

(Aus der Kieferstation der I. Chirurgischen Universitätsklinik [Leiter: Prof. Dr. H. Pichler] und dem Pathologisch-anatomischen Institut des Krankenhauses der Stadt Wien.)

Über Hyperostosen der Kiefer- und Schädelknochen.

Von

Dr. Richard Trauner,
Assistent der Kieferstation.

Mit 39 Abbildungen (= 41 Einzelbilder) im Text.

(Eingegangen am 30. Januar 1939.)

Im Krankengut einer Kieferstation sind immer wieder Fälle von unscharf begrenzten Verdickungen und Vergrößerungen der Kieferknochen zu beobachten, die meist in jugendlichem Alter beginnen, in langsamem jahrelangem Wachstum zu beträchtlichen Knochenaufreibungen führen, aber auch lange Zeit und vielleicht sogar dauernd stationär bleiben können. Die Diagnose dieser Fälle war immer eine etwas unsichere. Wenn ein einzelner Knochen befallen war, so wurde entweder von einem Osteom oder einer Ostitis deformans *Paget* gesprochen. Waren bei einem Kranken an mehreren Kieferknochen oder auch an Knochen des Gesichts- und Hirnschädels derartige, einander sehr ähnliche Knochenvergrößerungen vorhanden, so wurde die Erkrankung entweder wieder in die Ostitis deformans (*Paget*) oder in die Leontiasis ossea (*Virchow*) eingereiht. Ganz unbestimmt war meist der histologische Befund, der bald als echte Geschwulst (Osteofibrom), bald als „Osteodystrophie“ gedeutet wurde.

Da die Diagnosenstellung und daher auch die Indikation zur Behandlung in jedem neuen Fall eine unsichere blieb, sowohl die Annahme eines Osteoms, wie die einer Ostitis deformans *Paget* jedesmal von neuem unwahrscheinlich schien, wurden eine Reihe eindrücklicher Fälle klinisch und histologisch genau untersucht, um vor allem ein klares Bild über die Morphologie der Erkrankung zu erlangen, zumal die bisher vorliegenden histologischen Befunde oft recht dürftig sind und zu einer Klassifizierung der Erkrankung nicht ausreichen.

Bald stellte sich heraus, daß es sich um eine Krankheit für sich handelt und daß die solitären Vergrößerungen einzelner Kiefer- oder Schädelknochen histologisch die gleichen Bilder zeigen, wie die Fälle mit mehreren Herden in verschiedenen Knochen desselben Kranken und daß auch der klinische Verlauf der Erkrankung in beiden Gruppen ganz ähnlich ist. Mit Rücksicht auf Angaben des Schrifttums sei hervorgehoben, daß in allen Fällen der eigenen Beobachtung der pathologisch veränderte und vergrößerte Knochen immer im wesentlichen porös, am Durchschnitt bimsteinartig war. Es lag demnach — wenn man so sagen darf — eine spongiöse Form der Erkrankung vor, während im Schrifttum

oftmals auch Fälle vollkommener Eburnisierung der pathologischen Knochenvergrößerungen beschrieben sind. Es muß aber offen gelassen werden, ob die eburnisierten Formen tatsächlich in das vorliegende Krankheitsbild gehören oder ob es sich um eine besondere Veränderung handelt. Sowohl im klinischen Sprachgebrauch als auch von seiten pathologischer Anatomen wird für das vorliegende Krankheitsbild nicht so selten die Bezeichnung „Leontiasis ossea“ *Virchow* verwendet. Leontiasis ossea ist aber ein Sammelname, eigentlich eine Symptombezeichnung, unter der sich recht verschiedenartige Erkrankungen verbergen. Das löwenhauptartige Aussehen des Schädels, das *Virchow* zu dieser Namengebung veranlaßte, besteht in seiner ausgeprägten Form bei der Ostitis deformans *Paget*, der zweifellos viele, vor allem unter den alten als Leontiasis ossea bezeichneten Schädel angehören. Die Verbreiterung der Glabella, die symmetrische Aufreibung und Verdickung der Jochbeine und Oberkiefer ist das Ausschlaggebende für das Zustandekommen des Löwenhauptes. Für einseitige Erkrankungen — und zumeist handelt es sich bei dem vorliegenden Krankheitsbild darum — eines Oberkiefers



Abb. 1. Fall 1. Lichtbild vor der Operation. Verdrängung des rechten Auges nach oben.

oder Unterkiefers, für letzteren auch dann, wenn er in seiner Gänze befallen ist, oder für einen Herd im Schädeldach aber erscheint die Bezeichnung Leontiasis ossea nicht sinnvoll. Es würde wohl niemanden einfallen, etwa die Weichteilschwellung bei einer Periostitis des Ober- oder Unterkiefers, die ein ähnliches Aussehen hervorruft wie die vorliegende Erkrankung, auch nur symptomatisch als Leontiasis zu benennen. Aus dieser Erwägung habe ich den Namen Leontiasis ossea, den ich zunächst für unsere Erkrankung in Betracht zog, fallen lassen und habe die allgemeine Bezeichnung Hyperostosen gewählt¹.

Eigene Fälle.

Fall 1. Hyperostose („Leontiasis ossea“) des rechten Oberkiefers. J. G., 13 Jahre alter Knabe. Krankengeschichte Nr. 6967 (Abb. 1). Familienanamnese o. B.

Vor ungefähr 6 Jahren trat am rechten Oberkiefer unterhalb des rechten Auges eine Schwellung auf, die bis November 1929 nur wenig größer wurde. Damals bekam

¹ Herrn Prof. Dr. L. Haslhofer, dem ehemaligen Vorstand des pathologisch-anatomischen Institutes im Krankenhaus der Stadt Wien, bin ich für seine Unterstützung bei der Durchführung dieser Arbeit zu Dank verpflichtet.

das Kind Scharlach, darauffolgend Nierenentzündung, Schafblattern und Nasendiphtherie. Es befand sich vom November 1929 bis Mai 1930 im Kinderspital, wurde dort röntgenisiert und der Mutter gesagt, es sei im Oberkiefer eine harmlose Knochengeschwulst, die man in späteren Jahren entfernen könnte. Nach den überstandenen Kinderkrankheiten wurde die Geschwulst merklich größer, ohne daß das Kind jemals Schmerzen hatte. Gelegentlich einer Untersuchung im Juli 1931

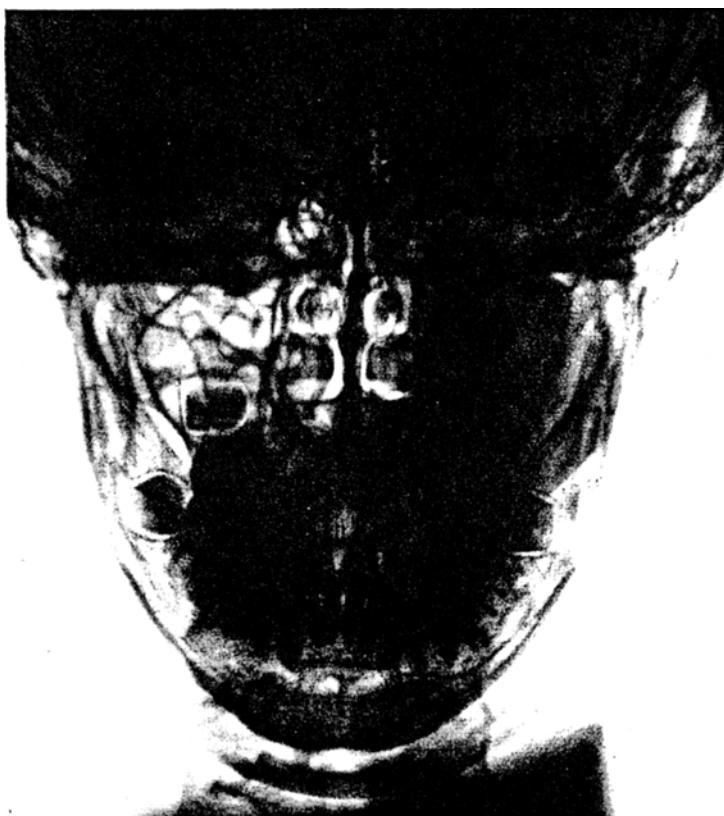


Abb. 2. Fall 1, Post. ant. Röntgenaufnahme des Oberkiefers vor der Operation
(gegen Abb. 1 seitenverkehrt).

an der Kieferstation wurde die Operation empfohlen. Die Geschwulst war in den zwei letzten Jahren nicht wesentlich gewachsen.

Mit 7 Jahren hatte das Kind Fraisen, die seit 1929 nicht mehr auftraten, mit 2 Jahren Masern.

Status. Dem Alter entsprechend entwickelter Junge von gesundem Aussehen. Es stehen sämtliche Zähne von 1—7 in normaler Okklusion.

Intern o. B., Augenbefund: Fundus und Visus normal (geringe Myopie). Wassermann negativ. 1. 8. 33.

Außere Untersuchung. Rechte Wange unter dem Auge durch eine kugelige Vorwölbung beträchtlich, hauptsächlich nach vorne, aufgetrieben. Die rechte Lidspalte erscheint durch das hinaufgedrückte Unterlid etwas enger. Die rechte

Nasolabialfalte verstrichen, die Nasenspitze etwas nach links verschoben, ebenso der linke Mundwinkel etwas nach oben. Beim Lächeln ist die Verziehung des Mundes nach links sehr deutlich. Der Tumor fühlt sich überall knochenhart an.

Die Weichteile sind darüber gut verschieblich, äußerlich nirgends, auch nicht der Farbe nach, verändert; keine Druckempfindlichkeit.

Mundhöhle. Die rechte Gauenhälfte wesentlich breiter als die linke (in der Gegend des for. pal. links 17 mm, rechts 20 mm) und besonders im vorderen Drittel stark abgeflacht. Der Tumor erstreckt sich von der Gegend des $\overline{2}$ bis zum $\overline{7}$, ist überall gleichmäßig knochenhart und glatt, die Schleimhaut darüber gut verschieblich, unverändert; nirgends besteht Druckempfindlichkeit. Leere Alveole $\overline{2}$.

Lymphknoten submandibular rechts und links gleich tastbar, nicht vergrößert. *Übriges Skelet o. B.*

Röntgenbefund (1. 8. 33) (Abb. 2). Der ganze rechte Oberkiefer von der lateralen Nasenwand bis zum Jochbein und vom Alveolar- kamm bis zum Orbitalboden von einem Knochenschatten eingenommen, der rundlich begrenzt ist (vor allem nach hinten und vorne). Die Kieferhöhle vollkommen verschwunden. Der Knochenschatten von mittlerer Dichte. Eine schmale periphere Zone etwas dichter als die zentrale Hauptmasse, keine deutliche Struktur erkennbar. Die rechte Nasenhöhle nur von unten her eingeengt. Sämtliche Zähne erhalten, in normaler Lage, der $\overline{8}$ noch nicht durchbrochen, am $\overline{6}$ keine sichtbare Wurzelfüllung, periapikale Herde. Die übrigen Knochen des Schädels und Gesichtes o. B.

Abb. 3a und 3b. Fall 1. Lichtbild des resezierten Oberkiefers. Kugelige Vorwölbung in der Fossa canina, am Tuber maxillae und am Gaumen.

2. 8. Totale Oberkieferresektion rechts auf Grund der Annahme eines Osteoms. 10. 8. Nähte entfernt. Heilung p. p. 24. 8. Kosmetischer Effekt des eingesetzten Resektionskloßes im allgemeinen gut. 2. 4. 36. Wundgebiet o. B. Drüsen unverändert.

Nachuntersuchung im März 1938. Keinerlei Anzeichen eines Rezidivs. Resektionshöhle o. B. Auch am übrigen Skelet keine Zeichen einer Knochenveränderung.



a



b

Patient kann mit der Resektionsprothese gut umgehen. Die Entstellung ist gering, die Sprache normal. Röntgenkontrolle ergibt keine auf pathologischen Knochen verdächtige Stelle. Das rechte Auge nicht herabgesunken (durch die Prothese gestützt), keine Doppelbilder.

Operationspräparat (Abb. 3a und b). Rechter Oberkiefer mit hartem Gaumen und Alveolarfortsatz. Die Fossa canina konvex vorgetrieben, der untere Orbital-

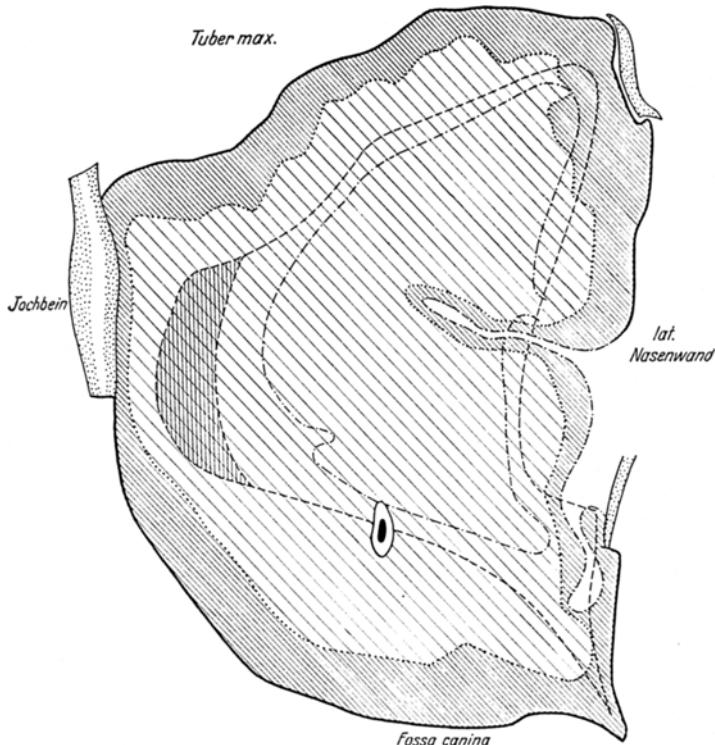


Abb. 4. Horizontalschnitt durch den erkrankten Oberkiefer von Fall 1 und durch einen normalen Oberkiefer in mittlerer Höhe. — Grenze des erkrankten Oberkiefers. - - - - Grenze des normalen Oberkiefers. - - - - Grenze der verengten Kieferhöhle und der normalen Kieferhöhle. Grenze zwischen lamellärem (rotem) und primärinem (blauem) Knochen im erkrankten Oberkiefer.

rand durch die Aufreibung des Knochens ganz abgerundet. Der untere Nasengang normal konfiguriert.

Die Platte des harten Gaumens ist verdickt, aus krankhaft umgebautem Knochen aufgebaut, in der Gegend des 2. Molaren aber wieder von normaler Struktur. Die Highmorshöhle fehlt vollständig, da der Oberkieferknochen in seiner Gänze in eine Knochenmasse von ganz dichter Struktur umgewandelt ist. Das Jochbein erscheint unverändert. Der erkrankte Oberkiefer erscheint mit freiem Auge dicht spongios gebaut, bimssteinartig, nahezu homogen. Die Festigkeit des krankhaft veränderten Knochens ist herabgesetzt, er ist leicht zu sägen. Die Zähne stehen vollkommen fest im Kiefer, ihre Kronen ragen nur wenig hervor, zwischen den Zähnen mehrfach Lücken.

Mikroskopische Befunde. Entsprechend den beim Zersägen des Oberkiefers beobachteten Veränderungen fällt bei der Betrachtung der histologischen Schnitte schon mit freiem Auge auf, daß der fast zur Gänze erkrankte Oberkiefer einem gesunden Vergleichsstück gegenüber beträchtlich an Größe zugenommen hat und zwar vor allem an seinen freien Oberflächen, an der Fossa canina, am Tuber und an der Gaumenplatte, die alle drei stark vorgewölbt sind. Die Massenzunahme gegen die Nasenhöhle ist geringer. An jenen Stellen dagegen, wo der Oberkiefer an Nachbarknochen stößt, besteht nur eine geringe Vergrößerung; so vorne lateral gegen das Jochbein, hinten oben gegen den Processus orbitalis, hinten unten gegen den



Abb. 5. Fall 1. Übersichtsbild. Annähernd ein Viertel der Fläche des horizontal durchschnittenen Oberkiefers. Rechts das normale Jochbein. Links vom Jochbein, durch die Sutura zygomatico-maxillaris getrennt, der veränderte Oberkieferknochen mit einer Randzone aus rotem Knochen an der Facies infratemporalis, in geringerer Dicke auch entlang der Sutura zygomatico-maxillaris. Ein Fortsatz der roten Randschicht zieht auch gegen die Mitte des im übrigen aus feinbalkigem blauem Knochen aufgebauten Oberkiefers, entsprechend der in anderer Schnitthöhe verlaufenden Sutura intermaxillaris. Zentral der feinbalkige blaue (primitive) Knochen. 8mal.

Processus palatinus des Gaumenbeines und vorne medial am Processus frontalis maxillae (Abb. 4).

Die Nachbarknochen haben im Übersichtsbild eine normale Struktur aus Corticalis und Spongiosa (Abb. 5). Nur an einigen Stellen sind in ihnen Markräume nahe an der Naht zum Oberkiefer zu sehen, die sehr lockeres Fasermark enthalten und an ihrer Begrenzung lebhaften An- und Abbau aufweisen (Abb. 15). *Die krankhafte Veränderung der Knochenstruktur beschränkt sich sichtlich im wesentlichen auf den Oberkiefer und macht an den Nähten, die ihn mit den normalen Nachbarknochen verbinden, Halt* (Abb. 5), nimmt demnach ihren Ausgang von einem einzelnen Knochen und beschränkt sich lange oder überhaupt auf ihn allein.

Im Erkrankungsbereich ist der ursprüngliche Knochen fast vollkommen verschwunden, nur an einzelnen Stellen sind noch Reste von ihm vorhanden, so in der Spitze des Processus frontalis und im Alveolarfortsatz. Die Grenze zwischen veränderten und normalem Knochen im Oberkiefer ist im Übersichtsbild nicht

scharf, wie dies ja auch an den Röntgenbildern zu ersehen ist und bei operativen Eingriffen bemerkt wird.

An die Zähne reicht der pathologische Knochen nur an einigen Stellen heran, ohne den Periodontalspalt zu verändern.

Die Kieferhöhle ist durch den krankhaft neugebildeten Knochen bis auf einen T-förmigen Spalt mit dem einen Schenkel an der nasalen Oberfläche, mit dem zweiten von dort frontal bis in die Mitte des Oberkiefers reichend, eingeengt (Abb. 4 und 14). Nur gegen den Processus frontalis zu, der ja auch zum Teil



Abb. 6. Teilbild der Abb. 5, Fall 1. Bereich der Sutura zygomatico-maxillaris und der Facies infratemporalis. Rechts die normale innere Compacta des Jochbeins. Links der pathologische Oberkieferknochen; oben der rote, unten der blaue Knochen. 20mal.

normal ist, ist ihr vorderer Recessus teilweise erhalten. Dieser reicht medial bis gegen den Tränennasenkanal.

Der Nervus frontalis sowie mehrere kleinere Nerven ziehen mitten durch den pathologischen Knochen, von normalem Bindegewebe umgeben, so daß eine Kompression nicht zu bestehen scheint.

Der *pathologische Knochen* besteht durchwegs aus einem dichten Netzwerk mittelfeiner Bälkchen, das im Übersichtsbild keinerlei trajektorielle Anordnung erkennen, jedoch fast überall eine *periphere Schichte von einer zentralen unterscheidet* läßt. Die periphere ist rot gefärbt, hat dicke Bälkchen, während die zentrale blau bis blaurot und viel feinbalkiger ist (Abb. 5 und 6). In der peripheren Schicht ist noch eine gewisse Anordnung in dem Sinne zu erkennen, daß ihre oberflächliche Lage parallel zur freien Oberfläche liegt, die übrigen mehr senkrecht zu dieser oder ohne deutliche Richtung. Wir wollen den peripheren Knochen kurz den „roten“ Knochen nennen, den zentralen Anteil den „blauen“ Knochen entsprechend dem Verhalten bei der Färbung mit Hämalaun-Eosin.

Der blaue Knochen ist ganz wirr, netzförmig angeordnet; höchstens in der harten Gaumenplatte ist er etwas grobbalkiger und andeutungsweise gerichtet.

Die Schichte des peripheren roten Knochens wechselt hinsichtlich ihrer Dicke an verschiedenen Oberflächen (Abb. 4) und ist immer dort am dicksten, wo der Oberkiefer am lebhaftesten wächst, also an seinen freien Flächen, der Fossa canina, am Tuber und an der Gaumenplatte, dünner gegen die Nase und an den Nähten zu den Nachbarknochen. Aber auch die Schleimhautoberfläche der Kieferhöhle, sowie die größeren Nervkanäle sind von einer dünnen Schichte roten Knochens umgeben.

Schließlich sind mit freiem Auge noch Stellen im pathologischen Oberkiefer zu sehen, die gar keine oder nur spärliche Knochenstruktur aufweisen: *bindegewebige bzw. fibromartige Herde* (Abb. 12). So vor allem ein größerer im Tuber maxillae, der nahe an der Grenze zum Gaumenbein vom Orbitalrand bis zum Weisheitszahn reicht. Ein zweiter kleinerer ist im Zentrum der harten Gaumenplatte gelegen.

An den bereits oben erwähnten normalen Stellen im Oberkiefer, also im Processus frontalis und im Alveolarfortsatz hinten beim Weisheitszahn, besteht der Knochen ebenfalls aus *Haversischen Lamellensystemen*. Im Processus frontalis ist der Knochen kompakt mit spärlichen *Haversischen Kanälen* ohne jedes Fettmark, während er im Alveolarfortsatz spongiös ist, schmale Bälchen und weite Markräume mit Fett- bzw. zelligem Mark besitzt und nur an der freien Oberfläche und an der Zahnalveole eine dünne Corticalis aufweist. Im Alveolarfortsatz finden sich bis zur Grenze des Erkrankungsherdes nur geringe physiologische Umbauvorgänge.

Um die Besonderheit (krankhafte Abartung) der Struktur des pathologischen Knochens deutlich hervorzuheben, sei eine kurze Schilderung der Struktur jener Knochenteile vorausgeschickt, die noch als normal anzusehen sind, bzw. nur geringe reaktive Veränderungen darbieten.

Die normalen Nachbarknochen.

Die Nachbarknochen, das Jochbein und das Gaumenbein, sind aus normalen *Haversischen Systemen* mit Schaltlamellen zusammengesetzt, der Knochen rot gefärbt. Das Jochbein besteht aus einer Corticalis gegen die freie Gesichtsfläche zu, einem großen Markraum und einer zweiten Corticalis gegen die Naht zum Oberkiefer (Abb. 5 und 15). Diese großen Markräume enthalten Fett- und zelliges Mark, nur in der Grenzcorticalis gegen die Naht finden sich sowohl im Jochbein, wie im Gaumenbein einige kleine bis mittelgroße Markräume, die lockeres Fasermark enthalten (s. S. 641, Abb. 15) und etwas regerer Umbau.

Im ganzen sind diese Vorgänge aber nicht ausgedehnt. Dieser stärkere Umbau ist durch die Nähe des sich ausdehnenden Erkrankungsherdes bedingt und läßt die normalen Nachbarknochen mit dem Wachstum des krankhaft veränderten Oberkiefers schrithalten, wobei aber dieser Umbau sich in durchaus normalen Formen bewegt.

Diese Vorgänge weisen auf eine Verschiebung des Jochbeines gesichtswärts und des Processus palatinus des Gaumenbeines nach hinten hin, wobei die Verschiebung des Jochbeins ausgiebiger erfolgt, als am Gaumenbein.

Der rote Knochen.

Wenn wir nun das engere Erkrankungsgebiet betrachten, so ist vorwegzunehmen, daß die Schichte des roten Knochens dort um so breiter ist, wo die stärkste Überschreitung der ursprünglichen Oberfläche des Kiefers erfolgt ist. Am breitesten ist der rote Knochen demnach an der Fossa canina, am harten Gaumen und am vorderen Teil des Tuber, wo er gegen die Fossa infratemporalis sieht, schmäler gegen die Nähte. Unter der Kieferhöhlenschleimhaut ist die Zone des roten Knochens desto dicker, je weiter der Spalt der Höhle noch ist. Aber auch an der Grenze der

Teile des Oberkiefers, die noch aus normalem Knochen bestehen, liegt zwischen diesem und dem blauen Knochen eine mäßig breite Schicht roten Knochens, in der Einschlüsse der alten Tela ossea zu sehen sind, ein Zeichen, daß der vorher hier gelegene normale Knochen ebenso umgebaut wird, wie der frisch apponierte periostale Knochen an der Oberfläche. Das einzelne Bälkchen des roten Knochens gleicht im wesentlichen einem normalen Knochenbälkchen. Es färbt sich, wie dieses, mit Hämalaun-Kosin rot, nur im Zentrum etwas mehr violett. Es ist ebenso zellarm und mit etwas weniger regelmäßig verteilten, plumperen Knochenkörperchen.

Der rote Knochen ist im ganzen durchaus lamellär, es sind aber keine oder nur ganz ausnahmsweise *Haversische Systeme* vorhanden. Vielmehr besteht der rote



Abb. 7. Fall 1. Aus dem roten Knochen an der Facies infratemporalis. Zusammenhängendes Bälkchenwerk mit wechselnd dichtem Fasermark und lebhaftem An- und Abbau an der Oberfläche. Die Balken liegen wirr in allen Richtungen des Raumes. 30mal.

Knochen durchwegs aus mittelstarken, im Vergleich zum normalen Knochen etwas schmäleren, zum blauen Knochen breiteren Balken, die überall gleichmäßig, ohne jede trajektorielle Anordnung, mit etwas ebenso breiten fibrösen Markräumen abwechseln. Es findet sich aber kein normaler Aufbau in Compakta und Spongiosa, der Knochen ist überall gleichmäßig spongiös (Abb. 7). An manchen Stellen, z. B. gegen die Fossa infratemporalis sind die Balken vielfach senkrecht zur freien periostalen Oberfläche gerichtet. Die Bälkchen sind dem in ihnen vorgehenden lebhaften Umbau entsprechend aus einer größeren Anzahl unregelmäßig zusammengesetzter Stückchen, einer Art Breccie, aufgebaut (Abb. 7 und 8) und an ihren Oberflächen sind an zahlreichen Stellen tätige Osteoclasten und Osteoblasten zu sehen. Die Osteoclasten sind vor allem an der Grenze zum Periost und zum blauen Knochen sehr reichlich vorhanden, aber auch in der ganzen Dicke des roten Knochens. Sie liegen meist in einer ganzen Reihe ringsum oder zumindest in einem großen Teil des Umfanges eines Markraumes (Abb. 9), während sie bei der Ostitis

deformans (*Paget*), wenn auch im allgemeinen zahlreicher und größer, mehr ver einzelt zu sehen sind. Ebenso liegen die Osteoblasten auch auf große Strecken hin und bilden an den Oberflächen und Binnenräumen konzentrische Knochenlamellen (Abb. 7 und 9). Dies ist gleichfalls ein wichtiges Unterscheidungsmerkmal gegenüber der Ostitis deformans, bei der gewöhnlich nur an kurzen Strecken an und abgebaut wird, wobei An- und Abbau häufig dicht nebeneinander in ein- und demselben Markraum vor sich gehen.

Zwischen den Knochenbalken findet sich überall und ausschließlich ein fibröses Mark aus spindeligen und längsovalen Zellen mit feinfaseriger Zwischensubstanz,



Abb. 8. Fall 1. Teilbild aus einem besonders breiten Bälkchen des roten Knochens nahe am normalen Knochen des Oberkiefers. Links unten ein frischer Resorptionsraum. 90mal.

die Fasern in wirrer Anordnung (Abb. 9). Fettzellen fehlen fast vollkommen, myelogene Zellen sind auffallend selten. Die spindeligen Zellen sind überall sehr gleichförmig, nie findet sich eine Polymorphie der Zellen, selten Mitosen. Wo die Zellen dichter liegen, ist eine bündelige Struktur vorhanden, die, je dichter das Fasermark, um so ausgeprägter ist. Das Fasermark enthält viel weniger Gefäße, wie das normale Fettmark, geschweige denn, wie das oft ungeheuer gefäßreiche Pagetmark. Eine gewisse Gefäßarmut kann aber auch durch den Kollaps der Capillaren vorgetäuscht sein. Gefäße mit muskulöser Wand sind nur in den größeren Gefäßkanälen vorhanden.

Im roten Knochen wechseln häufig Stellen mit dichterem und lockeren Fasermark, anscheinend in regelloser Verteilung, manchmal selbst in ein und demselben Markraum (Abb. 9). Im allgemeinen gewinnt man aber den Eindruck, daß das dichtere Fasermark in den Markräumen vorherrscht, an deren Begrenzungsfächen Anbau erfolgt, während die mit lockeren Fasermark erfüllten Markräume aplastische oder lacunär angenagte Oberflächen besitzen. Das lockere, mit netzförmig, nicht bündelig angeordneten Fasern ausgestattete Mark ist ödematos. Liegen in

einem ödematösen Markraum an einem Stück der Knochenoberfläche noch Osteoblastensäume, so ist das Mark an diesen Stellen dichter.

Der rote Knochen, der zwischen dem alten normalen und dem später gebildeten blauen Knochen liegt, scheint in diesem Falle nur ein Übergangsstadium zu sein, ja, er kann dort, wo kein normaler periostaler Knochen vorhanden ist, sogar fehlen. Er ähnelt dem normalen Knochen in Farbe und lamellärem Aufbau zum Unterschied vom blauen vollkommen, wohingegen aber sein Aufbau im großen durchaus von diesem verschieden ist und er auch überall Fasermark enthält.

Der blaue Knochen.

Der blaue Knochen, der die Hauptmasse und das Zentrum des Erkrankungsherdes darstellt (Abb. 4, 5 und 6) ist von dem beschriebenen roten Knochen

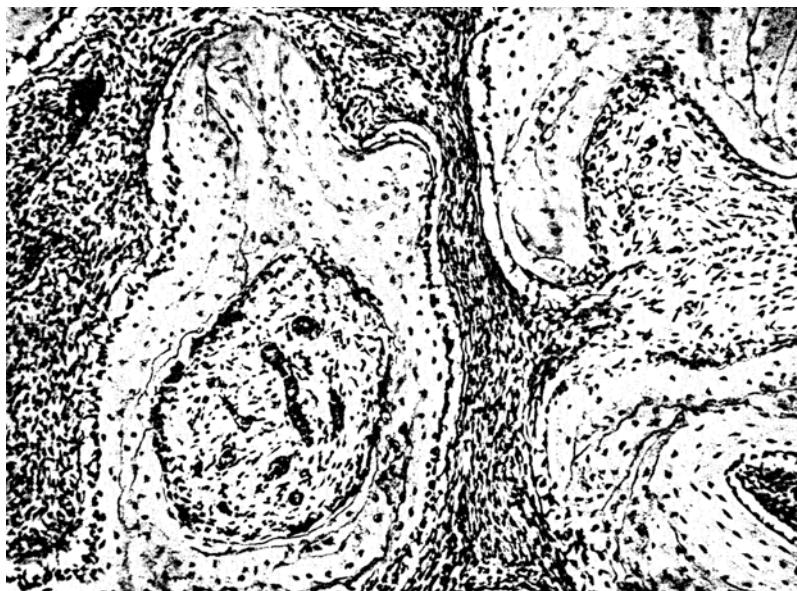


Abb. 9. Fall 1. Lockeres und dichtes Fasermark des roten Knochens. Im lockeren Fasermark Abbau, im dichten Anbau. 90mal.

vollkommen verschieden. Er besitzt wesentlich schmälere, ganz unregelmäßig begrenzte und nach Art des embryonalen Knochens gebaute, primitive Bälkchen, die meist sehr dicht in einem Fasermark liegen (Abb. 10). Die Bälkchen sind kurz, vielfach ästig verbunden und ohne funktionelle Anordnung. Nur in der harten Gaumenplatte sind sie manchmal etwas breiter und länger, verlaufen auch streckenweise zueinander parallel und zur Oberfläche des Gaumens bald parallel, bald senkrecht. Dies dürfte damit zusammenhängen, daß der blaue Knochen hier das schmale Zentrum einer dünnen Knochenplatte darstellt und zur funktionellen Versteifung derselben bis zu einem gewissen Grade herangezogen wird, während er sonst im Zentrum des Oberkiefers den Raum der Kieferhöhle einnimmt und für die statische und mechanische Funktion des Knochens von geringer Bedeutung erscheint.

Die Knochenkörperchen des blauen Knochens sind ungleich groß, meist größer, plumper, rundlicher und zahlreicher wie im lamellären Knochen und vielfach von

hellblauen Höfen umgeben, die dort, wo die Zellen nahe aneinander liegen, zusammenfließen. An manchen Stellen reiht sich Knochenzelle an Knochenzelle, nur durch ein schmales Netz von Grundsubstanz getrennt. Die Markräume, oder besser gesagt, die zwischen den primitiven Bälkchen des blauen Knochens liegenden Fasermarkstreifen, sind um einiges oder bis zum etwa Dreifachen breiter als die Bälkchen selbst; letztere wieder erreichen nur ungefähr ein Drittel oder die Hälfte der Dicke der Bälkchen im roten Knochen. Scheint auch der blaue Knochen im allgemeinen durchwegs gleichmäßig gebaut, so ergibt doch der Vergleich verschiedener Ausschnitte daraus manche Unterschiede in Größe, Form, Zahl und Anordnung der Bälkchen. In einzelnen Feldern überwiegen ganz kurze, splitterartige Bälkchen mit stark

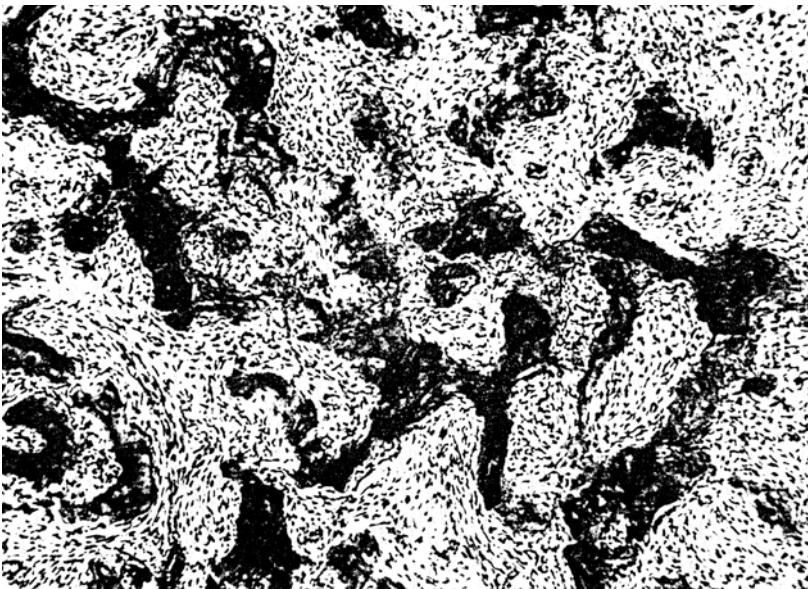


Abb. 10. Fall 1. Blauer Knochen. Etwas längere, netzartig zusammenhängende Bälkchen (vgl. Text). 90mal.

gekerbten Oberflächen, in anderen wieder sind die Bälkchen in größerer Zahl, langgestreckt, geschwungen, mit weicheren Konturen. Es gibt auch seltener Übergänge zu Strukturen, die in ihrer Anordnung und Dimension schon sehr dem roten Knochen ähneln, nur sind sie eben aus primitivem und nicht lamellärem Knochen aufgebaut. Die Farbe derartiger Bälkchen ist dann auch nicht tiefblau, sondern mehr violett, die Knochenkörperchen sind weniger zahlreich. Auch die Markzellen an den Balkenoberflächen liegen mehr in Reihen, die an unregelmäßige Osteoblatenbeläge erinnern und lagern schmale Säume kalklosen Knochens ab, ein Befund, der in der Regel sonst nur im roten Knochen zu erheben ist. Dieser violette Knochen steht aber alles in allem dem blauen Knochen viel näher als dem roten, vor allem durch das Fehlen jeder lamellären Struktur. Wo er auftritt, ist das Fasermark entschieden zellärmer, faserreicher und ausgereifter als in den Teilen, wo der Knochen tiefblau erscheint.

An Stellen, wo das Fasermark im roten Knochen zellreicher ist als sonst oder wo sich dichte Fasermarkstränge aus dem blauen in den roten Knochen vorschieben,

sicht man des öfteren in den Markräumen ohne jede Verbindung mit dem begrenzenden roten Knochen kleine Balken und Inseln von blauem Knochen, die meist tiefblau gefärbt sind und durch ihre konzentrische Schichtung wie Kalkkonkremente aussehen. Ihre Oberflächen sind aplastisch oder es findet nur spärlicher Anbau statt.

Im blauen Knochen finden sich keine kontinuierlichen hohen Osteoblastensäume wie im roten, sondern den Knochenbalken liegen nur dieselben spindeligen Zellen, in unregelmäßigen Reihen an, aus denen das gesamte Fasermark besteht. Innerhalb des Fasermarkes erfolgt so eine desmale Knochenbildung unter Einfluß der Bindegewebsfasern. Das Wachstum des Knochens ist nicht osteoblastisch,

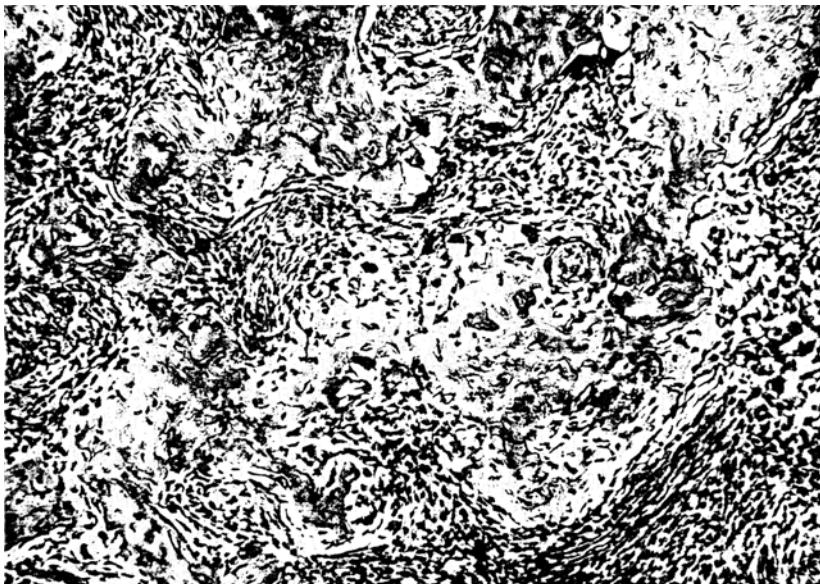


Abb. 11. Fall 1. Primitive Knochenbildung. Dichtes zellreiches Fasermark. 90mal.

sondern er entsteht auf bindegewebiger Grundlage, d. h. es erfolgt zwischen den jeweils der Bälkchenoberfläche anliegenden Bindegewebzellen eine Infiltration mit Kittsubstanz und diese verkalkt (Abb. 11). Nur in den Bereichen, deren Aufbau im allgemeinen schon mehr dem roten Knochen ähnelt, finden sich an den Oberflächen der sonst primitiv gebauten blauen Bälkchen kalkfreie Anlagerungssäume innerhalb deutlicher Osteoblastenreihen.

Die Infiltration der Kittsubstanz am Rande der Balken des blauen Knochens ist keineswegs reichlich, so daß im blauen Knochen vermutlich kein lebhafter Anbau besteht, jedenfalls ein viel geringerer als im roten. Die geringe Dicke der Bälkchen ist nur so erklärliech, daß entweder sehr langsam angebaut wird oder erst seit kurzem, der blaue Knochen also jung ist oder daß An- und Abbau ständig gleichen Schritt halten. Am wahrscheinlichsten ist es aber, daß der Anbau wegen der besonders dichten Lage der Bälkchen sehr langsam vor sich geht und häufig bald überhaupt zum Stillstand kommt. Sonst müste ja bald eine Verschmelzung aller Bälkchen untereinander eintreten, eine Eburnisierung, was aber nicht im Charakter dieser Veränderung liegt.

Osteoclasten sind im blauen Knochen nicht sehr selten, aber viel spärlicher als im roten. Sie sind ganz unregelmäßig verteilt und liegen meist einzeln; in allen Teilen des blauen Knochens sind sie aber gleich häufig. Niemals sind an den Bälkchen längere lacunäre begrenzte Strecken zu sehen. Auffallend ist die Armut des blauen Knochens an Halte- und Kittlinien.

Das Fasermark im blauen Knochen bietet überall das gleiche Bild eines zellreichen, zum Teil bündeligen Bindegewebes (Abb. 11). Ein Wechsel von dichten und ödematösen Teilen ist nicht zu bemerken, das Mark ist durchwegs dicht, dabei umso zellreicher, je primitiver der Knochen, dagegen faserreicher, also ausgereifter, wenn der Knochen weniger primitiv gebaut ist. In solchen ausgereiften Teilen

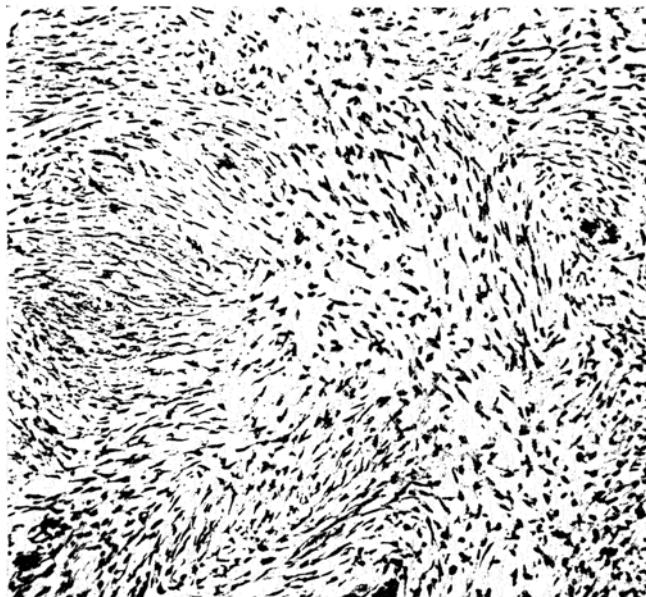


Abb. 12. Fall 1. Fibromähnlicher Fasermarkherd an der Grenze zwischen rotem und blauem Knochen im Tuber maxillae. 90mal.

ist es hier und da auch etwas lockerer, ohne daß mit dieser Lockerung, so wie im roten Knochen ein reichlicher osteoclastischer Abbau einherginge. Ja an der Grenze vom roten und blauen Knochen ist das Mark in ein und demselben Markraum gegen den blauen Knochen zu zellreich, gegen den roten ödematos, mit Osteoclasten an den Knochenbalken (Abb. 13). Gefäße sind im Fasermark des blauen Knochens vielleicht noch seltener wie im roten.

Die fibrösen Herde.

Den in der makroskopischen Beschreibung erwähnten fibrösen Herden ist gemeinsam, daß sie an der Grenze zwischen rotem und blauem Knochen oder nahe an dieser Grenze im blauen Knochen liegen. Der große Herd des Tuber maxillae enthält eine Blutung, die durch Resorption beseitigt wird und von narbiger Umwandlung des Bindegewebes und Knochenanbau gefolgt ist.

Ob gelegentlich der Blutung und der an sie sich anschließenden Vorgänge im Bindegewebe vorhandener Knochen abgebaut wurde oder ob die Blutung in einem

schon vorher fibrösen Bezirk entstanden war, ist nicht zu entscheiden. Kleinere frische Blutungen liegen an mehreren Stellen in sehr zellreichen, bündeligen Teilen des Fasermarks, entweder in breiteren Fasermarkräumen oder in kleinen faserigen Herden. Der erwähnte fibröse Herd in der Gaumenplatte gleicht einem zellreichen Fibrom, dessen Faserbündel in das dichte Mark des umgebenden blauen Knochens ausstrahlten (s. Abb. 12). Nirgends finden sich in den fibrösen Herden ödematóse Stellen, wie im Fasermark des roten Knochens.

Die Grenze von rotem und blauem Knochen.

Die Balken des roten Knochens werden gegen den blauen zu meist schmäler und die dem blauen zugewandten Oberflächen sind durchwegs lacunär begrenzt

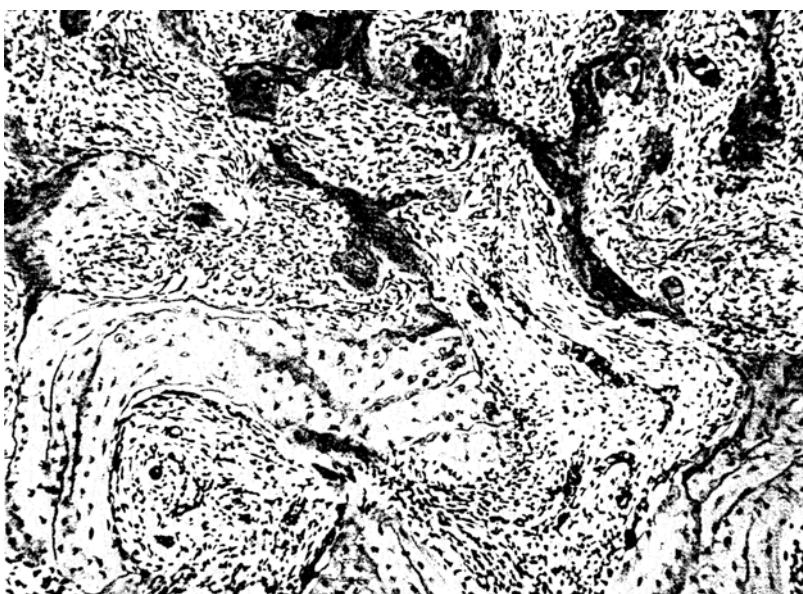


Abb. 13. Fall 1. Grenzgebiet zwischen rotem und blauem Knochen. Spärliche Verbindungen zwischen beiden Knochenarten. Abbau am roten Knochen. Neubildung von blauem Knochen trei im Fasermark. 900mal.

(Abb. 13). Die sonst vorhandenen kontinuierlichen Osteoblastenreihen verschwinden vollkommen oder sind nur an kurzen Strecken vorhanden und haben erst ganz wenig kalklosen Knochen angelagert. Dagegen häufen sich die Osteoclasten in einem Ausmaße, wie es im Erkrankungsbereich sonst nirgends zu beobachten ist. An den gegenüberliegenden blauen Bälkchen finden sich nur ganz selten Osteoclasten, meist aber deutliche Zeichen von Anbau. Außerdem sind im Grenzgebiet im blauen Knochen schmäleres Balkenstücke von rotem Knochen mit vielen feinen Halte- und Kittlinien, die also schon häufig umgebaut worden sind, eingeschlossen. Dies beweist, daß der rote Knochen dem blauen weicht, sowie der normale Knochen dem roten und daß der blaue Knochen in Zunahme und im Vordringen begriffen ist. An Stellen, wo dies nicht mehr möglich ist, z. B. dort wo die Wände der vollständig zusammengedrückten Kieferhöhle aneinanderstoßen, ist keine Zone roten Knochens mehr vorhanden und es reicht der blaue Knochen bis unmittelbar an die Schleimhaut (Abb. 14 rechts). Die oben beschriebenen Einschlüsse von rotem Knochen

im blauen sind aber nicht, wie es bei einem normalen, im Umbau begriffenen Knochen der Fall ist — und ähnlich auch bei den Einschlüssen von normalem Knochen im roten — ringsum von blauem Knochen umgeben, der überall an sie angebaut wurde, sondern nur an einzelnen kurzen Strecken sind kleine Stücke blauen Knochens unmittelbar angebaut. Dies kommt daher, daß der blaue Knochen nur zum geringen Teil an Balken des weichenden roten Knochens angebaut wird, zum größeren Teil wird der rote Knochen zuerst vom fibrösen Mark vollständig abgebaut, bevor der blaue Knochen frei im Mark an seiner Stelle gebildet wird (Abb. 13). Daher finden wir meist nur spärliche Verbindungen zwischen roten und blauen Balken (Abb. 13), oft liegt an der Grenze sogar eine breite Zone von Fasermark zwischen beiden Knochenarten. Das Fasermark ist an der Grenze gegen den blauen Knochen zu immer zellreich und dicht, gegen den roten Knochen, wo Osteoblasten im selben Markraum liegen, lockerer (Abb. 13).

Während die Verbindungen zwischen rotem und blauem Knochen fast überall, gegen die freien Oberflächen ebenso wie gegen die Nähte zu, recht spärlich sind, sind nur in der harten Gaumenplatte reichlicher. Hier verbindet sich eigentlich jeder blaue Balken mit einem roten. Am harten Gaumen sind auch, wie schon erwähnt, die blauen Balken breiter, länger und fiedrig angeordnet. Es liegt die Annahme nahe, daß sie mit den roten Knochenbalken auch deswegen inniger verbunden sind, weil sie in der dünnen Gaumenplatte bis zu einem gewissen Grade in den funktionellen Aufbau mit einbezogen werden.

Die Ausbreitung der Veränderung im Oberkiefer.

a) Grenze des roten Knochens und der unveränderten Gebiete des Oberkiefers. Obwohl der Oberkiefer fast zur Gänze von der Erkrankung ergriffen ist, so sind doch noch in dem kompakten Processus frontalis und dem weitmaschig spongiosis Alveolarfortsatz der Molaren Reste des normalen Knochens und der Beginn der krankhaften Abartung zu beobachten. An beiden Stellen ist die Grenze unscharf, ein Befund, der die Angaben des Schrifttums, die Erfahrungen an Röntgenbildern und bei Operationen über die schwierige Abgrenzung des gesunden vom kranken Knochen bestätigt. Im Grenzgebiet beginnt die Veränderung damit, daß in den kleinen Markräumen ein zunächst spärliches, lockeres Fasermark auftritt. Das erste Zeichen der Beteiligung des Knochens selbst ist osteoclastischer Abbau (Abb. 8 links unten). Durch dieses Fasermark erfolgt der Abbau zunächst nicht sehr reichlich, die Osteoklasten verschwinden bald wieder. An den lacunären Begrenzungsfächeln dieser Gefäßkanäle wird unter zunächst noch nicht sehr hohen Osteoblastensäumen apponiert, dann gleich wieder abgebaut und so fort, also Vorgänge, die ihrer Qualität nach als normaler Umbau zu bezeichnen wären. Das Krasikhafteste ist aber dabei das unentwegte Fortschreiten dieses Umbaus und die Ausfüllung des durch den Abbau freigewordenen Raumes mit Bindegewebe bzw. Fasermark. Auch der neuapponierte Knochen erscheint im einzelnen Balkchen durchaus normal, wenn er auch bereits zum roten Knochen gehört. Erst in der Änderung des Gesamtanbaus gegenüber dem unveränderten Processus frontalis erkennt man den roten Knochen deutlich. Da bei diesem mehrmals wechselnden An- und Abbau doch der Abbau überwiegt, werden die Markräume immer weiter, der Knochen mehr spongios. Das Fasermark wird immer reichlicher, die Gefäße immer enger, bis sie oft kaum mehr sichtbar sind. Dabei ist dieses Fasermark zunächst überall locker, ödematos, hat spindelige Zellen und spärliche zarte Fasern. Näher gegen den Erkrankungsherd zu werden An- und Abbau lebhafter, bis wir das typische Bild des roten Knochens vor uns haben mit dem Wechsel von dichtem Fasermark mit kräftigen Osteoblastenreihen und lockarem Fasermark mit gehäuften Osteoklasten und Resten des normalen Knochens als zentrale Einschlüsse im roten Knochen. Nach einer nicht sehr breiten Schicht des letzteren folgt schon der blaue, aber auch im roten entstehen

dort, wo sein Fasermark sehr dicht ist, bereits zentral Inseln von blauem Knochen, die die roten Balken manchmal durch Entgegenwachsen berühren, aber nicht an sie angebaut werden.

Im Alveolarfortsatz beginnt die Erkrankung mit einem Saum von lockeren Fasermark an jenem Rande der Markräume, der gegen den zentralen Veränderungsbereich gerichtet ist.

Wenn in diesem Fall bereits ein weit vorgeschrittenes Erkrankungsstadium im Oberkiefer vorliegt, so kann doch auf Grund der eben dargelegten Befunde angenommen werden, daß die Veränderung zentral im Knochen begonnen hat und nach der Peripherie zu fortschreitet, wo noch die letzten Reste der Tela ossea stehen. Auch dringt das Fasermark gegen den normalen Knochen vor, der zur Gänze in roten Knochen umgebaut und schließlich vom blauen ersetzt wird. Es besteht der Eindruck, daß bald ohne Überschreiten der Nahtgrenzen der ganze Oberkiefer ergriffen würde und daß dabei der kompakte schmale Processus frontalis am spätesten in die Veränderung einbezogen wird.

b) *Der periostal angebaute Knochen an den freien Knochenoberflächen.* Wie schon in der früheren Beschreibung bemerkt wurde, ist an allen freien Knochenoberflächen eine mehr oder minder breite Schichte periostalen Knochens zu sehen, der die Vergrößerung des Oberkiefers vollzieht. Diese Schichte ist um so breiter, je mehr sich der Oberkiefer an einer Stelle vergrößert hat, am breitesten demnach an der Fossa canina, am harten Gaumen und am vorderen Anteil des Tuber maxillae, der gegen die Fossa infratemporalis sieht. An allen diesen Teilen findet sich eine Anzahl zur Oberfläche paralleler Lamellen normalen Knochens, deren äußerste über einem kalklosen Anlagerungssauum einen Belag von nicht sehr hohen Osteoblasten trägt (Abb. 6). Die Faserschicht des Periostes ist mäßig breit und derb-faserig, das Cambium verdickt, seiner Aktivität entsprechend zellreich. Der Anbau vollzieht sich hier ohne Stillstände, d. h. es sind keine appositionellen blauen Haltelinien zu sehen, nur an der Fossa canina findet sich eine einzige in größerer Tiefe. Dies beweist, daß das periostale Wachstum des pathologischen Oberkiefers nicht nur beträchtlich, sondern auch im allgemeinen pausenlos vor sich gegangen ist. In anderen Fällen dieser Erkrankung kommen jedoch langdauernde Stillstände dieser Wachstumsvorgänge vor. An der periostalen Oberfläche senken sich in gewissen Abständen, wie das bei einer raschen Knochenapposition gewöhnlich ist, Gefäßsprossen in den lamellären Knochen ein, die bereits in unmittelbarer Verbindung mit dem fibrösen Mark des roten Knochens stehen. Dadurch bekommt die Oberfläche des Knochens eine feinhöckerige Beschaffenheit. An einzelnen Stellen dringen auch größere Gefäßkanäle in die Tiefe, deren Wand sich verlängern muß, um mit dem periostalen Wachstum Schritt zu halten, wobei fächerförmige, gegen die Oberfläche immer weiter auseinanderliegende feine blaue Haltelinien zur Ausbildung kommen. Diese Gefäßkanäle verfallen merkwürdigerweise nicht so bald dem Umbau durch den peripher fortsehreitenden Erkrankungsherd, wie der sie umgebende periostale Knochen. Denn dieser wird sehr bald von endostal von einem lockeren Fasermark, das in ihm senkrecht zur Oberfläche kontinuierliche Resorptionsräume bildet, in mehrfachigem Wechsel von Ab- und Anbau umgebaut, so daß von ihm bald nur mehr eine dünne, zur Oberfläche parallele Corticalis vorhanden ist. *Haversische Lamellensysteme oder normales Fettmark* sind hier nirgends vorhanden. Zentral von dieser Corticalis ist sofort das volle Bild des roten Knochens vorhanden mit lebhaftem Abbau und Anbau (Abb. 6). Dabei sind die jeweils noch nicht abgebauten Reste des periostalen Knochens durch die zur Oberfläche parallele Verlaufsrichtung ihrer Lamellen leicht als Einschlüsse im roten Knochen zu erkennen. Diese Einschlüsse werden zentral immer kleiner, bis sie in der Nähe des blauen Knochens gänzlich verschwunden sind.

Der periostale Anbau nimmt überall gegen die normalen Nachbarknochen zu ab, also gegen das Jochbein (Abb. 4 und 6) und das Gaumenbein, ebenso auch

gegen die Reste des normalen Oberkiefers am Processus frontalis und am Alveolarfortsatz. Dabei wird jedoch an diesen normalen Knochenteilen ebenfalls in der Fortsetzung des periostalen Anbaus am pathologischen Knochen eine Strecke weit angebaut, wenn ihre Oberfläche in derselben Linie wie der Erkrankungsbereich liegt.

c) *Das periostale Wachstum unter der Kieferhöhlenschleimhaut, die Verdrängung der Kieferhöhle.* Wie schon bei der früheren Beschreibung erwähnt, ist die Kieferhöhle bis auf den noch annähernd erhaltenen Recessus anterior im Processus frontalis zu einem engen T-förmigen Spalt verengt (Abb. 14). Der eine Schenkel des Spaltes

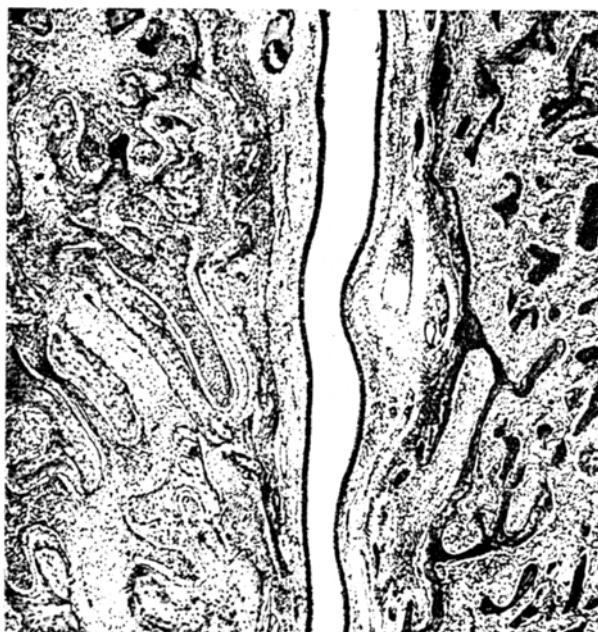


Abb. 14. Fall 1. Komprimierte Kieferhöhle, an deren einer Seite der blaue Knochen schon ganz nahe an die Schleimhaut vorgedrungen ist (rechts). Die oberste Lage Knochenbalkchen besteht zum Teil noch aus Resten des roten Knochens. Stillstand des periostalen Knochenanbaus, 30mal.

verläuft entlang der nasalen freien Oberfläche, der andere zieht von dieser senkrecht in den Oberkiefer. An der Stelle der Kieferhöhle liegt die Hauptmasse des blauen Knochens. Diese Massenzunahme des pathologischen Knochens nach innen ist gleich wie die nach außen durch periostales Wachstum an der Wand der Kieferhöhle zustande gekommen, wobei der periostal gebildete Knochen wieder in roten Knochen umgebaut und dieser von blauem ersetzt wurde. Dementsprechend liegt an jenen Stellen, wo der Kieferhöhlenspalte noch nicht so verengt ist, daß sich die Schleimhautblätter berühren, unter der Schleimhaut eine ziemlich breite Zone periostalen Knochens, die in dauerndem Anbau begriffen ist. Am frontalen Kieferhöhlenspalte, der auf beiden Seiten von pathologischem Knochen begrenzt ist, ist dies auf beiden Seiten der Fall und der Anbau geht ohne Stillstand kontinuierlich vor sich. Am sagittalen Kieferhöhlenspalte ist er natürlich nur auf der lateralen, dem krankhaft veränderten Oberkiefer zugewendeten Seite vorhanden und geht meistens unter Bildung blauer Haltelinien in größeren Abständen, also mit Stillständen einher.

Sobald sich die Schleimhautblätter der verengten Kieferhöhle berühren, ist keine Möglichkeit einer weiteren Massenzunahme des pathologischen Knochens mehr gegeben. Hiermit hört auch der periostale Anbau an den Schleimhautgrenzen auf und mit ihm verschwindet der rote Knochen größtenteils und der blaue reicht vielfach bis an die Mucosa (Abb. 14 rechts). Es besteht nur insofern ein gewisser Unterschied an beiden Seiten, als auf der konvexen, wo die größere Knochenmasse liegt (Abb. 14 links), noch ein allerdings sehr geringer Anbau mit einem dünnen Balken roten Knochens vorhanden ist, auf der konkaven dagegen sogar ein spärlicher Abbau vorhanden ist und mehr einzelne, vielfach unterbrochene Bälkchen roten Knochens liegen. Diese zeigen keinen so lebhaften Umbau mehr, wie er sonst



Abb. 15. Fall 1. Fasermarkherd in der inneren, normal gebauten Corticalis des Jochbeins. Links von der Naht der pathologische Oberkiefer. Etwa 25mal.

im roten Knochen zu bemerken ist, sondern nur viele blaue Halte- und Kittlinien, also Zeichen eines früher erfolgten Umbaues.

d) Die Nähte. Schon bei der makroskopischen Beschreibung wurde darauf hingewiesen, daß der Erkrankungsherd den Oberkiefer fast zur Gänze ergriffen hat und überall bis an die Nähte zu den benachbarten Knochen reicht. Die Nähte sowohl gegen das Jochbein wie gegen das Nasenbein sind mäßig breit, meist deutlich dreigeschichtet mit einer längsgefaserten, gefäßreichen, zentralen Zone und zwei seitlichen gefäßreichen an den Knochengrenzen. Das Nahtbindegewebe unterscheidet sich von dem oft unmittelbar anschließenden Fasermark des roten Knochens vor allem durch seine funktionelle Struktur und Schichtung. An manchen Stellen strahlen Gefäße von der Naht unmittelbar in das Fasermark ein. Das Nahtbindegewebe bildet dort, wo es anbaut, einen bläulichen Haftknochen. Besonders deutlich am Jochbein, weniger am Processus palatinus des Gaumenbeines und nur angedeutet am Processus orbitalis desselben sind die Nahtflächen der normalen Nachbarknochen größtenteils lacunär begrenzt (Abb. 6 und 15). Stellenweise

finden sich noch tätige Osteoclasten, häufiger eine blaue lacunäre Grenzscheide, also ein Zeichen, daß der Abbau bereits wieder stillsteht. Der blaue Haftknochen ist jedoch auf der Seite des normalen Knochens oft bereits ganz abgebaut. Ebenso allgemein, wie dieser Abbau auf der Seite des normalen Knochens, ist der Anbau auf der Seite des krankhaft veränderten Oberkiefers, wo ein blauer Haftknochen mit mehreren, ziemlich nahe aneinanderliegenden blauen Haltelinien gebildet wurde und an der letzten Haltelinie entweder Stillstand oder ein kalkloser Anlagerungssaum und Osteoblasten bestehen (Abb. 15). Dieser Nahtknochen bildet jedoch meist keine fortlaufende Corticalis, sondern ist an mehreren Stellen unterbrochen, an denen der rote Knochen und seine Markräume bis an die Naht reichen. Dieser Nahtknochen wird nämlich in der Richtung gegen die Naht durch roten Knochen in typischer Weise umgebaut (Abb. 15) und auf diesen, der hier nur 1—2 Lagen von Bälkchen aufweist, folgt gleich der blaue Knochen (Abb. 15). Es ist also ganz deutlich, daß als Folge der Vergrößerung des Erkrankungsherdes eine Verschiebung der Nähte gegen die normalen Knochen vor sich geht. Auf der gegenüberliegenden Seite der Grenzcorticalis der Nachbarknochen geht Anbau vor sich, um die Corticalis gleich breit zu erhalten. Diese Verschiebung der Nähte und der normalen Nachbarknochen ist um so ausgiebiger, je stärker das Wachstum des Erkrankungsherdes ist, am Jochbein demnach am stärksten, am Processus orbitalis des Gaumenbeins am geringsten. Der Anbau an der Nahtoberfläche des Oberkiefers ist jedoch ebenso wie der Abbau am Jochbein, nicht annähernd so lebhaft und gleichmäßig wie der Anbau an den freien Oberflächen des Oberkiefers (Abb. 6).

e) Nervkanäle. An den Schnitten dieses Falles ist der Nervus infraorbitalis von seinem Eintritt bis zu seinem Austritt aus dem erkrankten Oberkiefer zu verfolgen, sowie eine Reihe von kleineren Nerven mitten im Knochen. Im allgemeinen werden die Nervkanäle, wie alle freien Oberflächen im Gebiete der Erkrankung mit einer Schicht von rotem Knochen umgeben, die jedoch in der Umgebung des Nervus infraorbitalis sehr dünn ist und an den kleinsten Nervkanälen auch fehlen kann. Dabei sind An- und Abbau an den Kanalwänden recht spärlich. Nirgends erfolgt eine Kompression des Nerven, was auch daraus zu erscheint, daß zwischen Nerv und knöcherner Kanalwand immer noch eine Zone lockeren Bindegewebes und Fettgewebes liegt. Im vorliegenden Fall bestanden auch keine Nervenschmerzen wie in manchen Fällen des Schrifttums. Im Canalis infraorbitalis erfolgt an der lateralen Wand Knochenanbau, an der mesialen Knochenabbau, es erfolgt demnach eine Wanderung des Kanals nach medial.

jj) Die Zähne im Erkrankungsbereich. Wie bereits eingangs erwähnt, waren die Zähne vollkommen fest und auch nicht gegen den Unterkiefer vorgewandert, ihre Alveolen noch normal und durchwegs von einer Schichte roten Knochens umgeben, nur an einem einzigen Zahn, dem 2. Prämolaaren, reichte der blaue Knochen örtlich bis an die Alveole heran. An dieser ist nicht, wie gewöhnlich, eine durchlaufende Alveolenecompacta vorhanden, sondern die einzelnen Bälkchen des blauen Knochens wölben sich, vielfach unterbrochen, gegen das Periodont vor. Dieses und die Zähne zeigen keinerlei Veränderungen. Auch aus dem Schrifttum und anderen Fällen eigener Beobachtung wissen wir, daß die Zähne fast immer fest bleiben, nicht resorbiert werden, daß sie dem Fortschreiten der Erkrankung einen Widerstand entgegensetzen und ihr Periodontalpalt ebensowenig verengt wird, wie die Kanäle der Nerven.

Das Fasermark in den Nachbarknochen (Jochbein und Gaumenbein).

In den anscheinend freien Nachbarknochen finden sich nahe der Naht zum erkrankten Oberkiefer Markräume, die Fasermark enthalten. Und nur dort zeigen diese Knochen reichlicheren Umbau; wo Fasermark vorhanden ist, sehen wir meist eine lacunäre Begrenzung des Knochens oder Reihen von zum Teil recht hohen Osteoblasten, die Knochen anbauen (Abb. 15). Dieser Anbau ist wohl als Ausgleich

für den Abbau an der Nahtfläche aufzufassen. Das Fasermark ist sehr locker, ähnlich wie in den Teilen des Oberkiefers, wo die Erkrankung eben erst beginnt, enthält spindelige Zellen und spärliche feine kollagene Fasern, welche manchmal bündelig, meist aber mehr sternförmig angeordnet sind. Es ist arm an Gefäßen. Bemerkt sei noch, daß trotz des stellenweise recht regen Umbaues die Tela ossea des Jochbeines ihrem normalen trajektoriellen Aufbau und die Haversischen Lamellensysteme beibehält und nicht der Änderung der Gesamtstruktur unterworfen ist, die dem roten Knochen seine Eigenart gibt (Abb. 15).

Alles in allem sind die Fasermarkgebiete und Umbaustellen im Jochbein aber örtlich beschränkt. Dasselbe ist im Processus palatinus des Gaumenbeines der Fall, während die Markräume des Processus orbitalis vollkommen frei von fibrösem Mark sind. Hinsichtlich dieses Fasermarkes bleibt es aber nicht sicher entschieden, ob es ersten Erkrankungsveränderungen entspricht, oder ob es nur



Abb. 16. Fall 2. Röntgenbild vor der Operation (Os parietale).

als Reaktion der Nachbarschaft auf die Veränderungen im Oberkiefer aufzufassen ist. Mit Sicherheit kann allerdings nur dann von einem Übergreifen gesprochen werden, wenn zumindest der rote Knochen in einwandfreier Form vorhanden ist. Daß die Erkrankung ausnahmsweise auch mehrere benachbarte Knochen ergreifen kann, dabei also vermutlich die Naht überschreitet, ist in dem Fall 3 wahrscheinlich, wo Stirnbein, Nasenbein und Scheitelbein ergriffen sind. Es ist jedoch auch in der Mehrzahl der Fälle des Schrifttums festgehalten, daß die Erkrankung sich auf einen Knochen beschränkt, die Nähte also zumindest für lange Zeit ein Hindernis für die weitere Ausbreitung darstellen.

Fall 2. J. S., 25 Jahre alter Mann (Krankengeschichte der J. Chirurgischen Klinik). *Hyperostose („Osteom“) des linken Scheitelbeines.* 23. 6.—28. 11. 32.

Anamnese. Angeblich immer gesund. Seit ungefähr 2—3 Jahren besteht eine schmerzlose Verdickung der linken Schädelhälfte, die seit einem halben Jahr an Größe beträchtlich zugenommen hat. Seit 4 Wochen zeitweise Anfälle von Zittern und Kopfschmerzen.

Röntgenbefund (Abb. 16). Am linken Scheitelbein eine dem Scheitel breit aufsitzende, kleinhandtellergroße, rundliche Knochenvorwölbung, die auf beiden Seiten ohne scharfe Grenze in den normalen Knochen übergeht. Scharfe Grenze gegen die Weichteile. Die Knochenzeichnung im Bereich der Aufreibung ohne jede normale Struktur, im allgemeinen deutlich aufgehellt. Außen eine schmale Zone dichteren Knochens, die auf der größten Höhe der Vorwölbung fehlt, lateral breiter wird und in die Tab. ext. des normalen Knochens übergeht. Auch innen eine schmale dichtere Zone, die aber nicht deutlich abzugrenzen ist. An der Innenfläche des Parietale eine zweite kleinere Vorwölbung, die weiter lateral liegt, wie die äußere. Der größte Teil der Knochenverdickung von unregelmäßig flockigen Aufhellungen

und Schatten eingenommen. Übriger Schädel o. B. Unter der Annahme eines „Osteoma cranii“ wird das erkrankte Knochenstück in Handtellergröße entfernt. Deckung des Defektes durch einen freien Fasziennappen aus dem linken Oberschenkel.



Abb. 17. Fall 2. Übersichtsbild. Links unten der normale Knochen, links oben der primitive Knochen in der äußeren, rechts unten in der inneren Vorwölbung. In den fibrösen Herden spärliche Knochenbildung. 4mal.

Postoperativ epileptische Anfälle, Decubitus, subcutane Liquoransammlungen. Parese des linken Armes und rechten Beines, die bald wieder verschwanden. Heilung per granulationem.

Am 28. 11. 32 wird Patient entlassen. Paresen weitgehend gebessert. Über dem Defekt am Schädeldach eine mäßige, weiche, pulsierende Vorwölbung. Allgemeinzustand befriedigend. 1934: kein Rezidiv am Schädel. Trophische Geschwüre an den Zehen des rechten Fußes (bei Peroneuslähmung).

Makrobefund (Abb. 17). In den höchsten Kuppen der äußeren und inneren Vorwölbungen finden sich Herde eines dichten, feinbalkigen Knochens, in deren Bereich die normale Tab. ext. und int. vollständig fehlt. Zwischen diesen dichteren Knochenherden liegen Bezirke, in denen gleichartiger Knochen ganz unregelmäßig mit Bindegewebigen Feldern abwechselt, die zum Teil eine spärliche, zum Teil

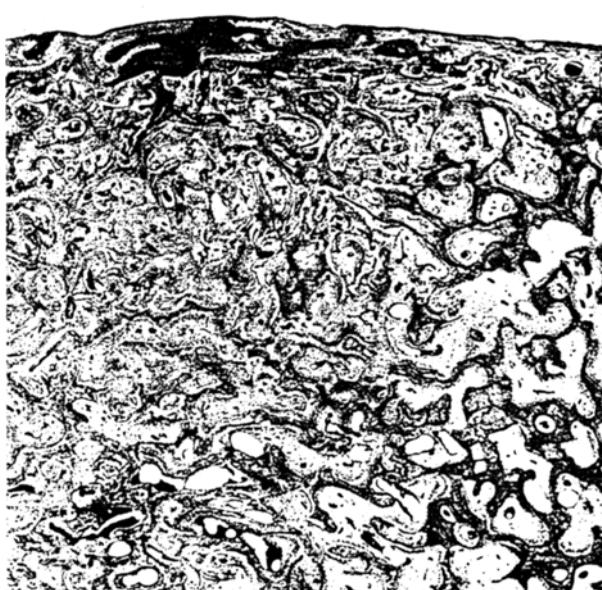


Abb. 18. Fall 2. Teilbild aus dem perikranialen Buckel. Grenzgebiet mit wechselnd dichter Knochenstruktur. Rechts breite Fasermarkräume mit lockeren Fasernmark, ruhiges Bild, links dichteres Fasernmark, lebhafter Anbau (gegenüber Abb. 20 seitenverkehrt). 15mal.

gar keine Knochenzeichnung aufweisen. Über diese mehr bindegewebigen Teile erstreckt sich eine neue schmale kompakte Tab. ext. und int., die gegen das Knocheninnere unregelmäßig zackig begrenzt ist. Vor allem auf der Tab. ext. ist dies auf eine lange Strecke hin deutlich zu sehen. Die Diploë ist im ganzen Bereiche des pathologischen Knochens verschwunden.

Mikroskopische Befunde. In diesem Falle ist die Zone des roten Knochens kaum vorhanden, denn der primitive blaue Knochen reicht überall fast bis an den normalen Knochen der Diploë und Tabulae, an den beiden größten Vorwölbungen sogar bis ans Periost (Abb. 17). Es findet sich an der Grenze zwischen primitivem und normalem Knochen nur eine schmale Zone roten lamellären Knochens, die dem roten Knochen im Falle 1 entspricht, an lacunäre Kittlinien der alten Tela ossea angebaut ist. Ein bis zwei Knochenbalken weiter zentral liegt bereits der prim. blaue Knochen. Grundsätzlich sind jedoch die Verhältnisse ganz die gleichen, wie im Fall 1, nur ist die Entwicklung des roten Knochens auf einen ganz schmalen Fasermarkstreifen beschränkt. An- und Abbau in dieser Zone sind auch spärlicher

als im Falle 1, die wechselnde Dichte des Fasermarks — je nachdem in den Markräumen An- oder Abbau erfolgt — ist deutlich, aber nicht so ausgeprägt wie im Falle 1 (Abb. 20). Am ehesten kann man noch von einer Zone lamellären roten Knochens dort sprechen, wo der Erkrankungsherd an die neue, weit abgelegene Tabula externa grenzt (Abb. 18). Auch hier ist der rote Knochen zwar lamellär, aber nicht aus *Haversischen* Systemen aufgebaut, sondern besteht mehr aus netzförmig untereinander in Verbindung stehenden Knochenbalken mit breiten Markräumen, die durchwegs Fasermark enthalten. Der Umbau ist derzeit nicht sehr reichlich, die Knochenbalken enthalten viele blaue Halte- und Kittlinien, also Zeichen eines früheren Umbaus. Diese Zone des roten Knochens ist unmittelbar



Abb. 19. Fall 2. Primitiver Knochen mit ziemlich breiten und dicht liegenden Bälkchen, violett gefärbt, aus der inneren Vorwölbung. Lebhafte Knochenneubildung. Einstrahlen der Bindegewebsfasern in den primitiven Knochen. 90mal.

in Resorptionsräumen der Tabula externa angebaut und verstärkt dieselbe in funktioneller Hinsicht. Gegen die frühere Diploe zu schließen jedoch gleich primitiver blauer Knochen und faserige Bezirke an.

Der primitive Knochen nimmt fast den ganzen Bereich des Erkrankungsherdes ein, soweit nicht fibröses Gewebe vorhanden ist. Größtenteils ist er jedoch nicht blau, sondern rötlich-violett, nur manchmal bläulich gefärbt, so daß er sich von dem lamellären Knochen nicht so sehr durch die Farbe, sondern, was wesentlicher ist, durch die Struktur unterscheidet. Er ist wieder genau geflechtartig wie im Falle 1, aus vielen schmalen, wirr angeordneten Knochenbalken aufgebaut, die frei im Bindegewebe entstehen (Abb. 19) und zahlreiche unregelmäßig verteilte Knochenkörperchen einschließen. Zwischen den Knochenbalken liegt das pathologische, zellreiche Fasermark (Abb. 19). An verschiedenen Stellen treten aber Unterschiede hervor. In den Herden, die die inneren und äußeren Vorwölbungen einnehmen, ist der Knochen sehr dicht mit schmalen Markräumen, die an Masse gegenüber

den Knochenbalken eher zurücktreten (Abb. 19). Die zentralen Teile der Knochenbalkchen sind dabei oft mehr bläulich, die peripheren rot gefärbt, wobei zwischen beiden eine lacunäre Kittlinie im zentralen Anteil vorhanden ist. Diese Knochenbalkchen wurden also schon einmal umgebaut. Ebensooft aber gehen beide Balkchenanteile ohne scharfe Grenze ineinander über. Viele Balkchen zeigen auch keinen Unterschied zwischen peripherem und zentralem Teil, sondern bestehen durchwegs aus rötlichem aber doch primitivem Knochen, der sichtlich in einem Zug aufgebaut und verhältnismäßig jung ist, wobei auch reichlich Bindegewebsfasern in die Balkchen eingebaut werden. Dieses Bild ähnelt ungemein den von *Gegenbauer* als Wurzelstock beschriebenen Bildern des embryonalen Bindegewebeknochens, mit dem der primitive Knochen der vorliegenden Erkrankung die größte Ähnlichkeit hat.

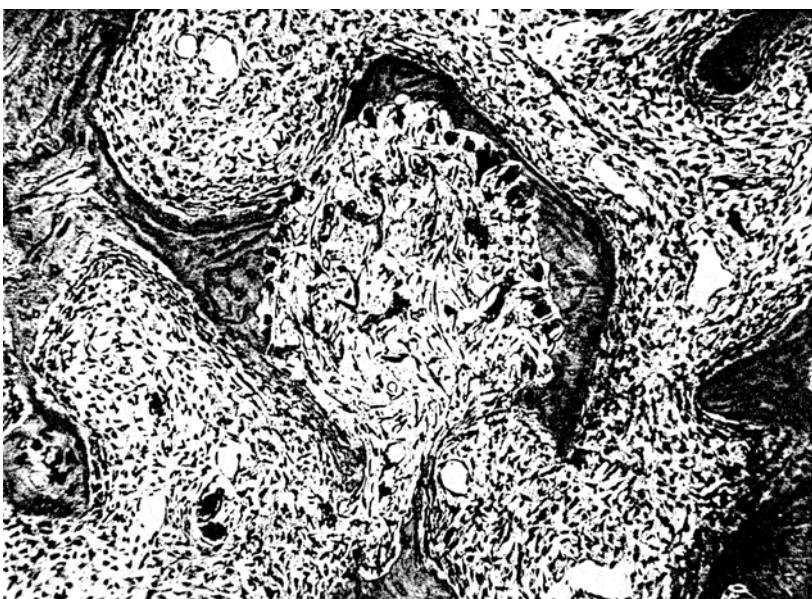


Abb. 20. Fall 2. Resorptionsraum in Resten des roten Knochens an der Grenze gegen einen großen fibrösen Herd. 90mal.

Gegenüber dem Anbau tritt der Abbau in diesen jüngsten Teilen des Herdes zurück, wodurch eine immer stärkere Verdichtung eintritt. In diesem Gebiet ist das Fasermark ausgesprochen zellreich und faserarm, so daß die Sharpeyschen Fasern besonders deutlich hervortreten (Abb. 19).

Im Gegensatz zu diesen Herden in den Vorwölbungen mit ihrem jungen, lebhaft im Wachstum begriffenen primitiven Knochen stehen ältere, die sich in den bindegewebigen Bezirken befinden. Die Knochenbalken sind hier ebenso primitiv mit unregelmäßigen Knochenkörperchen, die Farbe des Knochens ist jedoch viel stärker blau und er enthält auch mehr Kitt- und Haltelinien (Abb. 18 rechts). Der Großteil dieser Balken schließt auch mit blauen appositionellen und lacunären Grenzscheiden ab, an die nur in den Teilen, die den vorher beschriebenen dichten Knochenherden näher gelegen sind und in denen noch der Knochen über das Bindegewebe an Masse überwiegt, Säume eines jüngeren rötlichen Knochens angebaut werden.

In der Hauptsache aber — und zwar desto deutlicher, je spärlicher die Knochenbalken im fibrösen Gewebe sind — erfolgt an diesem primitiven Knochen derzeit

kein nennenswerter Anbau und nur ganz spärlicher Abbau. Wo Abbau vor sich geht, erfolgt er nicht durch verstreute Osteoclasten in großen Abständen, sondern es entsteht in einem Knochenbalken ein kleiner Resorptionsraum, der den Balken nach allen Seiten aushöhlt (Abb. 20). Der primitive Knochen ist hier überall älter und stärker verkalkt als in den beiden Vorwölbungen. Entsprechend diesen deutlichen Unterschieden in den Knochenbalken ist auch das Fasermark in den Vorwölbungen, wo der Knochen jung, dicht und lebhaft im Anbau begriffen, zellreich und faserarm (Abb. 18 links), wo er dagegen älter, stationär und wenig dicht ist, zellarm und faserreich (Abb. 18 rechts). Diese letzteren Gebiete gehen in die rein fibrösen

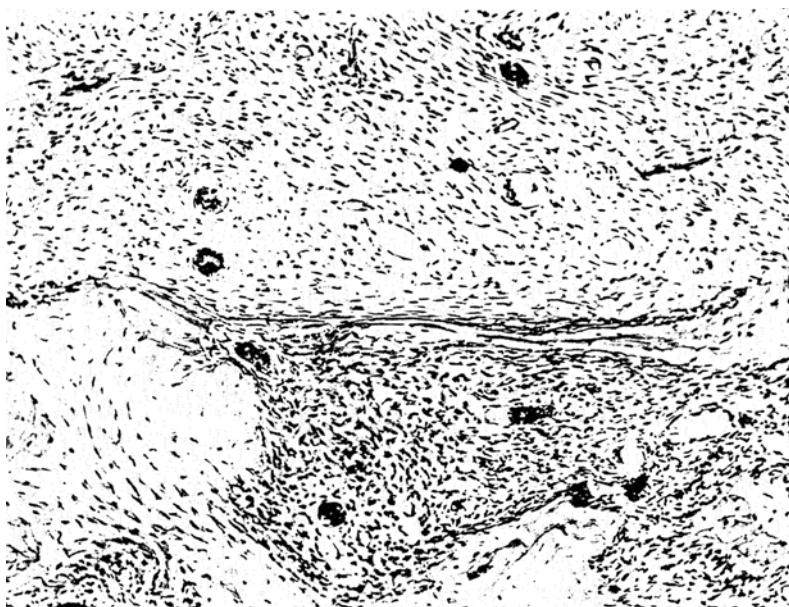


Abb. 21. Fall 2. Grenze zwischen rein fibrösem Bezirk und Fasermark. 90mal.

Bezirke über (Abb. 21), in denen überhaupt keine oder nur vereinzelte Knochenbalken zu sehen sind. Man kann daher annehmen, daß in den Vorwölbungen die jüngsten und wachsenden Teile liegen, während die ganz oder zum Teil fibrösen Bezirke mehr ein stationäres Stadium darstellen, in dem das Fasermark ausgereift ist, der Knochenanbau nachgelassen hat, ja, daß vielleicht sogar primitiver Knochen vor einiger Zeit abgebaut und nicht mehr erneuert worden ist. So ist es auch erkläbar, daß über diesen stationären Teilen, trotzdem das Schädeldach dort ebenso verdickt geblieben ist, eine neue *Tabula externa* gebildet wurde, die auch bestehen blieb, während dies über dem jungen, lebhaft wachsenden Knochen in den beiden Vorwölbungen nicht möglich war. Der allerjüngste, in lebhaftestem Wachstum begriffene Teil des primitiven Knochens liegt in der inneren Vorwölbung. Dadurch mag es auch gekommen sein, daß bei dem Kranken vor verhältnismäßig kurzer Zeit Zeichen lokaler Hirnschädigung aufgetreten sind.

Die in diesem Fall reichlichen fibrösen Bezirke bestehen durchwegs aus dem schon früher erwähnten zellarmen Fasermark, das stets eine deutlich bündelige Struktur, ähnlich einem harten Fibrom, aufweist. Es geht kontinuierlich in das Fasermark

jener Teile über, die spärliche oder eine größere Menge Knochenbalken enthalten, sowie auch in das der dichten Knochenherde, wo es aber zellreicher und faserärmer wird. In den fibrösen Bezirken dieses Falles sehen wir nirgends, wie im Fall 1, Anzeichen frischer oder alter Blutungen. Die Knochenbalken an der Grenze größerer fibröser Herde zeigen keinerlei auffälligen Anbau oder Abbau. Es besteht kein Anhaltspunkt dafür, daß sich diese Herde derzeit vergrößern oder verkleinern. Es handelt sich mit großer Wahrscheinlichkeit um stark ausgereifte Teile des Fasermarks mit wenig Neigung zur Knochenbildung.

Praktisch mag es von Nutzen sein, zu wissen, daß ausgedehnte fibröse Bezirke, die auf dem Röntgenbilde als Aufhellungen erscheinen, ausgereiften und stationären Gebieten entsprechen, was für die Prognose des Falles von Wichtigkeit sein kann.

An der Grenze von primitivem und lamellärem Knochen ist es deutlich, daß der lamelläre dem primitiven weichen muß.

Der Beginn der Erkrankung am Rande des normalen Schädeldaches vollzieht sich im wesentlichen in derselben Weise, wie im Falle 1. Der Umbau des normalen Knochens ist auch derzeit nicht so lebhaft, wie im Fall 1, was wohl damit zusammenhängt, daß hier überall ausgereifte, mehr fibröse Teile an die alte Tela ossea grenzen und die jungen dichten Teile an die freien Knochenoberflächen. Der Umbau an der Grenze zum normalen Knochen war früher jedoch lebhafter, weil die dasselbst befindlichen Knochenbalken eine Anzahl von blauen Halte- und Kittlinien aufweisen. Es ist durchaus möglich, daß sie aus einer Zeit stammen, in der der Herd dort noch nicht so weit vorgeschritten war. Wo er an die normale Diploe stößt, ist die Diploe ein beträchtliches Stück weit ins Normale verdichtet, dabei enthält sie aber nur Fettmark und zelliges, kein Fasermark. Die Knochenbalken sind breiter und besitzen Zeichen eines reichlicheren Umbaues, auch Osteoblasten und kalkfreie Säume sind häufiger. Diese Verdichtung der Diploe findet sich durchwegs im Grenzgebiet gegen das veränderte Schädeldach, sie dürfte also eine Reaktion auf den sich nähernden Herd sein. Die Tabula externa und interna sind an der Grenze zum Herd durch periostalen Anbau verbreitert und werden vom Zentrum gegen die Oberflächen zu, zunächst von der normalen Diploe, dann vom Herd verschmäler, indem Resorptionsräume und typischer Umbau auftreten. Wo die fibrösen Teile des Herdes an die neugebildete Tabula externa grenzen, besteht die äußere Hälfte der Tabula externa aus normalem umgebautem Achatknochen, die innere besitzt einen dem roten Knochen sehr ähnlichen Aufbau aus breiten Balken lamellären Knochens.

Wenn es auch im vorliegenden Stadium nicht sicher zu beurteilen ist, inwieweit die neue Tabula externa nur umgebaut wird und wieweit sie dem Erkrankungsherd weichen muß, so besteht doch kein Zweifel, daß früher ständig periostaler Knochen an die Tabula externa angebaut, zentral abgebaut wurde, wodurch die Wanderung der Tabula periostwärts zustande gekommen ist. Ob dieselbe dabei immer eine bestimmte Zone mit normalem Bau besaß oder, wie gleich daneben in der größten Vorwölbung, zeitweise vollkommen zerstört wurde, läßt sich nicht sagen.

An der perikranialen Oberfläche, wo das Periost bei der Operation vollständig abgerissen wurde, sind örtlich Anbauvorgänge in Form ganz schmaler kalkfreier Säume nachweisbar. Auch früher war der Anbau nicht sehr lebhaft, da die periostal apponierten Knochenlamellen blaue Haltelinien in recht engen Abständen enthalten. Derzeit erfolgt also nur geringes Wandern der Tabula externa periostwärts. Dieselben Verhältnisse liegen an der Tabula interna vor, wo diese an fibröse Teile des Erkrankungsherdes grenzt, nur ist die neue Tabula interna noch nicht soweit dural verschoben, wie die neue externa nach außen.

Ein gänzlich anderes Bild ergibt sich an den beiden Vorwölbungen, an denen dichte junge, wachsende pathologische Knochen bis an das Periost reicht. Es sind dort nur ganz kleine Stücke periostalen, zur Oberfläche parallelen Knochens vorhanden. Roter Knochen fehlt auf der höchsten Höhe der inneren Vorwölbung

vollständig, an ihren seitlichen Teilen und an ihrer äußeren Vorwölbung besteht er in schmaler, unterbrochener Schichte. Die kleinen Reste periostal angebaute Knochens besitzen Haltelinien in kleinen Abständen, schließen jedoch nicht mit einer Halteleine, sondern mit einer Lamelle frisch apponierten Knochens ab. An manchen Stellen, wo der primitive Knochen bis an die Periostoberfläche reicht, wird an dieser schon primitiver Knochen angebaut. Das periostale Wachstum hat mit dem lebhaft andrängenden pathologischen Knochen nicht Schritt gehalten, so daß fast der gesamte, periostal angebaute Knochen durch blauen Knochen ersetzt wurde. In den seitlichen Abdachungen der beiden Vorwölbungen sieht man wieder

eine schmale Zone periostal apponierten Knochens mit blauen Haltelinien und zwar divergieren diese in der Richtung gegen die Kuppe der Vorwölbung. Der periostale Anbau nahm also gegen dieselbe zu, trotzdem von ihm an derselben nichts mehr zu sehen ist, da durch den andrängenden blauen Knochen aller periostale Knochen ersetzt wurde. Wo noch Reste davon vorhanden sind, ist der primitive Knochen direkt, ohne eine Zwischenschicht roten Knochens angebaut und die laeu-nären Kittlinien liegen im periostalen Knochen. Die Verbindung beider Knochenarten ist hier eine kontinuierliche. Dies ist deswegen bemerkenswert, weil der blaue Knochen sonst nur spärliche Verbindungen mit dem roten aufweist. Diese innige Verbindung an der periostalen Oberfläche ist wohl darauf zurückzuführen, daß der periostale Knochen vom Mark des primitiven abgebaut worden ist, während sonst zuerst eine



Abb. 22. Fall 3. Lichtbild.

Schichte roten Knochens gebildet wird. Es ist auch bemerkenswert, daß die oberflächlichsten Balken des blauen Knochens annähernd parallel zur Oberfläche verlaufen, somit eine gewisse funktionelle Struktur aufweisen und daß hier der Knochen etwas dichter, die Balken breiter, die Markräume schmäler sind. Dies ist an der duralen Oberfläche deutlicher wie an der perikraniellen, was wieder beweist, daß der stärkere endokranielle Druck den blauen Knochen wenigstens in den oberflächlichen Schichten beeinflußt. 2—3 Balken tiefer besitzt der primitive Knochen wieder seine gewöhnliche wirre, netzartige Anordnung. Nirgends jedoch durchbrecht der pathologische Knochen das Periost, auch dort nicht, wo er ganz an die periostale Oberfläche gelangt.

Einschlüsse des periostalen Knochens sind im blauen Knochen, wo dieser unmittelbar an ihn anschließt und ihn verdrängt, nirgends zu sehen, während solche ja im roten Knochen des Falles 1 immer reichlich auf längere Strecken zu sehen war. Der blaue Knochen baut also diesen periostalen Knochen vollständig ab, bevor er an seine Stelle tritt, wie er ja auch überall den roten lamellären Knochen zum größten Teil abbaut, bevor er ihn ersetzt.

Fall 3. F. T., 59 Jahre alte Frau. Krankengeschichte Nr. 7281. *Hyperostosen („Leontiasis ossea“) des Oberkiefers, beider Nasenbeine, beider Stirn- und Scheitelbeine (rechts mehr wie links)* (Abb. 22).

Anamnese. Als Kind Fraisen, Masern. Vom 6.—18. Lebensjahr „Skrophulose“ mit zahlreichen Eiterherden an den Extremitäten, die mehrfach incidiert wurden. Im 26. Jahr Operation wegen Nasenpolypen. Menarche mit 18 Jahren, 2 Tage, oft monatlang Amenorrhöe. Letzte Regel mit 44 Jahren. Ein Partus, kein Abortus. Alk., Nik., Ven., neg.

Vor 3 Jahren (28. 2. 31) Entfernung von 5 Lipomen am rechten Unterarm. Seit Jahrzehnten bestehen die mächtigen Knochenverdickungen am Kopf, die

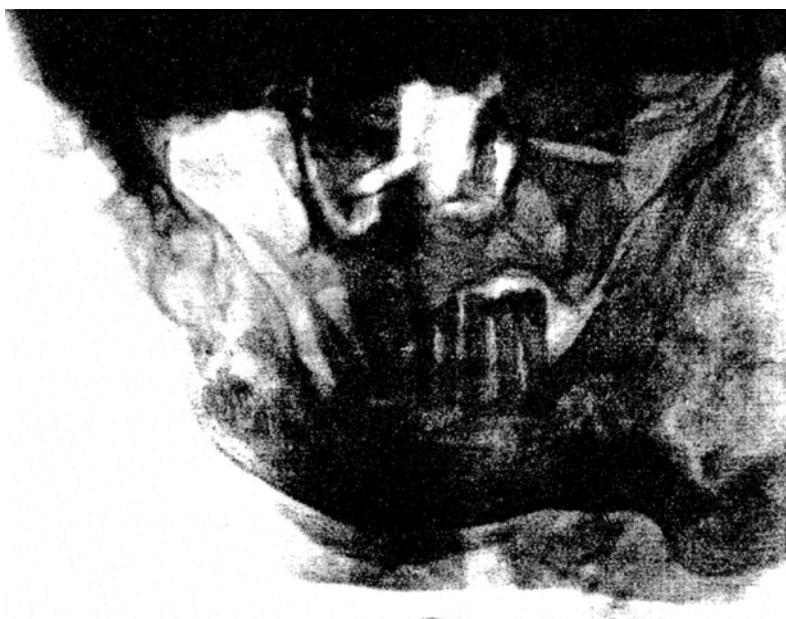


Abb. 23. Fall 3. Röntgenbild des pathologischen Unterkiefers (rechts Unterkiefer nur zum Teil auf dem Bild, gegen Abb. 22 Seitenverkehrt).

jedoch nie Beschwerden verursachten. Patientin gibt an, „eine harte Nase“ seit ihrer Geburt zu haben. Die Vorwölbung an der Nasenwurzel ist seither angeblich nicht größer geworden. Die Augäpfel sollen seit den im ersten Lebensjahr überstandenen Fraisen stark herausgetreten sein. Die anderen Knochenschwülste haben sich nach dem 16. Lebensjahr entwickelt. Zunächst bemerkte die Patientin eine Vorwölbung über dem rechten Scheitelbein, die angeblich bis vor 3 Jahren langsam, aber ständig gewachsen ist. Im 23. Lebensjahr wurde ein erbsengroßer, harter Knoten am rechten Unterkiefer bemerkbar, der immer größer wurde und auch gegenwärtig noch wächst. Seit 5 Jahren entwickelten sich zahlreiche weiche Knoten an Armen und Beinen.

Status praesens (12. 4. 34). Am Hals keine Drüsen tastbar. Thorax: annähernd symmetrisch, Andeutung von Trichterbrust. Mäßige Fettsucht. Extremitäten: zahlreiche Narben nach Incisionen und Lipomentfernung. An den oberen Extremitäten, besonders am rechten Arm zahlreiche erbsen- bis walnußgroße, weiche,

unter der normalen Haut gelegene, auf der Unterlage verschiebbliche, nicht druckschmerzhafte Knoten. Extremitätenknochen o. B. Der Schädel ist asymmetrisch. Über dem rechten Scheitelbein eine diffuse, bis zur Pfeilnahtlinie reichende, gut kindsaufstgroße, knochenharte, weder druck- noch klopfempfindliche Geschwulst. Eine ebensolche Vorwölbung findet sich an der Glabella. Der rechte Bulbus ist etwas nach außen und seitlich gedrängt. Die rechte Mandibula ist vom Kiefergelenk bis zur Gegend 5] bedeutend verdickt, knochenhart, die linke Seite ebenfalls, etwas weniger vergrößert. Die Auftriebung reicht rechts auch temporalwärts



Abb. 24. Fall 3. Röntgenbild des Schädels.

hinauf und verdrängt das Ohrlappchen. Die Nasenwurzel ist verbreitert, knochenhart. Pupillen o. B. Beweglichkeit des Auges nicht eingeschränkt. [2 3 sehr locker, 5 4 3 2 1]. Patientin trägt keine Prothese.

Befund des Chemischen Institutes der Universität Wien, Nr. 376/39. Serum: Calcium 11,8 mg.-%, Phosphor 4,1 mg.-%. Harn: Calcium 84 mg in der Tagesmenge (1400 g). Phosphor 538 mg in der Tagesmenge (1400 g) (normale Befunde).

Röntgenbefund (17. 4. 34) (Abb. 23 und 24). Der Schädel durch starke Veränderung der Schädelkapsel und des Gesichtsschädel stark deformiert und asymmetrisch. Die Veränderungen der Schädelkapsel betreffen am stärksten das Stirnbein und die vorderen und mittleren Schädelanteile. Das Stirnbein mächtig verdickt, nach vorn weit ausladend und in seiner Struktur am schwersten verändert. Stark verdichtete hyperostotische Knochenpartien wechseln mit aufgehöhlten Knochenabschnitten, so daß der Knochen einen fleckig getüpfelten Eindruck

erweckt. Auch die vorderen Abschnitte der beiden Scheitelbeine in die Veränderung mit einbezogen, während die hinteren Abschnitte des Scheitelbeines und das Hinterhauptbein keine Veränderungen aufweisen. Die Nebenhöhlen der Nase zum großen Teile knöchern ausgefüllt. Der Unterkiefer, vor allem rechts in der Gegend des Kieferwinkels mächtig hyperostotisch, von gleicher Struktur, wie das Stirnbein. Auch der rechte aufsteigende Kieferast gleichartig verändert, der linke horizontale und aufsteigende Unterkieferast ähnlich, jedoch viel schwächer ergripen. Die normale *Compacta* des Unterkiefers und die *Tabula externa* und *interna* des Schädeldaches sind im Bereich der Veränderung vollkommen verschwunden. Bei einer *Probeexcision* aus dem horizontalen Ast des rechten Unterkiefers am Angulus lässt sich die Haut mit dem Subcutangewebe leicht vom Knochen trennen. Mit dem Meißel wird der untere Pol der Knochenverdickung, der ziemlich hart ist, in 3 cm Ausdehnung abgetragen. Die Schnittfläche des feinspongiosen Knochens blutet stark. Die Spongiomassen sind sehr weich, mit der Injektionsnadel ohne nennenswerten Widerstand zu durchdringen.

Mikroskopische Befunde. Bei Betrachtung des Schnittes mit freiem Auge ist eine deutliche periphere Schicht aus grobbalkigem und rot gefärbtem Knochen nur an einigen Stellen zu sehen. An Stelle der vollständig verschwundenen normalen *Tela ossea* liegt ein Knochengewebe aus vielen meist nur schmalen Bälkchen innerhalb eines zellreichen, nur peripher etwas zellärmeren Fasermarkes (Abb. 25). Dieses überwiegt über den Knochen. Die Knochenbalken sind stets auffallend schmal, zum Unterschied von den meisten anderen Fällen in ihrem Verlaufe ziemlich gerade und vielfach, annähernd parallel zur Knochenoberfläche gerichtet. Dabei sind sie auch zueinander parallel und oft auf längere Strecken im Schnitt in dieser Anordnung vorhanden. Die überwiegende Anzahl der Knochenbalken ist zentral sehr primitiv, blau, mit vielen Knochenkörperchen. Ringsum an der Bälkchenoberfläche liegt jedoch eine, von dem blauen primitiven Zentrum scharf abstechende zellarme, rötliche kalkarme Zone (Abb. 26). Bemerkenswert ist noch die Tatsache, daß der kalkarme Saum weniger Zellen enthält, wie die axiale Partie. Diesem Saum liegt fast überall eine unregelmäßige Reihe von recht flachen Osteoblasten an und es ist sehr deutlich, wie zwischen ihnen die Fibrillen des Bindegewebes in den frisch



Abb. 25. Fall 3. Übersichtsbild der Probeexcision aus dem Unterkiefer. Meist fiedrige Anordnung der schmalen Knochenbalken. Fasermark zentral links sehr dicht und zellreich, nur peripher etwas lockerer. 5mal.

angelegten Knochen einstrahlen. Am Rande der Balken wird das Fasermark oft deutlich zellreicher. In den Knochenbalken sieht man nur selten Zeichen eines stattgehabten Umbaues, wenig Halte- oder Kittlinien. Eine lacunäre Begrenzung der Bälkchen findet sich ausschließlich an der peripheren Oberfläche bei stellenweise noch reichlich vorhandenen Osteoclasten. Durch die Geringfügigkeit des Umbaues erscheint es hier besonders deutlich, daß der blaue Knochen eine recht stabile Bildung ist. Der Anbau ist offenbar auch träge, ebenso wie die Verkalkung der Anlagerungssäume, sonst müßten die sehr schmalen Balken schon breiter sein und der Knochen im ganzen von härterer Konsistenz, zumal die Vergrößerung des Kiefers schon lange besteht.



Abb. 26. Fall 3. Subperiostales Randgebiet, mit schmalbalkigem, primitivem Knochen. Schmale, zueinander parallele Knochenbalken, die den größten Teil des Präparates einnehmen. 90mal.

Die Hauptmasse des Knochens, der zart und feinbalkig ist, entspricht dem blauen Knochen im Falle 1, weist aber zum Unterschied von diesem folgende Merkmale auf:

1. Die Bälkchen laufen gerade, nicht wirr und haben nur wenig Verbindungen untereinander.

2. Sie bestehen nicht in der ganzen Dicke aus blauem primitivem Knochen.

3. Sie haben verhältnismäßig breite, rote, kalkarme Säume.

4. Der Umbau ist geringfügig.

5. Die Bälkchen liegen viel spärlicher und in weiteren Abständen voneinander.

Auf einer Strecke reicht dieser feinbalkige Knochen bis an die Oberfläche des Kiefers (Abb. 26), sonst aber finden wir eine verhältnismäßig schmale periphere Zone aus grobbalkigem Knochen (Abb. 27), der zwar nicht durch seine Struktur, wohl aber durch seine Lage und die breiteren Balken ein Gegenstück zum roten Knochen im Falle 1 darstellt. Diese größeren Balken hängen netzartig miteinander zusammen.

Die Unterschiede gegenüber dem Fall I sind aber folgende:

1. Eine periostale, parallel zur Oberfläche angebaute Knochenschicht fehlt vollkommen. Abwechselnd reichen Fasermark und Knochenbalken an das Periost (Abb. 27), unter dem aber nie Anbau, öfters sogar Abbau zu sehen ist. Die Begrenzung der Balken ist hier durchwegs lacunär, ein Zeichen, daß die Vergrößerung des Kiefers sogar im Rückgang begriffen ist.

2. Der Aufbau des grobbalkigen Knochens unterscheidet sich von dem roten Knochen im Falle I dadurch wesentlich, daß in der Achse seiner Balken häufig ein primitiver, zellreicher, dunkler blauer Knochen vorhanden ist, während peripher

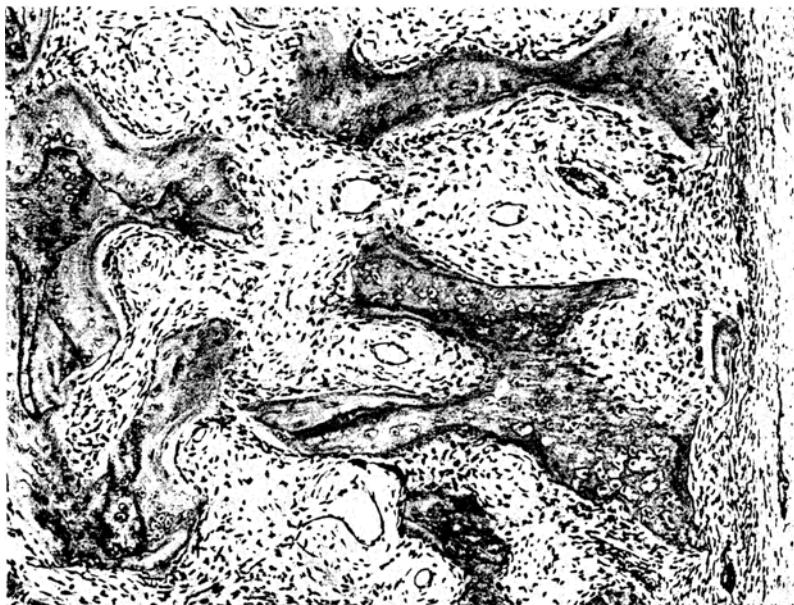


Abb. 27. Fall 3. Subperiostales Randgebiet mit breitbalkigem Knochen überwiegend primitiver Bauart. Die Markräume gegen das Periost zu offen. Links ein Balken mit zellreichem blauem Knochen zentral, und zellärmerem rötlichem Knochen peripher. 90mal.

breite Zonen eines roten oder viel heller blauen, zellarmen Knochens liegen, die vielfach einen schmalen, kalkfreien Anlagerungssauum besitzen (Abb. 27 links). In den axialen Teilen der groben Balken sind, im Gegensatz zu den früher beschriebenen feinen Balken der zentralen Teile der Erkrankung, nicht selten Halte- und Kittlinien, somit Zeichen stattgehabten Umbbaues zu sehen.

Man kann in diesem Falle nur von einer grobbalkigen Rindenschicht, aber nicht von einem ausgesprochenen roten Knochen reden. Das Fasermark ist etwas gefäßreicher wie im Falle I. Im feinbalkigen Knochen wechselt die Dichte des Fasermarks, das im allgemeinen dichter ist wie in den peripheren Teilen, manchmal sogar sehr zellreich (Abb. 25). In faserreichen, ausgereiften Marksgebieten sind die Knochenbalkchen spärlicher (Abb. 25). Nahe unter dem Periost ist das Fasermark streckenweise ausgesprochen ödematös, wobei das Ödem nicht auf bestimmte abgeschlossene Räume beschränkt ist. Es ist hier auch nicht mit Abbau verbunden, wie im roten Knochen des Falles I, in dem auch nur kleinere Gebiete ödematös waren.

Das Periost ist am vorliegenden Präparat unversehrt erhalten. Die Cambiumschicht ist etwas zellreicher und breiter wie normal und geht kontinuierlich in das Fasermark über. Die Faserschicht des Periostes ist scharf abgegrenzt, das Fasermark des Erkrankungsbereiches überschreitet sie ebensowenig, wie in anderen Fällen.

Fall 4. M. A., 33 Jahre alter Mann (Krankengeschichte Nr. 6634) (Abb. 28). *Hyperostose („Leontiasis ossea“) des linken Oberkiefers.*

Anamnese. Gelegentlich einer Zahnbehandlung wurde der Mann von seinem Zahnnarzt aufmerksam gemacht, daß im linken Oberkiefer eine Vorwölbung bestehe.

Trotzdem diese im Laufe der Zeit zunahm, verursachte sie keine Beschwerden und der Mann kam nur auf den Rat seines Zahnnarztes in klinische Behandlung. Die Knochenvergrößerung besteht jedenfalls schon seit Jahren.

Status praesens. Im linken Oberkiefer eine fast eigroße, knochenharte, höckerige Vorwölbung von $\underline{3}$ bis zum Tuber, von normaler verschieblicher Schleimhaut bedeckt. Die Vorwölbung hauptsächlich am Gaumen, am Alveolarfortsatz und buccal in der Fossa canina zu sehen. Keine Druckempfindlichkeit.

Zahnformel:

7	6	5	3	2	1		1	2	3	7
8		5	4	3	2	1		1	2	3

Wa.R. negativ.

Röntgenbefund. Im Bereich des linken Oberkiefers ein gleichmäßig dichter Knochenschatten vom Alveolarkamm bis in die mittlere Höhe des Oberkiefers und von der lateralen Nasenwand bis in den Tuber maxillae, der die untere Hälfte der Kieferhöhle einnimmt. Ihre obere Hälfte und der Orbitalboden unverändert. Andere Gesichtsknochen o. B., ebenso das übrige Skelet.

20. 7. 33: Totale halbseitige Oberkieferresektion. 28. 7. 33: Heilung p. p.

Abb. 28. Fall 4. Lichtbild des vergrößerten Oberkiefer-Alveolarfortsatzes vor der Operation.

August 1933: Einsetzen einer Oberkieferresektionsprothese. Mai 1938: Kein Zeichen eines Rezidivs. Patient leidet an einer Tuberkulose der Lungen und des Larynx.

Operationspräparat. Resezierter linker Oberkiefer mit dem Eckzahn und einer 0,6:1 cm großen epithelialisierten Grube, entsprechend dem früher extrahierte 2. Molaren. Sonst keine Zähne. Der Alveolarfortsatz, die Fossa canina bis hinauf zum Jochbein, sowie der harte Gaumen stark verdickt bzw. verbreitert. Das Tuber max. wölbt sich besonders deutlich vor. Die größte Breite der Verdickung etwa 3 cm. Am frontalen Durchschnitt erweist sich der Oberkiefer aus gleichförmig feinporigem, bimssteinartigem Knochen aufgebaut, der sich von der vorgewölbten Fossa canina bis zur lateralen Nasenwand und vom Alveolarfortsatz bis zum Boden der Kieferhöhle erstreckt. Die Höhle selbst ist erhalten, rundlich, jedoch der Boden 3 cm oberhalb des zahnlosen Alveolarkammes, so daß zweifellos eine Verkleinerung der Höhle von unten her erfolgt ist. Unveränderter Knochen findet sich an der Grenze der Kieferhöhle gegen das Jochbein und gegen die laterale Nasenwand.



Mikroskopische Befunde. Die Erkrankung betrifft den ganzen linken Oberkiefer mit Ausnahme der Gegend des L, des Processus frontalis und des Processus zygomaticus. Zwischen diesen beiden Fortsätzen ist auch der kraniale Teil der Kieferhöhle noch erhalten, während sie caudal vollständig verdrängt ist. Am stärksten vorgewölbt und vergrößert sind der hintere Teil des hier zahnlosen Alveolarfortsatzes (Abb. 28) und das Tuber maxillae, jedoch auch der Gaumen und die Fossa canina sind verdickt.

Sämtliche in den Schnitten vorhandene Nachbarknochen, das Gaumen-, Joch- und Tränenbein zeigen keinerlei krankhafte Veränderungen. Die Erkrankung überschreitet also auch in diesem Falle die Nähte nicht. Nerv- und Gefäßkanäle

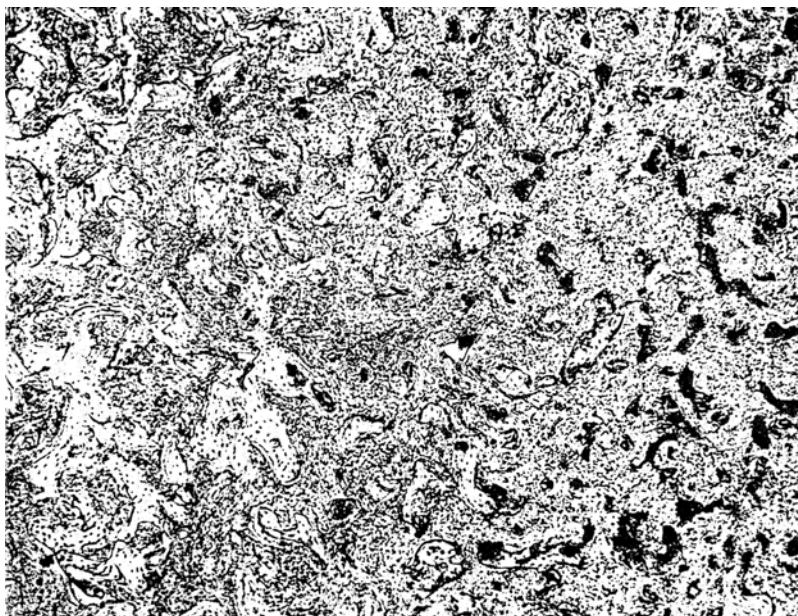


Abb. 29. Fall 4. Grenzgebiet zwischen (lamellärem) rotem und kleinstückigem blauem Knochen. Ruhiges Bild an der Grenze zwischen beiden Knochenarten. 30mal.

sind in keiner Weise verengt. Processus frontalis und Processus zygomaticus des Oberkiefers bestehen aus normaler Compacta mit unveränderten Markräumen. An den Wurzeln der beiden Processus beginnen die krankhaften Veränderungen, wie auch an mehreren Stellen unter der Kieferhöhle und unter dem Gaumen einzelne Markräume noch normales Fettmark enthalten. Der pathologische Knochen besteht in diesem Fall wieder aus einem lamellären, peripher gelegenen und einem primitiven, zentral gelegenen Anteil (Abb. 29), wobei jedoch der letztere nur in verhältnismäßig kleiner Menge und nur im vorderen Teil des Oberkieferkörpers ganz zentral vorhanden ist. Der rote Knochen nimmt den größten Teil des Oberkiefers ein, ist von deutlich lamellärer Struktur, lässt jedoch keine funktionelle Anordnung erkennen. Die Balken bestehen aber nicht aus langen Lamellenzügen, schließen auch keine richtigen Markräume ein, sondern die isoliert liegenden Balkchen gleichen Bruchstücken lamellären Knochens (Abb. 29 links). An- und Abbau an der Oberfläche der Balken ist im allgemeinen recht häufig, aber ohne deutliche Verteilung. Öfters findet man in den Balkchen gruppenweise sehr enge Volkmannsche Kanäle

mit Einbiegen der Lamellen und große Gebiete, wo die Balken in ihrem Innern ganz ohne jeglichem Umbau und ohne blaue Grenzscheiden sind. Nur an ihren Oberflächen erfolgt durch Osteoblastenreihen Anbau.

Knapp unter dem nach oben verlagerten Boden der Kieferhöhle ist an ihrem vorderen Anteil eine schmale Zone von etwa 3 Balken Breite, in der sich bereits das typische fibröse Mark findet, die Balken schmäler, dabei gleichförmig breit, zahlreicher, dichter, durchaus netzförmig angeordnet und meist von dicken blauen Grenzscheiden durchzogen sind (Abb. 30). Neuer roter lamellärer Knochen wird hier nur verhältnismäßig spärlich angebaut, Abbau fehlt fast vollkommen. Das fibröse Mark ist weniger zellreich wie im übrigen Erkrankungsbereich und enthält vor allem

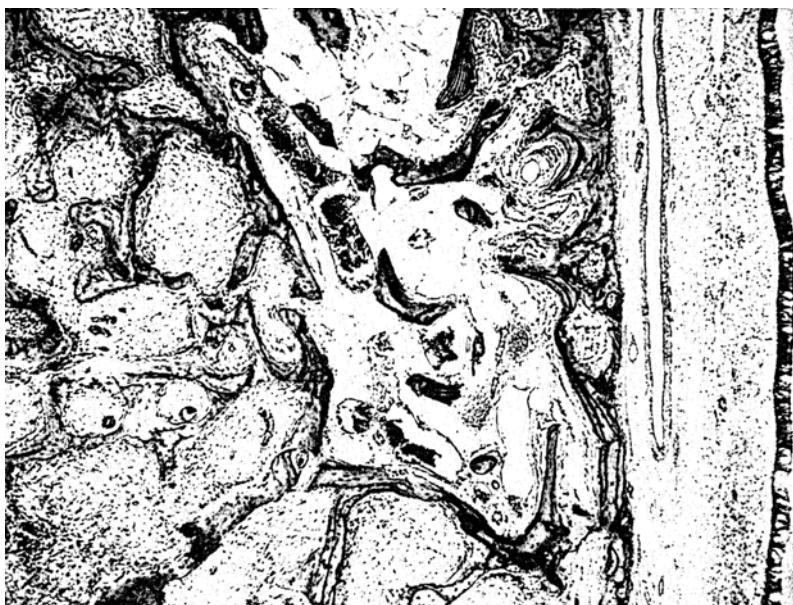


Abb. 30. Fall 4. Grenzgebiet gegen den normalen Knochen an der Kieferhöhlenwand mit Fettmarkräumen. 30mal.

Inseln von Fettmark (Abb. 30). Die Bälkchen sind von spärlichen dünnen, aber auch tiefblauen Haltelinien durchzogen. Diese Zone des roten Knochens befindet sich in einem Gebiete nahe an den normalen Teilen des Oberkiefers und es dürfte die Erkrankung hier noch nicht soweit vorgeschritten sein. Hier ist auch keine nennenswerte periostale Apposition an der benachbarten Kieferhöhle zu sehen (Abb. 30). Weiter hinten, wo diese deutlich sind, fehlt das ruhige Bild, der periostal angebaute Knochen wird lebhaft in den roten Knochen umgebaut. Solche Verschiedenheiten im roten Knochen, die übrigens in mehreren Fällen zu beobachten waren, sind sicherlich vom Stadium der Erkrankung in den betreffenden Gebieten abhängig. Die Grenze zwischen diesen Teilen des roten Knochens mit dem ruhigen Bild und dem übrigen ist vielfach durch eine schmale fibröse Zone gegeben. Wo sich beide Knochenarten berühren, ist kein deutliches Weichen des einen oder des anderen, kein nennenswerter Abbau zu sehen. Im roten Knochen wechseln immer Stellen, die zellreiches Fasermark und verhältnismäßig dicht liegende Knochenbalken besitzen, mit anderen Gebieten, in denen faserreiches Mark mit spärlichen Knochenbalken vorhanden ist.

Das fibröse Mark des roten Knochens ist, wie im Falle I, in Markräumen mit starkem Abbau locker, in Markräumen mit reichlichem Anbau dichter. Der primitive blaue Knochen findet sich in diesem Fall, wie schon erwähnt, nur in geringem Ausmaß und zwar im Zentrum des vorderen Anteiles des Oberkiefers. Der primitive Knochen ist hier tiefblau, bildet nirgends längere oder zusammenhängende Knochenbalken, sondern mitten im fibrösen Mark entstehen viele kleine, unregelmäßig geformte Bälkchen (Abb. 29). Das Mark ist, wie immer im blauen Knochen, dicht und zellreich. Die Grenze zwischen primitivem und lamellärem Knochen verläuft im allgemeinen zur Oberfläche parallel, jedoch unregelmäßig und die Balken der beiden Knochenarten gehen sehr wenig Verbindungen ein (Abb. 29). Wo sich beide Knochenarten berühren, scheinen sie mehr aneinander zu stoßen, als daß der primitive Knochen an lacunäre Grenzen des lamellären angebaut wird. Im großen und ganzen scheint der rote Knochen nicht so auffällig dem blauen zu weichen, wie im Fall I. Der letztere füllt wieder den zentralen, früher von der Kieferhöhle eingenommenen Teil des Oberkiefers aus und bietet ein sehr stabiles Bild.

An den freien Knochenoberflächen erfolgt wieder periostaler Anbau und zwar um so stärker, je intensiver die Veränderungen in den betreffenden Oberkieferteilen sind und je mehr der Knochen vorgewölbt ist: also am deutlichsten am Alveolarfortsatz, am Tuber maxillae, am Gaumen und im unteren Anteil der Fossa canina. Kranial nimmt der periostale Anbau mehr und mehr ab, bis er an den normal gebauten Processus frontalis und zygomaticus und an der lateralen Nasenwand überhaupt anfängt.

Wie bereits früher erwähnt, ist der Knochen im Processus frontalis, Processus zygomaticus und am harten Gaumen in der Umgebung des Foramen palatinum, sowie die laterale Nasenwand normal. An den letzteren beiden Stellen ist der Knochen zwar schon zum Teil umgebaut, enthält aber noch Inseln von Fettmark, die zweifellos im Schwinden begriffen sind und zwar durch konzentrische Verkleinerung dieser Markräume. Bei dieser Verkleinerung apponiert das Endost einen typischen, sehr reifen lamellären Knochen, der später an den entgegengesetzten Oberflächen in roten Knochen umgebaut wird. Es spielen sich in diesen Markräumen grundsätzlich die gleichen Vorgänge ab, wie an den periostalen Oberflächen und in den entsprechenden Gebieten des Oberkiefers im Fall I.

Der erhaltene Eckzahn stand in normaler Okklusion zu seinem Gegenüber, doch auf seiner palatinalen Seite war der Oberkiefer mächtig vergrößert und weiter distal war der zahnlose Alveolarfortsatz stark nach abwärts vorgewölbt. Die Struktur des Zahnes und die Zahntasche sind unverändert, ebenso das Periodontium, obwohl die Alveole des Zahnes palatinal und über dem Apex von pathologischem rotem Knochen gebildet wird.

An mehreren Stellen, und zwar besonders deutlich an der Wurzel des Processus frontalis, wo der Canalis infraorbitalis schon in weitgehend verändertem Knochen mit lebhaften Umbau liegt, ist festzustellen, daß die Nerven- und Gefäßkanäle, wie auch in den übrigen Fällen, nicht verengt werden.

Fall 5. A. S., 26 Jahre alte Frau (Krankengeschichte Nr. 8989). Hyperostose („Leontiasis ossea“) des rechten Oberkiefers.

Anamnese. Vor 4 Jahren bemerkte Patientin im Vestibulum über den Apices der Molaren eine fingerkuppengroße Geschwulst, die hart war, so daß Patientin meinte, daß sich eine Zahnschwellung verhärtet habe. Die Schwellung vergrößerte sich allmählich, ohne die in ihrem Bereich stehenden Zähne zu lockern. Im April ließ sich Patientin diese Zähne ziehen, weil sie schlecht waren (keine Schmerzen). Nach der Extraktion beschleunigte sich das Wachstum, so daß die Patientin im Juli ein Krankenhaus aufsuchte, wo eine Probeexcision gemacht wurde. Patientin hatte nie Schmerzen.

Status praes. Äußerlich Schwellung in der Fossa canina und unter dem Jochbein. Enoral eine kleinapfelgroße Schwellung des rechten Alveolarfortsatzes vom Tuber bis 3], an einer Stelle fast bis zur Mitte des Gaumens reichend, der Alveolarfortsatz dadurch der Breite, Höhe und Länge nach vergrößert. Die Schwellung knochenhart, die Schleimhaut darüber unverändert, etwas hypästhetisch.

Zahnformel:	8	1
	4 3 2 1	1 2 3 4 5

Röntgenbefund (Abb. 31). Im Bereich des rechten Oberkiefers ein längsovaler, rundlich begrenzter Knochenschatten, der nach unten mit dem in ihm stehenden 8]



Abb. 31. Fall 5. Röntgenbild des erkrankten Oberkiefers vor der Operation.

bis an den Angulus internus des Unterkiefers, nach oben bis 1 Querfinger unter den Orbitalboden reicht und die Kieferhöhlengegend bis auf deren mediale und oberste Anteile einnimmt, ebenso den ganzen Tuber maxillae. Die Nasenhöhle nicht verengt. Die Struktur des Knochenschattens vollkommen gleichmäßig dicht. Da es sich um eine sehr dicke durchleuchtete Knochenschicht handelt, kann der Knochen trotzdem spongiös, ja sogar weniger dicht sein, wie ein normaler Knochen.

29. 9. 36 *Operation.* Abtragung der kosmetisch und beim Kauakt störenden Teile der Hyperostose in lokaler Anästhesie. Der Knochen bimssteinartig, dicht-spongiös, gleichmäßig weich, nicht blutreich. Eine Compacta besteht nirgends, höchstens an manchen Stellen eine ganz dünne Knochenlamelle unter dem Periost. Nirgends fibröse Stellen. Der übrige pathologische Oberkieferknochen bleibt.

Mikroskopische Befunde. Da nur die kosmetisch und funktionell störenden Teile des Oberkiefers entfernt wurden und zwar der mächtig vorgetriebene Processus alveolaris in der Gegend der Molaren und das buccal aufgetriebene Tuber maxillae mit dem weit über die Kauhöhe vorstehenden §J, so enthält das Operationsmaterial keinen normalen Knochen.

Im Erkrankungsherd findet sich in diesem Fall nur lamellärer roter Knochen. Die Knochenbalken, die durchwegs viel länger als breit sind, liegen in großer Ausdehnung annähernd parallel zur periostalen Oberfläche (Abb. 32). Alle Balken tragen auf der periostwärts gerichteten Oberfläche einen kalklosen Anlagerungssaum

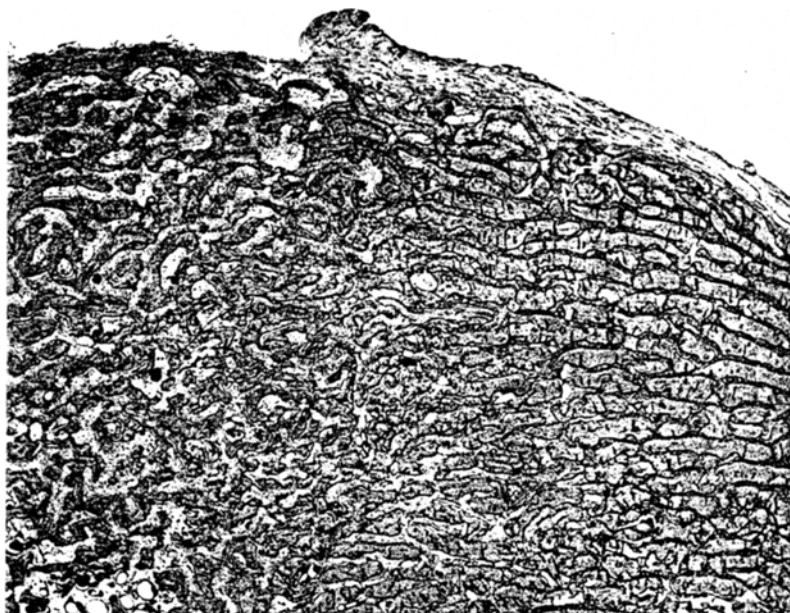


Abb. 32. Fall 5. Auffallend parallele Anordnung der Bälkchen des roten Knochens (rechte Hälfte des Bildes). Faserschichte des Periostes normal. 30mal.

und Osteoblasten, während herdwärts lacunärer Abbau erfolgt (Abb. 33). Zwischen den Balken liegt durchwegs Fasermark. Diese Knochenbalken schließen eine auffallend große Anzahl regelmäßig verteilter Volkmannscher Gefäßkanäle ein (Abb. 33).

Dieser Anbau an der periostalen Oberfläche entspricht dem klinischen Befund des Fortschreitens der Erkrankung in der letzten Zeit. Was jedoch diesen Fall von den meisten übrigen unterscheidet, ist der Umstand, daß die parallel zur Oberfläche angebauten Knochenbalken ebenso parallel liegen bleiben, sich nur als ganze durch Anbau periostwärts und Abbau zentral gegen die freie Oberfläche zu bewegen. Demgegenüber werden sonst in den übrigen Fällen die parallel zur Oberfläche angebauten periostalen Knochenbalken zwar auch umgebaut, aber vollkommen wirr in allen Richtungen des Raumes, so daß die Balken des roten Knochens netzförmig in allen Richtungen liegen.

Das Fasermark ist, abgesehen von der Grenze gegen die wenigen Fettmarkräume, gleichmäßig dicht, zellreich, nirgends sind ausgereifte, zellarne, faserreiche Gebiete vorhanden. In den normalen Markräumen oder dort, wo die Erkrankung

eben erst beginnt, sowie im vollentwickelten Fasermark sind zahlreiche dünnwandige Gefäße, während muskuläre Gefäße fast ganz fehlen.

Die Alveole des auf den Schnitten erhaltenen Zahnes, des 8], ist durchwegs von demselben roten Knochen mit den vielen Volkmannschen Kanälen begrenzt; es besteht nur insofern ein Unterschied, als der Alveolarlknochen dort, wo er an normale Fettmarkräume grenzt, viel breitbalkiger ist. Er wird auch vom Fasermark in der typischen Weise umgebaut. An der periodontalen Oberfläche herrscht zeitweise Anbau oder geringer Abbau, im großen und ganzen aber bleibt der Periodontalspalt sichtlich in normaler Breite und Form erhalten.

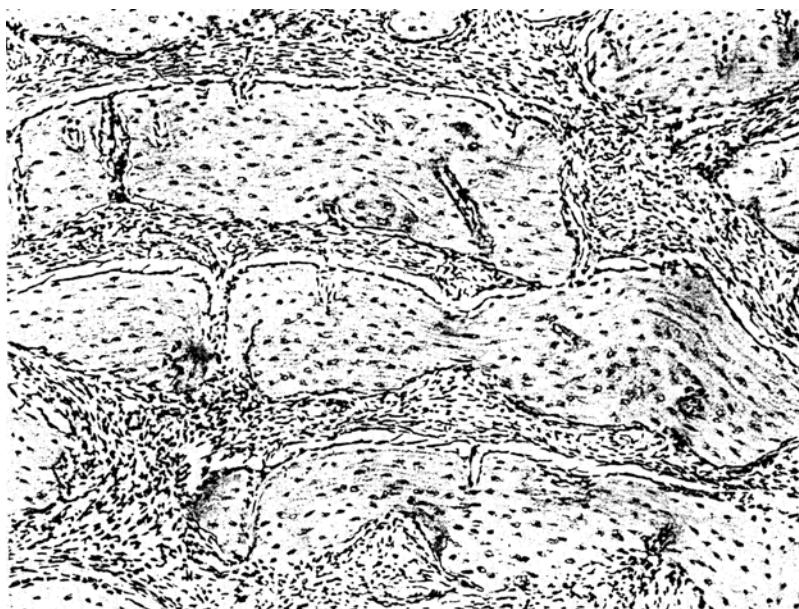


Abb. 33. Fall 5. Anbau an der periostalwärts gerichteten Seite der Bälkchen des roten Knochens (oben), Abbau herdwärts (unten): Parallelverschiebung der Knochenbalken periostalwärts. 90mal.

Fall 6. B. M., 35 Jahre alte Frau (Krankengeschichte Nr. 7466). Hyperostose („Leontiasis ossea“) des Unterkiefers.

Anamnese. Seit dem Jahre 1919 bemerkte Patientin am Unterkiefer rechts in der Gegend der Prämolaren buccal eine harte Anschwellung von Bohnengröße, die vollkommen schmerzlos war und sich durch Jahre hindurch nicht vergrößerte. Im September 1933 hatte Patientin Zahnschmerzen im rechten Unterkiefer und es trat eine größere akute weiche Schwellung auf. Patientin suchte einen Arzt auf, der ihr 2 Zähne zog. Da aber die Schwellung nicht zurückging, nahm der Arzt eine Incision von außen vor, bei der aber kein Eiter abfloss. Kurze Zeit später bildete sich eine kleine Vorwölbung unterhalb des Kinns, die durchbrach und eiterte. Jedoch verheilte die Wunde nicht, sondern wurde größer und es kamen kleine Knochensplitter heraus. Vorübergehend schloß sich die Fistel, seit 3 Wochen eiterte es aus der Wunde ständig und sie vergrößerte sich vollkommen schmerzlos.

Status. Im Bereich des rechten Unterkiefers eine ungefähr eigroße Schwellung von knochenharter Konsistenz, die von 3] bis 7] reicht und sich im Munde lingual

und buccal gleich stark vorwölbt. Der $\overline{7}$ ist stark nach lingual gekippt. Die Oberfläche der Schwellung ist lingual glatt, buccal leicht uneben, an der Kuppe sind Impressionen von den buccalen Höckern der oberen Zähne. Die Schleimhaut unverändert. Äußerlich scheint die rechte Wange lateral vom rechten Mundwinkel an etwas voller als links. In der Submentalgegend unter $\overline{2}$ bis $\overline{4}$ in einem Durchmesser von $1\frac{1}{2}$ cm die Haut exulceriert, an den Rändern livid verfärbt, in der Mitte von etrigen Krusten bedeckt und fest mit dem Knochen verwachsen.

Röntgenbefund. Im horizontalen Kieferast von $\overline{2}$ bis $\overline{7}$ ist die Knochenstruktur hochgradig verändert, es fehlen die normalen Spongiosaräume, der Knochen hat ein verwaschenes Aussehen. Am unteren Rand, etwa in der Prämolarengegend ist eine kreisrunde Aufhellung zu sehen, die auch die untere Begrenzung des Horizontalastes unterbricht. Diese Stelle dürfte der äußeren Fistel entsprechen.

1. 6. 34 Operation. Es wird von der buccalen und linguale Seite her der Alveolarfortsatz bzw. der Unterkieferkörper modelliert. Dann entsprechend der äußeren Hautfistel Incision. Es führt eine linsengroße Öffnung in einen bohnengroßen, glattwandigen Hohlraum, der überall knöcherne Wände hat. Genaue Excochleation dieses Raumes. Naht der Haut.

20. 6. 34: Abgangsstatus. Mundwunde p. p. geheilt. 20 cm rechts vom Kinn eine ungefähr schillinggroße granulierende Fläche, die sezerniert. Salbenfleck.

10. 12. 38: Der pathologische Knochen ist nicht gewachsen, die Entzündung ausgeheilt. Volles Wohlbefinden.

Makroskopischer Befund. An den 13 kleinen Knochenstücken ist gegenüber dem Fall I auffallend, daß der Knochen nirgends so feinbalkig und strahlendurchlässig ist, wie der blaue Knochen in dem genannten Fall, obwohl er durchaus spongios aus einem Netz feiner Balken aufgebaut ist.

Mikroskopische Befunde. Mikroskopisch steht der gesamte Knochen aller entfernten Stücke aus rotem (lamellärem) Knochen, nur in 3 Stücken sind kleine Inseln von primitivem blauen Knochen vorhanden und zwar immer an dem der periostalen Oberfläche entgegengesetzten Rand. Dies berechtigt zu der Annahme, daß das Zentrum des pathologisch veränderten Unterkiefers wie in den übrigen Fällen aus primitivem blauen Knochen besteht. Teile der alten normalen Tela ossea sind nirgends vorhanden.

An den periostalen Oberflächen fehlen in allen Präparaten Zeichen von An- und Albau oder sind nur in ganz geringem Ausmaße zu bemerken. Es besteht also derzeit kein nennenswertes periostales Wachstum, ja stellenweise sogar eine geringe Verkleinerung. Dies steht mit der klinischen Angabe des stationären Verhaltens in Übereinstimmung. Einschlüsse des periostalen Knochens in der Tiefe des roten Knochens sind aber der Ausdruck einstiger reichlicher periostaler Knochenbildung. Diese Vorgänge spielten sich jedoch an verschiedenen Stellen in wechselndem Grade ab, ebenso wie der „rote“ Knochen selbst mannigfaltig gebaut ist. In einem Teil der Präparate besteht er wie im Fall I aus einem wirr angeordneten Netzwerk mittelbreiter Balken mit ebenso breiten und unregelmäßigen Fasermarkräumen. Auch die oberflächlichsten Knochenschicht besteht dann aus rotem Knochen bis auf einzelne Reste periostalen Knochens, sei es, daß sie bis ans Periost unverändert spongios ist oder eine schmale Corticalis bildet. Eine solche ist an einigen Stellen so deutlich ausgebildet, daß sie auf den ersten Blick wie eine normale Compakta aussieht. Sie besteht jedoch nicht aus vollständigen Lamellensystemen, sondern aus einer Breccie lamellären Bruchstücke. Nur da und dort sind kleine Volkmannsche Gefäßkanäle ausgespart. Solche finden sich in diesem Fall überall dort, wo die Balken des „roten“ Knochens breiter sind, als wie dies sonst bei dieser Knochenart üblich ist. Endostal ist die pathologische Corticalis meist lacunär begrenzt oder es ist an eine lacunäre Kittlinie bereits wieder eine schmale Zone lamellären Knochens angebaut. In der Corticalis selbst findet man Einschlüsse

periostal apponierten Knochens. Es handelt sich also hier im wesentlichen um einen pathologischen roten Knochen und die Ausbildung einer Corticalis in diesem Fall hängt wohl mit dem Bedürfnis nach einer funktionellen Verstärkung der oberflächlichen Knochenschicht zusammen. Daß eine solche ausgebildet werden konnte, war bei dem stationären Verhalten der Erkrankung in diesem Fall leichter möglich, als in einem Fall mit lebhaftem Wachstum. Die Umbauvorgänge im roten Knochen sind im allgemeinen auch wesentlich geringer als im Fall 1. Der derzeitige Umbau nimmt auch gegen das Knocheninnere deutlich ab und fehlt am zentralen Schnittrand manchmal vollkommen, gegen den auch die Knochenbalken schnäler, die Markräume breiter, das fibröse Mark faserreicher und zellärmer werden.

Häufig trägt der rote Knochen die Zeichen eines früheren reichlichen Umbaues, indem die Knochenbalken an den Grenzen ihrer vielen kleinen Teilstücke eine mehr minder große Anzahl von bald dünneren, bald dickeren blauen Haltelinien aufweisen, wodurch an einigen Stellen eine Art Mosaikstruktur entsteht. Die blauen Halte- und Kittlinien bedeuten hier, daß der rote Knochen im Laufe der Zeit mehrfach umgebaut wurde, aber mit vielen Stillständen, während er im Fall 1 ohne jeden Stillstand gebaut, gleich auch wieder umgebaut und schließlich abgebaut wird und dem primitiven blauen Knochen Platz macht. Dies drückt sich auch im verschiedenen Verhalten der Erkrankung in beiden Fällen aus: im Falle 1 das rasche Wachstum, im Fall 4 der langsame Verlauf. Häufig ist an diese vielfach umgebauten Balken *ringsum* eine schmale Zone lamellären roten Knochens angebaut, sie sind von diesem gleichsam umscheidet oder sie schließen auch am Rande mit blauen Grenzscheiden ab.

An anderen Stellen des roten Knochens sieht man nur wenig oder keine blauen Halte- und Kittlinien und etwas lebhafteren Umbau.

Ein anderes und besonders ausdrucksvolles Bild bietet der lamelläre rote Knochen dort, wo seine Balken gleich wie im Fall 5 auf lange Strecken in mehreren Reihen zueinander und zur Oberfläche parallel verlaufen. Der Knochen ist hier ebenso rein lamellär wie sonst, verhältnismäßig dicht, vor allem nahe der Periostoberfläche. Die Balken enthalten gar keine Halte- oder Kittlinien und alle Lamellen sind zur Oberfläche parallel. Dagegen besteht ein mäßig starker, zentral abnehmender Umbau, wobei an allen Balken an ihrer periostwärts gerichteten Oberfläche angebaut, an der gegenüberliegenden abgebaut wird. Die Balken verschieben sich dadurch nach außen und werden dabei auch ständig erneut und umgebaut. Das Wandern der parallelen Knochenbalken vollzieht sich aber gewiß nicht rasch, der Umbau ist keineswegs lebhaft. Diese parallel-balkigen Teile sind wahrscheinlich auch jünger als die, die wie eine Breccie gebaut sind.

Das Fasermark im roten Knochen wechselt in diesem Fall ebenso in seiner Beschaffenheit, wie der Knochen selbst. Wo der Umbau etwas reichlicher ist, ist es verhältnismäßig zellreicher und faserärmer, wenn auch niemals so zellreich, wie im Fall 1. Es finden sich Stellen mit stationärem Verhalten der spärlichen Knochenbalken, in denen das Fasermark locker, ödematos, in der Mitte der Markräume sogar des öfteren durch kleine Mengen Fettmark ersetzt ist. Da in diesen Gebieten keine alte Tela ossea vorhanden ist, kann das Fettmark wohl nur durch spätere Umwandlung des Fasermarkes entstanden sein, ein Vorgang, der bei der *Pagetischen Ostitis deformans* viel häufiger als Zeichen der Ausheilung beobachtet wird.

Daß der pathologische Knochen in diesem Fall, in so großem Ausmaß lamellär, also rot ist, hängt wohl auch mit der Reife des zugehörigen Fasermarkes und dem langsamen und langdauernden Verlauf der Erkrankung zusammen. Der lamelläre rote Knochen ist in diesem Fall auch stabiler als im Fall 1, wo er, kaum gebildet, schon wieder umgebaut wird und dem blauen weicht. Der rote Knochen ist also nicht immer nur ein Übergangsstadium, seine Ausbildung und Bestand ist von

Fall zu Fall verschieden. Es kann vorkommen, daß eine breite Schicht roten Knochens gebildet wird, diese aber gleich wieder dem andrängenden primitiven blauen Knochen weichen muß, andere Fälle jedoch erwecken den Eindruck, daß mit der Bildung des roten Knochens die Erkrankung ihren vorläufigen Abschluß gefunden hat.

Vom primitiven blauen Knochen sind im vorliegenden Fall, wie schon erwähnt, nur kleine Stücke an den zentralen Rändern zu sehen. Er unterscheidet sich wieder durch die Struktur vom roten Knochen sehr scharf. Seine Balken sind deutlich schmäler, etwa ein Viertel der Balken des roten. Sie sind wieder netzartig angeordnet, die Markräume beträchtlich breiter wie die Balken. Diese schmalen primitiven Balken zeigen keinerlei Umbau. Sie enthalten wieder viele unregelmäßige Knochenkörperchen, sind jedoch nie so zellreich wie im Fall I. Bald bestehen diese dünnen Balken auch nur aus einem violettfarbenen, zellreichen primitiven Knochen ohne An- und Abbau, bald sind ringsum recht breite, unverkalkte Säume gelegen und an diesen die Markzellen nach Art von Osteoblasten gehäuft.

Entsprechend den im allgemeinen ruhigen Verhältnissen dieses Falles ist das Fasermark im blauen Knochen keineswegs dicht und zellreich wie im Fall I, sondern locker, zell- und faserarm, stellenweise ödematos und sogar mit Fettmark untermischt und verhältnismäßig reich an capillären Gefäßen. Ja, es ist hier auffallend zellärner wie im benachbarten roten Knochen gerade umgekehrt wie im Fall I.

All diese Erscheinungen sind gut mit dem stationären Zustand dieses Falles in Einklang zu bringen. Auch aus den allerdings nur kleinen Teilen des mitentfernten blauen Knochens ist zu entnehmen, daß im Zentrum keine lebhafte, ja sogar eher eine gehemmte Knochenbildung erfolgt. Die Grenze zwischen blauem (primitivem) und rotem (lamellärem) Knochen ist immer eine lacunäre Kittlinie im lamellären Knochen. Der lamelläre Knochenbalken ist dabei breit und lang und zur periostalen Oberfläche annähernd parallel mit vielen blauen Halte- und Kittlinien. An diesen sind zentral 2–3 Lamellen eines primitiveren aber doch roten, nicht zellreichen Knochens apponiert, von dem wieder die schmalen Balken des primitiven Knochens senkrecht abzweigen und sich weiterhin unregelmäßig verzweigen. Durch diese Anordnung ist der blaue Knochen wie in einer Kapsel des roten eingebaut. Rein fibröse Bezirke sind in diesem Fall nicht vorhanden, doch sind jene ausgereiften, faserreichen, knochenarmen Gebiete wohl der Beginn eines porotischen Stadiums.

Fall 7. M. St., 48 Jahre alte Frau (Krankengeschichte Nr. 9415). *Hyperostose („Leontiasis ossea“) des Unterkiefers.*

Anamnese. Seit Jahren bemerkt die Patientin eine Vorwölbung am rechten Unterkieferwinkel, die wahrscheinlich schon länger bestand und sehr langsam größer wurde. In der letzten Zeit gegen das Ohr ausstrahlende Schmerzen, sonst keine Beschwerden. Die Zähne im rechten Unterkiefer größtenteils schon früher gezogen.

Zahnformel:	
	4 3 2 1 1 2 3 4 5

Am rechten Unterkiefer vor dem Angulus eine nach außen und etwas nach unten über die normale Unterkieferkontur vorragende nußgroße, knochenharte Vorwölbung. Die Weichteile darüber vollkommen normal. Die Punktation der Knochenvorwölbung ergibt keine Flüssigkeit, nach einer festen Knochenschale kommt man in weicheren Knochen. Alveolarfortsätze im Munde o. B.

Röntgenologisch (Abb. 34). Knapp vor dem Angulus mandibulae eine über nußgroße, mäßig scharf begrenzte, wenig dichte Aufhellung mit wechselnd hellen und dunklen Stellen, die über den Unterkieferrand vorragt. Im horizontalen Unterkieferast an mehreren Stellen erbsen- bis bohnengroße unregelmäßig begrenzte Aufhellungen.

21. 4. 37 *Operation.* Freilegen der buccalen Fläche des Unterkiefers vom Vestibulum oris aus. Wegmeißeln des vorspringenden Knochentumors.

10. 12. 38: Nach Angabe des Mannes hat die Patientin wegen unheilbarer Erkrankung ihres einzigen Kindes Selbstmord begangen. Der pathologisch veränderte Unterkiefer habe sich nicht mehr vergrößert.

Mikroskopische Befunde. Nur an der zentralen Abtragungsstelle ist ein kleines Stück der normalen kompakten Tela ossea erhalten. Wo der normale Knochen an Markräume grenzt, die zwar bereits dem Erkrankungsherd zugehören, aber eine breitere fibröse Zone darstellen, zeigt seine Oberfläche ein ruhiges Bild, wo er jedoch an den typischen pathologischen Knochen grenzt, wird er von dessen Fasermark in der gewohnten Weise umgebaut. Als Ergebnis des wechselnden Umbaues kommt



Abb. 34. Fall 7. Röntgenbild des erkrankten Unterkiefers. Rundlich vorspringende Hyperostose vor dem Angulus mandibulae.

es einerseits wieder zum völligen Schwund der alten Tela ossea, andererseits ist auch der lamelläre rote Knochen in diesem Fall nur mehr in ganz schmaler Zone vorhanden und bereits ein sehr primitiver Knochen an seine Stelle getreten. Vielfach reicht der primitive Knochen bereits bis an die periostale Oberfläche. Es ist für diesen Fall kennzeichnend, daß nur unter der Oberfläche eine mehr oder minder schmale, lockere Spongiosa gelegen ist, während das Zentrum vom typischen, hier sehr dichten Fasermark eingenommen ist. An einer Stelle ist jedoch auch diese Grenzspongiosa unterbrochen. Der Knochen ist, abgesehen von dem oben beschriebenen Rest von alter Tela ossea, zentral durchwegs primitiv, auf bindegewebiger Grundlage gebildet.

Die größte Masse dieses primitiven Knochens besteht aus schmalen, manchmal langen und verzweigten, aber oft auch ganz kurzen Knochenbalken, die im Zentrum aus einem sehr zellreichen, blaugefärbten Knochen bestehen, der am Rande in einen ebenfalls kalkhaltigen Faserknochen übergeht. Dieser erscheint weniger primitiv, rotviolett gefärbt und zellärmer (Abb. 35). Vielfach tragen die Bälkchen einen kalklosen Anlagerungssauum. Örtlich finden sich Bälkchen, die die ersten Entwicklungsstufen der zentralen primitiven Teile der Balken auf faseriger Grundlage

zeigen. An- und Abbauvorgänge beeinflussen das Bild in seinem jetzigen Zustand aber in keinem nennenswerten Ausmaß. Auch Anzeichen eines früheren Umbaues fehlen in diesen schmalen primitiven Balken vollkommen.

Näher gegen die Oberfläche zu liegen stellenweise Knochenbalken, die meist viel breiter, manchmal aber auch schmäler sind wie die übrigen und reichlich Halte- und Kittlinien in allen Richtungen enthalten. Sie gehören dabei aber sicher zum blauen Knochen und sind auch im Zentrum blau, primitiv, peripher röter, doch auch faserig; nur ausnahmsweise sind geringe lamelläre Schichtungen entwickelt.

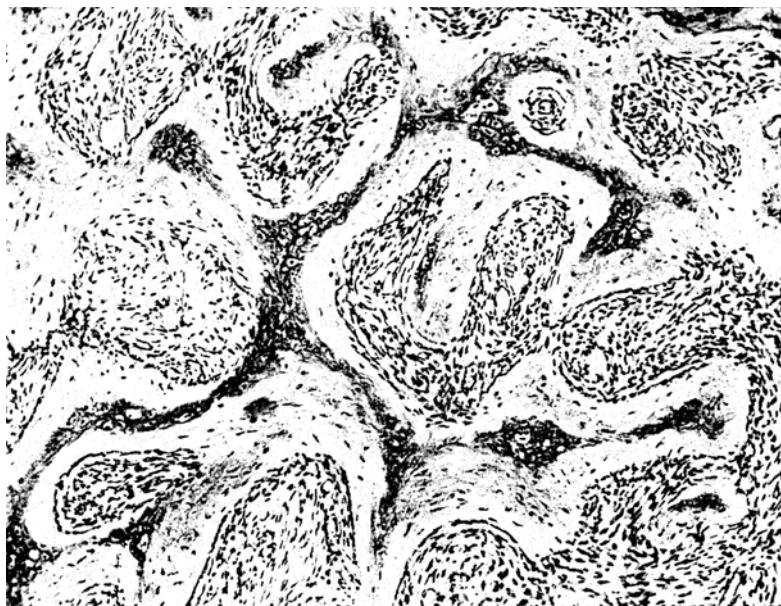


Abb. 35. Fall 7. Zentral stark blau gefärbte und zellreiche verzweigte Bälkchen des primitiven Knochens, peripher zellärmer, rötlich. 90mal.

Auch an diesen Knochenbalken erfolgt derzeit kein Umbau. An der freien Oberfläche des Kiefers liegt ein vielfach unterbrochener, schmaler Knochenbalken aus sehr primitivem Knochen, der oft sogar lacunär begrenzt ist. Dieser Umstand entspricht auch dem klinischen Stillstand der Erkrankung. Sowie im Fall 10, der auch seit langem nicht mehr vorgeschritten war, fehlt nicht nur die Zone des peristalen Knochens, sondern auch die des roten Knochens nahezu vollständig und der primitive blaue Knochen reicht bis an die Oberfläche, wobei er ein ruhiges, statisches Bild aufweist.

Das Fasermark ist in diesem Fall ausgesprochen bündelig gebaut, ganz nach Art eines Fibroms. Es ähnelt dieser Fall einem zentralen Fibrom des Unterkiefers in mancher Hinsicht. Er unterscheidet sich von einem solchen aber durch die ausgiebige Knochenbildung und durch das Fehlen jeder scharfen Begrenzung.

Fall 8. L. W., 57 Jahre alte Frau (Krankengeschichte Nr. 1458). Hyperostose („Leontiasis ossea“) des Unter- und Oberkiefers und des Schädelbodens (Abb. 36a und b).

Seit etwa 20 Jahren besteht eine mächtige Vergrößerung des Unterkiefers. In den letzten Jahren machte die Vergrößerung keine Fortschritte, nie Beschwerden.

Da Patientin sich mit der Entstellung abgefunden hat, ist sie auch jeder operativen Behandlung abgeneigt.

Die hinteren Zähne im Unterkiefer wurden in der Jugend gezogen, die vorderen wurden locker und fielen aus, der letzte vor 10 Jahren. Beißen konnte Patientin mit den Zähnen schlecht. Im Oberkiefer wurden alle Zähne bereits in der Jugend gezogen. Seit $1\frac{1}{2}$ Jahren besteht eine eitrige Sekretion am Alveolarkamm in der Gegend $\overline{5 \ 4 \ 3}$, ohne daß je eine akute Schwellung oder stärkere Schmerzen bestanden hätten. Die Wurzel in der Gegend $\overline{3 \ 4}$ verursachte niemals Beschwerden. Vor 4 Wochen trat leichtes Fieber und rechts eine geringe Schwellung auf. In den letzten 10 Jahren Röntgenbestrahlung des Unterkiefers, der stationär blieb.



Abb. 36a und b. Fall 8. Lichtbilder vor der Operation.

Status praesens (Oktober 1937). Mächtige Vergrößerung des Unterkiefers auf beiden Seiten bis über den Angulus mandibulae, wobei allerdings in der Mitte die Veränderung am stärksten ist. Die Vergrößerung reicht vom Alveolarkamm bis zum Unterkiefrand. Der Kiefer ist gleichmäßig mächtig verbreitert, die Schleimhaut nicht verdickt und außer einer leichten Vermehrung der submukösen Gefäße nicht verändert. Die aufsteigenden Äste sind weniger vergrößert. Der Knochen ist beim Abtasten mit der spitzen Sonde abnorm weich.

Links Gegend $\overline{3 \ 4}$ Radix relicta. Rechts am Alveolarkamm in der Gegend $\overline{4 \ 3}$ eine Fistel, aus der sich dünnflüssiger Eiter entleert. Eine Sonde reicht etwa 2 cm tief in den Knochen. Eine Radix relicta ist hier nicht zu sehen.

Zahnformel: $\begin{array}{c} - & | & - \\ - & | & r. - \end{array}$

Röntgenologisch ist der ganze vergrößerte Unterkiefer in der Struktur schwer verändert (Abb. 37). Reste der Compacta nur in den aufsteigenden Ästen. Im ganzen Kiefer wechseln unregelmäßig konturierte Aufhellungen mit ebensolchen Schatten, die bis in die aufsteigenden Äste reichen, aber dort seltener sind. Am Boden der Fistel eine unregelmäßig begrenzte basalnugroße Aufhellung. Diffuse fleckige Aufhellungen und Schatten in den unteren Teilen beider Oberkiefer.

Im Os parietale links nahe an der Mittellinie eine allmählich über das Knochen-niveau vorragende, pathologisch veränderte Knochenzone von der Größe eines

sehr großen Geldstückes. Der Knochen ist hier in typischer Weise fleckig aufgehellt, die nach außen vorgeschoßene Tabula externa verschmälert und unregelmäßig. Das übrige Skelet bei genauer Röntgenuntersuchung o. B. Im Os sacrum eine geringe Verwischung der Struktur, keine Zunahme des Volumens.

Excision eines kleinen Knochenstückes mit einer kleinen Radix relicta Gegend $\overline{3}4$. Der Knochen ist blutreich und so weich, daß er mit dem Messer geschnitten werden kann. Rechts über der Fistel Entfernung eines kleinen Stückes Knochen mit entzündeten Weichteilen. Auskratzen der mit Granulationen erfüllten Höhle. Streifen.

Nach 2 Monaten geringe Sekretion rechts.



Abb. 37. Fall 8. Röntgenbild des erkrankten Unterkiefers.

22. 12. 37: Rechts kleinfingerkuppengroßer Defekt am Alveolarkamm, aber keine eitrige Sekretion mehr.

6. 8. 38: Seit einigen Wochen stärkere Eitersekretion und seit einigen Tagen abends Temperaturen über 38° und zeitweise starke Schmerzen.

Status localis. Im Alveolarkamm des rechten Unterkiefers der alte kleine trichterförmige, tief in den Knochen führende Defekt, aus dem sich ständig dünnflüssiger Eiter entleert. Mäßige perimandibuläre Weichteilschwellung. Spontanfraktur des Unterkiefers in der Gegend $\overline{4}3$ ohne Dislokation der Fragmente.

6. 8.: Wegen der starken Schmerzen Incision lingual von der alten Fistel.

7. 8.: In der Gegend $\overline{7}$ am Alveolarkamm eine bläuliche Schwellung mit einer zentralen Perforation, aus der Eiter fließt.

Röntgenbild vom 29. 7. 38 zeigt unter den typischen fleckigen Schatten und Aufhellungen in der Gegend $\overline{8}-\overline{3}$ im unteren Teil des Unterkiefers eine taubenei-große, fast homogene, unscharf begrenzte Aufhellung.

17. 9.: In den letzten Tagen bedeutende Temperaturerhöhungen und Eiterabsonderungen. Temperatur bis 39° .

3. 10. 38: Breite Öffnung der Höhle im Knochen und zwar durch ein zweimarkstückgroßes Fenster buccal von $\overline{41}$ und ein kleines am Alveolarbalken Gegend $\overline{87}$. Tägliche Spülung. Streifen.

28. 11.: Seit der breiten Eröffnung der Knochenhöhle Temperatur normal, keine Schmerzen, aber noch starker Eiterabfluß.

19. 12. 38: Sekretion viel geringer, Besserung.

Mikroskopische Befunde (aus 2 Probeexcisionen aus dem Alveolarfortsatz Gegend $\overline{43}$ und $\overline{34}$).

In dem linken Stück ist eine kleine Wurzel, in dem rechten Stück jene Fistelöffnung enthalten, die in den Entzündungsherd im pathologischen Knochen führte.

An Stelle der normalen Tela ossea ist der gesamte Knochen von dem typischen Fasergewebe eingenommen, das in diesem Fall nur recht spärliche Knochenbälkchen einschließt. Es ist wiederum, besonders in der Nähe der Radix reducta eine deutliche, wenn auch sehr schmale periphere Zone von lamellärem (rotem) und eine zentrale breite von primitivem, blauem Knochen zu unterscheiden: eine Zone periostal angebaute, zur Oberfläche parallelen Knochens fehlt. An einigen Stellen liegt der rote Knochen, wie immer, netztartig angeordnet ist, als periphere, dichtere Zone unter dem Periost, an manchen Stellen reicht jedoch die Zone des primitiven Knochens bis an dasselbe und es ist überhaupt keine scharfe Grenze zwischen Periost und Fasermark des Knochens, ja zwischen Knochen und Submucosa zu erkennen. Auffallend ist, daß in der schmalen Zone des roten Knochens ein lebhafter Umbau vor sich geht, wobei der Abbau überwiegt. Im primitiven Knochen ist dagegen keine Spur von Abbau zu erkennen. An der Grenze zwischen beiden Zonen wird der rote Knochen abgebaut, der blaue bildet sich zentral im Bindegewebe neu und zwar durchwegs ohne Anlehnung an den roten Knochen. Eine kleine Strecke weiter zentral liegen viele kleine Trümmer des roten Knochens neben ebenso kleinen Inseln primitiven Knochens und noch weiter zentral ist nur mehr primitiver Knochen vorhanden. Der rote Knochen ist in seiner Struktur typisch lamellar, doch von unregelmäßiger, wirrer Anordnung der Balken. Der blaue Knochen ist wie immer primitiv, in diesem Falle jedoch meist nicht sehr zellreich. Die Bälkchen werden nach außen durch eine starke blaue Grenzscheide abgeschlossen, niemals durch eine Schicht kalklosen Knochens.

Der vollständige Stillstand der Umbauvorgänge an den Balken des primitiven Knochens steht hier besonders deutlich im Gegensatz zum Abbau im lamellären Knochen. Die Balken des primitiven Knochens sind an jenen Stellen, wo die Zone des roten fehlt, in den äußeren, peripheren Teilen des Präparates zackig und unregelmäßig begrenzt, dabei von mittlerer Breite, zentral und in der Hauptmasse aber schmal, klein, fragmentarisch und an vielen Stellen rundlich, wie kleine Kugeln. Diese kleinen Kugeln enthalten manchmal überhaupt keine Zellen, sind also als eine rudimentäre Knochenbildung zu bezeichnen. Lacunäre Kittlinien und Haltelinien sind weder im lamellären, noch im primitiven Knochen zu sehen. Der lamelläre (rote) Knochen wird ohne Stillstände auf- und wieder abgebaut, der primitive in einem aufgebaut und schließlich als Stillstand des Aufbaues von dicken blauen Grenzscheiden umgeben.

Das Mark ist vollkommen faserig, wie in allen anderen Fällen, im allgemeinen nicht sehr zellreich, aber auch nirgends besonders faserreich, stellenweise ausgesprochen ödematos und zwar nicht in der Zone des roten, sondern zentral in Gegenden mit spärlichem blauen Balken. Fettmark fehlt vollständig.

In der Umgebung der erhaltenen Zahnwurzel, wie auch im Bereich der Fistel und in der Tiefe des Präparates sieht man reichliche Leukocytenansammlungen. Die Radix reducta selbst ist unverändert, es fehlt jedoch eine eigentliche knöcherne Alveole. Die Zahnwurzel wird von spärlichen Knochenbalken umgeben, die, wie der übrige Knochen, aus kleinen Fragmenten eines primitiven Knochens, untermischt mit Resten roten Knochens besteht.

An wenigen Stellen, an denen eine deutliche Zone roten Knochens an die peristale Oberfläche reicht, erfolgt an dieser kein nennenswerter Anbau und gar kein Abbau.

Fall 9. 59 Jahre alter Mann (Patient von Dr. T., Linz). Hyperostosen („Leontiasis ossium“) des linken Stirnbeines, beider Oberkiefer und des linken Unterkiefers.

Im Alter von 37 Jahren erhielt der Patient einen Gewehrkolbenschlag auf die Nase. Im Jahre 1924 wurden wegen einer beiderseitigen Dakryocystitis beide Tränensäcke entfernt. Der Operateur stellte damals bei Sondierung einen sehr



Abb. 38. Fall 9. Teilbild aus dem roten Knochen mit Ausbildung einer Art Mosaikstruktur, derzeit ruhiges Bild. 90mal.

engen Ductus nasolacrimalis fest. Zwei Jahre später (1926) bemerkte Patient geringe Auftreibungen an beiden Oberkiefern, die ihm jedoch keine Beschwerden machten, in den nächsten Jahren aber an Größe zunahmen und bis vor 3 Jahren stationär geblieben sind. In diesem Zustand kam Patient vor 1½ Jahren wegen behinderter Nasenatmung zur rhinologischen Untersuchung.

Bei der Aufnahme bestanden knollige Verdickungen der linken Stirngegend, beider Kieferhöhlengegenden und des linken Unterkiefers. Rhinoskopisch der Nasenhoden vorgewölbt, die Nasenseitenwand mit den Muscheln gegen das Septum zu verlagert. Das Lumen für eine Sonde undurchgängig. Die rechte Choane vollkommen verschlossen. Die Nasenschleimhaut entzündlich verdickt, leicht blutend.

Röntgenologisch besteht eine symmetrische gleichmäßige Verdickung beider Oberkiefer, der Nasenbeine, der Tränen- und der Siebbeine, sowie des Keilbeinkörpers. Eine Seitenaufnahme zeigt deutlich den plombenartigen Verschluß der Kieferhöhle und eine Verdickung des linken Unterkiefers.

Vor 6 Monaten teilweise Resektion des rechten Oberkiefers. Der „Tumor“ bei der Operation hart und in der Tiefe leicht blutend.

20. 12. 38: Weitere Angaben über den Patienten sind nicht zu erhalten.

Mikroskopische Befunde des Falles. Zahlreiche kleine, operativ gewonnene Knochenstückchen, die durchwegs von einer freien periostalen Oberfläche des Oberkiefers stammen. Eine topographische Orientierung dieser Stücke ist nicht möglich. An keinem Stück Nasen- oder Kieferhöhlenschleinhaut vorhanden. Das histologische Bild ist fast überall das gleiche. Der Knochen ist ausnahmslos von einem fibrösen Mark erfüllt, normale Fettmarkräume fehlen vollständig. An einigen kleinen Stücken ist die Knochenstruktur jedoch noch annähernd normal, kompakt aus Haversischen Lamellensystemen aufgebaut und in den von lockeren Fasermark ausgefüllten Markräumen zeigen sich die ersten Osteoclasten, daneben wieder Osteoblastenräume, die an lacunäre Knochenoberflächen anbauen, also dasselbe Bild, wie im Fall 1 im Processus frontalis des Oberkiefers an der Grenze zwischen normalem und pathologischem Knochen. An der freien Knochenoberfläche ist an diesen Stellen kein nennenswerter Anbau zu sehen. In der Mehrzahl der Knochenstücke ist jedoch unter der freien Knochenoberfläche eine Schicht zur Oberfläche parallelen periostal angebauten Knochens gelegen.

Der größte Teil der Präparate wird jedoch von einem lamellären Knochen vom Typus des roten Knochens eingenommen, der, wie immer, an die Schicht periostalen Knochens angebaut ist und diesen umbaut. In den peripheren Teilen des roten Knochens ist der Umbau lebhaft, zentral wird er immer geringer und fehlt in großen Gebieten sogar vollkommen, die Balken schließen mit blauen Grenzscheiden ab. Die Knochenbalken selbst zeigen jedoch durchwegs die Zeichen eines stattgehabten lebhaften Umbaus, der in manchen Teilen der Mosaikstruktur beim Paget ähnelt. Dabei jedoch geringer derzeitiger Umbau (Abb. 38). Primitiver blauer Knochen ist, da alle Knochenstücke von der Oberfläche stammen, nur an einigen Stellen vorhanden.

Das Fasermark ist durchwegs arm an Zellen und nur mäßig reich an Fasern, im Zentrum vieler Markräume ödematos. Es erreicht nicht jene bündelige Dichte und Struktur, wie im blauen Knochen der meisten anderen Fälle. Verhältnismäßig häufig sind die myelogene Zellen in den Markräumen, nie jedoch ist Fettmark vorhanden.

Fall 10. Patient G., etwa 30jähriger Mann (Fall von Dr. Tr.). *Hyperostose („Leontiasis ossea“) des linken Oberkiefers.*

Gelegentlich einer Zahnbehandlung wurde bemerkt, daß der Oberkieferknochen buccal von den rechten Molaren etwas vorgewölbt und verdickt war. Die Zähne des rechten Oberkiefers in Okklusion, dabei aber die Kronen stark im Kiefer liegend. Biß nicht gesperrt. Auch links Vergrößerung des Alveolarfortsatzes, jedoch geringer als rechts.

12. 11. 34: *Probeexcision* buccal von $\overline{5}$ mit einem Stück Schleimhaut. Ge-sondernde Entfernung der mesiobuccalen Wurzel des $\overline{6}$, der tot ist. 19. 11. 38: Heilung p. p.

Röntgenbefund. Kieferhöhle sehr hoch stehend, zwischen ihr und den Wurzeln von $\overline{5} \ 4 \ 3$ eine breite Knochenschicht, die äußerst dicht, spongios und aus ganz feinen netzförmig angeordneten Bälkchen zusammengesetzt ist. Nur am Alveolar-kamm zwischen den Zähnen eine normale Spongiosa mit weiteren Markräumen und etwas breiteren Bälkchen. Der veränderte Knochen ist nirgends scharf abzugrenzen.

An den Zähnen teilweise eine scharfe, feine Alveolarcompacta zu sehen, an anderen Stellen reicht der pathologische Knochen bis an die Wurzeln heran.

Mikroskopische Befunde. An den Schnitten fällt schon makroskopisch auf, daß jede Knochencapacta und jeder rote Knochen fehlen. Die mit excidierte Mucosa ist vollkommen normal, ebenso die Faserschicht des Periostes, während das

Cambium im Bereich des Erkrankungsherdes verbreitert und zellreicher ist und ganz ohne Grenze in das Fasermark übergeht. An der periostalen Oberfläche erfolgt kein Wachstum des pathologischen Knochens, an einzelnen Stellen besteht sogar eine lacunäre Grenzscheide. Der primitive Knochen reicht bis an die periostale Oberfläche heran, an der vielfach Fasermarkräume offen stehen und ins Cambium übergehen. Die alte *Tela ossea* des Oberkiefers fehlt vollkommen und nur an einzelnen Stellen sind nahe der Oberfläche Bruchstücke von Balken eines roten lamellären Knochens erhalten, von denen kaum zu entscheiden ist, ob sie Resten eines periostal angehauten oder eines roten Knochens entsprechen, da sie nur aus

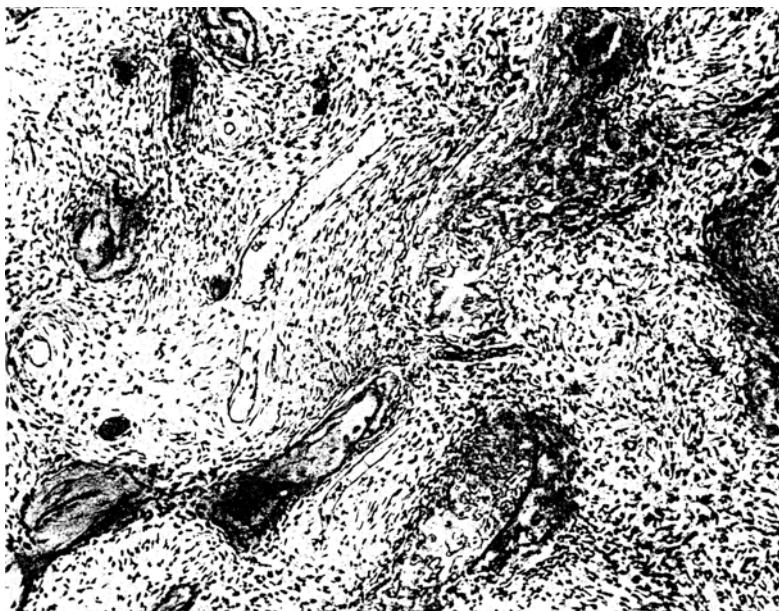


Abb. 39. Fall 10. Rechts primitiver zellreicher Knochen. Links Reste eines lamellären Knochens und konzentrische Kugeln blauen Knochens (abortive Knochenbildung). 90mal.

kurzen Bälkchen mit vielen blauen Halte- und Kittlinien bestehen und meist ringsum von einer blauen Grenzscheide umgeben sind.

Es besteht somit fast das gesamte Präparat aus blauem Knochen mit wirren, netzförmigen, bald etwas breiteren, bald schmalen Balken. Nur die oberflächlichsten Teilen unterscheiden sich insofern von den tieferen, als sie öfters etwas breiter sind, häufiger blaue Halte- und Kittlinien enthalten und derzeit einen sehr spärlichen Umbau aufweisen. Im ganzen übrigen Präparat fehlen Halte- und Kittlinien, die Knochenbalken bestehen oft aus einem breiten zentralen, blauen Anteil und aus einem peripheren roten, zwischen denen eine lacunäre Kittlinie im blauen Anteil zu sehen ist. Es wurde also einmal an diesem abgebaut und frischer Knochen angebaut. Der derzeitige Umbau im primitiven Knochen ist im ganzen spärlich (Abb. 39).

Das Fasermark ist nur in den tieferen Anteilen bündelig angeordnet, enthält recht spärliche Gefäße.

Bemerkenswert ist eine Gegenüberstellung des vorliegenden Falles mit dem Fall 6 insofern, als beide klinisch stationär waren, im Fall 6 eine breite Schichte

roten Knochens und wenig blauer, im vorliegenden Fall gar kein roter und viel blauer Knochen vorhanden ist.

Auch die in früheren Fällen beobachteten kleinen, konzentrisch gebauten Kugeln blauen Knochens finden sich zum Teil frei im Fasermark, zum Teil von anderen Knochenbalken eingeschlossen (Abb. 39) und zwar ausschließlich in den oberflächlichen Teilen des Oberkiefers. Die Alveole der Wurzelspitze ist vollkommen normal, ebenso das Periodont und das Dentin. In der Alveolenwand sind blaue Halte- und Kittlinien, ebenso mäßiger Abbau gegen den Zahn zu bemerkbar. Die Außenfläche der Alveole ist durch die Erkrankung nicht ergriffen.

Folgende weitere Fälle dieser Erkrankung haben wir nur klinisch beobachtet, ohne eigene histologische Untersuchungen anstellen zu können und erwähnen sie daher nur kurz.

Fall 11. Hyperostose beider Oberkiefer, des Unterkiefers, beider Stirnbeine und des linken Scheitelbeines.

Patientin K. J., 38 Jahre alt (Krankengeschichte Nr. 3187) (seit dem 13. Lebensjahr).

Fall 12. Hyperostose des linken Oberkiefers.

Patient P. R., 31 Jahre (Krankengeschichte Nr. 7506) (seit dem 7. Jahre).

Fall 13. Hyperostosis mandibulae.

Patient M. K., 36 Jahre (Krankengeschichte Nr. 5741) (mit etwa 30 Jahren bemerkt).

Fall 14. Hyperostose des Unterkiefers.

Patient Sch. J., etwa 30 Jahre alt (Krankengeschichte Nr. 1458) (seit Jahren bestehend).

Fall 15. Hyperostose des Oberkiefers.

Patient Z. M. (der 1. chirurgischen Abteilung), 20 Jahre alt (seit einem Jahr bemerkt).

Zwei weitere Fälle kamen während der Niederschrift dieser Arbeit in unsere Behandlung:

Fall 16. Hyperostose des Oberkiefers.

Patient K. F., 38 Jahre alt (seit einem Jahr bemerkt).

Fall 17. Hyperostose des Oberkiefers.

Patient N., 50 Jahre alt (seit Jahrzehnten bestehend).

Zusammenfassung der histologischen Befunde von sämtlichen Fällen.

Die beschriebene Erkrankung ist eine örtliche, die einen oder auch mehrere Knochen ergreift, aber die Nähte gegen die Nachbarknochen im allgemeinen nicht zu überschreiten pflegt (Abb. 5). Zumeist ist ein großer Teil des Knochens von der Erkrankung ergriffen und zwar sichtlich vom Zentrum her, da in den Randgebieten noch mehrfach Teile normaler Tela ossea vorhanden waren. Die Grenze der Erkrankung gegen die normalen Teile ist nicht scharf. Stets ist mit der Erkrankung eine Volumenzunahme des Knochens verbunden, die durch periostalen Knochenanbau erfolgt (Abb. 6). Einmal von der Erkrankung ergriffene Knochenteile scheinen davon nicht wieder frei zu werden.

Das normale Fettmark und das zellige Mark verschwinden vollkommen, die Markräume zwischen den Knochenbalken werden von einem Fasermark eingenommen, das aus einem mehr oder minder reifen Bindegewebe mit spindeligen längsovalen Zellen besteht, die keine Polymorphie und nur selten Mitosen aufweisen (Abb. 8 und 12). Das Fasermark ist bald

mehr zellig, bald mehr faserreich (Abb. 9), stellenweise auch ödematös, an den dichtesten Stellen im Zentrum der Erkrankung bündelig angeordnet, ähnlich einem Fibrom (Abb. 12). Es geht in die meist verbreiterte Cambinmschicht des Periostes über, überschreitet doch nie die Faserschichte des Periostes. Inseln von Fettmark sind nur an der Grenze zu normalen Teilen zu finden.

Von diesem pathologischen Fasermark wird die alte normale Tela ossea restlos abgebaut und an ihrer Stelle ein neuer, pathologischer Knochen aufgebaut, bei dem man zweierlei Arten unterscheiden kann: Einen bei Hämalaun-Eosinfärbung rot erscheinenden lamellären („roten“) Knochen, der stets an der Peripherie liegt und einen bei dieser Färbung mehr „blauen“, primitiven Knochen, der immer im Zentrum der Erkrankung zu finden ist (Abb. 5 und 6) und nur dort, wo ein periostaler Knochenanbau fehlt, bis an die Oberfläche, Periost oder Schleimhaut der Kiefer- und Nasenhöhle reicht.

Hin und wieder sind die zentralen Teile mehr oder weniger ausgedehnt fibrös (Abb. 17), mit spärlicher oder vollständig fehlender Knochenbildung.

Der lamelläre („rote“) Knochen.

Dieser liegt in den Randgebieten an der Grenze gegen die normalen Knochenteile und unter dem Periost, von dem er bei Volumzunahme des erkrankten Knochens durch eine Schicht periostalangebaute, parallel zur Oberfläche gelegenen lamellären Knochens getrennt ist.

Dieser periostale Knochen wird durchwegs „endostal“ durch das Fasermark des roten Knochens ab- bzw. in diese Knochenart umgebaut. Dieser Umbau kann auf zweierlei Art erfolgen: 1. Es wird der periostale Knochen von endostal an kurzen Strecken abgebaut, dann knapp darauf wieder neuer lamellärer Knochen an die lacunären Grenzen angebaut, ein Vorgang, der sich mehrmals hintereinander wiederholt. Dabei verlaufen dann die Lamellen des Knochens nicht mehr parallel zur Oberfläche, sondern in verschiedenen Richtungen je nach der Ausdehnung des vorhergegangenen Abbaues (Abb. 7). In den neu angelagerten Schichten liegen dann noch oft kleine Einschlüsse des periostalen Knochens, die als solche an den zur Oberfläche parallelen Lamellen erkennbar sind. Auf diese Weise entsteht ein Knochen, der zwar durchaus lamellär gebaut ist, aber nicht mehr den funktionellen Aufbau einer normalen Tela ossea besitzt, auch nicht mehr kompakt ist, sondern spongiös mit netzartig verbundenen Balken. Zwischen den Balken liegen etwa gleichbreite oder breitere Markräume, die durchwegs fibröses Mark enthalten, das gegenüber den zentralen Anteilen (im primitiven blauen Knochen) verhältnismäßig locker ist (Abb. 6). An den Oberflächen der Knochenbalken liegen oft Osteoclasten, an anderen Stellen wieder Reihen von Osteoblasten, die an die lacunären Grenzlinien neuen Knochen anbauen.

Auffallend ist der Unterschied in der Dichte des Fasermarks je nachdem, ob Osteoclasten oder Osteoblasten tätig sind. In Markräumen mit Abbau ist das Fasermark lockerer, in solchen mit Anbau dichter (Abb. 9).

2. Bei der zweiten selteneren Art des Umbaues des periostalen Knochens besteht keine einfache Aufschichtung periostalen Knochens über einem netzartigen „roten“ Knochen, sondern die ursprüngliche Compacta ist durch eine Anzahl zueinander und zur Oberfläche paralleler, jeweils durch Markräume getrennter Balken überschichtet bzw. ersetzt. Nun werden diese durchwegs auf der herdwärts gerichteten Seite abgebaut, während an der zur Oberfläche gewendeten Anbau erfolgt (Abb. 32 und 33). Auf diese Weise verschieben sich alle Knochenbalken allmählich oberflächenwärts, der periostal angebaute Knochen wird durch neuen lamellären Knochen ersetzt, der ihm aber gleicht. In der Mehrzahl der Fälle, etwa $\frac{2}{3}$, ist der rote Knochen nur so lange vorhanden, als er ursprünglichen oder periostalen Knochen umbaut. Dort, wo kein Fortschreiten der Erkrankung mehr erfolgt oder erfolgen kann (z. B. wo die Schleimhautblätter der vollständig verengten Kieferhöhle aneinander stoßen (Abb. 14 rechts), verschwindet er. Demgemäß sieht man in diesen Fällen nur eine Zone roten Knochens mit lebhaftem Umbau (Abb. 9), die dann wieder gleich dem primitiven blauen Knochen Platz macht (Abb. 13) oder es ist überhaupt kein roter Knochen mehr vorhanden (Abb. 14). In anderen Fällen, etwa $\frac{1}{3}$, ist die Zone des roten Knochens jedoch viel breiter, reicht weit bis ins Innere des Erkrankungsherdes hinein. Dabei spielen sich in den peripheren Schichten des roten Knochens, wo er alten oder periostalen Knochen umbaut, sehr lebhafte An- und Abbauvorgänge ab, weiter gegen die zentralen Teile hin wird das Bild aber ruhiger. An den Knochenbalken wird der Umbau desto spärlicher, je weiter zentral sie liegen und in der Tiefe fehlt er öfters sogar vollkommen und die Knochenbalken schließen mit einer blauen Grenzscheide ab. Die Balken dieses in Ruhe befindlichen roten Knochens sind an sich schon schmäler und nehmen noch weiter an Dicke ab, je mehr zentral sie liegen. Besonders spärlich, oft auch schmal und kurz sind sie aber dann, wenn sie in ausgesprochen fibrösen Bezirken des Erkrankungsherdes liegen. Innerhalb der einzelnen Bälkchen sieht man häufig, als Zeichen eines stattgehabten wechselvollen Umbaues, viele kleine Bruchstücke an lacunären Grenzscheiden aneinanderstoßen (Abb. 8 und 38). In einigen wenigen Fällen weisen die Balken da und dort auch dicke Kitt- und Haltelinien auf, der einstige Umbau ist also in Schüben erfolgt und es ergibt sich so ein Bild, das eine gewisse Ähnlichkeit mit den Mosaikstrukturen der Ostitis deformans *Paget* besitzt (Abb. 38). In den mehr zentralen Teilen des roten Knochens ändert sich dessen Aussehen auch nach der Art des in seinen Markräumen befindlichen fibrösen Markes. Ist dieses locker, dann ist die Knochenbildung verhältnismäßig reichlich und ausgesprochen lamellär, es erfolgt

Umbau, wenn auch nicht ausgiebig. Ist das Fasermark ausgereift, also dicht, zellarm und faserreich, dann ist die Knochenbildung spärlich (Abb. 18), oft sogar sehr gering, ein Umbau fehlt fast vollständig. Ein dichtes, dabei zellreiches und faserarmes Fasermark ist im roten Knochen zum Unterschied vom blauen meist nicht zu finden. Setzt man das Verhalten des Markes und die Art des gebildeten Knochens in Beziehung, so ergibt sich, daß ein dichtes, zellreiches Fasermark primitiven, blauen Knochen bildet, ein lockeres lamellären, roten Knochen und im ausgereiften zellarmen, faserreichen beide Knochenarten, doch in geringerer Menge, entstehen können.

In etwa zwei Dritteln der Fälle besteht der Eindruck, daß der rote Knochen überhaupt nur ein Übergangsstadium ist, in anderen (ein Drittel) aber kommt er auch als stabile dauerhafte Bildung vor. Letzteres scheint dort der Fall zu sein, wo das Fasermark nicht die Dichte und den Zellreichtum erlangt, wie sie für den primitiven Knochen kennzeichnend sind.

Der primitive („blaue“) Knochen.

Das Zentrum und, bei vielen Fällen, die Hauptmasse des krankhaft veränderten Knochens wird von einem nicht lamellär, sondern primitiv gebauten Bindegewebsknochen eingenommen. Dieser erscheint bei der Färbung mit Hämalaun-Eosin blau oder violett. Es besitzt keine funktionelle Struktur, die Bälkchen verlaufen meist wirr in allen Richtungen des Raumes und stehen, wenn die Knochenbildung eine nicht zu spärliche ist, netzförmig miteinander in Verbindung (Abb. 10). Die Bälkchen des primitiven blauen Knochens sind immer deutlich schmäler, als die des lamellären roten Knochens und die zwischen ihnen liegenden Markräume sind breiter (Abb. 10). Wo die Bälkchen des blauen Knochens doch irgendwie zur Verstärkung der Struktur gebraucht werden — es kommt das zuweilen am harten Gaumen oder in den oberflächlichen Teilen des Unterkiefers vor — verlaufen sie streckenweise parallel oder senkrecht zur Knochenoberfläche, erscheinen also funktionell gerichtet und sind auch manchmal breiter. Zentral im Knochen, z. B. im Oberkiefer an der Stelle der einstigen Kieferhöhle, erscheinen sie funktionell bedeutungslos (Abb. 10).

Die Verkalkung des primitiven Knochens erfolgt meist rasch und vollständig (Abb. 10 und 11). Die Knochenbalken enthalten stets unregelmäßig verteilte, meist zahlreiche Knochenkörperchen, die größer und plumper als im roten Knochen sind. An manchen Stellen finden sich mitten im Fasermark auch kleine konzentrische, kugelige, stark blau gefärbte, zellarne bzw. zellfreie Gebilde, die wohl einer abortiven Knochenbildung entsprechen (Abb. 39). Sie kommen besonders im faserreichen aber zellarmen ausgereiften Fasermark vor. In den reiferen Teilen des Fasermarks ist auch der blaue Knochen meist etwas weniger primitiv, nicht so zellreich und violett, nicht rein blau gefärbt; die Massenzunahme

erfolgt durch an den Bälkchenoberflächen liegende osteoblastenartig gereihte Bindegewebzellen (Abb. 35). Auf diese Weise kommt eine Übergangsform zwischen lamellärem rotem und primitivem blauen Knochen zustande.

Der Umbau im blauen Knochen ist im allgemeinen deutlich geringer, wie im roten (Abb. 10). Im wesentlichen ist der blaue eine stabile Bildung, er bleibt in jenen Teilen des Knochens, die er einmal eingenommen hat, bestehen, während der rote in etwa zwei Drittel der Fälle dem blauen weicht. Innerhalb des primitiven Knochens ist jedoch die Menge des An- und Abbaus nicht überall und in allen Fällen gleich groß. Vor allem im zellarmen, faserreichen Fasermark ist der Umbau ausgesprochen spärlich. Wo das Fasermark zellreich und dicht ist, ist der Umbau reichlicher (Abb. 11).

Die fibrösen Herde.

Schon bei makroskopischer Betrachtung fallen in mehreren Fällen weiße, unregelmäßig begrenzte Bindegewebsherde auf, die in einem Fall an der Grenze von blauem und rotem Knochen liegen, sonst aber weiter zentral, nie an der Oberfläche (Abb. 17). Makroskopisch erweisen sich diese Herde als ausgedehnte fibröse Bezirke, in denen nur spärliche oder gar keine Knochenbildung vorhanden ist. Das fibröse Gewebe ist dabei immer deutlich ausgereift, faserreich und zellarm, stellenweise auch ödematos. In seiner bündeligen Anordnung gleicht es einem harten Fibron (Abb. 12). Es setzt sich ohne Übergang in das Fasermark der angrenzenden knochenhaltigen Abschnitte fort. Daraus folgt, daß es sich nur um Stellen handelt, in denen die Knochenbildung aus nicht näher erkennbaren Gründen ausgeblieben oder in denen nach dem Abbau der Knochenbälkchen keine neue Knochenbildung erfolgt ist.

Die Grenze des „roten“ und „blauen“ Knochens.

Der rote Knochen, der meist als vorübergehende Bildung an Stelle des normalen und periostal angebauten Knochens mehr und mehr dem blauen Knochen weicht, zeigt an der Grenze gegen den blauen in verstärktem Maße Abbau (Abb. 13). An den gegenüberliegenden Balken des blauen Knochens erfolgt dagegen meist deutlicher Anbau. Außerdem sind im Grenzgebiet innerhalb des blauen Knochens schmälere Balkenstücke von rotem eingeschlossen. Diese Einschlüsse sind aber nicht ringsum von neuem Knochen umgeben, sondern nur an einzelnen Strecken ist der blaue Knochen unmittelbar an lacunäre Grenzlinien im roten Knochen angebaut. Im allgemeinen wird ja der rote Knochen zuerst vom fibrösen Mark vollständig abgebaut, bevor der blaue frei im Mark an seiner Stelle gebildet wird. Infolgedessen finden wir meist nur spärliche Verbindungen zwischen roten und blauen Balken, in manchen Fällen liegt an der Grenze zwischen beiden Knochenarten eine breite Zone

Fasermark. In jenen Fällen (etwa ein Drittel), bei denen eine breite Zone roten Knochens dauernd vorhanden ist und ein ruhigeres Bild zeigt, ist an der Grenze zum blauen der Abbau an den roten Bälkchen viel spärlicher, ebenso auch die Neubildung des blauen Knochens. Es scheinen dann beide Knochenarten annähernd stabil nebeneinander zu bestehen. Die Verbindungen der Balken beider Knochenarten sind aber gering. Es sind in diesen Fällen die blauen Bälkchen auch besonders klein, kurz und sehr primitiv mit äußerst spärlichem Umbau (Abb. 29).

Die Ausbreitung der Erkrankung im Knochen.

a) *Grenze des roten Knochens und unveränderter Knochenanteile.* An den Grenzen der normalen Tela ossea ist das erste Zeichen der krankhaften Abänderung das Auftreten eines zunächst spärlichen Fasermarks (Abb. 8 und 25), durch das der Knochen abgebaut wird. Der Abbau ist zunächst nicht sehr zahlreich, die Osteoclasten verschwinden bald wieder und an den lacunären Begrenzungsflächen der Knochenbalken wird wieder angebaut, dann gleich weiter abgebaut und so fort, also Vorgänge, die ihrer Qualität nach als normaler Umbau zu bezeichnen wären. Das Krankhafte äußert sich aber in dem unentwegten Fortschreiten dieses Umbbaues und in der Ausfüllung des durch den Umbau frei gewordenen Raumes mit Bindegewebe, bzw. Fasermark. Auch der neu apponierte Knochen erscheint im einzelnen Bälkchen durchaus normal, wenn er auch bereits zum roten Knochen gehört. Im Gesamtaufbau tritt aber bereits ein deutlicher Unterschied gegenüber dem unveränderten Knochen hervor.

Da bei diesem wechselnden An- und Abbau aber doch der Abbau überwiegt, werden die Markräume immer weiter, ein ursprünglich kompakter Knochen wird spongiös. Das Fasermark wird immer reichlicher, die Gefäße immer enger, bis sie oft kaum mehr sichtbar sind. Dabei ist das Fasermark zunächst überall locker, ödematos, hat spindelige Zellen und spärliche zarte Fasern (Abb. 8).

b) *Das periostale Wachstum des pathologischen Knochens an den freien Knochenoberflächen und gegen die Kieferhöhle.* Die Vergrößerung des befallenen Knochens erfolgt durch periostalen Anbau und dieser an sich normale Knochen wird später in den roten Knochen umgebaut. Je nachdem, ob die periostale Apposition reichlich ist oder gering, entstehen knapp unter dem verbreiterten und zellreichen Cambium breitere oder schmälere Zonen von zur Oberfläche parallelen Aufschichtungen. War die Apposition schnell vor sich gegangen, fehlen blaue Haltelinien (Abb. 6), war sie langsam und in Schüben erfolgt, sieht man diese mehr oder minder reichlich. Bei allen jugendlichen Kranken unserer Untersuchungsreihe war das periostale Wachstum des Herdes besonders deutlich zu beobachten, während es bei einigen Erwachsenen geringer war, bei manchen (Fall 3 und 8) sogar zur Zeit vollkommen fehlte (Abb. 25).

Der erkrankte Knochen wächst vor allem in der Richtung der geringeren Widerstände z. B. gegen die Kieferhöhle zu, solange, bis sich ihre Schleimhautblätter berühren (Abb. 14), er wächst an den freien Knochenoberflächen mehr als an den Nähten (Abb. 5 und 6). In unseren Fällen überschritt die Erkrankung die Nähte im allgemeinen nicht (Abb. 5).

Fehlt ein periostales Wachstum des erkrankten Oberkiefers und eine Zone periostalen Knochens, dann liegt in einigen Fällen eine Zone roten Knochens unter der Oberfläche, in anderen reicht der blaue Knochen bis an diese heran (Abb. 25). Dann ist auch die periphere Knochenschichte schwach und vielfach unterbrochen.

c) Die Veränderungen in den normalen Nachbarknochen. Wo eine freie Oberfläche eines Nachbarknochens in der Fortsetzung der freien Fläche des erkrankten Oberkiefers lag, hielt sie mit deren Wachstum durch periostalen Knochenanbau Schritt. Dabei muß aber hervorgehoben werden, daß sich die Knochenapposition am Oberkiefer immer schon gegen den normalen Nachbarknochen zu verringerte. Lag der normale Knochen dem erkrankten Oberkiefer auf, wie z. B. das Jochbein über dem Processus zygomaticus maxillae, so wurde dieser als ganzer mit dem Wachstum des Oberkiefers etwas nach außen verschoben, doch nur in geringem Grade. Diese Veränderungen der normalen Nachbarknochen in Form und Lage erfordern einen Umbau ihrer Tela ossea, indem an ihnen in der Richtung der Verschiebung oder Vergrößerung neuer periodaler Knochen angebaut, an den gegenüberliegenden Seiten abgebaut wird. Dabei bleibt aber die Architektur des normalen Knochens erhalten, z. B. der Aufbau des Jochbeins mit seinem zentralen großen Markraum.

Die Zähne.

Ebenso wie die normalen Nachbarknochen bietet auch der Gegenbiß der gegenüberliegenden Zähne dem Fortschreiten bzw. der Vergrößerung des Erkrankungsherdes einen gewissen Widerstand, der sich dahin auswirkt, daß die Zähne im erkrankten Kiefer in ihrer normalen Lage bleiben wenn der Alveolarfortsatz auch auf beide Seiten vergrößert wird. Die Zähne selbst, Dentin und Zement, ebenso der Periodontalraum werden niemals verändert. Die Alveolenwand wird langsam umgebaut, jedoch meist nur in roten, nicht in blauen Knochen. Es bleibt dann die Festigkeit der Zähne erhalten.

Die Nervkanäle.

Eine Kompression der Nerven durch den in der Nähe in lebhaftem Wachstum begriffenen Knochen trat weder in kleineren noch in größeren Nervkanälen ein. Wenn auch die Wand der Nervkanäle aus blauem oder rotem Knochen bestand, das die Nerven umgebende Bindegewebe wurde nie verschmälert.

Zusammenfassung der klinischen Befunde.

Bei dem Versuch, das Gemeinsame der beschriebenen Fälle herauszuheben und das klinische Bild der Erkrankung zu umreißen, ergeben sich folgende kennzeichnende Merkmale:

1. Es liegt eine Knochenerkrankung vor, die zu einer *Vermehrung der Knochensubstanz* führt, zu *meist starken tumorartigen Vorwölbungen*, die aber nicht wie Exostosen dem Knochen aufsitzen, sondern die Erkrankung ergreift den Knochen als diffuse Hyperostose.

2. Der erkrankte Knochen ist von dem gesunden röntgenologisch und klinisch *nicht scharf abgegrenzt*. Die Konsistenz des hyperostotischen Knochens ist meist ausgesprochen *weich*, das Messer vermag ihn oft zu durchschneiden, manchmal vermag ihn die Injektionsnadel zu durchdringen. Nur die oberflächlichsten Lagen unter dem Periost sind meist *härter*. Am Querschnitt macht der erkrankte Knochen einen *bimssteinartigen* Eindruck, d. h. er ist fein porös. Oft finden sich in den Knochen eingestreute rein fibröse Herde. Im *Röntgenbild* ist die normale Struktur im Erkrankungsbereich verloren gegangen. Aufnahmen von dicken Schichten (z. B. Oberkiefer p. a.) zeigen nur eine dichte, strukturlose Knochenmasse (Abb. 31). Wird jedoch eine verhältnismäßig dünnerne Schicht durchleuchtet, wie bei den seitlichen Aufnahmen des Unterkiefers (Abb. 37) und den Tangentialaufnahmen des Schädeldaches (Abb. 16 und 24), so zeigt der erkrankte Knochen eine fleckige Zeichnung, derart, daß unregelmäßige klumpige Knochenschatten mit aufgehelten Bezirken abwechseln. Der erkrankte Knochen ist im allgemeinen für die Strahlen durchlässiger wie der normale, nur die Dicke der oft übereinander projizierten Schichten läßt ihn zuweilen dichter erscheinen. Auch in Röntgenbildern ist zu erkennen, wie der erkrankte Knochen ohne scharfe Grenze in den normal gebauten Knochen übergeht und daß über den weicheren zentralen Knochenpartien eine meist schmale Zone dichteren Knochens unter dem Periost liegt (Abb. 16). Auf Zahnfilmen, vor allem im Oberkiefer erkennt man gut den feinspongiösen, bimssteinartigen Charakter des pathologischen Knochens und die Verdrängung der Kieferhöhle.

3. In der Mehrzahl der Fälle ist ein einzelner Knochen erkrankt (Abb. 1 und 28). In den von mir histologisch untersuchten Fällen war 4mal nur der Oberkiefer, 2mal der Unterkiefer, 1mal das Scheitelbein betroffen, bei den nur klinisch untersuchten Fällen 4mal der Oberkiefer und 2mal der Unterkiefer.

4. Bei 4 Fällen, von denen 3 von mir histologisch untersucht wurden, waren mehrere Herde in verschiedenen Knochen (am Schädel und in den Kiefern) vorhanden (Abb. 24).

5. Die Erkrankung ergreift die Knochen der Schädelkapsel und des Gesichts, nie das übrige Skelet. Auch in den 4 Fällen mit mehreren Herden (Fall 3, 8, 9 und 11) waren nur, wie in den anderen Fällen, die Knochen ergriffen, die in ihrer embryonalen Entwicklung zur Gänze oder

zum Teil auf bindegewebiger Grundlage gebildet werden. Nur im Fall 3 ist ein Übergreifen auf die Schädelbasis festzustellen. Diese Beschränkung auf fibrös ossifizierten Knochen ist in Anbetracht des histologischen Befundes von reichlichem fibromähnlichen Bindegewebe, in dem neuer primitiver Bindegewebsknochen gebildet wird, bemerkenswert. Auch im Schrifttum war kein sicherer Fall auffindbar, bei dem ein rein enchondral ossifizierter Knochen befallen war.

6. In der Regel ist der erkrankte Knochen in weitem Ausmaße ergriffen, wobei *die Erkrankung die Naht zu den Nachbarknochen meist nicht zu überschreiten* pflegt (Abb. 2 und 31) (Fall 1 und 4). Eine Ausnahme stellt jedoch Fall 3 dar, wo mehrere Knochen, Unterkiefer, os parietale, Nasenbein, Stirnbeine, ergriffen sind, und nach der klinischen und röntgenologischen Untersuchung die Erkrankung an den Nähten zwischen Stirn- und Scheitelbein, bzw. Stirn- und Nasenbein nicht Halt macht (Abb. 24).

7. Die von mir histologisch untersuchten Fälle mit mehreren Herden ergaben trotz gewissen Abweichungen einen im allgemeinen gleichartigen mikroskopischen Befund wie die übrigen Fälle, der es ermöglichte, auch sie in dasselbe Krankheitsbild einzureihen.

8. Die Erkrankung hat in allen Fällen nur den Knochen betroffen, die umgebenden Weichteile waren normal. Ein infiltrierendes Wachstum war nie feststellbar.

9. Männer und Frauen sind etwa gleich häufig betroffen (9:8). Der Beginn der Erkrankung liegt meist in der Jugend. In unseren Fällen wurde sie 3mal sicher schon im 1. oder 2. Jahrzehnt bemerkt, bei den übrigen Fällen spätestens im 3. ausnahmsweise im 4. Jahrzehnt, durchschnittlich mit 20 Jahren.

10. Die Erkrankung schreitet ungemein langsam fort, entwickelt sich im Verlauf einiger Jahre und kann Jahrzehnte stationär bleiben.

11. Wenn keine operative Behandlung einsetzt, scheint die Erkrankung das ganze Leben anzuhalten. Einen spontanen Rückgang haben wir nicht beobachtet.

12. Bei einem Fall mit mehreren Herden (Fall 3) wurde eine Untersuchung des Grundumsatzes und des Calciumstoffwechsels vorgenommen. Beide waren normal. Bei den Fällen mit einzelnen Herden wurde davon von vornehmerein abgesehen. Es war in keinem Fall irgendein Zeichen einer Erkrankung des Stoffwechsels oder der inneren Sekretion zu finden. Eine Erblichkeit war in keinem der Fälle festzustellen. Eine Patientin (Fall 3) hatte multiple Lipome.

13. In den meisten Fällen wurde die *Wassermann-Probe* gemacht. Sie war immer negativ. Akut entzündliche Erscheinungen fehlten. In 2 Fällen (Fall 6 und 8) hatten wir subakute unspezifische Entzündungsherde in einem seit Jahrzehnten erkrankten Unterkiefer zu behandeln. Sie gingen von gangränösen Zähnen aus. In beiden Fällen bestand der

Entzündungszustand längere Zeit nach der Entfernung der Zähne weiter, was im normalen Kieferknochen nicht der Fall zu sein pflegt. Es handelte sich um kleinere Granulationsherde mit Fisteln und mäßiger eitriger Sekretion. Nach der operativen Entfernung der Granulationen heilte die Fistel in dem einen Fall aus. In dem zweiten Fall entwickelte sich, nachdem die Entzündung durch lange Zeit in geringem Umfang und mit leichten Erscheinungen bestand, eine ausgedehnte chronische Osteomyelitis mit Spontanfraktur, die heute noch nicht ausgeheilt ist (Fall 8, Abb. 36). Dies scheint bei unserer Erkrankung eine große Gefahr zu sein, die es notwendig macht, daß die Patienten sehr auf den Zustand ihrer Zähne achten sollten. Dem pathologischen Fasermark mit seinen spärlichen Gefäßen scheinen die Abwehrmöglichkeiten des normalen Markes zum Teil zu fehlen.

Wie in einigen Fällen des Schrifttums wurde auch in einem der unserigen angegeben, daß die Erkrankung einige Zeit nach einem Trauma in Erscheinung getreten war. Doch ist dies sicherlich nur ein zeitliches Zusammentreffen. Andere exogene Ursachen waren in keinem der Fälle zu finden.

15. Die klinischen Symptome und Beschwerden der Erkrankung waren:

- a) In allen bis auf einen Fall starke *tumorartige Vergrößerungen* der befallenen Knochen und eine dadurch bedingte Entstellung, sobald die Vergrößerung auch von außen bemerkbar wurde (10 Fälle),
 - b) bei *Vergrößerungen des Alveolarfortsatzes* im Munde (Abb. 28) eine *Störung der Kaufunktion* (Fall 4, 5, 6, 8, 13, 14). In einem Fall (10) war die Vergrößerung des Alveolarfortsatzes so gering, daß der Patient nie Beschwerden hatte und lediglich die Probeexcision die Art der Erkrankung aufdeckte. Es ist bemerkenswert, daß die Zähne im Gebiet des erkrankten Knochens vollkommen fest und meist, wenn sie Antagonisten haben, auch in ihrer normalen Lage bleiben, selbst wenn ringsum der Knochen des Alveolarfortsatzes stark vergrößert ist. Sobald jedoch die Gegenzähne fehlen, wächst der pathologische Knochen allein oder mit seinen Zähnen in den Mund vor, meist so weit, daß er den Gegenkiefer trifft (Abb. 30). Der Gegenbiß der Unterkieferzähne verhindert also meist, daß der erkrankte Knochen bei seinem Wachstum einen in ihm stehenden Zahn aus seiner Lage bringt. Dies ist jenem Symptom an die Seite zu stellen, daß die Erkrankung die Nähte zu den Nachbarknochen nicht zu überschreiten pflegt und der erkrankte Knochen überhaupt mehr nach der Richtung des geringeren Widerstandes wächst, z. B. am Oberkiefer in den Raum der Kieferhöhle, diese verdrängend, dann nach vorne in die Fossa canina oder am Alveolarfortsatz in den Mund, nicht aber hinten gegen das Gaumenbein und das Pterygoid oder lateral gegen das Jochbein (Abb. 4). Kompakte Fortsätze der Knochen erkranken meist am spätesten.

Beim Befallensein des Unterkiefers sind die Gelenkfortsätze immer am wenigsten betroffen, der Kiefer frei beweglich (s. Abb. 23).

c) In einigen Fällen waren Beschwerden, die durch eine *Verdrängung von Nachbarorganen* durch den vergrößerten Knochen bedingt sind, vorhanden:

1. Eine Verdrängung des Bulbus bei den Fällen 1 (Abb. 1), 3 und 15, in geringem Maße bei Fall 5. Eine Störung des Sehvermögens war jedoch nie eingetreten.

2. Reizerscheinungen der Gehirnrinde bei einer isolierten Erkrankung des Os parietale (Fall 2). Dabei fand sich gegen das Schädelinnere eine umschriebene Vorwölbung (Abb. 16). Die vier anderen Fälle, die Herde im Schäeldach aufwiesen, hatten keine derartigen Beschwerden.

3. Bei 3 Fällen war die Nasenatmung behindert (Fall 9, 11 und 12). In dem Schrifttum ist dies öfters angegeben, ebenso Entzündungen des Tränensackes (Fall 9 und 11).

4. Schmerzen in jenen Nerven, die durch die erkrankten Teile der Knochen führen, wie sie für die eburnisierte Form der „Leontiasis ossea“ in dem Schrifttum oft beschrieben wurden, wurden in unseren Fällen fast nie angegeben. Dementsprechend zeigte sich auch bei der histologischen Untersuchung immer, daß der erkrankte Knochen die Nerven in ihren Kanälen nicht komprimierte.

5. Einer der Fälle (Fall 3), der seit Jahrzehnten mehrere Herde aufwies, war, abgesehen von der Entstellung, beschwerdefrei. Ebenso die Mehrzahl der solitären Fälle. In großen ganzen kann gesagt werden, daß die Beschwerden der Kranken im Vergleich zu den oft mächtigen tumorartigen Vergrößerungen der Knochen verhältnismäßig gering sind. Ein Überblick über unsere Fälle nach Ausbreitung und Dauer der Erkrankung, ergibt, daß sie in einem Fall von ihrem Träger überhaupt nicht bemerkt wurde. Hier war lediglich der Alveolarfortsatz in den hinteren Anteilen des rechten Oberkiefers vergrößert (Fall 10). Derartige Fälle könnten öfters übersehen werden. In Fall 1 (13a, Knabe) bestand die Erkrankung schon einige Jahre und war sichtlich weit fortgeschritten. In 4 Fällen, den ausgebreitesten, besteht die Erkrankung seit Jahrzehnten und auch schon seit vielen Jahren stationär.

Die übrigen Fälle halten bezüglich der Dauer der Erkrankung die Mitte. Bei sicher schon jahrelangem Bestand kamen die Kranken erst in unsere Behandlung, als die Vergrößerung der Knochen auffallend wurde. Bei einigen Fällen war ein geringes Wachstum der Vorwölbungen in den letzten Zeiten beobachtet worden, bei den meisten nicht.

Die Behandlung der Erkrankung.

Wenn wir den Einfluß der vorgenommenen Behandlung betrachten, so ist folgendes festzustellen: Eine Kranke (Fall 8, Abb. 36), die seit 20 Jahren eine mächtige Vergrößerung des Unterkiefers aufweist, gibt

nach Röntgenbestrahlungen einen Stillstand an, ein sicherer Rückgang war auf diese Behandlung hin nicht zu verzeichnen. Es ist wahrscheinlicher, daß der Stillstand nur der Ausdruck eines zeitweiligen Stationärbleibens ist. In 3 Fällen von solitären Herden wurde der gesamte erkrankte Knochen operativ entfernt, 2mal mit einer Resektion des Oberkiefers (Fall 1, Abb. 1 und Fall 4, Abb. 28), einmal durch eine Entfernung des erkrankten Teiles des Os parietale annähernd im Gesunden. Bei diesen 3 Fällen trat bis heute, nach 6—7 Jahren, kein Rezidiv auf.

Die Patienten mit den Oberkieferresektionen tragen Resektionsprothesen. Die Patienten sind wohl in gewissem Sinne dauernd verstümmelt, leben aber vollkommen beschwerdefrei. Die Entstellung durch den äußeren Hautschnitt ist gering. Fall 2, dem ein Stück des Os parietale entfernt wurde, verlor die leichten Anfälle, derentwegen er operiert wurde. Er mußte allerdings das Spital einige Jahre nachher wegen Peronaeuslähmung und andauernder trophischer Störungen in den Füßen aufsuchen. Eine Beseitigung von Schädelherden scheint uns daher nur bei strengster Indikationsstellung gerechtfertigt. Bei 6 Fällen wurde überhaupt keine Operation gemacht und zwar bei den drei ausgedehntesten Fällen, darunter dreien mit multiplen Herden (Fall 3, Abb. 22, Fall 8 und 9). Diese Patientinnen wollten von einer Operation nichts wissen. Die Erkrankung besteht bei ihnen jahrzehntelang, zwei von ihnen haben keine Beschwerden. Mit der Entstellung haben sie sich soweit abgefunden. Sie lehnten auch eine kosmetische Verkleinerung der Vorwölbungen ab. Der 4. nicht operierte Fall ist derjenige, bei dem nur eine Probeexcision aus einem leicht vergrößerten Alveolarfortsatz gemacht wurde, also der leichteste (Fall 10). Zwei weitere stehen seit kurzem in Beobachtung.

Bei 8 Fällen wurden nur die stark vorspringenden und entstellenden, oder im Munde störenden Teile der erkrankten Knochen abgetragen, weil uns, bei einer Erkrankung, die nur eine kosmetische Entstellung, sonst aber keine Beschwerden verursachte, eine verstümmelnde Operation nicht angebracht schien. In 4 Fällen war der Unterkiefer ergriffen, in dem eine Kontinuitätsresektion ein schwerwiegenderer Eingriff ist, wie im Oberkiefer, den man sich daher noch mehr überlegen muß.

Wenn man den äußerst langsamem Verlauf und das häufige Stationärbleiben der Erkrankung berücksichtigt, ist zu erwarten, daß sich nach einer nur partiellen Entfernung der erkrankten Knochen eine neuerliche Entstellung oder andere Beschwerden, wenn überhaupt, erst nach langer Zeit einstellen und dann wieder durch kleinere Eingriffe behoben werden können. Natürlich ist es möglich, daß sich die Erkrankung inzwischen auf größere Teile der Knochen ausdehnt, so daß vielleicht später eine radikale Entfernung zu einer ausgedehnten Operation führen würde, im Oberkiefer zur Entfernung des Orbitalbodens, vielleicht sogar zu einer Kontinuitätsresektion. Bei der Gutartigkeit der Erkrankung wird aber

eine Radikaloperation doch im allgemeinen zu vermeiden sein. *Axhausen* hat auch in ähnlichen, als Ostitis deformans *Paget* angesprochenen Fällen, die kosmetische bzw. funktionelle Korrektur als Methode der Wahl angegeben. Es hat natürlich auch etwas für sich, zu einer Zeit, wo noch keine schwer verstümmelten Eingriffe nötig sind, die radikale Entfernung alles Erkrankten vorzunehmen. Dies auch dann, wenn dem Patienten eine mäßige Verstümmelung aus psychischen Gründen lieber wäre, als das dauernde Bestehenbleiben der Erkrankung, selbst wenn die Beschwerden gering sind. Schwieriger liegt die Sache, wenn durch die Vergrößerung des Knochens erhebliche Störungen hervorgerufen werden, z. B. eine starke Verdrängung des Bulbus oder schwere Hirnrindensymptome. Dann muß man sich zu einem Eingriff entschließen.

Die Nachkontrolle der Fälle mit von uns vorgenommenen partiellen Resektionen ergab in einem Zeitraum von 3—5 Jahren nach der Operation kein nennenswertes oder störendes neues Wachstum des pathologischen Knochens.

Häufiger muß die Behinderung der Nasenatmung operativ behoben werden.

Im allgemeinen schließen wir uns der Ansicht *Axhausens* und *Kienböcks* an, mit verstümmelnden Operationen zurückhaltend zu sein und in der Mehrzahl der Fälle nur die kosmetisch oder funktionell störenden Knochenverdickungen abzutragen.

Besprechung.

Die Beschreibungen der Erkrankung, von der ich im vorhergehenden eine Reihe von Fällen in ihrer klinischen und histologischen Eigenart mitgeteilt habe, reichen bis ins 17. Jahrhundert zurück (*Jonas, Malpighi*). *Virchow* prägte den Namen Leontiasis ossea, weil Kranke mit multiplen Hyperostosen ein monströses, löwenähnliches Aussehen darbieten und ein Vergleich dieser Erkrankung des Knochens mit der Elephantiasis der Weichteile nabelag. Dabei hat *Virchow* allerdings, was von allen späteren Autoren abgelehnt wird, an der Hand eines Falles dem Erysipel eine ursächliche Bedeutung zugesprochen. *Virchow* hob auch die Beschränkung auf Gesicht und Schädeldach, den Beginn in jungen Jahren und die Unterscheidung von zweierlei Formen hervor: einer eburnisierten und einer spongiösen. Schon *Paget* trennte die Erkrankung von der Ostitis deformans ab.

Zusammenfassende Bearbeitungen des Gegenstandes liegen von *Bassoe, Bardenheuer und Lossen, Bockenheimer, C. O. Weber, Bruhn, M. B. Schmidt, Knaggs, Monti, Baumgarten, Sternberg, Perthes-Borchers u. a. vor.* Histologische Befunde sind in folgenden Fällen beigefügt: dem Fall von *Bickersteth* (bei *Knaggs*), dem peruanischen Schädel bei *Knaggs*, eigenen Fällen von *Knaggs, Jadelot, Horsley, De Dentu, Bassoe, Bockenheimer, Bardenheuer und Lossen, Ilg* bzw. *Wenzel Gruber, Peau,*

Nauwerck, Frangenheim, Vischer, Hutter, Kahler (Erdheim), Grünwald, Koch, Poisson, Wanke, Dechaume, Koblin, Axhausen, Kienböck, Marx, Amersbach, Massari und Boguien, Monti (Fall Gaddi), Furredi, Schwarz, W. Meyer, Uyeno, Montgomery. Sie beschränken sich jedoch fast immer auf ganz kurze Angaben. Die genauesten histologischen Untersuchungen sind von Marx, Nauwerck und Monti.

So zahlreich zwar die Mitteilungen von Erkrankungsbildern sind, die als „Leontiasis ossea“ beschrieben oder ihr zugerechnet werden, so schwierig ist es, namentlich auch bei so manchem der berühmten alten Schädel, sie eindeutig zu bestimmen. Eine nicht geringe Reihe von Fällen läßt sich heute unschwer als zur Ostitis deformans *Paget* gehörig erkennen, andere wird man kaum als einschlägig anerkennen dürfen. In einem Großteil des Schrifttums ist auch die damals noch herrschende Unklarheit über die Krankheitsbilder, die unter dem Sammelbegriff „Ostitis fibrosa“ zusammengefaßt wurden, einer Abgrenzung der Fälle hinderlich gewesen.

Ich bin mir bewußt, daß die folgenden Ausführungen, soweit sie sich auf das Schrifttum stützen, diesen Schwierigkeiten nicht entgehen können und daß leicht der eine oder andere Fall, der in die Erörterung einbezogen ist, sich einmal als etwas anderes offenbaren wird, wenn er einer neuerlichen Bearbeitung unterzogen würde.

Es wäre an sich für die Förderung einer Klärung in der so schwierigen Frage der „Leontiasis ossea“ zweckmäßiger, vorläufig auf Diskussionen über alte Fälle, die nicht einwandfrei bestimmbar sind, überhaupt zu verzichten und sich erst dann wieder an einen Versuch der Einordnung früherer Beobachtungen heranzuwagen, wenn genügend und ausreichend untersuchtes Material zur Verfügung steht, bei dessen Bearbeitung bereits auf viele Fragen Rücksicht genommen ist, die im Laufe der Zeit aufgetaucht sind. Der Weg, wenigstens die wichtigsten bisherigen Beobachtungen einer einheitlichen Nachprüfung zu unterziehen, muß wohl aus äußereren Gründen fallen gelassen werden.

Aus verschiedenen Erwägungen habe ich den Namen „Leontiasis ossea“, den auch ich zunächst in Betracht zog, für unsere Erkrankung fallen lassen. Der Name „Hyperostosen der Schädel- und Kieferknochen“, der auch gebräuchlich ist, ist ein ganz allgemeiner. Von Osteofibromen wollen wir nicht sprechen, solange es nicht entschieden ist, ob die Erkrankung zu den echten Geschwülsten gerechnet werden kann und die Bezeichnung „Osteofibrose“, an die ich gedacht habe, klingt dem Namen Ostitis fibrosa zu ähnlich.

Um aber doch wenigstens für die Fälle, die den Gegenstand der vorliegenden Arbeit bilden, eine möglichst scharfe Abgrenzung zu erreichen, erscheint eine entsprechende Berücksichtigung des Schrifttums geboten. Es ist nötig, folgende Bestimmungen durchzuführen und Fragen zu beantworten:

1. Aus welchen Gründen kann die beschriebene Erkrankung als selbständiges Krankheitsbild angesehen werden?
2. Gibt es verschiedene Formen der Erkrankung?
3. Die Unterscheidung gegenüber der Ostitis deformans *Paget*.
4. Die Unterscheidung von anderen Erkrankungen der Schädel- und Kieferknochen.
5. Die pathologisch-anatomische Deutung der Erkrankung.

Der klinische Verlauf mit den charakteristischen Merkmalen des frühen Beginnes, der allmählichen jahrelangen Entwicklung ist in allen Literaturangaben ganz gleich beschrieben. Auch scheint die Krankheit nie an und für sich, sondern nur sekundär durch behinderte Nahrungsaufnahme oder dergleichen zu Störungen des Allgemeinbefindens geführt zu haben. Ein sehr großer Unterschied ist jedoch in der Ausdehnung des Erkrankungsherdes und der Schwere der durch ihn lokal bedingten Beschwerden zu finden. Es gibt mäßige, bald stationäre Aufreibungen einzelner Knochen (wie in einigen unserer Fällen), die überhaupt nie Beschwerden machen und auf der anderen Seite wieder monströse Vergrößerungen des ganzen Schädels und Gesichtes mit Erblindung, Hirnsymptomen usw. Dabei fällt wohl auf, daß die alten Fälle der Literatur, bei denen von einer elsenbeinharten Konsistenz des Knochens gesprochen wird, ungleich viel stärkere Beschwerden hatten, während z. B. bei unserem Falle 3 solche trotz der argen Entstellung fehlen. Nun mag es sich da um zweierlei Krankheiten oder um zweierlei Verlauf einer Erkrankung handeln. Die Beschwerden, abgesehen von der Entstellung, sind durchwegs durch den Druck auf Nachbarorgane, bzw. durch die Raumbeengung in den Gesichts- und Schädelhöhlen bedingt. Das häufigste sind dabei die Verlegung der Nasenatmung und eine mäßige Verdrängung des Bulbus (Abb. 1), beides Symptome, die auch bei noch nicht sehr ausgedehnten Fällen auftreten können. Auch eine Störung des Tränenabflusses wird öfters als Frühsymptom angegeben.

Hyperostosen des Schädeldaches machen nach den Angaben des Schrifttums manchmal, wie in unserem Fall 2, Hirnrindensymptome, doch keineswegs sehr häufig und, wie in diesem Fall, im Beginn der Erkrankung. Wahrscheinlich treten sie bei schnellem Wachstum circumscript nach innen vorragender Knochenauswüchse auf. Auch Kopfschmerzen gehören nicht zur Regel, kommen jedoch in einer Reihe von Fällen vor, ebenso auch Schmerzen in den vergrößerten Unterkiefern, weniger im Oberkiefer. Sie scheinen bei den Fällen mit Eburnisierung des Knochens stärker zu sein. Starke Vergrößerungen der Alveolarfortsätze der Kiefer führen zur Behinderung der Nahrungsaufnahme und zu Störungen der Sprache.

Bei jenen Fällen aber, wo die Krankheit zu ungeheueren multiplen Vergrößerungen der Oberkiefer- und Schädelknochen vorgeschritten war, hatte die Verdrängung der Augen öfters, etwa 8mal, bis zur Erblindung

geführt, sei es durch Druck auf den Nervus opticus, sei es dadurch, daß das weit nach außen verdrängte Auge einem Trauma oder einer Keratitis zum Opfer fiel.

In den späteren Lebensjahren der Patienten stellten sich öfters schwere Hirnsymptome ein, sehr starke Kopfschmerzen in etwa 9 Fällen, 3mal Krampfanfälle, 5mal psychotische Erscheinungen und einigemale ein plötzlicher Tod in einem Koma oder apoplektiformem Anfall. Mehrmals wird von Taubheit und vom Fehlen der Geschmacks- und Geruchsempfindung berichtet. Mehrmals haben sich, wie in zwei von unseren Fällen, subakute Eiterungsprozesse, wohl von den Zähnen ausgehend, im erkrankten Knochen durch längere Zeit eingenistet. Sie führten jedoch nur in 2 Fällen des Schrifttums zu einer Osteomyelitis, wie bei unserem Fall 8 (Abb. 36). Nebenhöhleiterungen sind kaum beobachtet. Fast auszuschließen ist es, daß die Zähne öfters durch die Erkrankung zugrunde gehen (wie Knaggs behauptet) oder daß die Erkrankung von einer entzündlichen Affektion der Nase oder der Zähne ausgehe. Wenn der Alveolarfortsatz der Kiefer ergriffen ist, entsteht manchmal ein offener Biß, es ist jedoch öfters bemerkt worden, daß die Okklusion der Zähne, wie auch in unseren Fällen, nicht gestört wird. Ob alle bei den eben gebrachten zahlenmäßigen Angaben verwerteten alten Fälle unserer Erkrankung angehören, ist aus den angeführten Gründen fraglich.

1. Aus welchen Gründen kann die Erkrankung als selbständiges Leiden angesehen werden?

Wie Koch, Bockenheimer, Monti u. a. mit Recht betonen, ist der Name „Leontiasis ossea“ deswegen nicht glücklich, weil er lediglich ein äußeres Merkmal bezeichnet, das bei verschiedenen Krankheiten vorkommt. Manche Autoren lassen ein- oder zwei eigene Krankheitsbilder der Leontiasis ossea gelten (Monti, Knaggs u. a.), andere identifizieren sie vollkommen mit der Ostitis deformans Puget (Koch, Bockenheimer). Nauwerck, Hutter, Monti u. a. neigen zur Annahme einer luischen Genese der Erkrankung.

Der klinische Befund einer solitären „Hyperostose“ des Kiefers kann 1. der Ostitis deformans Paget, 2. einer Exostose oder einem Osteom, 3. anderen, am Alveolarfortsatz vorkommenden Hyperostosen, 4. einem Osteochondrom, 5. einem Osteosarkom, 6. einem zentralen Fibrom, schließlich 7. auch einer chronischen Osteomyelitis entsprechen. Am Hirnschädel ist außerdem noch die Differentialdiagnose gegenüber den Knochenveränderungen bei Meningeomen und bei der luischen Periostitis zu erwägen.

Es wird vor allem der klinische Krankheitsverlauf, die Lokalisation an bestimmten Knochen und das histologische Bild eine Unterscheidung ermöglichen können.

Das erste und wichtigste Kennzeichen ist zunächst der klinische Krankheitsverlauf, denn es ist gewiß kein Zufall, wenn eine Erkrankung in

einer großen Anzahl von Fällen dieselbe Art der Entwicklung nimmt und zudem bestimmte Örtlichkeiten befällt.

a) *Der Beginn in der Jugend.* *Bardenheuer* und *Lossen* haben bei einer Zusammenstellung von 17 Fällen den Beginn des Leidens 5mal unter 10 Jahren, 11mal zwischen 10 und 20 und nur einmal über 40 Jahren, *Bruhn* unter 32 Fällen 24mal vor dem 20. Jahr, *Smal* zwischen 20 und 40 gefunden. *Hutter* berechnet in 9 Fällen einen Durchschnitt von 17 Jahren als Anfang der Erkrankung, *Furredi* in 14 Fällen einen solchen von 25 Jahren. In 9 unserer eigenen Fälle ist der Mittelwert 20 Jahre und die gleiche Zahl haben wir bei der Gesamtbetrachtung von 76 Fällen aus dem Schrifttum gefunden, in denen eine Angabe über den Beginn der Erkrankung vorliegt. Fast alle Autoren heben diesen frühen Beginn hervor, so daß er als besonderes Merkmal der Erkrankung gelten kann. In unseren eigenen Fällen haben wir nur 2mal, in den 76 Fällen der Literatur nur 6mal den Krankheitsbeginn zwischen 30 und 45 Jahren gefunden, nie später. Wenn man bedenkt, daß die Hyperostosen erst dann bemerkbar werden, wenn sie schon eine erhebliche Größe aufweisen, bei ihrem langsamen Wachstum, also erst spät, so kann der tatsächliche Beginn der Erkrankung noch in frühere Zeit verlegt werden. Er ist demnach 1. ein Hauptunterscheidungsmerkmal gegen die *Ostitis deformans Paget*, die in der Regel in späterem Alter beginnt und läßt 2. an eine anlagemäßige Bedingung denken.

b) *Die Lokalisation an den Knochen des Gesichtes und des Schädeldaches.* Wenn auch die alten Schädel zumeist als Einzelstücke zu werten sind und keine Angaben über das Verhalten des übrigen Skeletes vorliegen, finden wir bei fast allen Fällen, die lebend beobachtet wurden, den ansdrücklichen Hinweis, daß die übrigen Knochen normal erscheinen. Da die Hyperostosen sehr ins Auge fallen, ist dieser Angabe auch Vertrauen zu schenken, wenn auch geringe Befunde im Knocheninneren nur durch eine genaue Röntgenuntersuchung entdeckt werden können. Von einer Reihe von neueren Autoren wurde eine solche bei ihren Fällen durchgeführt, ohne daß irgend eine krankhafte Veränderung an anderen Knochen gefunden wurde (*Kienböck, Marx, Rupp, Massari und Boguien, Knaggs, Nauwerck, Bardenheuer*). Unsere eigenen Fälle sind alle klinisch genau untersucht, zum Teil auch vollständig durchleuchtet und es wurde niemals eine Verdickung an anderen Knochen gefunden. Auch im Schrifttum ist kein sicher bewiesener Fall der Erkrankung an den Extremitäten beschrieben. Bei einer Durchsicht des Materials der I. und II. Chirurgischen Klinik Wien und des Pathologischen Universitäts-Institutes Wien fand ich keinen Fall an den Röhrenknochen, der dieser Erkrankung entsprechen könnte.

Nicht so leicht ist es, nach den Angaben des Schrifttums zu entscheiden, ob die Schädelbasis immer frei war. Für eine große Anzahl von Fällen

ist dies wohl bewiesen und auch deren Abbildungen lassen keine Hyperostosen an der Basis entdecken.

Bardenheuer macht folgende Zusammenstellung einer Reihe von Fällen: Immer war der Oberkiefer beteiligt, 10mal der Unterkiefer, dessen Gelenkfortsatz jedoch immer normal war, ebenso war seine Beweglichkeit nicht eingeschränkt. 5mal waren das Stirnbein und das Jochbein, 5mal die Schuppe des Schläfenbeines und das Scheitelbein, 3mal das Keilbein, 2mal das Zungenbein, 2mal das Hinterhauptsbein, aber nur in seinen vorderen Anteilen ergriffen. Die Schädelbasis sei immer frei gewesen.

Wenn dies auch kein vollständiges Bild gibt, da die kleineren Knochen um die Nase öfters beteiligt sind und sich die Erkrankung von der Schuppe des Schläfenbeines, den Flügeln des Keilbeines basiswärts und von den vorderen Teilen des Occipitale nach seinen hinteren ausdehnen kann, so kann man doch sagen, daß es sich im wesentlichen um eine Erkrankung der Knochen des Schädeldaches und des Gesichtes, also jener Knochen handelt, die in ihrer embryonalen Entwicklung ganz oder zum Teil auf bindegewebiger Grundlage ossifiziert werden. Hervorgehoben sei, daß das Occipitale gerade in seinen vorderen Anteilen zum Unterschied von den hinteren basalen diesen Entwicklungsgang nimmt.

Die Beschränkung auf die Belegknochen von Schädel und Gesicht ist 1. sicher ein wesentliches Kennzeichen der Erkrankung, 2. wirft sie auf das Wesen der Erkrankung ein Licht, da sich (bei den nicht eburnisierten Fällen) histologisch als Hauptbefund ein fibröses Gewebe nachweisen läßt, das einen primitiven Bindegewebeknochen bildet.

2. Gibt es verschiedene Formen der Erkrankung?

Ganz abgesehen von der Unterscheidung von anderen Krankheiten, vor allem der Ostitis deformans *Paget*, haben sich einige Autoren mit der Frage beschäftigt, ob die solitären und multiplen Hyperostosen nicht etwas Verschiedenes seien (*Hutter u. a.*) und ob nicht die Fälle mit Eburnisierung, von denen mit abnorm weichem, spongiösem Knochen zu trennen sind.

Die erste Frage scheint uns leicht zu entscheiden. Wir haben bei allen solitären Fällen denselben histologischen Befund gefunden, wie bei denen mit mehrfachen Herden und auch im Schrifttum scheint der mikroskopische Befund bei der spongiösen Form in allen Fällen derselbe zu sein, sei es bei Erkrankung eines oder mehrerer Knochen. Auch der klinische Befund und Verlauf ist durchaus derselbe, abgesehen von der größeren Ausdehnung.

Viel schwieriger ist die zweite Frage zu beantworten: Jedenfalls kann man im makroskopisch-anatomischen Bild zweierlei Arten von „Leontiasis“ unterscheiden: solche mit elfenbeinharter Konsistenz und solche mit abnorm weichem spongiösem Knochen. *Knaggs*, der der Trennung beider Formen eine ausführliche Arbeit gewidmet hat, hat die vorhandenen

Schädel und die ihm bekannten lebenden Fälle in diesem Sinne gruppiert. *Virchow* kannte schon beide Abarten, ebenso *M. B. Schmidt* und neuerlich hat *Monti* die elfenbeinharte Form durch Untersuchung von Schliffen macerierter Schädel auch histologisch umgrenzt.

Gemeinsam ist beiden Formen sicher folgendes: 1. die Lokalisation auf Schädel und Gesicht, 2. der Beginn in der Jugend, also die eigentlich wesentlichen Kennzeichen der Krankheit im klinischen Bilde, die sie von anderen Krankheiten unterscheiden. Ohne sichere histologische Untersuchungen vermögen wir uns aber nicht mit absoluter Bestimmtheit, wie *Knaggs*, für eine vollständige Trennung beider Arten zu entschließen, da wir auch von anderen Knochenerkrankungen wissen, daß ein Ausgang in Sklerosierung ebenso möglich ist, wie der in Osteoporose. Die Zugehörigkeit der eburnisierten Formen lassen wir aber mangels entsprechender eindeutiger Beobachtungen nur mit Vorbehalt gelten, denn an sich ist die eburnisierte Form viel seltener und bis jetzt nur in den schweren Fällen mit multiplen Herden und am Lebenden mit Sicherheit überhaupt nur ein paarmal beschrieben worden. (Fall *Fourcade*, Fall *Bickersteth-Murchison*, Fall *Nauwerck*, Fall *Lediard* und 2 Fälle von *Fischer*, die auf den Schädel beschränkt waren.) Da sich darunter auch einige alte Schädel befinden, gelten die früher genannten Einschränkungen. Demgegenüber ist die spongiöse Form häufiger und meist solitär, selten multipel an mehreren Knochen aufgetreten. Die Beschwerden der Patienten sind bei den marmorhaften Hyperostosen meist auch viel stärker gewesen. Es dürften die Nervenkanäle eher verengt worden sein, daher waren die Schmerzen ärger und auch über Beeinträchtigungen der Augen und des Gehirns wird mehr berichtet. *Knaggs* vermerkt einen ausgesprochenen Unterschied nicht nur in der Konsistenz des Knochens, sondern auch in dem makroskopisch-anatomischen Aussehen. Die Marmorschädel sollen sich, wie im Falle *Fourcade* und *Bickersteth-Murchison* dadurch auszeichnen, daß neben den diffusen Hyperostosen der Knochen einige mächtige und viele kleine exostosenartige Auswüchse bestehen. Demgemäß behauptet *Knaggs*, daß es sich bei dieser Form primär nur um periodale Neubildungen handelt und der Knochen nur sekundär sklerosiere. Demgegenüber stehen aber andere Marmorschädel (*Gaddi* und der Unterkiefer in *Montis* Fall) mit besonders glatter, gleichmäßiger Vergrößerung aller Knochen ohne Exostosen. Andere Fälle wieder (der peruanische Schädel, der Fall von *Malpighi*, von *Nauwerck* und der Schädel von *Monti*) halten die Mitte. Außerdem zählt *Knaggs* die Fälle von *Howship* und *Ashley Cooper* hinzu, die *M. B. Schmidt* wohl mit Recht zu den beiderseitigen, elfenbeinharten Exostosen der Oberkiefer zählt. Vollends scheint es eine gewagte Annahme bei der eburnisierten Form von einer knochenbildenden Periostitis zu sprechen, die von einem Knochen auf den anderen fortkriecht, gar vom Unterkiefer auf das Zungenbein überspringt. Eine Entscheidung über die Frage

der Marmorschädel dürften nur histologische Untersuchungen ermöglichen. Solche sind aber bisher spärlich und so widersprechend, daß eine Beantwortung der Frage nicht möglich erscheint. Es liegt nur eine einzige Untersuchung an nach der Obduktion in Formalin fixiertem, entkalktem und gefärbtem Knochen von *Nauwerck* vor, der übrigens bei seinem Fall eine luische Genese vermutet. Histologisch fand er durchwegs lamellär gebauten dichten Knochen mit zahlreichen sehr engen Gefäßkanälen und nur stellenweise streifenförmigen Lücken mit dünnen weiten Gefäßen. Meist war das vorhandene Mark faserig, mit eher spärlichen Bindegewebszellen.

Monti hat in jüngster Zeit eine Reihe von Schliffen eines ausgegrabenen Schädels untersucht, bei dem mächtige eburnisierte Hyperostosen des Unterkiefers, beider Oberkiefer, Stirnbeine und Jochbeine bestanden, doch sind seine Befunde auch nicht eindeutig.

Die eingehendste histologische Untersuchung eines Falles unserer Erkrankung haben wir von *Marx*.

Es kann nach dem klinischen und histologischen Bild für uns keine Frage sein, daß *Marx* einen Fall untersucht hat, der den unserigen sehr nahe steht und zu derselben Erkrankung gehört. Der größte Teil des pathologischen Knochens war sichtlich von demselben schmalbalkigen, geflechtartigen blauen, primitiven Knochen eingenommen, der aus einem dichten fibrösen Mark entstanden war. Ebenso wie wir fand *Marx* auch breitere Stellen reiferen fibrösen Gewebes mit spärlichen Knochenbalken und geringem Knochenumbau.

3. Die Unterscheidung gegenüber der Ostitis deformans *Paget*.

So zahlreich auch die Erörterungen über die Verschiedenheit oder Zusammengehörigkeit (*Bockenheimer*) der beiden Erkrankungen im Schrifttum sind, so ist doch hinsichtlich der geäußerten Meinungen größte Zurückhaltung geboten. Einmal schon deshalb, weil ein großer Teil der Arbeiten zu diesem Gegenstand in eine Zeit fällt, in der die Ostitis deformans von anderen Erkrankungen des Skelets noch nicht hinreichend abgegrenzt, bzw. die Abgrenzung noch nicht allgemein anerkannt war. Es sei nur daran erinnert, daß noch vor wenig mehr als 10 Jahren *Pagetsche* und *Recklinghausensche* Krankheit als 2 Erscheinungsformen ein und derselben Erkrankung betrachtet wurden. Und selbst Eigenheiten des histologischen Bildes, die wir heute als maßgebend für die Auseinanderhaltung gegenüber anderen Knochenerkrankungen ansehen, wie die typischen Mosaikstrukturen des „*Paget*“, blieben die längste Zeit unbeachtet oder unverwertet. Waren die Mosaikstrukturen zwar schon von *Paget* selbst und einzelnen seiner Zeitgenossen als Besonderheit erkannt und auch bereits abgebildet, so erlangten sie erst durch die Arbeiten *Schmorls* ihre Bedeutung für die Erkennung der Ostitis deformans. Zu Zeiten *Pagets*, „als die pathologische Knochenhistologie noch in den Kinderschuhen steckte, war dem Forscher die Sprache

auch noch nicht gegeben, die von ihm sehr wohl wahrgenommenen Unterschiede in Worte zu kleiden“ (*Erdheim*) und es waren nur „Bilder ohne Worte, denen eine Beschreibung im Text oder eine Figurenerklärung fehlten“.

Eine weitere Schwierigkeit bei der Differentialdiagnose zwischen *Paget* und unserer Erkrankung liegt in einem Großteil der Fälle aus dem Schrifttum darin, daß sie aus den eben angeführten Gründen heute vielfach nicht mehr morphologisch genau bestimmbar sind. Meist sind es macerierte Schädel mit mehr oder weniger ausgedehnten Hyperostosen, die gerne als Leontiasis ossea bezeichnet werden. Nun ist aber, wie bereits erwähnt, die Leontiasis keine Krankheitseinheit und damit die Zuteilung der so benannten Fälle um ein weiteres erschwert. Es wäre eine lohnende Arbeit und könnte gewiß zur Identifizierung mancher der berühmten alten Schädel wesentlich beitragen, wenn man sich entschließen würde, entsprechende Stücke davon nach dem Anschliffverfahren von *Moritz Weber* auf die feinere Struktur des Knochens zu untersuchen. Da dieses Verfahren besonders für die Untersuchung fossiler und prähistorischer Knochen ausgearbeitet ist, eignet es sich hervorragend für Gräberschädel und macerierte Stücke. Bei nicht zu sparsamer Entnahme des Materials könnte mit diesem Verfahren, das ja auch Großanschliffe gestattet, der Aufbau auch der dicksten Schädel in seiner Gesamtheit untersucht werden. Auch für derartige Untersuchungen muß die alte Forderung *Pommers* gelten, möglichst viele Gebiete an Übersichtsschnitten der Betrachtung zu unterziehen, unsere jetzigen technischen Möglichkeiten auszunützen und nicht am kleinen Ausschnitt hängen zu bleiben, der es nur zu oft auch dem Erfahrenen kaum gestattet, sichere Entscheidungen zu treffen.

Jegliches Krankheitsgeschehen am Knochen ist durch Knochenschwund und Knochenneubildung beherrscht, es wechselt nur das zeitliche und örtliche Ausmaß und die Stärke der Veränderungen. Erst die Überschau über größere Gebiete und die daraus gewonnene Erkenntnis über die Verteilung dieser Vorgänge und die Abänderung des Aufbaues im Gesamten läßt in vielen Fällen eine sichere Beurteilung zu.

Ergäbe sich aus derartigen Untersuchungen die Tatsache, daß manche der monströsen, leontiastischen Schädel mit ihren sich nahezu auf das ganze Gesichtsskelet erstreckenden Veränderungen unserem Krankheitsbilde angehören, so könnte dies als Gegenstück zu anderen Erkrankungen, z. B. der Knochenlues angesehen werden, die wir heute auch nicht mehr in der Stärke und Häufigkeit sehen wie ehedem.

Bis zur Erbringung dieser Beweise muß sich die differentialdiagnostische Erörterung aber auf das beschränken, was die morphologischen Bilder unserer Beobachtungen von dem nunmehr scharf umrissenen Bild der Ostitis deformans trennen läßt und auf die Unterschiede im klinischen Verlauf. In der Lokalisation und in der äußeren Form der erkrankten

Knochen besteht zuweilen allerdings eine große Ähnlichkeit (*M. B. Schmidt*). Wesentliche Unterschiede ergeben sich aber hinsichtlich des zeitlichen Auftretens. Unsere Erkrankung macht sich in der Mehrzahl der Fälle bereits im ausgesprochen jugendlichen Alter bemerkbar, während für die Ostitis deformans *Paget* das Auftreten im 2. und 3. Lebensjahrzehnt eine Ausnahme darstellt, die Erkrankung in der Regel erst nach dem 40. Jahr zur Beobachtung gelangt.

Es sei in diesem Zusammenhang eine Bemerkung über den *Ilgischen* Schädel angebracht. Er wird immer genannt, so oft von Leontiasis ossea die Rede ist, wird aber nicht der Ostitis deformans zugerechnet. Eine heutigen Ansprüchen genügende histologische Untersuchung ist noch nicht durchgeführt. Das Alter, 27 Jahre, ist zwar beim *Paget* selten, doch schließt es diese Erkrankung nicht aus, zählte doch *Pagets* Fall 7 auch erst 28 Jahre und sind eine Reihe sicherer Ostitis deformans-Fälle aus dem 2. und 3. Jahrzehnt bekannt (*Schwarz, Looser u. a.*). Es ist jedoch zu beachten, daß im Laufe der Erkrankung eine Verkrümmung der Unterschenkel und eine Skoliose auftraten, Erscheinungen, die viel eher in das Krankheitsbild der Ostitis deformans passen, als in die unserige. Es soll selbstverständlich mit dieser kurzen Bemerkung kein abschließendes Urteil über den *Ilgischen* Schädel oder irgendeinen ähnlichen alten Fall gefällt werden — dies ist ohne persönliche Kenntnis des Stückes und entsprechende histologische Untersuchung nicht gut möglich —, aber es soll nur damit gesagt werden, daß oft wenig beachtete Vermerke in der Vorgeschichte geeignet sind, überlieferte Deutungen in etwas anderem Lichte erscheinen zu lassen. Zugleich soll aber auch an diesem Beispiel dargetan werden, wieviel an Aufklärungen eine neuerliche Untersuchung der besagten alten Schädel noch geben könnte.

Bis zu einem gewissen Grade kann als Unterscheidungsmerkmal zwischen unserer Erkrankung und der Ostitis deformans die Örtlichkeit ihres Auftretens herangezogen werden. Kann von der Ostitis deformans jeder Knochen befallen werden, so sind es andererseits anscheinend ausschließlich die auf bindegewebiger Grundlage ossifizierten Knochen, die den Sitz unserer Erkrankung bilden. Ferner bestehen bei dieser, vor allem am Schädeldach, circumscripte, tumorartige, oft mächtige Vergrößerungen der Knochen, während beim *Paget* die Calvaria diffus und meist gleichmäßig ergriffen ist. Das ausschließliche Befallensein der Kieferknochen, wie es bei einem Großteil unserer Fälle zu verzeichnen ist, ist beim *Paget* wohl selten.

Eine Erwähnung müssen die von *Axhausen* 1934 als „Kieferpaget“ beschriebenen Fälle finden. *Axhausen* bezeichnet diese Erkrankung als nicht so selten, da er in 6 Jahren 9 Fälle beobachten konnte. *Axhausen* vertritt die Ansicht, daß ein Teil der als „Leontiasis ossea“ bekannten Erkrankungen der Ostitis deformans angehört. 3 von seinen 9 Fällen beschreibt er näher. Der erste war ein 62jähriger Mann, der seit kurzem eine Vergrößerung beider Oberkiefer, auch der Alveolarfortsätze bemerkte, außerdem eine gleichmäßige Vergrößerung des Schädels. Über die übrigen Knochen ist nichts angegeben. Es wurden nur die oberflächlichen, kosmetisch störenden Teile des Oberkiefers entfernt. Der zweite Fall war eine 41jährige Frau, die seit dem 29. Lebensjahr eine Hyperostose des linken Oberkiefers, vor allem des Alveolarfortsatzes, aber auch bis zum Jochbein besaß, das Antrum war von einem Knochenschatten eingenommen. Ebenfalls Entfernung der äußeren störenden Teile des Oberkiefers. Der dritte Fall war auf den Unter-

kiefer beschränkt. Es bestand seit der Kindheit eine Aufreibung dieses Knochens im linken Horizontalast, zugleich eine Verdrängung der Zähne um eine Zahnbreite nach rechts und ein offener Biß. Der Knochenschatten war ungleichmäßig dicht ohne jede Struktur, gegen den Processus condyloideus schien er ziemlich gut, gegen vorne unscharf begrenzt. Es wurde unter der Diagnose Osteom eine Unterkieferresektion mit nachfolgender Knochenplastik vorgenommen. Bei der Operation fand sich jedoch auch hinten keine scharfe Grenze gegen den gesunden Knochen. Der histologische Befund sprach gegen ein Osteom.

In den beiden letzteren Fällen könnte unserer Ansicht nach der frühe Beginn des Leidens gegen Ostitis deformans sprechen, sie unterscheiden sich klinisch nicht von unseren Fällen. Der erste ist nach dem klinischen Verlauf wohl sicher ein Paget. Die übrigen 6 Fälle waren nur im Oberkiefer lokalisiert.

Der histologische Befund eines kleinen, vom Oberkiefer entnommenen Stückes des ersten Falles lautet bei *Axhausen*:

Ein dichtes Netz geflechtartig angeordneten Knochens, in den Maschen fibröses Mark mit zahlreichen, wandständig dem Knochen anliegenden Osteoclasten, an anderer Stelle dichtgedrängte Osteoblasten. Innerhalb des stets fibrösen Markes finden sich vielfach Verkalkungen, zum Teil ohne Kernfärbung. Von dem alten lamellären Knochen ist, trotzdem das Stück tief in den ursprünglichen Knochen eingreift, nichts mehr im Präparat sichtbar. Es ist offenbar der gesunde alte Kieferknochen an dieser Stelle durch das Netzwerk neugebildeten Knochens vollkommen ersetzt worden.

Den histologischen Befund der beiden anderen Fälle beschreibt *Axhausen* nicht näher, er gibt nur 2 Abbildungen und sagt, er sei, ebenso wie im ersten Fall, für Ostitis deformans kennzeichnend gewesen. *Axhausen* erwähnt bei diesen beiden Fällen nichts von Mosaikstrukturen, wohl aber, daß der ganze alte lamelläre Knochen durch einen primitiven Bindegewebsknochen ersetzt ist, ein Befund, der bei der Ostitis deformans doch recht ungewöhnlich ist.

Eine viel sicherere Abgrenzung der beiden Erkrankungen als auf Grund der klinischen Erscheinungen ermöglicht die histologische Untersuchung, allerdings nur unter der Voraussetzung, daß das Untersuchungsmaterial nicht zu karg bemessen ist.

Da bei unserer Erkrankung erfahrungsgemäß erst verhältnismäßig alte Fälle zur Untersuchung gelangen — Anfangsstadien sind bisher nicht bekannt geworden — so kann über die Unterscheidung von den Frühveränderungen der Ostitis deformans, die gewiß manche Schwierigkeiten in der Erkennung bereiten können, nichts ausgesagt werden. Um so mehr dürften aber die Bilder des vollentwickelten Paget einen Vergleich gestatten, zumal die Fälle unserer Beobachtungen ja auch schon zumeist mehrere Jahre erkrankt wären.

Als wichtigstes Unterscheidungsmerkmal bzw. Kennzeichen der Ostitis deformans müssen die eigenartigen Mosaikstrukturen angesehen werden, die in ihrer Ausbildung so typisch sind, daß mit Recht von einem „*Paget-Knochen*“ gesprochen werden kann. Ein solcher besteht aus kleinen,

unregelmäßigen Knochenfeldern, die durch regellos verlaufende, kurze, zackige, meist dicke Abbaukitlinien umgrenzt werden, wobei deren auffällige Färbung mit Hämatoxylin und Gallein hervorzuheben ist. Es baut sich dieses Knochengewebe, körperlich gedacht, somit aus unregelmäßig geformten, mosaikartig aneinandergelagerten Bruchstücken zu meist lamellären Knochens auf, die an großen Teilen ihrer Begrenzungen mit den gebuchten Abbaukitflächen aneinanderstoßen. Das Zustandekommen dieser Mosaikstrukturen erklärt sich durch dicht nebeneinander vor sich gehende An- und Abbauvorgänge, die jeweils nur an kurzen Strecken der entsprechenden Oberflächen und Binnenräume einsetzen. Zu beachten ist, daß bei diesem Umbau keine vollständigen *Haversischen* Systeme gebildet werden, sondern nur Teilstücke solcher. Das Gefüge des *Paget-Knochens* gleicht einer Breccie, die aber von der aus zahlreichen Schaltlamellen aufgebauten Breccie des normalen Knochens verschieden ist. *Erdheim* bezeichnet sie als die pathologische Variante der *Ebnerschen* Breccie. Bei anderen mit Umbau einhergehenden Knochenerkrankungen werden zwar auch Mosaikstrukturen gebildet, aber nicht in dem Umfang und fast nie in der Art, wie bei der *Ostitis deformans* (*Schmorl*). Sie finden sich im Gegensatz zu ihrer allgemeinen Verbreitung im *Paget-Knochen* sonst nur örtlich und in wenigen Knochenbalkchen und unterscheiden sich selbst dann noch durch eine größere Regelmäßigkeit des Aufbaues (*Schmorl*).

Diese für *Ostitis deformans* kennzeichnende Art der Mosaikstrukturen fehlt nun bei unserer Erkrankung vollkommen. Gelegentlich kommen wohl Mosaikstrukturen anderer Art („geordnete“ Mosaikstrukturen, *Schmorl*) innerhalb des roten Knochens zur Beobachtung (Abb. 42 und 43), können aber kaum zu einer Verwechslung mit *Ostitis deformans* Anlaß geben.

Der kennzeichnende *Paget-Knochen* ist weiterhin ein lamellärer Knochen, während die Hauptmasse des pathologischen Knochens in unseren Fällen der primitive Bindegewebesknochen ist. Der lamelläre, „rote“ Knochen, der niemals das Bild der *Ostitis deformans* bietet, ist zudem nach unseren Untersuchungen meist eine vorübergehende Bildung, die in entsprechend vorgeschrittenen Fällen nahezu oder sogar ganz fehlen kann.

Im Gesamtaufbau des Knochens bei der *Ostitis deformans* ist fast immer eine deutliche funktionelle Struktur zu erkennen, nach der man bei unserer Erkrankung wohl vergeblich suchen wird.

Weitere bemerkenswerte Unterschiede bietet das Markgewebe. Bei beiden Erkrankungen findet sich allerdings Fasermark, es steht aber bei der *Ostitis deformans* in unverkennbarer Beziehung zum Umbau des Knochens. Sobald dieser durch einige Zeit stille steht, verschwindet auch wieder das Fasermark, es erfolgt eine „Rückeroberung“ der Fasermarkräume durch das Fettmark. Dies ist besonders an abheilenden

Paget-Fällen wahrzunehmen, in denen die zackigen Oberflächen der Markräume durch nunmehr wieder größere Strecken des Umfanges umfassende Lamellen geglättet werden.

Ganz anders ist das Verhalten des Markes bei unserer Erkrankung. Bei völligem, und soweit überhaupt zu beurteilen, auch langanhaltendem Aussetzen des Umbaues, bleibt das Fasermark unverändert erhalten und zwar im ganzen Bereich der Erkrankung. Außerdem ist das Fasermark innerhalb des „blauen“ Knochens, also im eigentlichen Erkrankungsbereich von solcher Struktur und Dichte, daß der Gedanke an ein geschwulstartiges Gewebe, an ein Fibrom durchaus naheliegt, wobei dann die Bezeichnung „Mark“ hiefür nur im übertragenen Sinne Geltung hätte. Verschiedenheiten innerhalb des Fasermarkes kommen praktisch nur im „roten“ Knochen zur Beobachtung, doch können diese hier außer Betracht bleiben.

Schließlich seien noch die großen Fasergewebsherde bei unserer Erkrankung angeführt, die kein Gegenstück in der Ostitis deformans haben.

Mit dieser Darlegung ist das wichtigste über die Unterscheidungsmöglichkeiten gegenüber der Ostitis deformans *Paget* gesagt. Wenn sich auch noch mancherlei an Feinheiten anführen ließe, so dürften die aufgezeigten Unterschiede doch eine Verwechslung der beiden Erkrankungen vermeiden lassen. Art und Verteilung des Fasergewebes, Verschiedenheiten im Umbau des Knochens und der dadurch bewirkten Strukturen, schließlich die eigenartige Verteilung und der Bestand des pathologischen Knochens („roter“ und „blauer“ Knochen) bei unserer Erkrankung scheinen ausschlaggebend.

4. Die Unterscheidung von anderen Erkrankungen der Kiefer- und Schädelknochen.

In den Bereich der differentialdiagnostischen Erwägungen sind weiterhin folgende Erkrankungen zu ziehen: a) Osteome. b) andere, noch nicht näher bestimmte Hyperostosen der Alveolarfortsätze, c) zentrale Fibrome der Kiefer, d) Osteochondrome, e) Osteosarkome, f) die chronische, trockene Osteomyelitis (des Unterkiefers).

Zu a) Als wesentliches Erkennungsmerkmal der als Osteome geltenden Bildungen ist ihre scharfe Abgrenzung gegen den umgebenden Knochen und der Aufbau nur aus lamellärem, kompaktem oder spongiösem Knochen zu bezeichnen. Die Markräume enthalten normales Fettmark mit Beimengung von myelogenen Zellen. Osteome können wohl auch zuweilen Verdrängungen des Augapfels hervorrufen und die scharfe Begrenzung kann nicht auf jedem Röntgenbild erkennbar sein. In fraglichen Fällen wird auch der Operationsbefund, der beim Osteom einen viel härteren Knochen ergibt, zu verwerten sein. Die Frage des Osteoms ist eine schwierige und ungeklärte. Es ist umstritten, ob es neben den Exostosen überhaupt zentral im Knochen gelegene echte Osteome gibt.

(*M. B. Schmidt, Erdheim*). Die bisher genau untersuchten Osteome an den Kiefern und am Schädel lagen jedenfalls an der Knochenoberfläche und saßen dieser gestielt oder breitbasig auf. Dadurch unterscheiden sie sich schon klinisch von den Hyperostosen bei unserer Erkrankung, die zentral im Knochen beginnen und mehr minder große Teile desselben ergreifen.

Für die Osteome, die von der Kieferhöhlenwand ausgehen, und die, da sie gestielt der Knochenoberfläche aufsitzen, wohl besser als Exostosen bezeichnet würden, gelten als Kennzeichen gleichfalls die scharfe Abgrenzung und die Dichte und Härte des Knochens. Auch das oft ganz symmetrische Auftreten der Osteome kann die Entscheidung erleichtern.

Symmetrische Knochenvorsprünge am Kieferwinkel außen und an der Innenseite des unteren Alveolarfortsatzes sowie der Torus palatinus, die angeboren und auch vererbt vorkommen, dürften kaum differentialdiagnostische Schwierigkeiten bereiten.

Zu b) Manche umschriebenen oder ausgebreiteten Vergrößerungen der Alveolarfortsätze ergeben bei der Röntgendifurchleuchtung Bilder, die zweifellos Ähnlichkeit mit den von uns beschriebenen Kieferhyperostosen haben. Doch sind derartige Fälle bisher noch nicht mit solcher Genauigkeit untersucht, daß eine sichere Deutung und Abgrenzung von unserer Erkrankung möglich ist. Untersuchungen hierüber sind von unserer Seite im Gange.

Die diffuse Fibromatose der Gingiva, bei der mächtige Bindegewebswucherungen nur in der unverschieblichen Gingiva propria auftreten, ist von unserer Erkrankung, bei der die Schleimhaut unverändert bleibt, leicht zu trennen.

Die von *Koblin* 1932 als Fibrome und Osteofibrome der Kiefer beschriebenen Fälle sind mangels entsprechender histologischer Befunde nicht einwandfrei deutbar. Einer der Fälle ist eine typische Fibromatose der Gingiva, zwei wahrscheinlich Fälle unserer Erkrankung.

Zu c) Die tief im Kieferkörper liegenden zentralen Fibrome, in denen zuweilen eine spärliche Knochenbildung auftritt, bestehen im übrigen aus einem gleichmäßigen dichten fasciculären Bindegewebe.

Krogius hält sie für fibröse Stadien von Riesenzelltumoren, was in dieser Verallgemeinerung wohl kaum zutrifft (*Müller*). Der Sitz der zentralen Fibrome ist meist der seitliche Unterkiefer, selten der Oberkiefer. Entsprechend dem expansiven Wachstum dieser Bildungen ist der Kiefer oft auf eine dünne *Corticalis* reduziert. Die Abgrenzung gegen die Umgebung ist scharf, der Röntgenbefund gleicht dem einer Cyste, bei der Operation lassen sie sich leicht aus dem umgebenden Knochen ausschälen. Differentialdiagnostisch wäre auch das Auftreten meist zwischen 30 und 40 Jahren und ein schnelleres Wachstum gegenüber unseren Hyperostosen von Bedeutung. Sie enthalten oft mehr minder reichlich kleine Kalkkonkremente zuweilen auch kleine Knochenbälkchen

(ossifizierende Fibrome), nie aber Knochengewebe in solcher Menge und Dichte wie unsere Erkrankung. Immerhin kann eine Probeexcision aus einem zentralen Fibrom einem Ausschnitt aus einem fibrösen Herd bei einem Fall unserer Erkrankung ähneln.

Zu d) Osteochondrome, die zwar ein ähnliches klinisches Bild darbieten können und auch im Oberkiefer vorkommen, sind an kein bestimmtes Lebensalter gebunden, wachsen vor allem ziemlich rasch und besitzen gegen den umgebenden Knochen als expansiv wachsende Geschwülste eine scharfe Abgrenzung.

Zu e) Osteosarkome bieten wohl nur vorübergehend ein ähnliches Bild.

Zu f) Im Hinblick auf das Auftreten in jugendlichem Alter kommt der chronischen trockenen Osteomyelitis (*Garré*), die vor allem im Unterkiefer vorkommt, differentialdiagnostische Bedeutung zu (*Axhausen*). Das Aussehen der Kranken kann zum Verwechseln ähnlich sein, doch ergeben sich in der Vorgeschichte immer Hinweise auf akut-entzündliche Schübe und Weichteilschwellungen. Außerdem heilt diese Form der Osteomyelitis gewöhnlich in 1—2 Jahre vollkommen und unter Rückbildung der Vergrößerung der Knochen ab. Röntgenologisch besteht ein gewisser Unterschied: größere Aufhellungen (fibröse Bezirke) fehlen bei der chronischen Osteomyelitis, wir sehen nur eine fleckige Veränderung der Knochenstruktur und eine oft sehr reichliche periostale Knochenneubildung, wobei die Grenze der alten Corticalis meist noch in einer tiefen Schichte zu erkennen ist.

Eine Verwechslung aller genannten Krankheitsbilder a) b) c) d) e) f) mit unserer Erkrankung ist nur klinisch möglich, histologisch ergeben sie alle vollkommen andere Befunde. Nur das zentrale Fibrom ähnelt einem fibrösen Herd in einer Hyperostose, so daß bei einer kleinen Probeexcision ein Zweifel möglich wäre. Die scharfe Grenze gegen den umgebenden Knochen, der durch das expansive Wachstum des Fibroms verdrängt wird, das Fehlen ausgiebiger Knochenbildung in allen Teilen der Geschwulst gibt eine klare Unterscheidung.

Die Riesenzelltumoren, die *Recklinghausensche* Krankheit und das Adamantinom können in keiner Weise mit unserer Erkrankung verwechselt werden, höchstens könnte einmal ein fibröses Spätstadium eines Riesenzelltumors, falls es in ihm ausnahmsweise zu nennenswerter Knochenbildung gekommen ist, manchen Bildern bei unserer Erkrankung ähneln. Kleine Probeexcisionen können auch hier zu Irrtümern in der Diagnose führen.

Schädelhyperostosen bei Meningeomen kommen wohl nur bei der bösartigen Form dieser Geschwülste vor. Sie wachsen auch viel rascher, wie die Hyperostosen bei unserer Erkrankung. Die neugebildeten Knochenbalken liegen auffallend radiär zur Knochenoberfläche und haben große Ähnlichkeit mit dem Bild des strahligen osteogenen Sarkoms.

Ebensowenig wie mit den Hyperostosen bei Meningeomen kann man wohl die Knochenveränderungen bei der luischen Periostitis des Schädeldaches mit unseren Hyperostosen verwechseln, sind meist mit anderen luischen Symptome, wie Veränderungen an anderen Knochen, vor allem den langen Röhrenknochen oder benachbarten gummösen Prozessen vergesellschaftet und kommen überdies nur mehr selten zur Beobachtung.

5. Die pathologisch-anatomische Deutung des Krankheitsbildes.

Die ausführliche morphologische Darstellung der vorhin beschriebenen Hyperostosen der Kiefer- und Schädelknochen, insbesondere des Falles 1, vermochte zwar weitgehenden Einblick in den Aufbau, in das Verhalten der Grenzgebiete, in den Massenzuwachs, den inneren Umbau dieser eigenartigen Bildungen zu geben, eine endgültige Einreihung in eine bestimmte Krankheitsgruppe läßt sich aber meines Erachtens noch nicht vornehmen. Selbst bei dem Versuch, auf dem Wege der Ausschließung eine Einreihung zu vollziehen, bleiben immer noch mehrere Möglichkeiten, von denen aber keine unumstößlich bewiesen ist. In Frage kommen: Entzündungen, Geschwulstbildungen, Fehlbildungen. Es ist auch heute noch die Ansicht *M. B. Schmidts* in Geltung, daß sich der vorliegenden Erkrankung weder unter den Geschwülsten noch unter den gewöhnlichen Entzündungen eine feste Stellung anweisen läßt.

Abgesehen davon, daß auch die klinische Entwicklung der Erkrankung keine Anhaltspunkte für einen entzündlichen Vorgang bietet, ergeben sich auch bei der histologischen Untersuchung keine Anzeichen für einen solchen. Ausnahmsweise vorhandene entzündliche Infiltrate bekunden sich als rein örtliche Ereignisse, die nebenher gehen und mit der Erkrankung als solcher nichts zu tun haben. Mangels einer nachweisbaren Entzündung als Ursache der Erkrankung muß auch eine Deutung der Veränderungen als entzündliche, geschwulstartige Hyperplasie außer Betracht bleiben.

Verlockender dagegen wäre schon die Annahme, daß es sich um eine geschwulstmäßige Bildung handelt. Zugegeben, daß die genaue Grenzziehung, wo das geschwulstmäßige Wachstum beginnt, bzw. was noch als andersartiger Neubildungsvorgang anzuerkennen ist, heute vielleicht schwieriger ist, als ehedem, so kann den vorliegenden Hyperostosen die Eigenschaft der Autonomie nicht aberkannt werden, wenigstens in dem Stadium, in dem sie zur Untersuchung gelangen. Legen wir die Definition *Virchows* über das Osteom zugrunde, die verlangt, daß die Entwicklung derartiger Geschwülste regelmäßig zur Knochenneubildung tendiert, daß sich diese Knochenneubildung als die eigentliche Akme in der Entwicklung darstellt und nicht als ein bloßer Zufall, der eintreten kann, aber nicht einzutreten braucht, daß also die ganze Entwicklung von vorneherein auf die Bildung von Knochensubstanz angelegt ist, so wären von unseren Hyperostosen

wesentliche Voraussetzungen für ihre Einreihung unter die Knochengeschwülste im engeren Sinne erfüllt. Allerdings muß betont werden, daß in unseren Hyperostosen auch dem Bindegewebe ein nicht weniger bedeutender Anteil zukommt, der es nahelegen würde, von einer Art Fibroosteomen zu sprechen. Namentlich die auffällige Gleichmäßigkeit und der Reifegrad des Bindegewebes innerhalb des sog. blauen Knochens lenken die Aufmerksamkeit auf das Bindegewebe, die durch den Befund gleichartiger knochenfreier Gebilde noch erhöht wird. Für eine derartige Auffassung haben sich *Uyeno* (1909) und in jüngster Zeit *Phemister* und *Grimson*, sowie *K. H. Thoma* ausgesprochen, denen zweifellos dieselbe Erkrankung vorgelegen hat.

Auch die nach allen Richtungen erfolgende Massenzunahme der von einem zentralen Ursprung sich entwickelnden Herde erfolgt nach Art einer gutartigen Geschwulst. Der periostale Zuwachs geht im sog. „roten“ Knochen auf, der selbst wieder als zeitlich und örtlich beschränkte Bildung aufzufassen ist.

Ein gelegentliches Überschreiten der Nahtgrenzen zu den Nachbarknochen, das an sich mit der Auffassung einer gutartigen Geschwulstbildung nicht vereinbar wäre, könnte in Abhängigkeit vom jeweiligen Erhaltungszustand der Nähte gebracht werden. Über den Zustand der Nähte liegen bis jetzt aber keine besonderen Angaben vor. Ein scheinbares Überschreiten der Nahtgrenzen und damit eine Beteiligung mehrerer aneinanderstoßender Knochen könnte auch durch multizentrische Herdentstehung bewirkt werden. Legt man das Schwergewicht auf den fibromatösen Gewebsanteil, so wäre in der Beteiligung mehrerer Knochen ein Gegenstück zur multiplen Fibrombildung gegeben, wobei allerdings und wohl durch die Eigenart der Knochenbildung bedingt, die Grenzen der Herde mit der Zeit verfließen. Von den gutartigen Geschwülsten mit Knochenbildung, den Osteomen, Osteochondromen und ossifizierenden Fibromen unterscheidet sich unsere Krankheit dadurch, daß sie von dem umgebenden normalen Knochen nicht scharf abgegrenzt ist.

In einem früheren Abschnitt sind die Gründe dargelegt, die uns hinsichtlich einer Gleichsetzung unserer Fälle mit verschiedenen als Leontiasis ossea beschriebenen Krankheitsbildern Zurückhaltung auferlegen. Die Vorbehalte sind hauptsächlich wegen des Fehlens klarer und eindeutiger histologischer Befunde eingelegt, aber auch deshalb, weil unsere eigenen und viele Beobachtungen des Schrifttums zu sehr den Charakter einer verhältnismäßig eng umgrenzten Erkrankung haben und nicht die gewaltige Ausdehnung und Verbreitung, wie sie die als Leontiasis ossea bezeichneten Schädel besitzen. *M. B. Schmidt* hat die Schwierigkeit der Grenzziehung zwischen den Fällen, in denen nur ein oder wenige Schädelknochen betroffen waren, und ganz ausgedehnteren schon betont. Außerdem besteht die Möglichkeit, daß die eburnisierten Fälle von Leontiasis ossea einem von den spongiosis Hyperostosen (also

unserer Erkrankung) zu trennenden Krankheitsbild angehören. Aber auch dann, wenn tatsächlich eine Krankheitseinheit vorliegen würde und es bloß Zufall wäre, daß uns heute nicht mehr die ganz krassen Fälle begegnen, so wäre es kein ausreichender Grund, die Deutung als Geschwulst abzulehnen. Es lassen sich mithin eine Reihe von Merkmalen der Erkrankung anführen, die ihre Zuordnung zu den Geschwülsten nicht ausschließen würden, doch sind sie weder einzeln noch insgesamt beweiskräftig genug, daß wir nicht noch nach anderen Erklärungsmöglichkeiten Umschau halten müßten.

Eine Eigenheit der vorliegenden Hyperostosen, die auch für die Auffassung als Geschwulstbildungen verwertbar wäre, soferne wir dem Mutterboden bestimmte Einflüsse auf die Formbesonderheiten einer Geschwulst zuerkennen, ist ihr ausschließliches Vorkommen in den Belegknochen des Schädels. Bei knorpelig vorgebildeten Knochen sind gleichartige Erkrankungen bisher noch nie beobachtet worden. Diese topographische Eigenheit läßt aber auch an eine anlagemäßige Fehlbildung denken, wofür auch der fast regelmäßig in jugendlichem Alter liegende Krankheitsbeginn verwertbar wäre.

Über die Feststellung, daß ein besonderes Krankheitsbild vorliegt, das die Kiefer- und Schädelknochen zumeist schon im 2. und 3. Lebensjahrzehnt ergriffen hat, kommt man demnach nicht hinaus. Spricht auch vieles für eine geschwulstmäßige Bildung, so möchte ich doch bis zur Erbringung sicherer Beweise hiefür nur von Hyperostosen sprechen. Die Benennung als Fibroosteome oder Osteofibrome würde die vorbehaltlose Anerkennung als Geschwulstbildungen bedeuten. Merkwürdig ist die Tatsache, daß wir an der Knochenoberfläche kartilaginäre und fibröse Exostosen kennen, zentral im Knochen Osteochondrome und unsere Erkrankung, bei der die Knochenbildung von einem fibromatösen Gewebe ausgeht, daß aber die Existenz von zentralen Osteomen, die nur aus normalem lamellärem Knochen bestehen, umstritten ist. Dabei ist es wieder bemerkenswert, daß unsere Erkrankung ausschließlich an den Belegknochen vorkommt. Eine Benennung als Osteofibrosis scheint mir deswegen nicht günstig, weil eine nosologische Einheit, ein hinreichend ungrenzbares Krankheitsbild nicht der Gefahr ausgesetzt werden soll, durch ungenaue Verwendung ähnlich klingender Bezeichnungen in dem Sammelbegriff Ostitis fibrosa unterzugehen und die schon erheblich fortgeschrittene Abgrenzung der unter diesem Namen zusammengeworfenen Krankheitsbilder neuerdings zu verwischen.

Schrifttum.

Angrinus, Jonas: (bei *Bardenheuer*). --- *Axhausen, G.:* Misch' Beitr. 1930, 932 (1931); Deutsche Kieferchirurgie, Bd. 1, S. 4. 1934. --- *Bachow:* Breslau 1864 (bei *Bardenheuer*). --- *Bardenheuer, B. u. W. Lossen:* Leontiasis ossea, Festschr.

- z. Eröffn. d. Akad. f. prakt. Med. Köln, 1904. — *Bassoe, P.*: J. nerv. Dis. **30**, 513, 595 (1903). — *Baumgarten, F.*: Thèse de Paris 1892. — *Bergmann, V. u. H. Küttner*: Handbuch der praktischen Chirurgie, 4. Aufl., Bd. 1. Stuttgart: Ferdinand Enke 1913. — *Bickersteth*: Trans. path. Soc. Lond. **17**, 243 (1866). — *Billroth, Th.*: Dtsch. Klin. **1855**, Nr 25. — *Bland Sutton*: Illustr. med. News, 23. Febr. 1889. — *Blauel, C.*: Beitr. klin. Chir. **37**, 306 (1903). — *Bockenheimer, Ph.*: Arch. klin. Chir. **55**, 510 (1908). — *Boit*: Arch. klin. Chir. **97**, 515 (1912). — *Bojanus*: *Frorieps Notizen a. d. Natur. u. Heilk.* **15**, 128 (1826). — *Borst, M.*: Die Lehre von den Geschwülsten Wiesbaden: J. F. Bergmann 1902. — *Bouler, C. H.*: Dent. Cosmos L XVII, Nr 11, 1155 (1925). — *Brown*: Med. Chronicle 1889. — *Bruhn*: Diss. Berlin 1895. — *Burkhardt, H.*: Arch. f. Laryng. **29**, 201 (1915). St. Bartolomews Hospital Museum Nr. 397. Zit. nach *Knaggs*. — *Cahn, L. R.*: Dent. Items **51**, Nr 12, 937 (1929). — *Capon, N. B.*: Arch. Dis. Childh. **1928**, 285—291. — *Chauvenet*: Bull. Soc. Chir. Bordeaux **1932**, 230—255. — *Chiari*: Mschr. Ohrenheilk. **43**, 264 (1909). — *Collier, J. S.*: Lancet **1901 I**, 20. — *Cooper Astley and Travers*: Surg. Essays Lond. **1818 I**, 157. — *Custer, Mc*: Rhode Island med. J. **13**, 86 (Juni 1930). — *Daniels*: Un cas de leant. ossea. Haarlem 1883. — *Dentu, Le*: Rev. mens. Méd. et Chir. **1879**, 871. — *Deicey, K. W.*: Dental Cosmos L CIX, Nr 11, 1143 (1927). — *Dolamore, W. H.*: Proc. roy. Soc. Med. **14**, Sect. of Odont. I (1921). — *Dressel*: Diss. Leipzig 1911. — *Durham*: Guy's Hosp. Rep. **10**, 348. — *Eckert, E.*: Bruns' Beitr. **23**, 674 (1899). — *Eiselsberg, A.*: Arch. klin. Chir. **81**, 1 (1906). — *Erlheim, J.*: Beitr. path. Anat. **96**, 1 (1935). — *Fergusson*: Med. Tim. **1865 I**. — *Finkenstein, H.*: Endokrinologie **11**, 401 (1932). — *Fischer, H.*: Dtsch. Z. Chir. **12**, 1 (1880). — *Forge-Guignes*: Diss. Montpellier 1904. — *Frangenheim, P.*: Beitr. klin. Chir. **90**, 117, 139 (1914). — *Fränkel, M.*: Virchows Arch. **46**, 253 (1869). — *Freedman, E.*: Radiology **1933**, 8—13. — *Friedreich, N.*: Virchows Arch. **43**, 83 (1868). — *Furredi, A.*: Dental Cosmos **1935**, 999. — *Gaddi, P.*: Iperostosi scrofologica cefalo-vertebrale cefalo-sclerosa rachitica. R. Accad. Sci. Lettere ed Arti di Modena 1863. — *Gagnier*: Thèse de Paris 1910. — *Gaza*: Zbl. Chir. **50**, 660 (1923); **52**, 2796 (1925). — *Gervais, Paul*: J. de Zool. **4**, 273 (1875). — *Glas, E.*: Mschr. Ohrenheilk. **64**, 1224 (1930). — *Goodhart*: bei *Bardenheuer*. — *Gornowec*: Revue de Stomat. **28**, No 12, 69 (1926). — *Groenouw, A.*: Graefe-Saemisch' Handbuch der gesamten Augenheilkunde, Bd. 11, Abt. 2. Leipzig: W. Engelmann 1904. — *Gruber, Wenzel*: Beiträge zur Anatomie, Physiologie, Chirurgie usw., Abt. 2. Prag: Fr. Ehrlich 1847. — *Hale White*: Brit. med. J. **1896 I**, 1377. — *Hancock*: Lancet **1848 II**, 454. — *Heyfelder*: Virchows Arch. **11**, 434, 511 (1857). — *Hippel*: Z. Mund- u. Kieferchir. **1**, 110 (1915). — *Hodgson, H. G.*: Brit. J. Radiol. **6**, 467 (1933). — *Hofmeister, F.*: Beitr. klin. Chir. **23**, 693 (1899). — *Horsley, V.*: Practitioner **55**, 12 (1895). — *Houssip*: Observations on Surgery, London 1816. — *Huschke*: Über Craniosclerosis totalis rhachitica. Jena 1858. — *Hutter, F.*: Mschr. Ohrenheilk. **48**, 197 (1914). — *Jlg*: Einige anatomische Beobachtungen usw. Prag 1821. — *Jadelot*: Description anatom. d'une tête humaine extraordinaire. Paris 1799. — *Jourdain*: Traitée des maladies chir. de la bouche. Paris 1778. — *Jvimey*: J. Dis. Childr. **1929**, 248—360. — *Kahler*: Mschr. Ohrenheilk. **44**, 141 (1910). — *Kinkelwitz*: Slg. wiss. Arb. Langensalza **1913**. — *Kenterich*: Diss. München 1896. — *Kienböck, R.*: Mschr. Ohrenheilk. **64**, 1358 (1930). — Fortschr. Röntgenstr. **41**, 34 (1930). — *Kilian, H. F.*: Anatomische Untersuchungen usw. Pest 1822. — *Knaggs, R. L.*: Brit. J. Surg. **11**, 347 (1923). — *Koblin, H. A.*: Virchows Arch. **283**, 631 (1932). — *Koch, M.*: Verh. dtsch. path. Ges., 13. Tagg 1909. — *Krogius, A.*: Zbl. Chir. **53** 386 (1926). — *Larraudé, C.*: Lisboa méd. maggio 1934, 352—358. — *Lebert, H.*: Traitée d'Anat. path. Paris **32**/**33** (1852—1864). — *Léri, A. et Arnaudet*: Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **1930 II**, 1260. — *Lohmann*: Diss. Tübingen 1919. — *Lop*: Ann. Méd. lög. etc. **1927**, 578. — *Maisonnewe*: Gaz. méd. **1856**, 322. — *Malpighi, M.*: Opera Postuma. Venetis 1698. — *Marx, H.*: Beitr. path. Anat. **77**, 501 (1927). — *Mary, De*: 1854

(bei *Bardenheuer*). — *Massary*, *De et Y. Boquien*: Bull. Soc. méd. Hôp. Paris 1929 I, 717. — *Menzel*, A.: Arch. klin. Chir. 13, 212 (1872). — *Messinger*, H.: Rhode Island med. J. 13, 86 (1930). — *Meyer*, W.: Zbl. Chir. 54, 2720 (1927). — *Montgomery*: Arch. Surg. 15, 30 (1927). — *Monti*, A.: Festschr. f. C. Demel, S. 663, Rocca S. Casciano: L. Cappelli 1936. — *Müller*: Beitr. klin. Chir. 1920, 651. — *Nager*, F. R.: Korresp. bl. Schweiz. Ärzte 40, 740 (1910). — *Nauwerck*: Unnas Festschr. 1910. Dermat. Stud. 20. Hamburg: Voß 1910. — *Otto*: Neue seltene Beobachtungen zur Anatomie usw. Berlin 1824. — *Pacel*, M. A.: Ceylon Brit. med. Ass. 1928. — *Pagenstecher*, E.: Dtsch. Z. Chir. 82, 519 (1906). — *Pagel*, J.: Lect. on Surg. path. Vol. II, p. 145. — *Partsch*: Handbuch der praktischen Chirurgie. 1900. — *Prethes*, G. u. E. *Borchers*: Verletzungen und Krankheiten der Kiefer. Neue deutsche Chirurgie, Bd. 53. Stuttgart: Ferdinand Enke 1932. — *Phemister*, D. B. and K. S. *Grimson*: Ann. Surg. 105, 564 (1937). — *Poisson*, L.: Semaine med. 1890, 2. — *Polet*, M.: Ann. belg. Stomat. 1926, No 41, 147. — *Pommer*, G.: Zur Kenntnis der hereditären Schädelyphilis. Verh. dtsh. path. Ges., 9. Tagg 1905, 312. — *Poulet-Laherre*: Thèse de Montpellier 1887—1890. — *Preindl-sperger*, J.: Wien. klin. Wschr. 1899 I, 46. — *Putnam*: Amer. J. med. Sci. 112, 1 (1896). — *Reich*: Z. Mund- u. Kieferchir. 1, 110 (1915) (neu). — *Ribelt*: Diss. sur les exostoses Paris 1823. Mém. présenté à l'Inst. de France, Tome XI, p. 337. — *Riha*, F. G.: Z. Stomat. 24, 1076 (1926). — *Roccia*, B.: Arch. Sci. med. 51, 231 (1927). — *Rotgans*: Zbl. Chir. 40, 1295 (1913). — *Ruppe*, Ch.: Presse méd. 1929 I, 508. — *Sangalli*, G.: La scienza e la pratica dell'Anat. Patologica, Vol. II. 1876. — *Schmidt*, M. B.: Erg. Path. 5, 895 (1900); 7 (1900/01). — *Schmorl*, G.: Verh. dtsh. path. Ges. 1930. — Beitr. path. Anat. 87, 585 (1931). — *Virchows Arch.* 283, 694 (1932). — *Schützenberger*: Gaz. méd. Strasburg 1856, 137. — *Schwarz*, F.: Beitr. klin. Chir. 142, 552 (1928). — *Siegmund* u. *Weber*: Pathologische Histologie der Zähne. Leipzig: Hirzel 1926. — *Stack*: Bristol-Fall bei Knags. — *Staemmler*, M.: Med. Welt 1928. — *Starr*: Amer. J. med. Sci. 108, 676 (1894). — *Sternberg*: Wien. klin. Wschr. 1896 I, 359. — *Sudeck*, P. u. W. *Rieder*: Erg. Chir. 22, 585 (1929). — *Thoma*, K. H.: Surg. etc. 67, 522 (1938). — Transactions of the path. Society London 17, 250, plate 12 (Histologie zum Fall Bickersteth). — *Uyeno*: Beitr. klin. Chir. 65, 301 (1909). — *Virchow*, R.: Die krankhaften Geschwülste, Bd. 2. Berlin 1864. — *Vischer*, A.: Dtsch. Z. Chir. 77, 268 (1905). — *Frolik Gerardi*: Diss. Amsterdam 1848. — *Waissblatt*: Odontogie 5, 6 (1928). — *Wallicsek*, K.: Berl. klin. Wschr. 1907 II, 881. — *Weber*, C. O.: Die Knochengeschwülste in anatomischer und praktischer Beziehung, Abt. I. Bonn: Ad. Marcus 1856. — *Wendt*: 1523 (bei *Bardenheuer*). — *Wernuth*: Z. Stomat. 1925. — *Westmacott*: Internat. Congress of Med. London 1913. — *Windmüller*: Diss. Göttingen 1890. — *Wolff*, H. L.: Z. Laryng. usw. 21, 128 (1931). — *Wrany*: Prag. Vjschr. Heilk. 24, H. 1, 73 (1867). — *Young*, J.: Brit. med. J. 1896 II, 1303.