

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

Über die porotische Pagetform am Schädeldach.

Von

Dr. **Bernard Pines**, New York.

Mit 10 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 24. August 1932.)

Inhaltsübersicht.

Einleitung. Fall, klinisch, anatomisch, radiologisch.

A. Histologischer Teil.

I. Das Schädeldach außerhalb der Krankheitsherde.

a) Normale Gebiete.

b) Gebiete mit einfacher Porose.

II. Grenze der Poroseherde gegen den normalen Knochen.

III. Porotische Krankheitsherde mit zelligem Mark.

IV. Porotische Krankheitsgebiete mit Faser- und Fettmark.

V. Grenze zwischen Porosegebieten mit zelligem und solchem mit Faser- und Fettmark.

VI. Umschriebene Fibroseherde.

VII. Skleroseherde.

B. Besprechung.

a) Überblick des eigenen Falles.

b) Schrifttum.

c) Ostitis fibrosa oder Ostitis deformans.

Deutung des eigenen Falles.

e) Werdegang des Paget.

f) Primitiver Knochen bei Paget.

g) Zusammengesetzte Balken.

h) Periostbeteiligung bei Paget.

Zusammenfassung.

Schrifttum.

Einleitung.

Ohne Zweifel gehört die Knochenpathologie zu den schwierigsten Gebieten der pathologischen Anatomie. Dies liegt aber nur zum Teil am Gegenstand als solchem, zum Teil aber an dem noch wenig ausgebauten Zustand dieses Forschungszweiges, der aber immer raschere Fortschritte aufweist, zum Teil jedoch an der Arbeitsweise, denn die Hast des Alltags hat sich in die Forschung und die Mitteilung ihrer Ergebnisse eingeschlichen. Wie könnte sonst *Schmorl* 1932 die merkwürdige Tatsache feststellen, daß eine Beschreibung und Abbildung der Paget-Compacta

bisher im Schrifttum noch fehle. Es werden auf diesem so unendlich häufig begangenen Gebiete unbegründete Behauptungen aufgestellt und anerkannt, deren Beseitigung mühevoll Arbeit erfordert. Die unbegründete Verquickung der Ostitis deformans *Paget* mit der Ostitis fibrosa v. *Recklinghausen* hat die größte Verwirrung angerichtet und an die Zeit und Denkkraft der Leser ungebührliche und unnütze Anforderungen gestellt. Wir wären heute weiter als wir sind, wenn wir weniger hastig vorgegangen wären, unsere Behauptungen auf gründlichere Untersuchungen aufgebaut hätten. Alle diese Gedanken drängten sich mir auf, als ich nach möglichst gründlicher Durchuntersuchung eines einschlägigen Falles daranging, ihn in unser bisheriges Wissen einzuordnen. Der Fall war der folgende:

Katharina S., 72 Jahre alt, Menses mit 14 Jahren, verheiratet, ein Kind, früh gestorben, keine Fehlgeburt, vor 20 Jahren Uterusexstirpation, wahrscheinlich wegen Myom. In jüngeren Jahren schweres Kopftrauma ohne offene Wunde. Schwerhörigkeit infolge Otosklerose. Schon als Kind schwächlich. Jetzt völlig zahlos, Prognathie. Leidet an Kopfschmerzen; Angabe, daß dies seit dem Kopftrauma bestand wegen Alterschwachsinn nicht verlässlich. Anderthalb Jahre vor dem Tode Sturz in der Wohnung, danach Kreuzschmerzen. Leichte Kyphose der Brustwirbelsäule, X-Beine. Im letzten Halbjahr bettlägerig.

Schädelmasse. Anderthalb Jahre vor dem Tode: Länge $13\frac{1}{2}$ cm, Breite 16 cm, Höhe 13, Krümmungslänge $28\frac{1}{2}$ cm, Krümmungsbreite $26\frac{1}{2}$ cm. Schädelindex 86, Längen-Höhenindex 12. Schädel groß. Geringe Ausladung der linken Scheitelgegend. Geringe Tympanie. Schädelumfang $52\frac{1}{2}$ cm. Zu dieser Zeit Kopfschmerzen in der rechten Schädelhälfte, besonders in der Gegend der Stirnhöcker. Ein Jahr vor dem Tode Schädelumfang 55 cm. Die Kopfschmerzen mitunter den Schlaf störend. Verdacht auf *Paget*. 7 Monate vor dem Tod: Schädelumfang 55,8. Klopfen vorhanden, *Paget* deutlich. 2 Monate vor dem Tode: Schädelumfang bloß 55. *Röntgenbefund* $\frac{1}{2}$ Jahr vor dem Tode: In mäßig verdicktem Schädeldach mehrere dichtere und hellere Flecken mit Auffaserung der Knochenstruktur. — *Wassermann* negativ, R.R. 110, Puls 102, Incontinentia alvi. Zum Schluß Fieber, Bronchitis.

Leichenbefund. Fettherz bei allgemeiner Fettsucht, Atherosklerose der Kranzarterien und der ganzen Aorta. Eitrige Bronchitis. Narben nach unbedeutender Lungentuberkulose. Schrumpfung der Gallenblase mit Gallensteinen. — Schädeldach asymmetrisch, links mehr konvex, rechts platter, doch keine Skoliose. Schädelgrund gehoben und der Clivus beinahe horizontal, Türkensattel erweitert, darin die abgeplattete Hypophyse; Sattellehne sehr dünn geworden. Infolge der Elevation des Schädelgrundes die Brücke ganz plattgedrückt und die Unterfläche des Kleinhirns rings um das große Hinterhauptsloch eingedrückt. Auf der Sägefläche das Schädeldach deutlich, aber nur mäßig verdickt, meist 5—7 mm dick, dickste Stelle rechts am Hinterhaupt 1 cm. Innen die Schlagaderfurchen deutlich vertieft. Sägefläche des Schädeldaches an den meisten Stellen, so auch an den dicksten, hauptsächlich aus Diplö bestehend, äußere Tafel leidlich gut ausgebildet, innere sehr dünn und die Farbe in der ganzen Knochendicke rot.

Es handelt sich somit um eine weit überwiegende Porose. Schon auf der Sägefläche das Schädeldach streckenweise durch seine hellere, weißliche Farbe stark gegen den porotischen roten Knochen abstechend. Aus dem späteren mikroskopischen Befund ist ersichtlich, daß dies herdförmige, der Porose entgangene Überreste des alten Schädeldaches (Abb. 3A) sind. Bei der Betrachtung des Schädeldaches von seiner Innen- und Außenfläche jedoch gewinnt man einen besseren Überblick über die Verteilung der porotisch gewordenen roten (Abb. 1, 2g, h, i) und der

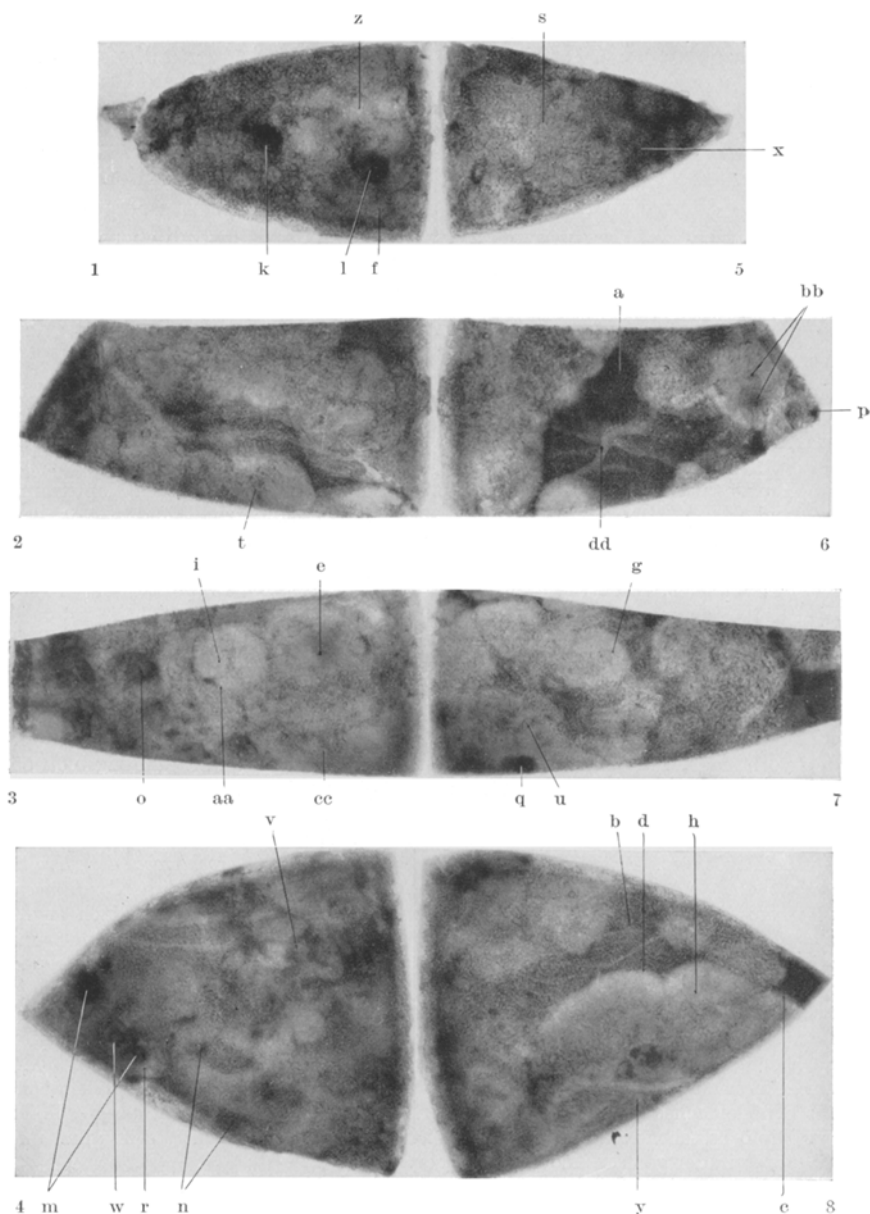


Abb. 1. Das Schädeldach in acht Stücke zerlegt und diese von der Fläche aufgenommen. Verkleinerung $\frac{1}{2}$ der natürlichen Größe. a normal dichter Schädelknochen; b einfach porotischer Knochen von sonst normalem Aufbau; g, h, i höchstgradige Porose mit zelligem und Fettmark; c Grenze desselben gegen normal dichten und d gegen porotischen Knochen von sonst normalem Aufbau; e Fibroseherd; f Porose mit Faser- und Fettmark; k bis q Skleroseherde.

alten hellgebliebenen Anteile (Abb. 1, 2a, b) in der Fläche und kann feststellen, daß die unveränderten Teile nur noch in verschwindenden Resten erhalten sind, welche unregelmäßig eingestreut im roten porotischen Gebiete liegen, ganz unregelmäßig konkav begrenzt sind (Abb. 1, 2c, d) und stellenweise in 3—4 mm Breite besonders dunkelrot umsäumt erscheinen. Der größte dieser Herde im Gebiete der linken Kranznaht (Abb. 1, 2a) ist $6 : 4\frac{1}{2}$ cm groß. Alle anderen wesentlich kleiner.

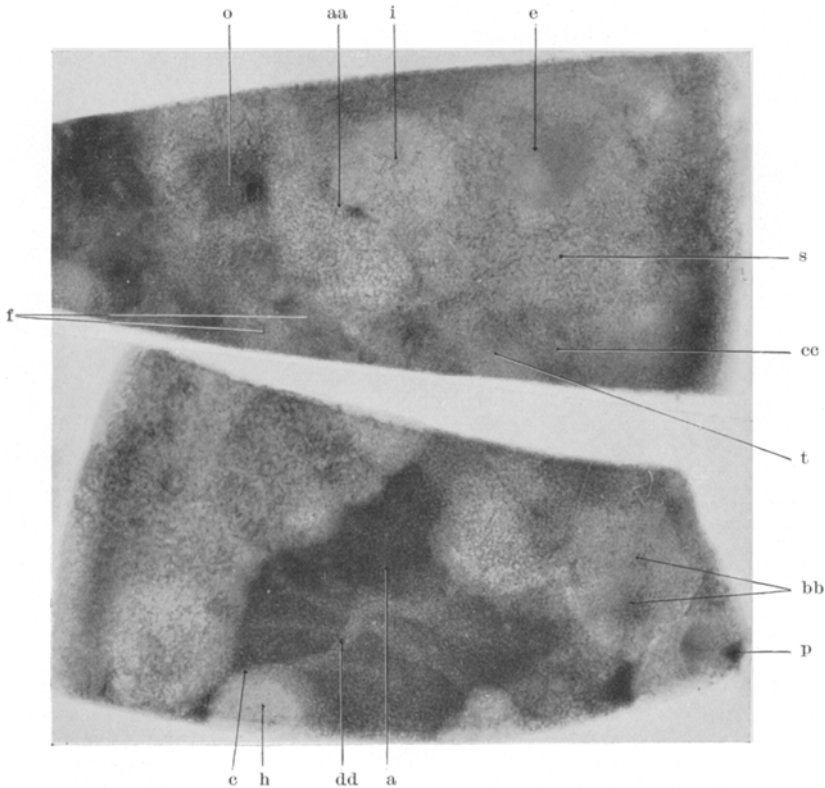


Abb. 2. Teilstücke 3 und 6 der Abb. 1 $\frac{9}{10}$ der natürlichen Größe.

Diese inselförmigen Reste erhaltenen alten Schädeldaches (Abb. 1, 2a, b) auf der Außenfläche größer ausgedehnt als auf der inneren, an der sie manchmal überhaupt nicht zu sehen sind. Vorgreifend sei nur noch hinzugefügt, daß aus dem Vergleich des makroskopischen, mikroskopischen und Röntgenbildes aller untersuchten Stellen hervorgeht, daß eine helle Farbe ausnahmsweise nicht nur die alten erhaltenen Reste des Schädeldaches aufweisen, sondern auch völlig pathologische Skleroseherde (Abb. 1, 2k—q) und manchmal auch vereinzelte Poroseherde, nämlich dann, wenn sie im Gegensatz zum sonstigen Verhalten besonders blutarm sind, ohne Rücksicht darauf, ob ihr Knochenmark zellig oder faserig ist (Abb. 1, 2i, r). Am Schädel makroskopisch nirgends *Paget*-Veränderungen mit Sicherheit feststellbar, ebensowenig an dem durchgesägten rechten Oberschenkelknochen.

Da das Schädeldach infolge seiner Gestalt zur *radiologischen Darstellung* feiner Einzelheiten in allen seinen Teilen ungeeignet ist, wurde in diesem Falle so verfahren,

daß es durch einen medianen Sagittalschnitt und drei frontale Schnitte in 8 Teile zerlegt wurde, welche in richtiger Anordnung in der Weise röntgenologisch photographiert wurden, daß sie mit der Konvexität auf die Platte zu liegen kamen, während die Ränder von der Platte abstanden und deshalb die Einzelheiten schon etwas weniger scharf zeigten. Das so angefertigte Röntgenbild (Abb. 1) gibt die geradezu verwirrenden Einzelheiten in der Verteilung und Beschaffenheit der krankhaft veränderten Teile (Abb. 1e—r) und der normalen Reste (Abb. 1, 2a, b) wieder. Trotzdem ist es auf den ersten Blick klar, daß die wolkige Beschaffenheit des Röntgenschnitts vor allem darin ihren Grund hat, daß der Grad der Porose, also der Aufhellung, unter den sehr zahlreichen, regellos über das Schädeldach verteilten Herden verschiedene Grade aufweist, während die Reste alten normalen, gleichmäßig dichten Knochens stark zurücktreten. Wenn wir die normalen, dichten Gebiete (Abb. 1, 2a) mit I, die ausgesprochenen Porosegebiete (Abb. 1, 2b, f, s) mit II und die höchstgradigen (Abb. 1, 2g, h, i) mit III bezeichnen, so ergibt sich in aller dieser Verwirrung folgende auffallende Gesetzmäßigkeit. Am wenigsten vertreten ist I, am meisten II. Ferner, wo zwei verschieden dichte Gebiete aneinander stoßen, ist die Grenze scharf und rundlich buchtig, wobei das dichtere Gebiet die Konkavität, das porotische die Konvexität bildet (Abb. 1, 2c, d), d. h. die *Knochenporose* tritt in *rundlichen Herden* auf und *breitet sich zentrifugal* gegen die noch dichteren Anteile aus. Am häufigsten grenzt III an II, seltener II an I, am seltensten III an I, was dann natürlich den schärfsten Kontrast abgibt.

Zum Zwecke der *mikroskopischen* Untersuchung wurden aus allen Teilen des Schädeldaches möglichst zahlreiche (im ganzen 70) Scheiben zugesägt, wobei die Schnittrichtung nach den vorliegenden Röntgenbildern so gewählt wurde, daß die verschiedenst aussehenden Stellen der Untersuchung zugeführt und die Schnittführung senkrecht zu den buchtigen Grenzen gelegt wurde. Von allen angefertigten Schnitten wurden möglichst genaue mikroskopische Befunde verfaßt und die folgende Mitteilung ist eine zusammenfassende Darstellung der mikroskopischen Ergebnisse.

Histologischer Teil.

I. Das Schädeldach außerhalb der Krankheitsherde.

a) Die normalen Gebiete.

Im *Röntgenbild* erscheint das normale Schädeldach (Abb. 1, 2a) von der Fläche betrachtet, regelmäßig dicht netzig, entsprechend der spongiösen Diplöstruktur, während der übereinanderfallende Schatten der kompakten äußeren und inneren Tafel keine Struktur verraten. Der reichliche Kalkgehalt des normalen Knochens war schon daran zu erkennen, daß er sich viel schwerer sägen ließ als die pathologisch veränderten.

Mikroskopisch der Aufbau der normalen Teile aus lamellär gebauter innerer (Abb. 3c) und äußerer (Abb. 3g) Tafel mit dazwischenliegender spongiöser Diplöe gut gewahrt. Dem hohen Alter entsprechend aber das Schädeldach, wenn auch in verschiedenem Grade, atrophisch, d. h. die Tafeln und die Balken an manchen Stellen dünner als in anderen. Beide Tafeln machen zusammen ein Viertel der gesamten Schädeldachdicke aus. Die *äußere Compactatafel* besteht wie gewöhnlich aus *Haverschen* und *Schaltlamellen* und hat außen auch umfassende Lamellen mit nicht immer vorhandenen und parallel zur Oberfläche liegenden 1—4 *Halte-*linien und mit bald spärlichen, bald zahlreichen, von normalem Umbau herrührenden Kittlinien. Doch derzeit der Umbau sehr unbedeutend. Die *Haverschen* Gefäßkanäle bald eng, bald weit, mit Grenzscheide ausgekleidet und von 2—3 konzentrischen Halte-linien umgeben. Gegen die Diplöe hin als Übergänge Markräume mit Anzeichen von An- und Abbau und zartem Fasermark als Inhalt. Perikraniell schließt die äußere Tafel meist mit lacunärer, endostal meist mit appositioneller

Grenzscheide ab, hier und da mit sehr dünnem Osteoid darüber, aber nur sehr selten Osteoclasten in Lacunen.

Die *innere Tafel* (Abb. 3g) grundsätzlich gleich. Der auffallendste Unterschied besteht darin, daß durch rhythmischen Knochenanbau an der duralen Fläche mit Überschiebung von Grenzscheiden besonders häufig parallel zur Oberfläche laufende Haltelinien (Abb. 3h) entstehen, deren durchschnittlich 3—7, stellenweise aber bis 15 übereinander liegen. Innere Tafel meist ebenso dick wie die äußere, manchmal aber dünner, schließt dural und endostal meist mit Apposition, selten lacunärer Grenzscheide ab und hängt wie die äußere Tafel ausgiebig mit den Spongiosabälkchen zusammen. Wo ein Suleus arteriosus liegt (Abb. 1, 2dd, 3s), ist die innere Tafel verdünnt. Der Bau der stark zackigen Nähte normal, das Nahtbindegewebe dick und das Knochengewebe, das ihm zum Ansatz dient, von sehr primitivem Bau.

Die lamellären *Diplöebälkchen* mäßig an Zahl und Dicke, ausgiebig miteinander und mit den Tafeln zusammenhängend, meist mit appositionellen Grenzscheiden abschließend (Abb. 3y), aber nur selten 1—3 parallele Haltelinien aufweisend. Selten lacunärer Abbau und osteoider Anbau an den Bälkchen. In den kleinen oder mittelgroßen Markräumen zelliges und Fettmark, das zellige in der Mitte der Markräume und die Fettzellen peripher in einem Kranze angeordnet (Abb. 3i, k). Nahe der äußeren Tafel überwiegt das Fettmark, nahe der inneren das zellige. In ganz geringer Zahl in das zellige Mark eingestreut größere hellere Zellen, die in den pathologischen Abschnitten in größerer Zahl vorkommen und dort besprochen werden (Abb. 4b). Myeloplaxen (Abb. 4c) mäßig zahlreich, Capillaren in entsprechender Zahl und gut gefüllt. Nur wo ausnahmsweise lacunärer Bälkchenabbau besteht und ebenso auch in der Nähe der Grenze zwischen normalem Knochen und Poroseherd neigen die Fettzellen dazu, mehr gleichmäßig im zelligen Mark verteilt zu sein, und viel zelliges Mark liegt dann unmittelbar den Bälkchen an. Die Vermehrung des zelligen Markes betrifft dann auch die äußere Schicht der Diplöe, wo sonst Fettmark vorherrscht. Einzelne Bälkchen ausgehöhlt und enthalten Fasermark und Osteoclasten oder osteoide Apposition mit Osteoblasten. Nur einmal war das Endost an den Bälkchen verdickt, die Markräume von feinen fibrösen Zügen durchzogen und die Bälkchen von vielem Osteoid und flachen Osteoblasten überzogen.

b) Gebiete mit einfacher Porose.

Es fanden sich am Schädeldach Gebiete, welche makroskopisch genau ebenso wie die normalen hell erschienen und dural kleiner als perikraniell waren, auch rote Säume aufwiesen, aber schon im Röntgenbild (Abb. 1b) im Vergleich mit den normalen Anteilen (Abb. 1, 2a) wesentlich heller, also porotisch waren, doch ebenso wie die normalen Anteile ein regelmäßiges Bälkchenetz aufwiesen und andererseits viel dichter waren als die erst später zu beschreibenden, eigentlichen Krankheitsherde. Einzelne dieser Gebiete *einfacher Porose* sind, wie man im Röntgenbild erkennt, recht groß und wie die ganz normalen Anteile scharf und konkav buchtig (Abb. 1d).

In diesen Gebieten einfacher Porose des im übrigen ganz normalen Schädeldaches ebenfalls eine äußere, innere Tafel und Diplöe, aber dies alles deutlich zarter. Die *äußere Tafel* deutlich verdünnt und enthält auch mittlere Räume mit Fettmark, ausnahmsweise mit Fasermark. Doch finden sich Anzeichen dafür, daß durch Knochenanbau die Tafel derzeit etwas dichter ist als sie früher war, doch ruht dieser Umbau jetzt vollständig. Er hat bewirkt, daß sich die äußere Tafel diplöewärts verschoben hat, denn perikraniell besteht ruhender lacunärer Abbau und nahe der Endostfläche zwei auf die Diplöebälkchen sich erstreckende Appositionsschichten, also schubweiser, aber jetzt ruhender endostaler Anbau. Kittlinien reichlich, treten aber, weil sie nicht blau sind, sehr wenig hervor. Auch in der oft bloß wie ein dünnes Bälkchen aussehenden *inneren Tafel* gelegentlich ein kleiner Fasermarkraum, und während auf ihrer Endostfläche Abbau meist fehlt, ist der schubweise

erfolgende, aber derzeit ruhende Anbau an der duralen Fläche an den zahlreichen parallelen Haltelinien zu erkennen, die bis 10 übereinander liegen. Die *Diplöebalkchen* nicht nur zarter, sondern zeigen auch viel weniger Verbindungen untereinander sowie mit den Tafeln. Dies meist in den äußeren Diplöeschichten besonders deutlich, ausnahmsweise umgekehrt in den inneren. Zumeist ruht der Umbau vollständig, nur selten sieht man An- oder Abbau im Gange und nur einmal war der Umbau überall lebhafter. An dieser Stelle lag nur in der normalen Diplöe das zellige Mark in der Mitte der Markräume und die Fettzellen an ihrer Peripherie in 1—4 Reihen. Sonst dieses für den normalen Schädelanteil typische Verhalten durchaus nicht überall sichtbar, denn oft liegt besonders dichtes zelliges Mark unmittelbar den Balkchen an. Myeloplaxen mäßig zahlreich. Füllungszustand der Capillaren wie in den normal dichten Gebieten gut.

II. Grenze der Poroseherde gegen den normalen Knochen.

Bisher war nur von Gebieten des Schädeldaches die Rede, die, wenn sie auch eine senile oder eine über diese hinausgehende Porose zeigten, so doch wenigstens grundsätzlich in ihrem Aufbau sonst als *normal* zu bezeichnen sind. Nun aber gehen wir zu den *eigentlich krankhaften* Veränderungen über, deren hauptsächliche Eigenschaften darin bestehen, daß die Veränderung ausgesprochen *herdförmig* und *scharf begrenzt* (Abb. 1, 2c, d) auftritt, mit einem völligen Abbau des alten Schädelknochens (Abb. 3A) beginnt und an seine Stelle einen neuen Knochen aufbaut, der nicht nur einen ganz abweichenden Bau besitzt, sondern auch mit einer sehr auffallenden Verminderung des Knochengewebes einhergeht (Abb. 3B). Fangen wir mit der Grenze zwischen dem so krankhaft veränderten und dem (alten) normalen Schädelknochen an, so ist zunächst festzustellen, daß diese Grenze, wie man das bei der radiologischen Flächenaufnahme sieht, mit konvexen Buchten gegen den alten Knochen vordringt (Abb. 1c, d), aber diese Grenze ist auch im Profilschnitt dadurch konvex (Abb. 3a—b), daß der Abbau in der Diplöe schneller fortschreitet als in den Tafeln; namentlich die äußere Tafel (Abb. 3c) widersteht dem Abbau (Abb. 3d) länger als die innere (Abb. 3g). Nur selten ist diese Profillinie nicht konvex, sondern geradlinig oder unregelmäßig oder unscharf oder gar konkav.

Die *Diplobalkchen* hören an der genannten Grenze plötzlich mit lacunärer Begrenzung auf (Abb. 3u—v). Da in gleicher Weise auch beide Tafeln wie abgeschnitten aufhören (s. u.) (Abb. 3, b, d) ist es gar nicht verwunderlich, daß beim Zersägen solcher Gebiete der Knochen gerade hier sehr leicht entzweibrach, so sehr war an dieser Grenze der Zusammenhang gelockert. In den gewöhnlich seichten Lacunen fanden sich die im normalen Knochen so seltenen Osteoclasten sehr häufig, stellenweise sogar massenhaft, nur selten spärlich. Die Osteoclasten können so eng aneinander schließen, daß man beinahe von flächenhaft ausgebreiteten Syncytien sprechen kann (Abb. 3p—q). Sonst sind sie meist vielgestaltig, platt und dunkelkernig, manchmal dicker und hellerkernig. Nicht selten vollzieht sich der lacunäre Abbau an dieser Abbau-

grenze in der Mitte der Dicke der alten Bälkchen. Zeitweise kann hier, an der Grenze, der Abbau von Anbau abgelöst werden, wobei sich die Abbaufächen mit neuem dünnem Osteoid überziehen, das an der Oberfläche mit flachen Osteoblasten in einer dünnen endostalen Bindegewebs-

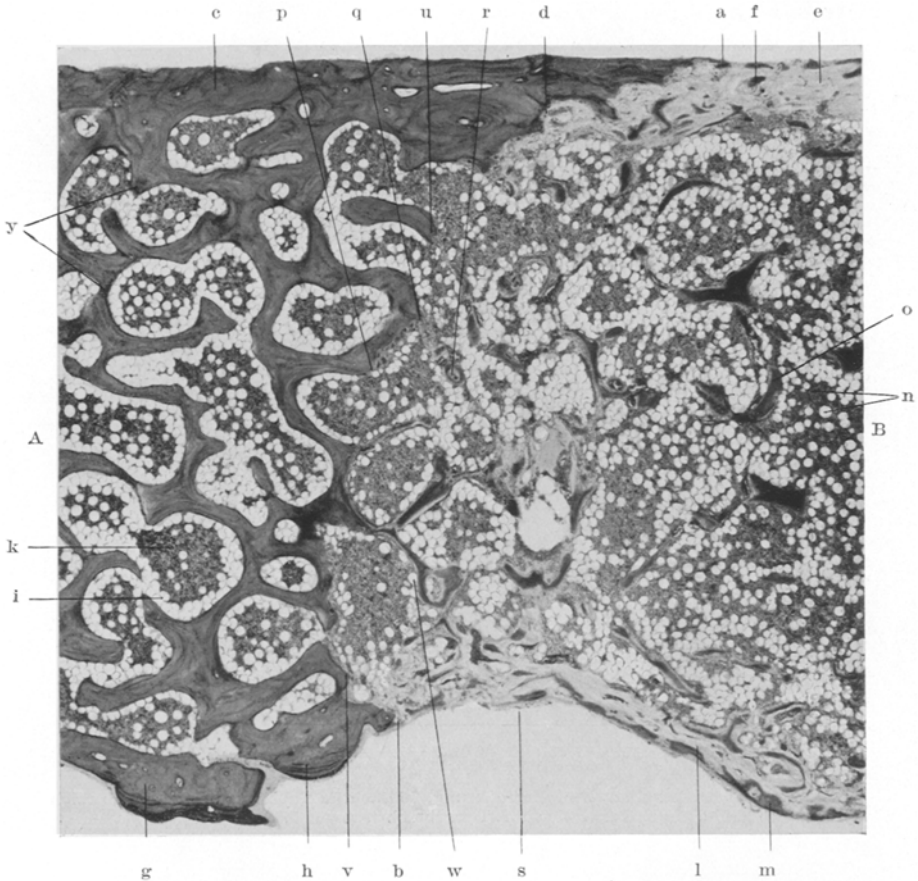


Abb. 3. Der normale Schädelknochen A und der höchstgradig porotische mit zelligem und Fettmark B. In der bogenförmigen Linie a—b scharf voneinander abgegrenzt; c normale äußere Tafel, bei d durch Osteoclasten unterbrochen und als Bindegewebsschicht e mit spärlichen Bälkchen (f) sich fortsetzend; g normale innere Tafel mit parallelen, duralen, appositionellen Schichten h; i Fettzellkränze um zelliges Mark k; l fibröse Fortsetzung der inneren Tafel mit geringen Knochenfortsätzen m; n Faser- und Fettmark in regelloser Anordnung; o spärliche Knochenbälkchen darin; p—q lacunäre Abbaufäche mit vielen Osteoclasten; r Resorptionsraum in einem Bälkchen mit Osteoclasten. 18fache Vergr.

schicht besetzt ist; doch sehr bald wird dieser vorübergehende Anbau wieder von lacunärem Abbau abgelöst. Einmal war dieser Anbau in der Diplöe nahe der äußeren Tafel sogar so stark, daß er an einer kleinen Stelle die Diplöemarkräume zu Gefäßkanälen verengte und die Spongiosa in eine Compacta umgewandelt wurde. Dieser in einer scharfen Linie sich

vollziehende Abbau des alten Schädelknochens erinnert noch am ehesten an die Bilder osteoclastischer Krebsmetastasen und deshalb ist es überraschend, einen *Grund* für diesen Abbau nicht zu sehen, denn im Knochenmark ist an dieser Abbaugrenze zunächst nichts Auffallendes wahrzunehmen. Doch bei näherem Zusehen findet sich, wie wir noch sehen werden, am Knochenmark selbst sehr wohl eine greifbare Veränderung.

Das *Knochenmark* zeigt schon auf den ersten Blick eine auffallende Veränderung, während an der Porosegrenze die letzten Markräume der

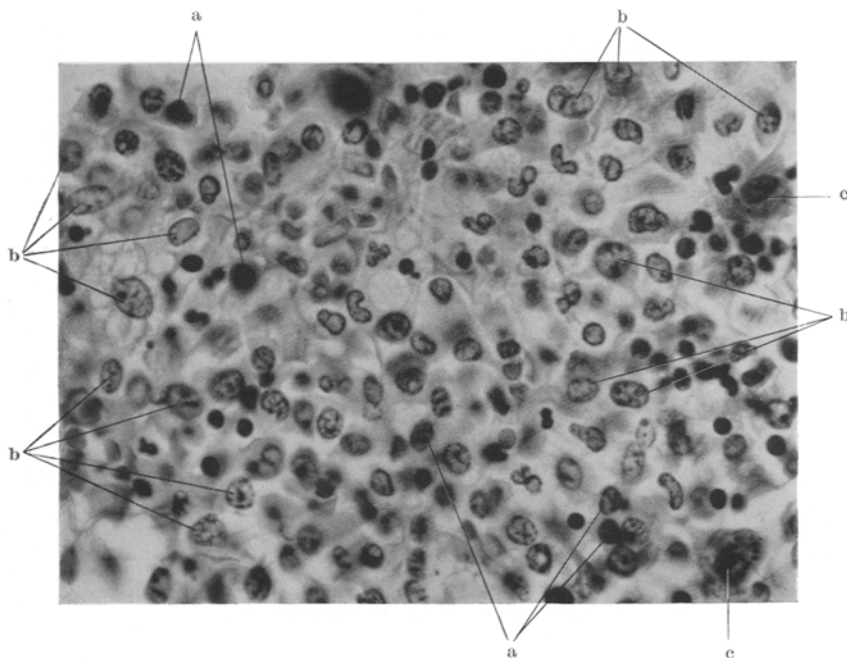


Abb. 4. Zelliges Mark bei starker Vergrößerung, 760fach. a Knochenmarkszellen; b reichliche größere hellere Kerne der im Text beschriebenen Zellen; c Myeloplaxen.

alten Spongiosa das schon oben beschriebene, normale Verhalten zeigen: An der Peripherie ein breiter Kranz aus manchmal mehreren Schichten reiner Fettzellen (Abb. 3i) und in der Mitte das zellige Mark (Abb. 3k) mit bald wenigen, bald mehr eingestreuten einzelstehenden Fettzellen. Der sofort benachbarte Markraum aber, der schon in die Abbaufäche fällt, zeigt den peripheren Kranz aus Fettzellen nur auf eine Schichte herabgesetzt und auch diese oft unterbrochen (Abb. 3w), und dafür hat das zellige Mark in der Mitte an Boden wesentlich gewonnen. Nur noch etwas mehr ins Porosegebiet hinein, wo nur noch sehr spärliche und kleine Bälkchenreste zu sehen sind, sieht es aus, als wäre zelliges und Fettmark regellos durcheinander gemischt, doch sieht man in Wirklichkeit trotz Schwund der Bälkchen den Inhalt der alten Markräume noch in

angedeutet normalem Bilde, aber miteinander weitgehend verschmolzen (Abb. 3B). Betrachtet man aber an der Porosegrenze zwei eng benachbarte Markräume, den letzten normalen und den ersten schon veränderten mit stärkerer Vergrößerung, so findet man schon bei der gewöhnlichen Hämalaun-Eosinfärbung im normalen Knochenmark (Abb. 4a) die Knochenmarkszellkerne kleiner, dunkler und wegen spärlichen Protoplasmas dichter gelegen, im veränderten Teil jedoch die Zellen vermehrt, die Kerne größer, lichter, lockerer gelegen, doch das Protoplasma nicht recht darstellbar, frei von erkennbarer Speicherung (Abb. 4b). Myeloplaxen (Abb. 4c) nur hier und da vermehrt. Die Gefäße stärker gefüllt als im normalen Knochenmark, doch nicht sehr bedeutend. Die Zellvermehrung des Knochenmarkes ist ausschließlich auf diese besonderen Zellen zurückzuführen, welche nach Angabe zweier hämatologisch Geschulter, denen die Schnitte unterbreitet wurden, sicher nicht Knochenmarkszellen sind, sondern vermutlich gewucherte Reticulumzellen, welche nach *Rezeks* Ansicht die größte Ähnlichkeit mit jenen haben, welche er zusammen mit *Kollert* in großer Zahl in der Milz von saponinvergifteten Kaninchen gefunden hat. Das sehr reichliche Auftreten dieser besonderen Zellart und die Blutüberfüllung mögen wohl den Binnendruck im Knochenmark so weit gesteigert haben, daß dies Knochenabbau, also die Porose zur Folge hatte.

An der Porosegrenze findet sich hier und da in kleinen Resorptionsräumen der Diplöe nahe der äußeren, weniger der inneren Tafel und am wenigsten sonst in der Diplöe eine deutliche, aber geringe *Bindegewebsverdickung des Endostes*, und einmal setzt sich dieses Bindegewebe da, wo das Bälkchen aufhört, noch weiter fort und erhält die Dicke des Bälkchens. Nur ganz ausnahmsweise findet sich in einem Markraum das zellige Mark ganz durch Fasermark ersetzt und einmal durch Gallertmark mit Schrumpfungslücken in der Ödemflüssigkeit, in der einzelne Reticulumzellen, Knochenmarkszellen und Blutgefäße in örtlicher Anhäufung lagen.

An der Porosegrenze zeigen auch die beiden *Tafeln* deutliche Veränderungen. Die äußere Tafel wird dünner und porotisch, enthält Resorptionsräume mit Fettmark und vielen gefüllten Gefäßen und zeigt ebenso auch an der Endostfläche lacunären Abbau und Bindegewebsüberzug. Die Tabula externa widersteht dem Abbau länger als die Diplöe, zeigt in den Resorptionsräumen und endostal oft Anbauvorgänge, aber trotz dieser hört schließlich die äußere Tafel plötzlich spitz auf (Abb. 3a) und ihre Fortsetzung bildet ein Bindegewebslager von ungefähr gleicher Dicke (Abb. 3d, e). Dies ist bei der inneren Tafel (Abb. 3g), die sogar in der Regel plötzlich endet (Abb. 3b), der Fall. Mit dem Ersatz beider Tafeln durch Bindegewebe geht keine Gestaltveränderung des Schädeldaches einher, sogar die Sulci arteriosi (Abb. 3s) bleiben erhalten.

Da, wo der lacunäre Abbau die einfach porotischen, aber vorerst normal gebauten Anteile des Schädeldaches betrifft, wiederholen sich

alle die eben geschilderten Verhältnisse, vielleicht nur mit der Besonderheit, daß im zelligen Mark die schon beschriebenen helleren und größeren Zellen oft absolut vorherrschen, während sie im benachbarten normalen Mark eine geringere Rolle spielen und daß wegen der Spärlichkeit und Zartheit der abzubauenen Knochenbälkchen auch die Abbauvorgänge weniger reichlich und daher weniger auffallend sind. Zum Teil fehlen diese Abbauvorgänge auch wirklich, denn sie sind durch zeitweise Ablösung des Abbaues durch Anbau zum Stillstand gekommen. Auch hier ist nur vereinzelt zu sehen, daß ein normales mit einem atrophischen Bälkchen durch einen dünnen Bindegewebszug verbunden ist.

III. Porotische Krankheitsherde mit zelligem Mark.

Wir gehen zur Besprechung der für die vorliegende Krankheit kennzeichnenden Veränderungen über, unter denen weitaus das häufigste eine herdförmige *Porose* mit Beibehaltung des *zelligen Markes* ist (Abb. 3B, 5, 6c, 7B). Die Porose ist sehr bedeutend, erreicht aber durchaus nicht immer jenen höchsten Grad, wo die Bälkchen ganz oder fast ganz fehlen. In diesem letzteren Falle fehlt im *Röntgenbild* die netzige Struktur der *Diplöespongiosa* vollständig (Abb. 1, 2g, h, i), während sonst in den Porosegebieten eine solche doch noch zu erkennen ist (Abb. 1, 2s), freilich unvergleichlich viel dürttiger als in den normalen Anteilen (Abb. 1, 2a, b), wo das *Diplöennetz* grob, dicht und regelmäßig ist. Diese Poroseherde grenzen sich im Röntgenbild gegen die normalen sowie die Gebiete einfacher Porose *ganz scharf* ab (Abb. 1, 2c, d) und sind wesentlich heller. Der Gegensatz ist am stärksten, wo höchste Porose an normale Gebiete grenzt (Abb. 1, 2c). Im Porosegebiete ist die Dicke des Schädeldaches, wie schon unter normalen Umständen, sehr wechselnd. Die porotischen Herde haben nicht selten im Querschnitt *Kielform* mit der Basis an der inneren Tafel, als ob die tieferen Knochenschichten der Porose mehr verfallen würden.

Das *Wesen* der Veränderung besteht wie gewöhnlich bei Porose in der Beseitigung des alten Knochengewebes und dessen Ersatz durch neues Knochengewebe, wobei der Aufbau noch insofern gewahrt ist, als es zwei Tafeln und eine spongiöse *Diplöe* gibt und das gesamte Knochengewebe geschichtet gebaut ist, in den Tafeln sogar noch einige *Haversche Lamellensysteme* liegen. An der hochgradigen Porose beteiligt sich die *Diplöe* und die beiden Tafeln, die innere gewöhnlich mehr als die äußere (Abb. 3B).

Die *äußere Tafel* wird durch Resorptionsräume mit *Fasermark* porosiert, die so dicht nebeneinanderliegen können, daß sie die Tafel zum großen Teil ersetzen, die dann ganz zu sein aufhört und sich nur noch in Form einer Bindegewebsschicht in gleicher Dicke fortsetzt (Abb. 3e). Meist aber ist sie erhalten, aber stark verdünnt (Abb. 6, 7e) und der die Porose bewirkende

Umbau geht oft gerade noch vor sich. An der Grenze gegen die normalen Knochengebiete mit einfacher Porose ist die äußere Tafel manchmal dünner als die innere und besteht zumeist aus 1—6 dünnen Bälkchen in mäßigem Umbau.

Etwas weiter weg von der Grenze nimmt die Porose der äußeren Tafel noch bedeutend zu, während ein ganz entgegengesetztes Verhalten an solchen Stellen zu verzeichnen ist, wo die hochgradige Porose an vollkommen normalen Schädeldachknochen angrenzt. Die perikranielle Fläche schließt meist mit lacunärer Grenzscheide, d. h. mit ruhendem Abbau ab, doch manchmal liegt schon wieder etwas neue Osteoidablagerung darüber. In ebensolcher Weise begrenzt sich zumeist auch die Endostfläche, an der es sogar flache Osteoblasten gibt, doch auch ruhender Abbau ist nicht selten, wohl aber derzeit vor sich gehender lacunärer Abbau.

Osteoclasten sind sonst mäßig häufig anzutreffen. Manchmal aber in den der einfachen Porose angrenzenden Teilen sind 5—6 in einem Gesichtsfeld, aber Häufung, wie bei *Paget*, fehlt. Das im Bereiche der äußeren Tafel sich findende Fasermark (Abb. 3e) ist dichtzellig, enthält nur mäßig gefüllte Gefäße „spärlich ausgetretene rote Blutkörperchen, einige eosinophilgekörnte Zellen und basophile Flüssigkeit mit Schrumpfungslücken. Verbindungen der äußeren Tafel mit Diplöebälkchen fehlen fast vollständig. Manchmal aber verbindet sich das Fasermark der äußeren Tafel mit den die Diplöebälkchen ersetzenden Fasermarkzügen.

Die *innere Tafel* zeigt nur selten am Rande des Porosegebietes eine bloß geringe Porose, zu allermeist aber ist sie noch dünner und noch mehr porotisch als die äußere Tafel und enthält auch weniger Knochengewebe als diese und kann zum größten Teil durch Fasermark ersetzt sein (Abb. 3l, m). Ganz gewöhnlich besteht die innere Tafel bloß aus einem einzigen, ganz dünnen Knochenbälkchen oder aus zweien mit Fasermark dazwischen oder aber aus vielen ganz kleinen, regellos im Fasermark untergebrachten, aber nicht zusammenhängenden Bälkchen. Resorptionsräume sind nur selten zahlreich, führen Fasermark, nur gelegentlich Osteoclasten, häufiger sind sie mit Knochen im Anbau ausgekleidet. Wo ein Resorptionsraum diplöwärts eröffnet wird, grenzt sein Fasermark an das zellige der Diplöe. Seltener öffnen sie sich durawwärts. Im allgemeinen sind Osteoclasten derzeit selten anzutreffen.

Das Fasermark (Abb. 3l) vom gleichen Aussehen wie in der äußeren Tafel, nur viel reicher an gefüllten Capillaren. Die Begrenzung an der duralen und endostalen Fläche zeigt meist ruhenden Anbau, wobei die appositionelle Grenzscheide an der Endostfläche besonders dick erscheint und mehrfach durch lacunären Abbau mit darauffolgendem Knochenanbau unterbrochen wird. Daß in der so hochgradig porotisch umgebauten inneren Tafel noch an vielen Stellen Reste der alten Tafel als Einschlüsse erhalten sind, erkennt man an den horizontal und parallel übereinander angeordneten appositionellen Haltelinien, wie sie im normalen Teile als für die durale Generallamelle der normalen inneren Tafel kennzeichnend beschrieben wurden. Daß aber diese Überbleibsel im Vergleich mit dem neu hinzugekommenen

Knochen nur gering sind, spricht für *Pommers* Anschauung, nach der die Knochenatrophie im allgemeinen nicht durch einfache Verringerung sondern durch Umbau des alten Knochens entsteht.

Eine allerdings nur selten anzutreffende Besonderheit der inneren Tafel besteht in einer *Eburnierung* und Verdickung derselben (Abb. 5), so daß sie ein Drittel der Dicke des Schädeldaches einnimmt. Daß diese

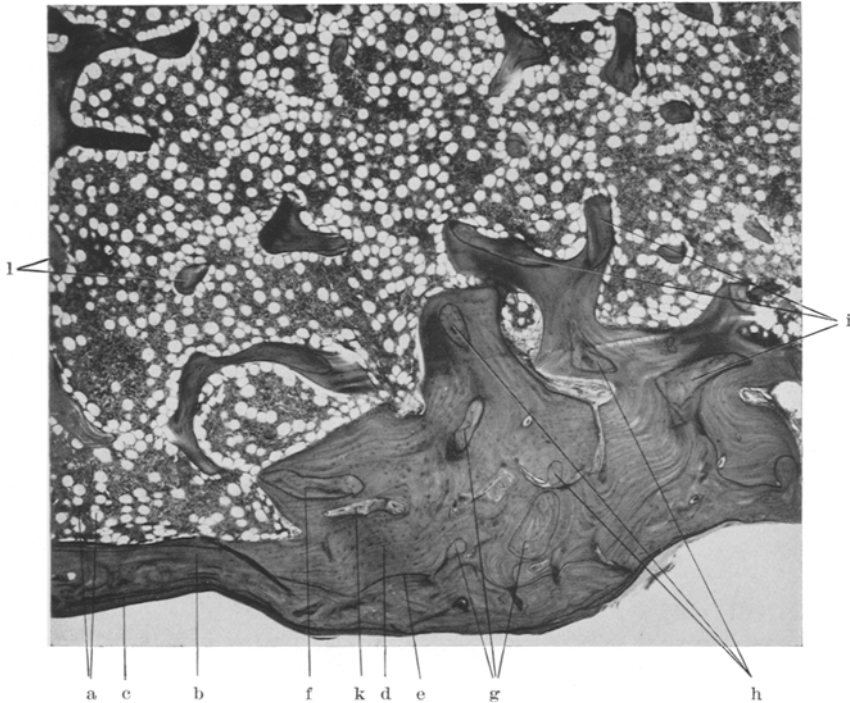


Abb. 5. a zelliges und Fettmark in regelloser Anordnung; b innere Tafel; c durale Anbauschicht mit Haltelinien; d Skleroseherd der Diplöe, gegen die innere Tafel durch die appositionelle Haltelinie e begrenzt und an vielen Stellen (f—i) Diplöebälkchen in sich einschließend. 23,5fache Vergr.

Eburnierung durch eine gänzliche Vermauerung der Spongiosamarkräume der der inneren Tafel benachbarten Diplöemarkräume (Abb. 5d) zustande kommt, erkennt man daran, daß dank dem fehlenden Umbau noch mehr als zehn Diplöebälkchen (Abb. 5f—i) in den dichten Knochenherd eingeschlossen liegen. Auch ist die innere Tafel (Abb. 5b) dank der abgrenzenden appositionellen Haltelinie (Abb. 5e) von dem aus der Diplöe hervorgegangenen Teil des Skleroseherdes (Abb. 5d) noch deutlich zu unterscheiden; auch ist hier die innere Tafel ungewöhnlicherweise durawärts vorgewölbt und daselbst auch im Anbau, wie die dicht übereinanderliegenden Haltelinien (Abb. 5c) zeigen. Einzelne pigmentführende

Fasermarkräume (Abb. 5k). Dieser ganze innere Bau des Skleroseherdes spricht dagegen, daß er etwa bloß ein Rest der ursprünglichen Tafel sei.

Ein ähnlicher, aber viel kleinerer Skleroseherd fand sich an der äußeren Tafel nur einmal, doch hier gab es lacunäre Resorptionsräume mit Osteoclasten auch an der perikraniellen Außenfläche. Eine Deutung dieser Skleroseherde an den Tafeln zu geben ist nicht möglich. Vermutlich handelte es sich um ein Überbleibsel aus einer schon längst vergangenen Bauzeit, von der nur so geringe Reste sich erhalten haben, daß man keine Vorstellung darüber gewinnen kann, wie seinerzeit das gesamte Bild des Schädeldaches ausgesehen haben mag. Auch in der Diplöe gibt es, wenn auch ganz anders beschaffene Überbleibsel aus sklerotischen Zeiten, wovon an anderer Stelle die Rede sein soll.

Die *Diplöe* nimmt $\frac{5}{6}$ der Knochendicke ein, ist sehr hochgradig porotisch, d. h. ihre Bälkchen (Abb. 30, 51, 6d, 7a) sehr spärlich, dünn, kurz, unregelmäßig angeordnet und meist gar nicht miteinander und mit den Tabulae zusammenhängend, stellenweise so dürrig, daß man von einer Tafel zur anderen gehen kann, ohne auch nur einem Bälkchen zu begegnen. Die der inneren Tafel nächstliegenden Anteile der Diplöe zeigen hier und da eine Zusammensetzung aus ganz dünnen, aber zahlreichen, parallel zur Tafel liegenden Bälkchen mit Bindegewebsbegleitung bei sonstigem Fettmark und die früher meist lacunär begrenzten Bälkchen mit dünnem Osteoid überzogen. Diesen Aufbau zeigt sonst oft die innere Tafel selbst, von der dann die Diplöe nicht mehr zu trennen ist. Das eben geschilderte Bild stellt hier eine seltene Ausnahme dar. Wir werden ihm aber in solchen Gebieten sehr häufig begegnen, wo das Mark nicht zellig, sondern faserig und Fettmark ist (Abb. 6c).

Die soeben geschilderte hochgradige Porose der Diplöe in ganzer Dicke kommt bei *Paget* gewöhnlich nicht vor, wiewohl bei ihm ebenfalls der alte normale Knochen dem Abbau verfällt; aber bei gewöhnlichem *Paget* folgt auf diesen Abbau des alten Knochens sehr bald ein Aufbau des neuen Knochens vom bekannten *Paget*-Typus, während in unserem Falle die durch den Abbau des alten Knochens entstehende hochgradige *Porose* in großen Gebieten *lange Zeit stehen bleibt*, bis endlich auch hier ein einigermaßen nennenswerter Anbau einsetzt. Nahe der Grenze gegen den normalen Knochen pflegt die Diplöe ganz besonders porotisch zu sein und aktiven Umbau zu zeigen: Anlagerung äußerst dünner Knochenschichten auf lacunäre Oberflächen mit Osteoid und flachen Osteoblasten, während die Osteoclasten nur recht mäßig an Zahl sind, immerhin aber doch noch reichlicher als sonst irgendwo, andererseits jedoch vom Osteoclastenreichtum bei gewöhnlichem *Paget* weit entfernt. In solchen hochgradig porotischen Grenzgebieten (Abb. 3B) ist Umbau immer vorhanden, denn Osteoid, wenn auch ganz dünn, ist häufig und Osteoclasten nicht selten, doch endostale Bindegewebsvermehrung entlang den Bälkchen nur in Spuren. Damit verglichen zeigt das gewöhnliche *Paget*-Bild einen unvergleichlich viel regeren Umbau und eine sehr erheblich reichlichere Bindegewebsneubildung. Für die Langsamkeit des ganzen

Vorganges im vorliegenden Fall spricht das stellenweise nachweisbare Vorkommen von Umbaustillstand, wie die Grenzscheiden zeigen.

Da bei der hochgradigen Porosierung Reste alter Bälkchen an Ort und Stelle verbleiben, deuten sie die ehemalige Lage der normalen Bälkchen gut an. Nekrotische Bälkchenreste können innen ausgehöhlt, die Höhlen (Abb. 3r) wieder mit Osteoid ausgekleidet sein und dieser Abbau kann die Spongiosa bis auf kleinste Reste zum Schwinden bringen. Ausnahmsweise *setzt sich* der Bälkchenrest, wo sein Knochengewebe aufhört, sozusagen *bindegewebig fort*, wodurch die alte Spongiosaanordnung beibehalten wird. Diese Erscheinung ist in den in Rede stehenden Porosegebieten mit zelligem Mark selten, namentlich wo das Porosegebiet an ganz normalen Schädeldachknochen angrenzt; etwas häufiger, wo dieser einfache Porose zeigt. Solche gelegentliche Bilder erinnern schon einigermaßen an die Neigung des *Paget* zu Fasermarkbildung, stehen aber gegen gewöhnliche *Paget*-Bilder in dieser Hinsicht noch weit zurück. Diese bindegewebigen Bälkchen, denen wir später in Gebieten mit Faser- und Fettmark viel häufiger begegnen werden (Abb. 6i), sind gefäßreich, enthalten Ödemflüssigkeit, ausgetretene rote Blutkörperchen und Knochenmarkszellen und am Rande feinste kurze Knochenstückchen. Indem die jüngsten Knochenauflagerungen der Bälkchen im Porosegebiete sich am Rande der Porose auf die Bälkchen der normalen Diplöe fortsetzen, werden beide Gebiete miteinander in Verbindung gesetzt.

Das *Knochenmark* in diesen hochgradig porotischen Gebieten (Abb. 3o, 5l, 6d, 7a) ist überwiegend zellig und in diesem die schon beschriebenen, groß- und hellkernigen, von Knochenmarkszellen abweichenden Zellen (Abb. 4b) in großer Zahl. Myeloplaxen (Abb. 4c) verhältnismäßig häufig, Pigmentkörnchenzellen nur stellenweise gehäuft. Das *reichliche* Auftreten der *großen hellkernigen Zellen* mag durch Steigerung des Binnendruckes die Ursache der ganzen pathologischen Veränderung sein, denn wo das zellige Mark und damit auch die in Rede stehenden Zellen besonders reichlich sind, nämlich in den der inneren Tafel näher gelegenen Anteilen der Diplöe, breitet sich die pathologische Veränderung schneller als nahe der äußeren aus. An dieser Stelle sind eben, ganz dem normalen Verhalten entsprechend, Fettzellen ins zellige Mark der Diplöe reichlicher eingestreut als nahe der inneren Tafel, doch überwiegt zumeist das zellige Mark. Die im Knochenmark der normalen Diplöeanteile typische Anordnung der Fettzellen in Form von Kränzen an der Peripherie der einzelnen Markräume fehlt hier in pathologischer Weise vollständig. Vielmehr sind die Fettzellen diffus und unregelmäßig verteilt.

VI. Porotische Krankheitsgebiete mit Faser- und Fettmark.

Die bisher besprochenen Krankheitsgebiete haben sich durch eine manchmal hochgradige Porose des Knochengewebes ausgezeichnet, wobei aber das Knochenmark zellig war mit Beimengung von Fettzellen, während

Fasermark noch vollständig zurücktrat. Nunmehr sollen *Porosegebiete* besprochen werden, wo zelliges Mark fehlte und an seiner Stelle Faser

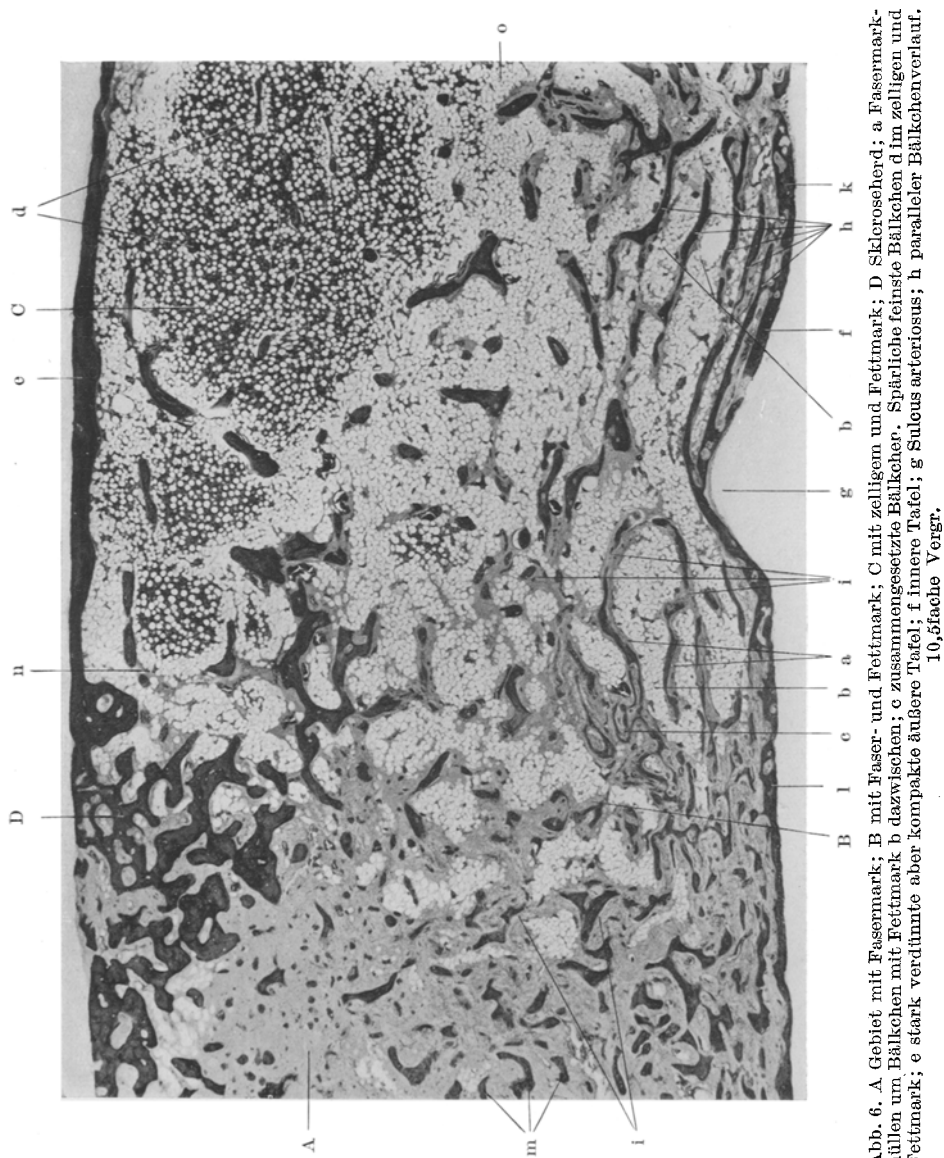


Abb. 6. A Gebiet mit Fasermark; B mit Faser- und Fettmark; C mit zelligem und Fettmark; D Skleroseherd; a Fasermarkhüllen um Balkchen mit Fettmark b dazwischen; c zusammengesetzte Balkchen. Spärliche feinste Balkchen d im zelligen und Fettmark; e stark verdünnte aber kompakte äußere Tafel; f innere Tafel; g Sulcus arteriosus; h paralleler Balkchenverlauf. 10,5fache Vergr.

und Fettmark vorliegt (Abb. 6B). Solche Gebiete (Abb. 1, 2f, t, u) waren *niemals scharf begrenzt*, sondern in den verschiedensten Gegenden des Schädeldaches auf große Strecken diffus verteilt und *nirgends grenzen*

diese Fett- und Fasermark führenden Porosegebiete *an normalen Schädelknochen*, wohl aber *sehr häufig an Porosegebiete mit zelligem* und Fettmark. Das *Mengenverhältnis* zwischen Faser- und Fettmark wechselt von Ort zu Ort, bald überwiegt das eine (Abb. 6 A, 8 h), bald das andere (Abb. 6 B) sehr bedeutend. Endlich stehen die Fett- und Fasermark führenden Gebiete häufig, aber durchaus nicht immer in Beziehung zu *Skleroseherden* (Abb. 6 D, 8 a) aus einer ganz frühen Zeit der Erkrankung, über die später berichtet werden wird. Im *Röntgenbild* erscheint in diesen Faser- und Fettmarkgebieten das Bälkchennetz unregelmäßig (Abb. 1, 2 f, x) und kann stellenweise fehlen (Abb. 1 y, z), der Knochen ist aufgehellt, aber in sehr verschiedenem Maße und die Unterscheidung von Porosegebieten mit zelligem Mark radiologisch recht gut möglich. Aus dem Umstande, daß Gebiete mit Faser- und Fettmark nirgends an normalen Schädelknochen angrenzen, geht hervor, daß sie sich überhaupt oder derzeit wenigstens nicht unmittelbar aus normalem Knochen entwickeln. Wo aber Gebiete mit Faser- und Fettmark an hochgradig porotische Krankheitsherde mit zelligem und Fettmark angrenzen, da sieht man im Röntgenbild, daß diese *konvex* und jene *konkav* sind (Abb. 1, 2 aa). Daraus geht schon hervor, daß die hochgradigen porotischen *Krankheitsherde mit zelligem* und Fettmark sich ebenso *gegen die Gebiete mit Faser- und Fettmark ausbreiten* wie gegen die normalen Knochengebiete. Das bestätigt sich auch bei der mikroskopischen Untersuchung.

Bei der folgenden Beschreibung des Gewebesaufbaues dieser Faser- und Fettmarkgebiete fangen wir mit der *äußeren Tafel* an. Diese besteht aus meist zarten, wenig zusammenhängenden Bälkchen, welche in einem mehr faserigen als Fettmark liegen (Abb. 9 d) und zuweilen fast vollständig von diesem ersetzt sind, an wenigen Stellen aber zahlreicher, dick und mehr zusammenhängend sind. Der Umbau ruht derzeit oder ist nur mäßig, ausnahmsweise reger, aber sehr zahlreiche Kitt- und Haltelinien mit Teilstücken lamellären Knochengewebes zwischen ihnen deuten auf einen früheren eingreifenden Umbau hin und verleihen dem Bild eine gewisse Ähnlichkeit, aber keine vollständige Gleichheit mit der *Schmorl'schen Mosaikstruktur* des *Paget-Bildes*. Osteoclasten nur spärlich, höchstens ganz mäßig an Zahl.

Perikraniell besteht meist Stillstand des Umbaues; endostal bald An-, bald Abbau und nur sehr wenig Zusammenhang mit Diplöebälkchen. Nur ein einziges Mal fand sich an der perikraniellen Fläche Abbau, endostal periodisch unter Ausbildung von Haltelinien vor sich gehender Anbau mit Einbeziehung früherer Diplöebälkchen in die Compacta, doch diese Verschiebung der äußeren Tafel diplöewärts steht derzeit still.

Ganz anders gebaut ist die *innere Tafel*, die sich sehr häufig von der Diplöe nicht abgrenzen läßt, um so weniger als beide ähnlich gebaut sein können. Die innere Tafel ist ausnahmslos porotisch, besteht zumeist

aus lamellären schmalen, langen oder kurzen, parallel untereinander und zur Dura ziehenden Bälkchen (Abb. 9f, 6h) in mäßig dichtes Fasermark eingehüllt, welches die Bälkchen, wo sie unterbrochen sind, miteinander verbindet, wodurch das Bälkchennetz wiederhergestellt ist. Zwischen den Bindegewebshüllen Fettmark (Abb. 6b, 9h). Das Fasermark grob aber locker und parallel zum Schädeldach gefasert, blutüberfüllt, mit vakuolisierter Ödemflüssigkeit und sehr spärlichen Lymphocyten, eosinophil gekörnten Zellen und Pigmentenkörnchenzellen. Der Umbau viel lebhafter als in der äußeren Tafel, doch Osteoclasten verhältnismäßig wenig,

Die die Tafel zusammensetzenden Bälkchen zeigen auf der Diplöeseite Anbau, physiologisch dickes Osteoid mit flachen Osteoblasten, auf der duralen Seite lakunären Abbau mit darauffolgendem Anbau und dickeren Faserhüllen als auf der Diplöseite. So verschieben sich die Bälkchen diplöwärts, was eine Wiederholung normaler Verhältnisse beim Wachstum des Schädels unter den hier pathologischen Umständen ist. Das der Dura anliegende letzte Bälkchen der inneren Tafel (Abb. 8i, 9g, 6k) pflegt meist das dickste von allen zu sein, mit duralem Stillstand und endostalem Anbau und Resorptionsräumen im Innern. Abbau tritt gegen Anbau zurück, ist aber reichlicher als in der äußeren Tafel. Eine zufällig angetroffene Naht bleibt vom porotischen Umbau verschont und das Nahtbindegewebe führt Kalkkügelchen.

An zwei Stellen der inneren Tafel ein Sulcus arteriosus, dessen Arterie auf der Knochenseite eine stark verdünnte und in der ganzen Dicke verkalkte Wand besitzt. Von außen her kommt es zum Umbau der verkalkten Media durch lamellären Knochen, der einerseits in die Lacunen der verkalkten Media eingebaut ist und andererseits mit dem Knochen der inneren Tafel zusammenhängt; genau gegenüber die innere Elastica und Intima verkalkt. Ferner zweimal durch Überschiebung mit Knochen ganz ins Schädeldach hinein versenkte Arterien. Daß diese ehemals in einem Sulcus arteriosus an der Knochenoberfläche zutage lagen, ist noch jetzt daran zu erkennen, daß auf der damals dem Knochen zugewendeten Seite die Media samt innerer Elastica vollständig fehlt, was nur durch den seinerzeitigen Druck zu erklären ist, den diese Stelle da, wo sie dem Knochen auflag, erlitten. Jetzt, wo das Gefäß diesem Druck schon längst entzogen, ist die damals vielleicht nekrotische und verkalkte Media inzwischen abgebaut und danach nicht ersetzt worden. Genau gegenüber die Media bloß verdünnt und die innere Elastica samt der benachbarten Media und Intima verkalkt.

Wo Äste aus den duralen Gefäßen in den Knochen senkrecht hineinsteigen, sind sie wie unter normalen Umständen von parallelen Knochenbälkchen begleitet, d. h. sie liegen in einem Canalis nutritius, doch muß das nicht so sein, denn es kommt auch vor, daß das Gefäß keinen eigenen Knochenkanal besitzt, sondern die parallel zum Schädel angeordneten Bälkchen senkrecht oder schräg durchbohrt.

In der *Diplöe* sind die lamellären Bälkchen (Abb. 6m, 8k) neu, gewöhnlich mäßig dicht, dichter als in den Gebieten mit zelligem und Fettmark, sehr unregelmäßig verteilt und wenig miteinander zusammenhängend. Näher der äußeren Tafel pflegen sie länger und dicker, näher der inneren kürzer und dünner zu sein, nur ausnahmsweise ist es umgekehrt. Stellenweise kann aber die Spongiosa hochgradig porotisch sein, so daß die ganze Diplöedicke nur von 2—3 großen Markräumen eingenommen ist. Andererseits finden sich Gebiete, wo die Bälkchen in der Mitte der Diplöeschicht und nahe der äußeren Tafel dicker sind, dichter liegen und mehr zusammenhängen. Im allgemeinen ist der Umbau

näher der inneren Tafel reger als näher der äußeren, wo Umbaustillstand bestehen kann. In den Bälkchen Kittlinien nicht auffallend häufig, also auch keine Mosaikstruktur. Stellenweise mäßig dicke und zusammenhängende lamelläre Bälkchen ohne Umbau in nicht scharf begrenzten Herden mit überwiegendem gallertigen Fasermark in Form von Bälkchenhüllen und spärlichen Fettzellen zwischen diesen. Diese Bälkchen enthalten primitive Knocheneinschlüsse. Diese Überreste aus einer früheren Bauzeit schwinden durch einen am Rande der Herde auftretenden Umbau. Endlich findet man mitten in der neuen Diplöe mit Fett- und Fasermark kleine Überreste normaler Diplöe, welche im Röntgenbilde als dunkelfleckige Einstreuungen erscheinen (Abb. 1, 2bb). Osteoclasten nicht gerade selten anzutreffen, hauptsächlich nahe der inneren Tafel, wo der Umbau am regsten ist. Sie sind aber nicht im entferntesten so massenhaft, wie man das bei *Paget* zu sehen gewohnt ist.

Das *Knochenmark* ist, wie erwähnt, zum Teil faserig, zum Teil Fettmark, während zelliges Mark fehlt oder nur ausnahmsweise nahe den Tafeln anzutreffen ist, und zwar wie unter normalen Umständen die Mitte des Markraumes einnehmend. Das Fasermark hüllt die Knochenbälkchen (Abb. 6i), allerdings in verschiedener Dicke ein und wo die Bälkchen unterbrochen sind, sind es diese Fasermarkhüllen, welche die Verbindung zwischen ihnen herstellen und auf diese Weise den Spongiosabau aufrecht erhalten. Das Fasermark enthält ausgetretene rote Blutkörperchen, stellenweise massenhafte Pigmentkörnchen- und Lymphzellen und näher der inneren Tafel kann es sehr hyperämisch sein, während sonst der Gefäßgehalt des Knochenmarks mäßig ist. Die Gesamtmenge des Fasermarkes ist wechselnd, stellenweise aber recht bedeutend. Das Fettmark liegt dann in den Zwischenräumen zwischen den Fasermarkhüllen. Stellenweise kann das Fettmark ödematös oder sogar gallertig sein, was namentlich mit stillstehendem Knochenumbau Hand in Hand geht.

Der Stillstand des Umbaues dürfte auf der schlechten Füllung der Gefäße im Gallertmarke beruhen, welches ein spärliches Reticulum mit Reticulumzellen beherbergt. Bei der Gerinnung der Flüssigkeit im Gallertmark entstehen nicht nur Vakuolen, sondern auch Fibrinnetze. Sind bei stillstehendem Umbau die Faserhüllen der Bälkchen nicht gallertig, so sind sie dünn, bei vor sich gehendem Umbau jedoch dicker. Wo aber Knochenumbau vor sich geht, sind die Bälkchen in nicht ödematöses Fasermark eingehüllt. Die Dicke der Bindegewebshülle kann auf beiden Seiten des Bälkchens sehr verschieden sein, auf der Seite des Abbaues recht dick, auf der Seite des Anbaues oder des Stillstandes dünn oder fehlend. Das Fasermark kann auch fehlen und völlig reinem Fettmark Platz machen, was nur an Orten mit stillstehendem Umbau der Fall ist.

V. Grenze zwischen Porosegebieten mit zelligem und solchen mit Faser- und Fettmark.

Wie schon oben kurz erwähnt, grenzen die soeben beschriebenen Porosegebiete (Abb. 6A, B) mit Faser- und Fettmark an Porosegebiete

(Abb. 6c) mit zelligem Mark, wobei die letzteren in die ersteren aktiv vordringen, das Faser- und Fettmark durch überwiegend zelliges Mark mit eingestreuten Fettzellen ersetzt wird und die deutlich etwas reichlicheren Bälkchen der Faser- und Fettmarkgebiete durch die sehr viel spärlicheren Bälkchen der zelligen Markgebiete ersetzt werden. Dieser Übergang vollzieht sich meist plötzlich (Abb. 6n—o), seltener allmählich, wobei das Faser- und Fettmark von zelligem Mark ersetzt wird, während die Knochenbälkchen des Faser- und Fettmarkgebietes durch lacunären Abbau schwinden, doch sind Osteoclasten spärlich und der ganze Abbau vollzieht sich unauffällig. Bei der Flächenansicht im *Röntgenbild* (Abb. 1, 2aa) grenzen sich die hochgradig porotischen Herde mit zelligem Mark kreisförmig gegen die deutlich dichteren Faser- und Fettmarkgebiete und im Profilbild erfolgt das Vordringen in die Diplöe schneller, daher meist die Grenze bogenförmig, doch kann die Gestalt der Grenze verschieden gestaltet sein. Aus diesem mikroskopischen Befund sowie aus der Kreisform der stärksten porotischen Herde mit zelligem Mark geht hervor, daß diese Herde hier in die mäßig porotischen Faser- und Fettmarkgebiete in derselben Weise ersetzend vordringen wie in ganz normale Anteile des Schädeldaches, und auch hier sieht man im zelligen Mark nur wenig Hyperämie, vielmehr dürfte das reichliche Auftreten der schon erwähnten besonderen Zellart im zelligen Mark die Ursache für das abbauende Vordringen desselben sein.

VI. Umschriebene Fibroseherde und ihre Begrenzung.

Bei der hier zu besprechenden Veränderung handelt es sich um *scharf begrenzte Herde* (Abb. 7A) *reinen Fasermarkes* mit *sehr dichten, zarten*, in lebhaftem *Umbau* begriffenen *Bälkchen* darin. Diese Herde fanden sich in mäßiger Zahl regellos im Schädeldach verteilt. Sie haben regelmäßig eine *halbkreisförmige* Gestalt, wobei ihr Durchmesser mit der inneren Tafel zusammenfällt und sie die ganze Dicke des Schädeldaches einnehmen oder bloß Dreiviertel derselben. Die äußere Tafel aber bleibt als solche gewahrt (Abb. 7e). Die Herde waren schon makroskopisch in ihrer Gestalt und Anordnung und durch ihre homogene Beschaffenheit auffallend. Die höchste Länge betrug fast $1\frac{1}{2}$ cm. Bei größter Dicke erreicht der Herd in der Mitte an seiner dicksten Stelle fast die äußere Tafel, welche gerade an dieser Stelle verdickt und zum großen Teil durch Bindegewebe ersetzt ist (Abb. 7f), wobei zwischen Herd und Tafel 5—6 breite Verbindungsbrücken hergestellt sind. Zwei benachbarte Fibroseherde können mit ihren schmalen Rändern verschmelzen. Im *Röntgenbild* zeigen die Herde (Abb. 1, 2e) ausnahmslos eine homogene oder kaum wahrnehmbare netzige Struktur, sind im Vergleich mit dem normalen Schädel (Abb. 1, 2a) sehr stark, wenn auch in verschiedenem Grade aufgehellte, aber gegen die schon besprochenen Gebiete höchstgradiger Porose mit zelligem Mark (Abb. 1, 2i) an die sie zu allermeist

anstoßen, erscheinen sie deutlich etwas dichter. Diese Beschaffenheit des Röntgenbildes ist damit zu erklären, daß die zahllosen, kleinen, dichtliegenden Bälkchen sich zu einem homogenen Schatten summieren, der

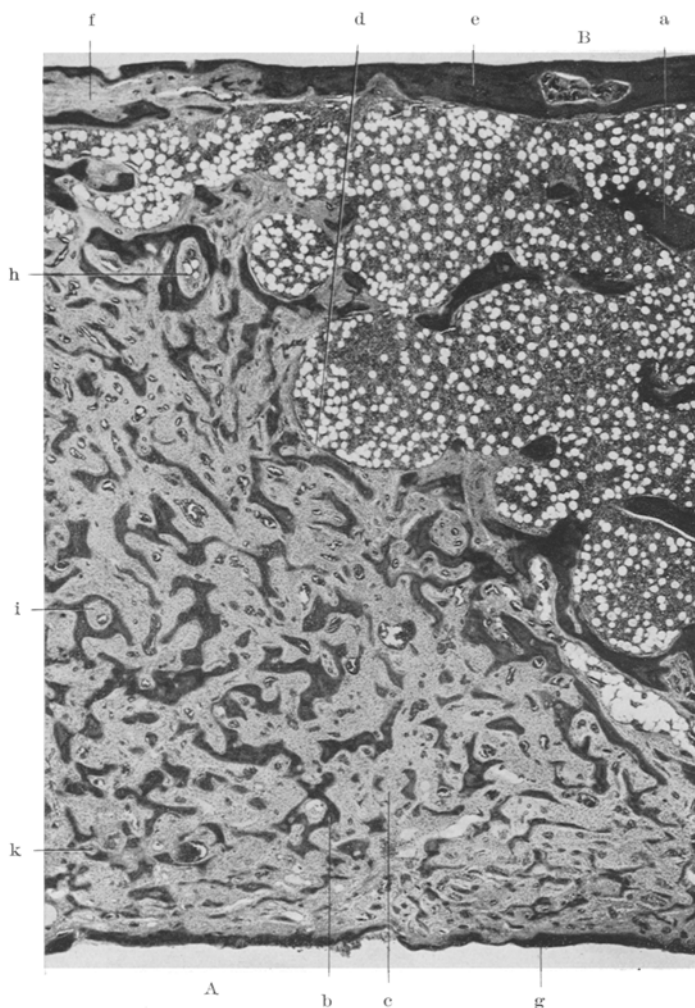


Abb. 7. A kleiner Randabschnitt eines scharf umrissenen Fibroseherdes; B hochgradige Porose mit zelligem und Fettmark, darin die Bälkchen a sehr spärlich. Im Fibroseherd sehr zahlreich, aber dünn b; c Fasermark. Gegen das zellige und Fettmark sehr scharf begrenzt d; e äußere Tafel über dem Fibroseherd, bindegewebig ausgehöhlt f; g innere Tafel. 18fache Vergr.

aber deshalb dunkler ist als im höchstgradig porotischen Gebiet mit zelligem Mark, weil die Gesamtmenge des Knochengewebes wesentlich größer ist. Das Fasermark (Abb. 7c) mag zu diesem homogenen Schatten mit beitragen. Netzartige Schatten (Abb. 1, 2cc) aber, wenn vorhanden rühren

nicht von den Bälkchen des Herdes selbst her, sondern von über ihm liegenden fremden Bälkchen, wenn der Herd klein ist und nicht die ganze Dicke des Schädeldaches einnimmt.

Die innere Tafel (Abb. 7g) geht sozusagen in den Herd vollkommen auf, tritt als solche nicht hervor, hat den Bau des Herdes selbst, und nur eine ganz dünne, an der Dura anliegende Knochenschicht desselben, bildet sozusagen den knöchernen Abschluß des Herdes. Diese dünne Knochenschicht hat häufig nekrotische Zellen, Resorptionsräume mit verschiedenst gestalteten Osteoclasten in mäßiger Zahl, enthält nur wenig an parallelen Haltelinien erkennbare Reste alten Knochens und zeigt dural nur wenig Anbau mit Osteoid und Osteoblasten.

Im Herde, der im wesentlichen der Diplöe angehört, sind die Bälkchen (Abb. 7b) sehr kurz, dicht, aber unregelmäßig gelegen, von unregelmäßiger Gestalt, aber gleichmäßig im Fasermark eingestreut und wenig untereinander und gar nicht mit den Tafeln verbunden. Die Bälkchen sind ganz dünn und zart, was deshalb verwunderlich ist, weil der Anbau recht ausgiebig ist und nach dem Verhältnis von Osteoblasten zu Osteoclasten gegen den Abbau zu überwiegen scheint. Die nicht deutlich lamellären Bälkchen oft durch Resorptionsräume (Abb. 7h—k) ausgehöhlt, doch diese wieder in osteoidem Anbau mit kräftigen Osteoblasten. Die Osteoclasten im Verhältnis zu den bisher beschriebenen Anteilen reichlich und groß, in Lakunen und im Fasermark gelegen, was wohl schon sehr an *Paget* erinnert. Das Fasermark (Abb. 7c) ödematös und reich an gut gefüllten Gefäßen, die Bindegewebszellen mäßig zahlreich und herdweise ausgetretene rote Blutkörperchen und massenhaft Hämosiderin neben einzelnen Knochenmarkszellen, doch Fettzellen fehlen in der Regel oder sind äußerst spärlich. Ausnahmsweise das Fasermark gallertig, gefäßärmer und dann der Knochenumbau geringer.

Die äußere Tafel (Abb. 7f) zeigt Veränderungen erst dann, wenn sich ihr der Herd stark genähert hat, denn dann wird sie porotisch und reich an Fasermark und damit dem Herd selbst sehr ähnlich, dann tritt aber auch lebhafterer Umbau auf mit Osteoblasten und Osteoidsaum, aber nur mäßigen Osteoclasten. Wo die Fibroseherde an die höchst porotischen Gebiete mit zelligem Mark und Fettmark angrenzen (Abb. 7d), ist diese Grenze völlig scharf, und zwar sowohl was das verschiedenartige Mark, als auch was die verschiedenartigen Bälkchen betrifft. Wo aber der Fibroseherd an die weniger porotischen Gebiete mit Faser- und Fettmark angrenzt, da ist der Übergang zwischen beiden ganz unscharf. In diesen Gebieten mit Faser- und Fettmark sind die Bälkchen dicker, von dicken Schichten Fasermark begleitet, während der restliche Markraum Fettzellen führt. Gegen den Fibroseherd hin aber werden die faserigen Bälkchenhüllen dicker, die Bälkchen selbst dünner und einige von ihnen sind in einem Fibrosezug enthalten. Das Fettmark schwindet immer mehr zugunsten des Fasermarkes, der träge Umbau macht einem regen Platz, bis das volle Bild des Fibroseherdes erreicht ist. Es macht den Eindruck, daß der Fibroseherd im Wachstum ist und die Gebiete mit Fett- und Fasermark sind ihre Vorläufer. Wie schon erwähnt, verfällt auch die äußere Tafel da, wo sich ihr ein Fibroseherd nähert, einer Veränderung, die ihre Einbeziehung in den Fibroseherd vorbereitet, d. h. die Compacta wird porosiert, ein etwas regerer Umbau eingeleitet, wobei der Knochen porotisch und durch reichliches Fasermark ersetzt wird.

VII. Skleroseherde.

Über das Schädeldach unregelmäßig verteilt finden sich, manchmal gehäuft, auffallend *scharf begrenzte kleine makroskopisch weiße sklerotische Herde* aus *primitivem Knochengewebe in der Diplöe im engsten Anschluß an die äußere Tafel*. Im Röntgenbild fallen sie als besonders dichte Stellen ohne deutliche netzige Struktur auf (Abb. 1, 2k—q) und unterscheiden sich von Überresten normalen, dichten Knochengewebes

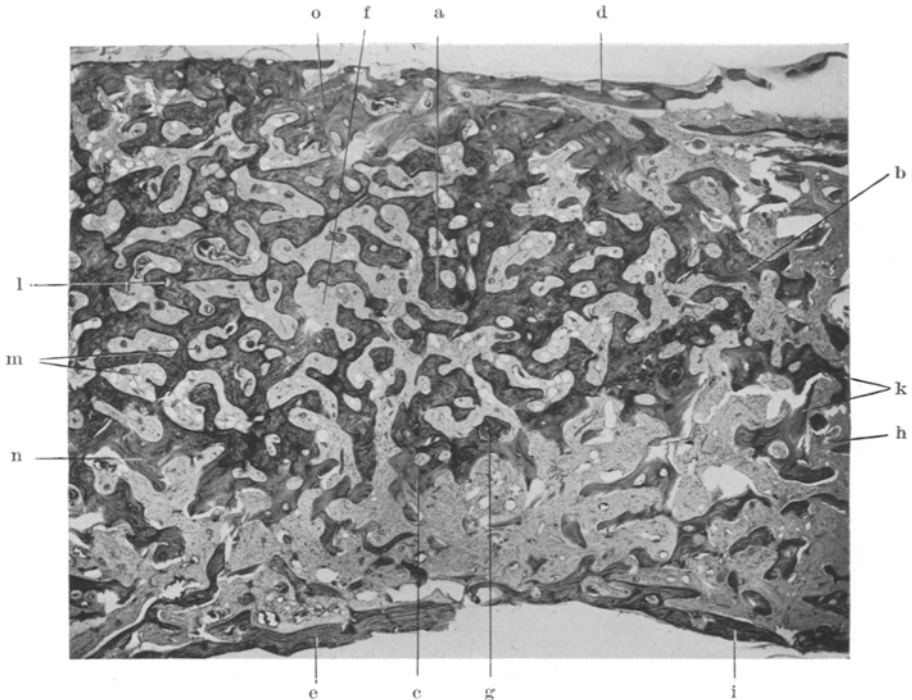


Abb. 8. a Teilstück eines Skleroseherdes bei b, c sich begrenzend; d äußere; e innere Tafel; f gallertiges Fasermark; g Reste von Bälkchen des Skleroseherdes im neuen lamellären Knochen e eingeschlossen. 15fache Vergr.

(Abb. 1, 2a) im Flachbild dadurch, daß sie sich nicht mit konkaven, sondern konvexen Umrissen begrenzen.

Diese Herde sind sehr verschieden dicht, wo sie am dichtesten sind (Abb. 8a), zeigen sie das folgende Bild. Sie haben im Profilschnitt eine eiförmige Gestalt und nehmen die zwei äußeren Drittel der Knochendicke ein. Sie bestehen aus einer dichten, dunkelblau-violetten Spongiosa (Abb. 8l). Die Bälkchen dicht, mäßig dick, stehen ausgiebig miteinander und oft auch mit der äußeren Tafel in Verbindung; die Markräume (Abb. 8m) klein. Das die Bälkchen bildende Knochengewebe primitiv, die Knochenzellen auffallend groß, unregelmäßig in Gestalt und Anordnung, zahlreich und dicht liegend, nicht selten nekrotisch, manchmal mit

massenhaften *Sharpeyschen* Fasern, fleckiger Färbung abwechselnd dunkelrot und dunkelblau, geflechtartiges Knochengewebe. Der Umbau spielt in diesem keine große Rolle. Die dicken Grenzscheiden sprechen für langdauernden Stillstand des Anbaues und sind nur selten von neuem Knochen überschichtet, der nur einmal Osteoid und einen Osteoblastensaum besitzt. Auch früher war der Umbau höchst unbedeutend, wie die ganz fehlenden oder ganz spärlichen Kittlinien beweisen. Die kleinen Markräume (Abb. 8m) enthalten gewöhnlich stark ödematöses oder gallertiges Fasermark mit mäßig zahlreichen, gut gefüllten Gefäßen, Knochenmarks- und Fettzellen nur vereinzelt.

Es ist sicher, daß die Skleroseherde derzeit kleiner sind als sie ehemals waren, denn man sieht, daß sie von außen nach innen durch mehr oder weniger reiflamellären Knochen von mehr roter Farbe *umgebaut* werden, wobei der primitive blaue Knochen des Skleroseherdes sich an seinem Rande in Form von lacunären Einschlüssen (Abb. 8g) in das lamelläre Knochengewebe hinein verliert und aufhört, während das Fasermark der Skleroseherde diese neuen, recht dicken und dicht liegenden lamellären Bälkchen nur noch als Hüllen begleitet und die übrigen Markräume immer mehr Fettzellen aufnehmen. So ist der Skleroseherd ringsum von einem ganz anders aussehenden Knochensaum (Abb. 8n,o) aus recht dicken lamellären Bälkchen von derzeit meist ruhendem Umbau mit Faser- und Fettmark umgeben. In noch etwas weiterer Umgebung des Skleroseherdes folgt dann das uns schon bekannte Bild diffuser mäßiger Porose mit Faser- und Fettmark; aber auch hier, allerdings nur ganz klein und spärlich lacunäre Einschlüsse des primitiven blauen Skleroseherdes, was wieder zeigt, daß dieser ehemals wesentlich größer gewesen sein muß.

Die Deutung dieser Skleroseherde konnte zweierlei sein, entweder sind es derzeit bloß herdförmige, aber in fortschreitendem Schwund begriffene Überreste aus einer früheren Bauzeit, in der der *gesamte* Schädelknochen diesen primitiv sklerotischen Aufbau zeigte. Oder aber die Sklerose war niemals allgemein, sondern war von vornherein eine *herdförmige* Erscheinung, vielleicht als krankhafte Reaktion auf eine rein örtliche Schädlichkeit dieses pathologischen Knochens. Darüber noch später.

Gleichgültig, welche von diesen beiden letztgenannten Möglichkeiten zutrifft, so ist doch eines sicher, daß da, wo heute ein Skleroseherd liegt, ehemals normaler Schädelknochen lag. Daß diese Wandlung ebenfalls durch Umbau erfolgt ist, ist daran zu erkennen, daß es an wenigen Stellen allerdings tatsächlich gelingt, kleine lacunär begrenzte Einschlüsse aus lamellärem Knochen im Inneren von blauen primitiven Bälkchen anzutreffen. Manchmal enthält der primitive blaue Knochen selbst viele Kitt- und Haltelinien und zeigt damit, daß er schon einem mehrfachen Umbau unterworfen war, bei welchem die ehemals wohl reichlicheren lamellären Einschlüsse immer spärlicher wurden. Die Grenze zwischen primitivem Knochen und lamellärem Einschluß kann auch eine dicke appositionelle Haltelinie sein.

Ein weiterer Grund zur Verwischung der Vorgeschichte von Skleroseherden besteht darin, daß dann die Skleroseherde selbst dem Umbau durch ganz neuen lamellären Knochen verfallen, der schon etwa 30% eines solchen Herdes einnehmen kann, ohne die lacunären lamellären Einschlüsse aus der Vorzeit der Skleroseherde ganz zu verlieren.

Darum sei hier das *weitere Schicksal* der primitiv gebauten Skleroseherde gleich anschließend besprochen, welches sich verschieden gestaltet. So kann der Skleroseherd zunächst nach und nach dem Ersatz, d. h. *Umbau* durch neuen lamellären Knochen verfallen. Schon oben ist gesagt, daß dieser Umbau an den Rändern des Skleroseherdes seinen Anfang nimmt, was darin zum Ausdruck kommt, daß die zu äußerst liegenden primitiven Bälkchen des Skleroseherdes sich als lacunäre Einschlüsse (Abb. 8g) in lamelläre Bälkchen hinein verlieren; zu dieser Zeit ist aber die Hauptmasse des Skleroseherdes noch frei von solchem Umbau. Der Fortgang des letzteren läßt sich aber Schritt für Schritt verfolgen. So kann man einen Herd finden, welcher Zweidrittel der ganzen Knochendicke einnimmt und bei dem der *Umbau unter voller Beibehaltung der Sklerose* schon so weit gediehen ist, daß unter den dicken, ausgiebig untereinander verbundenen Bälkchen schon der größte Teil aus neuem lamellärem Knochengewebe ohne Einschlüsse primitiven Knochens besteht. Allerdings gibt es auch solche, die auch lacunäre Reste primitiven Knochens einschließen und es gibt endlich auch noch mäßig viele Bälkchen, welche noch in ganzer Dicke aus dem primitiven, dunkelblauen Knochen bestehen und zum Zeichen völligen Stillstandes mit dicken Grenzscheiden überzogen sind. Doch im allgemeinen ist der Umbau mäßig, Osteoclasten und dicke Osteoidsäume sind nicht auffallend zahlreich.

Als ein weiterer *Fortschritt des Umbaus* kann es angesehen werden, wenn, wie in einem anderen Herd gesehen, abermals unter Beibehaltung der Sklerose der Umbau so weit gediehen ist, daß von Umbau frei gebliebene primitive Bälkchen bereits völlig fehlen und die vorhandenen dicken Bälkchen nur noch hier und da lacunäre Reste primitiven Knochens einschließen, im übrigen aber ganz aus lamellären Knochen bestehen, der auffallend reichliche und blaue Kittlinien und ebenso zahlreiche breite Haltelinien aufweist, deren Gewirr den Knochen in kleine lamellär gebaute Felder zerlegt, was an die *Schmorlsche* Mosaikstruktur und damit bereits an das *Paget-Bild* erinnert. Doch ist derzeit der Umbau sehr verlangsamt, die Bälkchen meist mit dicken blauen Grenzscheiden überzogen. Im blutüberfüllten Gallertmark treten erst am Rand Fettzellen auf, welche außerhalb des Herdes ganz überwiegen.

Als Beispiel eines Überganges zwischen Sklerotischbleiben und *Porotischwerden* der Skleroseherde bei Gelegenheit ihres Umbaus zu lamellärem Knochen sei das folgende Bild geschildert.

Ein Skleroseherd, der ein Drittel des Schädeldaches einnimmt und sozusagen ganz der äußeren Tafel angehört, gibt im Röntgenbild einen dunklen Schatten und besteht mikroskopisch aus dicken, dichtestliegenden lamellären Bälkchen ohne

Reste primitiven Knochens, welche trotz zahlreicher blauer Kittlinien nicht als mosaikartig bezeichnet werden können, da sie im Gegensatz zu *Paget* zwischen den Kittlinien nicht kleine Bruchstücke sondern große Anteile von Lamellensystemen einschließen und die Gefäßkanäle sogar mit vollständigen *Haversschen* Lamellensystemen ausgekleidet sind; der Umbau ist also eingreifend, aber nicht so planlos wie bei *Paget* und steht auch derzeit im wesentlichen still, denn die Resorptionsräume sind nur klein und ganz selten, mit vereinzelt Osteoclasten und eher mit Osteoidauskleidung, aber unmittelbar neben dem noch sklerotischen Teil des Herdes liegen *dünne* Diplöebälkchen, welche zwar zum Teil schon auch in ihrer Gänze lamellär gebaut sind, zum Teil aber lacunäre Einschlüsse primitiven Knochens führen, der früher dem Skleroseherd angehörte, zum Teil sogar noch ganz aus primitivem Knochengewebe bestehen; hier muß also eine Zeit vorangegangen sein, in der dieses Gebiet aus primitivem Knochen aufgebaut war, also Sklerose bestand.

Endlich begegnet man ausnahmsweise einer Stelle, wo Sklerose schon ganz fehlt, die an ihrer Stelle liegende Diplöe aufs äußerste porotisch ist und die ganz vereinzelt vorhandenen Bälkchen durchwegs aus primitivem Knochen ohne Spur von Umbau bestehen und so weit auseinander liegen, daß sie, dreidimensional gedacht, gewiß keinen Zusammenhang miteinander mehr haben; jeglicher Umbau fehlt; die Bälkchen mit Grenzscheide überzogen, doch in der benachbarten äußeren und inneren Tafel besteht sehr wohl Umbau in den parallel angeordneten Bälkchen. Diese höchst porotische und ganz primitive Diplöe besitzt strotzend gefüllte, sehr weite Gefäße mit capillärer Wandbeschaffenheit, reichlich Fasermark, darin spärlich Fettzellen, viele ausgetretene rote Blutkörperchen und massenhaft Pigment und in Haufen liegende Zellen, unter denen Leukocyten verhältnismäßig sehr reichlich sind. Daß die eben beschriebenen kümmerlichen Überreste primitiven Knochens ehemals einem Skleroseherd angehört haben, ist nicht mehr zu erkennen, weil jegliche herdförmige Anordnung fehlt.

Das gilt aber auch für jene seltenen Bilder, wo ein Faser- und Fettmark aufweisendes Gebiet eine porotische Spongiosa zeigt, deren lamelläre Bälkchen lacunäre Einschlüsse primitiven Knochens enthalten. Nur noch aus dem Umstand, daß solche Funde in der äußeren Diplöeschicht, also gerade da zu machen sind, wo sonst die primitiv gebauten Skleroseherde vorkommen, läßt sich vermuten, daß es sich hier um unscheinbar gewordene Spuren eines durch Umbau geschwundenen Skleroseherdes handelt. Nach diesem Umbau kann aber völliger Stillstand desselben eintreten. Das eben geschilderte Bild gibt aber die letzte Möglichkeit, um zu erkennen, daß hier je ein primitiv gebauter Skleroseherd vorangegangen ist. Noch ein Schritt weiter im Fortgang des Umbaus und auch diese letzte Spur der Vorgeschichte ist verloren, und wir können den so weite Gebiete des Knochens einnehmenden Bildern von diffuser Porose mit Faser- und Fettmark nicht mehr ansehen, ob ihnen primitiver sklerotischer Knochen vorangegangen ist oder nicht.

Wir haben die Skleroseherde bisher insofern besprochen, als wir das Bild ihrer vollen Entwicklung entworfen haben und ferner zeigen konnten, daß eine der Veränderungen in solchen Skleroseherden darin besteht, daß der Skleroseherd unter fortschreitendem Umbau mit gleichzeitiger Porosierung gänzlich zu sein aufhört. Nunmehr wollen wir eine andere Veränderung der Skleroseherde besprechen, die darin besteht,

daß die *Herde* eigentlich ohne oder so gut wie *ohne Umbau* nach und nach einer hochgradigen *Porose verfallen*, dabei aber *als Herde* (Abb. 9A) sehr wohl mit scharfer Begrenzung (Abb. 9a, b) *erhalten bleiben* und nicht, wie oben beschrieben, spurlos in Diplöe aufgehen. Natürlich begegnet man

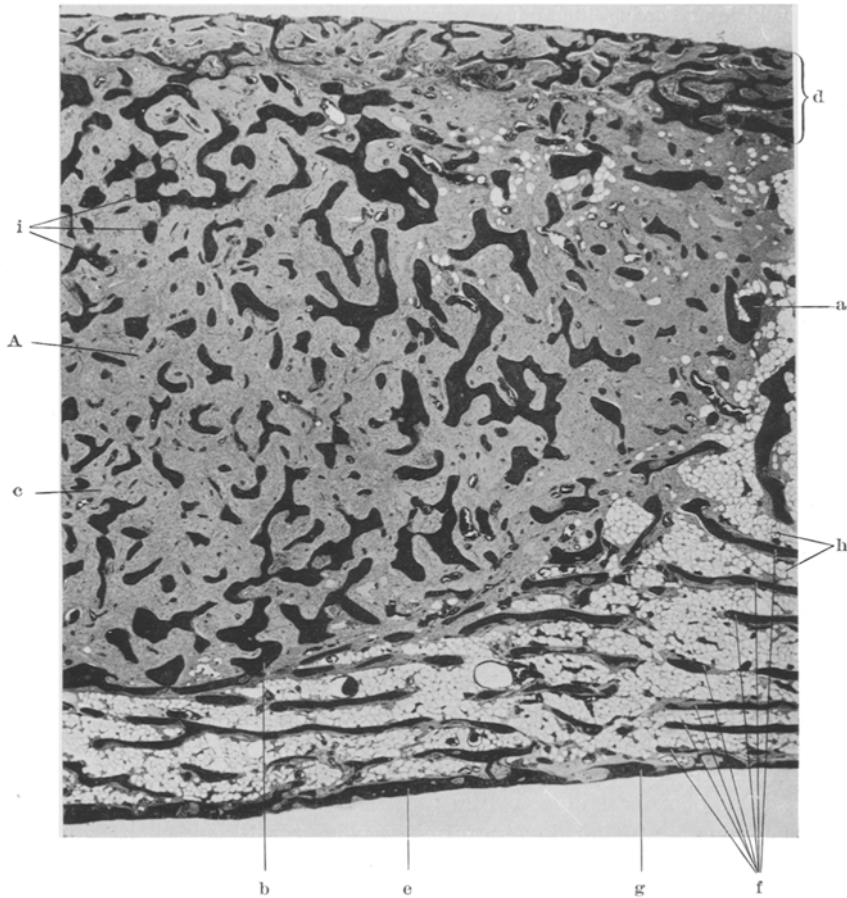


Abb. 9. A. Teilstück eines Skleroseherdes bei a und b deutlich begrenzt; c gallertiges Fasermark; d äußere Tafel in eine Spongiosa umgewandelt; e innere Tafel gegen die Diplöe nicht begrenzt, beide zu vielen parallelen Bälkchen aufgeblättert f. 11fache Vergr.

diesem Porosierungsvorgang in verschiedenen Graden und Stufen der Entwicklung.

Auch solche Herde pflegen entweder die ganze Diplöe einzunehmen oder bloß nahe der äußeren Tafel zu liegen. In ihrem rein ödematösen oder gallertigen Fasermark (Abb. 9c) liegen die dunkelblauen, primitiven Knochenbälkchen (Abb. 9i) und sind auffallend dünn, kurz und wenig zusammenhängend, bei hohen Graden der Porose äußerst dünn und kurz und auffallend spärlich, streckenweise sogar fehlend

und dann in der Peripherie etwas dichter. *Röntgenshatten* je nach dem Grade der Porose bald mehr (Abb. 1, 2o), bald weniger (Abb. 1v) dicht, bei flüchtiger Betrachtung strukturlos, und erst bei genauerem Zusehen eine undeutliche Netzzeichnung verratend, welche nicht von den Bälkchen des Skleroseherdes, sondern von darüber projizierten Bälkchen der porosierten Tafeln oder Diplöe herrühren. Das Vorhandensein eines dichteren Randsaumes mikroskopisch sowie auch im Röntgenbild (Abb. 1v) wahrnehmbar. An den Bälkchen stellenweise viele nekrotische Zellen und, wo sie an lamelläre Bälkchen der anliegenden Tafel angrenzen, von diesen deutlich unterschieden. Das Knochengewebe der Bälkchen zumeist geflechtartig, manchmal aber noch primitiver, nämlich aus Verkalkung des Bindegewebes hervorgehend, wobei in diesem der Kalk in Form von dunkelblauen, zuerst isolierten Körnchen auftritt, die den Kollagenbündeln des gallertigen Fasermarkes folgen, sich sekundär mit den Bälkchen vereinigen und dabei ihrer Oberfläche eine feinzackige Begrenzung verleihen. Zumeist ruht jeglicher Umbau, wie die dicken Grenzscheiden zeigen, unter denen die appositionellen über die lacunären überwiegen; aber letztere beweisen doch, daß es lacunärer Abbau war, der die ursprünglichen sklerotischen Herde in einen porotischen Zustand versetzte. Doch kommen auch höchst unbedeutende Osteoidsäume auf den Grenzscheiden mit Osteoblasten und auch selten Osteoclasten in Resorptionsräumen, namentlich gegen den Rand hin, vor, doch ohne daß dabei derzeit ein nennenswerter Umbau zustande käme; denn am Rande der Herde sieht man nirgends ihre primitiven Bälkchen in Einschlüsse der angrenzenden lamellären Diplöebälkchen auslaufen. Es verharren eben die porotisch gewordenen Herde im wesentlichen im Zustand der Ruhe. Das gallertige Fasermark manchmal so faserarm, daß man Mühe hat, sie zu sehen, zeigt häufig geradlinige Fäden geronnenen Fibrins strahlig um Zellen angeordnet, führt aber stellenweise massenhaft zarte Fibrillen, die in netzartigen Gruppen liegen können, führt eosinophile Leuko-, Lymphocyten und stellenweise massenhaftes Pigment. Das gallertige Fasermark grenzt sich gegen das dichtere Fasermark der äußeren Tafel ab und nimmt gegen die Diplöe, die Faser- und Fettmark besitzt, aber erst am Rande, Fettzellen auf. Diese so lange Zeit in ihrem Aufbau aus primitivem Knochen verharrenden Herde muten dadurch etwas merkwürdig an, weil sie ja im übrigen in einem Schädelsknochen liegen, der selbst in unmittelbarer Umgebung in ständigem, wenn auch nicht so lebhaftem Umbau wie bei *Paget*-Fällen begriffen ist. Von diesem sind eben solche Skleroseherde manchmal ganz frei.

Es ist einleitend bei den *Skleroseherden* gesagt worden, daß diese entweder örtliche Überbleibsel eines ehemals *allgemein* verbreiteten Zustandes sind oder aber wahrscheinlicher *von Hause aus* eine *rein örtliche Veränderung* aus rein *örtlicher Ursache* darstellen. Diese letztere Annahme soll durch das im folgenden geschilderte Bild eines Skleroseherdes (Abb. 10a—b), welcher so wie auch die anderen Skleroseherde in unmittelbarer Nähe der äußeren Tafel liegt und im Röntgenbild einen dichten strukturlosen, herdförmigen ovalen Schatten (Abb. 1w) gibt, gestützt werden.

Im Inneren eines dichten Skleroseherdes von besonderem Aufbau liegt exzentrisch ein zum großer Teil von derbem Bindegewebe eingenommener *Raum* (Abb. 10d), welcher noch ausgedehnte *Überreste* (Abb. 10e—h) einer *großen Blutung* beherbergt. Ob diese Blutung auf die in der Vorgeschichte angegebene, allerdings lange zurückliegende Kopfverletzung zurückzuführen ist, muß dahingestellt bleiben. Dieses aus Organisation entstandene Bindegewebe (Abb. 10f) beherbergt reichlich

Cholesterinkristalle und geradezu massenhaftes Hämosiderin in- und außerhalb von Zellen sowie Fettkörnchenzellen, aber keine Riesenzellen.

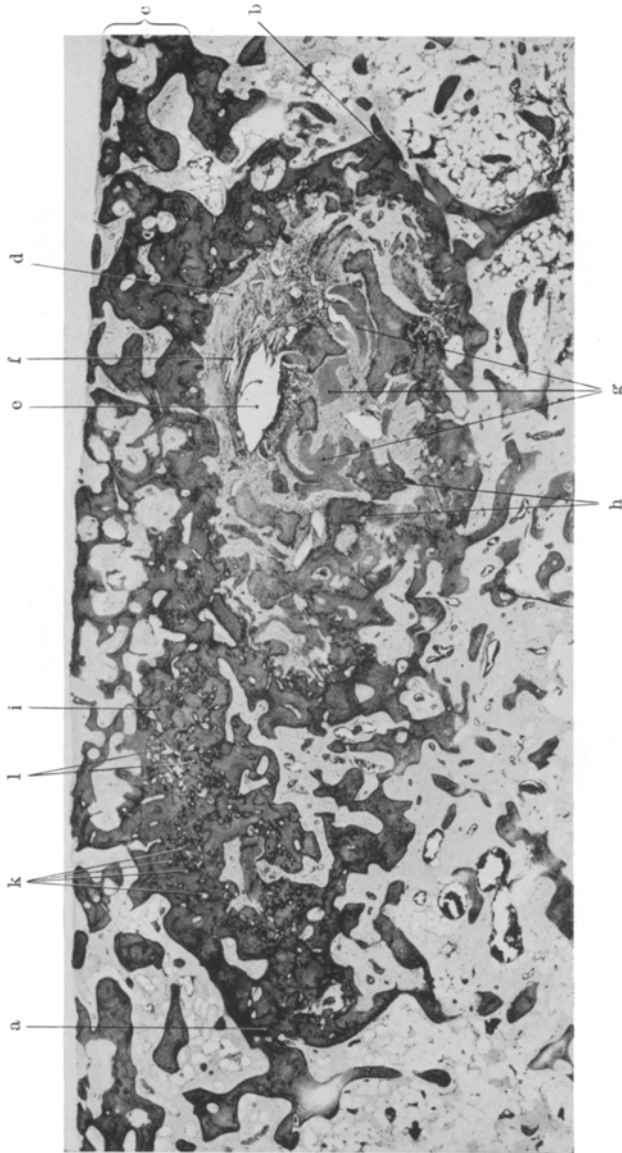


Abb. 10. a—b Skleroseherd der äußeren Tafel e anliegend. Darin großer mit Bindegewebe erfüllter Raum (d) mit Hämatonresten (c), Cholesterinkristallen (f); g nekrotische Reste alten normalen lamellären Knochen; h primitiver Knochen des Skleroseherdes; i lamellärer Knochen des Skleroseherdes mit zahllosen für Bindegewebe und Gefäße ausgesparten Räumen (k).
13 $\frac{1}{2}$ -fache Vergr.

Dieses Bindegewebe beherbergt aber in sich auch noch ansehnliche, unregelmäßige, nicht zusammenhängende, meist nekrotische Knochen-

reste (Abb. 10g) von so vollendet lamellärem Aufbau, daß die Annahme berechtigt erscheint, dies seien Überbleibsel des ursprünglichen normalen Schädeldachs, welches aber im übrigen im Anschluß an die Blutung dem Abbau verfallen ist, während das sklerotische Knochengewebe ringsherum (Abb. 10i) erst im Gefolge der Hämatomheilung, sozusagen als knöcherne Abkapselung, aufgebaut wurde. In diesem neuen sklerotischen Knochengewebe ebenfalls lacunäre Reste ursprünglichen lamellären Knochengewebes eingeschlossen. Auf der Grundlage des aus Hämatomorganisation entstandenen Bindegewebes ist offenbar als allererster Versuch neuer Knochenbildung ein höchst primitives Knochengewebe durch isoliertes Auftreten und späteres Verschmelzen von Kalkkörnchen im Bindegewebe entstanden.

Diese nicht zusammenhängenden, *höchst primitiven*, derzeit durchwegs nekrotischen Knochenbälkchen (Abb. 10h) dunkelblau fleckig gefärbt, ihre zahlreichen unregelmäßigen leeren Zellhöhlen vielfach breit miteinander verbunden und auch *Sharpeysche Fasern* reichlich und dicht. Durch die geschilderte Art des Kalkkörnchenansatzes entsteht eine sehr unregelmäßige Grenzscheide. Diese Bälkchen verbinden sich nur wenig mit dem sofort zu schildernden abkapselnden sklerotischen Knochengewebe oder liegen selten als lacunäre Einschlüsse in diesem. Das abkapselnde sklerotische Knochengewebe selbst dunkel blauviolett gefärbt und, weil viel später im Zuge der Hämatomheilung entstanden, auch wesentlich reifer gebaut als das eben geschilderte und obwohl lamellär, so doch im ganzen Aufbau stark von normalem Knochengewebe abweichend. Es ist dies ein überaus dichtes, Kittlinien führendes Knochengewebe (Abb. 10i), in dem sehr viele kleinste, mit Grenzscheide ausgekleidete Binnenräume (Abb. 10k) bald für ein Gefäßchen, bald für eine Spur Fasermark beim Anbau ausgespart worden sind. Die Begrenzung des gesamten Skleroseherdes gegen das Faser- und Fettmark führende porotische Knochengewebe geschieht in der gewöhnlichen Weise so, daß das Knochengewebe des Skleroseherdes in Form von lacunären Einschlüssen in die umliegenden Bälkchen sich verliert, ein Zeichen des konzentrischen Schwundes des Skleroseherdes durch Umbau.

Besprechung.

a) *Überblick des eigenen Falles.* Überblicken wir kurz unseren Fall, so handelt es sich um eine 72jährige Frau, die in jungen Jahren eine Kopfverletzung erlitten hat und jetzt wegen Otosklerose schwerhörig war. Ihre Kopfschmerzen hatten wohl in Kraniostenosis ihre Ursache, denn es fand sich bei der Leichenöffnung starke Elevation des Schädelsgrundes. Da der Schädelumfang in einem Jahr um 3 cm angewachsen ist, wurde klinisch *Paget* des Schädels angenommen, aber bei der Leichenöffnung zunächst nicht bestätigt, da das Schädeldach gar nicht oder nur wenig verdickt war und bloß Blutüberfüllung und Porose aufwies. Es war aber die Schädelveränderung auch nicht Teilerscheinung einer das ganze Skelet betreffenden Krankheit, das vielmehr nichts Auffälliges darbot, und ein herausgenommener Oberschenkelknochen zeigte eine ganz normale Sägefläche. Dies sei deshalb besonders hervorgehoben, weil Porose ein Zeichen der Ostitis fibrosa v. *Recklinghausen* ist, von der wir heute wissen,

daß sie Folge des von einem Epithelkörpergewächs ausgehenden Hyperparathyreoidismus ist und als solche unbedingt das *ganze* Skelet betreffen muß. Da dieses aber nicht beteiligt war, ist damit allein schon Ostitis fibrosa *v. Recklinghausen* ausgeschlossen. Die Flächenaufnahme des Schädeldaches ergab ein befremdliches und überraschendes Röntgenbild. Bis auf geringe normale Reste ist das ganze Schädeldach von sehr zahlreichen, rundlichen, dichtstehenden und verschmelzenden Poroseherden verschiedenster Schattierung eingenommen, wobei der jeweils hellere in den noch dichteren und ebenso in den normalen Knochen mit konvexem Kontur aktiv vordringt, was das Bild geballter Wolken ergibt. Es gibt im Schrifttum einen Fall (*Schellenberg*), bei dem offenbar diese runden Aufhellungsherde fälschlich für Luftblasen gehalten wurden, die aus der, wie angenommen zerstörten Stirnhöhle zwischen Dura und Schädeldach ausgetreten sein sollen.

Mikroskopisch sieht man die aktiv vordringenden Poroseherde scharf begrenzt, an ihrem Rande die normalen Tafeln und Diplöebälkchen plötzlich durch regen osteoclastischen Abbau wie bei osteoclastischen Metastasen aufhören, wonach sich aber das Schädeldach, doch in höchstgradiger Porose, wieder aufbaut, wobei die Tafeln äußerst dünn, porotisch sind oder ganz fehlen, dann bloß durch Bindegewebe ersetzt sind, die Diplöebälkchen überaus zart, spärlich, von einer Spur Bindegewebe begleitet. Dabei aller Knochen lamellär, frei von Mosaikstruktur, dem Umbau entsprechend Osteoid und Osteoclasten vorhanden, aber nur ganz mäßig, das *Knochenmark* nur in der schon genannten, kaum nennenswerten Ausdehnung faserig, sonst *durchwegs zellig* mit regellos verteilten Fettzellen; in das zellige Mark reichlich eingestreut eine nicht myeloische Zellart, wahrscheinlich gewucherte Reticulumzellen, welche wohl zusammen mit der Hyperämie jene Steigerung des Gewebsbinnendrucks herbeiführen, die zum Knochenabbau führt. Wie ein ganz fremdartiges Überbleibsel aus einer vergangenen Bauzeit muten mitten in der Porose kleine Eburneationsherde an. Das ganze geschilderte Porosebild hat mit *Paget* gar keine Ähnlichkeit. Bei diesem beginnt zwar auch die Veränderung mit osteoclastischem Abbau des normalen Knochens, aber dem Abbau folgt auf den Fuß der Anbau, der in Verbindung mit Abbau das allgemein bekannte Bild des *Paget*-Knochens hervorbringt, d. h. andauernd lebhaften An- und Abbau mit vielen Osteoclasten und Osteoblasten, Mosaikstruktur und sehr viel Fasermark. In unserem Falle aber verharret nach dem Abbau des normalen Knochens das Schädeldach lange im Zustande höchstgradiger Porose, wie das bei *Paget* sonst nicht vorkommt. Zu alledem spielt sich diese Porose in zahlreichen Herden ab, die regellos über das Schädeldach verteilt sind.

Diffus zwischen den genannten Poroseherden und im Gegensatz zu ihnen niemals scharf begrenzt und nirgends an normalen Knochen angrenzend finden sich überall weite *Gebiete*, die sich vor allem dadurch

auszeichnen, daß ihnen zelliges Mark fehlt, statt dessen *Faser- und Fettmark* vorliegt und auch das stets lamelläre Knochengewebe durch Umbau gänzlich vom normalen abweicht, trotz Wahrung des Aufbaues aus Tafeln und Diplöe. Die Tafeln sind nicht kompakt, sondern hochgradig porotisch, bestehen aus zarten, wenig zusammengesetzten Bälkchen, die entweder regellos im Fasermark eingestreut liegen oder, wie oft in der inneren Tafel, in vielen Lagen parallel übereinander, wobei sie von Fasermark eingehüllt werden, mit Fettmark zwischen den Fasermarkhüllen. Da die benachbarte Diplöe oft die gleiche „Aufblätterung“, die als für *Paget* der langen Röhrenknochen im Gegensatz zur Ostitis fibrosa kennzeichnend beschrieben wurde (*Schmorl* 1932), aufweist, ist die Grenze zwischen innerer Tafel und Diplöe oft nicht zu ziehen. Der Umbau ist in der inneren Tafel recht lebhaft bei verhältnismäßig wenig Osteoclasten, aber er ruht fast ganz in der äußeren Tafel, wo er ehemals rege war, wie die vielen Kitt- und Haltelinien zeigen, die ein der Mosaikstruktur ähnliches, aber nicht ganz gleiches Bild hervorbringen, während ein solches in der Diplöe ganz fehlt. Die Diplöe ist gewöhnlich dichter als in den Porosegebieten, selten hochgradig porotisch, so daß sie in ihrer ganzen Dicke bloß 2—3 große Markräume beherbergt. Der Umbau derzeit näher der inneren Tafel reger als näher der äußeren, darum Osteoclasten nicht selten, aber nicht im entferntesten so massenhaft wie bei *Paget*. Das Mengenverhältnis zwischen Faser- und Fettmark wechselt sehr. Das Fasermark kann sehr reichlich wie bei *Paget* und stark hyperämisch sein, hüllt die Knochenbälkchen ein und verbindet sie an den Unterbrechungsstellen, so ein Spongiosanetzwerk aufrecht erhaltend. Das Fettmark liegt dann zwischen den Fasermarkhüllen. Da die in Rede stehenden Gebiete nirgends an normalen Knochen grenzen, gehen sie auch nicht unmittelbar aus diesem durch Umbau hervor. Zuweilen vorhandene lacunäre Einschlüsse primitiven Knochengewebes zeigen vielmehr, daß hier ein ganz anderer Bauabschnitt vorangegangen ist, der durch Umbau zum heutigen Bilde fast spurlos verlorengegangen ist. Wohl aber grenzen die in Rede stehenden Gebiete sehr oft an die schon beschriebenen Poroseherde. Dann aber dringen letztere in erstere, wie in normalen Knochen, abbauend vor.

Auffallend von den Gebieten mit Faser- und Fettmark verschieden sind die ausgesprochenen *Herde* ohne Fettmark mit reinem, ödematösem, gefäßreichem *Fasermark*. Solche Herde sind regellos über das Schädeldach verteilt, halbkreisförmig, der Durchmesser mit der inneren Tafel zusammenfallend, die in den Herd einbezogen ist; der größte Herd 1,5 cm lang, dann mit seiner Kuppe die äußere Tafel berührend. Die nicht deutlich lamellären, sehr zahlreichen Bälkchen dünn, kurz, dicht und gleichmäßig verteilt, wenig zusammenhängend. Der Umbau lebhaft und obwohl der Anbau über den Abbau überwiegt, sind Osteoclasten reichlich, was schon an *Paget* erinnert. Die Grenze gegen die Poroseherde mit zelligem Mark

sehr scharf, gegen Gebiete mit Faser- und Fettmark unscharf, als ob sich die Fibroseherde nach dieser Richtung ausbreiten würden.

Ganz befremdlich sind kleine, scharf begrenzte *Skleroseherde*, die sich, regellos über das Schädeldach verteilt, manchmal gehäuft finden, stets der äußeren Tafel eng angeschlossen sind, aus primitivem Knochengewebe bestehen, im Profil eiförmig, im Röntgenbild dicht, ohne netzigen Bau sind. Sie bestehen aus dicken, dichten, ausgiebig zusammenhängenden Bälkchen mit kleinen, faserigen Markräumen. Das Knochengewebe primitiv, dunkelblauviolett, Kitt- und Haltelinien bald spärlich oder fehlend, d. h. der bisherige Umbau unbedeutend, bald zahlreich, d. h. der bisherige Umbau reichlicher. Hier und da ein lacunärer Einschuß aus lamellärem Knochen, wohl aus der Zeit, als der Schädel noch normal war. Derzeit aber geht, zentripetal fortschreitend, Ersatz des primitiven Knochens durch lamellären, d. h. Umbau vor sich, denn an der äußeren Peripherie verliert sich der primitive Knochen in Form lacunärer Einschlüsse in die lamellären Bälkchen der Gebiete mit Faser- und Fettmark hinein. Der bei dem Umbau entstehende neue lamelläre Knochen hat viele wirr angeordnete Kitt- und Haltelinien, also Mosaikstruktur, die an *Paget* erinnert. Bei diesem Umbau behält der lamelläre Knochen den sklerotischen Aufbau entweder bei oder wird porotisch, und der Herd als solcher bleibt scharf begrenzt, oder aber der Herd geht dabei als solcher verloren, und dann findet sich Diplöe an seiner Stelle; aber selbst dann noch verraten lacunäre Einschlüsse primitiven Knochens, daß hier eine andere Bauzeit vorangegangen ist. Daß die Skleroseherde einem früheren Bauabschnitt angehören, ist sicher, doch kann man den Werdegang derselben nicht mehr erkennen und ebensowenig, ob die Skleroseherde örtlich Reste eines diffus verbreiteten Zustandes sind oder ob sie immer nur örtliche waren, weil sie aus örtlichen Ursachen entstanden sind. Eine solche könnte z. B. ein Hämatom sein, denn im Inneren eines Skleroseherdes findet sich ein großer Raum von Bindegewebe eingenommen, das aus Organisation eines Hämatoms hervorging, aber in nichts an die „braunen Tumoren“ erinnerte, nekrotische Reste völlig normalen lamellären Knochens aus normaler Vorzeit des Schädels beherbergte, während der Skleroseherd als knöcherne Abkapselung der Blutung erscheint. Hier sieht man, daß der primitive Knochen auf der Grundlage dieses Bindegewebes entsteht, und zwar durch Auftreten isolierter, dann verschmelzender Kalkkörnchen in diesem.

Der Schädelgrund konnte nicht histologisch untersucht werden, aber seine Elevation und die klinisch festgestellte Otoklerose, zwei typische Folgen von *Paget* des Schädels, zeigen, daß er am Krankheitsvorgang teilnahm. Die bestehende Kraniostenosis wird durch Steigerung des Hirndrucks die Kopfschmerzen verursacht haben. Für gesteigerten Hirndruck spricht auch das Verhalten der Arteria meningea media. Durch ihr Angepreßtsein an den Knochen ist ihre Wand an der Berührungsstelle

mit ihm verdünnt, nekrotisch, in ganzer Dicke und nach Umbau zu Knochen mit dem Schädel verbunden. Bei späterer Versenkung des ganzen Gefäßes in den Knochen verfällt diese Wandstrecke dem Abbau. Die Wand gegenüber zeigt bloß Mediaverdünnung und Verkalkung der *Elastica interna* und der *Intima*. Die Kalkablagerung in eine Gefäßwand, die bis zur Nekrose geschädigt ist, ist an sich nicht verwunderlich, geschweige denn, wenn das Gefäß einem Knochen anliegt, in und um den wegen zeitweise gesteigerten Knochenabbaues die Gewebslymphe mit Kalk übersättigt sein dürfte. So findet sich Kalk auch in Knochenmarksschlagadern bei *Paget*, und *Frangenheim* erwähnt einen Fall *Kütschow* und *Walter*, bei dem Schlagaderverkalkung auf der Seite bestand, die von *Paget* befallen war und auf der anderen Seite fehlte, wo kein *Paget* bestand. Bei *Malum perforans* fand auch *Scaglietti* aus gleicher Ursache reichlich verkalkte Arterien trotz jugendlichen Alters.

Auf diese Schädigung der Duraschlagadern durch gesteigerten Hirndruck an ihrer Berührungsstelle mit dem Knochen hat *Erdheim* als erster hingewiesen. Er fand Atrophie, später Nekrose mit gänzlicher Resorption oder Verkalkung der *Media* und Abbau derselben durch Osteoclasten, während die *Intima* sich verdickt, schrumpft, die Lichtung einengt und die innere Grenzelastica stärker faltig macht. Später fand *Lauda* viel geringergradige Veränderungen auch ohne Hirndrucksteigerung im Alter.

b) Schrifttum. Wenn wir nunmehr daran gehen, unseren Fall in das einzureihen, was bisher im Schrifttum darüber enthalten ist, so ergeben sich dadurch die größten Schwierigkeiten, daß die bisherigen Beschreibungen viel zu ungenau sind, um einen sicheren Vergleich zu ermöglichen.

Am bemerkenswertesten, und zwar wegen des beobachteten Werdeganges ist der 60jährige Mann von *Eisler*, bei dem der Radius in seiner distalen Hälfte fleckig aufgehellte war und deshalb der Vorderarm im distalen Drittel einen pathologischen Bruch erlitt. Während die Callusheilung schlecht vor sich ging, aber schließlich bis zur Erlangung guter Funktion gediehen ist, hat sich ausschließlich im Radius die Atrophie noch wesentlich ausgedehnt und hat nach einigen Wochen begonnen, einem unter Verdichtung einhergehenden Umbau Platz zu machen, der nach einem Jahr zum typischen Bilde des *Paget* geführt hat. *Eisler* nimmt daher an, daß dem wohlbekannten *Paget*-Umbau eine diffuse Knochenatrophie vorangeht.

Die Ähnlichkeit mit unserem Falle besteht in der auch bei uns allerdings sehr lange zurückliegenden Verletzung, im Vorgehen von Porose und Erlangung eines *Paget*-Bildes im Verlaufe des späteren Umbaus.

Bemerkenswert ist auch die Angabe *Loosers*, daß zwar der *Paget*-Knochen für gewöhnlich verdickt und in seiner inneren Struktur vollständig umgebaut ist, daß aber ausnahmsweise bei geringerem oder nur örtlichem Befallensein der Knochen *nicht verdickt, aufgehellte* und umgebaut ist und daß im jüngeren Stadium der Knochen porös erscheint durch Überwiegen des Abbaues.

Später beschreibt *Schüller*, ebenfalls nur radiologisch, fünf Schädelfälle, denen es gemeinsam ist, daß scharf und bogenförmig, buchtig begrenzte Aufhellungsherde der Schädelsknochen sich fanden mit besonderer Bevorzugung der an die Basis angrenzenden Teile. Sonst Form und Größe des Schädels unverändert und nur einmal „basilare Impression“ wie bei *Paget*. Die Scheitelgegend blieb verschont; doch kann ein großer Teil des Schädeldaches befallen sein und lappige Inseln von

normaler Dichte können sich erhalten. Zweimal Kopfschmerzen angegeben. Das betroffene Alter, soweit angegeben, zwischen 45—54 Jahren. Von vorangegangenen Kopftrauma ist zwar nicht die Rede, doch handelt es sich in einem der Fälle um einen Berufsboxer. Einer dieser Fälle ergab nach *Sosmans* Mitteilung Knochenneubildung und -degeneration und Fehlen *Haversscher* Systeme wie bei *Paget*. Einblick in die Originalarbeit *Sosmans* leider unmöglich. *Schüller* selbst kann über die Natur der Erkrankung nichts Sicheres aussagen, denkt an eine dem *Paget* oder der Osteomalacie ähnliche Erkrankung oder aber an eine von einer Geschwulst ausgehende toxisch-chemische Einwirkung. Er nennt die Veränderung Osteoporosis circumscripta.

Auch hier finden sich Ähnlichkeiten und Unterschiede mit unserem eigenen Falle. Übereinstimmung besteht in den Aufhellungsherden, ihrer großen Ausdehnung, den Resten normalen Knochens, der Basilarimpression bei sonst normaler Schädelform. Bloß das Verschontbleiben der Scheitelgegend widerspricht unserem Fall. Die dürftigen histologischen Angaben widersprechen zumindest unseren Befunden nicht. An Osteomalacie kann man bei einer streng umschriebenen Knochenkrankheit nicht denken, da Osteomalacie das Skelet in allen seinen Teilen erfaßt. *Paget* hingegen ist eine örtliche Knochenkrankheit.

Die drei nächsten Schädelfälle stammen von *Weiß*. Alter: 48—66 Jahre. In den beiden ersten Fällen radiologisch typische *Paget*-Veränderung an mehreren anderen Stellen des Skelets, während im dritten Falle dies am Hinterhaupt feststellbar war. In einem Falle bestand Tympanie des Schädels, im zweiten Kopfschmerzen und im dritten leichte Hebung der Umrahmung des großen Hinterhauptslöches. Im dritten Falle am Schädel die innere Tafel in größerer Ausdehnung ergriffen als die äußere. Die radiologischen Schädelveränderungen, die für Osteoporosis circumscripta typischen, d. h. die Dicke unverändert, scharf begrenzte, hochgradig aufgehellte Herde, deren bedeutendes Wachstum bei dreijähriger Beobachtung in einem der Fälle beobachtet werden konnte. *Weiß* denkt an eine seltene *Paget*-Form, wie sie auch am Becken vorkommt. Gelegentlich des dritten Falles aber, bei dem er am Schädel einen allmählichen Übergang von Osteoporosis circumscripta des Stirnbereiches zum typischen *Paget*-Bild des Hinterhauptes sah, meint er, Osteoporosis circumscripta sei bloß ein Stadium des *Paget*. Keine mikroskopische Untersuchung.

Das Vorhandensein typischer *Paget*-Veränderungen an anderen Knochen oder sogar am Schädeldach selbst unterscheidet diese Fälle von dem unsrigen, aber die scharf begrenzten Aufhellungsherde, die Kopfschmerzen, die Hebung des Schädelgrundes, das stärkere Betroffensein der inneren Tafel stimmen mit unseren Befund überein.

Etwa gleichzeitig kommt *Meyer-Borstel* zur Annahme, Osteoporosis circumscripta sei bloß ein selten anzutreffendes, in Knochenabbau bestehendes Frühstadium von *Paget*, das er unter 12 Fällen dreimal am Schädel und anderen Knochen sah. Lues und Krebs zeitigen ähnliche Bilder. Keine mikroskopische Untersuchung.

Hier sei bemerkt, daß uns das mikroskopische Bild des Werdeganges des *Paget* vom ersten Beginn bis zur vollen Entwicklung bereits genau bekannt ist, daß natürlich der Ersatz des normalen Knochens durch den ganz anders beschaffenen *Paget*-Knochen mit einem gänzlichen Abbau des ersteren beginnen muß, daß dann aber diesem Abbau der Anbau des

andersartigen Knochens so rasch folgt, daß für Porose auf weite Flächen hin keine Möglichkeit gegeben ist. Ein lange verweilendes und große Gebiete einnehmendes Porostadium gehört somit keineswegs zum typischen Ablauf des *Paget*. Höchstens könnte es eine abweichende Form von *Paget* sein. Das alles gilt natürlich auch für den Fall *Eisler*.

Der jüngst beschriebene Fall von Osteoporosis circumscripta *Schellenbergs*: 40jähriger Mann, alle klinischen Zeichen einer Gehirngeschwulst, die auch anatomisch bestätigt wurde (Epithelcyste des Scheitel- und Hinterhauptlappens). Weil aber Stirnhöhlenentzündung bestand und radiologisch im Stirn- und Schläfenbereich eine diffuse, scharf begrenzte Aufhellung bei normaler Knochendicke bestand, wurde fälschlich Austritt von Luft aus der zerstörten Stirnhöhle in den Raum zwischen Dura und Knochen angenommen, deshalb operiert, wobei sich aber diese Annahme nicht bestätigte. Danach Tod. Ein Blick auf unser Röntgenbild (Abb. 1, 2) läßt die Annahme von runden Luftblasen verständlich erscheinen. Der Fall ist der bisher einzige auch anatomisch untersuchte. Äußere Tafel fehlt, innere nur in Resten erhalten, Diplöe fast den ganzen Knochen einnehmend, mit vermehrtem Blutgehalt, ihre größten Markräume in der Mitte, der lamelläre Aufbau viel unregelmäßiger, Kalkgehalt gering, Osteoclasten stellenweise keine Seltenheit, meist Osteoblastensäume; das Bindegewebe in den Markräumen enthält reichlich Rundzellen, was an Entzündung denken läßt, und mäßig viel Fettzellen. Im Quetschsaft massenhaft rote Blutkörperchen, mäßig viele Leukocyten in allen Zerfallsstufen, keine Blutbildungszellen, wohl aber größere Zellen mit eiförmigen Kernen. *Schellenberg* denkt an Ostitis fibrosa, ohne daß er sagen kann, ob die Untergruppe Osteomyelitis oder Ostitis deformans oder traumatische Folgeerscheinung usw. vorliegt; er nimmt mit *Meyer-Borstel* einen verhältnismäßig frischen Vorgang an. *Schellenberg* betont die praktische Wichtigkeit der Veränderung und wie ihre Unkenntnis verhängnisvolle Fehldiagnosen zeitigt.

Der histologische Befund ist durchaus nicht erschöpfend, er steht aber zumindest nicht in Widerspruch mit dem unserigen. Es fehlt das Eingehen auf das Röntgenbild und seine Erklärung aus dem mikroskopischen Befund. Die großen Zellen mit den eiförmigen Kernen im Quetschsaft sind wohl den von uns beschriebenen gleich, werden aber weiter gar nicht berücksichtigt. Seine Deutung der Krankheit konnte bei der Verwirrung der Begriffe Ostitis fibrosa und deformans nicht klar ausfallen.

Überblicken wir die eben genannten Fälle des Schrifttums, so gelangen wir zum Ergebnis, daß diese fast durchwegs bloß klinischen Fälle genau genug beschrieben worden sind, um sie mit großer Wahrscheinlichkeit alle wie unseren eigenen Fall zu ein und derselben Krankheit rechnen zu können. Die unbedingte Sicherheit ist aber nicht gegeben, und zwar wegen der fast stets fehlenden und, wo vorhanden, ungenügenden mikroskopischen Untersuchung. Die Möglichkeit, ein besseres Verständnis des ganzen Sachverhaltes zu bringen, hätten allerdings die Kliniker sehr wohl, und zwar durch die radiologische Verfolgung des Ablaufes der in Rede stehenden Erkrankung. Diese Möglichkeit besteht für den pathologischen Anatomen nicht, und die Kliniker sind diesbezüglich dem guten Beispiele *Eislers* und *Weiß* leider nicht gefolgt. Doch *Eisler* sah aus der Porose *Paget* entstehen. *Weiß* bloß das Porosegebiet größer werden.

Es wäre aber von größtem Nutzen, wenn dieser Mangel klinischerseits baldigst behoben werden würde. Allerdings steht das vom Kliniker erlangte Röntgenbild in bezug auf Klarheit hinter dem vom anatomischen Material erzielbaren weit zurück, was aber nur die klinische Aufnahmetechnik zu möglichster Vervollkommnung anregen sollte. So wie aber heute die Dinge stehen, kann man nur mit großer Wahrscheinlichkeit, aber nicht mit völliger Sicherheit annehmen, daß wir hier eine einheitliche und sich typisch wiederholende Krankheit vor uns haben.

c) *Ostitis fibrosa* oder *Ostitis deformans*. Bei der folgenden Betrachtung, bei der die Frage aufgeworfen wird, ob die in Rede stehende Schädel-erkrankung zur *Ostitis fibrosa* oder zur *Ostitis deformans* gehört, müssen wir von der mühevoll errungenen Grundtatsache ausgehen, daß die *Ostitis fibrosa Paget* eine örtliche, wenn auch manchmal multipel-örtliche Krankheit aus örtlicher, aber unbekannter Ursache ist, während die *Ostitis fibrosa v. Recklinghausen* das gesamte Skelet erfassen muß (*Looser, Schmorl* u. a.), weil sie die Folge eines von einem Epithelkörper tumor ausgehenden Hyperparathyreoidismus ist (*Mandl*). Trotz histologischer Ähnlichkeit sind beide wesensverschieden (*Schmorl* 1930). Daraus geht klar hervor, daß es die sooft behauptete „lokale Form“ der *Ostitis fibrosa* (unser Fall ist auch eine rein örtliche Erkrankung) nicht geben kann. Was aber als solche beschrieben worden ist, sind wohl tatsächlich Fälle einer örtlichen Knochenerkrankung, falsch ist nur ihre Deutung als *Ostitis fibrosa localisata*. Ein großer Teil dieser Fälle findet seine natürliche Erklärung durch folgende Überlegung. In einem von *Ostitis fibrosa* befallenen Skelet kommt es durch Hinzutreten rein örtlicher Gründe (Hämatom und anderes) zur Entwicklung von Knochen-cysten, was aber nicht unbedingt sein muß. In einem von *Ostitis fibrosa* freien, d. h. im allgemeinen normalen Skelet kann es aber aus entsprechenden örtlichen Gründen ebenfalls zur Bildung von Knochen-cysten kommen, was *Pommer* in einer klassischen Arbeit erwiesen hat. Man hat nun den Fehler begangen, solche Knochen-cysten im sonst normalen Skelet als lokale Form von *Ostitis fibrosa* aufzufassen. Das dürfen wir heute nicht mehr tun, denn dies widerspricht der Grundtatsache, daß *Ostitis fibrosa* das ganze Skelet erfassen muß. Aber wir verstehen auch heute, wo der wunde Punkt dieser irrigen Annahme liegt. Die Cysten sind nicht ein kardinales, *direkt* von der hyperparathyreoiden Kalkstoffwechselstörung abzuleitendes Symptom der *Ostitis fibrosa*, wie etwa die generelle Osteoporose dabei (*Looser*), sondern bloß eine sekundäre, durch Hinzutreten einer rein örtlichen Bedingung hervorgerufene Erscheinung, aus deren Vorhandensein es daher nicht erlaubt ist, *Ostitis fibrosa localisata* anzunehmen. Diese Annahme ist aber allgemein gemacht worden, und das haben wir nunmehr richtigzustellen. Dieser Standpunkt steht in vollster Übereinstimmung mit dem von *Looser* schon seit jeher vertretenen. Knochen-cysten in einem sonst normalen Skelet scheiden somit

aus der Ostitis fibrosa gänzlich aus, womit aber auch schon der *größte* Teil der „lokalen Form“ der Ostitis fibrosa ausscheidet. Aber noch nicht die ganze. Denn es finden sich auch Angaben über lokale Formen von Ostitis fibrosa *ohne Cysten*, die wir nunmehr betrachten wollen.

Hier halten wir uns am besten an *Franzenheims* Bericht 1926, wo er gerade am Schädel eine lokale Form der Ostitis fibrosa ohne Cysten unter dem Namen „umschriebene Osteodystrophia fibrosa des Schädels“ als einen Typus anführt. Sie kommt bei beiden Geschlechtern, meist im zweiten und dritten Jahrzehnt bei klinisch und radiologisch negativem übrigen Skelettbefund vor, beginnt oft in frühester Kindheit; die Schläfengegend wird zuerst und am stärksten betroffen, dann Scheitel, Stirn, Gesicht, Schädelgrund. Es können auch mehrere, nicht zusammenhängende Herde vorliegen. Trauma in der Vorgeschichte, Kopfschmerzen, Lähmung von Gehirnnerven, Glotzaugen, Stauungspapille kommen vor. Im Röntgenbild der Knochenschatten verdickt, unscharf, mit hellen und dunklen Stellen; Verwechslung mit Sarkom möglich. In einem Falle von *Konjetzny*, bei dem im 11jährigen Abstand zweimal Probeausschnitte gemacht wurden, ergab sich mikroskopisch das erstemal: Zellreiches Bindegewebe mit örtlich viel Riesenzellen, Osteoid, aber kein eigentliches Knochengewebe, das zweitemal: zellarmes Bindegewebe, Osteoidstreifen, stellenweise elfenbeinhartes, richtiges Knochengewebe in dicken Balken mit Fasermark in den kleinen Markräumen.

Aus diesem Bericht sind wir außerstande, uns über die Krankheit eine klare Vorstellung zu machen und zu entscheiden, ob unser eigener Fall hierher gehört, wiewohl das recht wahrscheinlich ist. Trotzdem aber ist aus den schon genannten Gründen so viel sicher, daß eine örtliche Form von Ostitis fibrosa, weil unmöglich, auch hier nicht vorliegen kann. Vielleicht aber Ostitis deformans *Paget*, die ja gerade örtlich auftritt; aber dann müßte das Bild sehr abweichend gewesen sein, wenn an *Paget* nicht gedacht worden war. Bei *Paget* pflegt das Schädeldach gleichmäßig und ganz diffus erkrankt zu sein, in unserem Falle aber war es *fleckweise ganz verschieden* betroffen und schon bei der Leichenöffnung *fleckig rot*. Tatsächlich fügt *Schmorl* (1932) zu den im Schrifttum bekannten Fällen noch einige weitere hinzu, in denen die Verteilung der *Paget*-Veränderung am Schädeldach sehr *ungleichmäßig* war, so *ein* großer Herd oder einige kleinere oder gar viele ganz kleine über den Schädel verstreut; aber das mikroskopische Bild war das für *Paget* ganz kennzeichnende, was man aber von unserem Falle nicht behaupten kann. So scheidet diese besondere Erscheinungsform des *Paget* aus, d. h. unser Fall gehört nicht hierher. Ferner berichtet *Schmorl* 1930 über fünf *Paget*-Fälle des Schädels mit *dunkelroten*, scharf begrenzten *Flecken* innen und außen am Schädel und gibt 1932 ein solches Bild wieder. Schon dieses zeigt, daß es mit unserem Falle, wo ja auch das pathologische Gebiet rot war, nichts zu tun hat; es handelt sich vielmehr nach *Schmorls* klarer Darstellung um eine an den hämorrhagischen Leberinfarkt erinnernde Veränderung, die er zweimal auch an sonst normalen Schädeln sah, die ausschließlich bei Herzkranken mit schwerer allgemeiner Stauung vorkommt und eine Kreislaufstörung unklarer Art darstellt, eine Stase, nicht Thrombose der Knochengefäße mit teilweiser Nekrose der Bälkchen, nicht aber des

Knochenmarkes. Also hat auch diese Infarzierung nichts mit unserem Falle zu tun.

Nach allem bisher aus dem Schrifttum Angeführten geht hervor, daß die von uns dargestellte Erkrankung des Schädeldaches wahrscheinlich, aber durchaus nicht sicher im Schrifttum unter verschiedenen Namen „umschriebene Osteodystrophia fibrosa“, „Osteoporosis circumscripta“ und vielleicht auch sonst noch beschrieben worden ist, aber eine Identifizierung ist nicht sicher durchführbar. Auch ist die Auffassung sehr verschieden gewesen, als lokale Ostitis fibrosa v. *Recklinghausen* (*Franzenheim*), als eine dem *Paget* oder der Osteomalacie ähnliche Erkrankung (*Schüller*), als seltene *Paget*-Form (*Weiß*), als ein bestimmtes Stadium von *Paget* (*Weiß*), als Frühstadium von *Paget* (*Eisler*, *Looser*, *Meyer-Borstel*), als Ostitis fibrosa in weiterem und unrichtigem Sinne, zu der Osteomyelitis, *Paget*, Traumafolge gehört, ohne Entscheidung der Untergruppe (*Schellenberg*).

d) *Deutung des eigenen Falles.* Unter solchen Umständen bleibt uns nichts anderes übrig, als an der Hand unseres eigenen Falles eine Deutung der Krankheit durchzuführen. Sie muß als eine in vielen Punkten vom gewöhnlichen Bilde abweichende Form von *Paget* des Schädels angesprochen werden. Schon das makroskopische Bild der gegen den normalen Knochen scharf bogenförmig begrenzten roten Poroseherde des gar nicht oder nur mäßig verdickten Schädels wich vom gewöhnlichen *Paget*-Bilde ab und schien der klinischen Diagnose *Paget* zu widersprechen. Diese andauernd aktiv mit scharfem Rande gegen den normalen Knochen fortschreitende Porose in runden Herden beherrscht einen sehr großen Teil der Gesamtveränderung. Der nach Zerstörung des alten Knochens sich neu aufbauende der Poroseherde hat mit seinen aufs äußerste verdünnten Tafeln und Diplöebälkchen in zelligem Mark nichts mit dem gewöhnlichen *Paget*-Bilde zu tun, obwohl Bindegewebe einen namhaften Bestandteil der äußerst dünnen Rinde bilden kann und auch die Diplöebälkchen in Spuren begleitet. Dem lamellären Knochen fehlt in diesen Poroseherden die Mosaikstruktur. Dank den Untersuchungen von *Freund*, *Schmorl*, *Looser* kennen wir heute den Werdegang des *Paget* genau und wissen, daß er mit einer osteoclastischen Zerstörung der alten Rinde und Spongiosa beginnt, der dann aber *sehr rasch* der Wiederaufbau des Knochens vom bekannten *Paget*-Typus folgt, während in unserem Falle zunächst auf lange Zeit hinaus, bei *Weiß* auf Jahre hinaus und auf große Flächen hin der Knochen im Zustand schwerster Porose verharret. Das widerspricht dem, was wir vom *Paget* wissen. *Eisler* hat das zum erstenmal radiologisch gesehen, aber das gewöhnliche Verhalten bei *Paget* ist das nicht. Darum ist es auch nicht richtig, wenn *Meyer-Borstel* von einem Frühstadium des *Paget* spricht. Beim gewöhnlichen *Paget* kommt kein solches Frühstadium vor. Und wenn wir unter solchen Umständen überhaupt noch von *Paget* sprechen wollen, dann muß es sich um eine abweichende, eine

porotische Form desselben handeln. Die Ursache für den als Schrittmacher des *Paget* auftretenden Knochenabbau ist nach *Looser* Entzündung, was *Schmorl* bestreitet; in unserem Falle geht der Knochenabbau wie bei osteoclastischem Krebs vor sich, wobei man aber anstatt dem nicht vorhandenen Geschwulstgewebe eine Knochenmarksveränderung antrifft, die in Blutüberfüllung und reichlichem Auftreten von nicht myeloischen sondern Retikulumzellen im zelligen Mark besteht, und man ist geneigt, darin die Ursache des sonst unverständlichen Knochenabbaues zu suchen. Vielleicht hat diese Zellart schon *Schellenberg* vorgelegen. Daß aber Reticulumzellwucherung im Knochenmark zu Knochenabbau führt, ist von den freilich etwas ganz anderes darstellenden Reticulosen bekannt und zwar solchen ohne Lipoidspeicherung (Humerus des Säuglings bei *Guizzetti*) als auch mit Lipoidspeicherung (z. B. Rippen, Schädel des Kindes bei *Schultz*, *Wernbter* und *Puhl*) bei der *Handschen* Krankheit. Nur der Vollständigkeit halber sei noch erwähnt, daß die fortschreitende Porose in unserem Falle nichts zu tun hat mit der progressiven Knochenatrophie von *Askanazy*, denn es fehlt die dissoziierende Resorption; die Bälkchen werden von ihrer dem Poroseherd zugekehrten Oberfläche aus angefressen.

Wesentlich dem *Paget*-Aufbau ähnlicher, aber nicht ganz gleich sind jene ebenfalls sehr weiten Gebiete, in denen das zellige Mark von Faser- und Fettmark ersetzt ist. Auch hier besteht im Vergleich mit dem normalen Knochen erhebliche Porose der Tafeln und Diplöe, aber meist keine so hochgradige, wie oben beschrieben, während bei gewöhnlichem *Paget* Porose zwar vorkommt, aber nicht so völlig vorherrscht. Bald überwiegt das Faser-, bald das Fettmark. Die Tafeln sind nicht kompakt, bestehen aus vielen lamellären Bälkchen, die ebenso wie in der Diplöe in Fasermark liegen oder von Fasermark umhüllt werden; dann liegt Fettmark dazwischen. In der inneren Tafel und der anstoßenden Diplöe sehr oft die für *Paget* typische „Aufblätterung“. Ein an Mosaikstruktur bloß erinnernder Aufbau nur in der äußeren Tafel, in der aber der Umbau derzeit ruht. In der inneren und in der ihr benachbarten Diplöe der Umbau recht lebhaft, aber verhältnismäßig wenig Osteoclasten, nicht im entferntesten an ihre große Zahl bei gewöhnlichem *Paget* heranreichend. Daß dieses recht unvollkommene und porotische *Paget*-Bild aus den Porosegebieten mit zelligem Mark hervorgeht, sieht man nirgends; zuweilen sich findende lacunäre Einschlüsse primitiven Knochens im sonst lamellären besagen aber, daß hier ein Bauabschnitt aus primitivem Knochen vorangegangen ist, der wir noch in den Skleroseherden begegnen, aber wegen weitgehenden Umbaus von ihr keine volle Vorstellung mehr gewinnen können. Noch am meisten gleichen dem *Paget*-Bau die beschriebenen Fibroseherde, wo zwar Mosaikstruktur fehlt, aber in reinem Fasermark dichtest dünne Bälkchen liegen mit so großem Osteoclastenreichtum wie bei *Paget*.

Den greifbarsten Rest einer ehemaligen Bauzeit mit vorherrschendem, primitivem Knochen stellen die beschriebenen Skleroseherde mit sehr verschiedenem Gehalt an Kitt- und Haltelinien dar. Ganz in derselben Weise, sogar in gleicher Lage und Verteilung kommen Skleroseherde bei gewöhnlichem *Paget*, und zwar gerade am Schädeldach vor und sind damit der wertvollste Beweis für die *Paget*-Natur unseres Falles. Genau wie bei gewöhnlichem *Paget* ruht auch hier im primitivem Knochen jeglicher Anbau, und bloß vom Rande der Herde her wird er auf dem Wege des Umbaues durch lamellären Knochen mit Mosaikstruktur fortschreitend ersetzt. Genau so hat das *Schmorl* bei *Paget* geschildert. Die Entstehung des primitiven Knochens auf der bindegewebigen Grundlage ist genau derselbe wie das bei *Paget* von *Freund*, *Schmorl*, *Looser* geschildert worden ist. Doch der ganze Werdegang der primitiv knöchernen Bauzeit ist wegen vorgeschrittenen Umbaues nicht mehr erkennbar. Seltene Einschlüsse schönsten lamellären Knochens im primitiven besagen, daß hier wahrscheinlich die ganz normale Vorzeit des Knochens vorangegangen ist. Sogar das von *Freund* bei *Paget* beschriebene Vordringen primitiven Knochens gegen das aus träger Hämatomorganisation hervorgegangene Schwielen Gewebe findet sich in unserem Falle und ließ daran denken, ob nicht solche örtliche Ursachen ein bloß örtliches Entstehen primitiv knöcherner Skleroseherde zur Folge haben. Doch beweisend ist das nicht; primitives Knochengewebe könnte ebenso gut seinerzeit ganz diffus verteilt gewesen sein.

Das Ergebnis unseres Vergleiches des gewöhnlichen *Paget*-Bildes mit unserem Fall ergibt somit, daß dieser Ostitis deformans *Paget* ist, aber eine abwegige, eine porotische Form derselben darstellt und nicht etwa ein Frühstadium des gewöhnlichen *Paget*-Bildes. Die Gesamterkrankung erweist sich sogar als so alt, daß wegen des mehrfachen Umbaues ein großer Teil der Vorgeschichte nicht mehr zu enträtseln war. Nicht zu entscheiden ist es aber, ob das mehrfach im Schrifttum angegebene Kopftrauma, das hier in der Jugend sich ereignet hat, mit der im Greisenalter vorgefundenen Veränderung in eine ursächliche Verbindung gebracht werden darf. Das vom gewöhnlichen *Paget*-Bild Abweichende unseres Falles ist der gesamte porotische Grundzug des *Paget*-Bildes selbst und das Hinzutreten einer herdförmigen, fortschreitenden Porose ohne *Paget*-Charakter, wie sie dem gewöhnlichen *Paget* fehlt. Wir haben also ebenso wie bei Rachitis und Osteomalacie auch bei der Ostitis deformans eine porotische Form zu verzeichnen, die gar nichts zu tun hat mit der durch die Filigransspongiosa (*Freund*) gekennzeichnete Porose gewöhnlicher *Paget*-Fälle, die *Schmorl* als sekundäre Folge von langer Bettlägerigkeit ansieht, was dann eine sekundäre Veränderung eines ursprünglich typischen *Paget*-Bildes wäre. Für unseren Schädel aber kann man das nicht annehmen, da das mikroskopische Bild ganz anders ist, man auch bei dem Schädel nicht gut von Inaktivität sprechen kann. Für *Paget*

spricht auch die klinisch festgestellte Tatsache, daß der Schädelumfang in einem Jahr um 3,3 cm gewachsen ist. Daher auch die klinische Diagnose *Paget*. Zum Schluß nahm der Umfang wieder um 8 mm ab. Die Berechnung ergibt, daß anatomisch eine Verdickung des Schädeldaches um 5 mm zu erwarten wäre, die am Ende auf 4 mm absank. Ungefähr stimmt das auch mit den erhobenen Dickenmaßen überein. Vielleicht ist die Krankheit gar nicht selten, aber nur wenig bekannt. Die ungenügende Kenntnis des absonderlichen Röntgenbildes kann Anlaß zu verhängnisvollen Irrtümern geben. Haben wir aber einmal erkannt, daß es sich um eine porotische *Paget*-Form handle, dann soll man keine eigenen Namen prägen, die dazu verleiten könnten, anzunehmen, daß hier eine neue, noch unbekannte Krankheit vorliegt, während wir es in Wirklichkeit bloß mit einer neuen Form einer wohlbekannten Krankheit zu tun haben. Zur möglichst baldigen Vervollständigung unserer Kenntnisse wäre es sehr erwünscht, wenn die Kliniker vorkommende Fälle radiologisch in ihrem Ablauf verfolgen und die Anatomen gründlichst durchuntersuchen würden.

e) *Werdegang des Paget*. Da wir uns einmal auf dem Gebiete der Ostitis deformans befinden, mögen noch einige neuere Einzelfragen besprochen werden, welche nicht allein unseren eigenen Fall, sondern das Gebiet des *Paget* im allgemeinen betreffen. Eine solche ist die hier schon berührte des Werdeganges der Veränderung. Ist ein Knochen in seiner Gesamtheit verändert, so eignet er sich zu solchen Untersuchungen nicht mehr, wohl aber wenn er, was durchaus keine Seltenheit ist, nur teilweise ergriffen ist, denn dann muß die Untersuchung der Übergangsstelle vom normalen zum krankhaft veränderten Knochen den Werdegang der Veränderung zeigen. Sonderbarerweise war erst vor ganz kurzer Zeit *Freund* der erste, der eine solche Untersuchung durchführte.

Freund (1929) fand, daß die erste Veränderung darin bestehe, daß an der Grenze gegen den normalen Knochen zuallererst in der Mitte der Dicke der Rinde und der Bälkchen von Osteoclasten besetzte lacunäre Resorptionsbuchten „mit bereits typischem, faserigem *Paget*-Mark“ auftreten. Von der Mitte aus wird die Zerstörung der Rinde erst gegen die periostale, dann gegen die endostale Fläche vervollständigt. In Rinde und Bälkchen werden, während dieser Abbau fortschreitet, stellenweise Osteoclasten von Osteoblasten abgelöst, und schon beginnt im Resorptionsraum der Anbau. Während zwischen den Bälkchen das Fettmark normal bleibt, führen die die Bälkchen aushöhlenden Resorptionsräume Fasermark. Indem sich der so einmal eingeleitete Umbau wiederholt, schwinden die letzten Reste alten Knochens, und an die Stelle der kompakten Rinde ist grobbalkige *Paget*-Spongiosa mit *Schmorls* Mosaikstruktur getreten, für die *Freund* als besonders kennzeichnend angibt, daß im Gegensatz zur normalen *Compacta* vollständige *Haverssche* Lamellensysteme fehlen und das Gewirr der Kitt- und Haltelinien durch ihre Dicke und besonders dunkle Blaufärbung stark hervortritt. Da der von *Paget* freie Knochenteil, in den hinein sich die eben geschilderte *Paget*-Veränderung ausbreitet, hochgradig atrophisch war, untersuchte *Freund* auch die zu dieser Atrophie gehörenden Veränderungen und fand, daß sie mit *Paget* nichts zu tun haben, vielmehr ganz mit den auch sonst

der Knochenatrophie zukommenden Veränderungen übereinstimmen, d. h. die Rindenatrophie ist exzentrisch, der Abbau erfolgt vom Endost aus und wo Resorptionsräume in der verdünnten Compacta auftreten, werden sie ganz wie bei normaler Compacta und im Gegensatz zum *Paget*-Umbau wieder von vollständigen *Havers*schen Lamellensystemen mit zentralem Gefäßkanal ausgefüllt, so daß eine besondere Aufmerksamkeit dazu gehört, alte und neue Lamellensysteme voneinander zu unterscheiden.

Auf der Pathologentagung gibt dann *Schmorl* (1930) an, die erste Veränderung bestehe in der Spongiosa im Auftreten einzelner Bälkchen mit Mosaikstruktur und Osteoclasten- und Osteoblastenbesatz bei normalem Knochenmark, während *Looser* als erstes an der Grenze gegen den normalen Knochen das Auftreten großer Resorptionsräume mit albuminösen und sehr wenig zelligem Exsudat bezeichnet, welches die Ursache des Abbaues ist. *Schmorl* bestreitet das Exsudat, gibt aber ebenfalls an, das erste sei osteoclastischer Abbau in *Havers*schen Kanälen, und führt das 1932 noch sehr viel genauer aus, nämlich wie dieser Abbau am fortschreitenden Rande, je näher dem *Paget*-Herd desto bedeutender wird. Er bestätigt damit den Befund von *Freund*, dessen Fall er aber wegen der gleichzeitigen Porose als nicht ganz einwandfrei hinstellt. Aber *Freund* selbst ist schon von vornherein einem solchen Einwand begegnet, indem er die auf die Porose fern vom *Paget*-Herd und die ganz anderen, auf *Paget* zu beziehenden und nur an seinem fortschreitenden Rande anzutreffenden Veränderungen scharf auseinanderhielt. Mit welchem Erfolge das zeigen *Schmorl*s Befunde selbst, die bestätigen, daß bei *Paget*, genau wie das *Freund* angibt, der Abbau in der Mitte der Rindendicke beginnt, bei Porose aber vom Endost ausgeht. Damit müssen *Schmorl*s Zweifel als behoben bezeichnet werden.

Ein wirklicher Unterschied zwischen den Angaben *Freunds* und *Schmorl*s besteht aber darin, daß jener schon in den ersten von Osteoclasten besetzten Resorptionsräumen das typische, faserige *Paget*-Mark vorfindet, während *Schmorl* in Übereinstimmung mit *M. B. Schmidt* das Fasermark sich erst zu einem späteren Zeitpunkte, also sekundär, und zwar aus mechanischen Gründen entwickeln sieht, womit er die Auffassung widerlegt, die bindegewebige Umwandlung des Markes sei die Ursache des *Paget*. Eine Wiederholung dieser Untersuchungen wird die Aufklärung bringen, doch wird besondere Aufmerksamkeit dazu gehören, denn *Schmorl* sagt, daß der Gefäßkanal, der zum Resorptionsraum wird, schon von Haus aus, also im normalen Zustand feinfaseriges Mark führt, das sekundär eben grobfaserig, d. h. vom *Paget*-Typus wird. Die späteren Stadien im Fortgang des *Paget* Umbaues hat *Schmorl* eingehender untersucht als *Freund* und damit unsere Kenntnisse sehr gefördert.

f) *Primitiver Knochen bei Paget*. Geflechtartiger oder im allgemeinen primitiver Knochen kann am Aufbau des *Paget*-Knochens einen namhaften Anteil haben. Das hat schon *Looser* an dichtsclerotischen Stellen gesehen und später Ersatz desselben durch lamellären Knochen. *Freund* sah, daß das äußere Drittel der Diaphyse aus solchem Knochen bestand, der sich auf der bindegewebigen Grundlage des *Paget*-Fasermarkes entwickelte. Das ist, wie unser eigener Fall zeigt, leicht zu verfolgen. Wo aber im Zuge des eingreifenden Umbaues zu lamellärem Knochen vom primitiven nur lacunäre Resteinschlüsse vorlagen, da ist die Vorgeschichte, die sich hier abgespielt hat, nicht mehr zu rekonstruieren, und *Freund* sagt: „Die

nähere Natur dieser Einschlüsse kann jedoch jetzt *nicht mehr* enträtselt werden.“ Das können wir aus der Erfahrung an unserem eigenen Falle nur bestätigen. Diese Entwicklung primitiven Knochens im *Paget*-Fasermark der Resorptionsräume bespricht 1930 in der Diskussion *Looser* und 1932 sehr eingehend *Schmorl*, der bei dieser Gelegenheit sagt, *Freund* habe schon den primitiven Knochen gesehen, „wußte seine Entstehung aber nicht zu deuten.“ Das ist ein Mißverständnis, denn die sehr klare Entstehung des primitiven Knochens auf bindegewebiger Grundlage konnte *Freund* natürlich nicht entgehen; was er aber nicht enträtseln konnte, ist die Natur des primitiven Knochens, wenn er nur noch in Form von Resteinschlüssen vorlag. Dann ist aber auch tatsächlich der ganze Sachverhalt *nicht mehr* klarzustellen. Vom weiteren Schicksal des primitiven Knochens berichtet *Looser* sowie *Schmorl* in der Aussprache 1930, daß er später durch lamellären Knochen mit Mosaikstruktur umgebaut wird, und 1932 geht *Schmorl* auf diesen Umbau sehr genau ein, den wir bei unserem eigenen Falle an unseren Skleroseherden nur bestätigen können. Diesen an sicheren *Paget*-Fällen erhobenen Befunden *Schmorls* namentlich am Schädel, was auch schon *M. B. Schmidt* sah, haben wir es zu verdanken, daß wir in unserem eigenen, zunächst unklaren Falle mit den gleichen Befunden schließlich die Sicherheit gewinnen konnten, daß es sich doch um einen, wenn auch besonderen *Paget*-Fall handle.

g) *Zusammengesetzte Balken*. Noch *Christeller* weist der progressiven Knochenatrophie *Askanazys* ihren Platz bei der reinen Osteoporose an und nicht bei der Osteodystrophia fibrosa, der sie aber nahestehen, von der sie sogar das Vorstadium sein soll. Sie beruht auf einer hochgradigen örtlichen Steigerung des Knochenabbaues in der Art, daß Resorptionsräume die Bälkchen aushöhlen. Das sind die ausgehöhlten oder ausgekehlten Bälkchen oder die dissezierende Resorption nach *v. Recklinghausen* und *L. Pick*, welche die progressive Knochenatrophie zur Osteodystrophia fibrosa rechnen. Dem schließt sich *Schmorl* (1926) voll an und begründet das mit vier Fällen von Osteodystrophia fibrosa, die mit hochgradiger Porose der genannten Art, mit Epithelkörpergeschwülsten, drei von ihnen mit „braunen Tumoren“, einhergingen. Es ist klar, daß diese vier Fälle, welche die Zugehörigkeit der progressiven Knochenatrophie zur Osteodystrophia fibrosa beweisen sollen, heute als Ostitis fibrosa generalisata *v. Recklinghausen* anzusprechen sind, was auch *Schmorl* selbst 1930 klar zum Ausdruck bringt, indem er die progressive Knochenatrophie als den Beginn der generalisierten Ostitis fibrosa bezeichnet. Man kann hier das Wort generalisiert ohne weiteres weglassen, da wir heute unter Ostitis fibrosa *v. Recklinghausen* eben nur eine das ganze Skelet betreffende Krankheit verstehen. Wir sagen ja auch nicht generalisierte Rachitis oder Osteomalacie, weil es sich von selbst versteht, daß sie generalisiert sind. Sehr mit Recht betont *Schmorl* schon 1926, daß ausgekehlte Bälkchen auch bei anderen Formen von Osteodystrophia fibrosa vorkommen.

So hat sie *Freund* (1930) in der Tat bei *Paget* unter dem Namen zusammengesetzte Bälkchen als gewöhnlich beschrieben. Ja er fand sogar, daß der erste Beginn des *Paget* in der Spongiosa in der Aushöhlung der Bälkchen besteht. Die zusammengesetzten Balken kommen aber auch bei anderen Gelegenheiten vor, worauf hier nicht näher einzugehen ist. Darauf wohl wird sich auch *Schmorls* Bemerkung beziehen, ausgekehlte Bälkchen allein seien noch kein Beweis für Osteodystrophia fibrosa. *Pommer* erklärt sich diese von ihm bei Osteomalacie angetroffenen Bilder lieber mit der Neigung der Röhrenbälkchen zur Phlegmasie als mit der Auskehlung.

Der bisherige Begriff der ausgehöhlten Bälkchen als disezierende *Zerstörung*, d. h. als eine besondere Art des Knochenabbaues ist zu eng, erweist sich daher als Hemmung für das Verständnis des ganzen Komplexes pathologischen Geschehens und muß somit zu dem ihm gebührenden Rang erweitert werden. Daß das ausgehöhlte Bälkchen eine Form des Abbaues ist, stimmt nämlich nur für den Beginn seiner Entstehung. Die Aushöhlung kann dann das Bälkchen in seiner ganzen Länge betreffen, so daß es, plastisch gedacht, ein im Fettmark liegendes, mit Fasermark ausgefülltes Knochenröhrchen darstellt. Auf die Aushöhlung antwortet das Röhrchen damit, daß es an seiner Außenfläche Knochen anzubauen beginnt, und zwar meist den schönsten lamellären Knochen, die Lamellen genau dem Bälkchen parallel. Ein andermal kann es mehr geflechtartiger Knochen sein. Damit vergrößert sich der Durchmesser des Hohlzylinders. Aber auch in der sich ständig erweiternden Höhle selbst beginnen schon sehr frühzeitig Anbauvorgänge, wobei nicht nur die lacunäre Innenfläche einen neuen Knochenüberzug bekommt, sondern mit der Zeit auch zarte Bälkchen in anscheinend regelloser Verbindung die fasermarkführende Höhlung des Zylinders durchziehen. Da, wie gesagt, dieser knochenbildende Anteil des gesamten Vorganges neben dem knochenabbauenden schon sehr frühzeitig einsetzt und in der für *Paget* typischen Weise auch weiterhin andauernd mit dem Abbau Hand in Hand geht, so kann man die Gesamterscheinung nicht eine besondere Art von Knochenabbau nennen. Das ist es, was wir zusammengesetzte Bälkchen nennen. Unter ständiger Beibehaltung des eben entworfenen Bauplanes geht dieser Vorgang weiter, immer größer wird der Durchmesser des Hohlzylinders, dessen Wände mehrfach fensterförmig durchbrochen werden können, immer weiter wird die Innenhöhle und immer reichhaltiger das sie einnehmende, in Fasermark untergebrachte Bälkchenwerk. Solche zusammengesetzte Balken können schließlich eine mächtige Dicke erreichen, fallen daher schon makroskopisch auf der Sägefläche als besonders dicke Spongiosabalken auf und erst bei der mikroskopischen Untersuchung zeigt es sich, daß es nicht einfache und bloß besonders dicke Spongiosabalken sind, sondern daß sie sich aus zahlreichen feineren Bälkchen zusammensetzen, daher der Name „zusammengesetzte“ Balken.

Diese haben oft einen wirr gewundenen Verlauf, ohne daß man eine trajektorielle Anordnung merkt, sind vielfach miteinander verbunden und geben in ihrer Gesamtheit eine an Knochengewebe bald sehr reiche, bald knochenarme, aber bindegewebsreiche Formation, deren mikroskopischer Gesamteindruck oft ganz verwirrend sein kann. Die Entwirrung ist aber leicht durchzuführen, wenn man die schon genannten zwei Tatsachen zur Orientierung verwendet. Wo Fettmark liegt, da ist stets der Zwischenraum zwischen zwei zusammengesetzten Balken, d. h. ein Ausläufer der großen Markhöhle oder, was dasselbe ist, der in seiner Gestalt stark veränderte, ehemalige normale Spongiosamarkraum; wo Fasermark liegt, da ist stets der von feinen Bälkchen durchzogene Binnenraum des Hohlzylinders. Wenn das den Hohlzylinder nach außen abschließende, prächtig parallellamelläre Randbälkchen wesentlich dicker ist als die Binnenbälkchen in der Zylinderhöhle, so ist die Orientierung selbst beim verwickelten Verlauf der zusammengesetzten Balken ganz leicht, denn dem Randbalken liegt außen Fettmark, innen Fasermark an. Dieses Verhalten verrät den eben geschilderten, absonderlichen Bauplan selbst da, wo man ihn auf den ersten Blick gar nicht vermuten würde, so z. B. in einer Abbildung, die *Schmorl* (1926) vom *Paget* gibt, eine dichte Masse dünner Bälkchen, aber an der Grenze gegen das normale Knochenmark normal gebaute Bälkchen ohne Mosaikstruktur, die mehrfach dicker sind als normal. Eine andere seiner Abbildungen bei hypostotischer Osteodystrophia fibrosa zeigt die prächtigsten zusammengesetzten Balken mit Fettmark zwischen ihnen und Fasermark in ihnen. Seine Abb. 2 wieder, die er als dissecierende Resorption bezeichnet, zeigt wieder das einfache Bild von noch schmalen zusammengesetzten Balken mit nichts als Fasermark in der Zylinderhöhle und Abschluß derselben durch parallele Randbälkchen. Daß aber diese Abb. 3 im Grunde genommen gar nichts anderes ist als die beiden erstgenannten, schon viel verwickelteren Bilder der Abb. 1 und 2 konnte *Schmorl* noch nicht ahnen, solange man die Erscheinung ausgehöhlte Bälkchen nannte und als besondere Form des Knochenabbaues ansah. Dies zeigt, welchen Fortschritt es bedeutet, die engen Begriffe ausgehöhlte Bälkchen, dissezierende Resorption und progressive Knochenatrophie durch den der zusammengesetzten Bälkchen zu ersetzen.

Bei einer solchen besonderen und auffallenden Einrichtung des pathologischen Knochens, wie es der zusammengesetzte Balken ist, wirft sich von selbst die Frage nach seiner statisch mechanischen Bedeutung auf. Der zusammengesetzte Balken ist im Knochen ein Baustein höherer Ordnung, der sich aus Bindegewebe und Knochengewebe in sehr verschiedenem Mengenverhältnis zusammensetzt, bei Überwiegen bald des einen, bald des anderen. Bei Zurücktreten des Knochengewebes ist es das Bindegewebe, welches die knöchernen Bestandteile dieses eigenartigen Bauelements erst zu einer statischen Einheit zusammenhält,

aber auch bei reichlichem Knochengewebe viel zur Gesamtfestigkeit des zusammengesetzten Balkens beiträgt. Wenn das Randbälkchen eine so unbedingt scharfe Scheide zwischen dem Fettmark außerhalb und dem Fasermark innerhalb des zusammengesetzten Balkens bildet, so besagt das, daß die statischen Verhältnisse außer- und innerhalb des letzteren ganz verschieden sein müssen. Die zusammengesetzten Balken verraten in ihrer gegenseitigen Anordnung keine trajektorielle Struktur, sie füllen den Raum im Spongiosabereiche in wirrer Anordnung, in der Rinde können sie parallel zueinander, also im Sinne der Aufblätterung angeordnet sein (*Freund*). Es geht aus dem inneren Aufbau des zusammengesetzten Balkens klar hervor, daß er der Biegung und auch sonstiger Deformierung besonders gut fähig ist, er ist an bedeutende Deformierbarkeit angepaßt, ganz der Tatsache entsprechend, daß der ganze Knochen durch diese oder jene Krankheit an Steifheit verloren hat. Das ist eine mit Rücksicht auf die Sicherheit des Balkens zweckmäßige, mit Rücksicht auf die Formerhaltung des ganzen Knochens un Zweckmäßige Einrichtung, also das Pathologische dieser ganzen Erscheinung die durchaus nicht bei jeder Art von Schwächung des Knochens zustande kommt. Denn bei der Altersporose bleibt der Grundtypus des normalen Knochenaufbaues gewahrt und der trajektorielle Bau tritt sogar besser hervor als unter normalen Umständen. Will man die Frage entscheiden, welche von diesen beiden Arten der Reaktion des Knochens die zweckmäßigere ist, so ist man von vornherein geneigt, dem Vorgang bei der Porose den Vorzug zu geben. Aber die Praxis zeigt, daß porotische Knochen überaus häufig brechen, der *Paget*-Knochen hinwieder verbiegt sich sehr viel häufiger, als er bricht, während der altersporotische Knochen mit seinen auf Steifheit berechneten Trajektorien sich nicht verbiegt. Die Frage Biegen oder Brechen wird je nach dem verschiedenen inneren Aufbau des Knochens verschieden beantwortet.

h) Periostbeteiligung bei Paget. Es ist ein besonderes Kennzeichen des *Paget*, daß der Knochen verdickt ist. Eine Knochenverdickung kann unmöglich anders als durch periostales Wachstum erfolgen, denn interstitielles Wachstum ist beim Knochen, im Gegensatz zu Weichgeweben, unmöglich. Diese beiden Tatsachen ergeben nach den einfachsten Gesetzen der Logik, daß die Verdickung des *Paget*-Knochens nur auf periostaler Verdickung beruhen kann. Aber „bisher galt es als Dogma, daß bei der *Pagetschen* Erkrankung das Periost unbeteiligt sei“, sagt 1932 *Schmorl*, nachdem *Freund* (1929) nicht nur durch die einfache logische Überlegung sondern auch durch die mikroskopische Untersuchung das Unrichtige dieses Dogmas bewiesen hatte. Daß aber diese einfache Tatsache so lange den Radiologen und Histologen entgehen konnte, erklärt sich damit, daß zwar die Gesamtleistung der periostalen Knochenauflagerung bei einem stark verdickten Femurschaft wie bei *Freund* sehr erheblich ist, man aber jeweils bloß einen sehr kleinen, nämlich den jüngsten Teil dieser

Auflagerung tatsächlich sehen kann, da ihre nur etwas älteren Schichten im Rahmen der dieser Krankheit eigenen, eingreifenden Umbauvorgänge schon längst von *Paget*-Knochen ersetzt und so unerkennbar geworden sind. Dieser Umbau folgt der periostalen Auflagerung sozusagen auf den Fuß. Was man von ihr zu sehen bekommt, ist eine parallel zur Oberfläche geschichtete, wie die parallelen Haltelinien zeigen, in Schüben sich aufbauende Auflagerung mit Osteoid an der freien Oberfläche, was etwa an die äußeren Generallamellen erinnert. Doch ist das in Wirklichkeit eine pathologische periostale Knochenauflagerung, die damit der Definition eines Osteophyts entspricht. Als eine seltene Ausnahmeerscheinung beschreibt *Freund* auch noch die parostale Knochenanlagerung, wo bei senil leistungsunfähig gewordenem Periost das extraperiostale Gewebe an seiner Statt die knochenbildende Funktion übernimmt.

Nachdem *Schmorl* schon 1930 diese Beteiligung des Periostes bei *Paget* bestätigt hatte, kommt er 1932 noch einmal ausführlich auf diesen Gegenstand zurück. Zwar ist ihm die parostale Knochenbildung nicht begegnet, wohl aber die periostale, bei der er zwei Formen unterscheidet. Die eine von *Freund* als gewöhnliche Form bezeichnete, bestätigt er in allen Einzelheiten und trotzdem hat er Bedenken, da *Freunds* Material nicht rein war. Dies Bedenken ist aber ganz leicht aus der Welt zu schaffen. Das, was bei *Freund* neben *Paget* bestand, war Knochenatrophie. Nun macht Knochenatrophie kein Osteophyt und dieses fehlte auch in der Tat, wo der Knochen bloß atrophisch, aber von *Paget* frei war, war hingegen vorhanden, wo *Paget* bestand, wo also der Schaft verdickt war, wo somit das Osteophyt schon eine logische Forderung war, und endlich sind *Schmorls* Befunde bei *Paget* ohne Porose ganz dieselben. Ferner bezeichnet *Schmorl* die periostale Wucherung bei *Freund* als gering. Es ist aber oben ausgeführt, daß die Gesamtleistung des Periostes bei der erheblichen Verdickung des Schaftes sehr erheblich gewesen sein muß, bloß was man davon im Augenblick noch sah, war gering, denn alles andere ist durch *Paget*-Umbau spurlos geschwunden. Daß dieser Umstand die jeweils erkennbare Knochenauflagerung als nur recht gering erscheinen läßt, weiß *Schmorl* natürlich sehr wohl, denn er leitet davon in Übereinstimmung mit *Freund* die merkwürdige Tatsache ab, daß die ganze Periostbeteiligung bisher der Beobachtung entgangen war. Wenn die Gesamterkrankung zum Stillstand kommt, wird selbst dieses geringe Osteophyt verschwinden, weil es ganz dem *Paget*-Umbau verfallen wird, ohne daß neue periostale Auflagerung hinzukommt. Ja es wird selbst periostaler Abbau einsetzen und den zu dick gewordenen Knochen in dem Maße verschmächtigen, als bei der Heilung des *Paget* der innere Knochenaufbau sich wieder verfestigt. So wird also diese an die äußeren Generallamellen erinnernde Art des Osteophyts stets unbedeutend sein, freilich in verschiedenem Grade und unter Umständen sogar ganz fehlen.

Sehr bedeutend ist aber die andere Form von Osteophyt, die *Schmorl* zu der von *Freund* beschriebenen neu hinzufügt, die die sehr ansehnliche Dicke von 5—6 mm erreicht, die er als die häufigere bezeichnet und die allein er aus einem nicht ersichtlichen Grunde Osteophyt nennt. Nach den Abbildungen besteht dieses Osteophyt aus primitivem, kompaktem Knochen, ist etwa strahlig von Gefäßen durchzogen und führt in der Tiefe Resorptionsräume. Trotz seiner Mächtigkeit ist dieses Osteophyt nur selten makroskopisch oder radiologisch sichtbar. Diese Form erfordert unbedingt eine Aufklärung durch weitere Untersuchungen. Ein so mächtiges Osteophyt setzt voraus, daß hier das Periost lange und in einem von Abbau nicht unterbrochenen Zuge Knochenanbau betrieb, was wir von der Rachitis etwa, aber nicht von dem Knochenproteus *Paget* erwarten würden. Ferner erscheint es bei der heutigen Vervollkommenung der Technik und Diagnostik des Radiologen, der oft schon erstaunlich geringe Osteophyten wahrnimmt, sehr schwer verständlich, wie ihm bisher solche verhältnismäßig mächtige periostale Auflagerung bei den zahllosen *Paget*-Bildern entgangen sein können. Hier muß weitere Forschung die Klärung bringen.

Zusammenfassung.

An der Hand eines genau untersuchten Falles wird gezeigt, daß es von der Ostitis deformans *Paget* eine porotische Form gibt, welche auch radiologisch ein vom gewöhnlichen *Paget*-Bild so gänzlich abweichendes Bild gibt, daß in Unkenntnis dieser besonderen Form grobe Irrtümer entstehen können. Vom porotischen Zustand der in der Art des *Paget* veränderten Knochens abgesehen steht im Vordergrund der Erscheinung eine multiple, herdförmige, fortschreitende, dauerhafte Porose, die der gewöhnlichen Ostitis deformans fremd ist und radiologisch das Bild geballter Wolken zeitigt. Die Krankheit scheint die Schädelknochen besonders zu bevorzugen. Der Werdegang der Knochenveränderung bei *Paget*, sowie das Vorkommen primitiven Knochengewebes, „zusammengesetzter“ Balken und periostalen Dickenwachstums bei *Paget* werden näher beleuchtet.

Schrifttum.

Christeller: Referat über die Osteodystrophia fibrosa. 21. Tagg dtsch. path. Ges. 1926, S. 7. — *Eisler*: Ein seltener Fall von *Pagetscher* Erkrankung. Fortschr. Röntgenstr. **29** (1922). — *Erdheim*: Über die Folgen gesteigerten Hirndruckes. Jb. Psychiatr. **39** (1919). — *Frangenheim*: Korreferat über die Klinik der Osteodystrophia fibrosa. Verh. dtsch. path. Ges. **1926**, 49. — *Freund*: Zur Frage der Ostitis deformans *Paget*. Virchows Arch. **274** (1930). — *H. U. Guizetti*, Virchows Arch. **282** (1931). — *Kollert* u. *Rezek*: Beitrag zur Histologie der Saponinvergiftung. Virchows Arch. **262** (1926). — *Lauda*: Physiologische Druckschädigungen und Arteriosklerose der duralen Gefäße. Beitr. path. Anat. **68**. — *Looser*: Über Ostitis deformans und

mit ihr angeblich und wirklich verwandte Knochenveränderungen. Schweiz. med. Wschr. **56** (1926). — Zur Pathogenese der Ostitis fibrosa von *Recklinghausen*. 21. Tagg dtsch. path. Ges. 1926, S. 91. — *Meyer-Borstel*: Die circumscripte Osteoporose des Schädels als Frühstadium der *Pagetschen* Erkrankung. Fortschr. Röntgenstr. **42** (1930). — *Schellenberg*: Osteoporosis circumscripta des Schädels. Frankf. Z. Path. **41** (1931). — *Schmorl*: Zur Kenntnis der Ostitis fibrosa. 21. Tagg dtsch. path. Ges. 1926, S. 71. — Zur Kenntnis der Ostitis deformans *Paget*. 25. Tagg dtsch. path. Ges. 1930, S. 25. — Über Ostitis deformans *Paget*. Virchows Arch. **283** (1932). — *Schüller*: Bericht über Krankheitsfälle und Behandlungsverfahren. Med. Klin. **25** (1929). — *Schultz, Werbter und Puhl*: Virchows Arch. **252** (1924). — *Sosman*: Radiology as aid in the diagnosis of skull and intracranial lesions. Radiology **9** (1927). — *Weiß*: Die Osteoporosis circumscripta *Schüller*. Fortschr. Röntgenstr. **41** (1930). — Die Osteoporosis circumscripta *Schüller*. Fortschr. Röntgenstr. **42** (1930).

Während der Drucklegung erschienen:

Fernando Rietti: Contributo alla studio dell'osteoporosi circonscritta del cranio. Estratto de Minerva Medica, Jg. 23, Vol. 2, Nr. 37, 15. Sept. 1932.