Namen *zusammengesetzte Bälkchen* (Abb. 3, *d, e, f*, Abb. 7, *l*), bezeichnen. Die die Bälkchen aushöhlenden Fasermarksräume erfahren, wenn auch nicht immer, eine Vergrößerung durch osteoclastischen Abbau. Der an der Bälkchenoberfläche liegende erhaltene Teil der Bälkchen ist lamellär oder geflechtartig, grenzt außen fast immer an Fettmark (Abb. 3, *g*), welches zwischen den zusammengesetzten Bälkchen liegt und verleiht diesen eine gewisse Geschlossenheit. Dadurch heben sie sich gegen das umgebende Fettmark scharf ab. Die das zusammengesetzte Bälkchen nach außen abschließende ununterbrochene Knochenschicht ist zu Beginn des Vorgangs der letzte Rest des ursprünglichen Spongiosabälkchens selbst, in den späteren Stadien jedoch eine durch Anbau an der Bälkchenoberfläche neu hinzugekommene Schicht, die aus geflechtartigem Knochengewebe besteht.

Die Anordnung der Rindenbälkchen parallel zur Knochenoberfläche bezeichnet *Christeller* als *Aufblätterung* und als charakteristisch für die von ihm hyperostotisch-porotische Form der *Osteodystrophia fibrosa* genannte Ostitis deformans *Paget*. Gegen das Fettmark der großen Markhöhle ist dieser Spongiosakomplex der Rinde durch ein im wesentlichen ununterbrochen fortlaufendes, ebenso beschaffenes Bälkchen (Abb. 3, *c*) abgeschlossen und stellenweise ist dies auch an der periostalen Oberfläche der Fall. So könnte man von einer *inneren* und *äußeren Generallamelle* der *Paget*-rinde sprechen. Der letzteren liegt das „*Periost*“ nicht unmittelbar an, sondern zwischen beiden liegt eine Knochenlage, die wir als „*parostale Knochenschicht*“ bezeichnen und deren Besprechung erst weiter unten folgt. Es ist also die derzeitige Rinde nicht nur *vollkommen neu*, sondern in ihrem Aufbau als *ganz pathologisch* zu bezeichnen.

Entsprechend dem Umstände, daß auch schon unter normalen Umständen die Struktur der Rinde auf der Streck- und Beugeseite verschieden ist, sieht man auch unter den pathologischen Umständen beim *Paget* einen Unterschied, allerdings ganz anderer Art. Es ist nämlich an der *Beugeseite*, also im Bereich der *Linea aspera* die Rinde nicht nur dicker als auf der Streckseite, sondern auch *dicker als normal* (Abb. 4). Die parallelblättrige Anordnung der die *Corticalis* zusammensetzenden Bälkchen fehlt, vielmehr ist ihr Verlauf *unregelmäßig*, weiterhin die

Mosaikstruktur viel ausgesprochener (Abb. 4, B), aber der Anbau auch hier entsprechend der derzeitigen Heilungsneigung dieses *Paget* Falles recht lebhaft, der Abbau nur stellenweise vorhanden, dann aber sehr rege, wie die große Zahl der Osteoclasten in solchen Markräumen zeigt. Eine aus schönem lamellären Knochen aufgebaute *äußere Generallamelle* gibt es auch auf der Beugeseite, sie hat einen *wellenförmigen* Verlauf

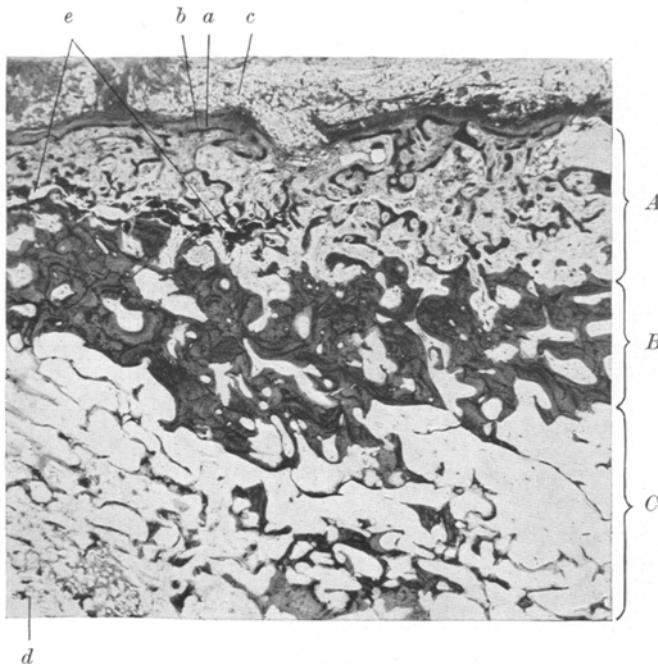


Abb. 4. Übersichtsbild der linken Femurcorticalis mit ihren 3 Teilen bei 9f. Vergr. A = die periostale; B = die cortikale; C = die innere Schicht; a = Cambium, b = Faserschicht des Periosts; c = extra-periostales Fettgewebe. Bei d ein kleiner Teil der großen Markhöhle; e = Rißspalt in der Schicht A mit Hämatom.

und zeigt Anbau auf ihrer periostalen Oberfläche. Auf sie folgt wie dies schon auf der Streckseite erwähnt wurde, jene „parostale Knochenschicht“, deren Besprechung weiter unten, S. 12 folgt.

4. Innere Schicht der Rinde.

Zu den bisher angeführten zwei Schichten der Rinde, nämlich der nach dem *Paget* Typus gebauten und der ihr aufgelagerten parostalen gesellt sich noch eine dritte, aber erst weiter oben im Schaft hinzu, wo ein Dickenunterschied der Rinde an der Beuge- und Streckseite nicht mehr besteht, dafür aber die Gesamtdicke des Schaftquerschnittes beträchtlich zugenommen hat. Diese *dritte Schicht* der Corticalis (Abb. 4, e,

Abb. 5) liegt zu innerst, also der großen Markhöhle an. Diese fehlt an keiner Stelle (Abb. 4, d), oft ist sie aber eng und dann exzentrisch gelegen.

Das Knochenmark der innersten Rindenschicht ist ein zahlreiche Blutungen und recht reichlich Blutpigment aufweisendes, stellenweise gallertiges *Fettmark* (Abb. 4, C, Abb. 5, g). In ihm ruht eine

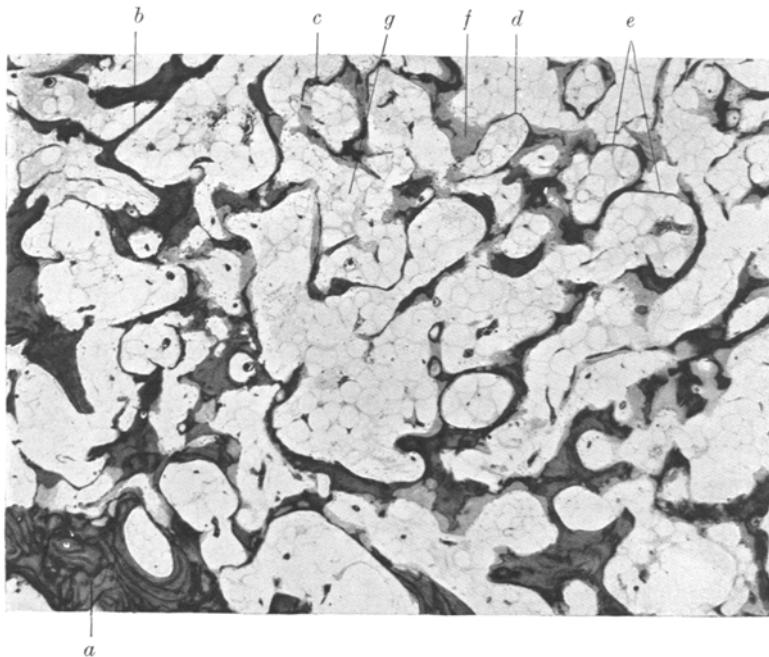


Abb. 5. Die mit C bezeichnete zentrale Corticalisschicht bei 26f. Vergr. Sehr eigenständiges Bild hochgradiger Porose. a = dicker Knochenbalken mit Mosaikstruktur, der corticalen Schicht an gehörig b, c = hochgradig atrophische Bälkchen, von denen stellenweise nur noch die Grenzscheide d, e erhalten ist; f = stärkere Anhäufung von Osteoid; g = Fettmarkräume.

recht dichte, aber *höchst filigrane Spongiosa* (Abb. 5, b, c). Die einzelnen Bälkchen bestehen aus einem meist *fadendünnen, kalkhaltigen* Anteil (Abb. 5, d, a), dem auf einer oder beiden Seiten ein unverhältnismäßig dicker *Osteoidsaum* (Abb. 5, f) aufliegt, wobei zwischen beiden eine lacunäre Kittlinie hinzieht. Wenn dieses Osteoid ausnahmsweise in seiner tiefsten Schicht Kalk aufnimmt, so erkennt man, daß es sich um sehr primitives fasriges Knochengewebe handelt, während ein lamellärer Bau mit abwechselnder Längs- und Querschicht von Fibrillen und auffallend spärlichen Knochenzellen nur ganz selten anzutreffen ist. Trotz ihrer Schmäufigkeit enthalten die kalkhaltigen Bälkchenanteile verhältnismäßig sehr viel Kittlinien. Das hellrot gefärbte Osteoid (Abb. 5, f)

macht dabei durchaus nicht den Eindruck echten unverkalkten Knochens, sondern den eines unspezifischen Abscheidungsproduktes des Knochenmarkes und besteht aus sehr feinen, wirr angeordneten Fibrillen, während Knochenzellen unverhältnismäßig spärlich sind. An der freien Oberfläche dieser Bälkchen sieht man das Osteoid sich allmählich auffasern und nach und nach ins Fasermark übergehen und ebenso die Knochenzellen in Bindegewebszellen. Nur ganz ausnahmsweise ist das Osteoid gegen das Fasermark scharf begrenzt, aber auch dann liegen ihm nur ganz vereinzelte platte Osteoblasten an; so also entsteht das Osteoid hauptsächlich auf bindegewebiger Grundlage, d. h. durch Abscheidung von Knochenkittsubstanz zwischen die spärlichen Fasern des gallertigen Markes und nur ausnahmsweise durch osteoblastischen Anbau.

5. Äußere Schicht der Rinde.

Wir haben nach der bisherigen Beschreibung der Femurdiaphyse gesehen, daß sie der Hauptsache nach aus einer an die Stelle der alten Compacta getretenen neuen porotischen Rinde (Abb. 4, B, Abb. 3) besteht, der gegen die große Markhöhle hin eine sehr eigentümliche filigrane, aber nicht überall vorhandene Spongiosa anliegt (Abb. 4, C, Abb. 5). Zu diesen zwei Schichten kommt an der äußeren periostalen Oberfläche noch eine dritte hinzu, (Abb. 4, A), die bisher nur ganz flüchtig erwähnt wurde, hier aber näher beschrieben werden soll.

Diese *parostale Rindenschicht* (Abb. 4, A) ist nicht überall gleich dick, sie umsäumt aber im großen und ganzen den ganzen Femurquerschnitt und kann selbst nahe dem Übergang der im *Page*sinn veränderten Rinde in die normale eine solche Mächtigkeit erlangen, daß sie dicker ist, als die grobbalkige Rinde selbst, ja diese kann sogar fast ganz aus der parostalen Schicht bestehen, die dann den ganzen Raum vom Periost bis zur innerem Generallamelle einnimmt.

Die Schicht ist gekennzeichnet durch besonders *feine Bälkchen* aus *geflechtartigem* Knochengewebe, die in einem faserarmen, gefäßreichen *Fasermark* untergebracht sind. Die Bälkchen liegen zumeist im Fasermark in vollkommen *unregelmäßiger* Weise, so daß von einer strahligen Anordnung nach Art eines gewöhnlichen Osteophyts nicht im entferntesten die Rede sein kann. Nur stellenweise stehen die Bälkchen mit der äußeren Generallamelle in *Verbindung*. Die Fibrillen dieses Knochengewebes verlaufen ganz wirr, die Knochenzellen liegen ganz regellos verteilt in der Grundsubstanz. Es ist zweifellos, daß diese Bälkchen auf *bindegewebiger Grundlage* entstanden sind, trotz der hier und da an der Bälkchenoberfläche gelegenen platten Osteoblasten. Dementsprechend sieht man aus dem Fasermark in die *Tela ossea* einstrahlende, allerfeinste Fibrillen und die wirre Anordnung der Fasern innerhalb der Bälkchen entspricht ganz der im Fasermark.

Diese Rindenschicht wird stellenweise nach außen durch eine im großen und ganzen wellig verlaufende Bindegewebsmembran (Abb. 4, *f, e*) abgeschlossen, die eigentlich nichts spezifisches vom Periost an sich hat. Man kann aber diese Membran dennoch als Periost ansprechen, aber nur deshalb, weil alles, was außerhalb dieser Bindegewebsschicht liegt, entweder Muskulatur oder Fett oder Bindegewebe ist (Abb. 4, *c*), während Knochenbälkchen entweder *in* dieser Bindegewebsmembran liegen oder *nach innen* von ihr.

6. Frage des Dickenwachstums des Pagetknochens.

Wir müssen auf das *Verhalten dieser parostalen Schicht zur Umgebung* des Femur genauer eingehen, denn wir dürfen davon Aufschluß über die Frage nach dem *Dickenwachstum des Röhrenknochens bei Ostitis deformans* erwarten, die bisher noch nicht die ihr gebührende Beachtung gefunden hat.

Gehen wir kurz die Angaben über diesen Gegenstand im Schrifttum durch, so finden wir eigentlich seit der ersten genaueren Untersuchung *Stillings* bis zur letzten *Stenholms* die immer wiederkehrende Angabe, daß das *Periost* bei der *Paget*schen Krankheit *unbeteiligt* sei. So sagt *Stilling* (1890) ausdrücklich, daß das Periost keine Veränderungen erkennen lasse; es sei nicht auffallend verdickt und nicht mehr als gewöhnlich adhärent. Auch *v. Recklinghausen* (1891) betont, daß der verdickte Knochen bei der *Ostitis fibrosa* den Eindruck mache, als wäre er von innen aus gewachsen und nicht durch Knochenbildung von seiten des Periosts; was man sich freilich unter dem Wachstum von innen aus vorzustellen hat, ist nicht klar, wenn man nicht etwa annimmt, daß hier interstitielles Knochenwachstum gemeint ist, welches wir als völlig unmöglich bezeichnen müssen. *Fujii* (1912) hebt im allgemeinen hervor, daß das Periost keine Veränderungen zeige, nur bei Besprechung des linken Femurs eines 36jährigen Mannes mit *Ostitis fibrosa* und Cystenbildung sagt er, daß das Periost im ganzen ein wenig verdickt sei, außerdem war eine geringe Ausbildung von Periostknochen zu sehen, welcher als dünne Schale der Oberfläche der alten Rinde aufgelagert war. Bei dem Versuch das Periost abzulösen, blieb diese neugebildete Knochenschicht am Periost haften und nahm sich äußerst feinkörnig und dunkelbraunrot aus. Eine mikroskopische Beschreibung gibt *Fujii* von ihr nicht, so daß nicht einmal gesagt werden kann, ob sie mit unseren Befunden übereinstimmt. *Lotsch*, der alle bis zum Jahre 1916 im Schrifttum vorhandenen Fälle von generalisierter *Ostitis fibrosa* eingehend erörtert, sagt, daß trotz der anscheinend sehr engen Beziehung zwischen der Cambiumschicht des Periostes und der osteogenen Schicht des Markes sich in allen Fällen von *Ostitis fibrosa* die seltsame Tatsache ergeben habe, daß das Periost völlig oder so gut wie unbeteiligt gewesen sei. Er spricht von Unversehrtheit und Unbeteiligtsein des Periostes am Krankheitsprozeß. Bei *Meyer*, wie übrigens auch schon bei *Fujii*, finden wir die Angabe, daß das Fasermark der *Compacta* ohne Grenze in das Bindegewebe des Periostes übergehe. Im gleichen Sinne äußert sich auch an mehreren Stellen *Stenholm* (1924) und bemerkt ausdrücklich, daß er niemals eine periostale Knochenneubildung, in sicheren Bildern wenigstens, beobachten konnte. — Wir sehen also, daß mit der einzigen Ausnahme der Angabe *Fujii*, die er aber zur Erklärung des Dickenwachstums des *Pagetknochens* nicht verwertet, alle Untersucher dem Periost bei der *Ostitis deformans* eine rein passive Rolle zuweisen. Beim Fehlen eines histologischen Befundes in der Arbeit von *Fujii*

läßt es sich nicht einmal sagen, ob nicht etwa bei ihm ein ganz gewöhnliches periostales Osteophyt vorliegt, welches ganz unabhängig von der Ostitis fibrosa war, d. h. vielleicht aus ganz anderen Gründen zustande gekommen ist.

Periost und parostales Gewebe. Prüfen wir unsere Befunde auf diesen Punkt, so haben wir bereits bemerkt, daß an vielen Stellen die parostale Schicht der Diaphyse durch einen dünnen Bindegewebsstreifen abgeschlossen wird, welcher zunächst den Eindruck von *Periost* (Abb. 4, b, c)

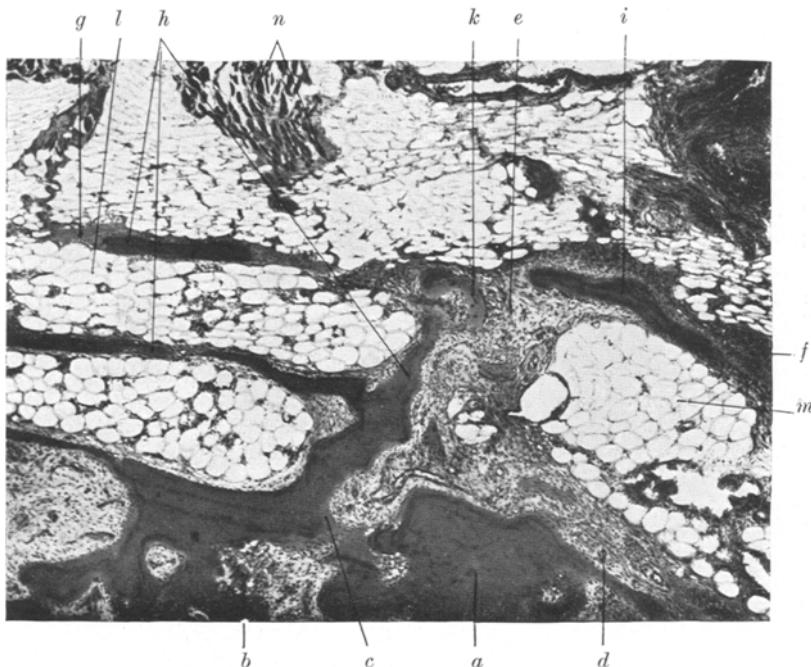


Abb. 6. Parostales Dickenwachstum der Diaphyse bei Paget bei 48f. Vergr. a = Teil der lamellaren Femurcorticalis; b = Osteoclast in fibrösem Resorptionsraum derselben; c = Osteoidsaum; d = Paget-bindegewebe, an der Oberfläche der Corticalis in das parostale Fettgewebe l, m sich erstreckend; e, f, g Entwicklung von neuen parostalen Knochenbalkchen in diesem; h, i, k = osteoider Anteil dieser Balkchen; n = Muskelbündel im parostalen Fettgewebe.

macht. Sehr häufig ist aber an anderen Stellen die Oberfläche des Femurschaftes ganz unregelmäßig und es besteht *nicht* einmal dieser *periostartige Abschluß* des Knochens (Abb. 3, b). Bestenfalls sieht man über die Oberfläche eine *recht dicke Schicht* zellreichen, sehr gefäßarmen Bindegewebes wie ein Cambium hinwegziehen und darüber in dünner Schicht mehr derbfaseriges nach Art einer Faserschicht (Abb. 4, c); auf dieses folgt dann erst das parostale Binde- bzw. Fettgewebe. Die ganz besondere Dicke dieser Bindegewebsschicht legt den Gedanken nahe, daß so wie im Inneren der Knochenrinde auch an ihrer Oberfläche bei diesem *Pagetfall* eine Bindegewebswucherung Platz gegriffen hat, die

der Knochenbildung vorausseilt. Sehr häufig aber ist überhaupt *gar keine* den Knochen nach außen *abschließende Bindegewebsschicht* ausgebildet, sondern das Bindegewebe (Abb. 6, *d*) wächst dann aus dem Knocheninneren gradaus zwischen die Fettzellen des *parostalen Gewebes* hinein (Abb. 6, *l, m*), drängt sie auseinander und bringt sie auch zur Atrophie. Im allgemeinen kann man sagen, daß an Stellen von Fascien- oder Muskelansätzen eine *Differenzierung des parostalen Gewebes in eine Art Faser- und Cambiumschicht* erfolgt, wo ein solcher Ansatz aber nicht besteht, bleibt die Differenzierung aus und es erstreckt sich dann *ohne besonderen Abschluß* das *Pagetfasermark* in das umgebende parostale Gewebe, zumeist Fettgewebe, hinein.

Parostales Dickenwachstum. Die *Mitbeteiligung des parostalen Fettgewebes an der Bindegewebsvermehrung* führt dazu, daß die sonst feinen Scheidewände zwischen den Fettläppchen sich beträchtlich verdicken (Abb. 6, *e, f, g*), aber auch zwischen den einzelnen Fettzellen vermehrtes Bindegewebe auftritt. Auch die anschließende *Muskulatur* kann an dieser Bindegewebsvermehrung teilnehmen und atrophieren (Abb. 6, *n*), aber trotz darauf gerichteter Aufmerksamkeit ist es nicht gelungen, Muskelzellen im Fasermark der parostalen Rindenschicht nachzuweisen etwa in der Art, wie man bei der ja auch im parostalen Gewebe sich entwickelnden *Myositis ossificans* in fibrösen Markräumen Muskelzellen begegnet. Vermutlich schwinden die Muskelzellen, bevor sie noch dazu kommen, in den Knochen eingeschlossen zu werden. Hingegen findet man sehr wohl Einschlüsse von ursprünglich parostal gelegenen Fettzellen in den Markräumen des Knochens, was in folgender Weise vor sich geht: In den verdickten Bindegewebssepten (Abb. 6, *e, f, g*) des parostalen Fettgewebes (Abb. 6, *l, m*; Abb. 4, *c*) treten zarte, zum Teil an die Knochenrinde ansetzende Knochenbälkchen (Abb. 6, *h, i*) auf, die zum Teil wenigstens sogar schon Umbau zeigen.

Solche Bilder beweisen nicht nur, daß das Dickenwachstums der Femur-rinde durch Knochenauflagerung, sondern auch, daß diese sogar *parostal* erfolgt, d. h. *parostales Fettgewebe gewinnt knochenbildende Eigenschaften* etwa nach Art eines parostalen Callus, welche Knochenbildung, zunächst ohne Hinzutreten von Osteoblasten, auf bindegewebiger Grundlage vor sich geht. Indem sich diese neuen Bälkchen mit dem übrigen Diaphysenknochen vereinigen, *wächst der Knochen als Ganzes in die Dicke durch parostale Knochenauflagerung*; diese *außerhalb* des Periostes sich abspielende Knochenauflagerung ist etwas ganz anderes, als eine Verdickung der Rinde durch ein Osteophyt, welches vom alten Periost und *innerhalb* desselben aufgebaut wird.

Periostales Dickenwachstum. Auf die eben beschriebene Weise vollzieht sich das *Dickenwachstum der Rinde* im vorliegenden Fall an den allermeisten Stellen. An ganz wenigen Stellen jedoch sieht man sie auf eine

andere Weise Knochen ansetzend sich verdicken. An solchen Stellen liegt ein nicht sehr dickes Periost vor, mit einer derben Faserschicht und einer nur stellenweise angedeuteten zellreicherem Cambiumschicht (Abb. 4, a, b) und darunter, mit einem appositionellen Osteoidsaum versehen, eine Art äußerer Generallamelle. Diese besteht aus einem parallel zur Knochenoberfläche geschichteten, von blauen, appositionellen, parallel verlaufenden Haltelinien durchzogenen Knochengewebe. Diese hier vorliegende regelrechte *periostale Knochenaufklagerung* kann aber deshalb zu keiner Zeit als besonders dicke Schicht gesehen werden, weil sie jeweils *sehr bald* dem für die *Paget*veränderung so charakteristischen *regen Umbau zum Opfer fällt*. Es mag sein, daß dieser Umstand es mit sich bringt, daß das in der Tat *vorhandene periostale Dickenwachstum* beim *Paget* leicht übersehen werden kann und deshalb von den meisten Untersuchern geleugnet wird.

Diese an zweiter Stelle geschilderte *periostale* Art des Dickenwachstums durch Knochenaufklagerung des *Paget*knochens dürfte wahrscheinlich den *typischen* Vorgang darstellen; die an erster Stelle beschriebene *parostale* Art jedoch ist eine viel zu auffallende Erscheinung als daß angenommen werden könnte, daß sie leicht übersehen werden kann; es muß vielmehr angenommen werden, daß dieser Vorgang eine *Seltenheit* darstellt. Er dürfte auf folgende Weise zu erklären sein: Im hohen Alter beteiligt sich das Periost ganz allgemein an der Knochenbildung nur sehr wenig und darum tritt, etwa bei einer Bruchheilung, die parostale Knochenbildung in ihre Rechte. Es könnte nun sein, daß auch beim *Paget*, wenn er im Greisenalter auftritt, die durch den typischen Umbau und die Kalkverarmung eintretende Schwächung der Rinde zwar ein Bedürfnis des Knochens nach Verdickung schafft, dieses aber durch das Greisenperiost nicht befriedigt werden kann und daß deshalb auch beim *Paget* des Greises ein parostales Dickenwachstum der Diaphyse Platz greift.

Da an solchen Stellen, wie schon oben geschildert, weder das alte Periost nachweisbar ist noch ein neues sich ausgebildet hat, muß bei diesem parostalen Dickenwachstum das alte Periost nach Überlagerung durch Knochen verloren gehen, doch konnte infolge des vorgeschrittenen Stadiums der Veränderung dieser Vorgang nicht näher verfolgt werden.

7. Beziehung der *Ostitis deformans* zur *Osteomalacie*.

Wir gelangen nun zur Besprechung der Frage nach dem schon an mehreren Stellen hervorgehobenen Gehalt des Knochengewebes an *Osteoid*, also der Frage nach der *Beziehung der Ostitis deformans Paget zur Osteomalacie*. Es hieße offene Türen einrennen, wollte man heute noch viel Worte darüber verlieren, daß das *Osteoid*, so wie unter allen anderen Umständen, so auch beim *Paget* auf kalklosem Anbau beruht

und nicht auf der, von *Pommer* schon vor 40 Jahren widerlegten Halisterese. Dies kommt auch im Bericht *Christellers* zum Ausdruck. Es fragt sich jetzt nur, ob die weit über das normale hinausgehende Menge von Osteoid, die so häufig in *Paget*fällen anzutreffen ist, als Mitbeteiligung des *Paget*knochens an einer osteomalacischen Erkrankung des gesamten Skelettes anzusehen oder aber rein örtlicher Natur ist und ihren Grund darin hat, daß im *Paget*knochen der Umbau, somit auch der Anbau, so rasch vor sich geht, daß, obwohl die allgemeinen Kalkstoffwechselverhältnisse im Organismus normal sind, die Verkalkung des zu rasch entstehenden Osteoids rückständig bleibt.

Sehen wir zunächst zu, welche Stellung die einzelnen Forscher zu dieser Frage nehmen. *Stilling*, der als erster vom mikroskopischen Standpunkt der Frage nähertrat, behauptet, daß *Paget* und Osteomalacie nichts miteinander zu tun haben. *v. Recklinghausen* hingegen ist nach dem eigenen Material und nach den Angaben des Schrifttums der Ansicht, daß ein Zusammenhang zwischen beiden Knochenerkrankungen bestehe, d. h., daß der *Paget*umbau nicht ein bis dahin normales, sondern ein bereits osteomalacisches Skelett ergreift. *Fujii* hinwieder steht auf Seiten *Stillings* und nimmt eine scharfe Trennung der beiden Krankheiten vor, indem er leugnet, daß Ostitis fibrosa aus Osteomalacie entstehen könne, wobei er eine Reihe unterscheidender Merkmale anführt: So die bessere Darstellbarkeit des Osteoids bei der Osteomalacie, ferner den Umstand, daß bei der Osteomalacie die Knochenkörperchen spärlich, die Knochenkanälchen kurz, plump und spärlich sind, bei der Ostitis fibrosa hingegen sind die Knochenkörperchen zahlreich und gleichgeformt, ebenso auch die Knochenkanälchen zahlreich und lang. Ostitis fibrosa ist nach *Fujii* eine eigene Krankheit, die von vornherein als solche beginnt und Osteomalacie nicht zur Voraussetzung hat. Auch *Lotsch* hält es nicht für notwendig oder gar erwiesen, daß sich die Ostitis fibrosa auf Grundlage einer Rachitis oder Osteomalacie entwickle und gewissermaßen ein vorgeschrittenes Stadium der Krankheit darstelle. Ebenso tritt auch *Stenholm* für eine scharfe Trennung der beiden Krankheiten ein und weist die Behauptung, daß sich die Ostitis fibrosa auf dem Boden einer rachitischen oder osteomalacischen Erkrankung entwickeln könne, energisch zurück. *Christeller* faßt sogar das Osteoid bei der Ostitis fibrosa als Nebenprodukt auf, das nur dann auftritt, wenn die Verkalkung mit dem Umbau nicht Schritt hält. Die gegenteilige Anschauung vertreten wieder *Pommer* und *Lang*, indem sie behaupten, daß mit Ausnahme des einzigen Falles von *Askanazy*, bei dem es sich vielleicht um eine Remission oder Ausheilung handelt, alle Fälle von generalisierter Ostitis fibrosa sich mit Osteomalacie oder Spättrachitis der betroffenen Knochen verbinden. Mittlerweile sind jedoch seit dieser Behauptung 2 weitere Fälle durchaus nicht in Heilung begriffener Ostitis fibrosa beschrieben worden, die trotzdem frei von Osteoid waren; der eine stammt von *Stenholm*, der andere von *Christeller* und beide Forscher stellen einen Zusammenhang von Ostitis fibrosa mit Osteomalacie in Abrede.

In der letzten Zeit hat zu dieser Frage auch *Schmorl* das Wort ergriffen. Seiner Anschauung nach haben beide Gruppen mit ihren scharf sich widersprechenden Aussagen unrecht. Allerdings könnte man sich aus den meisten Arbeiten über Ostitis fibrosa kein klares Bild darüber machen, ob das Osteoid nicht nur im *Paget*knochen, sondern auch im ganzen übrigen Skelett vermehrt war, d. h. ob Osteomalacie oder Spättrachitis mit im Spiele waren. Es werde zwar nicht selten von mala-
cischer Erkrankung gesprochen, aber nicht gesagt, worauf sich diese Behauptung stütze. Die Untersuchung der durch die Ostitis fibrosa gesetzten Krankheits-

herde allein jedoch könnte die Frage nicht lösen, ob auch allgemeine Osteomalacie oder Rachitis anwesend sei oder nicht. Eine sichere Entscheidung sei nur dann möglich, wenn der Osteoidgehalt auch in Knochenteilen untersucht werde, die außerhalb der *Paget*-Veränderungen liegen, da ja nach *Pommer* die Osteomalacie eine Erkrankung des gesamten Skelettes ist. Für diese Frage nicht entscheidend jedoch ist die Untersuchung des *Paget*-knochens allein, da ja hier im Sinne *Christellers* die Kalkablagerung hinter dem sehr regen Osteoidanbau zurückbleiben kann.

Schmorl hat, dieser bisher bestehenden Lücke in den Untersuchungen entsprechend, bei Ostitis fibrosa systematische Skelettuntersuchungen angestellt und gefunden, daß nur in 8 Fällen auch im übrigen Skelett typische osteomalacische Knochenveränderungen vorhanden waren, in den restlichen 36 Fällen jedoch waren in den von Ostitis fibrosa freien Skeletteilen keine kalklosen Säume gefunden worden und es ist somit die Behauptung widerlegt, daß Ostitis fibrosa sich nur mit Osteomalacie oder Rachitis vergesellschaftet finde. *Schmorl* gelangt zum Schluß, daß *Ostitis fibrosa eine selbständige Erkrankung des Skelettes ist, die keine Beziehung zur floriden Osteomalacie oder Rachitis hat*. Über die Frage jedoch, ob Ostitis fibrosa stets auf Basis einer *abgelaufenen* Rachitis oder Osteomalacie sich entwickle, wagt *Schmorl* kein Urteil abzugeben.

Wie können wir nun auf Grund unseres Falles zur Frage nach der Beziehung der Ostitis deformans zur Osteomalacie Stellung nehmen? Den Ausführungen *Schmorls* rückhaltslos beipflichtend, werden wir unsere Aufmerksamkeit nicht auf den Osteoidgehalt der innerhalb der *Paget*-beziehungen gelegenen Bälkchen richten, sondern uns an die von *Paget* verschonten Skelettab schnitte halten. Wie bereits gezeigt, liegt hier bloß das Bild einer hochgradigen *Porose*, nicht aber das einer *osteomalacischen* Erkrankung vor. Dieser negative Befund fällt deshalb ins Gewicht, weil der porotische und trotzdem von Osteomalacie freie Knochen zweifellos erst jüngst umgebaut worden ist und daher osteomalacisch sein müßte, wenn die entsprechende Kalkstoffwechselstörung bestünde. Daß aber der porotische Knochen erst jüngst und in seiner Ganzheit umgebaut ist, geht erstens schon aus der Überlegung hervor, daß jegliche Osteoporose mit völligem Umbau einhergeht, weiter aus dem Umstand, daß, wie schon oben ausgeführt, vor der eigentlichen *Paget*-Veränderung der von ihr vorläufig noch freie Knochen sich nach dem normalen Typus umbaut, und es sind ja auch für diesen hier tatsächlich stattgehabten Umbau histologische Belege erbracht worden. Dieser Fall kann somit als ein besonders strenger Beweis für die Ansicht *Schmorls* angeführt werden, daß Ostitis fibrosa ohne Osteomalacie sicher vorkommt.

8. Nearthrotisch geheilter Schenkelhalsbruch.

Von besonderer Wichtigkeit wird es sein zu sehen, wie sich die Knochenbildungsvorgänge an der nearthrotischen Bruchfläche eines von Ostitis deformans befallenen Knochens gestalten. Es sei gleich vorweggenommen, daß diese posttraumatischen Heilungsvorgänge an der Bruchfläche des Knochens eine große Ähnlichkeit mit den schon

oben beschriebenen Vorgängen an der natürlichen periostalen Oberfläche der Schaftrinde besitzen. Es handelt sich um einen typischen lateralen Schenkelhalsbruch, der unter fast völligem posttraumatischem Schwund des Halses mit Nearthrosenbildung ausgeheilt ist. Nekrose des proximalen Bruchstücks ist nicht erfolgt, da die zahlreichen, unzerrissen gebliebenen Periostreste und das Ligamentum teres, später auch die breite bindegewebige Anwachung des Kopfes an die Pfanne zur Ernährung des Kopfes ausreichend waren.

Die *Nearthrosenfläche des Kopfes* (Abb. 7, *b*—*c*) ist verhältnismäßig einfach gebaut, sie wird von einem nicht sehr dicken *Bindegewebe überzogen*, das an der freien Oberfläche etwas derber ist, in den tieferen Schichten lockerer gefasert erscheint, gelegentlich Fettzellen und auch Pigmentkörnchenzellen enthält. Im großen und ganzen spielt dieses Bindegewebe die Rolle eines Periosts und gleichzeitig auch die einer Synovialis und treibt an mehreren Stellen in die Gelenkhöhle zottenförmige Auswüchse, außerdem auch einen neuen, derben, bindegewebigen Verbindungsstrang (Abb. 7, *h*), der zahlreiche Gefäße führt. In der Nähe der Abgangsstelle dieses Stranges zeigt das Nearthrosenbindegewebe reichlich frische Blutungen (Abb. 7, *i*), ebenso auch das nahe gelegene Fettmark des Kopfes (Abb. 7, *k*), an das stellenweise das Nearthrosenbindegewebe ohne Zwischenlagerung von Knochen unmittelbar grenzt. Im allgemeinen sind die an das Nearthrosenbindegewebe anstoßenden Spon-

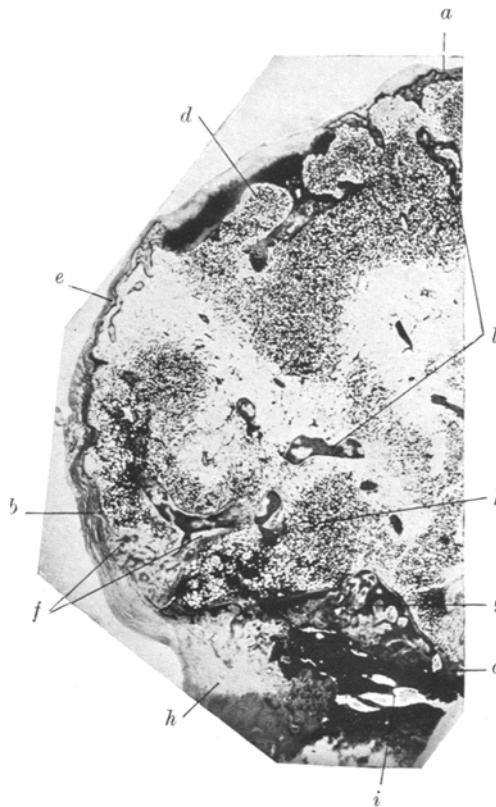


Abb. 7. Die linke Hälfte des abgebrochenen rechten Femurkopfes mit Nearthrosenfläche bei 9f. Vergr. *a*—*b* = die Gelenkfläche des Kopfes; *b*—*c* = die Bruch-, bzw. die Nearthrosenfläche des Kopfes; *d* = in den Gelenkknorpel tief hineingefressene Resorptionsbucht. Der Gelenkknorpel fehlt bei *a*, sowie *e*—*g* vollständig. Die Nearthrosenfläche ist mit typischem Pagetknochen ausgestattet (*f*, *g*) und von ihr geht ein derb bindegewebiger Verwachungsstrang *h* ab, der bei *i* einen mit Hämatom erfüllten Rißspalt aufweist. In dem viel zelliges Mark enthaltenden Fettmark *k* liegen nur äußerst spärlich Spongiosabalkchen *l* von zusammengesetztem Pagettypus.

giosamarkräume nicht mit zelligem, sondern mit Fasermark (Abb. 7, *g*) erfüllt, darin reichlich kleine, zumeist noch unverkalkte, neugebildete Bälkchen aus geflechtartigem Knochengewebe. Dort, wo das Fasermark größere Ausdehnung gewinnt, liegen die neuen Bälkchen ganz ohne statische Anordnung in ihm; in unmittelbarer Nähe der Nearthrosenfläche jedoch nehmen sie im allgemeinen einen zu ihr parallelen Ver-

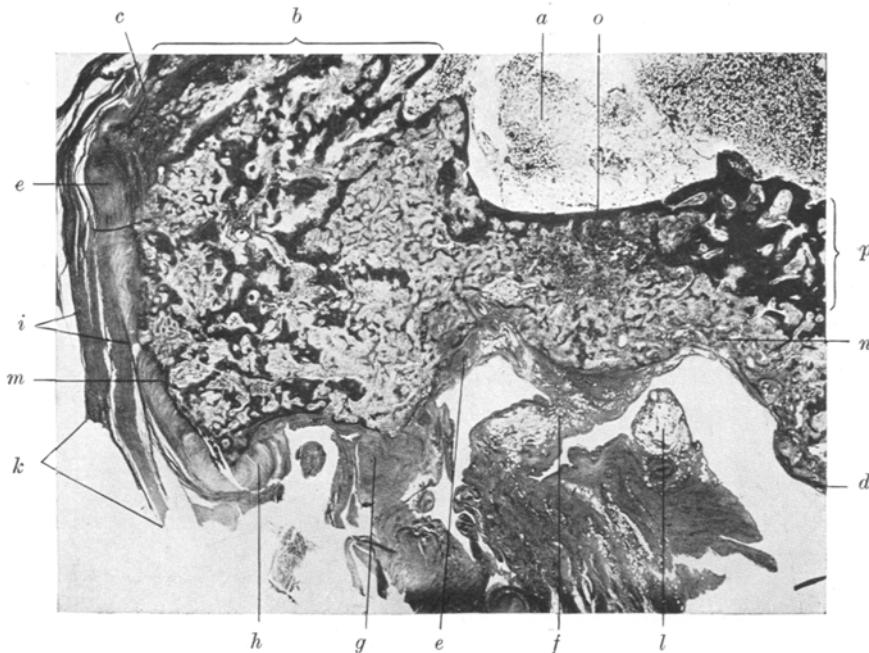


Abb. 8. Teilansicht eines Querschnittes des rechten Femurschaftes an der Stelle seiner Nearthrosenfläche. 12 f. Vergr. *a* = große Markhöhle; *b* = die gesamte Dicke der Corticalis; *c* = Corticalisperiost. Von der Nearthrosenfläche des Femurschaftes ist nur ein Teil im Bild, sie reicht von *d*—*e*, ist an ihrer sehr unebenen Oberfläche mit Bindegewebe *e* überzogen, von dem derbe bindegewebige Verwachungsstränge *f*, *g* entspringen. Von *h*—*e* knorpeliger Überzug der Nearthrosenfläche. Dieser liegt zum Teil die sehr dicke Nearthrosengelenkkapsel *i* an, welche bei *k* abgeschnitten ist. *l* = Fettgewebe im Verwachungsstrang; *m* = dünne präparatorische Verkalkungszone; *n* = Schicht von Pagetfasermark mit Pagetknochenbälkchen an der Nearthrosenfläche; *o* = Knochenschlußplatte, die die nearthrotische Pagetzone gegenüber der großen Markhöhle abschließt; *p* = Pagetcorticalis an der Nearthrosenfläche.

lauf an. Am Kopfrand stößt die Nearthrosenfläche rings herum an den alten Gelenkknorpel des Kopfes (Abb. 7, *a*, *b*), und dieser biegt stellenweise sogar hakenförmig auf die Nearthrosenfläche um und endet lacunär zugespitzt.

Ein etwas verwickelteres Bild bietet die *Nearthrosenfläche des Schaftes* (Abb. 8, *d*, *e*), doch nimmt auch sie mit Ausnahme weniger Stellen im allgemeinen einen recht gleichmäßigen Verlauf und wird fast durchwegs bloß von einer *Bindegewebsschicht* (Abb. 8, *e*) überzogen. Nur ganz am

nearthrotischen Gelenksrand, wo der Nearthrosenüberzug die verhältnismäßig größte Mächtigkeit erreicht, und wo auch ein ganz besonders derbfaseriges Bindegewebsband ansetzt — die „Gelenkskapsel“ der Nearthrose (Abb. 8, *k*) — erfährt das Nearthrosenbindegewebe eine *faserknorpelige* Umwandlung (Abb. 8, *h—e*), wobei die Knorpelgrundsubstanz einen unentschieden zwischen Rot und Blau spielenden Farbenton aufweist. Doch ist die Entstehung dieses Faserknorpels aus Bindegewebe noch überaus deutlich feststellbar, wie ja überhaupt sogar über dem Knorpel noch reines derbfaseriges, stark zerrissenes Bindegewebe vorliegt. Dort, wo schon Knorpel vorhanden ist, also in den mittleren und tieferen Schichten, ist seine faserige Struktur strahlig, also abweichend von der sonst horizontalen Verlaufsrichtung der Bindegewebsfasern. Basal bildet der Knorpel sogar eine dünne präparatorische Verkalkungszone (Abb. 8, *m*) aus, der auch schon eine zarte knöcherne Grenzlamelle anliegt: Es handelt sich also bereits um *enchondrale Verknöcherung* des neuen Knorpels an der Nearthrosenfläche.

Entsprechend dem geringen Gebrauch der Nearthrose durch die bettlägerige Kranke ist das *Nearthrosenbindegewebe* (Abb. 8, *e*) ziemlich locker, nimmt sehr häufig die Beschaffenheit von synovialem Bindegewebe an und treibt auch Zotten ins Gelenk (Abb. 8, *g, f*); stellenweise wird es, ebenso wie die Zotten von Synovialendothel überzogen, enthält zahlreiche Gefäße und Blutungen und diesen entsprechend oft große Mengen von Pigmentkörnchenzellen. In größerer Zahl liegen im Nearthrosenbindegewebe auch Fettzellen (Abb. 8, *l*), die hier anfangs befreundlich erscheinen, besonders dann, wenn sie sich an der Abgangsstelle derber Bindegewebszüge finden, befreundlich wegen der gewaltigen Zerrungen, denen diese Bindegewebsbänder ausgesetzt sind, da, so ist man versucht anzunehmen, die Zerrungen die Entwicklung von Fettzellen verhindern sollten. Aber das Befreundliche schwindet, wenn man bedenkt, daß auch schon unter normalen Umständen Synovialzotten, die sich in einer ähnlichen, wenn auch nicht so schlimmen Lage befinden, charakteristischerweise zur Aufnahme von Fettzellen neigen.

Unter der Nearthrosenbindegewebsschicht zieht dann der ganzen Nearthrosenfläche entlang eine Schicht von *Pagetfasermark* mit einer bald größeren bald kleineren Zahl von *Knochenbälkchen* (Abb. 8, *n*), also im wesentlichen ein recht ähnliches Verhalten wie an der Nearthrosenfläche des Kopfes, aber viel *mächtiger* entwickelt. Es handelt sich um eine durchschnittlich 3—4 mm dicke Schicht, die gegen das darunterliegende Fettmark in typischer Weise durch eine dicke, schön lamellär gebaute Knochenschlußplatte (Abb. 8, *d*) abgeschlossen wird.

Es erscheint so die Nearthrosenfläche, wie schon bei der Besprechung des Kopfes gesagt, im eigentlichen Sinn, wie eine *periostale Fläche*, die durch das Reiben des Antagonisten allmählich zu einer *neuen Gelenks-*

fläche umgestaltet wurde. Die *periostale Rolle* dieses Bindegewebsüberzuges drückt sich darin aus, daß sich im Nearthrosenbereich, wo ja knapp nach dem Bruch eine Rinde nicht vorhanden war, eine typische *Paget-corticalis* (Abb. 8, *p*) entwickelt hat. Diese Rinde ist nearthrosenwärts in Wachstum durch Anbau begriffen, und zwar unter dem Bilde der an der Diaphysenrinde beschriebenen „*parostalen Schicht*“ (Abb. 8, *n*). Gegen diese streben in weiten Abständen voneinander dicke aus groben Spongiosabälkchen bestehende typische „*zusammengesetzte Pagetbalken*“ etwa senkrecht zu. Diese zusammengesetzten Balken enthalten natürlich Fasermark, sie grenzen aber zu beiden Seiten mit einer lamellären Abschlußschicht an Fettmark, denn zwischen ihnen liegen weite von Knochengewebe völlig freie, reine Fettmarkräume. Diese zum Teil sehr weiten Räume sind es wohl, die, weil völlig knochenfrei und nur mit Fettmark erfüllt, so häufig radiologisch als „*Cysten*“ angesprochen werden. Die *ganze Architektur der Zone an der Nearthrosenfläche* besteht also aus in Fasermark eingebetteten Knochenbälkchen, die der Nearthrosenfläche entlang eine eigene, von unten her durch zusammengesetzte Balken gestützte Schicht bilden. Dies ist im wesentlichen eine außerordentlich vergrößerte *Nachahmung eines normalen Gelenkskörpers* mit knöcherner Grenzlamelle und radiären Spongiosabalken, sie zeigt aber, daß auch die *Ostitis deformans* mit ihrem überstürzten Umbau einer gewissen, *statischen* Grundsätzen folgenden *Struktur fähig ist*.

Die Entwicklung der ausgesprochenen *Pagetschicht* an der *Nearthrosenfläche* erreicht ihren höchsten Grad an deren Rändern und dementsprechend erscheint bei der makroskopischen Betrachtung der Schaftquerschnitt im Bereich der Nearthrosenfläche ungefähr wie ein Siegelring, dessen Platte die Nearthrosenfläche selbst bildet: Es ist also die *Nearthrosenfläche an ihren Rändern über den Bereich des Schaftquerschnittes hinaus gebaut*. Man kann dabei sehen, daß das Wachstum des Nearthrosenrandes sich neuestens in zwei Absätzen vollzogen hat, denn der förmlich wie eine Konsole dem eigentlichen Schaft angeheftete Rand der Nearthrosenfläche besteht aus zwei übereinanderliegenden Schichten. Beide Schichten haben das gemeinsam, daß sie in ihren ersten Anfängen allem Anschein nach verhältnismäßig schnell, unter starken mechanischen Reizungen gebildet worden sind, wie man das an dem sehr primitiven Bau des zuerst gebildeten Knochens, der jetzt nur noch in Form von lacunären Einschlüssen erhalten ist, erkennen kann, an dessen Stelle seither durch Umbau größtenteils lamellärer Knochen getreten ist. Es scheint somit trotz der Bettlägerigkeit der Kranken sich im Laufe der Zeit die Beanspruchung und damit die Statik der Nearthrosenfläche geändert zu haben, denn sonst wäre es nicht zu verstehen, warum der Nearthrosenrand neuestens um ein so großes Stück hinaus verlegt wurde. Auf eine solche statische Veränderung wird ein *Pagetknochen* lebhafter

reagieren als ein normaler, da ja sein gesamtes Knochengewebe sich ohnehin schon in *dauerndem Fluß* befindet.

Daß es aber zu stärkeren mechanischen *Verletzungen* an der Nearthrosenfläche kommt, sieht man an der Abgangsstelle eines derb-bindegewebigen Anwachungsstranges (Abb. 7, *h*) und zwar sowohl an der Nearthrosenfläche des Kopfes als auch an der des Schaftes. Beidemal läuft, entsprechend der Abgangsstelle dieses Stranges (Abb. 7, *h*) durch die „*parostale Schicht*“ (Abb. 8, *g*) der Nearthrosenfläche ein (Abb. 8, *i*) mit Blut erfüllter Riß, und die Blutung setzt sich eine Strecke in den Strang hinein fort. Durch diesen Riß ist ein Teil der zarten Bälkchen am Schaft verblieben, der andere am abgerissenen Band. Für die längere Dauer des Rißspaltes spricht außerdem Blutpigment im Fasermark auch der Umstand, daß im Rißbereiche schon lebhafter Umbau Platz gegriffen hat, so daß nur noch an einer Stelle die für den Bruch so kennzeichnende Nekrose der Bruchenden sich erhalten hat. Im übrigen aber sind die Bruchflächen lacunär abgebaut und schon wieder im Anbau begriffen. An dem einen Ende des Spaltes findet sich, wohl als Ausdruck besonders starker mechanischer Reize, eine ganz ungewöhnlich große Menge von Osteoclasten, die sich mit dem Abbau befassen, so wie kleine Blutungshöhlen, die an die lacunären Abbauplätzen der Knochenbälkchen angrenzen. In solchen kleinen Blutungen findet man dann gar nicht selten frei im Blut schwimmende Osteoclasten, die aus den *Howshipschen Lacunen* ausgewaschen wurden.

9. Gelenkveränderungen bei *Ostitis deformans*.

Als letzten Punkt dieser Arbeit haben wir nun noch auf die *Gelenkveränderungen bei der Ostitis deformans* einzugehen. Über diesen Gegenstand finden sich im Schrifttum hier und da Bemerkungen, aber eine eingehendere Betrachtung steht noch aus.

Im allgemeinen kann man wohl mit *Frangenheim* sagen, daß verunstaltende Veränderungen an den Gelenksenden nicht zum Krankheitsbild gehören, ja nach *Latzko* soll sogar an den Beinen der Gegensatz zwischen außergewöhnlicher Verbildung ihrer Knochen und erhaltener Funktion ihrer Gelenke für die *Pagetsche Krankheit* geradezu bezeichnend sein. *v. Recklinghausen* betont sogar bei Besprechung eines Falles, daß an den langen Röhrenknochen nur die Diaphysen ergriffen sind. Das erscheint sehr verwunderlich, denn es ist ganz gewöhnlich, daß die *Pagetveränderung* auch die Epiphyse ergreift und bis unmittelbar an den Gelenkknorpel heran zu verfolgen ist. Es kann die Behauptung *v. Recklinghausens*, daß die von der Diaphysenmitte ausgehende Knochenveränderung die subchondrale Zone fast völlig verschone, nicht bestätigt werden. Nur *Looser* erwähnt Bewegungseinschränkungen und eine Ankylose des Hüftgelenkes in 3 leichten Fällen von *Paget* des Femur und Beckens. Dieser von einer Arthritis deformans nicht zu unterscheidende Befund sagt *Looser*, röhre unzweifelhaft von einer schweren Gelenksveränderung her, die durch die *Ostitis deformans* der gelenksbildenden Knochen hervorgerufen wurde. Eine kurze, aber vielsagende Bemerkung über diese Frage findet sich auch bei *Schmorl*. Er erwähnt, daß man

mitunter, aber nur bei nicht allzulange bettlägerigen *Pagetkranken*, am Knorpel der Gelenksflächen, der Synchondrosen und Bandscheiben, vor allem bei letzteren, großartige Knorpelwucherungen als Folge funktioneller Beanspruchung finde, die geradezu an ein Wiedererwachen der enchondralen Verknöcherung denken lassen.

Überblicken wir kurz unseren Fall, so erscheint es bemerkenswert, daß sich schwere Gelenksveränderungen finden, wiewohl die Kranke seit dem erlittenen Schenkelhalsbruch, also 7 Jahre lang, dauernd bettlägerig war. Schwere Gelenksveränderungen finden sich sowohl am abgebrochenen wie am nicht abgebrochenen Femurkopf, doch sind sie wohl als Folge der verschiedenen Beanspruchung und vielleicht auch in Abhängigkeit von der verschiedenen Güte der Blutzufuhr deutlich verschiedener Art und im linken, nicht abgebrochenen Kopf höhergradig als im rechten; waren doch im linken Kopf die *Pagetveränderungen* des Knochens auch viel weiter vorgeschritten. Keine besonderen Gelenksveränderungen wiesen jedoch die Femurkondylen auf, woselbst auch der Knochen frei von *Ostitis deformans* war. Dies läßt daran denken, daß die Knorpelveränderung eine Folge der Knochenveränderung ist.

Linkes Kniegelenk. Sehen wir jetzt zu, welcher *Art* die *Veränderungen* in den *drei genannten Gelenken* unseres Falles waren. Wir beginnen mit dem *linken Kniegelenk*. Die Verhältnisse sind hier verhältnismäßig einfach. Die *Gelenksknorpeloberfläche* ist ganz glatt, die Knorpeldicke normal, die Knorpelgrundsubstanz in der der Gelenkshöhle zugewendeten Hälfte der Dicke aufgehellt. Die *knöcherne Grenzlamelle* ist, ebenso wie die übrige *Tela ossea*, ungemein atrophisch und an sehr vielen Stellen unter Auftreten von kleinen Fasermarkherden mit vielkernigen Osteoclasten in lacunärem Abbau befindlich. An mehreren Stellen gehen strahlige *Risse* durch die *präparatorische Verkalkungszone* und manchmal auch durch einen Teil der Dicke der knöchernen Grenzlamelle. Stellenweise hat sich so ein Riß wieder mit bald fassrigem, bald knorpeligem Callus ausgefüllt, Befunde, wie ich sie bei einem Fall von aseptischer Knochennekrose beschrieben habe, und wie sie seither *Mason* am gebrochenen und *Moritz* am tabischen Gelenk wiederholt antrafen. Es handelt sich hier wohl zweifellos um Folgen von sicher bei Lebzeiten entstandenen Verletzungen, die zum Teil sogar, wie die genannten Heilungsvorgänge zeigen, schon längere Zeit zurückliegen. Die Ursache der Traumen ist nicht leicht anzugeben, insbesondere ist die Frage schwer zu beantworten, ob die Osteoporose unter das zulässige Mindestmaß gegangen ist, oder ob der Umstand, daß mit Ausnahme des unteren Endes fast der ganze Oberschenkel durch die *Ostitis deformans* verändert war, einen anderen Gebrauch dieses Knochens und damit des Gelenkes und so dann auch die Traumen zur Folge hatte.

Besonders erwähnenswert an diesem Gelenk ist die *Ansatzstelle eines derb fibrösen* in Fettgewebe eingehüllten *Bandes* in der *Fossa intercondyloidea*, wohl eines *Ligamentum cruciatum*. Hier war, offenbar unter dem örtlichen Reiz mechanischer Beanspruchung die *Spongiosa* auffallend anders gebaut als sonst in dieser Gegend, nämlich dichter und größerbalkig, die Bälkchen gradaus auf den Bandansatz gerichtet und von der Richtung aller anderen Bälkchen abweichend, die senkrecht zur Gelenksfläche ziehen. Zum Unterschied von diesen sind jene nach dem Typus der zusammengesetzten Bälkchen gebaut, in regem Umbau, hauptsächlich aus lamellärem Knochen bestehend, zum sehr geringen Teil aus partiell kalklosem, geflechtartigem und in fibrösem Mark liegend, mit einem Wort

mitten in einer bloß *einfach porotischen Spongiosa* ein Herd *typischer Pagetveränderung*.

Linkes Hüftgelenk. Unvergleichlich schwerer als das Kniegelenk ist das *Hüftgelenk* der linken, der frakturfreien Seite *betroffen*, von dem der Femurkopf in allen seinen Anteilen untersucht wurde. Normale Verhältnisse am Gelenkknorpel kommen hier nur mehr ganz selten vor. Ein an den ursprünglichen Zustand nur noch in Resten erinnerndes Bild findet man im allgemeinen nur nahe dem Gelenksrand, d. h. alten hyalinen Knorpel, dessen oberste Schicht stark aufgehellt ist, dessen Gleitschicht aber durch Abreibung fast vollkommen fehlt. (Unter *Gleitschicht* des Gelenksknorpels ist seine oberste Schicht zu verstehen, deren platte Zellen und ebenso deren Grundsubstanzfasern parallel zur Gelenksfläche liegen; unter *Druckschicht* die tiefe Schicht des Gelenksknorpels mit den senkrecht zur Gelenksfläche gestellten Knorpelzellgruppen und Fibrillen. Zwischen beiden gibt es eine *Übergangsschicht*.) Die Übergangsschicht und die obersten Anteile der Druckschicht sind, wo sie bloßliegen, mehrfach tief eingerissen. In diesem Falle findet man, wie gewöhnlich bei KnorpelrisSEN, infolge Zutritts der die Ernährung steigernden Synovialflüssigkeit, Brutkapselbildung. In der Druckschicht sind die Zellgruppen auch sonst vergrößert, verlängert und besonders dunkelblau. In diesen noch leidlich das alte Bild in Resten zeigenden Gelenksteilen gibt es auch noch eine alte präparatorische Verkalkungszone, die wohl nirgends unterbrochen, aber sehr schmal ist und einer knöchernen Grenzlamelle aufruht, die an ihrer besonderen Dicke und dem ungewöhnlich reichlichen Umbau als im Rahmen der Ostitis deformans neu entstanden zu erkennen ist. Dabei ist als Besonderheit zu erwähnen, daß die präparatorische Verkalkungszone nicht wie gewöhnlich mit langen Zacken in den Knochen eingreift, sondern daß eigentümlicherweise die Knochenknorpelgrenze sehr glatt hinzieht (Abb. 9b). Es ist dies ein sicheres Zeichen, daß gelegentlich des KnochenumbauS alle in den Knochen eingreifenden Knorpelzacken dem Abbau mit zum Opfer gefallen sind und gleichzeitig damit auch sonst ein namhafter Teil der Dicke der präparatorischen Verkalkungszone. Senkrechte Risse, sicher im Leben entstanden, mit Fibrin in den Spalten und manchmal parallele Doppelrisse, die durch die präparatorische Verkalkungszone und knöcherne Grenzlamelle gehen, zeugen von der statischen Minderwertigkeit.

Wesentlich *höhergradig* sind die pathologischen *Veränderungen des Gelenkknorpels* weiter weg vom Kopfrand. Hier besteht außerordentlich lebhaft vor sichgehende enchondrale Verknöcherung mit Vorrücken der Knochenknorpelgrenze gelenkwärts. Die alte präparatorische Verkalkungszone ist dabei schon längst überrannt und der enchondralen Verknöcherung zum Opfer gefallen. Mit der enchondralen Verknöcherung rückt jedoch eine neue präparatorische Verkalkungszone in Form von Kalkhüllen um die großen und gewucherten Knorpelzellen der Druckschicht aufwärts, höchst unregelmäßig und wesentlich dicker als die alte präparatorische Verkalkungszone, an vielen Stellen aber durchbrochen, so daß hier die, dem *Pagetcharakter* entsprechend an Capillaren sehr reichen, durchwegs bindegewebigen primitiven MarkbuchtEN vielfach an den kalklosen Gelenksknorpel angrenzen. An solchen Stellen kann man bereits die Beobachtung machen, daß der unvollkommene Abbau des Gelenksknorpels nach dem *Wechselbaum-Pommerschen* Typus erfolgt, d. h. die Knorpel-Kittsubstanz wird entführt und Bindegewebszellen sowie Leukocyten dringen in Schwärmen in die schwundende Knorpelgrundsubstanz ein: So wird der Knorpel langsam in Bindegewebe übergeführt.

Noch näher dem Kopfscheitel ändert sich das Bild völlig, ein ganz anderes, *neues Knorpelgewebe* tritt an die Stelle des alten und zwar *in ganzer Dicke*. Der neue

Knorpel ist dabei auffallend reich an durchwegs einzelnstehenden Knorpelzellen und an feinfaseriger Grundsubstanz. Der Übergang des alten in den neuen Knorpel gestaltet sich bald allmählich, bald aber in einer sehr scharfen buchtigen Grenzlinie, wobei aber die Fibrillen des neuen ununterbrochen in die des alten übergehen. Daraus folgt, daß es auch hier am alten Knorpel zunächst zu unvollkommenem Knorpelabbau mit Demaskierung der Fasern gekommen ist, und zwar wurde die Kittsubstanz bald mit scharfer, bald mit unscharfer Grenze entführt, und als schließlich dieser Abbauvorgang zum Stillstand gekommen ist, wurde das demaskierte Faserwerk des alten Knorpels mit vielen neuen Knorpelzellen ausgestattet: Also *Knorpelbildung auf faseriger Grundlage des alten Gelenksknorpels*.

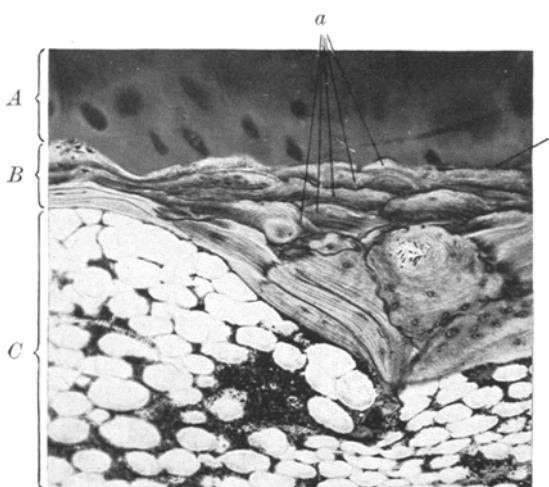


Abb. 9. Sehr eigentümlicher Pagetaufbau der knöchernen Grenzlamelle im abgebrochenen rechten Femurkopf bei 80. Vergr. A = unterster Abschnitt des kalklosen Gelenkknorpels, der kalkhaltige dem Abbau völlig zum Opfer gefallen. B = knöcherne Grenzlamelle; C = zelliges und Fettmark; a = die knöcherne Grenzlamelle in sehr auffallender Weise in mehreren Schichten übereinander aufgebaut; b = auffallend glatter Verlauf der Knochenknorpelgrenze.

zone, deren unterer, lacunärer Fläche eine knöcherne Grenzlamelle anliegt, also handelt es sich um *enchondrale Verknöcherung* dieses neuen Gelenkknorpels.

Diese *neue knöcherne Grenzlamelle* (Abb. 9 B) zeigt stellenweise folgendes charakteristische Verhalten. Ein schön lamellär gebauter Knochen legt sich dem Knorpel an, der manchmal unmittelbar über dem Knochen eine schmale Aufhellungszone zeigt. Die Knochenlamellen liegen aber nicht parallel zur Knochen-Knorpelgrenze, sondern meist unter einem Winkel zu ihr, und an der Berührungsstelle mit dem Knorpel scheint das lamelläre Knochengewebe osteoid zu sein. Dann aber sieht man, wie diese erste Knochenanlagerung von der Markseite her lacunär angenagt wird, wonach sich das Knochengewebe, da wo es in den Lacunen bloßgelegt wurde, stark blau färbt. Diese Blaufärbung hält sich streng an die Lacunen, nicht an Knochenlamellen, was man da erkennt, wo diese senkrecht auf die *Howshipschen* Lacunen auftreffen; an die lacunäre Fläche dieser blauen Schicht lagert sich hierauf neuer Knochen an, der erst osteoid ist, später aber voll-

Knorpel bildet in seinen oberen Schichten eine typische, doch ebenfalls faserige, aus einzelnen, aber dichtstehenden Zellen bestehende Gleitschicht und Übergangszone, die erstere aber zumeist mechanisch verletzt. Gegen die Spongiosa, also an der Unterfläche geht der Faserknorpel ohne Unterbrechung in ein höchst primitives Osteoid über, das stellenweise Zellen einschließt, die Knorpelzellen sehr nahe stehen. Noch

weiter spongiosawärts nimmt das Osteoid Kalk auf und geht ebenfalls ohne Unterbrechung in typische *Pagef*-Knochenbalkchen über.

Außer dem eben geschilderten Bilde begegnet man aber auch noch dem folgenden, ganz andersgestalteten: Im neuen Knorpelgewebe entsteht eine schmale präparatorische Verkalkungs-

kommen gut verkalkt. Diese neue Knochenschicht erfährt ganz dasselbe Schicksal der ersten, d. h. sie wird wieder von unten lacunär benagt, nimmt entlang dieser Abbaufläche eine dunkelblaue Farbe an, wonach sich die dritte Schicht anlagert und so immer fort, bis schließlich zahlreiche dicht und parallel zueinanderliegende Kittlinien (Abb. 9a) entstanden sind, stets mit roten Globuli und blauen Lacunen. Dadurch kommt ein ganz fremdartiges Aussehen der oft sehr dicken knöchernen Grenzlamelle zustande, was eben der Ausdruck des für *Paget* kennzeichnenden raschen Wechsels von An- und Abbau, also der Wechsel von An- und Abbau nicht wie sonst völlig verwirrend erfolgt, sondern in parallelen Lagen, klar dem statischen Bedürfnis entsprechend, die knöcherne Grenzlamelle zu verdicken.

Erwähnung verdient auch *folgende* hier und da zu beobachtende *Beschaffenheit der Knochen-Knorpelgrenze*: Es ist eine präparatorische Verkalkungszone vorhanden, aber dadurch in viele kleine Stücke zerteilt, daß durch sie zahlreiche Fasermarksräume in die kalklose Druckschicht vordringen. Von diesen kleinen Resten präparatorischer Verkalkungszone geht senkrecht nach unten ein zapfenförmiges Knochenbälkchen ab. Alle diese kleinen Knochenzapfen verbinden sich erst weiter unten mit einer knöchernen Grenzlamelle, die also erst in einigem Abstand unter der präparatorischen Verkalkungszone liegt. Oberhalb dieser knöchernen Grenzlamelle ist alles Knochenmark faserig, unterhalb derselben jedoch liegt nur zelliges und Fettmark.

Wenn wir schließlich zum Kopfscheitel selbst vorrücken, so finden wir, auf lange Strecken einen Gelenksknorpel von wieder *ganz anderer Beschaffenheit*, der zum größten Teil ein sehr weitgehendes *Umwandlungsprodukt alten Gelenkknorpels* darstellt. Man kann daselbst, stellenweise wenigstens, zutiefst und ganz unscharf begrenzt noch Reste alter Druckschicht finden. Dieser Knorpel geht aber *allmählich* über in einen Gelenkknorpel, der alle Anzeichen lebhafter Wucherung aufweist, wobei der Charakter des alten Gelenkknorpels sich ganz ändert. Es ist nämlich an vielen Stellen die Grundsubstanz in der ganzen Dicke aufgehellt, in der Druckschicht die Zellgruppen oval, senkrecht zur Oberfläche gestellt und stark gewuchert. Die Grundsubstanz wechselt in ihrer Farbe von Violett bis zu Hellrosa, und der Bau ist eigentlich nicht mehr hyalin, sondern erinnert wegen der verschiedenfarbigen senkrechten Streifen entfernt an faserigen Bau; es kommt aber auch *echte* faserige Struktur in weiter Ausdehnung vor. Gelenkhöhlenwärts geht dann dieser gewucherte, alte Knorpel in eine Übergangs- und Gleitschicht über; diese ist vielfach fast rein bindegewebig, zeigt ausnahmsweise Capillaren mit umgebenden kleinen Blutungen, also sichere Zeichen, daß es sich um einen hyalin umgewandelten bindegewebigen Pannus handelt. Wo dieser Pannus fehlt, liegt die Druckschicht bloß und ist zerzaust. Die Gesamtdicke dieser Knorpelstrecke ist bald dünner bald dicker als normal, dabei die Knorpelgrenze an der freien Oberfläche, so wie unten gegen den Knochen, höchst unregelmäßig. Hier ist keine Spur einer knöchernen Grenzlamelle vorhanden, sondern es breitet sich subchondral eine breite *Pagetzone* mit fasrigem Mark aus. In diesem finden sich ganz schmale, erst in Bildung begriffene und von Umbau noch freie Bälkchen, ganz ähnlich der als parostalen Schicht am Schaft beschriebenen Zone. Nur hier und da setzt sich ein solches Bälkchen auch am kalklosen Gelenksknorpel an, während sonst nur *Pagetfasermark* an ihn grenzt und ihn nach *Wechselbaum-Pommer* abbaut.

Wir haben eine mit der *Paget*veränderung des Knochens Hand in Hand gehende, sehr eigentümliche Veränderung des Gelenkknorpels vor uns, welche darin besteht, daß der *alte Gelenkknorpel in Wucherung*

gerät, oben mit einem hyalinen Produkt eines *Pannus* spurlos verschmilzt, unten aber seine statische Verbindung mit dem Knochen völlig verliert und nach dessen *Pagetumbau* nicht wieder gewinnt.

Merkwürdig ist auch folgendes Verhalten: Es setzt sich stellenweise der alte kalklose Gelenkknorpel unten in neues, gewuchertes Knorpelgewebe fort, man kann aber auch ununterbrochenen Übergang dieses neuen Knorpels in neue *Pagetknochenbälkchen* feststellen. Es kommt auch

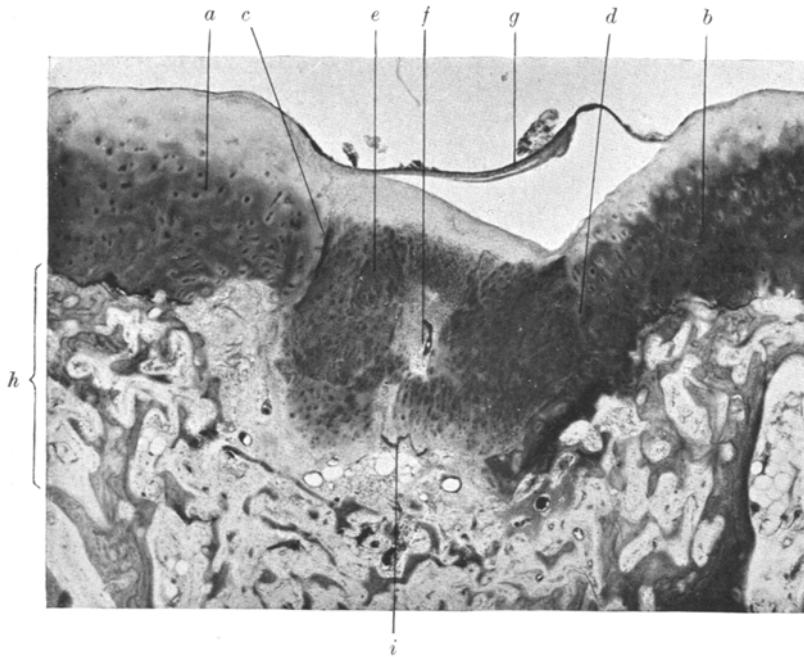


Abb. 10. Stück des Gelenkknorpels vom linken Femurkopf bei 22f. Vergr. Der alte Gelenkknorpel *a, b* hört bei *c* und *d* in einer ganz scharfen Linie auf und ist in seiner ganzen Dicke von einem völlig neuen Knorpelgewebe *e* ersetzt, das bei *f* einen Gefäßkanal führt; *g* = artifiziell abgerissener Pannus; *h* = subchondrale Zone völlig neugebildeten *Pagetknochens*; *i* = beginnende enchondrale Ossification vom Fasermark aus.

vor, daß der alte Gelenkknorpel an seinem unteren Rande nach *Weichselbaum-Pommerschem* Typus zu Bindegewebe wird, in welchem sich dann eine ganz neue isolierte Knorpelkugel ausbilden kann. Ganz am Scheitel des Femurkopfes sinkt der Knorpelüberzug infolge des Schwundes der Hartgebilde unter ihm leicht muldenförmig ein und wird daselbst durch abbauende Gefäße an einer Stelle völlig unterbrochen, wonach durch diese Bresche des Gelenkknorpels typischer *Pagetknochen* mit Fasermark nach außen, gegen die Gelenkhöhle, durchbricht und sich wie ein Pilzhut auf einer Seite über den Gelenkknorpel darüberlegt, der an eben dieser Stelle seine oberflächliche Schicht verloren hat. Dieser, den

Gelenkknorpel durchbrechende *Pagetknochenauswuchs* führt außer Faser- auch Fettmark, enthält lauter sehr schmale Bälkchen, deren Gesamtmenge gegen das Mark zurücktritt. Das Wachstum dieses Knochens, soweit er über dem Gelenksknorpel liegt, vollzieht sich enchondral, wie die allerdings mehrfach unterbrochene präparatorische Verkalkungszone mit den ersten Markbuchtchen zeigt. Ansehnliche osteoide Säume deuten auf lebhaften Anbau hin. Gelenkwärts erfolgt der Abschluß durch ein ununterbrochenes Knochenplättchen, und darüber liegt ein als Periost anzusprechender Bindegewebsüberzug, der sich dann ohne Unterbrechung in den bindegewebigen Pannus (Abb. 10, *g*) des benachbarten Gelenkknorpels fortsetzt. An einer andern Stelle ist das Bild anders, denn im Bereich der Gelenkknorpelunterbrechung (Abb. 10, *c, d*) ist aus dem Fasermark nicht bloß Knochen, sondern auch Knorpel entstanden, und beide Gewebe gehen in der Art, wie dies gewöhnlich beim Callus erfolgt, ohne Unterbrechung ineinander über, d. h. sie sind nebeneinander aus dem gleichen Keimgewebe hervorgegangen, nicht aber das eine aus dem andern. Dabei kommt dieses neue Knochengewebe zu unterst, das neue Knorpelgewebe in grober Nachahmung normaler Verhältnisse zu oberst zu liegen. Doch trägt dieser neue Knorpel einen Pannus (Abb. 10, *g*), hat weder eine Gleit- noch eine Druckschicht, nicht die mindeste Andeutung einer präparatotischen Verkalkungszone und enchondralen Verknöcherung, vielmehr geht der Knorpel, wo er nicht in Knochen übergeht, ohne Unterbrechung in das Fasermark (Abb. 10, *h*) über. Ebenso entsprechen auch die Bälkchen in ihrer Anordnung weder einer knöchernen Grenzlamelle noch einer strahligen Spongiosa. Sie hängen aber schließlich doch mit der übrigen Kopfspongiosa zusammen und stellen insofern eine sinnvolle Stütze des neuen Gelenksknorpels dar.

Rechtes Hüftgelenk. Nun zum rechten Hüftgelenk, wo der *Schenkelhalsbruch* besteht. Auch hier ist der Gelenkknorpel (Abb. 7, *a, b*) des Femurkopfes schwer verändert, ist aber im allgemeinen noch erhalten. Er verläuft sogar mit Ausnahme der bei der makroskopischen Beschreibung schon hervorgehobenen gefalteten Stellen (Abb. 11) und nahe dem Kopfrand ziemlich ebenmäßig und ist zumeist mit einem schmalen, oft auch gefäßlosen bindegewebigen Pannus (Abb. 11, *e*) überzogen. Die Veränderungen der oberflächlichen Knorpelschicht sind verhältnismäßig gering.

In der Gleitschicht und in den benachbarten Teilen der Druckschicht sieht man *Wechselbaumsche Lücken* (Abb. 11, *d*) von frühen Stadien bis zur Verschmelzung mehrerer Lücken und Füllung derselben mit lockeren Fasermark. Die erheblicheren Veränderungen spielen sich in den unteren Schichten ab, denn hier ist ausgedehntester Knorpelabbau (Abb. 7, *d*) zu sehen, dem schon mehr als die halbe Knorpeldicke zum Opfer gefallen ist. Dieser Abbau erfolgt aber in ganz abnormer Weise nicht enchondral, sondern er geht nach dem *Wechselbaum-Pommerschen* Typus vor sich. Es entstehen dabei im Knorpel riesige Buchten (Abb. 7, *d*),

in denen zu oberst in wechselnd dicker Schicht das beim unvollkommenen Knorpelabbau erhalten gebliebene lockere Faserwerk liegt, während im übrigen die Bucht reines Fettmark und noch tiefer unten solches mit zelligem Mark (Abb. 7, k) gemischt enthält. Der noch erhaltene Rest des Gelenksknorpels ist in ganzer Dicke aufgehellt und infolge gesteigerten Säftezuflusses, durch den Pannus oben und das Knochenmark unten, besonders reich an Wechselbaum'schen Lücken (Abb. 11, d), welche unten nach und nach in den Bereich des unvollkommenen Knorpelabbaues geraten. So kommt es, daß dieser stellenweise bis zur freien Oberfläche des kalklosen Gelenksknorpels (Abb. 7, e) vorgedrungen ist.

Hier und da findet man in dem nach unvollständigem Knorpelabbau verbleibenden Fasergewebe eine einzelne Knorpelzelle oder kleine Gruppen von Knorpelzellen

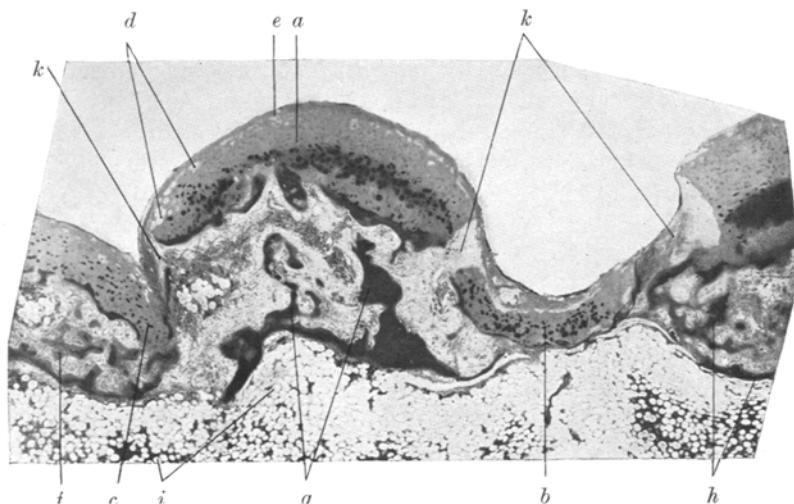


Abb. 11. Faltenbildung an der überknorpelten Gelenkfläche des rechten Femurkopfes bei 20f. Vergr. Infolge Verlustes der knöchernen Unterlage faltet sich der Gelenksknorpel bald nach außen a, bald nach innen b, oder er versinkt in die Tiefe c, wobei er von anderen Knorpelteilen d überlagert wird. Im alten Gelenksknorpel Wechselbaum'sche Lücken d und darüber der Pannus e. Subchondral eine Zone nach Pagettypus neu gebildeten Knochengewebes f, g, h. Von diesen nach unten ein an Knochenmarkszellen reiches Fettmark i, in dem auf weite Strecken jegliche Spongiosa fehlt. k = völlige Unterbrechung des alten Gelenksknorpels.

in hyaliner Grundsubstanz, manchmal sogar in Berührung mit dem alten Gelenksknorpel. Es sind dies dann *kleine Anteile alten Gelenksknorpels*, die *dem unvollkommenen Abbau entgangen* und daher mitten in den demaskierten Fibrillen liegen geblieben sind. Die kleinen Knorpelherde sind zu unterscheiden von solchen, die erst später im lockeren Bindegewebe der Resorptionsbucht (Abb. 10, e) neu entstanden sind. Der neue Knorpel kann dabei ganz kleine hellblaue Inseln von primitivem Faserknorpel bilden, es liegen aber auch schon Stellen mit vorgeschrittener Knorpelentwicklung vor. An diesen kann man feststellen, daß die knorpelige Umwandlung des Bindegewebes in deutlicher Weise von unten nach oben erfolgt, denn man findet im Eingang der Bucht das Bindegewebe bereits zu Knorpel geworden, während es sich höher oben noch als Bindegewebe erhalten hat. Unmittelbar am neuen Knorpel verdichtet sich das Bindegewebe zu einer Art Perichondrium. Man findet aber auch Stellen, wo die Knorpelumwandlung des Bindegewebes bereits so weit gediehen ist, daß schließlich der neue Knorpel

den oben stehengebliebenen Rest des alten Gelenkknorpels berührt oder zwischen beiden sind nur unbedeutende, kleine, mit Bindegewebe erfüllte Buchten vorhanden. Es zeigte sich dann an solchen Stellen, daß der auf diese Weise unter der stehengebliebenen, alten Gleitschicht neu entstandene Knorpel, ganz dieser seiner Lage in der Tiefe entsprechend das Aussehen einer *Druckschicht* angenommen (Abb. 10, e) hat, und so besteht jetzt der Gelenkknorpel aus einer *alten Gleit- und einer neuen, sogar stark basophilen Druckschicht* mit großen Zellgruppen in strahliger Anordnung. An einer Stelle zeigt sogar der neue Knorpel bereits auch von Seiten des unter ihm gelegenen Fasermarks enchondrale Verknöcherung (Abb. 10, i), wobei die präparatorische Verkalkungszone in Form eines dunkelblauen Kalkgitters den Knorpel durchzieht, in dessen Maschen die Knorpelzellen liegen. Diese werden dann durch das Fasermark abgebaut, während sich an das stehengebliebene verkalkte Knorpelgitter Osteoid ablagert. Wo der alte Gelenkknorpel vom Mark aus schließlich ganz abgebaut wurde, wird das an seine Stelle getretene Fasermark oben nur noch durch den stehengebliebenen Pannus überzogen und in diesem Fasermark liegen bereits auch typische *Pagetknochenbälkchen* (Abb. 7, e), stellenweise in lebhaftem Umbau und manchmal parallel zur Gelenkoberfläche eng aneinandergeschlossen. Über sie zieht dann entweder der Pannus nach Art eines Periostes hinweg oder ein noch erhaltener schmäler, lacunär begrenzter Rest der alten Gleitschicht. Eine subchondrale *Pagetzone*, wie sie am linken Femurkopf zu beobachten war, fehlt aber im rechten und ist daselbst nur an den stärker mechanisch gereizten Abschnitten, wie z. B. im Bereich der ausgedehnten Knorpelfaltung (Abb. 11, g), anzutreffen.

Die bisher geschilderten Veränderungen des Gelenkknorpels fallen zum Teil sicher in den Rahmen der allgemeinen *Osteoporose*; diese Porose ist so erheblich, daß *ganze Gebiete der Kopfspongiosa frei sind von Knochengewebe* und die alte knöcherne Grenzlamelle, sowie die präparatorische Verkalkungszone nur noch vereinzelt anzutreffen sind (Abb. 7). Damit verliert der Gelenkknorpel seine knöcherne Stütze und so findet man in der Tat unter dem Gelenkknorpel oft bloß nach dem *Pagettypus* veränderte Spongiosa (Abb. 11, g), oder gar nur vereinzelt eingestreute Knochenbälkchen enthaltendes Bindegewebe, welches einer solchen Beanspruchung nicht gewachsen und deshalb besonders faserreich und dunkelrot gefärbt ist. Bedenkt man noch, daß der Gelenkknorpel infolge Abbau von seiner Unterfläche her stark verdünnt ist (Abb. 7, d), so erscheint es ganz natürlich, daß er dem zeitweise im Gelenkkinnern herrschenden Druck nicht standhalten kann und in die Tiefe gegen die Kopfspongiosa einsinkt (Abb. 11, c, b) und sich dabei in vier *tiefe Falten* legt, die schon makroskopisch aufgefallen waren. Gleichzeitig erfährt der Gelenkknorpel an der tiefsten Stelle der Einfaltung eine völlige Unterbrechung (Abb. 11, k), durch die dann vom Kopfkinnern her Fasermark mit neugebildeten *Pagetbälkchen* (Abb. 11, f, g, k), an die Außenfläche des Gelenkknorpels gelangt, und so das hier befindliche Knorpeltaul ausfüllt. Dieses Bild erinnert an die im linken Femurkopf geschilderten Verhältnisse. Am Knorpel selbst sind dabei kaum Wucherungsscheinungen wahrnehmbar.

Es ist aus dem bisher Gesagten klar zu ersehen, daß diese *Einfaltung des Knorpels ein rein passiver Vorgang ist*, und ganz ebenso passiv war er in einem andern, bereits von mir beschriebenen Fall, wo der Grund der Knorpelinfektion des Femurkopfes ganz entsprechend dem eben beschriebenen, aber doch ganz anderer Natur war. Es handelte sich damals um aseptische Nekrose der Spongiosa im Femurkopf mit allmählichem Abbau des nekrotischen Knochens und Ersatz desselben durch

Bindegewebe; die Folge war jedoch genau dieselbe: der Knorpel hatte sich in dem Maße, wie die unter ihm liegende Spongiosa durch Bindegewebe ersetzt wurde, eingefaltet, und so entstand ein Bild, das dem im vorliegenden Fall sehr ähnlich ist. Völlig anderer Natur aber war die Faltung des Gelenkknorpels bei *Moritz*, denn dort handelte es sich nicht um eine passive, sondern um eine *durch Zellwucherung* entstandene Faltung des Gelenkknorpels, doch auch in diesem Fall war selbstverständlich die zerstörte Verbindung zwischen dem Knorpel und seiner knöchernern Unterlage die unerlässliche Voraussetzung für die Faltung des Gelenkknorpels; denn wuchert der Gelenkknorpel und hat er dabei noch seine normale feste Verbindung mit der Spongiosa, so kann diese Knorpelwucherung nur eine Dickenzunahme desselben zur Folge haben, fehlt jedoch die Verbindung des Gelenkknorpels mit der Spongiosa, dann kann die Massenzunahme des Knorpels nicht nur in die Dicke, sondern auch in die Fläche erfolgen, und dieser Umstand hat dann notgedrungen eine Faltung des Gelenkknorpels zur Folge.

Überblicken wir jetzt die Veränderungen an den drei untersuchten Gelenken unseres Falles, so ergibt sich, daß am unteren Femurende, wo die *Pagetveränderung* am Knochengewebe fehlt, auch der Gelenkknorpel der Femurkondylen keine wesentlichen Veränderungen aufweist. Im Gegensatz hierzu sind die Veränderungen beider Femurköpfe, sowohl in bezug auf den Knochen als auch auf den Knorpel, sehr eingreifend, und zwar besteht im linken Femurkopf eine schon sehr weitgehende *Pagetveränderung* der *Tela ossea* und eine sehr ausgesprochene *Arthritis deformans* des Gelenkes. Am abgebrochenen rechten Femurkopf hingegen treten die *Pagetveränderungen* des Knochengewebes stärker gegen die *Osteoporose* zurück, und dementsprechend ist auch die Veränderung des Gelenkknorpels etwas anderer Art, nämlich im wesentlichen eine starke Verdünnung des Gelenkknorpels durch Abbau von unten, zumeist nach dem *Weichselbaum-Pommerschen* Typus und nur in sehr geringem Ausmaß auch durch *enchondrale Verknöcherung*. Doch diese Art des Abbaues des Gelenkknorpels von unten her unterscheidet sich nicht bloß dem Grade nach von der sich im Rahmen der *Osteoporose* abspielenden, wie sie z. B. *Pommer* in einigen seiner Fälle beobachtet hat. Er spricht hier von einer *atrophischen Abart* der *lacunären, osteoclastischen Resorption*: es findet sich nämlich nach Schwund der knöchernen Hartgebilde in einigen seiner Fälle in den Einkerbungen des verkalkten Knorpels dicht angeschmiegt ein Belag mehr oder minder zarter einkerniger Spindelzellen, die man in geringer Entfernung von den blutstrotzenden Capillaren des zellarmen *atrophischen Markes* antrifft, und daher als *osteoclastisch* wirkende *Lymphbahnendothelien* auffassen kann. Wenn nun in unserem Fall, der allerdings nur im abgebrochenen rechten Femurkopf hochgradige Porose aufwies, *subchondral*

nicht nur diese atrophische Abart der lacunären Resorption angetroffen wird, sondern in ausgedehnter Weise das Bild des unvollkommenen Knorpelabbaues vorliegt, wie ihn *Pommer* bei ganz anderer Gelegenheit, nämlich an der *der Gelenkhöhle zugewendeten Oberfläche* des Gelenkknorpels beschrieben hat, so läßt dies natürlich sehr daran denken, daß dieser unvollkommene Knorpelabbau von unten nicht ein weiterer Grad der Atrophie ist, sondern daß es sich hier vielleicht um eine Gelenkknorpelveränderung infolge der Ostitis deformans handelt. Fassen wir aber am abgebrochenen Kopf die am Knorpelgewebe selbst vor sich gehenden Veränderungen, die doch weit geringeren Grades sind als auf der linken Seite, als Folge der hier mit Porose verbundenen Ostitis deformans auf, so ist es natürlich von Interesse, zu sehen, inwieweit auch die Gelenkveränderung rechts als Folge subchondraler *Paget*-Veränderung anzusprechen ist. Daß im linken Hüftgelenk ausgesprochene Arthritis deformans-Veränderungen vorliegen, unterliegt gar keinem Zweifel; es erhebt sich nur die Frage, ob und wie diese Veränderungen mit der Ostitis deformans zusammenhängen. Bei der Altersarthritis deformans liegt der Grund für den Knorpelabbau, wie dies *Pommer* klar bewiesen hat, in einer primären Veränderung des Knorpels selbst, die zum Verlust der Knorpel-elastizität und zur mechanischen Reizung der unter ihm gelegenen Spongiosa führt. Diese senile Knorpelveränderung ist natürlich auch in unserem Fall sehr leicht möglich, wo es sich ja um ein 71 jähriges Individuum handelt. Unbefriedigend ist dann aber, daß die charakteristischen Folgen der Arthritis deformans, wie sie im linken Hüftgelenk vorliegen, sich im rechten nicht finden. Es könnte ja auch da noch die Ursache dieses Unterschiedes dieselbe sein, wie bei jenen Fällen von seniler Arthritis deformans, wo veränderte und unveränderte Gelenke nebeneinander anzutreffen sind. Aber bei näherem Zusehen zeigt es sich, daß auch am linken Femurkopf einige Befunde festzustellen sind, wie sie nicht zum gewöhnlichen Bild der Arthritis deformans gehören, und wie sie vielleicht für im Rahmen der Ostitis deformans sich abspielende Gelenkveränderungen kennzeichnend sind.

Wir meinen hier, vom unvollkommenen Abbau des Gelenkknorpels *von unten her* abgesehen, der sich, wie im rechten Hüftgelenk, wenn auch nicht in so hohem Maße, auch im linken vollzieht, die an mehreren Stellen beobachtete Entstehung neuen Faserknorpels auf Grundlage der demaskierten alten Knorpelfibrillen und weiter den ununterbrochenen Übergang dieses neuen Knorpels in *Pagetknochenbälkchen*, so daß hier neuer Faserknorpel und neuer *Pagetfaserknochen* gemeinsam *ein Muttergewebe*, nämlich den bloßgelegten Faserfilz des alten Gelenkknorpels besitzen. Von solchen Stellen sind jene zu unterscheiden, wo zwischen dem mehr oder weniger schon dem Abbau von unten ver-

fallenen Gelenkknorpel und dem im subchondralen Fasermark neu entstandenen *Pageiknochen* jeglicher innige Zusammenhang fehlt, ein Verhältnis, durch das ja das oben erwähnte muldenförmige Einsinken des Gelenkknorpels hervorgerufen wird und wodurch schließlich der Durchbruch der gesamten Knorpeldecke erfolgt. Dann gibt es noch Stellen, wo dieses Einsinken des Gelenkknorpels fehlt, obwohl sich subchondral *Pagetveränderungen* finden; in solchen Fällen findet man zumeist dem Gelenkknorpel eine in der oben beschriebenen Weise für *Paget* sehr charakteristische Grenzlamelle anliegen, die von zahlreichen parallelen dunkelblauen Kittlinien durchzogen wird.

Dies sind einige Punkte, durch die sich die Gelenkveränderung bei der Ostitis deformans von dem gewöhnlichen Bild der Arthritis deformans abhebt. Wie sich jedoch des genauerer das Abhängigkeitsverhältnis zwischen subchondralen Knochenveränderungen und der Arthritis deformans gestaltet, insbesondere ob hier etwa der Arthritis eine Veränderung des Gelenkknorpels vorausgegangen ist oder umgekehrt die Veränderung des Gelenksknorpels auf subchondrale Knochenveränderungen zurückzuführen ist, also das Bild der ossalen Form der Arthritis deformans im Sinne *Axhausens* vorliegt, fühlen wir uns auf Grund der Untersuchung eines Falles noch nicht berechtigt, mit Sicherheit zu entscheiden.

Zusammenfassung.

1. Der eigentlichen *Pagetumwandlung* des Knochens und Markes geht infolge geänderter statischer Verhältnisse ein reger Umbau des Knochengewebes voraus, der sich in nichts vom normalen Umbau unterscheidet.

2. Die Ostitis deformans ergreift von der alten *Tela ossea* Besitz, indem die Diaphysenrinde und die Bälkchen durch das Fasermark in typischer Weise ausgehöhlt werden. Dabei entstehen die sehr charakteristischen „zusammengesetzten Bälkchen“, deren Ränder aus dem dem Abbau noch nicht verfallenen Anteil der alten Bälkchen bestehen, während das Fasermark im Innern der Bälkchen neue geflechtartige Bälkchen hervorbringt und gegen das alte Fettmark absticht, welches nach wie vor zwischen den zusammengesetzten Bälkchen liegt.

3. Auf der Höhe der Veränderung konnten auf dem Querschnitt der Diaphyse drei Schichten der Diaphysenrinde unterschieden werden: eine innerste, die auch noch Reste der großen Markhöhle umschloß und aus einer sehr eigentümlichen, hochgradig porotischen, sehr kalkarmen *Spongiosa* bestand, eine mittlere, grob- und dichtbalkige Schicht mit der charakteristischen Mosaikstruktur nach *Schmorl*, und schließlich eine äußere oder parostale Schicht mit filigranen, zum großen Teil noch unverkalkten Bälkchen aus geflechtartigem Knochen.

4. Zu den von *Schmorl* angegebenen Kennzeichnungen der Mosaikstruktur tritt noch als überaus kennzeichnend die besondere Breite und dunkle Färbung der Kittlinien hinzu.

5. Das Dickenwachstum des *Pagetknochens* erfolgt im beschriebenen Fall in der oben genannten parostalen Schicht nach parostalem Typus, d. h. parostales Fett- und Bindegewebe gewinnt knochenbildende Eigenschaften, etwa nach Art eines parostalen Callus. Die Knochenbildung erfolgt zunächst rein auf bindegewebiger Grundlage ohne Hinzutreten von Osteoblasten. Durch spätere Vereinigung der neu entstandenen Bälkchen mit der Schaftrinde wächst die Diaphyse in die Dicke.

6. Die Gelenke, bei denen sich subchondral ausgesprochene *Paget*-Veränderungen zeigen, zeigen auch am Gelenkknorpel hochgradige Veränderungen, die nicht durchwegs dem Bild der Arthritis deformans entsprechen. Sicheres jedoch über den ursächlichen Zusammenhang zwischen Arthritis und *Paget* lässt sich nicht aussagen.

7. Bei dem untersuchten Fall lag noch ein 7 Jahre alter lateraler, mit Nearthrosenbildung geheilter Schenkelhalsbruch vor mit Schwund des Halses und schwerster Porose im abgebrochenen Schenkelkopf. Infolge dieses Schwundes der Hartgebilde unter dem Gelenkknorpel kam es zum Einsinken und zu ausgedehnter Faltung des letzteren. Die Nearthrosenfläche sowohl des Schaftes wie des Kopfes entspricht der „Parostalen Schicht“ an den von Ostitis deformans befallenen Röhrenknochen.

8. Zum Zustandekommen einer Ostitis deformans ist eine osteomalacische Erkrankung des Skelettes kein unbedingtes Erfordernis.

Schrifttum.

Askanazy, zit. nach *Christeller*. — *Axhausen*, Über die Entstehung der Randwülste bei der Arthritis deformans. *Virchows Arch.* **255**. — *Christeller*, Referat über die Osteodystrophia fibrosa. *Verh. dtsch. path. Ges.* **1926** — Vergleichend Pathologisches zur Rachitis, Osteomalacie und Ostitis fibrosa. *Berl. klin. Wschr.* **1920**, Nr 41. — *Frangenheim*, Ostitis fibrosa Paget und Ostitis fibrosa von Recklinghausen. *Erg. Chir.* **14** (1921) — Korreferat über die Klinik der Osteodystrophia fibrosa. *Verh. dtsch. path. Ges.* **1926**. — *Freund*, Zur Frage der aseptischen Knochennekrose. *Virchows Arch.* **256**. — *Fujii*, Ein Beitrag zur Kenntnis der Ostitis fibrosa mit ausgedehnter Cystenbildung. *Dtsch. Z. Chir.* **114** (1912). — *Lang*, Über die genetischen Beziehungen zwischen Osteomalacie, Rachitis und Ostitis fibrosa. *Virchows Arch.* **257** (1926). — *Latzko*, zit. nach *Frangenheim*. — *Looser*, Über Ostitis deformans und mit ihr angeblich und wirklich verwandte Knochenerkrankungen. *Schweiz. med. Wschr.* **1926**, Nr 24 — Über die Cysten und braune Tumoren der Knochen. *Dtsch. Z. Chir.* **189** (1924) — Zur Pathogenese der Ostitis fibrosa von Recklinghausen. *Verh. dtsch. path. Ges.* **1926**. — *Lotsch*, Über generalisierte Ostitis fibrosa mit Tumoren und Cysten. *Arch. klin. Chir.* **107** (1916). — *Meyer*, Zur Kenntnis der generalisierten Ostitis

fibrosa und der Epithelkörperchenveränderung bei dieser Erkrankung. Frankf. Z. Path. **1917**. — *Moritz*, Tabische Arthropathie, Histologische Studie. Virchows Arch. **267** (1928). — *Pommer*, Zur Kenntnis der Ausheilungsbefunde bei Arthritis deformans usw. Virchows Arch. **219** (1915) — Über Osteoporose, ihren Ursprung und ihre differentialdiagnostische Bedeutung. Arch. klin. Chir. **136** (1925). — *v. Recklinghausen*, Die fibröse oder deformierende Ostitis, die Osteomalacie und die osteoblastische Carcinose und ihre gegenseitigen Beziehungen. Festschrift der Assistenten für Virchow, Berlin 1891 — Untersuchungen über Rachitis und Osteomalacie, Jena 1910. — *Schmorl*, Über die Beziehungen der Ostitis fibrosa zur Osteomalacie und Rachitis. Klin. Wschr. **1926** — Zur Kenntnis der Ostitis fibrosa. Verh. dtsch. path. Ges. **1926**. — *Stenholm*, Pathologisch-anatomische Studien über die Osteodystrophia fibrosa. Akademische Abhandlung, Upsala 1924. — *Stilling*, Über Ostitis deformans. Arch. path. Anat. **119** (1890).
