

(Aus der Ohr-Nasen-Halsabteilung der allgemeinen Poliklinik in Wien [Vorstand:
Dozent Dr. H. Brunner].)

Zur Kenntnis der Ostitis deformans (Paget) der Schädelbasis.

I. Das Schläfenbein.

Von

Hans Brunner und Eugen Grabscheid.

Mit 14 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 11. Juni 1936.)

Die Ostitis deformans des Schläfenbeines ist eine relativ häufige Erkrankung. Seit der 1917 erfolgten erstmaligen Beschreibung durch *O. Mayer* wurde eine diesbezügliche Kasuistik durch die Beiträge von *Nager, Brunner, Fischer, Brunner, Weber, Meyer* und *Nager, Wilson* und *Anson* in genügendem Umfange geschaffen. Um so mehr muß es wundernehmen, daß die zahlreichen, in jüngster Zeit erschienenen Arbeiten bedeutender Pathologen über Ostitis deformans (*Freund, Schmorl, Pines, Erdheim*) von den Ergebnissen der erwähnten Untersuchungen nicht die geringste Notiz nehmen. Das gilt zum großen Teil auch für das Referat von *Michaelis*, in dem von den Ohrsymptomen bei *Paget* überhaupt nicht die Rede ist. Indessen kann man sogar in diesen Arbeiten die merkwürdige Behauptung lesen, daß eine typische Folgeerscheinung des *Paget* die Otosklerose sei, eine Behauptung, die in dieser Form ausgedrückt, sicher nicht richtig ist.

Wenn nun im folgenden ein neuer Fall von *Paget* des Schläfenbeines beschrieben werden soll, so bezweckt dies nicht eine Vermehrung der Kasuistik, wir haben vielmehr von 3 Fällen von *Paget*, die in jüngster Zeit zu den 2 alten Fällen unserer Sammlung hinzugekommen sind, den unten zu beschreibenden Fall aus folgenden Gründen ausgewählt: erstens finden sich in diesem Falle Veränderungen im Schläfenbeine, die, wie wir glauben, bis jetzt noch nicht beschrieben worden sind, und zweitens hatten wir Gelegenheit, in diesem Falle außer den Schläfenbeinen auch die vordere Schädelgrube zu untersuchen, deren Beschreibung in einer zweiten Mitteilung erfolgen soll. Der Fall ist in Kürze folgender:

K. B., 68 Jahre alt. Die Patientin, die sonst stets gesund war, erkrankte plötzlich an heftigen Anfällen von Drehschwindel, Erbrechen, Ohrensausen und plötzlicher Herabsetzung des Hörvermögens auf beiden Seiten. Diese Symptome veranlaßten den praktischen Arzt zu der Diagnose einer „*Meniereschen Erkrankung*“. Ein genauer Ohrbefund wurde nicht erhoben. Die Lumbalpunktion ergab einen positiven Wassermann. 2 Wochen später traten Verwirrtheitszustände auf und in diesem Zustande starb die Patientin nach 4 Tagen.

Aus der gerichtlichen *Obduktion* seien folgende Befunde hervorgehoben: Weibliche Leiche, 154 cm lang, 60 kg schwer, mit grazilem Knochenbau, mäßig guter Muskelbildung, knapp ernährt. Die Sehlöcher sind auffallend eng. Das Schädeldach ist außerordentlich dick, im Stirnbereiche bis zu 3 cm, im Hinterhauptsbereiche bis zu 1 cm. Der Schädelknochen ist etwas weicher, läßt sich fast schneiden (Ostitis deformans crani). Die harte Hirnhaut ist glatt, glänzend, enthält etwas flüssiges Blut in den Blutleitern. An der Innenfläche der harten Hirnhaut finden sich über der Wölbung und im Bereich der vorderen und hinteren Schädelgruben feine, dünne, spinnwebartige Auflagerungen von braunroter Farbe. Das Gehirn ohne auffallenden Geruch, etwas blutreich, feucht. Die Kammern eng, die Windungen flach. Die Gefäße an der Hirnbasis sind geschlängelt und enthalten reichliche gelbfleckige Wandeinlagerungen. Die Schilddrüse entsprechend groß, grobkörnig, graurot. Das Herz ist vergrößert, die linke Kammerwand erheblich verdickt. Das Herzfleisch graurot, etwas schlaff. Die Muskelbälkchen abgeflacht; auf Flachschnitten finden sich namentlich im Bereich der hinteren Kammerwand unregelmäßig begrenzte grauweiße Herde. Die Kranzgefäße sind geschlängelt und durch Kalkeinlagerungen in starre, stellenweise fast undurchgängige Röhrchen umgewandelt. Die Klappen sind zart und schlüssig. Die Körperschlagader zeigt in ihrem ganzen Verlaufe sehr reichlich beetartig erhabene, verkalkte Einlagerungen, so daß sie in ein fast starres Rohr umgewandelt ist (Mesaortitis luetica). Die Abgangsstellen der Kranzgefäße sind frei, während die der Halsgefäße sichtlich eingeeinigt sind. Am Aortenbogen findet sich entsprechend der Kuppe eine kirschengröße Ausbuchtung. Die Ränder dieser Ausbuchtung zeigen leichte porzellanartige Verdickung. Stauungsleber. Arteriosklerotische Schrumpfniere. Es wurden sowohl die Schläfenbeine als auch die vordere Schädelgrube mikroskopisch untersucht.

I. Felsenbeinspitze. Periostale Innenohrkapsel.

Die medial liegende Felsenbeinspitze zeigt einen einfachen Bau. Wir können hier eine zentrale Markhöhle erkennen, die im Querschnitte nach vorne, hinten und unten vom kompakten Knochen (Knochenrinde) begrenzt wird. Lateralwärts werden die Verhältnisse dadurch komplizierter, daß inmitten der zentralen Markhöhle die kompakte Schneckenkapsel erscheint, die in eine innige knöcherne Verbindung mit der hinteren Pyramidenfläche und dem Carotiskanale tritt und so den einheitlichen zentralen Markraum in einen vorderen (und oberen) und einen hinteren (und unteren) Markraum unterteilt, welche die knöcherne Schneckenkapsel umgreifen und an der lateralen Fläche der Pyramide, also im Bereich des Promontoriums, zusammenfließen. Kommt man nun noch weiter lateralwärts bis etwa in die Gegend des Vestibulums, so bleiben von den Markräumen nur einzelne mikroskopisch erkennbare Inselchen zurück, wobei der vordere Markraum vorwiegend durch pneumatische Zellen verdrängt wird.

Der große Markraum der Felsenbeinspitze (Abb. 1) wird vorwiegend von einem zelligen Marke ausgefüllt, in das nur wenige Fettzellen eingestreut sind. Nur gegen die vordere Pyramidenfläche (*V Py* in Abb. 1) und gegen die obere Pyramidenkante (*Fossa subarcuata*) zu geht das zellig-fettige Mark in reines Fettmark über. Weiter finden wir hier stark gefüllte Gefäße, freie Blutungen jüngeren und älteren Datums, Pigment; insbesondere fallen breite, höchst zartwandige Gefäße auf, welche dem Knochen des carotischen Kanales anliegen. Schließlich sehen wir in dem Marke einige spärliche, zarte Knochenbälkchen, die regellos verstreut im Marke liegen (Abb. 1). Diese Bälkchen zeigen zum Teil einen vollkommen normalen Bau; sie bestehen aus parallel-lamellärem oder geflechtartigem Knochen, der an seiner Oberfläche mit einer feinen, blauen Grenzscheide abschließt und von einem feinen, kaum sichtbaren Endoste bedeckt ist. Hier und da werden diese Bälkchen von ein oder zwei blauen appositionellen Haltelinien durchzogen, wobei es aber

auffällt, daß diese Haltelinien (Halteflächen) im quergetroffenen Bälkchen meist nicht die ganze Zirkumferenz des Bälkchens umkreisen, sondern nur in Form eines Halbkreises erscheinen. Wir müssen daraus schließen, daß der durch Bindegewebsverknöcherung entstandene Grundstock des Bälkchens nicht in seiner ganzen Zirkumferenz, sondern nur an einem Teile seiner Oberfläche durch eine träge, in Schüben erfolgende Knochenapposition an Dicke zugenommen hat.

Ganz im Gegensatte hiezu zeigen andere Bälkchen bereits den typischen Pagetumbau. In diesen Fällen finden wir zunächst ausnahmslos eine *beindrückliche*

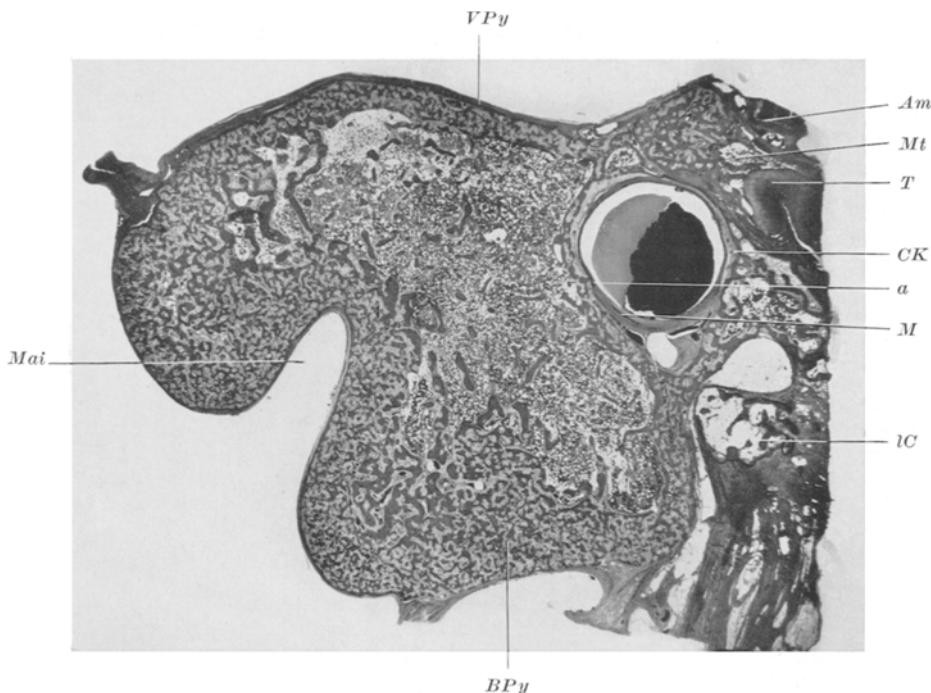


Abb. 1. Schnitt durch die Felsenbeinspitze. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. *V Py* Vordere Pyramidenfläche, *CK* carotischer Kanal, *Mai* innerer Gehörgang, *B Py* Basis der Pyramide, *M* Media der *A. carotis* (zum größten Teil verkalkt), *T* Tuba Eustachii, *Mt* *M. tensor tympani*, *Am* *A. meningea media*, *l C* laterale Wand des carotischen Kanals im Flachschnitt. Bei *a* wächst der Pagetknochen in die Adventitia der *A. carotis*.

Verdickung des Endostes, die manchmal auch ohne die typischen Zeichen des Knochenumbau zu sehen ist, und zwar unabhängig davon, ob das Bälkchen im Fettmarke oder im gemischten Marke liegt. An diesen Stellen der Endostverdickung kommt es nun zum lakunären Knochenabbau, der in der Regel (am längs getroffenen Bälkchen) nur auf einer Seite des Bälkchens festzustellen ist (K. in Abb. 4) und, wie dies schon wiederholt hervorgehoben wurde, niemals einen (längsgetroffenen) Lamellenzug im ganzen ergreift. Der gegenüberliegende Rand des Bälkchens zeigt meist ein vollkommen normales Verhalten. In typischer Weise werden nun die ausgegrabenen Lakunen wieder mit Knochen ausgefüllt, der wieder umgebaut wird, so daß schließlich die charakteristische Mosaikstruktur resultiert. Das Endost, das diese „Mosaikbälkchen“ umgibt, ist meist verdickt. Eine bestimmte Lagerung der normalen und umgebauten Knochenbälkchen läßt sich nicht feststellen.

Gegen die Rinde grenzt sich der zentrale Markraum in verschiedener Weise ab (Abb. 1). Sehr scharf ist diese Grenze sowohl gegen die vordere Pyramidenfläche (*V Py* in Abb. 1) als auch gegen den knöchernen Carotiskanal (*CK* in Abb. 1), während sich der Markraum mit einem vorwiegend aus Fettmark bestehenden Zipfel in den Winkel zwischen vorderer Pyramidenfläche und oberer Wand des Carotiskanales vorschiebt und bis zur Tube reicht. Wir finden an den beiden erwähnten Flächen ein stark verdicktes Endost (Abb. 1 und *E* in Abb. 4), das ziemlich geradlinig über die in Pagetspongiosa umgewandelte Rinde hinwegzieht. Nur selten geht von diesen Flächen ein Spongiosabalkchen ab, das sich in den zentralen Markraum ausdehnt, und ebenso selten sehen wir einen Zipfel des gemischten Markes in die Markräume dieser beiden Knochenplatten hineinragen. An diesen beiden Flächen gewinnt man tatsächlich den Eindruck, daß sich das zentrale Mark so verhält, „als wenn es der am Endost und Knochen ablaufende Prozeß gar nichts anginge“ (*Askanazy*).

Ganz anders liegen die Verhältnisse bezüglich der hinteren und unteren Wand (*Mai* und *BP* in Abb. 1). Hier ist die Begrenzung des zentralen Markraumes vollkommen unscharf. Zahlreiche verzweigte Knochenbalkchen bilden den Übergang von der Pagetspongiosa zu der hochgradig porotischen Spongiosa des zentralen Markraumes und demgemäß ist auch die Abgrenzung zwischen der Markfibrose des Paget und dem gemischten Marke des zentralen Markraumes eine ganz allmähliche.

Die Knochenrinde der Felsenbeinspitze geht in die *periostale Innenohrkapsel* über. Diese periostale Knochenschicht besteht teils aus Strähnenknochen (*M. Meyer*), teils aus geflechtartigem Knochen und nur zum geringsten Teile aus lamellärem Knochen. Unter normalen Verhältnissen zeigt diese Knochenschicht auch im späteren Lebensalter einen allerdings nicht sehr lebhaften Umbau. Sie wird an der vorderen Pyramidenfläche von der Dura der mittleren Schädelgrube, an der hinteren Pyramidenfläche von der Dura der hinteren Schädelgrube bedeckt. Nach vorne zu grenzt sie ferner an die Carotis, nach unten an den Bulbus *venae jugularis*.

Die *periostale Knochenschicht im Bereich der vorderen Pyramidenfläche* (*Py* in Abb. 1) besteht aus typischer Pagetspongiosa und ist nach vorne zu durch eine Syndesmose mit dem großen Keilbeinflügel verbunden, der ebenfalls aus vollentwickelter Pagetspongiosa besteht. Wir finden also hier die typische Markfibrose mit den überaus intensiven Umbauvorgängen an den unregelmäßig geformten Knochenbalkchen. Nur an einzelnen Stellen sieht man im Bereich der vorderen Pyramidenfläche größere Markräume, die mit derbem Bindegewebe ausgefüllt sind. An anderen Stellen hat sich das Fettmark diese Räume wieder „zurückeroberet“ (*Erdheim*). An solchen Stellen ist der Prozeß zur Ruhe gekommen und dementsprechend findet man an solchen Stellen am Rande des Markraumes eine gut ausgebildete Grenzscheide, die allerdings an einzelnen Stellen unterbrochen wird, an denen das verdickte Endost neuerlich Umbauvorgänge einleitet. Die Abgrenzung der vorderen Pyramidenfläche gegen den zentralen Markraum wurde bereits besprochen. Was nun ihre Abgrenzung gegen die Dura betrifft, so läßt sich folgendes sagen: Im Bereich der oberen Pyramidenkante und des angrenzenden Teiles der vorderen Pyramidenfläche findet sich eine dicke, blaue Grenzscheide, die vorwiegend aus zusammengesinterten Kalkkörnchen besteht und im Bereich der oberen Pyramidenkante eine besondere Dicke erreicht. Diese Kalkkörnchen finden sich auch unregelmäßig zerstreut in den äußeren Schichten der Dura. Nach vorne zu, d. h. gegen die Tube zu, wird diese dicke Grenzscheide wesentlich dünner und ist schließlich nur als feine, blaue Linie zu sehen. Die Markräume der unter dieser Grenzscheide liegenden Pagetspongiosa durchbrechen nun nicht selten diese Grenzlinie und öffnen sich so gegen die Dura (*a* in Abb. 7). Bald kommt es aber in diesen Markräumen zur Bildung von neuem Knochen, der nach vielfachem Umbau eine Mosaik-

struktur annehmen kann und sich stellenweise buckelförmig gegen die mittlere Schädelgrube vorwölbt. Wenn der Prozeß zum Stillstand kommt, so können sich in diesen Markräumen neben Mosaikknochen auch ganz typisch gebaute Osteone entwickeln, die hie und da ebenfalls buckelförmig in die mittlere Schädelgrube vorragen.

Neben diesen durch den Pagetumbau hervorgerufenen Unterbrechungen der Grenzscheide finden wir aber an anderen Stellen alle Zeichen eines von der Dura

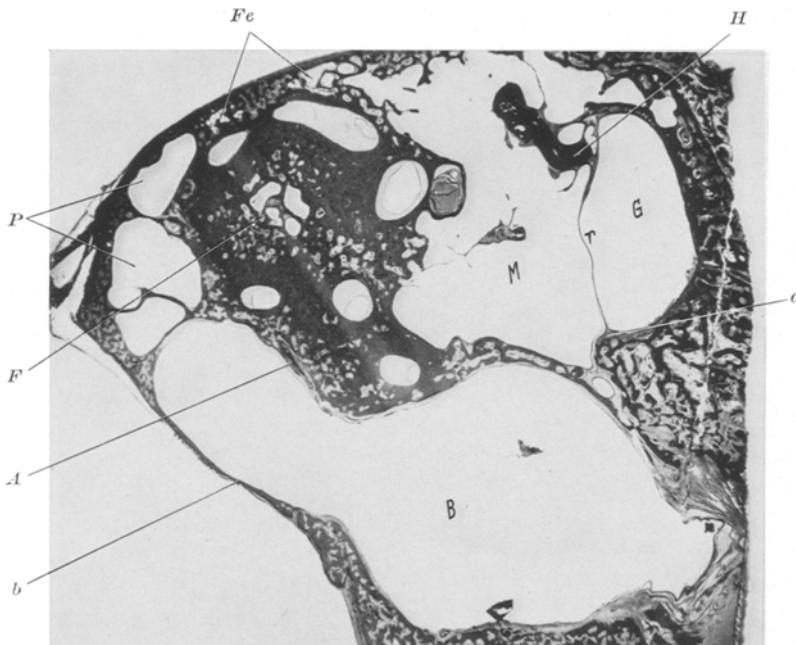


Abb. 2. Schnitt durch das Mittelohr (*M*), das Trommelfell (*T*), den äußeren Gehörgang (*G*) und den Bulbus venae jugularis (*B*) der linken Seite. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. *H* Malleus, *P* pneumatische Zellen in der oberen Pyramidenkante, *F* pneumatische Zellen in der Fossa subarcuata, *A* Aquaeductus vestibuli, *b* Dehiscenz in der hinteren Pyramidenfläche, *Fe* Pagetmarkraum, der wieder mit Fettgewebe erfüllt ist. *a* Bei *a* wächst der Pagetknochen in dem unteren Ansatz des Trommelfelles.

erfolgenden Knochenanbaues. An diesen Stellen wird die Grenzscheide in eine appositionelle Haltelinie umgewandelt, der sich ein oder zwei schmale Schichten neugebildeten Knochens anlegen, so daß eine schmale Schicht von Achatknochen entsteht (*A* in Abb. 7). Dabei fällt es auf, daß die 2—3 Haltelinien (*H* in Abb. 7), welche diesen Knochen durchziehen, immer einen wellenförmigen Verlauf zeigen. Im Bereich der vorderen Pyramidenfläche finden sich schließlich grubige Vertiefungen, die mit derbem Bindegewebe ausgefüllt sind. In diesem Bindegewebe sind die *Nervi petrosi* mit ihren Begleitgefäßen, die *A. meningea media* und eine Hirnhernie eingebettet. Das derbe Bindegewebe im Bereich dieser Gruben setzt sich scharf von den zum Teil offenen Markräumen der umgebenden Pagetspongiosa ab. Schließlich zeigt diese Fläche noch ziemlich auffallende, buckelförmige Vorwölbungen, die durch pneumatische Zellen bedingt sind. Von der Beteiligung der pneumatischen Zellen am Pagetprozeß wird weiter unten die Rede sein.

Die *periostale Knochenschicht* im Bereich der hinteren Pyramidenfläche (Mai in Abb. 1) verhält sich im wesentlichen in gleicher Weise wie die vordere Pyramidenfläche. Wir finden also auch hier die typische Pagetspongiosa, die sich entweder durch eine blaue Grenzscheide oder durch eine schmale Schicht von Achatknochen von der Dura absetzt. Das Bindegewebe und die Blutgefäße der Fossa subarcuata (F in Abb. 2), die an typischer Stelle liegen, werden durch den umgebenden Knochenprozeß in keiner Weise beeinflußt. Das gleiche gilt für den D. endolymphaticus

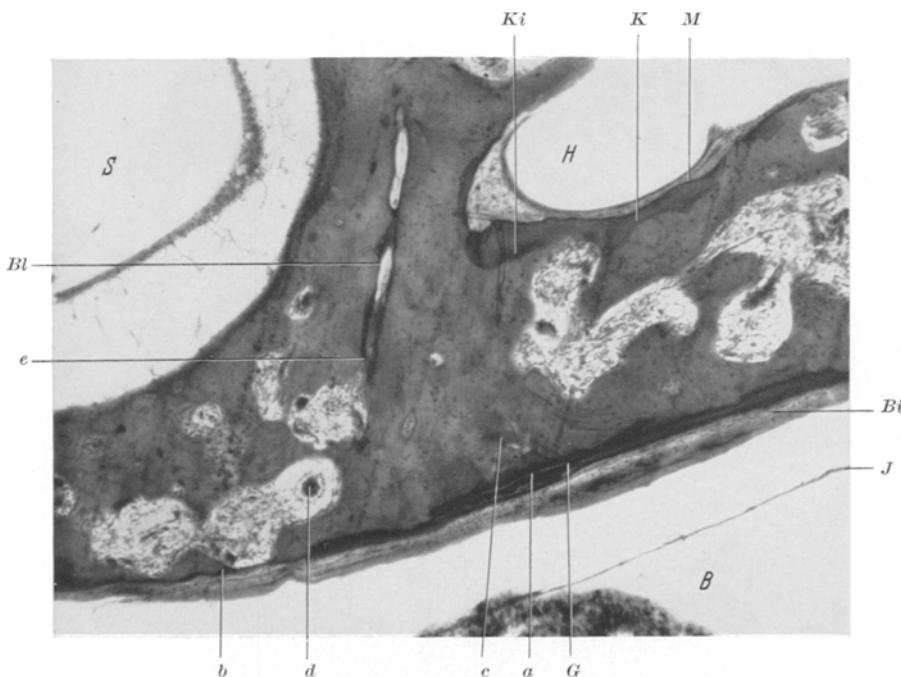


Abb. 3. Schnitt durch den Bulbus venae jugularis (B), den sagittalen Bogengang (S) und das Hypotympanum (H) der linken Seite. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. I Intima des Bulbus (abgehoben), Bi Bindegewebe der Bulbuswand, G Grenzscheide, vorwiegend aus verkalktem Bindegewebe bestehend, Bl Gefäßkanal der alten Innenohrkapsel, vom Umbau verschont (dicke, blaue Grenzscheide!), e Ende des Gefäßkanals, M Schleimhaut des Mittelohres, K Knochen der alten Innenohrkapsel, Ki Kittlinie, b Verdünnung der Grenzscheide durch einen Markraum, a Achatknochen, e Interglobularraum, d Gefäß, mit Lymphocyten erfüllt.

(A in Abb. 2) und den Saccus endolymphaticus, die ebenfalls an typischer Stelle liegen. Bemerkenswert ist nur, daß der Saccus endolymphaticus auf der rechten Seite in ein Konvolut von Kanälchen aufgelöst ist, ein Befund, der aber mit der Ostitis deformans in keinem Zusammenhange steht.

Der innere Gehörgang (Mai in Abb. 1) ist verengt. Diese Verengung kommt durch die bedeutende Verdickung des Daches des inneren Gehörganges zustande, das gleichsam in das Lumen des Ganges hineinragt. Mit dieser Angabe steht allerdings der mikroskopische Befund in einem gewissen Widerspruch. Denn wir finden gerade am Dache des inneren Gehörganges eine ziemlich dicke Grenzscheide zwischen Dura und Pagetknochen als Zeichen eines ruhenden Umbaues, während am Boden des Ganges diese Grenzscheide zum Teile fehlt oder doch wesentlich

feiner ist als am Dache. Auf der rechten Seite sieht man eine ausgedehnte Blutung im inneren Gehörgange.

Die *periostale Knochenschicht im Bereich der unteren Pyramidenfläche* (Abb. 1, 2, 3) deckt in erster Linie den Bulbus venae jugularis. Der Bulbus ist auf der

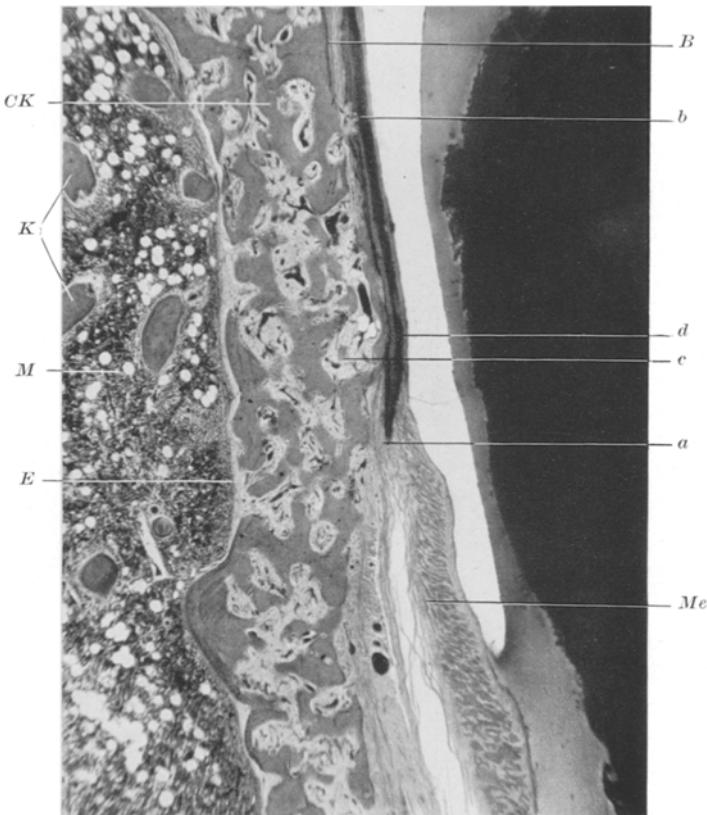


Abb. 4. Schnitt durch die A. carotis, den Carotiskanal (CK), den zentralen Markraum der Felsenbein spitze (M) der rechten Seite. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. K Knochenbalkchen mit Osteoklasten, E Endost (verdickt), Me Media der Carotis mit Kalkstreifen, der bis a reicht, B Bindegewebe, b tiefe Lakune in der verkalkten Arterienwand, c Markraum mit Fettgewebe und neugebildetem Knochen (d), der von dem Kalke durch eine buchtige Kittlinie getrennt ist.

rechten Seite flach und breit, während er auf der linken Seite eine ganz außerordentliche Ausdehnung zeigt (B in Abb. 2). Er reicht hier nach aufwärts bis zur Fossa subarcuata, also bis in die Nähe der oberen Pyramidenkante, liegt dicht der hinteren Pyramidenfläche an, welch letztere an einer Stelle dehiscent ist, so daß die Bulbuswand die Dura der hinteren Schädelgrube berührt. Dieser mächtige Bulbus zeigt überdies noch nach medial und lateral eine beträchtliche Aussackung. Da im lateralen Abschnitte des Bulbus große pneumatische Zellen in der Fossa subarcuata auftreten (P in Abb. 2), so grenzt das Dach des Bulbus hier an diese Zellen, von denen es nach Schwund der knöchernen Scheidewand manchmal nur

durch eine dünne Membran getrennt wird. Diese Membran besteht aus der mit der Bulbuswand verwachsenen Schleimhaut der pneumatischen Zelle.

Sehr interessant ist das Verhalten des Aquaeductus vestibuli auf dieser Seite (A in Abb. 2). Dieser Kanal liegt in einer teils aus Pagetspongiosa, teils aus altem Innenohrknochen bestehenden Knochenplatte, die den Bulbus durchquert und

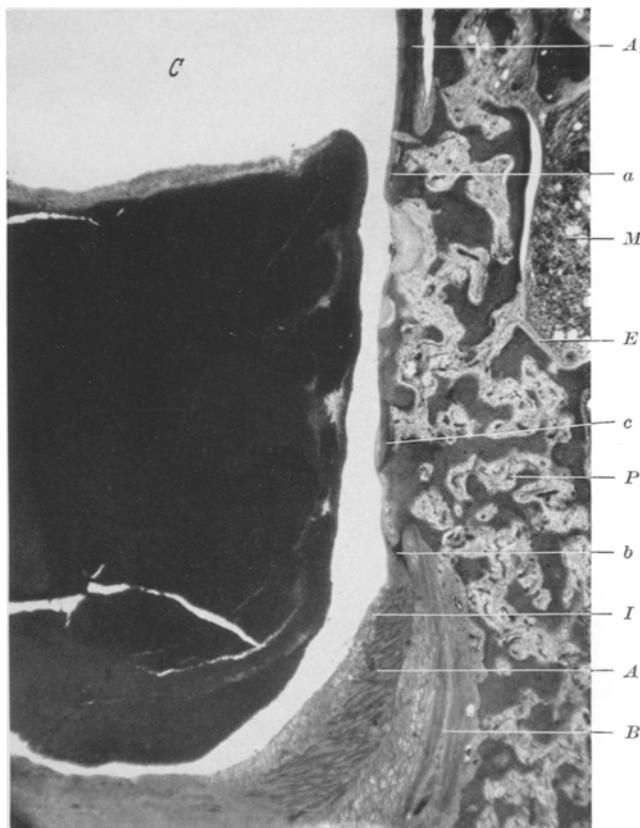


Abb. 5. Schnitt durch das Knie der Carotis (C) auf der rechten Seite. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. *P* Knochenner Kanal der Carotis, *M* Gemisch-zelliges Mark der Felsenbeinspitze, *E* Endost (verdickt), *A₁* Wand der Carotis (längs getroffen), deren Muscularis bei *a* aufhört, *A₂* Wand der Carotis (schräg getroffen), die bei *b* aufhört. Von *a* bis *b* ist die Wand der Carotis durch Pagetspongiosa ersetzt. *I* Elastica interna, *B* Derbes, adventitiales Bindegewebe, *c* Rest der verkalkten Media.

ihn in einen oberen und einen unteren Abschnitt unterteilt, so daß der in dem Knochenkanale liegende, kollabierte *D. endolymphaticus* an der typischen Stelle an der hinteren Pyramidenfläche mündet.

Die untere Pyramidenfläche unterscheidet sich von den beiden oben besprochenen Pyramidenflächen dadurch, daß hier vielfach sowohl eine Grenzscheide als auch Achatknochen fehlen. Sowohl die aus derbem Bindegewebe bestehende Bulbuswand als auch das derbe Bindegewebe medial vom Bulbus, in das der *N. vagus* und *glossopharyngeus* eingebettet sind, grenzen zum großen

Teile direkt an die Pagetspongiosa. Die innersten Schichten des Bindegewebes sind in eine Cambiumschichte umgewandelt, in der Knochenbildung erfolgt. Knochenabbau wird hier seltener beobachtet. Hingegen wird der neu gebildete Knochen von den Markräumen der Pagetspongiosa her durch Osteoklasten abgebaut, die hier nicht selten in ganz besonders großer Menge auftreten (*b* in Abb. 3). An anderen Stellen grenzt aber an die Bulbuswand parallel-lamellärer, blau gefärbter Knochen, der der alten Innenohrkapsel angehört. Von diesem Knochen finden sich allerdings nur noch kleine Bruchstücke, in denen man aber manchmal sogar noch Interglobularräume findet (*c* in Abb. 3), also ein sicheres Zeichen, daß es sich hier wirklich um Knochen der alten Innenohrkapsel handelt. Diese Bruchstücke des alten Knochens zeigen aber bereits vielfach Umbauerscheinungen.

Zahlreiche, zum Teil sogar sehr dicke Venen aus der Pagetspongiosa münden in den Bulbus ein, so daß für die Annahme einer Stauung im Innenohrknochen sicher keine Ursache besteht. Auffallend ist ferner, daß sich im Lumen einzelner solcher Venen dicht gedrängt Lymphocyten finden (*d* in Abb. 3), die auch zum Teil durch die Venenwand auswandern. Bemerkt sei noch, daß sich in den kleinen Arterien der bulbusnahen Markräume oft eine Mediaverkalkung nachweisen läßt.

Von großem Interesse ist schließlich das Verhalten der *A. carotis und des carotischen Kanales*. Der carotische Kanal (Abb. 1, 4, 5) besteht nämlich zum weitaus größten Teile aus Pagetspongiosa, nur im oberen, vorderen Teile des Kanales, also dort, wo die Knochenwand das Lumen des Kanales vom Lumen der Tube trennt (Abb. 1), ist die alte Knochenplatte noch zum Teil erhalten. Aber auch diese Knochenplatte zeigt Umbauerscheinungen, deren Kenntnis prinzipiell von Bedeutung ist. Die Knochenplatte ist nämlich zum Teil außerordentlich dünn und besteht aus blaugefärbtem Achatknochen, dem auf der einen Fläche das derbe Bindegewebe des carotischen Kanales, auf der anderen Fläche das derbe Bindegewebe in der Umgebung der knorpeligen Tube anliegt. Es sind also nirgends Markräume vorhanden. Der Umbau dieser Knochenplatte erfolgt nun sowohl von ihren Rändern als auch von ihren Flächen her. In typischer Weise verläuft der Umbau von den Rändern her. Hier grenzt die Knochenplatte unmittelbar an Pagetspongiosa und es ist daher schon a priori zu erwarten, daß das fibröse Mark aus der Pagetspongiosa in die Knochenplatte eindringt, hier nach erfolgtem lakunärem Abbau neuen Knochen bildet, bis ein typischer Mosaikknochen entsteht.

Weit interessanter ist der von der Fläche her erfolgende Abbau. Hier sieht man, daß das derbe, von beiden Seiten her an die Knochenplatte angrenzende Bindegewebe in der unmittelbaren Umgebung der Platte lockerer, zellreicher und gefäßreicher wird, sich also in eine Cambiumschichte umwandelt. Von dieser Cambiumschichte aus kommt es nun zunächst zum Knochenabbau, der zum Teil durch kleine Osteoklasten, zum Teil durch Capillarwände besorgt wird. Dadurch sehen im Profilbilde die Ränder der Knochenplatte stellenweise wie zerstört aus. In diesen Lakunen, die manchmal beinahe die ganze Dicke der Knochenplatte einnehmen können, kommt es nun zum lebhaften Knochenanbau, der meist durch spindelförmige Osteoblasten besorgt wird. Der neu gebildete Knochen wird nun wieder abgebaut, so daß auch hier schließlich das Bild des Mosaikknochens entsteht. Manchmal werden aber die ursprünglich dem Abbau dienenden Capillaren von lamellärem Knochen eingemauert, so daß im Inneren der Knochenplatte ein hellrot gefärbtes, an ein Osteon erinnerndes Gebilde zu sehen ist (vgl. Abb. 9). Es spielen sich also an den Rändern und an den Flächen der Platte prinzipiell die gleichen Vorgänge ab. Der Unterschied liegt nur darin, daß der von der Pagetspongiosa an den Rändern erfolgende Umbau weit rascher und energischer vor sich geht als der vom Bindegewebe aus an den Flächen der Knochenplatte angreifende Umbau.

Ein zweiter wichtiger Befund läßt sich an der dem großen Markraume in der Felsenbeinspitze zugewandten Wand des carotischen Kanales erheben, also dort

wo der Pagetprozeß wahrscheinlich am ältesten ist. Wir finden nämlich hier in beiden Schläfenbeinen *einen teilweisen Ersatz der Carotiswand durch Pagetspongiosa*. Die Entstehung dieses Befundes läßt sich in folgender Weise darstellen. Die Carotis zeigt eine intensive Mediaverkalkung (*M* in Abb. 1 und 4). Das ist bekanntlich bei Ostitis deformans kein seltener Befund. Er ist nicht nur auf die Carotis beschränkt, wir finden vielmehr eine Mediaverkalkung geringeren Grades auch in den kleinen Arterien des Schläfenbeines. An einzelnen Stellen befällt aber diese Verkalkung nicht nur die Media, sie greift vielmehr auch auf die Adventitia der Carotis über, welch letztere mit dem als Periost dienenden derben Bindegewebe im Carotiskanale in kontinuierlichem Zusammenhange steht. Wenn nun die verkalkte Media und Adventitia der Carotis von der Pagetspongiosa des Carotiskanales durch die Venen des Sinus caroticus und die Nerven des Sympathicus, welche die Carotis bekanntlich begleiten, getrennt sind, so kann der Pagetprozeß nicht auf die Carotiswand übergreifen. Ganz anders liegen aber die Verhältnisse, wenn die verkalkte Carotiswand unmittelbar der Pagetspongiosa anliegt. An solchen Stellen sieht man zunächst, daß der neugebildete Pagetknochen sich durch eine blaue Haltelinie von der verkalkten Arterienwand absetzt. An anderen Stellen dringen die Markräume der Pagetspongiosa in die verkalkte Gefäßwand ein, zerstören die Wand durch Osteoklasten und bilden neuen Knochen (*a* in Abb. 1, *b* in Abb. 4). Dieser Umbauprozeß kann nun bis zum Endothel vordringen, so daß schließlich ein Teil der Carotiswand aus typischer Pagetspongiosa besteht (*a—b* in Abb. 5).

Die Beteiligung der periostalen Innenohrkapsel an der Ostitis deformans.

Aus den von anderen Autoren mitgeteilten Fällen sowie aus obigem Falle geht einwandfrei hervor, daß die periostale Innenohrkapsel bei Ostitis deformans immer umgebaut wird. Bei Berücksichtigung der Tatsache, daß die normale periostale Innenohrkapsel auch im späteren Leben Umbauerscheinungen, wenn auch in geringem Ausmaße, zeigt, kann man sogar behaupten, daß die Ostitis deformans des Schläfenbeines mit höchster Wahrscheinlichkeit in diesem Teile der Innenohrkapsel beginnt. Diese Anschauung vertritt auch *Nager* und auch ein Fall unserer Sammlung (nicht publiziert) spricht ganz in diesem Sinne.

Die Frage, die uns aber hier besonders interessiert, ist die, ob die Ostitis deformans ebenso zu einer Vergrößerung des Durchschnittes der Felsenbeinpyramide führt, wie sie den Durchmesser der Extremitätenknochen und den Querschnitt der Knochen des Schädelgewölbes vergrößert. Bekanntlich hat zuerst *Freund* die Dickenzunahme der Extremitätenknochen durch ein periostales Knochenwachstum erklärt, ein Befund, den *Schmorl* später bestätigte und erweiterte. Was insbesondere die Knochen des Schädelgewölbes betrifft, so hat schon *Schmorl* ein periostales Wachstum an ihrer Außenfläche festgestellt. *Erdheim* sah dieses periostale Dickenwachstum in Form des Achatknochens auch an der Innenfläche. Die Schwierigkeit, dieses periostale Dickenwachstum zu erkennen, liegt darin, daß die periostale (bzw. endostale) Auflagerung von der Diploe her sofort in den Umbauprozeß der Ostitis deformans einbezogen wird (*Erdheim, Pines*).

Was nun die Felsenbeinpyramide unseres Falles betrifft, so finden wir an ihrer Vorderfläche und an ihrer Hinterfläche, wo die äußeren

Schichten der Dura bekanntlich ein Periost darstellen, entweder eine dünne Lage von neugebildetem Achatknochen oder eine dicke, blaue Grenzscheide, die vielfach, insbesondere im Bereiche der mittleren Schädelgrube, von der wuchernden Pagetspongiosa durchbrochen wird (Abb. 7). Sowohl der Achatknochen als auch die Grenzscheide fehlen zum großen Teile an der Unterfläche der Pyramide, wo straffes Bindegewebe und der Bulbus inserieren, und im Inneren des Carotiskanales, wo ebenfalls straffes Bindegewebe inseriert. Wir finden also zumindest an der Vorder- und Hinterfläche der Pyramide sichere Zeichen eines appositionellen Anbaues. Trotzdem läßt sich eine wesentliche Verdickung der Pyramide *nicht* feststellen, auch dann nicht, wenn man die oben erwähnte, von *Erdheim* und *Pines* hervorgehobene Fehlerquelle berücksichtigt, daß nämlich der neu apponierte Knochen infolge des Pagetumbaues als solcher nicht immer erkannt werden kann. Daß unsere Angabe zutrifft, geht aus folgenden Befunden hervor: Erstens zeigt der neu apponierte Achatknochen in der mittleren und hinteren Schädelgrube sehr dicke Haltelinien, insbesondere ist die der Dura nächstgelegene Grenzscheide von bedeutender Dicke. Dieser Befund weist darauf hin, daß die Knochenapposition hier überhaupt sehr langsam vor sich ging. Zweitens finden wir bekanntlich an den Oberflächen der Pyramide verschiedene Gebilde, die in die Tiefe der Pyramide versenkt werden müßten, falls eine dickere Schichtne neugebildeten Knochens der Oberfläche angelagert würde. Als solche „Marken“ für die ursprüngliche Dicke der Pyramide dienen in der mittleren Schädelgrube die pneumatischen Zellen, die von der Dura nur durch eine papierdünne, häufig vollkommen normal gebaute Knochenlamelle getrennt sind (*P* in Abb. 2). Hätte an der vorderen Pyramidenfläche eine Knochenapposition in wesentlichem Ausmaße stattgefunden, so müßte der Knochen, der die Zelle von der Dura trennt, eben wesentlich dicker sein und die ganze pneumatische Zelle tiefer liegen. Da dies nicht der Fall ist, müssen wir sagen, daß an der vorderen Pyramidenfläche eine Knochenapposition in wesentlicherem Ausmaße *nicht* stattgefunden hat. Die gleiche Rolle, die an der vorderen Pyramidenfläche die pneumatischen Zellen spielen, besitzt an der hinteren Pyramidenfläche der Saccus endolymphaticus, der bekanntlich der hinteren Pyramidenfläche aufliegt. Da der Sack bei unserem Pagetfalle die gleiche Lage einnimmt, so ergibt sich daraus, daß eine wesentliche Knochenapposition auch an dieser Fläche nicht erfolgt ist. Was schließlich die Unterfläche der Pyramide betrifft, so können wir auch hier eine wesentliche Knochenapposition ausschließen, da wir finden konnten, daß dem Bulbus nicht umgebaute Bruchstücke der alten Innenohrkapsel, die manchmal sogar Interglobularräume enthalten (*c* in Abb. 3), unmittelbar anliegen. Wir kommen also zu dem Schlusse, daß *in unserem Falle eine wesentliche Dickenzunahme der Pyramide nicht stattgefunden hat*.

Im Gegensatz zu unserem Befunde bezüglich des äußeren Dickenwachstums der Pyramide müssen wir feststellen, daß die Innenohrkapsel gewissermaßen ein „inneres“ Dickenwachstum durchgemacht hat, das zu einer Verengung einzelner Kanäle, welche die Pyramide durchziehen, geführt hat. Dieses „innere“ Dickenwachstum, das sich aber niemals auf die Hohlräume des Innenohres erstreckt, konnten wir am inneren Gehörgange und am carotischen Kanale feststellen. Was zunächst den inneren Gehörgang betrifft, so zeigt schon die makroskopische Betrachtung eine Verengung, die besonders den Eingang zum Kanale betrifft und die durch eine beträchtliche Verdickung des Kanaldaches bedingt ist (*Mai* in Abb. 1). Gerade aber an dieser Stelle erweist sich die Richtigkeit der von *Erdheim* und *Pines* hervorgehobenen Tatsache, daß das periostale Knochenwachstum bei Paget deshalb schwer zu beurteilen ist, weil die neugebildeten Knochenschichten sofort vom Pagetumbau ergriffen werden. In der Tat sehen wir auch im Dache des inneren Gehörganges unterhalb der Dura eine dicke blaue Grenzscheide als Zeichen des ruhenden Umbaues oder eine dünne Schichte von Achatknochen als Zeichen eines *geringen* Anbaues, Befunde, die aber zweifellos im Widerspruch stehen zu dem makroskopischen Befunde, der also hier viel mehr aussagt als der mikroskopische Befund.

Die Knochenwucherung im Bereich des carotischen Kanals hat eine eigenartige Ursache. Bekanntlich sind Verkalkungen der Arterienwände bei der Ostitis deformans sehr gewöhnlich und wahrscheinlich durch die Übersättigung der Gewebslympe mit Kalk infolge des gesteigerten Knochenabbaues zu erklären. So erwähnt *Frangenheim* einen Fall von *Kuetschow* und *Walter*, bei dem eine Arterienverkalkung nur auf der Seite bestand, die von Paget befallen war, während sie auf der Seite, auf der der Paget fehlte, nicht festzustellen war. *Pines* erwähnt die Verkalkung der Knochenmarksarterien bei Paget sowie die Verkalkung der A. meningea media. Nun zeigte in unserem Falle die A. meningea media nur eine geringe Verkalkung, während die Carotis interna eine sehr bedeutende Verkalkung ihrer Wände erkennen ließ (Abb. 1, 4, 5). Freilich werden Wanderkrankungen der Carotis im carotischen Kanale schon bei jugendlichen Individuen in Form von Intima- verdickungen oder geringen Verkalkungen der Media nicht selten gefunden. Doch erreichen diese krankhaften Veränderungen niemals diese Intensität wie in unserem Falle von Paget. Nun wissen wir, daß überall im Körper, wo Narbengewebe Kalk aufnimmt, nach längerer Zeit metaplastischer Knochen auftritt. Es entspricht durchaus dem Wesen des Pagetprozesses, daß auch dieser metaplastische Knochen dem pathologischen Umbauprozess verfällt. Auf diese Weise ist es wohl zu erklären, daß in einem Falle von *O. Mayer* der Pagetprozeß auf die Hohlräume des Innenohres, in denen sich aber früher eine eitrige Entzündung abgespielt hatte, übergegriffen hat. Ein ganz anderer Vorgang liegt jedoch

bei der Verknöcherung der Carotiswand in unserem Falle vor. Hier findet sich auch in der Stufenserie kein Anhaltspunkt für die Annahme vor, daß sich in der verkalkten Arterienwand zuerst metaplastischer Knochen gebildet hätte, der erst sekundär vom Pagetprozeß ergriffen worden wäre. Wir können vielmehr in Übereinstimmung mit einer Beobachtung von *O. Mayer* sehr schön verfolgen, wie die verkalkte Arterienwand (Media und Adventitia) zuerst von den Markräumen der Paget-spongiosa her durch Ostoklasten abgebaut wird, und wie in diesen neu gebildeten Markräumen sekundär junger Knochen gebildet wird¹. Aus diesem Befunde folgt, daß nicht nur präexistentes Knochengewebe, sondern auch verkalktes Narbengewebe als Matrix des für Ostitis deformans charakteristischen Umbauprozesses dienen kann.

II. Mittelohr, Antrum und Warzenfortsatz.

Sowohl der knöcherne äußere Gehörgang als auch der Annulus tympanicus sind in Pagetspongiosa umgewandelt. Dadurch verliert das Trommelfell seinen festen Insertionsrand, so daß der weiche, in ständigem Umbau begriffene Pagetknochen das Trommelfell nicht mehr so spannt, wie dies unter normalen Verhältnissen der Fall ist. Dadurch kommen die Falten in der Pars tensa des Trommelfelles zustande, die schon *O. Mayer* beschrieben hat und die auch wir in unserem Falle gesehen haben (*T* in Abb. 2). Wir sehen aber weiter, daß sich der Pagetumbau nicht nur auf den Knochen des äußeren Gehörganges und des Annulus tympanicus beschränkt, wir finden vielmehr am unteren Insertionsrande des Trommelfelles, der bekanntlich am Querschnitte einen dreieckigen Bindegewebskegel bildet, eine intensive Kalkablagerung, die durch die Markräume der darunter liegenden Pagetspongiosa abgebaut wird, wodurch der Insertionskegel des Trommelfelles eine wesentliche Verkleinerung erfährt (*a* in Abb. 2). In dem Markraume innerhalb des Insertionskegels wird nun neuer Knochen gebildet: also auch hier eine Einbeziehung des verkalkten Bindegewebes in den Pagetumbau. Von großem Interesse ist es schließlich, daß der Umbau der Pagetspongiosa im Bereich der unteren Gehörgangswand nicht nur von den Markräumen der Spongiosa, sondern auch von der zu einer Cambiumschicht umgewandelten innersten Lage des Coriums der Haut erfolgt.

Tube, Mittelohr und Antrum zeigen ein durchaus normales Lumen (Abb. 2); jedenfalls ist von einer Verengung nichts zu sehen. Wie dies gewöhnlich auch bei sehr fortgeschrittenen Fällen von Paget der Fall ist, sind die Gehörknöchelchen nicht erkrankt, hingegen zeigen die lateralen Knöchelchen (Hammer, Amboß) eine hochgradige Osteoporose mit Entwicklung ausgedehnter Fettmarkräume und einem geringen Knochenanbau am Rande dieser Räume (*H* in Abb. 2). Der Stapes ist normal, ebenso die Fenster. Sowohl der laterale Ansatz der runden Fenstermembran als auch der obere Teil des Rahmens des ovalen Fensters bestehen zum Teil aus neugebildetem Pagetknochen, der größte Teil der Umrahmung der beiden Fenster besteht aber aus altem Innenohrknöchen. In der Nische des rechten ovalen Fensters ist die Schleimhaut stellenweise verdickt, infiltriert und an der Oberfläche dieser Schleimhautpartie finden sich dichtgedrängt Korbzellen (vgl. später).

Die beiden Schläfenbeine sind sehr gut pneumatisiert und geben daher Gelegenheit, das Verhalten der knöchernen Scheidewände zwischen den pneumatischen Zellen bei Ostitis deformans zu studieren. Dieser „pneumatisierte Knochen“

¹ Dieser Umbau wird dadurch erleichtert, daß, wie in der Beschreibung erwähnt, ein selbständiges Periost an der Innenseite des carotischen Kanales fehlt.

besteht bekanntlich aus dünnen Bälkchen und Plättchen, die nach dem Typus des parallel-lamellären oder des geflechtartigen Knochens aufgebaut sind. Hier und da sieht man in einem derartigen Bälkchen ein kleines, regelrecht gebautes, hellrotes Osteon, im allgemeinen ist aber der Knochen sehr primitiv gebaut und zeigt im Hämatoxylin-Eosinpräparat einen bläulichen bis dunkelblauen Farbenton. An ihren Rändern schließen die Bälkchen mit einer blauen Grenzscheide ab.

Die Oberfläche dieser Bälkchen und Plättchen ist von einer Fortsetzung der Mittelohrschleimhaut bekleidet, die aus einer über den vorspringenden Rändern der Zellwände ganz dünnen, in den Winkeln und Ecken der Wände recht dicken Bindegewebsschicht mit einem Belag von platten oder kubischen Zellen besteht. Aus dieser Schleimhaut senken sich kleine Gefäßchen in das Knochenbälkchen hinein, die in verschiedenen Richtungen, begleitet von spärlichem Bindegewebe, das Bälkchen durchziehen. Auch größere Arterien mit Begleitvenen, die in derbes, kernarmes Bindegewebe eingebettet sind, werden besonders an den Knotenpunkten der Bälkchen eingebaut. Schließlich findet man auch typische *Volkmannsche Kanäle*, die, von einer zackigen blauen Grenzscheide umgeben, die ganze Dicke eines Bälkchens durchziehen.

Die Schleimhaut an der Oberfläche des pneumatisierten Knochens wurde vor allem von *Wittmaack*, später von *Krainz* genau studiert. *Krainz* kommt zu dem Ergebnis, „daß die Auskleidung der pneumatischen Räume entsteht durch den vordringenden Epithelluftsack, der die von freien Markelementen beraubten Endostfasergerüste zu flacher Lage zusammendrückt und sie als Unterlage benutzt. Die gesamte Auskleidung der lufthaltigen Warzenzellen besteht also nur aus einer flach gedrückten Endostgerüstrestlage mit einem darauf liegenden einfachen Epithel“. Aus diesem Grunde will *Krainz* statt von „Schleimhaut“ von einem „Endosteum pneumaticum“ und statt von „Schleimhautepithel“ von einem „Epithelium pneumaticum“ sprechen. So sehr wir den histogenetischen Untersuchungen von *Krainz* beistimmen, so glauben wir doch mit *Lange, Mayer* u. a. bei der alten Bezeichnung „Schleimhaut“ bleiben zu sollen, wobei wir allerdings mit *Krainz* an der „Knochenmarkseigenschaft“ des subepithelialen Bindegewebes dieser Schleimhaut festhalten.

Auf Grund dieser Beschreibung können wir also sagen, daß die Knochenbälkchen und -plättchen nichts anderes als Spongiosabälkchen darstellen, zwischen denen aber das Knochenmark fehlt und die von einer Schleimhaut bekleidet sind, welch letztere das Fasergerüst des ursprünglichen Markes, also ein „rudimentäres“ Mark ohne spezifische Elemente und ohne Fettgewebe in sich schließt. Unter normalen Verhältnissen zeigen nun diese pneumatischen Bälkchen einen geringfügigen Umbau, entsprechend dem von *Wittmaack* genau beschriebenen, sich bis in das Alter fortsetzenden Pneumatisationsvorgange. Da aber dieser Umbau sehr träge vor sich geht, altern diese Bälkchen sehr bald, werden spröde und zeigen daher sehr häufig Mikrofissuren (*F* in Abb. 6). Wir möchten ausdrücklich hervorheben, daß sich diese Mikrofissuren in pneumatischen Knochenbälkchen auch unter normalen Verhältnissen finden, daß sie aber bei Paget etwas häufiger vorkommen, was damit zusammenhängen mag, daß diese Bälkchen infolge ihres teilweisen Umbaues (s. später) ihre normale Widerstandskraft verlieren. Wir finden daher hier nicht nur einfache Brüche mit Dislokation der Bruchenden, sondern sogar Splitterbrüche (*K* in Abb. 6), die meist durch einen derben Bindegewebscallus miteinander vereinigt sind. In diesem Bindegewebscallus kann es stellenweise zur Kalkablagerung und sogar zur metaplastischen Knochenbildung kommen. Es muß besonders hervorgehoben werden, daß sich diese Mikrofissuren niemals in umgebauten, sondern immer nur in alten Knochenbälkchen finden.

Von großem Interesse ist nun die Art, in der der Pagetumbau in diesen Knochenbälkchen erfolgt. Wir müssen hier einen inneren und einen äußeren Umbau unterscheiden. Der innere Umbau findet dort statt, wo die Bälkchen mit Knochen

im Zusammenhange stehen, der bereits in vollem Pagetumbau begriffen ist (C_2 in Abb. 10). Sehr geeignet zum Studium dieser Verhältnisse sind die vom Tegmen mittelohrwärts abgehenden Knochenbälkchen. Man sieht hier folgendes: Die Tegmenplatte ist dadurch ein wenig verdickt, daß von der Dura her eine dünne Knochenschicht angebaut wird (A in Abb. 7). Man kann die Grenze des ursprünglichen Tegmens noch an der dicken, blauen, meist wellenförmig verlaufenden appositionellen Haltelinie erkennen (H in Abb. 7), die das Tegmen durchzieht. Der auf diese Haltelinie apponierte Knochen schließt nun gegen die Dura entweder mit

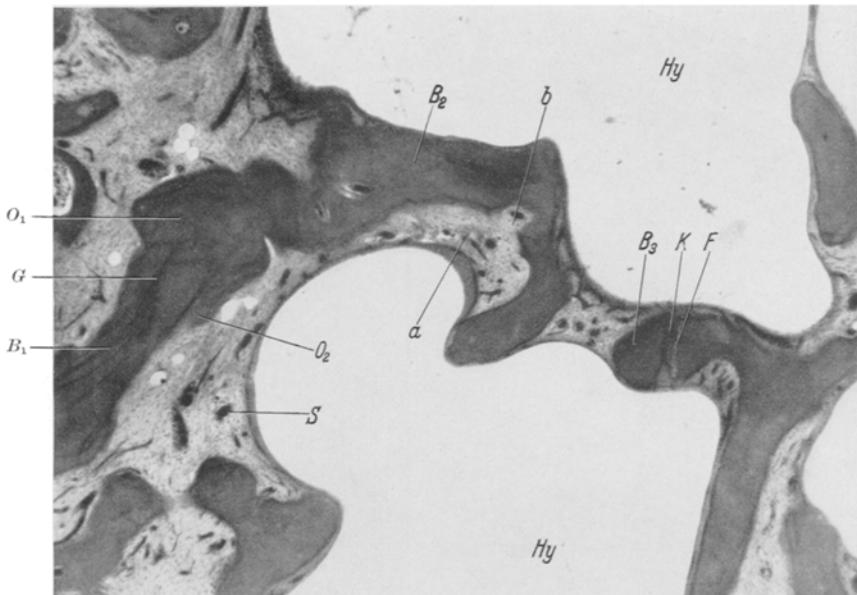


Abb. 6. Schnitt durch das stark pneumatisierte Hypotympanum (Hy). Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. S Hyperplastische Mittelohrschleimhaut, a subepitheliales Gefäß mit perivaskulärem Infiltrat, B_1 Knochenbälkchen mit blauer Grenzscheide (G) und einer Osteoidhaube (O) teils älteren Datums (O_1), teils jüngerem Datums (O_2), B_2 Knochenbälkchen mit kleiner Lakune (b), B_3 Knochenbälkchen mit Mikrofissur (F) und kleinem Knochensplitter (K).

einer Grenzscheide oder mit einem feinen osteoiden Saume ab. Knochenabbau erfolgt von der Dura her nicht.

Innerhalb der Tegmenplatte findet man nun in den meist quergetroffenen Gefäßkanälen und den engen *Haverschen* Räumen zwischen Gefäß und Knochenwand einige wenige Bindegewebsfibrillen und kleine Osteoklasten, welch letztere zunächst die den Gefäßkanal abschließende Grenzscheide durchbrechen, also Bilder wie sie Schmorl als Anfangsstadien des Paget in der *Compacta* beschreibt. In den so erweiterten Räumen kommt es nun zu den überstürzten Umbauvorgängen, wie sie für den Paget charakteristisch sind. Die Markräume enthalten zumeist fibröses Mark (M_1 — M_4 in Abb. 7), aber an anderen Stellen ist es zur teilweisen Umwandlung des fibrösen Markes in Fettmark gekommen (F in Abb. 7), in welch letzterem Falle der Umbau am Rande des Markraumes gewöhnlich ruht und der neugebildete lamelläre Knochen mit einer blauen Grenzscheide gegen den Markraum abschließt.

Der geschilderte Umbau erstreckt sich nun an vielen Stellen auch in die Wurzeln der Knochenbälkchen, die von der Tegmenplatte mittelohrwärts abgehen. In der

Regel erfolgt hier von den Pagetmarkräumen in der Tegmenplatte auch ein Abbau der Bälkchenwurzel, wobei aber sehr rasch wieder neuer, eosinroter Knochen gebildet wird, der sich durch eine lakunäre Kittlinie von dem restlichen alten Knochen des Bälkchens abhebt. Es besteht dann ein derartiges Bälkchen im Längsschnitte aus jungem, eosinrotem Knochen an seiner Wurzel und altem, blauem Knochen (häufig mit Mikrofissuren) an seinem freien Rande. An anderen Stellen wieder (Abb. 7) höhlt ein von der Tegmenplatte ausgehender, mit fibrösem Marke erfüllter Resorptionsraum (M_2 in Abb. 7) ein Bälkchen (B in Abb. 7) bis zu seinen

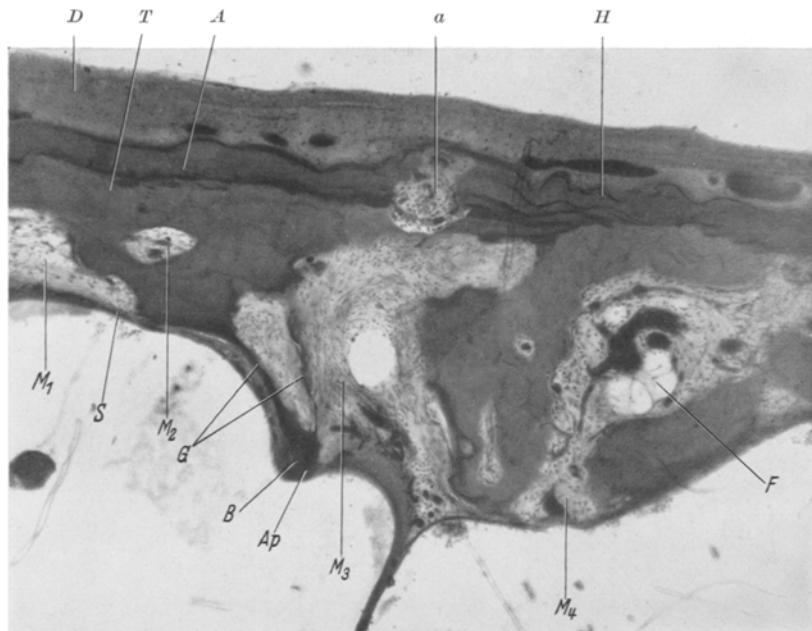


Abb. 7. Schnitt durch die Dura der mittleren Schädelgrube (D) und das Tegmen tympani (T) der linken Seite. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. A Achatknochen, H wellenförmig verlaufende Haltelinien, a Durchbruch eines Markraumes durch den Achatknochen, M_1 — M_4 Markräume im Tegmen, S Schleimhaut des Mittelohres, B Knochenbälkchen, durch den Markraum M_2 ausgehölt, G Grenzschieden, Ap Spitze des Knochenbälkchens, aus altem, blau gefärbtem Knochen bestehend, F Fettmark.

Rändern aus, so daß von dem alten Bälkchen nur mehr die beiden blauen Grenzschieden (G in Abb. 7) übrig bleiben, die zwischen sich das fibröse Mark des Resorptionsraumes einschließen. In diesem fibrösen Marke kommt es nun zu den überraschenden Umbauvorgängen, bis schließlich das ursprünglich aus parallel-lamellärem Knochen gebildete Bälkchen in ein Bälkchen mit typischer Mosaikstruktur umgewandelt ist.

Neben diesem inneren, von den Markräumen des bereits umgebauten Knochens ausgehendem Umbau der pneumatischen Bälkchen findet sich auch ein äußerer Umbau, der von der Schleimhaut der Bälkchen ausgeht. Wir haben schon oben hervorgehoben, daß auch unter normalen Verhältnissen ein Umbau der Bälkchen stattfindet, nur ist dieser Umbau sehr geringfügig, erfolgt in sehr langsamem Tempo und betrifft das ganze oder fast das ganze Bälkchen. Er äußert sich darin, daß von dem osteogenen Gewebe der Schleimhaut an die Bälkchen parallel-lamellärer,

bläulich gefärbter Knochen angelagert wird, die Grenzscheide in eine appositionelle Haltelinie umwandelnd. Dadurch werden die Bälkchen allmählich verdickt. Ganz anders liegen die Dinge bei der Ostitis deformans. Hier entwickelt das osteogene Gewebe der Schleimhaut eine weit intensivere, aber ebenso planlose Tätigkeit, die sich sowohl im Abbau als im Anbau der Bälkchen äußert. Was zunächst den Abbau

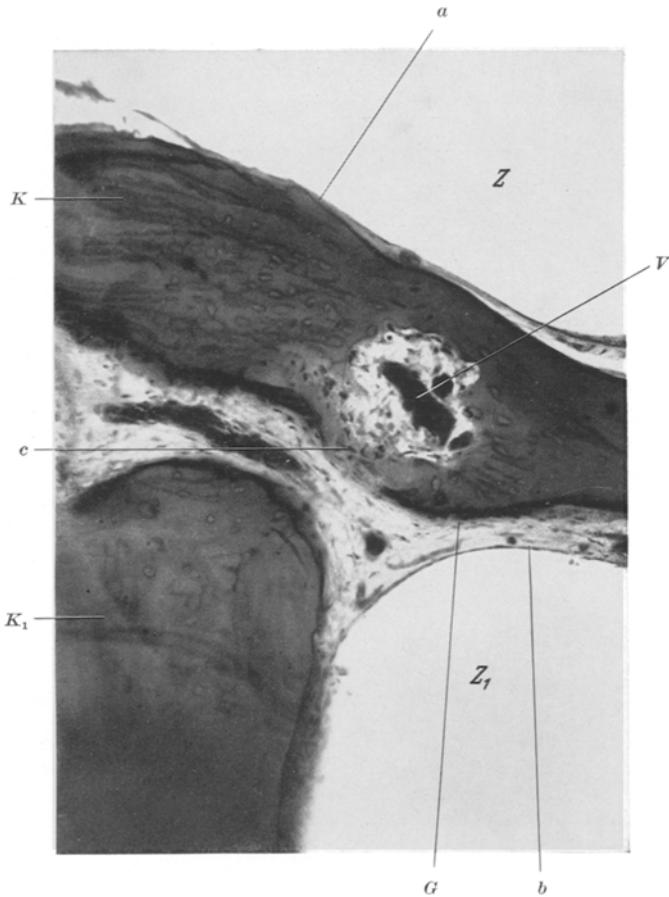


Abb. 8. Schnitt durch die knöchernen Scheidewände (K , K_1) zwischen den pneumatischen Zellen (Z , Z_1). Linke Seite. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. K Bälkchen, aus parallel-lamellärem Knochen bestehend, K_1 Bälkchen, aus geflechttartigem Knochen bestehend, a muco-periostaler Überzug (normal), b muco-periostaler Überzug mit hyperplastischem, subepithelialem Bindegewebe, G Grenzscheide, V prall gefülltes Gefäß in einer Lakune, c teilweise Ausfüllung der Lakune mit Osteoid.

betrifft, so erfolgt dieser in verschiedener Weise. Wir sehen erstlich Stellen, an denen die Wand von Capillaren oder kleinen Ostoklasten angenagt wird, wobei zunächst die Grenzscheide zerstört wird und der Rand des Bälkchens ein unregelmäßig zerfressenes Aussehen zeigt. Daneben gibt es aber Stellen, wo ganz nach dem von *Askanazy*, *M. B. Schmidt*, *Freund* u. a. beschriebenen Typus des Abbaues von Spongiosabälkchen sich kleine Markräume mit feinen Capillaren aus der Schleimhaut in den Knochen eingraben und ihn durch Ostoklasten zerstören (Abb. 8 und

b_1 in Abb. 10). Wir haben also hier das typische Bild des „dissezierenden Knochenabbaues“, wie es für den Paget so charakteristisch ist, nur erfolgt hier der dissezierende Abbau nicht vom Marke, sondern von der Schleimhaut des Mittelohres her. Ein weiterer Unterschied besteht darin, daß diese kleinen Markräume nur selten das Bälkchen in seiner ganzen Länge aushöhlen und es in einem mit fibrösem Marke erfüllten Knochenzylinder umwandeln, wie dies Pines für die Spongiosabälkchen so anschaulich schildert; bei den pneumatischen Bälkchen durchsetzen vielmehr die kleinen Markräume das Bälkchen vorwiegend seiner *Dicke* nach, wobei sie manchmal von einer Schleimhautfläche bis zur gegenüberliegenden Schleimhautfläche vordringen und so das Bälkchen in zwei Teile teilen können. Dabei ist zu beobachten, daß die dem Resorptionsraume gegenüberliegende Grenzscheide des Bälkchens dem Abbau immer einen etwas größeren Widerstand entgegengesetzt als das Knochengewebe.

Ebenso intensiv wie in der Richtung des Abbaues äußert sich die umbauende Tätigkeit der Schleimhaut in der Richtung des *Anbaues*. Dieser Anbau erfolgt immer fleckweise, vollkommen planlos, als Ausflickung der durch den Abbau entstandenen Defekte, weshalb dieser Anbau niemals zu einer gleichmäßigen Verdickung der Bälkchen führen kann. Wir finden zunächst ein hellrotes Osteoid in der Schleimhaut, das entweder einer zernagten oder einer vollkommen normalen Grenzscheide angelagert wird (B_1 in Abb. 6). Dadurch zeigt das Bälkchen buckelförmige oder unregelmäßig geformte Verdickungen. Diese Osteoidbuckel zeigen an ihrer Oberfläche gewöhnlich einen Belag von einigen platten Osteoblasten, von denen nun schalenförmig immer neue Lagen von Osteoid (O_1 und O_2 in Abb. 6) angelagert werden, bis endlich das Bälkchen einen halbkugeligen Osteophyten mit deutlicher Schalenstruktur zeigt (Abb. 6). Dabei ist oft zu beobachten, daß die erst angelagerten Osteoidschichten, die also dem alten Knochenbälkchen unmittelbar anliegen, einen bläulichen Farbenton zeigen (O_1 in Abb. 6), während sich die jungen Osteoidschichten mit Eosin hellrot färben (O_2 in Abb. 6).

Genau so wie dies *Freund* in seinem Falle gefunden hat, macht auch hier das frisch angelagerte Osteoid durchaus nicht den Eindruck echten, unverkalkten Knochens, sondern eher den eines spezifischen Abscheidungsproduktes des Schleimhautbindegewebes. Der Unterschied gegenüber dem Befunde von *Freund* liegt nur darin, daß im Falle von *Freund* das Osteoid vom Knochenmark, in unserem Falle vom Bindegewebe der Schleimhaut abgeschieden wird. Noch deutlicher tritt dieser eigenartige Charakter des Osteoides an den Stellen hervor, an denen die Schleimhaut sehr dick ist. An diesen Stellen finden wir wolkenartige Ausscheidungen von Osteoid, die nur wenige Zellen enthalten und an ihren Rändern teils allmählich in das Bindegewebe übergehen, teils mit den alten Knochenbälkchen in Verbindung treten. Es kann wohl kaum bezweifelt werden, daß an solchen Stellen das Osteoid auf bindegewebiger Grundlage, d. h. durch Abscheidung von Kittsubstanz zwischen die Fasern des Bindegewebes der Schleimhaut entstanden ist.

Ebenso wie an der Außenfläche der Bälkchen kommt es auch in ihrem Inneren zur Knochenneubildung, und zwar innerhalb der oben beschriebenen Resorptionsräume, wie ein solcher z. B. in Abb. 8 dargestellt ist. Auch hier wird Osteoid gebildet, das in Schichten abgelagert wird, wodurch eine Verengung des Resorptionsraumes erfolgt, bis man schließlich im alten, dunkelblauen Knochen des Bälkchens eine Insel hellrot gefärbten Knochens findet, der sich durch eine lacunäre Kittlinie vom alten Knochen absetzt (Abb. 9). Infolge der schalenförmigen Ablagerung dieses jungen Knochens zeigt diese hellrote Knocheninsel eine pseudolamelläre Struktur, die sich aber von einem richtigen Osteon erstens durch die geringe Zahl von Osteocyten, zweitens durch die ganz unregelmäßige Lagerung dieser wenigen Osteocyten unterscheidet.

Sehr häufig sieht man auch folgende Bilder: Wir haben gesehen, daß ein solches „Pseudoosteon“ (a in Abb. 9) dadurch entsteht, daß ein von einer Seite des

Balkchens ausgehender Resorptionsraum mit Knochen ausgefüllt wird. Kaum ist aber dieser Knochen entstanden, so wird er von der gegenüberliegenden Seite des Balkchens her wieder an einer Stelle lacunär angenagt (b und c in Abb. 9). Diese neue kleine Lacune wird wieder mit Knochen ausgefüllt, der sich von dem älteren Knochen des „Pseudoosteons“ durch eine lacunäre Kittlinie abhebt. Wenn nun dieser Wechsel von systemlosem Anbau und Abbau sich wiederholt, so muß schließlich ein regelloses Netzwerk von kurzen Kittlinien gebildet werden, d. h. das Balkchen muß schließlich eine typische Mosaikstruktur zeigen.

Zusammenfassend müssen wir also sagen: Die knöchernen Scheidewände zwischen den pneumatischen Zellen zeigen bei Paget eine zweifache Art des „äußeren“

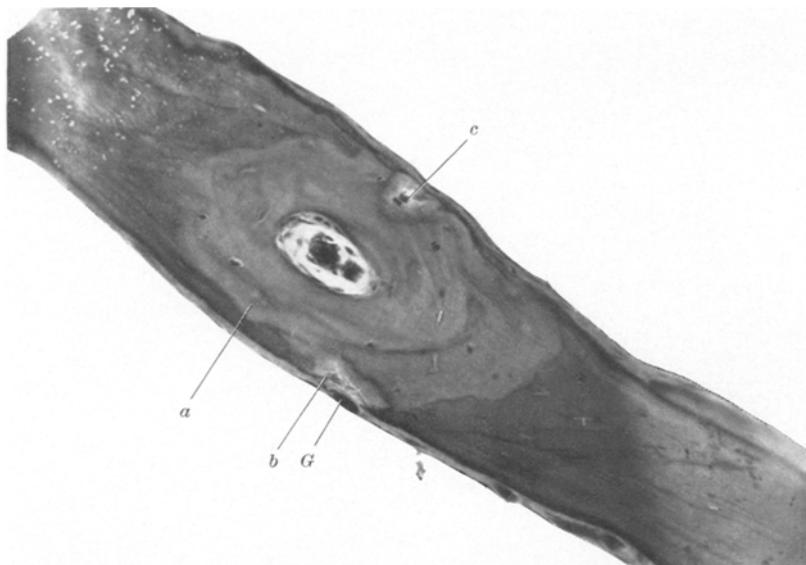


Abb. 9. Schnitt durch ein Knochenbalkchen aus den supralabyrinthären Zellen. Rechte Seite. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. a „Pseudoosteon“, durch Ausfüllung einer Lakune mit neugebildetem Knochen entstanden, b und c kleine Ostoklasten, G subepitheliales Gefäß.

Abbaues: 1. einen vollkommen planlos erfolgenden Abbau, der sich aber nur an den oberflächlichen Schichten des Balkchens abspielt und teils von der Wand der dem Knochen anliegenden Capillaren, teils von kleinen Ostoklasten besorgt wird; 2. einen tiefgreifenden („perforierenden“) Abbau, der zumindest häufig von den präformierten Gefäßen ausgeht, die sich von der Schleimhaut in den Knochen ein senken und das Balkchen in ziemlicher Ausdehnung durchziehen. Dementsprechend finden wir auch eine zweifache Form des Knochenanbaus: 1. einen vollkommen planlos erfolgenden Anbau, der sich an der Oberfläche des Balkchens abspielt und zur Bildung von verschiedenen geformten Osteophyten führt, 2. einen im Balkcheninneren erfolgenden Anbau, der entsprechend der Tiefe der vorangegangenen Resorption auch die ganze Dicke des Balkchens ausfüllen und zur Bildung von „Pseudoosteonen“ führen kann (Abb. 9).

Schließlich muß noch ein Befund erwähnt werden, der von prinzipieller Bedeutung zu sein scheint. Schon bei schwacher Vergrößerung sieht man nämlich, daß sich in pneumatischen Zellen häufig ein eosinrotes Exsudat befindet. Daneben

sieht man aber auch ein zelliges Exsudat, das zum Teil aus kleinen, lymphocytären Zellen — eine genaue Differenzierung dieser Zellen ist wegen der Schnittdicke nicht möglich —, zum größeren Teil aber aus großen Zellen mit wabenförmigem Protoplasma und kleinem Kerne (Korbzellen nach *Manasse*) besteht. Dieses zellige Exsudat kann manchmal das Lumen der pneumatischen Zelle vollkommen ausfüllen (Abb. 10).

Weist schon dieser Befund darauf hin, daß sich in der Schleimhaut der Zellen ein entzündlicher Prozeß abspielt, so wird diese Vermutung vollkommen bestätigt, wenn man die Schleimhaut selbst genauer untersucht. Man sieht nämlich immer,

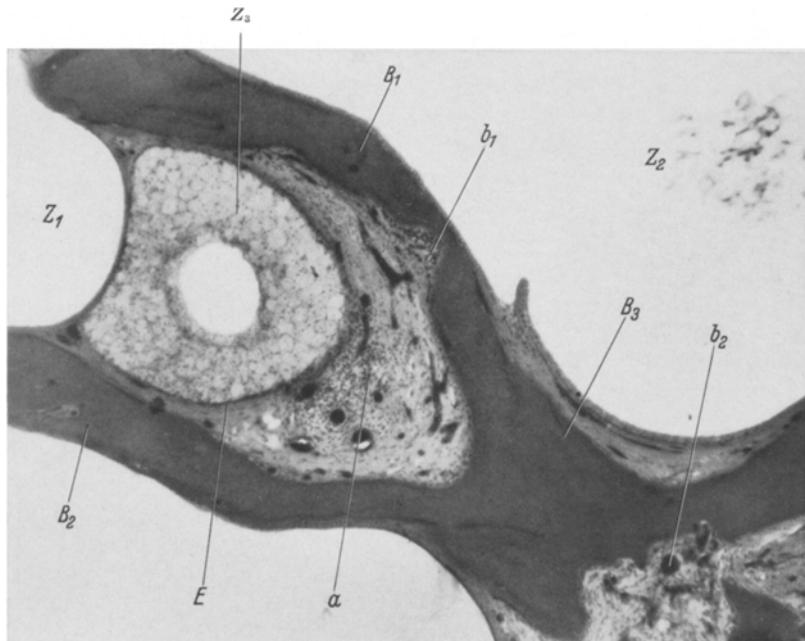


Abb. 10. Pneumatische Zellen (Z₁—Z₃) unterhalb der rechten Cochlea. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. Z₂ Pneumatische Zelle fast vollkommen mit Korb- und Rundzellen ausgefüllt, a perivaskuläres Infiltrat in der hyperplastischen Schleimhaut. E Epithel der Schleimhaut, B₁—B₃ Knochenbalkchen, b₁ Howship'sche Lakune, die gegenwärtig durch Osteoblasten vermauert wird, b₂ Howship'sche Lakune mit Osteoklasten.

daß die Schleimhaut solcher mit Exsudat erfüllter Zellen, insbesondere dort, wo sie dicker ist, ein perivaskuläres Infiltrat der subepithelialen Gefäße zeigt (a in Abb. 10). Man sieht ferner an vielen Stellen eine Durchwanderung der lymphocytären Zellen durch das Epithel der Schleimhaut (E in Abb. 10) in das Lumen der pneumatischen Zelle. Es kann also wohl kaum bezweifelt werden, daß es sich hier um entzündliche Vorgänge in dem mucoperiostalen Überzug der pneumatischen Zellen handelt, und dementsprechend zeigt auch das knöcherne Gerüst solcher Zellen immer deutliche Umbauvorgänge, die sich entweder am normalen Knochen oder am Mosaikknochen der Bälkchen abspielen (b₁ in Abb. 10).

Histogenese der Ostitis deformans.

Die Histogenese der Ostitis deformans, die bis jetzt den einzigen Weg darstellt, um der Frage nach der Ätiologie dieser Erkrankung näher-

zukommen, ist bis heute vielfach umstritten. Man hat zunächst angenommen, daß die Umwandlung des normalen Knochenmarkes in fibröses Mark den Anstoß zu dem für die Ostitis deformans charakteristischen Umbau des Knochens abgibt. Da aber *Schmorl* die Spongiosabalkchen schon zu einer Zeit mosaikartig umgebaut sah, als noch kein Fasermark bestand und da er weiter die Markfibre auch bei anderen Knochenkrankheiten sah, die mit Paget nichts zu tun haben (Rachitis, Osteomalacie), erblickt er in der Markfibre nicht eine primäre, sondern eine sekundäre Veränderung und *M. B. Schmidt, Erdheim* u. a. schließen sich ihm in diesem Punkte an. Hingegen weist *Erdheim* die weitere Angabe *Schmorls*, daß die Pagetveränderung überhaupt nicht im Knochenmark, sondern mit einer Umwandlung des normalen Spongiosaknochens in einen Mosaikknochen einsetzt, daß also das Knochenmark überhaupt nicht der primäre Sitz der Erkrankung sei, zurück und wir müssen uns ihm anschließen. Denn gleich *Erdheim* können wir uns nicht vorstellen, daß ein Erkrankungsprozeß in den verkalkten Hartgebilden einsetzen kann, wir müssen daher mit *Erdheim* voraussetzen, daß der Paget (ebenso wie jede andere Knochenerkrankung) primär in den Weichteilen des Knochens (Periost, Knochenmark, Endost) beginnt, und daß der Knochenumbau den sekundären Vorgang darstellt.

Es fragt sich nun, welche Veränderungen der Weichteile des Knochens die Ostitis deformans einleiten. Die Antwort auf diese Frage wird in verschiedener Weise gegeben. So fand *Freund* in den am meisten vorgeschobenen Resorptionsräumen seines Falles von allem Anfang an Fasermark, *Pines*, der die porotische Pagetform des Schädels untersuchte, erblickt die primäre Markveränderung in dem Auftreten reichlicher, sicher nicht myeloischer, sondern wohl dem Reticulumsystem angehörender Zellen, während *Erdheim* primär „eine nicht zu übersehende Vermehrung des zelligen Markes“ fand, von der aus der Pagetumbau des Knochens ausging. Es ist aber *Erdheim* nicht möglich, die Frage zu beantworten, ob diese Vermehrung des zelligen Markes als örtliche Entzündung oder als Hyperplasie zu deuten ist. Die Schwierigkeit, diese Frage zu beantworten, gibt *Erdheim* selbst zu, indem er schreibt: „Exsudatzellen im Fettmark zu sehen ist leicht, darum findet sich die Angabe immer wieder, sogar bei *Schmorl*; sie aber im zelligen Mark wahrzunehmen und als solche sicherzustellen, ist sehr viel schwerer.“ Wenn man daher der Beantwortung dieser Frage näher kommen will, muß man die beginnenden Veränderungen des Paget dort untersuchen, wo möglichst einfache Verhältnisse vorliegen. Und diese Forderung erfüllen die knöchernen Scheidewände der pneumatischen Zellen in ganz ausgezeichneter Weise. Wie wir gehört haben, handelt es sich hier um ganz primitiv gebaute Knochenbalkchen, die von einer Schleimhaut bekleidet sind und normalerweise nur sehr geringe Umbauvorgänge zeigen. Das Bindegewebe der Schleimhaut besitzt die Fähigkeit des Knochenumbau-

da es vom Bindegewebsgerüst früher vorhanden gewesener Markräume abstammt. In dieser Schleimhaut finden sich nun Veränderungen, die darin bestehen, daß die prall gefüllten subepithelialen Gefäße von lymphocytenartigen Infiltratzellen umgeben sind (Abb. 10) und daß diese Infiltratzellen durch das Epithel der Schleimhaut mit einer serösen Flüssigkeit in das Lumen der Zelle eindringen. Als weiterer Bestandteil dieses Exsudates werden vom Epithel der Schleimhaut Korbzellen gebildet, wie sie bei jeder milderer Entzündung der Schleimhaut auftreten können. Es finden sich also hier die gleichen Veränderungen, die schon *Looser* in den normalen Knochen zerstörenden Resorptionsräumen bei Paget gefunden hat, also ein albuminöses Exsudat mit sehr wenig Exsudatzellen um die sehr weiten Gefäße. Dieser Befund hat bekanntlich *Looser* zu der Ansicht veranlaßt, daß der Paget eine chronisch-entzündliche Affektion unbekannter Ätiologie darstelle. Die Befunde von *Looser* wurden zum Teil bestätigt (*Schellenberg, Freund, Brunner, Erdheim u. a.*), zum Teil nicht bestätigt (*Schmorl*). Aber auch diejenigen, welche die *Looserschen* Befunde bestätigten, konnten den aus diesen Befunden gezogenen Schlußfolgerungen nicht beistimmen, da 1. *Looser* nicht den Beweis erbracht hat, daß der von ihm erhobene Befund wirklich entzündliches und nicht etwa Stauungsödem darstelle, und da 2. sich der *Loosersche* Befund nicht in den ersten, Knochenabbau zeigenden Markräumen, sondern in einem schon ein wenig fortgeschrittenen Stadium mit schon vorgesetztem Umbau, also als Einleitung der Fasermarkbildung findet (*Erdheim*). Es ist daher verständlich, wenn *Michaelis* in seinem großen Referate schreibt, daß es bis jetzt noch nicht gelungen ist, „beweisende, eindeutig entzündliche mikroskopische Veränderungen bei typischen Fällen von Ostitis deformans Paget nachzuweisen“.

Was nun unsere eigenen Untersuchungen betrifft, so können wir zweifellos das Tatsächliche der *Looserschen* Befunde bestätigen, wie dies *Brunner* schon vor Jahren getan hat. Die erste Frage, die aber jetzt zu beantworten ist, lautet, ob es sich hier um entzündliche Vorgänge oder um Folgeerscheinungen einer Stauung handelt. Ganz abgesehen davon, daß für die Annahme einer Stauung kein richtiger Grund vorhanden ist, abgesehen ferner davon, daß der hohe Zellgehalt der ausgeschiedenen Flüssigkeit (Abb. 10) sehr gegen die Annahme eines Transsudates spricht, finden wir selbst bei hochgradiger Stauung im Schläfenbein, wie sie bei großen Nasenrachentumoren vorkommt (vgl. die Fälle von *Krainz*), nur ein Ödem der Schleimhaut und ein homogenes Transsudat in den pneumatischen Zellen. Die perivasculären Infiltrate und das Auftreten von Korbzellen und lymphocytenähnlichen Zellen im Lumen der pneumatischen Räume unseres Falles weisen jedoch mit Sicherheit darauf hin, daß es sich hier nicht um Folgeerscheinungen einer Stauung, sondern um Entzündung handeln muß.

Etwas schwieriger zu beantworten ist die zweite Frage, ob nämlich diese entzündlichen Veränderungen schon im Beginne des Pagetumbaues nachzuweisen sind oder ob sie nur einem späteren Stadium angehören. Denn in den großen Markräumen des voll entwickelten Paget ist es natürlich nicht schwer, die perivaskulären Infiltrate nachzuweisen, und in der Tat wurden sie hier, wie erwähnt, schon oft gesehen. Viel schwieriger ist es, diesen Befund in den kleinen Markräumen zu erheben, die im Anfang des Pagetumbaues den alten Knochen abzubauen beginnen. Dieser Nachweis ist um so schwieriger, als in den kleinen Markräumen sehr bald junger Knochen gebildet wird, der den Markraum bis zu einem engen Gefäßkanal verbaut. Trotzdem konnten wir aber wiederholt kleine Markräume in dem noch vollkommen normalen Knochen der Bälkchen sehen, die um ein präformiertes Gefäß herum entstanden waren. Selbst in diesen engen Markräumen zeigte sich eine ödematöse Auflockerung des Bindegewebes und ein entsprechend den engen räumlichen Verhältnissen geringes, aber deutliches Infiltrat von perivaskulär angeordneten lymphocytenartigen Zellen.

Auf Grund dieser Befunde glauben wir den Beweis für die schon von *Paget* angenommene, von *Looser* behauptete, von *Schmorl* bestrittene Ansicht erbracht zu haben, daß es sich nämlich bei der *Ostitis deformans* um eine chronisch-entzündliche Erkrankung des Knochens unbekannter Ätiologie handelt. Wenn wir auch weit davon entfernt sind, unser Befund zu generalisieren, so glauben wir doch sagen zu dürfen, daß die von *Erdheim* gefundene Vermehrung des zelligen Markes im Anfangsstadium des Paget wahrscheinlich auch entzündlichen Ursprungs ist, eine Annahme, für die ja *Erdheim* selbst eine Reihe von indirekten Beweisen anführt. Diese Entzündung zeigt eine ungemein milde Verlaufsform, weshalb die charakteristischen Zeichen der Entzündung (Infiltrat, Ödem) selbst an dem sehr geeigneten Untersuchungsobjekt, das wir gewählt haben, nämlich den knöchernen Scheidewänden zwischen den pneumatischen Zellen, nicht überall in voller Deutlichkeit zu sehen sind.

Diese milde Entzündung der Schleimhaut und wahrscheinlich auch des Markes stellt nun den „Reiz“ dar, der die für die *Ostitis deformans* so charakteristischen, überstürzten und planlosen Umbauvorgänge im Knochen auslöst. Diese Umbauvorgänge unterscheiden sich sehr wesentlich von den von *Wittmaack* beschriebenen, auch noch im Alter vorhandenen physiologischen Umbauvorgängen im pneumatischen System. Der physiologische Umbau dient nämlich nach *Wittmaack* dem Zweck, immer neue pneumatische Zellen zu bilden, so daß das normale Strukturbild des Warzenfortsatzes im hohen Alter nicht durch Sklerosierung charakterisiert wird, wie man dies früher vielfach glaubte, sondern durch eine weitgehende Pneumatisation (etwa im Sinne einer eigenartig verlaufenden senilen Osteoporose). Demgegenüber hat der Pagetumbau mit dem Pneumatisationsvorgang gar nichts zu tun. Wohl geht auch der

Pagetumbau letzten Endes von der Schleimhaut bzw. von den mit der Schleimhaut zusammenhängenden Gefäßkanälen und kleinen Markräumen in den Knochenbälkchen aus, er führt aber niemals zur Bildung neuer pneumatischer Zellen, sondern greift vollkommen planlos die Knochenbälkchen an irgendeiner Stelle an und führt dadurch, daß Knochenanbau und -abbau dicht nebeneinander vor sich gehen, schließlich zur typischen Mosaikstruktur der Bälkchen, ohne daß an der Form dieser Bälkchen und der von ihnen eingeschlossenen Lufträume irgendeine Änderung erzielt wird.

Von gewissem Interesse ist ein Vergleich zwischen dem pathologischen Prozeß beim Paget einerseits und der eitrigen Mastoiditis andererseits, bei welch letzterer bekanntlich auch Knochenanbau und -abbau eine große Rolle spielen. Der Unterschied ist aber doch ein bedeutender. Denn erstens erfolgen die Umbauvorgänge bei der Mastoiditis in weit größerem Umfange als beim Paget, was auch begreiflich ist, da sie bei der Mastoiditis auf eine grobe Änderung der Struktur des Warzenfortsatzes abzielen, während beim Paget die grobe Struktur dieses Knochens erhalten bleibt und nur der feine Bau der Bälkchen sich ändert. Zweitens vermissen wir bei der Mastoiditis das enge Nebeneinander von Knochenabbau und -anbau, der für Paget so charakteristisch ist.

III. Die enchondrale und endostale Innenohrkapsel. Das häutige Innenohr.

Es ist ein von allen Untersuchern bestätigter Befund, daß die enchondrale Innenohrkapsel durch den Pagetprozeß bis auf geringe Bruchstücke abgebaut wird. Diese Bruchstücke der alten Kapsel, die infolge ihrer charakteristischen Struktur (bläulich gefärbter Strähnenknochen mit meist leeren Knochenhöhlen, engen, meist verödeten Gefäßkanälen mit dicken, blauen Gefäßscheiden und zahlreichen Mikrofissuren) immer als solche erkennbar bleiben, kann man mitten in der Pagetspongiosa finden. Auch die endostale Innenohrkapsel, soweit sie vorhanden ist, wird abgebaut, allerdings in weit geringerem Grade als die enchondrale Kapsel.

Was nun diesen Umbau im einzelnen betrifft, so finden sich hier verschiedene Einzelheiten, die von Interesse sind. Wie schon erwähnt, beginnt der Pagetumbau mit aller Wahrscheinlichkeit in der periostalen Innenohrkapsel und greift von hier auf die enchondrale Kapsel über, wobei er vollkommen regellos den Strähnenknochen und die Interglobularräume zerstört und an ihre Stelle eosinrote, geflechtartigen Pagetknochen setzt. Nur die Gefäßkanäle und die spärlichen, engen Markräume der enchondralen Kapsel zeigen ein Verhalten, auf das bis jetzt noch nicht genügend geachtet wurde. Bekanntlich sind die enchondralen Gefäßkanäle zum Teil verödet und bestehen aus spärlichem verkalkten Bindegewebe, das durch eine dicke, blaue Grenzscheide von dem umgebenden Strähnenknochen abgesetzt ist. Zum Teil enthalten aber diese Kanäle auch feine Blutgefäße (G in Abb. 11), die ebenfalls von dicken, blauen Grenzscheiden umgeben werden. Die engen Markräume schließlich, die schon von *O. Mayer* genau beschrieben worden sind, enthalten spärliches Fettmark und feine Capillaren, ihre Ränder sind von beinahe glatten Grenzscheiden beträchtlicher Dicke umgeben. Die beschriebenen Gefäß- und Markkanäle zeigen nun ein verschiedenes Verhalten gegenüber dem Pagetumbau. Die leeren, engen Kanäle werden durch den Abbau einfach zerstört, so daß sie wie abgeschnitten an den Pagetmarkräumen oder dem neugebildeten Knochen enden

(*e* in Abb. 3, *S* und *c* in Abb. 11). Ein komplizierteres Verhalten zeigen die breiteren Gefäß- und Markräume. Hier sieht man, daß die dicken, blauen Scheiden der längsgetroffenen Gefäße durch die andringenden Markräume des Paget an einer Stelle ihres Längsverlaufes bis auf eine dünne, blaue Linie abgebaut werden, während

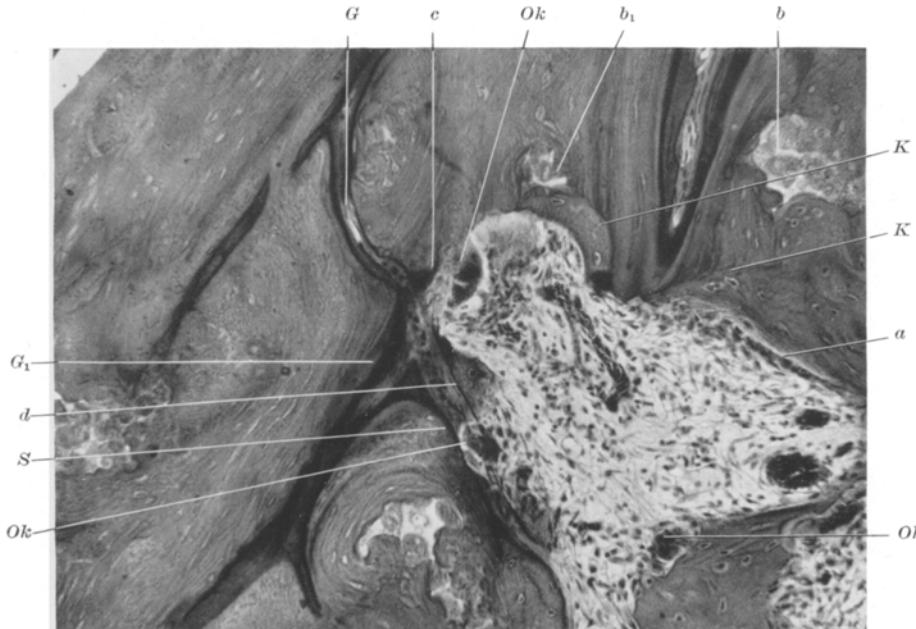


Abb. 11. Linke endochondrale Innenohrkapsel in der Umgebung der unteren Basalwindung der Schnecke mit zahlreichen Interglobularräumen (*b*, *b*₁) und Gefäßkanälen, die dicke blaue Grenzscheiden zeigen (*G*). Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. *Ok* Osteoklasten, *a* Osteoblastentapete, *K* Kittlinie. Der Gefäßkanal *G* mit seiner dicken blauen Grenzscheide liegt im endochondralen Knochen. Von seinen beiden Ästen bleibt *G*₁ in der endochondralen Kapsel und zeigt eine normale Struktur. Der gegenüberliegende Ast endet bei *c* und zeigt eine dicke, blaue Grenzscheide, welche dem alten Strähnenknochen anliegt, und eine ganz feine Grenzscheide, welche dem Markraume anliegt. Der Gefäßkanal *G* selbst setzt sich in den Markraum fort und zeigt auf der einen Seite eine normale Gefäßscheide *S*, die dem Strähnenknochen anliegt, während die gegenüberliegende, stark verdünnte Kanalwand bei *d* bereits in neugebildetem Pagetknochen eingebettet ist. An seinem unteren Rande wird der neu gebildete Knochen mit der eingemauerten Kanalwand durch Osteoklasten (*Ok*) abgebaut.

das Gefäß selbst dem Abbau lange Widerstand leistet. Der längsgetroffene Gefäß- oder Markkanal (*G* in Abb. 11) grenzt dann auf einer Seite stellenweise mit verdünnter Grenzscheide an das Pagetmark (*d* in Abb. 11), während die Grenzscheide auf der anderen Seite in ihrer normalen Dicke an den Strähnenknochen der endochondralen Kapsel stößt (*S* in Abb. 11). Dieser Widerstand der Grenzscheide kann soweit gehen, daß schließlich der Gefäßkanal zirkulär von den Markräumen bzw. dem neugebildeten Knochen des Paget umwachsen wird (*b*—*b*₄ in Abb. 12), in welch letzterem der Gefäßkanal der alten Innenohrkapsel mit seinen verdünnten Grenzscheiden einfach eingeschlossen wird (*f* in Abb. 12). Es kann aber auch sein, daß die verdünnten Grenzscheiden ihren Widerstand aufgeben. Dann wächst das fibröse Mark des Paget in den eröffneten Gefäß- oder Markkanal hinein und man

kann nun sehr schön beobachten, wie das Gefäß, das im Bereich der enchondralen Kapsel noch von einer dicken Grenzscheide umgeben ist (*C* in Abb. 12), diese an der Grenze zwischen Strähnenknochen und Pagetmark plötzlich verliert (*d*, *e* in Abb. 12) und dann, von der Grenzscheide entblößt, mit den Gefäßen des Pagetmarkes in Verbindung tritt. Ist nun das Pagetmark in die eröffneten Gefäß- und Markkanäle der enchondralen Kapsel hineingewachsen (Abb. 11 bei *S*), so bildet

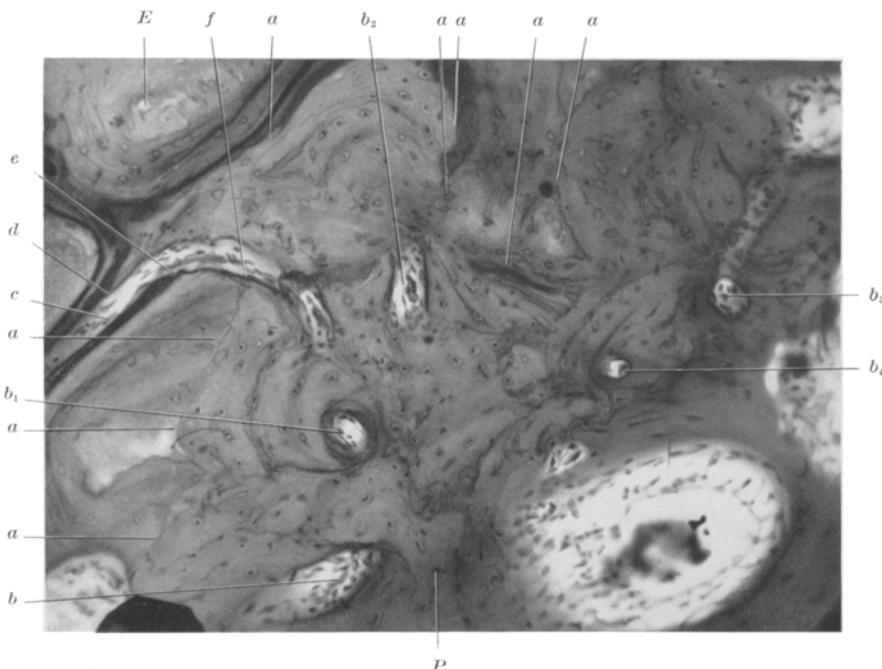


Abb. 12. Schnitt durch die enchondrale Kapsel mit den Interglobularräumen (*E*) und dem neuen Pagetknochen (*P*). Linke Seite. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm, *a* Kittlinien, *b*—*b*, Gefäße, die aus der alten, enchondralen Kapsel in den Pagetknochen aufgenommen wurden, *c* Gefäßkanal, der im alten enchondralen Knochen verlaufend, beiderseits eine dicke, blaue Grenzscheide zeigt. Die obere Grenzscheide verdünnt sich wesentlich bei *d*, wo in Form eines Zwickels der neue Pagetknochen sich zwischen den Kanal und einen Seitenast einschiebt. Die untere Grenzscheide hört bei *e* plötzlich auf, und zwar noch innerhalb der enchondralen Kapsel, so daß der Kanal, wenn er bei *f* beiderseits von neuem Pagetknochen begrenzt wird, auch beiderseits eine ganz dünne Grenzscheide zeigt und in dieser Form in den Pagetknochen eingemauert wird.

es hier Knochen, der sich der Grenzscheide von der Lumenseite des Kanals anlegt, die Grenzscheide so in eine Haltelinie umwandelnd. So ist es zu erklären, daß man häufig im Inneren von quer- oder schräggetroffenen Kanälen der enchondralen Kapsel eosinroten, jungen Knochen antrifft, der einen Teil des Kanallumens ausfüllt. Aber das Pagetmark bzw. der Pagetknochen wächst nicht nur in das Kanallumen, sondern man sieht hie und da, daß die dicke, blaue Grenzscheide an der Grenze gegen das Pagetmark aufgefaserst wird und daß sich nun zwischen den einzelnen Fibrillenbündeln ganz feine Lagen von hellrotem Osteoid ablagern.

Der Pagetknochen, der im Inneren oder in der nächsten Umgebung der Gefäß- und Markkanäle gebildet wird, unterscheidet sich nun durch einige Merkmale von dem sonstigen Pagetknochen. Es handelt sich wohl auch hier um einen geflecht-

artigen Knochen, der aber zunächst durch seine bläuliche Farbe von dem sonstigen hellroten Pagetknochen absteht. Das ist aber nicht verwunderlich. Denn es hebt schon *Freund* hervor, daß sich Osteoid, welches an eine dunkelblaue Haltelinie angelegt wird, dadurch blau färbt, daß sich das Dunkelblau der Haltelinie allmählich auf die neue Apposition auszubreiten beginnt. Ferner enthält der neugebildete Pagetknochen häufig weit mehr wirr verlaufende Gefäßkanäle, als dies bei dem übrigen Pagetknochen der Fall ist. Auch das ist nicht verwunderlich,

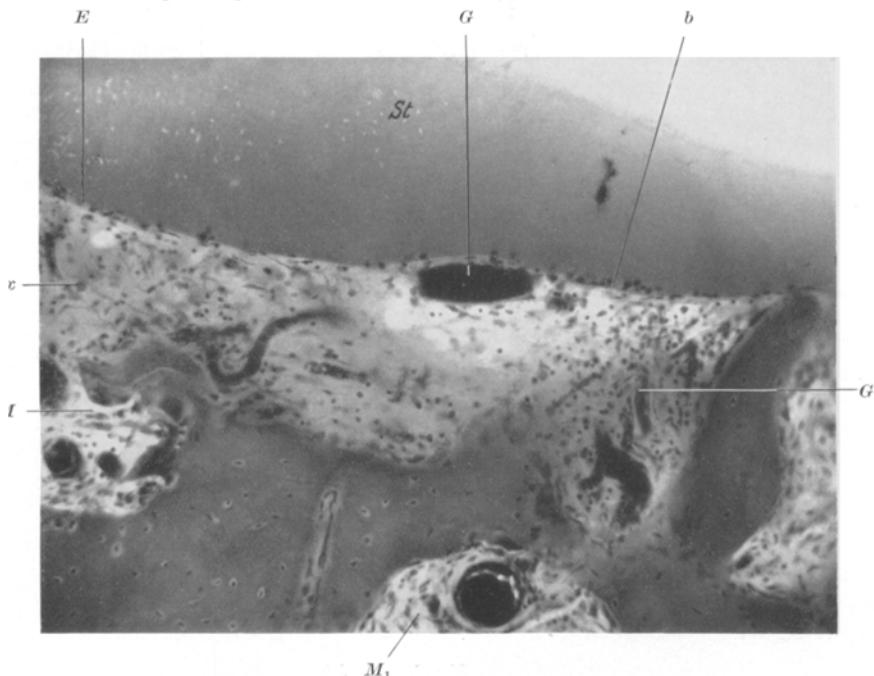


Abb. 13. Schnitt durch die Scala tympani der rechten, oberen Basalwindung (St). Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. E Endost der Skala, Ex Exsudat im Markraume, G Prall gefülltes Gefäß, G₁ Gefäß mit perivaskulärem Infiltrat, b Rundzellen, die auf dem Endoste liegen, M, M₁ Markräume.

da der neugebildete Knochen die Gefäße bzw. Gefäßkanäle der enchondralen Innenohrkapsel in sich aufgenommen hat, ebenso wie er an anderen Stellen größere Bruchstücke der enchondralen Kapsel umwachsen und in sich aufgenommen hat. Schließlich zeigt dieser neugebildete Knochen stellenweise eine höchst auffallende Mosaikstruktur, die aber nicht nur durch ein Nebeneinander von kurzen, unregelmäßigen Kittlinien erzeugt wird, sondern auch dadurch, daß ein Teil der verdünnten Gefäßscheiden aus der alten Innenohrkapsel in den neugebildeten Knochen aufgenommen wurde (d in Abb. 11, f in Abb. 12).

Wir sehen also, daß sich die *enchondrale Innenohrkapsel* durchaus passiv dem *Pagetumbau* gegenüber verhält. Das gilt aber nicht nur für die Hartgebilde dieser Kapsel, sondern auch für deren Gefäß- und Markkanäle. Die Gefäße entwickeln also nicht etwa eine osteoklastische Funktion, obwohl wir in einigen breiteren Gefäßkanälen ein leicht, aber deutlich infiltriertes Bindegewebe finden können, sondern sie werden durch einen eigenartigen Umbauprozess in den von der peristalen Knochenkapsel her eindringenden Pagetumbau mit einbezogen.

Ebenso passiv wie die enchondrale Innenohrkapsel verhält sich auch der *endostale Knochen mit dem Skelet des Innenohres* (Modiolus, Skalensepten, Maculae cribrosae) gegenüber dem Pagetumbau. Dies hat aber nicht seinen Grund in irgend-einer besonderen Resistenz dieses Knochens, sondern nur in der Tatsache, daß diese Knochen im Zentrum der Pyramide liegen, wohin der von der Peripherie gegen das Zentrum fortschreitende Pagetumbau am spätesten vordringt. Aus diesem Grunde finden wir in unserem Falle den Modiolus, die Skalensepten und die Maculae cribrosae zum weitaus größten Teile vollkommen normal. Der endostale

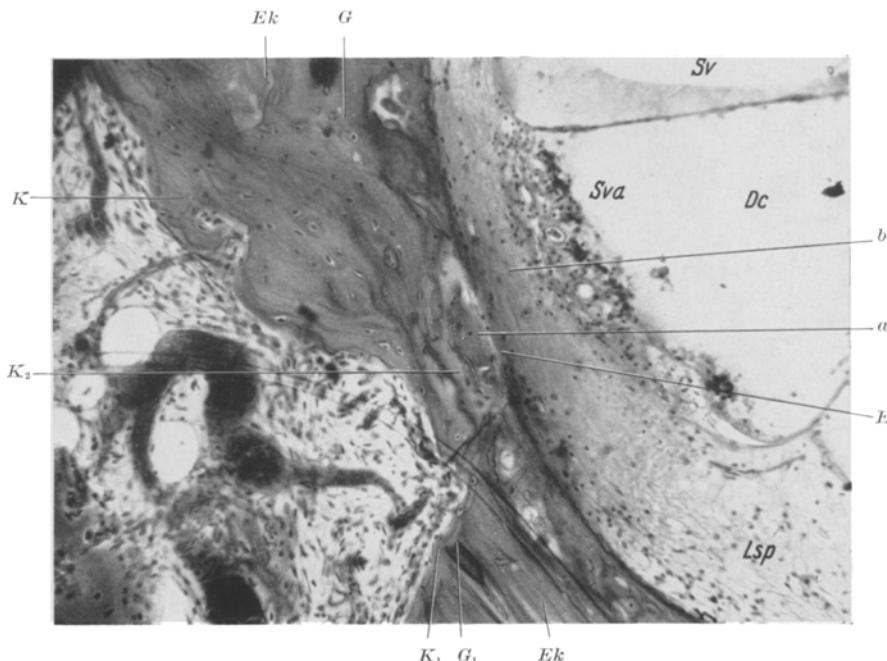


Abb. 14. Schnitt durch die obere Mittelwindung der linken Schnecke mit der Scala vestibuli (*Sv*), dem Ductus cochlearis (*Dc*), der Stria vascularis (*Sva*) und dem Ligamentum spirale (*Lsp*). Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Mikrophotogramm. *Ek* Knochen der enchondralen Innenohrkapsel, *K*, *K*₁ neugebildeter Knochen, *G*, *G*₁ Kittlinien, *E* Endost der Skala, *a* kleiner, mit Exsudat gefüllter Hohlraum zwischen Endost und neu gebildetem Knochen (*K*₂), *b* Exsudat im Lig. spirale.

Knochen hingegen ist an verschiedenen Stellen vom Umbau betroffen, ganz besonders stark im oberen Teile der Basalwindung auf der rechten Seite. Hier sieht man größere und kleinere Pagetmarkräume, welche den endostalen Knochen durchbrochen haben und von den Hohlräumen des Innenohres nur durch das dünne Endost getrennt sind (*E* in Abb. 13). Dieses Endost wird vom Pagetmark *niemals* durchbrochen.

An diesen endostnahen Markräumen fallen nun einige Besonderheiten auf. Zunächst sieht man in dem typischen fibrösen Mark prall gefüllte Gefäße, die manchmal von einem dichten perivasculären Infiltrat umgeben sind (*G*, *G*₁ in Abb. 13). Dieses Infiltrat besteht zum weitaus größeren Teil aus Rundzellen, zum geringeren Teil aus großen, runden Zellen mit hellem Protoplasma und kleinem, exzentrisch gelegenem Kern (Korzbzellen?). Da in dieser Gegend Ausläufer des großen Markraumes in der Felsenbeinspitze nicht vorkommen, so handelt es sich hier

nicht um Markelemente, sondern eben um ein entzündliches Infiltrat. An anderen Stellen wieder sieht man in den Markräumen ein homogenes, mit Eosin gefärbtes Exsudat (*Ex* in Abb. 13), das an manchen Stellen sogar das Endost ein wenig gegen die Hohlräume des Innenohres vorwölbt (Abb. 13). Es laufen hier also zweifellos entzündliche Vorgänge ab. Daß diese Zeichen der Entzündung nicht an jedem Schnitte zu sehen sind, weist nur darauf hin, daß es sich hier um eine milde, chro-nisch verlaufende Entzündung handelt.

Im Laufe des Krankheitsprozesses können nun diese endostnahen Markräume wieder durch Knochen, der an den Rändern des Markraumes durch Osteoblasten gebildet wird, vermauert werden (*K*, *K₁*, *K₂* in Abb. 14). Dieser neugebildete Pagetknochen kann den ganzen Markraum, stellenweise sogar im Überschusse ausfüllen, so daß das Endost ein wenig gegen das Innenohr vorgewölbt wird. Aber das ist nicht immer der Fall. An vielen Stellen wird der Markraum durch den von den Rändern her vorwachsenden Knochen nur bedeutend verkleinert, so daß ein kleiner, mit derbem Bindegewebe ausgefüllter Raum übrig bleibt, der unmittelbar dem Endost anliegt. In diesem kleinen Markraume kommt es nun durch primäre Bindegewebsverknöcherung zur Bildung eines hellrot gefärbten, nur wenige Zellen enthaltenden Osteoides. Schließlich kann es vorkommen, daß die Knochenbildung in den endostnahen Markräumen aus unbekannten Gründen aufhört. Dann wird der Markraum vom Fettgewebe „zurückerobert“ (*Erdheim*), das von der Schnecken-skala durch ein derbes, mit dem Endost verwachsenes Bindegewebe abgegrenzt wird.

Was nun das *häufige Innenohr* betrifft, so ist dieses ziemlich gut erhalten und zeigt eine recht auffällige Atrophie seines gesamten Nerv-Ganglienapparates. Auch die Sinnesendstellen zeigen einen bald mehr, bald weniger ausgesprochenen Schwund ihrer Sinneszellen, ein Befund, der aber wegen der kadaverösen Veränderungen nicht immer sicher zu stellen ist.

Was aber hier am meisten auffällt, ist die Ausfüllung der peri- und endolym-phatischen Räume mit einer eosinroten Flüssigkeit (Abb. 13 und 14), ein Befund, der uns von der serösen Otitis interna sehr wohl bekannt ist. Merkwürdige Veränderungen findet man nun dort, wo ein offener Markraum an das Endost oder an das Lig. spirale angrenzt. Im ersteren Falle (*St* in Abb. 13) nimmt die im perilymphatischen Raume befindliche Flüssigkeit eine dunkelrote, beinahe violette Farbe an, die sich aber nur in der Umgebung des offenen Markraumes findet. Dabei kann das Endost, welches die exsudierte Flüssigkeit im perilymphatischen Raume von der im Pagetmarkraume trennt, so aufgelockert werden, daß es kaum mehr als Membran zu erkennen ist (*E* in Abb. 14). Hier und da zeigt aber auch die Flüssigkeit, die einem solchen offenen Markraume anliegt, eine streifenförmige Struktur (Fibrin?). Von weit größerem Interesse ist jedoch der Befund, daß man Rundzellen nicht nur in den endostnahen Markräumen findet, sondern solche Zellen auch dem Endost aufgelagert sieht (*b* in Abb. 13). Es ist daher unrichtig, die Flüssigkeit in den Innenohrräumen als zellenlos zu bezeichnen, sie enthält vielmehr eine allerdings geringe Zahl von Zellen, die sich gewöhnlich an den Wänden des Innenohres niedergeschlagen haben.

Noch deutlicher sind alle diese Veränderungen dort zu sehen, wo sich ein Markraum gegen das Lig. spirale öffnet (Abb. 14). In diesen Bezirken findet man zu-nächst eine sehr beträchtliche Vermehrung der Zellen im Ligament, die an Inten-sität sicher den allerdings schon unter normalen Verhältnissen variablen Zell-gehalt des Ligamentes übertrifft. Ferner sieht man auch hier im Bereich des offenen Markraumes die rötlichviolette Flüssigkeit im Ligament, die an manchen Stellen so reichlich ist, daß das Ligament in eine mit zellenhaltiger Flüssigkeit erfüllte Cyste umgewandelt erscheint (*b* in Abb. 14).

Schließlich sei noch erwähnt, daß sich auch in den Gefäßkanälen des Modiolus ein allerdings geringes zelliges Infiltrat nachweisen läßt.

Die Otitis interna serosa bei Ostitis deformans.

Am meisten fällt in dem eben besprochenen Teile des Schläfenbeines der Flüssigkeitserguß in die Innenohrräume auf. Dieser Flüssigkeitserguß, den *Brunner* zuerst 1931 bei Paget gefunden und beschrieben hat, ist sowohl von pathologischem als auch klinischem Interesse. Zuerst muß hier die Frage beantwortet werden, ob dieser Erguß auf eine Stauung oder eine Entzündung zurückzuführen ist. *Brunner* hat schon früher die Annahme eines Stauungshydrops aus bestimmten Gründen abgelehnt und den Erguß auf eine Entzündung im Bereiche des häutigen Innenohres zurückgeführt. Wir glauben, daß auch unser obiger Fall eine andere Erklärung nicht zuläßt. Denn erstens fehlt auch in unserem Falle wie im Falle von *Brunner* eine Durchwachung des Modiolus mit Pagetknochen, wodurch eine Kompression der aus der Schnecke ziehenden Venen denkbar wäre. Zweitens ist die Verengung des inneren Gehörganges, durch die ebenfalls eine Kompression der abführenden Venen wie etwa bei Acusticustumoren möglich wäre, zu gering, um eine derartige Wirkung zu entfalten. Aber selbst wenn man dies nicht zugeben will, muß man sich daran erinnern, daß *Brunner* in seinem ersten Falle (1922) Residuen dieses Flüssigkeitsergusses auch bei normaler Weite des inneren Gehörganges gefunden hat. Drittens konnten wir nachweisen, daß diese Flüssigkeit im Innenohre zellenhaltig ist, ein Befund, der mit der Annahme eines reinen Transsudates nicht übereinstimmt. Viertens mußten wir den Flüssigkeitserguß in die pneumatischen Zellen als Exsudat bezeichnen; es wäre daher sehr gezwungen, den Erguß in die Innenohrräume auf eine andere Ursache zurückzuführen. Wir kommen daher zu dem Schluß, daß bei der *Ostitis deformans* unter gewissen Umständen eine *Otitis interna serosa* auftreten kann. Nebenbei sei nur bemerkt, daß diese seröse Interna natürlich nichts mit der Lues der Patientin zu tun hat, da wir den gleichen Flüssigkeitserguß auch ohne Lues auftreten sahen.

Was nun die erwähnten „gewissen Umstände“ betrifft, so geht aus den vorliegenden Untersuchungen hervor, daß diese seröse Otitis interna nur dann auftritt, wenn der Pagetumbau bis an das Endost heranreicht, wie dies in unserem Falle in großer Ausdehnung zu sehen war. Bei diesem Tatbestande ergibt sich nun die Frage, ob diese Otitis serosa interna darauf zurückzuführen ist, daß sich in der nächsten Umgebung des Innenohres überhaupt Umbauvorgänge abspielen, oder darauf, daß diese Umbauvorgänge letzten Endes entzündlichen Ursprungs sind.

Das häutige Innenohr ist bekanntlich an eine knöcherne Kapsel adaptiert, die nach dem zweiten Lebensjahr eine höchst geringe Lebensaktivität zeigt. Es könnte daher sein, daß das häutige Innenohr auf die gesteigerte Lebenstätigkeit in der Kapsel, wie sie ja beim Pagetumbau tatsächlich besteht, mit einem Flüssigkeitserguß reagiert, der als solcher

aber nichts für einen entzündlichen Charakter der Knochenerkrankung aussagt. Diese Möglichkeit ist um so mehr zuzugeben, als wir auch bei Tumoren der Innenohrkapsel, die bis an das Endost reichen, und in allerdings *sehr seltenen* Fällen von Otosklerose eine solche seröse Otitis interna finden können. Aber gerade der letzterwähnte Befund spricht doch sehr in dem Sinne, daß die Otitis interna bei Paget auf eine *entzündliche* Knochenerkrankung zurückzuführen ist. Denn bekanntlich gehört die Otosklerose zu den häufigen Erkrankungen der Innenohrkapsel. Ebenso müssen wir es als häufig bezeichnen, daß die für Otosklerose so charakteristischen Umbauvorgänge bis an das Endost des Vorhofes reichen. Wenn trotzdem die serösen Ergüsse in diesen Fällen extrem selten sind, so ist dies wohl ein Hinweis darauf, daß die Umbauvorgänge als solche nicht genügen, um eine seröse Otitis interna auszulösen. Vielmehr ist es der entzündliche Charakter dieser Umbauvorgänge, welcher für das Auftreten der Otitis serosa interna verantwortlich ist. Das ist auch der Grund, weshalb die Otitis interna serosa bei Paget des Schläfenbeins relativ häufig ist. Wir selbst konnten sie unter 5 Fällen 4mal nachweisen. (In einem nicht publizierten Falle bestanden überdies Residuen nach chronischer Otitis media, aber gerade in diesem Falle war die seröse Otitis interna am geringsten ausgeprägt.)

Die gegenteilige Behauptung von *Nager* und *Meyer*, wonach die seröse Otitis interna bei Paget sehr selten sein soll, können wir nicht bestätigen, selbst nicht auf Grund des von *Nager* und *Meyer* beigebrachten Materiales. Denn sie folgen der alten Einteilung von *Christeller* und *Frangenheim* und unterscheiden daher nicht scharf zwischen Ostitis deformans und Ostitis fibrosa. Auf Grund ihrer Beschreibung kann man von ihren 5 Fällen nur einen als sicheren Pagetfall (schon früher von *Nager* publiziert) und einen als unsicheren Pagetfall bezeichnen, in welch letzterem sie selbst „eine überwiegend porotische Form der Osteodystrophia fibrosa“ annehmen. In dem sicheren Pagetfalle (Nr. 3) fand sich nun in der Tat keine seröse Otitis interna, aber sie heben mit Recht hervor, daß es sich hier „um eine Endform der Osteodystrophia fibrosa bzw. deformans“ gehandelt hat, also jedenfalls um ein Stadium, in dem der entzündliche Prozeß schon lange zur Ruhe gekommen ist. In dem unsicheren Pagetfalle (Nr. 4) fanden sich kleinste Mengen von Exsudat. Die übrigen 3 Fälle von *Nager* und *Meyer* litten wahrscheinlich an einer Ostitis fibrosa und ließen (mit Ausnahme des eigenartigen Falles 5) das Exsudat im Innenohre vermissen. Wir können es natürlich weder behaupten noch bezweifeln, daß bei der Ostitis fibrosa Recklinghausen im Gegensatze zur Ostitis deformans Paget die seröse Otitis interna gewöhnlich fehlt, da wir selbst das Schläfenbein bei Ostitis fibrosa noch nicht untersucht haben. Es entspräche aber ganz dem gegenwärtigen Stande unserer Kenntnisse, wenn sich das häufige Innenohr bei Ostitis fibrosa anders verhielte als bei Ostitis deformans.

Von größerer Bedeutung ist die Tatsache, daß sich in den 6 von *O. Mayer* beschriebenen Pagetfällen eine seröse Otitis interna nicht gefunden hat. Untersucht man aber diese Fälle genauer, so muß zunächst ein Fall, bei dem die Schwerhörigkeit auf eine Otosklerose zurückzuführen war, außer acht gelassen werden. Von den übrigbleibenden 5 Fällen zeigte im Falle 3 die Pars petrosa im äußeren Teile einen spongiösen Knochen, während im inneren Teile kompakter Knochen gefunden wurde. In diesem Falle spielte sich also in der nächsten Umgebung des Innenohres kein aktiver Umbauprozess ab, und auch im Bereich des spongiösen Knochens bestand keine Markfibrose, sondern es wurde nur Gallert- oder Fettmark oder hämatopoetisches Mark gefunden — also durchaus das Bild eines ruhenden Prozesses. Demnach bestand auch für die Entstehung einer serösen Interna keine Ursache. Da überdies dieser Fall trotz eines Alters von 74 Jahren gut gehört haben soll, so entspricht das Fehlen der Otitis interna in diesem Falle durchaus unserer Anschauung.

Demgegenüber handelt es sich im Falle 1 von *O. Mayer* um einen 62jährigen Patienten, der nach einer Meningitis (nach Erysipel) gestorben war. In diesem Falle, in dem der Pagetprozeß im Schläfenbeine viel weiter vorgeschritten war und der beiderseitig hochgradig schwerhörig war, fanden sich im linken Innenohre Residuen nach früheren exsudativen Prozessen (Bindegewebsfalten in der Schnekkenspitze, Ektasie des Schneckenkanals), die, wie *Mayer* mit Recht hervorhebt, mit der akuten Meningitis (die zu einer Vereiterung des rechten Innenohres geführt hatte) nichts zu tun haben. *Mayer* kann allerdings die Genese dieses Befundes nicht erklären, doch möchten wir daran erinnern, daß *Brunner* in seinem ersten Falle den gleichen Befund erhoben und ihn später als einen Restzustand nach einer serösen Otitis interna erklärt hat. Da diese Erklärung mit unseren Kenntnissen vom Ablaufe der serösen Otitis interna durchaus in Übereinstimmung steht, müssen wir sagen, daß im Falle 1 von *Mayer* tatsächlich eine solche bestanden haben könnte.

Es bleiben also von den *Mayerschen* Fällen nur noch 3 übrig, von denen allerdings ein Fall (Nr. 2) als in vieler Hinsicht unklar bezeichnet werden muß. In diesem Falle (48 Jahre alte Frau, bei der seit 1 Jahre die Menses ausgesetzt hatten) war der Pagetprozeß wohl weit fortgeschritten, das Innenohr war aber vollkommen normal. Klinisch bestanden Anfälle von Drehschwindel, die aber durch das Klimakterium erklärt werden können, und eine geringgradige, wechselnde Schwerhörigkeit, die *Mayer* nur in unbestimmter Weise (Dehnung der A. auditiva interna oder Dehnung des N. cochlearis?) erklären kann. Da es in diesem Falle fraglich ist, ob die klinischen Ohrsymptome überhaupt auf das Innenohr zu beziehen sind — das Gehirn wurde nicht untersucht —, so muß es auch fraglich bleiben, ob in diesem Falle auf Grund des klinischen Befundes eine seröse Otitis interna hätte erwartet werden müssen.

Einwandfrei sind nur die beiden letzten Fälle; denn in beiden Fällen war der Pagetprozeß bis an das Endost fortgeschritten, beide Fälle sollen schwerhörig gewesen sein, aber in beiden Fällen fehlte sowohl eine seröse Otitis interna als auch Residuen einer solchen. Wir müssen zugeben, daß wir eine Erklärung für diesen Befund nicht kennen, wenn wir nicht zu der möglichen, aber schwer zu beweisenden Annahme greifen wollen, daß in diesen Fällen eine seröse Otitis interna bestanden hat, die aber spurlos wieder abgeklungen ist.

Wenn wir nun die 5 Fälle von *O. Mayer* (den mit Otosklerose kombinierten Fall lassen wir außer acht) mit unseren 5 Fällen zusammenfassen, *so finden wir unter diesen 10 Fällen 5mal eine Otitis interna serosa oder deren Restzustände*. Von weiteren 3 Fällen dürfen wir behaupten, daß die Otitis interna noch nicht aufgetreten war, daß sie aber wohl bei weiterem Fortschreiten des Prozesses bis an das Endost heran aufgetreten wäre. Nur in 2 Fällen hätte auf Grund unserer Untersuchungen eine seröse Otitis interna erwartet werden müssen, die sich aber nicht gefunden hat. Unter diesen Umständen kann man wohl sicherlich nicht behaupten, daß die Otitis interna serosa bei Paget des Schläfenbeines ein seltenes Vorkommnis darstellt.

Zum Schluß möchten wir noch darauf hinweisen, daß die „*Menière-sche Krankheit*“, an der unsere Patientin kurz vor ihrem Tode erkrankte, wohl zweifellos in der serösen Otitis interna ihre Ursache gehabt hat. Es ist dies wieder ein Hinweis darauf, wieviel durch die Diagnose „*Menière-sche Krankheit*“ verschleiert werden kann, wenn man sich in jedem Falle mit dieser Diagnose zufrieden gibt.

Schrifttum.

Brunner: Mschr. Ohrenheilk. 1922, 1. — *Z. Hals- usw. Heilk.* 30, 110 (1931). — *Erdheim*: Beitr. path. Anat. 95, 631 (1935); 96, 1 (1935). — *Freund*: Virchows Arch. 274, 1 (1930). — *Krainz*: Kongreßbericht 1923, 415. — *Z. Hals- usw. Heilk.* 11, 478 (1925); 13, 361 (1926). — *Looser*: Ostitis deformans Paget. Lehrbuch der Röntgendiagnostik, Bd. 1, S. 215. 1932. — *Mayer, O.*: Die Otosklerose, 1917. — *Meyer u. Nager*: Die Erkrankungen des Knochensystems und ihre Erscheinungen an der Innenohrkapsel des Menschen. Berlin 1932. — *Michaelis*: Erg. Chir. 26, 381 (1933). — *Pines*: Virchows Arch. 287, 714 (1932). — *Schellenberg*: Frankf. Z. Path. 41, 432 (1931). — *Schmorl*: Virchows Arch. 283, 694 (1932). — *Weber, M.*: Beitr. path. Anat. 82 (1929). — *Wilson and Anson*: Arch. of Otolaryng. 23, 57 (1936). — *Wittmaack*: Über die normale und pathologische Pneumatisation des Schläfenbeins. Jena 1918.