

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Zürich  
(Direktor: Prof. Dr. E. UEHLINGER)

**Pagetoider Umbau des Knochens**  
(„*Remaniement pagétoide post-traumatique*“ von LIÈVRE)  
Von  
**ERNST ROHNER**  
Mit 15 Textabbildungen  
(*Ein gegangen am 7. Juli 1956*)

Während für die große Mehrzahl der Fälle von Ostitis deformans Paget die Ätiologie noch immer ungeklärt ist, wurden in letzter Zeit von französischen Autoren verschiedene symptomatische PAGET-Formen beschrieben, für die sie besondere ätiologische Faktoren geltend machen. Im Gegensatz zum idiopathischen Morbus Paget bezeichnen sie diese symptomatischen Formen als „*remaniement pagétoide*“.

So berichten SERRE und MIROUZE über pagetoide Knochenveränderungen, die relativ häufig bei Patienten mit Gicht und Diabetes vorkommen sollen. Wegen der Häufigkeit dieses Zusammentreffens nehmen sie einen kausalen Zusammenhang zwischen diesen Stoffwechselstörungen und der „*ostéose pagétoide*“ an.

Eine andere Gruppe bilden die posttraumatischen Formen, für die LIÈVRE den Namen „*remaniement pagétoide posttraumatique*“ geprägt hat. Er versteht unter dieser Bezeichnung einen lokalisierten, pagetartigen Knochenumbau, der besonders häufig an der Tibia auftritt und zwar immer an der Stelle eines früher erlittenen mechanischen Traumas. Dieses besteht z. T. nur in einer starken Kontusion des Knochens ohne nachweisbare Kontinuitätstrennung, in selteneren Fällen jedoch in einer Fraktur. Nach Abheilung der primären Läsion und einem freien Intervall von monate- bis jahrelanger Dauer tritt schließlich eine Knochenerkrankung in Erscheinung, welche klinisch und röntgenologisch durchaus der klassischen Ostitis deformans Paget entspricht: Bei der häufigsten Lokalisation an der Tibia entwickelt sich eine langsam zunehmende Anschwellung der vorderen Tibiakante, meist verbunden mit Schmerzen und Funktionsbehinderung, wodurch die Patienten zum Arzt geführt werden. Im Röntgenbild finden sich in den Frühstadien streng lokalisierte Veränderungen: Verdickung und Verbiegung des erkrankten Knochens mit Umbau der Knochenarchitektur wie beim klassischen Paget. In der Mehrzahl der von LIÈVRE beobachteten Fälle ist die Tibia betroffen, was durch die besonders exponierte Lage dieses Knochens verständlich ist. Doch können auch andere Skeletteile erkranken, wie

ein Beispiel von „remaniement pagétoide“ des Femurs zeigt, sowie das Vorkommen der Erkrankung am Becken „bei Reitern, die häufige Stürze erlitten“. Bei den ersten von LIÈVRE veröffentlichten Fällen waren die Veränderungen im Anfang streng auf die vom Trauma betroffene Stelle beschränkt, breiteten sich in der Folge allmählich auf die nähere Umgebung aus, griffen jedoch nur ganz ausnahmsweise auf benachbarte Knochen über. Später fand LIÈVRE aber bei mindestens 3 Fällen, welche als umschriebenes „remaniement pagétoide“ begonnen hatten, mehr oder weniger zahlreiche Skeletpartien von den Veränderungen betroffen, die sich klinisch keineswegs von einem idiopathischen Paget unterscheiden ließen.

Es stellt sich deshalb die *Frage*, ob das „remaniement pagétoide posttraumatique“ *wirklich ein besonderes Syndrom darstellt oder ob es sich bei den im Anschluß an ein Trauma auftretenden „pagetoiden“ Knochenveränderungen um einen klassischen Morbus Paget handelt*, welcher zwar monostisch beginnt, sich jedoch jederzeit zu einem polyostischen weiterentwickeln kann. Leider fehlen in den Beispielen von LIÈVRE histologische Knochenuntersuchungen, so daß diese Frage nicht geklärt scheint.

Bei der Durchsicht des Schrifttums finden sich verschiedene analoge Beobachtungen, die von den Autoren als „posttraumatischer Paget“ aufgefaßt wurden. Betroffen ist auch hier in den meisten Fällen die Tibia, so in den Beispielen von CHASTEL, LÉRI, BÉNARD, OUDARD und LOOSER. Über andere Lokalisationen berichten HURWITZ (Femur), SCHULMANN (Schädel) und BROSER (polyostisch). Histologische Untersuchungen scheinen jedoch nur in den beiden LOOSERSchen Fällen vorgenommen worden zu sein.

In der vorliegenden Arbeit soll deshalb über 3 Beobachtungen berichtet werden, welche klinisch dem LIÈVRESchen „remaniement pagétoide“ entsprechen und in denen durch histologische und z. T. auch autoptische Untersuchungen diese Lücke geschlossen und der Nachweis erbracht werden konnte, daß das „remaniement pagétoide“ wohl klinisch und röntgenologisch das Bild der Ostitis deformans Paget weitgehend imitiert, sich histologisch-anatomisch aber wesentlich von der Ostitis deformans unterscheidet und sehr wahrscheinlich eine chronische Form der SUDECKSchen Knochenatrophie darstellt.

#### **Fall 1: Postfrakturelles remaniement pagétoide der linken Tibia**

B., Jakob, geb. 1875, gest. 14. 9. 52. SN. 578/52 (St. Gallen).

Familiäre und persönliche Vorgesichte ohne Besonderheiten. Am 25. 2. 35, im Alter von 60 Jahren, stürzt B. und zieht sich eine Fraktur des linken Unterschenkels zu. Sofortige Einweisung in die *Chirurgische Klinik des Kantonsspitals St. Gallen* (Chefarzt: Dr. J. OBERHOLZER). Röntgenbefund: Unterschenkelfraktur links mit Tibiaschrägfraktur im unteren Drittel und supramalleolärer Fibulastückfraktur. Beträchtliche Verkürzung und Achsenknickung im Sinne einer Antekurvation. Knochenstruktur vollkommen normal: Compacta und Spongiosa kräftig

(Abb. 1a). Behandlung: Drahtextension durch Calcaneus und zirkulärer ungepolsterter Unterschenkelgips. Nach 3 Wochen wegen leichter Antekurvation der Tibia erneute Reposition bei noch beweglichen Bruchstücken. Nach 7 Wochen Gehgips. Entlassung am 5. 6. 35, nach 14wöchigem Spitalaufenthalt, mit noch leicht eingeschränkter Beweglichkeit im Kniegelenk. Auch die während der Spitalbehandlung hergestellten Kontrollaufnahmen des linken Unterschenkels zeigen außer der Frakturheilung und Callusbildung keine Form- oder Strukturveränderungen des Knochens.

In den folgenden Jahren ist B. immer voll arbeitsfähig; er arbeitet den ganzen Tag stehend als Geometer. 1944 einzige kurzdauernde Arbeitsunfähigkeit wegen einer Distorsion des linken Kniegelenks.

Ende 1950 — Frühjahr 1951 treten zunehmende Schmerzen im linken Unterschenkel auf und B. wird deshalb am 3. 4. 51 ins *Krankenhaus Altstätten* (Chefarzt: Dr. A. HILDEBRAND) eingewiesen. Befunde: Herz von Lunge überlagert, Töne leise, vereinzelte Extrasystolen. Puls 72, BD 185/80. Lungengrenzen tiefstehend, wenig verschieblich. Leises Atemgeräusch, keine Nebengeräusche. Prostata gut walmuß groß, gut abgrenzbar. Lokalbefund: Linker Unterschenkel in Knie- und Wadengegend gegenüber rechts leicht verdickt. Alte Frakturstelle im distalen Drittel tastbar. Im *Röntgenbild* ist die *linke Tibia* im Vergleich zur rechten leicht verkürzt und verdickt und deutlich antekuriert. Sie zeigt schwerste Strukturveränderungen (Abb. 1b). Im alten *Frakturgebiet* in der proximalen Hälfte des distalen Drittels ist der Schaft unregelmäßig spindelförmig verdickt. Die *Compacta* ist beträchtlich verbreitert und geht nach innen allmählich in eine kräftige *Spongiosa* über, welche den ganzen Markraum ausfüllt. Distalwärts läuft der Callus ohne scharfe Grenze in die *Meta- und Epiphyse* aus. Diese zeigen normale Form und Struktur. Gegen die *proximalen 2/3 der Tibia* dagegen setzt sich der Callus in einer scharfen, bogenförmigen, konkaven Grenze ab. Dieses proximale Teilstück zeigt eine leichte Verdickung und Antekurvation des Schaftes und eine beträchtlich erhöhte Strahlendurchlässigkeit von Schaft und Tibiakopf. Die *Epiphyse* weist eine normale äußere Form auf; ihre *Spongiosa* dagegen ist auffallend weitmaschig und besteht aus groben, vorwiegend axial verlaufenden Bälkchen. Die Schaftkonturen sind leicht gewellt, stellenweise unscharf, und die *Compacta* ist, besonders auf der konvexen Vorderseite, in zahlreiche breite Strähnen aufgelöst. Diese verlaufen vorwiegend in der Längsrichtung des Schaftes. Gegen die Markhöhle zu stehen sie lockerer, und es kommt dort vielfach zu spitzbogenförmigen Überkreuzungen und kleincystischen Aufhellungen. Auf der konkaven Seite sind die Strähnen stellenweise zu dichten Bündeln vereinigt, wodurch ein *compactaähnliches* Bild entsteht. Die *linke Fibula* ist im distalen Viertel durch einen knöchernen Callus mit durchgehender *Spongiosazeichnung* verdickt. Daneben stimmen Form und Knochenstruktur vollkommen mit der Gegenseite überein. In der *Wadenmuskulatur* liegen handbreit proximal der alten Fraktur 2 freie, etwa 2 cm große, knochendichte Platten mit deutlicher *Spongiosazeichnung*. Die *A. poplitea* und die *A. tibialis posterior* sind als feinfleckige, kalkdichte Bänder zu erkennen. Die *Lendenwirbelsäule* zeigt eine *Spondylosis deformans* mässigen Grades mit Randwülsten und Knochensträngen. In Wirbelkörpern, Kreuzbein, Becken und Schädel nur leichte *Osteoporose*. *Blutuntersuchungen*: BSR 8/22 mm (5. 4. 51), Calcium 10,4 mg-% (9. 4. 51), Phosphor 3,4 mg-% (11. 4. 51), alkalische Phosphatase 8,2 Bodanski-E. (11. 4. 51).

Gesamthaft betrachtet lassen sich die Veränderungen der linken Tibia mit Schaftverdickung und Antekurvation, lamellären Aufblätterung der *Compacta* und hypertrophischer Atrophie der *Epiphysenspongiosa* nicht von einer *klassischen Ostitis deformans Paget der porotisch-strähnigen Form* unterscheiden (Abb. 1b). Auch die scharfe, bogenförmige Grenze zwischen erkranktem und normalem

Knochen — in unserm Falle dem Callus — ist typisch für eine Teilerkrankung des Knochens. Der Blutchemismus entspricht ebenfalls einer Ostitis deformans Paget. Unter der Behandlung mit Perandren, Ossopan, Höhensonne und Kurzwellen deutliche Besserung der subjektiven Beschwerden bei gleichbleibendem Röntgenbefund. Spitalentlassung am 22. 5. 51.

Wegen erneuter Zunahme der Beschwerden kommt B. am 9. 7. 52 wieder in Spitalbehandlung ins *Krankenhaus Altstätten*. Im Röntgenbild treten die hypertrophische Atrophie der Spongiosa und die Aufblätterung der Compacta noch schärfer hervor. Dagegen lässt sich ein Fortschreiten des Prozesses distalwärts nicht feststellen. Blutbefunde und übrige Organbefunde sind gegenüber dem letzten Spitalaufenthalt unverändert: Phosphor 3,4 mg %, alkalische Phosphatase 11,6 Bodanski-E., saure Phosphatase 3,0 E. (24. 7. 52). Auf Behandlung mit Lutocyclin, Irgapyrin und Vi-Dé wiederum deutlicher Rückgang der Schmerzen. Entlassung am 12. 8. 52.

Am 13. 9. 52 wird B. mit Fieber und schwerster Dyspnoe zum letzten Mal ins *Krankenhaus Altstätten* eingeliefert. Über beiden Lungen Giemen, Pfeifen und klingende RG; Dämpfung über den basalen Lungenpartien. Herz: totale Arhythmie mit Tachykardie um 100. Leber gestaut und druckempfindlich; leichte Ödeme. Trotz intensiver Therapie stirbt B. nach wenigen Stunden unter den Zeichen des Herz- und Kreislaufversagens.

Die klinische *Diagnose* lautet: Herzinsuffizienz bei Bronchopneumonie. Traumatischer Morbus Paget des linken Unterschenkels.

Die *pathologisch-anatomische Diagnose* lautet: Allgemeine, besonders abdominelle Adipositas. Allgemeine Arteriosklerose. Schwere Mediaverkalkung der Gliedmaßenarterien.

Mäßige Gehirnatrophie mit Hydrocephalus internus. Gehirnödem. Status lacunar is der Stammganglien.

Dilatatio cordis. Schlaffes, trübes Myokard. Tracheobronchitis muco-purulenta. Lungenödem und -atelektasen. Interinsuläre Cirrhose und Verfettung der Leber. Cholelithiasis. Lipomatose und Cirrhose des Pankreas. Milzschwellung und -hämosiderose. Dilatierte Balkenblase. Struma nodosa cystica mit Kautschukhyalinknoten. Partielle Entfettung der Nebennierenrinde. Hodenatrophie. Spondylosis deformans der Lendenwirbelsäule. Mäßige Osteoporose.

Status nach Tibia- und Fibulafraktur links an der Grenze vom mittleren zum distalen Drittel. Knöcherne Frakturkonsolidation. *Posttraumatischer, pagetoider Umbau des proximalen Frakturfragmentes der Tibia*.

*Auszug aus dem Sektionsprotokoll* (SN. 578/52, St. Gallen): Leiche eines 76jährigen, über mittelgroßen Mannes von kräftigem Körperbau, in gutem EZ. Thorax breit, gewölbt, ziemlich starr. Abdomen etwas über Thoraxniveau vorgewölbt. Körper im ganzen wohlproportioniert, ohne stärkere Deformitäten.

*Skelet:* Der linke Unterschenkel ist im Vergleich zum rechten leicht antekurviert, die Tibiakante etwas abgerundet. Handbreit proximal des Malleolus tibialis zeigt die Tibia eine quer verlaufende, kantige Aufreibung. Die linke Tibia ist gegenüber der rechten um wenige Millimeter verkürzt. Sie zeigt im distalen Schaftdrittel noch die Reste der alten Fraktur in Form einer unregelmäßigen spindeligen Aufreibung. Die proximalen  $\frac{2}{3}$  der Tibia sind im ganzen leicht verdickt und mäßig stark antekurviert. Die Knochenoberfläche ist in diesem Gebiet baumrindenartig aufgerauht, im distalen Drittel dagegen normal glatt. Knorpelbelag von Knie- und Fußgelenk intakt.

Der *macerierte Knochen* zeigt im Längsschnitt folgendes Bild: Durch die alte Frakturlinie wird die Tibia in 2 voneinander völlig verschiedene Abschnitte geteilt. Während das distale Fragment einen ganz normalen Bau aufweist, zeigen die

proximalen  $\frac{2}{3}$  hochgradige Strukturveränderungen. Der Tibiakopf zeigt eine ausgesprochene hypertrophische Atrophie der Spongiosa. Ihre Knochenbälkchen verlaufen vorwiegend in axialer Richtung und sind nur durch wenige Querbälkchen miteinander verbunden. Die Schaftecompacta ist wechselnd stark porosiert und



Abb. 1a—b. Fall 1. B., Jakob, 77jährig. a Unterschenkelschaftfraktur links. Aufnahme vom 25. 2. 1935 (Kantonsspital St. Gallen). b Remaniement pagétoide des proximalen Schaftefragments. Aufnahmen vom 29. 7. 1952 (Krankenhaus Rorschach)

in axiale Lamellen aufgeblättert, wobei vor allem die Compactamittelschicht betroffen ist. Stellenweise ist von der ursprünglichen Compacta nur noch eine 1 mm dicke, fein gewellte, äußere Lamelle erhalten. Am Übergang vom proximalen zum mittleren Schaftdrittel ist die Markhöhle vollständig durch eine bimssteinähnliche, äußerst feinmaschige Spongiosa vermauert, während im mittleren Drittel eine weite Markhöhle vorhanden ist, die nur am Rande von einer sehr zarten und engmaschigen Spongiosa ausgekleidet wird. Dieser schwer veränderte Knochen reicht bis zur

Frakturzone, in welche er mit scharfer, konvexer Grenze gleichsam zapfenförmig hineinragt. Das Frakturgebiet selbst weist eine verdickte, mäßig stark porosierte Compacta auf, die gegen innen ohne deutliche Grenze in eine kräftige, mittelweitmaschige Spongiosa übergeht, welche die ganze Markhöhle ausfüllt. (Abb. 2 und 3a—c).

*Histologischer Befund:* Die breiten und langen, weit auseinanderstehenden Bälkchen des *Tibiakopfes* bestehen aus lamellärem Knochen. Sie zeigen größtenteils glatte Konturen mit abgerundeten Enden und zahlreiche tiefe Howshipsche Lacunen, welche mit Osteoclasten und einem zellreichen fibrösen Mark ausgefüllt sind. Osteoblastenbeläge sind eher selten. In den weiten Markräumen liegt durchwegs Fettmark.

Die lamelläre Aufblätterung der *Schaftcompacta* ist durch einen hochgradigen Knochenabbau zustande gekommen. Dieser erfolgt in erster Linie in der *Compactamittelschicht* und ist an verschiedenen Stellen ungleich weit fortgeschritten (Abb. 4). So ist die *Compacta* an einzelnen Stellen durch starke Ausweitung der *HAVERS-schen Kanäle* lediglich in axialer Richtung spongiosiert. In ausgedehnten Gebieten ist die spongiosierte *Compacta* noch stärker rarefiziert. Dabei sind die äußeren und inneren Generallamellen meistens noch ziemlich gut erhalten, während die breite Zwischenschicht bis auf wenige Reste ausgebaut ist (Abb. 5). Die *Tela ossea* besteht größtenteils aus breiten, länglichen Balken mit unregelmäßig gewellten und abgerundeten Konturen und plumpen Verzweigungen. Es handelt sich dabei fast ausschließlich um lamellären Knochen, dessen Lamellensysteme vorwiegend in der Längsrichtung des Schaftes verlaufen und nur selten durch zarte, bogenförmige Kittlinien unterbrochen werden. Eigentliche Mosaikstrukturen finden sich nur ganz ausnahmsweise und nur in eng

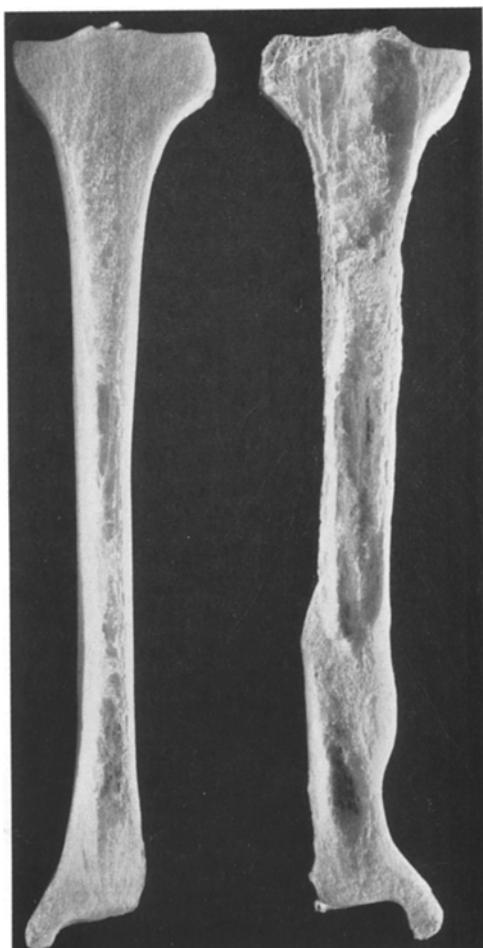


Abb. 2. Fall 1, B., Jakob, 77jährig. Remaniement pagetoide der linken Tibia. Macerationspräparat beider Tibiae: Rechts gebrochener Knochen mit knöchernem Schräggcallus im distalen Schaftabschnitt; lamelläre Auflockerung der Compacta, hypertrophische Atrophie der Kopfspongiosa und bimssteinartiger Markknochen im proximalen Schaftabschnitt. — Links: normale rechte Tibia

umschriebenen Bezirken. Ein weiterer Unterschied gegenüber dem klassischen PAGET-Bild besteht in der Plumpheit der Knochenbälkchen und ihrer aus-



Abb. 3a—c. Fall 1. B., Jakob, 77jährig. Remaniement pagétoide der linken Tibia: a Querschnitt, b Längsschnitt; starker Ausbau der Compacta, Knochenneubildung im Markraum. c Schaftabschnitt aus der normalen rechten Tibia, geringe Ausweitung der HAVERSSCHEN Kanäle. Schwarz = Knochensubstanz

gesprochenen Orientierung in der Längsrichtung des Knochens. Die Bälkchen weisen zahlreiche tiefe HOWSHIPSche Lacunen mit Osteoclasten auf, während der Knochenanbau durch Osteoblasten gegenüber dem Abbau stark zurücktritt

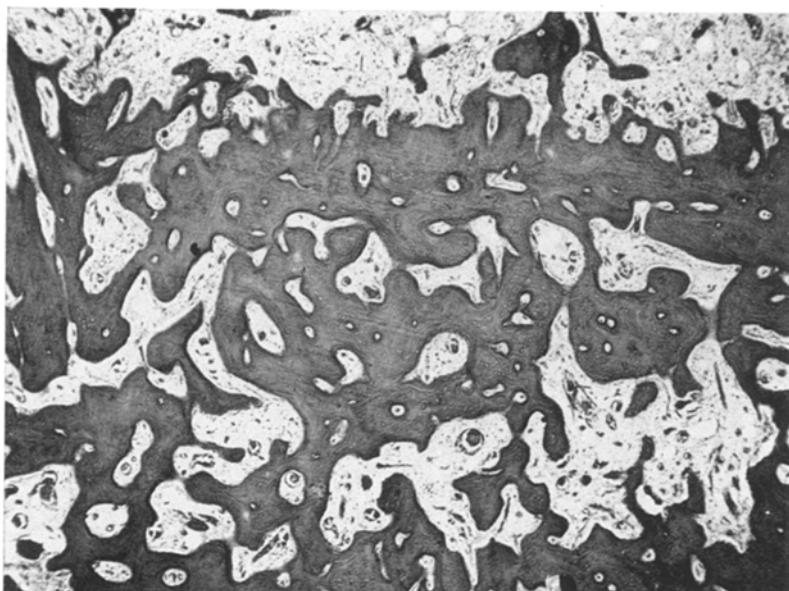


Abb. 4. Fall 1, B., Jakob, 77jährig. Remaniement pagétoide der linken Tibia. Gezielter Compactaaußbau im Sinne einer Spongiosierung. Markfibrose und Hyperämie. Vergr. 90:1

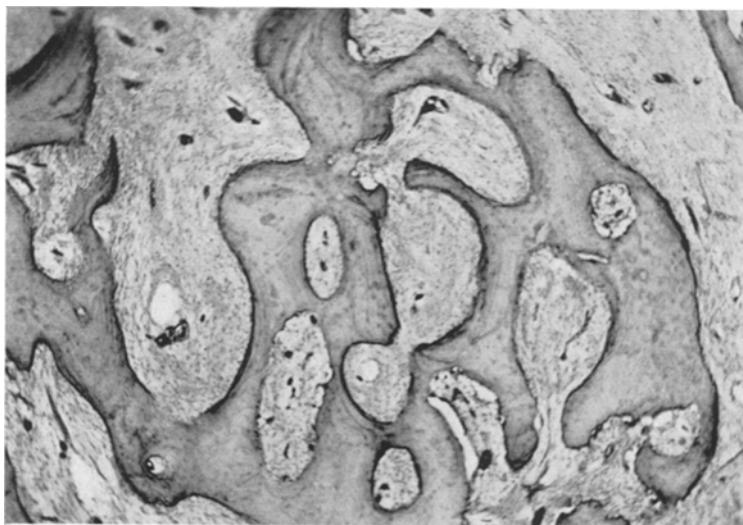


Abb. 5. Fall 1, B., Jakob, 77jährig. Remaniement pagétoide der linken Tibia. Ausweitung der HAVERSschen Markräume durch Osteoclasten. Vergr. 90:1

(Abb. 6). Die Knochenbälkchen werden von fibrösem *Mark* umschlossen, welches ödematos aufgelockert ist und zahlreiche weite Gefäße aufweist. Es enthält

lockere Ansammlungen von Lymphocyten und vereinzelten gelapptkernigen Leukocyten, sowie kleinere Blutungsherde. In den weiten Zwischenräumen zwischen den einzelnen Bälkchen liegen ausgedehnte Bezirke von Fettmark.

Die *bimsteinartige Spongiosa* am Übergang vom oberen zum mittleren Schaftdrittel besteht aus zahllosen feinsten, hirschgeweihartig verästelten und zackigen Knochenbälkchen, die z. T. netzartig miteinander verbunden sind. Sie werden von ungeordnetem, unregelmäßig körnig verkalktem Faserknochen gebildet, welcher immer wieder kleine muschelförmige Anlagerungen von kalkarmem, lamellärem Knochen aufweist. Osteoclasten und Osteoblasten finden sich in großer Zahl.

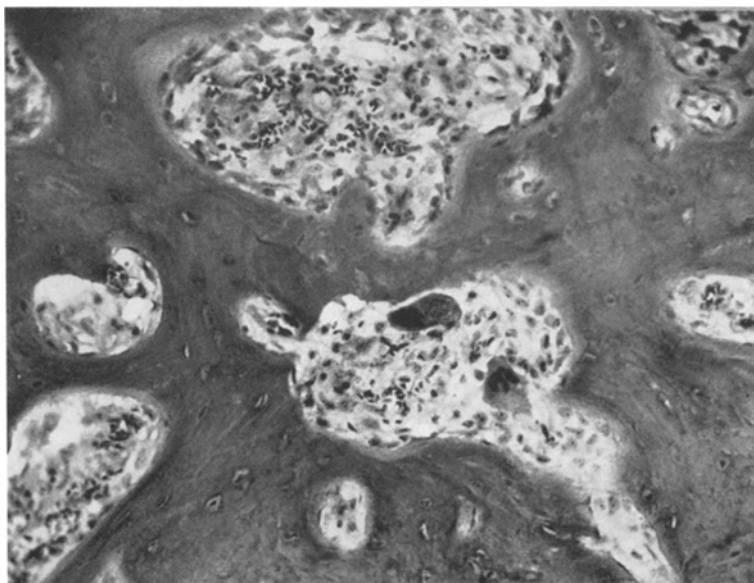


Abb. 6. Fall 1, B., Jakob, 77jährig. Remaniement pagétoide der linken Tibia. Geringer Knochenneubau durch Osteoblasten. Vergr. 180:1

Zwischen den einzelnen Bälkchen liegt ein gemischtes Fett- und Fasermark. Auf der *Tibiaoberfläche* finden sich nur unbedeutende Auflagerungen von neugebildetem, verkalktem Faserknochen.

Die bogenförmige *Grenze* zwischen dem pathologischen Knochen und dem alten knöchernen Callus wird von einer breiten Zone ödematösen, blut- und zellreichen Markes gebildet. An seinem distalen Rande liegt eine eigentliche Frontlinie von Osteoclasten, welche den Knochen des Callusgebietes in zahlreichen Lacunen abbauen. Proximal dieser Front bleiben nur noch wenige feine isolierte Knochenbälkchen bestehen, die von zahlreichen Osteoclasten noch weiter abgebaut werden.

Die weitporige *Compacta* und die grobe *Spongiosa* des alten *Frakturgebietes* zeigen überall lamellären Knochen mit axial angeordneten Lamellensystemen. Osteoclasten und Osteoblasten fehlen und sämtliche Markräume enthalten Fettmark. Auch in der distalen Epiphyse lässt sich an den schlanken Spongiosabälkchen kein Zeichen eines übermäßigen Ab- oder Umbaus erkennen.

Das übrige *Skelet* weist äußerlich, mit Ausnahme des knöchernen Callus der linken Fibula, keine nennenswerten Abweichungen von der Norm auf. An den

macerierten Knochen (rechte Tibia, Fibulae, Wirbel, Sacrum, linker Femur, Rippen, Radius, Schädelkalotte) finden sich die Zeichen einer mäßigen, einfachen *Osteoporose*, die auch im histologischen Bild deutlich zu erkennen ist. Eine über den gewohnten Rahmen hinausgehende *Fibroosteoclasie* zeigt sich an einer eng umschriebenen Stelle im proximalen Abschnitt des linken Fibulaschaftes, wo die *Compacta*-innenschicht durch eine schmale Zone von zellreichem Fasermark mit zahlreichen Osteoclasten abgebaut wird. Entsprechende kleinere Herde finden sich in der Umgebung einer größeren Spongiosalücke im Trochanter major des linken Femur.

*Arteria poplitea* (links und rechts): Die Intima zeigt nur schmale fibroelastische Polster. In der verdickten Media, unmittelbar unter der *Lamina elastica interna*, werden die Faserzüge durch grobe Kalkschollen und Kalkbröckel unterbrochen. Auch die Fibrillen sind teilweise verkalkt. An manchen Stellen werden diese Kalkmassen wieder durch ein spindelzellreiches Granulationsgewebe abgebaut. Die *Adventitia* ist durch fibrilläres Granulationsgewebe verstärkt. Keine entzündlichen Infiltrate.

*Epithelkörperchen*: Das einzige, das in der großen Struma gefunden werden konnte, ist stark durch Fettgewebe aufgelockert. Das Parenchym ist nicht vermehrt und besteht nur aus kleinen Hauptzellen.

*Epikrise*. Bei einem 76jährigen Mann treten 16 Jahre nach einer Unterschenkelschaftfraktur links zunehmende Schmerzen im alten Frakturgebiet auf. Die Röntgenuntersuchung deckt schwere Veränderungen der proximalen  $\frac{2}{3}$  der linken Tibia auf, distal durch den alten Callus begrenzt: leichte Verdickung und Antekurvation des Schaftes mit lamellärer Aufblätterung der *Compacta* sowie hypertrophische Atrophie der Epiphysenspongiosa. Die blutchemischen Untersuchungen zeigen eine starke Vermehrung der alkalischen Phosphatase bei normalen Calcium- und Phosphorwerten. Alle diese Befunde entsprechen durchaus dem Bild einer *Ostitis deformans* Paget. Sie bleiben während einer Beobachtungszeit von fast  $1\frac{1}{2}$  Jahren, bis zum Tod des Patienten an Herzinsuffizienz, annähernd konstant.

Die pathologisch-anatomischen Untersuchungen zeigen, daß die Veränderungen auf den einst frakturierten Knochen, und zwar ausschließlich auf das proximale Teilstück, beschränkt sind. Das Restskelet weist lediglich eine einfache Altersosteoporose auf. Den Knochenveränderungen liegt eine relativ ungeordnete Osteoclasie zugrunde. Sie führt zu einem progressiven Abbau der *Compacta*, vor allem ihrer Mittelschicht, durch ein gefäßreiches, blutbildendes Mark, wodurch in den Lupenstrukturen ein pagetähnliches Bild erzielt wird. Histologisch zeigt sich aber, im Gegensatz zum klassischen Paget, ein starkes Überwiegen des osteoclastischen Abbaus, während der Anbau nur sehr diskret ist, so daß keine Mosaikstrukturen zustande kommen.

Die Ursache dieses eng lokalisierten Knochenumbaus scheint uns in den örtlichen statisch-dynamischen Verhältnissen zu liegen. Offenbar war die Fraktur seinerzeit in nicht ganz idealer Stellung knöchern geheilt. Dies führte zu einer dauernden abnormen Beanspruchung des Knochens, wodurch wahrscheinlich der Umbauprozeß ausgelöst wurde. Weshalb

es dem Organismus jedoch in diesem Falle nicht gelang, sich den neuen Verhältnissen anzupassen und ein neues Gleichgewicht zu finden, bleibt eine offene Frage. Durch das Überwiegen des Knochenabbaus war der Knochen jedenfalls der funktionellen Beanspruchung immer weniger gewachsen. Es entwickelte sich so ein eigentlicher Circulus vitiosus, wodurch der Abbauprozess ständig weiter gefördert wurde und nicht mehr zur Ruhe kommen konnte.

### Fall 2: Postfrakturelles remaniement pagétoide im linken Femurschaft

Sch., Franz, geb. 1920, gest. 9. 8. 52. SN.1069/52 (Path. Institut der Universität Zürich, Prof. H. v. MEYENBURG).

Im Alter von 15 Jahren, am 1. 4. 35, stolpert Sch. zuhause bei der Arbeit und kann sich nach einem Sturz auf die linke Hüfte nicht mehr erheben. Einweisung in die *Chirurgische Universitätsklinik Graz* (Vorstand: Prof. F. SPATH). Diagnose: *Querfraktur des linken Oberschenkels* auf Höhe des Trochanter minor, mit starker Achsenknickung des distalen Fragmentes nach medial. Nach anfänglicher Extension wird am 9. 4. eine *LANESche Platte* mit 4 Schrauben angelegt. Anschließend Beckengips für 3 Monate. Die abschließende Röntgenkontrolle nach der Gipsabnahme zeigt einen „Querbruch in idealer Stellung mit Callusbildung. Die Frakturenden sind mit einer LANESchen Platte verbunden“. Nachdem sich die zuerst noch stark eingeschränkte und schmerzhafte Beweglichkeit gebessert hat, wird Sch. am 18. 7. 35 in ambulante Behandlung entlassen. (Die Röntgenbilder aus dem Jahre 1935 wurden leider seither vernichtet, doch finden sich in den damaligen Röntgenbefunden keine Angaben über irgendwelche Strukturveränderungen des Knochens.)

Am 10. 8. 48 (13 Jahre nach der Fraktur) kommt Sch. auf die *Chirurgische Universitätsklinik Zürich* (Direktor: Prof. A. BRUNNER), um sich die LANESche Platte entfernen zu lassen, da er seit einigen Monaten periodisch auftretende Schmerzen im linken Bein, vor allem beim Stehen, verspüre. Er sei aber noch immer Ski gelaufen. Beim Spitäleintritt stellt man bei dem sonst durchaus gesunden Mann außer der Narbe an der Außenseite des linken Oberschenkels eine Verkürzung des linken Beines um 3 cm fest. Keine Rötung oder Schwellung. Am folgenden Tag wird die Platte operativ entfernt. Dabei zeigt sich, daß die Schrauben, vor allem die proximale, in den Knochen eingegraben sind, so daß zuerst die vorstehenden Knochenteile abgetragen werden müssen. Nachher gelingt es etwas mühsam, die Schrauben mit dem Schraubenzieher zu entfernen. Abgesehen von einer geringen Nachblutung am ersten Tag verläuft die Heilung ohne Komplikationen. Vom 4. Tag an steht Sch. auf und kann am 18. 8. beschwerdefrei entlassen werden.

Die vor und nach Entfernung der Platte aufgenommenen *Röntgenbilder* (Abb. 7a) zeigen eine geringe, unregelmäßige Verdickung des linken Femur im proximalen Schaftabschnitt, auf Höhe der LANESchen Platte. Anstelle der normalen *Corticalis-Spongiosa*-Zeichnung findet sich hier eine unscharf begrenzte, ovale, 6:3,5 cm messende, wolkige, schattendichtere Zone, welche keine Struktur erkennen läßt und 2 runde, etwa kirschgroße zentrale Aufhellungen aufweist. Sie reicht lateral bis zur Knochenoberfläche, während sich auf der medialen Seite noch ein 1 cm breiter Randsaum mit etwas verdichteter, aber deutlich gezeichneter Spongiosa findet. Genau in der Mitte dieser sklerotischen Zone ist auf beiden Röntgenbildern eine Kerbe in Form eines schmalen, scharf begrenzten Aufhellungsbandes sichtbar, das von der lateralen Knochenoberfläche 1 $\frac{1}{2}$  cm tief in den Femurschaft hinein verläuft und die sklerotische Zone halbiert, wie wenn der Knochen mit dem Messer angeschnitten worden wäre. Sie entspricht nicht einem Schraubenkanal. Eine weitere, cystenähnliche, annähernd rechteckige Aufhellung von 5:2 $\frac{1}{2}$  cm findet

sich im Femurschaft, 9 cm distal des Trochanter minor. Auch hier ist die normale Knochenzeichnung verwaschen, der Schaft an dieser Stelle aber nicht deformiert, die Compacta gegen die Markhöhle zu eher leicht verdickt. Schenkelkopf und -hals zeigen im übrigen eine normale, kräftige Spongiosa, der Schaft eine breite Compacta. Im zweiten Röntgenbild (nach Entfernung der Platte) sind an der lateralen Oberfläche 3 kleine, reiskorngroße Knochensplitter sowie einige knapp hirsekorngroße, metalldichte Körner zu sehen.

In der Folgezeit ist Sch. stets gesund und leistungsfähig. Die Beinverkürzung wird durch einen erhöhten Absatz ausgeglichen und Sch. kann ohne Beschwerden mäßige sportliche Leistungen vollbringen. So unternimmt er bei bester Gesundheit am 20. 7. 52 eine Bergtour auf den Fronalpstock (2128 m ü. M.). Auf dem Abstieg stürzt er beim Blumenpflücken auf einer fast ebenen Alpwiese, verspürt sofort starke Schmerzen im linken Oberschenkel und kann sich nicht mehr erheben. Noch am selben Tag Transport in die *Chirurgische Universitätsklinik Zürich*. Die Röntgenuntersuchung zeigt eine *Querfraktur des linken Oberschenkels* auf Höhe des Trochanter minor, welche in ihrer Lage genau mit dem schon 1948 sichtbaren queren Aufhellungsband übereinstimmt. Die übrigen sklerotischen und cystischen Veränderungen sind gegenüber dem Zustand von 1948 unverändert (Abb. 7b). Behandlung: *KIRSCHNER-Drahtextension*. Am 9. 8. 52 tritt aus völligem Wohlbefinden plötzlich Atemnot und Oppressionsgefühl hinter dem Sternum auf; eine halbe Stunde später stirbt Sch. unter dem Bild einer Lungenembolie.

Die *klinische Diagnose* lautet: Subtrochantere Femurfraktur links. Refraktur bei vorbestehenden Veränderungen im Sinne einer chronischen Osteomyelitis. Lungenembolie.

Die *pathologisch-anatomische Diagnose* lautet: *Todesursache*: Massive Lungenembolie der linken Arteria pulmonalis bei Thrombose des Plexus prostaticus. Akute Dilatation der rechten Herzkammer. Cyanose der Organe.

*Befund*: Subtrochantere Querfraktur des linken Oberschenkels bei *posttraumatischem pagetoidem Umbau* des Knochens.

Hypostase beider Lungenunterlappen. Cysto-pyelitis catarrhalis. Partieller Status thymo-lymphaticus (persistierende Thymus, Hyperplasie des lymphatischen Rachenrings, Vermehrung der weißen Milzpulpa). Verkalkter tuberkulöser Primärkomplex im rechten Lungenoberlappen.

*Auszug aus dem Sektionsprotokoll* (Nr. 1069/52, Zürich): Männliche Leiche von 175 cm Länge und 66 kg Gewicht. Guter EZ, eher athletischer Habitus. Muskulatur kräftig. Skelet im ganzen ohne starke Asymmetrien.

Das *linke Bein* scheint etwas verkürzt. Die Muskulatur des linken Oberschenkels ist gegenüber rechts deutlich atrophisch. Umfang 15 cm über der Patella: links 39,5 cm, rechts 48 cm. Beinlänge von der Spina ilica ventralis zum Malleolus medialis: links 88 cm, rechts 91 cm; vom oberen Trochanterrands zum Malleolus medialis: links 82 cm, rechts 86 cm. Der linke Oberschenkel zeigt im proximalen Viertel falsche Beweglichkeit und man palpirt ein deutliches Knirschen einige Zentimeter distal des Trochanter major.

Der *linke Oberschenkelknochen* zeigt eine annähernd quer verlaufende Durchtrennung des Schaftes, 8 cm distal der Spitze des Tochanter major. Im Bereich dieser Durchtrennung ist die Knochenhaut von Blut unterlaufen und an der lateralen Seite auf 2–3 cm abgehoben. Auf der medialen Seite ist vom proximalen Bruchende ein etwa 3:4 cm messendes Rindenstück abgetrennt, das aber mit der Knochenhaut noch in Verbindung steht. Im übrigen erscheint die Außenfläche des Knochens glatt, ohne Aufreibungen. Die Bruchfläche ist von einer dünnen, bräunlichroten, weichen Schicht überzogen und erscheint fast glatt; nur die Ränder sind rauh.

Auf dem *Längssägeschnitt* (Abb. 8) setzt sich von der Bruchlinie her ein leicht schräg verlaufender Kanal von 2—3 mm Breite und 18 mm Länge in das Knochenmark des distalen Bruchfragmentes fort; er ist glattwandig und das umliegende Mark ist bräunlichgelb. Weiter distal zeigt sich ein etwa trapezförmiger Herd, der die ganze Breite der Markhöhle einnimmt und in der Länge 3 cm mißt. Er besteht aus einer grauen, weichen, gallertigen Masse mit einer ziemlich festen, 1 mm dicken

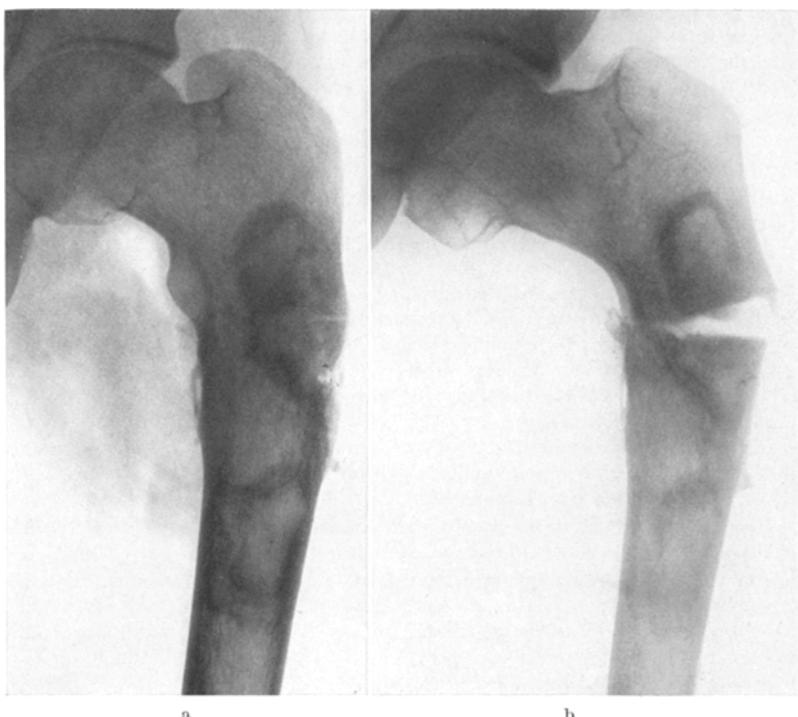


Abb. 7 a u. b. Fall 2, Sch., Franz, 32jährig. Remaniement pagétoide; a im proximalen Femurschaftdrittel mit LOOSERScher Umbauzone. Aufnahme vom 10. 8. 1948 (Chirurgische Universitätsklinik Zürich). b Remaniement pagétoide mit splitterfreier Spontanquerfraktur des Femurschaftes links. Aufnahme vom 2. 8. 1952 (Chirurgische Universitätsklinik Zürich)

Kapsel. Im proximalen Bruchende findet sich ein weiterer rundlicher Herd mit einem Durchmesser von etwa 2—3 cm. Seine untere Grenze liegt 12 mm von der Bruchlinie entfernt. Er besteht ebenfalls aus einer 4—7 mm breiten Kapsel von sehr dichtem Knochengewebe und einem grauen Gallertkern. Er steht in engster Verbindung mit der zum Schenkelhals ziehenden Spongiosa, die sonst keine Besonderheiten aufweist. Die Compacta zeigt proximal des trapezförmigen Herdes eine gewisse Verbreiterung, welche sich bis zum Bruchspalt fortsetzt und besonders die laterale Seite betrifft. Im Bereich dieser Verdickung ist die Knochensubstanz von sehr dichter, feinporöser Beschaffenheit. Proximal des Bruchspaltes setzt sie sich in die schon beschriebene dichte Knochenmasse fort, welche den rundlichen Herd umschließt. Das Knochenmark ist — außerhalb der beschriebenen Herde — bräunlichgelb durchschaubar.

*Histologische Untersuchung:* Die *Bruchfläche* wird an beiden Fragmenten von einer Schicht eines spindelzellreichen, straffaserigen Bindegewebes begrenzt, das zahlreiche weite Gefäße enthält und von ausgedehnten Blutungen durchsetzt ist. In diesem Gewebe eingeschlossen finden sich auch einige kleine nekrotische Knochen-*splitter*. Auf der lateralen Seite des Oberschenkels weist diese Bindegewebsplatte eine Dicke von mehreren Millimetern auf. Die darunter liegenden Knochenbälkchen zeigen größtenteils abgerundete Bruchenden und werden nur an wenigen Stellen durch Osteoklasten abgebaut. Gegen die mediale *Compacta* zu verschmälert sich diese Bindegewebsschicht zusehends und die Knochenbälkchen reichen schließlich bis an den Frakturspalt heran. Ihre Enden sind hier meist zackig abgebrochen und werden an zahlreichen Stellen durch Osteoklasten abgebaut. Im distalen Frakturfragment sind die Bälkchen bis auf eine gewisse Distanz von der Bruchspalte mit einem wechselnd breiten Saum von kalkarmem Faserknochen bedeckt. Auch zwischen den Bälkchen liegen zahlreiche schmale, ganz unregelmäßig angeordnete Faserknochenbälkchen. Zentral sind sie meist verkalkt, peripher nie; sie weisen zahlreiche Osteoblastensäume auf.

Der feinporöse, dichte *Knochen in der Frakturmumgebung* besteht aus plumpen Knochenbalken, die einen unregelmäßigen netzförmigen Verband mit mehr oder weniger rundlichen Maschen bilden. Sie weisen Zeichen eines lebhaften Umbaus auf mit zahlreichen Osteoblastensäumen und in Lacunen gelegenen Osteoklasten. Es handelt sich fast ausschließlich um lamellären Knochen, doch finden sich nur selten längere, durchgehende Lamellensysteme. Vielmehr sind die Balken aus zahlreichen kleineren Teilstücken mit immer wieder wechselnder Orientierung der Lamellen zusammengesetzt; die Kittlinien sind meist zart und bogenförmig langgezogen. Klassische Mosaikstrukturen mit zackigen, breiten Kittlinien finden sich nur an wenigen umschriebenen Stellen. Überall liegt zwischen den Knochenbalken

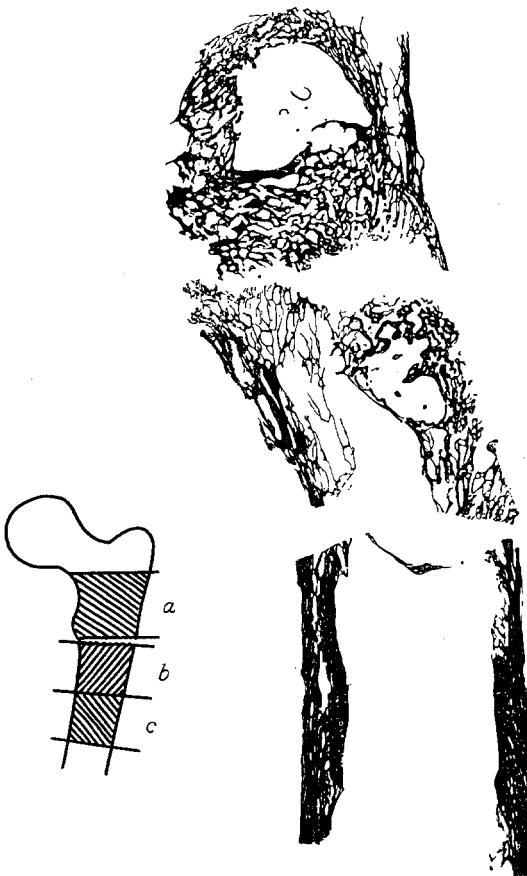


Abb. 8. Fall 2, Sch., Franz, 32jährig. Skizzen aus einem pagetoiden Umbau des proximalen Femurschaftfragmentes links. Schwarz = Knochensubstanz.  
 a) Trochanterregion. b) Distales Frakturfragment.  
 c) Normaler Schaft

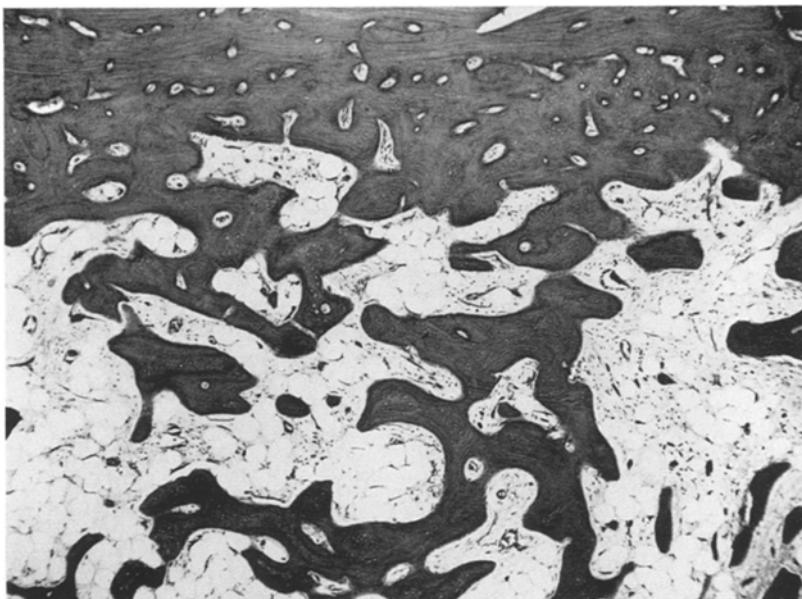


Abb. 9. Fall 2, Sch., Franz, 32jährig. Pagetoider Umbau aus dem proximalen Femurschaftfragment. Umbau abgeschlossen, plumpe unregelmäßig geformte Knochenbälkchen. Markfibrose. Vergr. 35 mal

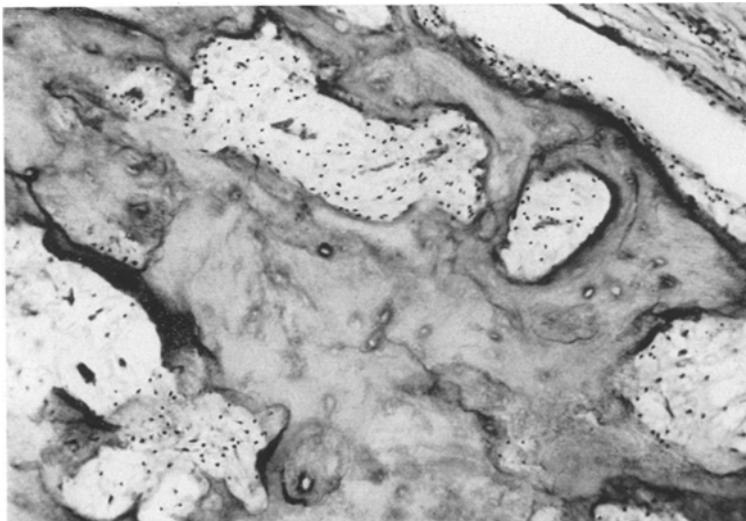


Abb. 10. Fall 2, Sch., Franz, 32jährig. Pagetoider Umbau aus dem proximalen Femurschaftfragment. Plumpe Knochenbälkchen mit Mosaikstrukturen und unregelmäßigen Konturen mit Howshipschen Lacunen. Vergr. 75 mal

ein mäßig spindelzellreiches, äußerst feinfaseriges Mark mit zahlreichen weiten, dünnwandigen Gefäßen. Zwischen den Zellen scheint eine homogene, kaum färbbare Masse zu liegen (Abb. 9 und 10).

Der beschriebene Knochen bildet fast die ganze Frakturmumgebung und umschließt auch die im proximalen Fragment gelegene Höhle. Einzig auf der medialen Seite des distalen Teilstückes findet sich eine *normale Spongiosa* mit schlanken, glatten Bälkchen, welche längliche, weite Maschen bilden und sich gegen den Rand des Knochens zu einer regelrechten *Corticalis* verdichten. Die Maschen sind mit Fettmark gefüllt. Distal schließt sich eine normal gebaute *Schaftcompacta* an.

Der gallertige *Herd* im proximalen Frakturfragment besteht wie das umgebende Mark aus feinfaserigem Gewebe. Er enthält im Innern vereinzelte schmale, sickelförmige Knochenbälkchen, sowie ein etwa 2 mm großes, rundliches Feld aus straff-faserigem Bindegewebe mit zahlreichen Gefäßen, in dessen Bereich große Haufen phagocytierteter Hämosiderinkörnchen liegen. Der trapezförmige Herd im oberen Schaftbereich besteht aus dem gleichen feinfaserigen Gewebe, das hier sehr locker und von vereinzelten Lücken durchsetzt ist. Bei Spezialfärbungen spricht die Grundsubstanz stellenweise stark auf *Mucicarmin* an, und in dem makroskopisch weißlichgelben Zentrum finden sich größere Ansammlungen von *Xanthomzellen*.

*Epikrise.* Ein 15jähriger Jüngling zieht sich bei einem Sturz eine Querfraktur des linken Oberschenkelschaftes auf Höhe des *Trochanter minor* zu. Fixation durch eine *LANESche Platte*; normaler Heilungsverlauf. 13 Jahre später wird die Platte entfernt, da seit einiger Zeit Schmerzen im linken Bein aufgetreten sind. Die Röntgenbilder zeigen in der Gegend der alten Fraktur eine leichte Verdickung und starke Strukturstörung des Knochens mit fleckiger Sklerose und einigen cystenähnlichen Aufhellungen. In der Mitte dieser Zone wird der Femurschaft durch einen querverlaufenden, weichteildichten Spalt unvollständig unterbrochen. Wie die histologische Untersuchung nach dem Tode zeigt, ist diese eigenartige schnittförmige Aufhellung im Röntgenbild offenbar mit der den Frakturspalt bedeckenden Bindegewebsplatte identisch. Diese kann ja unmöglich in den wenigen Tagen zwischen der zweiten Fraktur und dem Tod des Patienten entstanden sein und muß somit vorbestanden haben. Es handelt sich dabei zweifellos um einen bindegewebigen Callus bei einer Dauerfraktur in einem pathologisch veränderten Knochen, im Sinne einer *LOOSERSchen Umbauzone*. Da dieser Umbauzone nach der Plattenentfernung nicht die nötige Beachtung geschenkt wird und eine länger dauernde Ruhigstellung unterbleibt, kommt es nicht zu einer definitiven Ausheilung, sondern es tritt 4 Jahre später der fatale Restbruch auf, welcher über eine Frakturthrombose zur tödlichen Lungenembolie führt.

Auch in diesem Falle liegt ein pathologischer Knochenumbau vor, der nach einem mehrjährigen Intervall im Anschluß an eine erste Fraktur in Erscheinung tritt. Der Umbauprozeß ist streng auf einen Knochen und auch dort auf die Umgebung der früheren Fraktur begrenzt. Er erinnert makroskopisch und histologisch stark an die *Ostitis deformans Paget*; vor allem tritt hier im Gegensatz zum Fall 1 die Knochenneubildung gegenüber den Abbauvorgängen stärker hervor, wodurch das sklerotische Bild zustande kommt. Eigentliche Mosaikstrukturen finden sich jedoch nur ganz ausnahmsweise, so daß ein klassischer Paget

ausgeschlossen werden kann. Als auslösendes Moment des pathologischen Knochenumbaus kommt auch hier wieder eine abnorme mechanische Beanspruchung in Frage, wenn man die besondere Lokalisation des Prozesses an der Stelle der ursprünglichen Fraktur berücksichtigt. Möglicherweise spielt auch der dauernde Fremdkörperreiz durch die LANE-sche Platte für die Umbauvorgänge eine zusätzlich unterstützende Rolle. Daß es sich bei dem umgebauten Knochen offenbar um ein biologisch minderwertiges Material handelt, wird durch die darin sich ausbildende LOOSERSche Umbauzone besonders deutlich gezeigt.

### Fall 3: Postfraktureller pagetoider Umbau der linken Tibia und Fibula

F., John, geb. 1876. (Dieser Fall wurde von HEINIS im Jahre 1943 in der Deutschen Zeitschrift für Chirurgie ausführlicher beschrieben.)

1931 Sturz vom Fahrrad; erstmals *Fraktur des linken Unterschenkels*. Behandlung zuhause: 8 Wochen Gipsverband, keine Röntgenaufnahmen. Genaue Lokalisation der Fraktur nicht mehr bekannt.

Neun Jahre später, am 25. 11. 40, erneute *Fraktur* des linken Unterschenkels durch leichten Sturz. Wegen verzögterer Konsolidation Einweisung in das *Städtische Krankenhaus Rorschach* (Chefarzt: Dr. M. RICHARD †), wo eine schwere Form- und Strukturveränderung der linken Unterschenkelknochen festgestellt wird (Abb. 11).

Die distalen  $\frac{2}{3}$  der Tibia und die untere Fibulahälfte sind verdickt und leicht antekurviert. Sie zeigen eine ausgesprochene Osteoporose mit wabig-strähniger Auflockerung des distalen Drittels. Der Übergang gegen den proximalen intakten Knochen wird durch ausgedehnte homogene, kalkarme Umbaufelder gebildet. Die distalen Metaphysen beider Knochen sind durch grobsträhnigen Knochen breit miteinander verwachsen. Die 2 Monate alte Fraktur etwas proximal der Schaftmitte ist kaum mehr zu erkennen. — Die Fußwurzelknochen links zeigen das Bild einer feinfleckigen SÜDECKSchen Atrophie. Im rechten Unterschenkel finden sich bei normaler Form und Knochenstruktur stellenweise an den Diaphysen der Tibia und Fibula homogene, 2—3 mm dicke periostale Knochenuflagerungen. Übriges Skeletsystem normal. Blutuntersuchungen: Serum-Calcium und -Phosphate normal, Phosphatase leicht erhöht. Luesreaktionen negativ.

Eine Probeexcision aus dem linken Tibiaschaft ergibt folgenden *histologischen Befund* (Pathologisches Institut St. Gallen, MB 384/41): Der Knochenspan zeigt eine vollkommene Auflockerung der Compacta in eine ziemlich grobe Spongiosa. Nur die äußere Generallamelle ist noch als mehr oder weniger geschlossenes Band erhalten. Die Compactaresten bilden ein grobes Geflecht aus ziemlich plumpen, knorrigen Bälkchen von wechselnder Breite. Die Bälkchen bestehen größtenteils noch aus lamellärem Knochen. Sie weisen zahlreiche Überzüge von flachkubischen Osteoblasten auf (Abb. 12). Andere Bälkchen sind streckenweise mit vielkernigen Osteoclasten überzogen, die sich halbrunde Lacunen der Knochensubstanz ausgefressen haben (Abb. 13). Dadurch erhalten viele Knochenbälkchen eine polycyclische Kontur. Man beobachtet alle Übergänge von Arrosion der Bälkchen bis zum vollständigen Schwund derselben. Typische Mosaikstrukturen sind nirgends festzustellen. Die durch Ausbau der Compacta geschaffenen Markräume sind mit einem sehr capillarreichen, lockeren, fibrösen Mark ausgefüllt, das stellenweise wie ödematos durchtränkt erscheint. Die Capillaren sind vielfach cavernös erweitert und lagern sich gelegentlich unmittelbar an die Knochenbälkchen an. Das Periost ist mäßig

verdickt, stark vascularisiert, zeigt kammartige Auflagerungen von kurzen Faserknochenbalkchen.

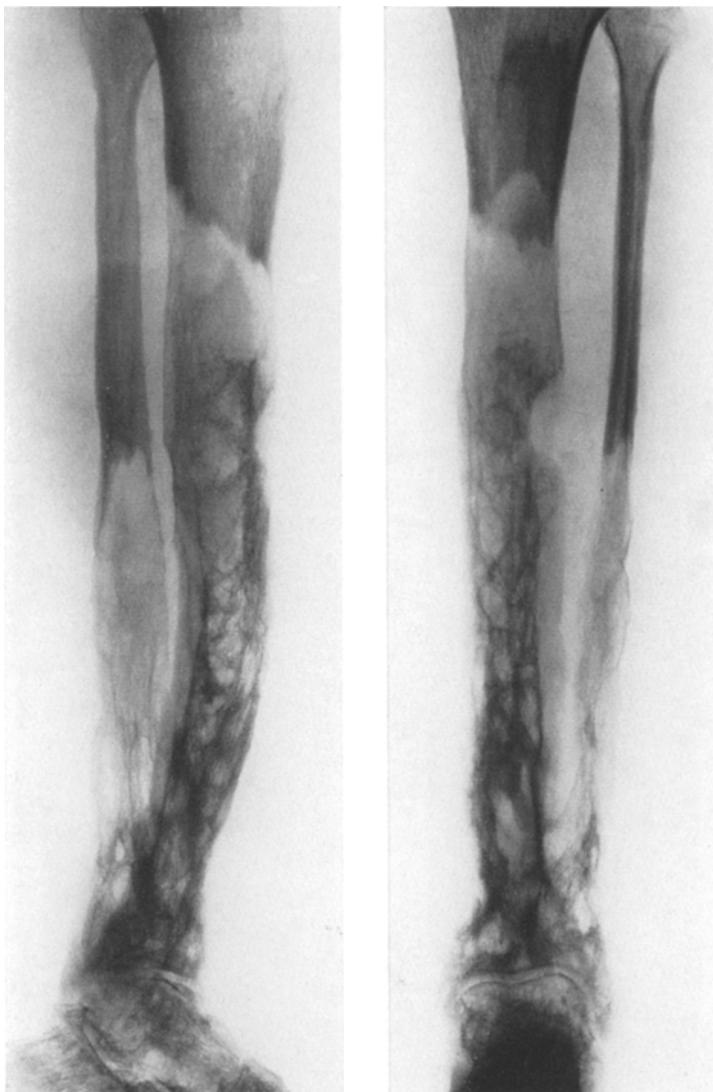


Abb. 11. Fall 3, F., John, geb. 1876, 65jährig. Pagetoider Umbau im distalen Frakturfragment von Tibia und Fibula links. Großflächige kalkarme Umbaufelder. Aufnahmen vom 6. 3. 1941 (Krankenhaus Rorschach)

Sechs Wochen nach Spitalentlassung, am 25. 4. 41, tritt bei einem unbedeutenden Sturz ungefähr an der Stelle der zweiten Fraktur wieder eine *Unterschenkelfraktur* auf. Erneute Spitalbehandlung. Zur Verhütung weiterer Frakturen Verordnung eines Schienenhülsenapparates.

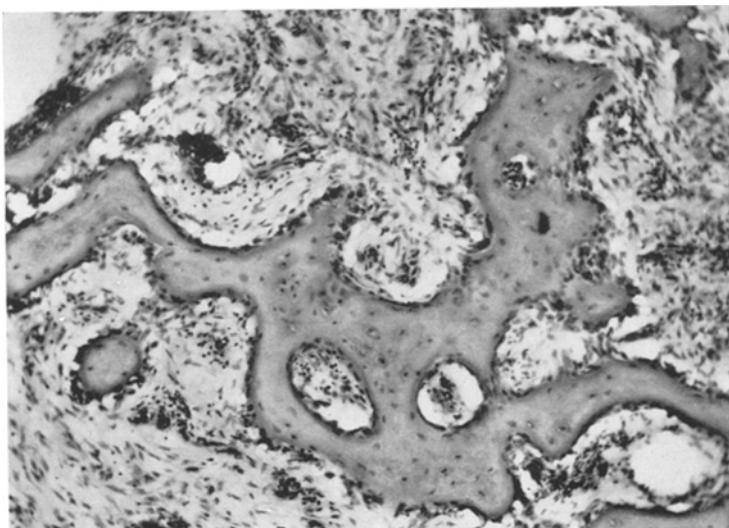


Abb. 12. Fall 3, F., John, geb. 1876, 65jährig. (MB 384/41). Pagetoider Umbau im distalen Tibiafragment. Lebhafter Knochenumbau, vor allem osteoblastärer Anbau. Gefäßreiche Markfibrose. Vergr. 75mal

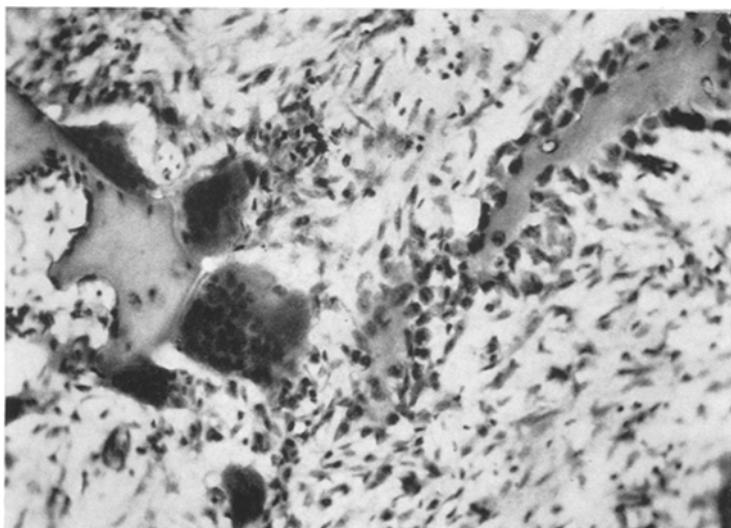


Abb. 13. Fall 3, F., John, geb. 1876, 65jährig. (MB 384/41). Remaniement pagétoide im distalen Tibiafragment. Lebhafter Knochenumbau. Links osteoclastärer Abbau, rechts osteoblastärer Anbau. Vergr. 180 mal

Trotz gewisser Besonderheiten (Beteiligung der Fibula, Verwachsung beider Unterschenkelknochen — beides seltene Vorkommnisse bei der klassischen Ostitis deformans) und dem uncharakteristischen histologischen Bild wurde der Fall von HEINIS damals als „atypische Form der Ostitis deformans Paget“ betrachtet, wobei

freilich auch „die Möglichkeit einer vierten malacischen Erkrankung mit Knochenumbau in Erwägung gezogen“ wurde.

Ich habe diesen Patienten im Februar 1953 *nachkontrolliert* und folgenden Befund erhoben: Seit dem letzten Spitalaufenthalt im Jahre 1941 trägt F. am linken Unterschenkel einen Schienenhülsenapparat. Der jetzt 77-jährige Mann besorgt selbstständig seinen kleinen Landwirtschaftsbetrieb, arbeitet auf dem Felde und fährt Rad ohne nennenswerte Beschwerden. Während der letzten 12 Jahre sind keine neuen Frakturen mehr aufgetreten, auch keine Knochendeformitäten an anderen Körperstellen.

*Objektiv* lässt sich am *linken Unterschenkel* eine leichte Krümmung nach vorn und medial, sowie eine Verkürzung um etwa 2 cm nachweisen. Es besteht eine mäßige Varicosis beider Unterschenkel, dagegen weder eine Verfärbung noch eine Überwärmung der Haut. Die Beweglichkeit im Knie- und Sprunggelenk ist nur unwesentlich eingeschränkt. Kein Spontan- oder Druckschmerz (Abb. 14).

*Röntgenuntersuchung* (Röntgeninstitut des Kantonsspitals St. Gallen, Chefarzt: Dr. A. SCHIRMER): Im Verlauf der letzten 12 Jahre haben sich die Veränderungen proximalwärts ausgedehnt und umfassen jetzt Tibia und Fibula in ihrer ganzen Länge. Im Vergleich zu den früheren Aufnahmen sind die Knochen jetzt ausgesprochen sklerotisch. Beide Knochen, besonders ausgeprägt die Fibula, sind im ganzen Schaftbereich gleichmäßig stark verdickt und mäßig nach vorn und medial verbogen. Die Konturen sind jetzt durchaus scharf und leicht gewellt. Die Compacta ist sehr breit und in längs sowie spiraling verlaufende Bälkchen aufgeblättert. Diese überkreuzen sich über der Markhöhle spitzbogenförmig, so daß dort vielfach grobwabige Bilder zustandekommen. Auf der Konkavität verdichten sich die Bälkchen sehr stark, während sie auf der konvexen Seite auseinanderweichen. Im unteren Drittel sind beide Knochen stark sklerotisch und offenbar in breiter Ausdehnung miteinander verwachsen. Die proximalen Epiphysen zeigen normale äußere Form, jedoch eine ausgesprochene sklerotische Atrophie der Spongiosa mit vorwiegend axial angeordneten Bälkchen. Die Gelenklinien sind normal (Abb. 15).

Die benachbarten Knochen (Femur, Fußwurzelknochen) weisen bei normaler Gestalt eine mäßige Porose auf, mit hypertrophischer Atrophie der Spongiosa. Auch das übrige Skelet ist porotisch und zeigt zudem arthronotische und spondylotische Randwülste, jedoch keine PAGETverdächtigen Veränderungen. Die periostalen Auflagerungen der rechten Tibia und Fibula sind gegenüber den alten Röntgenbildern unverändert. (Die Annahme HEINRIS, es handle sich dabei um Anfangsstadien eines Morbus Paget, hat sich also nicht bestätigt). Die großen Extremitätenarterien sind als segmentierte Kalkbänder deutlich sichtbar.

*Blutuntersuchungen:* Calcium 9,2 mg-%, Phosphor 3,2 mg-%, alkalische Phosphatase 10,8 Bodanski-E. (10. 2. 53).

*Epikrise.* Ein 55jähriger Mann bricht sich den linken Unterschenkel; 9 Jahre später, 64jährig, erleidet er bei einem leichten Sturz eine erneute Fraktur desselben Unterschenkels. Im Röntgenbild entdeckt man schwere Form- und Strukturveränderungen der distalen Teile beider linken Unterschenkelknochen, welche einer Ostitis deformans Paget mit kalkarmen Umbaufeldern entsprechen. Histologisch finden sich im Probeexcisat zahlreiche kleine Knochenbälkchen, die offenbar in lebhaftem Umbau begriffen sind, eingebettet in fibröses Mark. Klassische Mosaikstrukturen fehlen jedoch.

12 Jahre später haben sich die Veränderungen auf die ganze Länge beider Knochen ausgedehnt. Außerdem ist die Knochenstruktur

bedeutend sklerotischer geworden. Klinisch und röntgenologisch imponiert das Bild noch immer als Ostitis deformans Paget. Auffallend sind dabei einzig das Befallensein der Fibula und die ausgedehnte Synostose beider Unterschenkelknochen — beides seltene Vorkommnisse bei der klassischen Ostitis deformans.

Leider ist zur Zeit eine histologische Nachkontrolle nicht möglich.



Abb. 14. Fall 3, F., John, geb. 1876, 77jährig. Pagetoider Knochenumbau im distalen Frakturfragment von Tibia und Fibula links. Weichteilschwellung und starke venöse Stauung.

Aufnahme vom Februar 1953

spiel lässt sich diese Annahme leider nicht durch Röntgenaufnahmen belegen, doch sprechen verschiedene Tatsachen sehr in diesem Sinne: Vor dem Trauma bestehen gar keine subjektiven und objektiven Störungen; das Trauma selbst ist genügend kräftig, um einen gesunden Knochen zu frakturieren; nach der Frakturheilung innert normaler Zeit besteht wieder ein freies Intervall von mehrjähriger Dauer.

Die ersten *klinischen Erscheinungen* des posttraumatischen Knochenumbau treten erst einige Jahre (9, 12, 16 Jahre) nach dem initialen Unfallereignis auf und führen den Patienten schließlich zum Arzt. Patient 1 und 2 leiden unter Schmerzen, während bei Patient 3 eine Fraktur

### Diskussion

Unsere 3 Fälle entsprechen durchaus den Kriterien, welche LIÈVRE für das „remaniement pagétoïde posttraumatique“ aufgestellt hat. Im Gegensatz zu LIÈVRE, bei dessen Beispielen häufig nur eine Contusion mit subperiostalem Hämatom vorliegt, ist in unsren Fällen *das initiale Trauma* recht schwer: Stets handelt es sich um eine Fraktur eines oder zweier langer Röhrenknochen der untern Extremität.

*Im Zeitpunkt des initialen Traumas ist der betreffende Knochen noch vollkommen normal* (Fall 1 und 2), wie sich aus den Röntgenbildern der beiden ersten Fälle ergibt. Für unser drittes Bei-



Abb. 15. Fall 3, F., John, geb. 1876, 77jährig. Remaniement pagétoide von Tibia und Fibula links, axial-strähniger Umbau des Gesamtschaftes und Verbiegung der Tibia. Aufnahmen vom Februar 1953

— wahrscheinlich durch sehr kleine Gewalteinwirkung entstanden — das erste faßbare Symptom darstellt. Erst jetzt werden die Knochenveränderungen entdeckt, die schon recht ausgedehnt, aber noch immer

auf das ursprünglich traumatisierte Gebiet beschränkt sind. So ist im Fall 1 das proximale Frakturfragment, im Fall 2 die unmittelbare Frakturmgebung befallen, während sich die Veränderung im Fall 3 auf die distalen Fragmente beider Knochen beschränkt.

*Röntgenologisch* lassen sich die Veränderungen nicht von einer klassischen Ostitis deformans Paget unterscheiden. Fall 1 entspricht vollkommen dem strähnig-porotischen Typ einer monostischen Teilerkrankung mit scharfer konvexer Grenze gegen das gesunde Knochengebiet. Auch im Fall 3 finden sich strähnig-polyzystische Veränderungen, welche durch kalkarme Umbaufelder eingeleitet werden. Während der langen Beobachtungszeit über 12 Jahre lässt sich einerseits ein Fortschreiten des Prozesses, andererseits eine deutliche Sklerosierung des pathologischen Knochens feststellen. Doch greifen die Veränderungen, wie dies LIÈVRE für das remaniement pagétoide betont, nicht über die ursprünglich frakturierten Knochen hinaus. Fall 2 zeigt im Röntgenbild einen Umbau des Frakturgebietes in eine unscharf begrenzte, schwammige Spongiosa, deren Deutung röntgenologisch beträchtliche Schwierigkeiten bietet.

Auch die *blutchemischen Werte* von Fall 1 und 3 (Calcium und Phosphate im Bereich der Norm, alkalische Phosphatase leicht vermehrt: 8,2 bis 11,6 Bodanski-E) stimmen mit der Ostitis deformans überein, wie das von LIÈVRE erwähnt wird. Dagegen konnten wir die von ihm beschriebene lokale Überwärmung der Haut und die verstärkte arterielle Pulsation nicht nachweisen. An äußerlich sichtbaren Veränderungen sind bei den beiden Tibiafällen die Verdickung und Verkrümmung des Knochens zu erwähnen. Im Fall 2 (Oberschenkel) dagegen lassen sich die Veränderungen wegen der versteckten Lage des Knochens und der sehr diskreten Deformierung nur im Röntgenbild erkennen.

Ein Fortschreiten des Prozesses ist nur im Fall 3 bei einer Beobachtungszeit von 12 Jahren festzustellen. Die Veränderungen greifen jedoch nicht über die ursprünglich erkrankten Knochen hinaus. Es kommt eher zu einer gewissen Stabilisierung des Prozesses in Form der deutlichen Sklerosierung — Befunde, die auch von LIÈVRE erwähnt werden. Bei Fall 1 und 2 ist während einer Beobachtungszeit von 12 Monaten bzw. 4 Jahren keine sichere Progredienz festzustellen.

Das klinische Bild unserer Fälle lässt sich also in jeder Beziehung als posttraumatischer monostischer (bzw. diostischer) Paget auffassen. Der *histiologische Befund* dagegen zeigt interessante Besonderheiten, die sich von dem gewohnten Bild der Ostitis deformans wesentlich unterscheiden. Am deutlichsten lassen sich die Unterschiede zwischen dem remaniement pagétoide und der Ostitis deformans Paget anhand unseres ersten Falles zeigen:

Bei beiden Vorgängen wird die ursprüngliche Compacta in einen spongiosaähnlichen Knochen mit zahlreichen kleinen Bälkchen umgewandelt. Während diese beim Paget ganz ungeordnet nebeneinander zu liegen scheinen, lassen sie beim pagetoiden Umbau deutlich eine funktionelle Anordnung erkennen, indem sie vorwiegend längliche Formen aufweisen und in axialer Richtung verlaufen. Der grundlegende Unterschied liegt jedoch im Aufbau des einzelnen Bälkchens. Das PAGET-Bälkchen ist aus vielen unregelmäßigen, kleinen Fragmenten zusammengesetzt, welche durch zahlreiche zackige, breite Kittlinien miteinander verbunden sind, wodurch die klassischen Mosaikstrukturen entstehen. Das Bälkchen des „remaniement pagétoide“ dagegen besteht aus durchgehenden, meist axial orientierten Lamellen, die nur von wenigen zarten, bogenförmigen Kittlinien unterbrochen werden. Offenbar handelt es sich dabei um Reste der alten HAVERSSSchen Osteone, die beim Abbau der Compacta verschont geblieben sind. Die PAGET-Bälkchen dagegen sind als Neubildungen zu betrachten, welche die ehemalige Compacta ersetzt haben. Die röntgenologisch nicht zu unterscheidenden Bilder der lamellären Aufblätterung der Compacta kommen somit durch zwei verschiedene Mechanismen zustande. Stichwortmäßig lassen sich diese Vorgänge wie folgt charakterisieren:

Ostitis deformans Paget: Knochenabbau und Ersatz des abgebauten Knochens durch kranken Knochen mit typischer Mosaikstruktur. Abbau- und Aufbauvorgänge in buntem Wechsel nebeneinander.

„Remaniement pagétoide“: vorwiegend Knochenabbau mit Zerlegung der Compacta in einzelne Fragmente. Aufbauvorgänge fehlen fast vollständig, deshalb nur selten Mosaikstrukturen.

Die Übereinstimmung mit der Ostitis deformans Paget ist also nur eine röntgenologische, nicht aber eine histologische; sie kommt dadurch zu stande, daß beim PAGET-Umbau der Knochen entsprechend den mechanisch-statistischen Verhältnissen besonders in den Zug- und Drucklinien wiederaufgebaut wird, während das „remaniement pagétoide“ beim Knochenabbau die Zug- und Druckstrukturen verschont. Das Endergebnis ist zwangsläufig für die Makrostrukturen ein sehr ähnliches: eine klassische hypertrophische Atrophie.

Im Knochenmark lassen sich keine eindeutigen Unterschiede erkennen. In beiden Fällen findet sich ein blutbildendes, hyperämisches Mark, das stellenweise ödematos durchtränkt ist und kleinere Rundzelleninfiltrate aufweist. Allerdings enthält es beim klassischen Paget bedeutend mehr Osteoblasten entlang den Knochenbälkchen, während beim „remaniement pagétoide“ fast ausschließlich Osteoclasten gefunden werden.

Unser Fall 2 zeigt gewisse Abweichungen vom eben geschilderten Bild. Die Knochenbälkchen sind bedeutend plumper und breiter als jene des Tibiaschaftes Nr. 1. Sie hängen meistens miteinander zusammen,

indem sie ein engmaschiges Netzwerk bilden. Funktionelle Makrostrukturen sind nicht zu erkennen. Auch der mikroskopische Bau der Bälkchen ist im ganzen etwas unregelmäßiger. An der Bälkchenoberfläche liegen zahlreiche Osteoclasten, aber auch Osteoblasten. Der Knochen steht also zweifellos in einem lebhaften Umbau, was sich auch an der recht großen Zahl der Kittlinien äußert. Diese sind jedoch meistens zart und bogenförmig. Eigentliche Mosaikstrukturen mit breiten, zackigen Kittlinien finden sich nur an wenigen umschriebenen Stellen. Es kann also auch in diesem Beispiel nicht von einem PAGETknochen gesprochen werden.

Die Strukturverschiedenheiten zwischen dem ausgesprochen porotischen Fall 1 und dem deutlich sklerotischen Fall 2 erklären sich in erster Linie durch den großen Altersunterschied zwischen den beiden Patienten. Während der noch jugendliche Patient 2 ein im übrigen normales Skelet aufweist, zeigt sich beim 76jährigen Patienten 1 eine generalisierte Altersosteoporose. Deren Ursache liegt bekanntlich in einer verminderten Tätigkeit der Osteoblasten. Dies kommt auch beim pagetoiden Knochenumbau zum Ausdruck, indem im Fall 1 der Anbau neuen Knochens mit dem übermäßigen Abbau bei weitem nicht mehr Schritt zu halten vermag. Beim Patienten 2 dagegen ist die Osteoblastentätigkeit noch lebhaft und somit ein rascher Ersatz des verlorengegangenen Knochens möglich. Eine weitere Ursache für das atypische Bild von Fall 2 liegt offenbar darin, daß der Prozeß noch in voller Entwicklung steht und in keiner Weise zu einem endgültigen Abschluß gekommen ist, was sich auch an der mitten im pathologischen Knochen gelegenen Umbauzone zeigt.

Auch unser *Beispiel 3* stimmt im histologischen Bild nicht vollständig mit Fall 1 überein. Das zur Untersuchung gelangte Knochenstück zeigt wohl eine in zahlreiche Bälkchen aufgelöste Compacta. Die Bälkchen bestehen aus lamellärem Knochen. Neben der lacunären Resorption durch Osteoclasten findet an ihnen aber auch ein lebhafter Anbau durch Osteoblasten statt. Entscheidend ist aber auch hier wieder das Fehlen typischer Mosaikstrukturen, was uns berechtigt, den Fall als „remaniement pagétoide“ und nicht als zur Ostitis deformans Paget gehörig zu betrachten. Leider war es nicht möglich, bei der letzten Kontrolle im Jahre 1953 eine erneute Probeexcision aus dem erkrankten Knochen vorzunehmen, obschon sich dadurch eine Reihe interessanter Fragen hätten abklären lassen. Ist das histologische Bild noch immer gleich wie vor 12 Jahren oder hat es sich entsprechend dem Röntgenbild verändert? Liegt vielleicht jetzt auch histologisch ein klassisches PAGET-Bild mit Mosaikstrukturen vor? Handelt es sich bei dem besonderen histologischen Aspekt unserer Fälle möglicherweise doch um Frühstadien einer Ostitis deformans Paget, die sich bei längerem Verlauf zu einem klassischen PAGET-Bild entwickelt hätten? Zur endgültigen Beantwortung dieser

Fragen wird es notwendig sein, entsprechende Fälle über Jahre hinaus klinisch, röntgenologisch, aber auch histologisch zu kontrollieren.

Vorläufig scheint jedoch eine *Abgrenzung des „remaniement pagétoide post-traumatique“ von der klassischen Ostitis deformans Paget* als besondere Krankheitseinheit gerechtfertigt. Charakterisiert ist dieses Syndrom einerseits durch das besondere histologische Bild, andererseits durch die Anamnese, welche stets ein schweres Trauma des betreffenden Knochens aufweist. Wie schon LOOSER betonte, kann ein Trauma nur dann als auslösende Ursache eines Knochenumbaus betrachtet werden, wenn erstens dieser Umbaprozeß auf die Einwirkungsstelle des Traumas beschränkt ist oder von dieser aus sich entwickelt, und wenn zweitens nachgewiesen werden kann, daß die Erkrankung des Knochens vor dem Unfall sicher nicht bestanden hat. Bei unseren ersten Fällen sind diese Bedingungen erfüllt, im Fall 3 ebenfalls mit großer Wahrscheinlichkeit zutreffend. Es darf also in allen 3 Fällen ein Kausalzusammenhang zwischen Trauma und nachfolgendem Knochenumbau angenommen werden.

Wenn nun auch das Trauma als Ursache des „remaniement pagétoide“ zu betrachten ist, so lassen sich über die *Pathogenese* nur hypothetische Aussagen machen. Knochenfrakturen entsprechend unseren Fällen oder gar Belastungen, wie sie LIÈVRE anführt, sind außerordentlich häufig. Doch führen sie nur bei den wenigsten Individuen zu einem pagetoiden Knochenumbau. Die auslösende Ursache des Umbaus suchen wir bei unseren Fällen am ehesten in einer abnormalen Fragmentstellung bei der Frakturheilung. Sie ist zwar nicht ohne weiteres im Röntgenbild ersichtlich, wirkt sich aber doch dahin aus, daß das Frakturgebiet dauernd überlastet bleibt und zu einer Spannungsspitze im Sinne KÜNTSCHERS wird. Dies ist besonders in den Fällen 2 und 3 durch Röntgenkontrollen zu belegen. Ein weiteres wichtiges Argument für die Bedeutung mechanisch-statischer Faktoren ist die Tatsache, daß in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle von „remaniement pagétoide“ die untere Extremität betroffen ist.

Schwieriger zu erklären sind allerdings die Fälle, bei welchen das initiale Trauma lediglich in einer starken Kontusion des Knochens besteht. Sie führen zur Annahme, daß offenbar auch ein Zirkulationsfaktor eine Rolle spielen dürfte, wobei eine posttraumatische Hyperämie vor allem den Knochenabbau fördert und eine spätere Ischämie zur Fixation des Zustandes im Sinne einer hypertropischen Atrophie führt. Die Bedeutung, die der posttraumatischen Zirkulationsstörung im „remaniement pagétoide“ zukommt, zeigt sich auch eindrücklich in der ungewöhnlich starken Vascularisation des Knochenmarkes in den Umbaubezirken. In allen 3 Beobachtungen ist das Knochenmark von ungemein zahlreichen, stark gefüllten Gefäßen durchzogen, die z. T. ausgesprochen ausgeweitet erscheinen. Das Mark zeigt die charakteristische

ödematöse Durchtränkung, wie sie auch bei der SUDECKSchen Atrophie gefunden wird. Der Gefäßtypus ist schwer zu klassifizieren. Es handelt sich um Capillaren, Präcapillaren, aber zweifellos auch um postcapilläre Venen. Man könnte in dieser Beziehung in der Beobachtung 1 mit ausschließlichem Befall des proximalen Fragmentes und in Beobachtung 3 mit ausschließlichem Befall des distalen Fragmentes von einer chronischen SUDECKSchen Atrophie sprechen. Das Problem ist damit aber nicht erschöpft, wie die Beobachtung 2 zeigt, bei welcher der Umbau nicht eine zirkulatorische Einheit, sondern beide Frakturfragmente in unmittelbarer Frakturmgebung betrifft.

Welches nun auch die unmittelbare Ursache des Knochenumbaus sei, so entsteht durch den Umbau jedenfalls ein biologisch minderwertiger Knochen, welcher den an ihn gestellten Anforderungen immer weniger zu genügen vermag. Der Umbauprozess kann deshalb nicht zur Ruhe kommen und tritt in eine chronische Phase ein. — Die Analogie zu anderen chronischen Krankheitsprozessen, welche sich von einer primär gesetzten Läsion aus schleichend weiterentwickeln (chronische Glomerulonephritis oder Lebercirrhose), liegt auf der Hand. — Besonders schön kommt dieses Mißverhältnis zwischen mechanischer Beanspruchung und Widerstandsfähigkeit des umgebauten pagetoiden Knochens in unserem Fall 2 zum Ausdruck, in Form der sich ausbildenden LOOSERSchen Umbauzone, welche ja als Dauerfraktur in einem pathologischen Knochen zu betrachten ist. Bei geeigneten therapeutischen Maßnahmen, welche die mechanische Beanspruchung herabsetzen, kann schließlich ein Gleichgewichtszustand zwischen Anforderungen und Leistungsfähigkeit erreicht werden, wodurch der Umbauprozess zu einem gewissen Stillstand kommen kann. Ein Beispiel dafür ist unser Fall 3, der mit dem Stützapparat über Jahre hinaus beschwerdefrei bleibt, wobei sich auch im Röntgenbild eine deutliche Konsolidation der erkrankten Knochen nachweisen läßt.

#### Zusammenfassung

Als „remaniement pagétoide posttraumatique“ bezeichnet LIÈVRE einen posttraumatischen Knochenumbau, welcher klinisch und röntgenologisch vollkommen mit der idiopathischen klassischen Ostitis deformans Paget übereinstimmt, aber auf den vom initialen Trauma betroffenen Knochen beschränkt bleibt.

Drei einschlägige Beobachtungen, wo sich im Anschluß an eine Schaftfraktur eines langen Röhrenknochens pagetoid Strukturen entwickelt haben, werden eingehend beschrieben. Anatomisch findet man vor allem einen lebhaften gezielten Knochenabbau mit Aussparung der Zug- und Drucklinien, der zu einer lamellären Aufblätterung der Compactamittelschicht und einer hypertrophischen Atrophie der Spongiosa führt. Das histologische Bild kann durch Aufbauvorgänge und Dauerfrakturen

(LOOSERSCHE Umbauzonen) stark modifiziert werden. Es kommt aber nicht zur Entwicklung typischer Mosaikstrukturen. Pathogenetisch dürfte der PAGET-ähnliche Knochenumbau mit mechanischer Überbeanspruchung des Frakturgebietes und posttraumatischen Zirkulationsstörungen in Beziehung stehen und eine besondere Form einer chronischen SUDECKSchen Atrophie darstellen.

### Literatur

- BÉNARD, H., E. FATOU et MILHIET: Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **1928**, 218. — BROSER, F.: Kasuistischer Beitrag zur Frage der traumatischen Entstehung der Ostitis deformans Paget. Mschr. Unfallheilk. **54**, 234 (1951). — CHASTEL, A.: Thèse de Paris 1909—1910. — HASLHOFER, L.: Die PAGETSche Knochenkrankheit (Ostitis deformans Paget). In Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie von HENKE-LUBARSCH, Bd. IX/3, S. 551. **1937**. — HEINIS, F.: Atypische Form der Ostitis deformans Paget beider Unterschenkelknochen. Dtsch. Z. Chir. **257**, 276 (1943). — HURWITZ, S. H.: Amer. J. Med. Sci. **174**, 855 (1914). — LÉRI, A., et G. LEGROS: Société de Neurologie, 14. avril 1910 und Iconographie de la Salpêtrière, juillet-août 1912. — LIÈVRE, J.-A.: Le remaniement pagétoïde localisé d'origine traumatique. Presse méd. **1936**, 45. — LIÈVRE, J.-A., H. BLOCH-MICHEL et P. BENOIT: Le remaniement pagétoïde traumatique du tibia. Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **63**, 479 (1947). — LIÈVRE, J.-A., et J. EPINAY: L'ostéoporose circonscrite du crâne. Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **65**, 705 (1949). — LOOSER, E.: Ostitis deformans und Unfall. Arch. klin. Chir. **180**, 379 (1934). — OUDARD, M.: Rev. d'Orthop. **18**, 324 (1931). — SCHINZ, H. R., W. E. BAENSCH, E. FRIEDL u. E. UEHLINGER: Lehrbuch der Röntgendiagnostik. 5. Aufl. Stuttgart: Georg Thieme, Bd. 1, S. 495 1950. — SCHULMANN, E., et P. MEILLAUD: Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **1932**, 1178. — SERRE, H., et J. MIROUZE: Les ostéoses métaboliques. Ann Méd. **53**, 457 (1952).

Dr. ERNST ROHNER, Pathologisches Institut der Univ. Zürich (Schweiz)