

Über eine ungewöhnliche Form der Hyperostose des Os frontale

Horst P. Schmitt

Institut für Neuropathologie der Universität Heidelberg
(Direktor: Prof. Dr. G. Ule)

Eingegangen am 10. September 1973

An Unusual Type of Hyperostosis of the Os frontale in Man

Summary. Two observations of atypical hyperostosis ossis frontalis cranii in 1969 and 1971 in a 48-year-old male and an 18-year-old female are described and their morphogenesis and etiology are discussed. Hyperostosis consists of an accessorial layer of cancellous bone (accessorial diploe) and an accessorial layer of compact bone (Tabula intima), which means five layers of bone in the os frontale instead of the usual three. The changes in the frontal bones in the 18-year-old female were similar to those reported in earlier descriptions and illustrations of the "pregnancy osteophyte"; the changes in the 48-year-old male gave the impression of having developed from a deviation similar to the one described in the girl. As the girl had never been pregnant, both these cases give rise to criticism of the concept "pregnancy osteophyte", because it associates the bony change morphologically as well as etiologically with pregnancy in the sense of a specific reaction of the frontal bone; this cannot be supported. Other etiological reasons for the bony changes in frontal bone, which could be neutrally called "aviforme hyperostosis" because of its regular appearance in several species of birds such as crows, magpies and owls, are discussed.

Zusammenfassung. Zwei Beobachtungen ungewöhnlicher Hyperostosen des Os frontale aus den Jahren 1969 und 1971 werden beschrieben und diskutiert. Es handelt sich um Bildung einer *zusätzlichen* Spongiosaschicht (accessorische Diploe) und einer *zusätzlichen* Compacta („Tabula intima“), welche der Tabula interna vorgelagert sind, bei einem 18jährigen Mädchen und einem 48jährigen Mann. Die Knochenveränderung bei der 18jährigen gleicht den früheren Beschreibungen und Abbildungen des „Schwangerschaftsosteophyt“; die Veränderung bei dem 48jährigen erweckt den Eindruck, als könne sie aus einer ursprünglich gleichartigen Veräderung wie bei der 18jährigen entstanden sein. Da bei dem Mädchen nie eine Schwangerschaft vorgelegen hatte, geben die beiden Beobachtungen Anlaß zu Kritik an dem Begriff „Schwangerschaftsosteophyt“, da dieser eine pathogenetische Festlegung beinhaltet, die offenbar nicht immer gerechtfertigt ist. Andere mögliche Kausalfaktoren der Veränderung werden diskutiert.

Seit Morgagnis Beschreibung der Hyperostosis frontalis interna (Hfi) in Verbindung mit Obesitas und Virilismus [Morgagnis Syndrome; Henschen (1949)] im Jahre 1719, haben die Hyperostosen des Schädels, insbesondere der Knochen des Neurocranium, ein weites Interesse gefunden.

Die umfangreiche Literatur über die Hfi, die bis 1949 in der Monographie von Henschen (1949) „Morgagnis Syndrome“ zusammengefaßt ist, wurde bis in die jüngste Zeit durch zahlreiche Untersuchungen ergänzt (Calame, 1951; Mayer, 1962; Moore, 1955; Scotto, 1965 u. a.). Auch das klinische Interesse an dieser Schädelveränderung und ihren Begleiterscheinungen dokumentiert sich in vielen Arbeiten (Bartelheimer, 1939a, 1939b, 1939c, 1949; van Bogaert, 1930; Carr, 1936; Moore, 1936b; Morel, 1930; Schiff, 1931; Stewart, 1941).

Neben der Hfi, die eine Sonderform unter den Schädelhyperostosen darstellt, wird das Neurocranium von einer Reihe anderer Hyperostosierungsprozesse, meist im Zusammenhang mit der Alterung, betroffen, die daher weniger als pathologische Formen denn als Altersmetamorphosen, allerdings mit einer hohen Variabilität, aufzufassen sind (Burkhardt, 1949, 1950; Burkhardt u. Fischer, 1970; Dominok, 1959; Hartl u. Burkhardt, 1952; Moore, 1936a, 1936b, 1955; Schmitt u. Saturnus, 1973).

Auf der Grundlage von 6650 Röntgenbildern des Schädels hat Moore (1936) die Hyperostosen des Neurocranium nach morphologischen Gesichtspunkten in vier Formen unterteilt: a) *Hyperostosis frontalis interna* (1,44%) — unregelmäßige höckerige Veränderung der Innenfläche des Os frontale; b) *Nebulae frontales* (1,14%) — trianguläre, ellipsoide Bezirke erhöhter Mineraldichte im Os frontale; ähnlich der Hfi, jedoch auf die Diploe begrenzt, ohne Affektion der Tafeln, bei glatter Innenfläche; c) *Hyperostosis calvariae diffusa* (0,6%) — diffuse, gleichmäßige Verdickung der Calotte mit Dichtezunahme; d) *Hyperostosis frontoparietalis* (0,3%) — Strukturveränderung des Knochens wie in c), jedoch frontoparietal begrenzt; wahrscheinlich Beginn von c).

Burkhardt (1950) und Hartl u. Burkhardt (1952) konnten mikroskopisch eine „kondensierende oder sklerosierende Enostose“ gegen eine „rarefizierende Hyperostose“ abgrenzen. Beide sind weitgehend altersspezifisch: die erstere wird vorwiegend im jugendlichen, die letztere im fortgeschrittenen Alter beobachtet. Den beiden Formen sollen Verschiebungen der Zellrelation in der Adenohypophyse korreliert sein, wobei im Falle der kondensierenden Enostose die Hauptzellen, bei der rarefizierenden Hyperostose die chromophilen Zellen bei Atrophie der Hauptzellen dominieren sollen.

Seit Rokitsansky (1856) und Virchow (1865) wird gelegentlich eine weitere Hyperostoseform beschrieben, die in die voranstehenden Schemata nicht einzuordnen ist und morphologisch der Hfi noch am nächsten kommt. Dies hat auch nicht selten zu Verwechslungen mit der Hfi geführt (Dressler, 1927; s. bei Henschen, 1949, S. 102). Es handelt sich um das „Schwangerschaftsosteophyt“ (Dreyfuss, 1928; Greig, 1928; Haslhofer, 1958; Henschen, 1949, 1950; Moniz, 1938; Nieuwenhuijse, 1933). Aus dem Namen geht hervor, daß diese Veränderung des Os frontale, die Rokitsansky (1856) als das „sammetartige villöse Osteophyt“ bezeichnete (Burkhardt u. Fischer, 1970), als schwangerschaftsspezifisch angesehen wird (Dreyfuss, 1928; Haslhofer, 1958; Henschen, 1949, 1950; Moniz, 1938). Haslhofer (1958) räumt allerdings ein, daß „es aber auf der Innenseite des Schädeldaches auch Osteophytbildungen bzw. Knochenneubildungen gibt, die dem Schwangerschaftsosteophyt zwar weitgehend gleichen, da sie aber auch außerhalb der Schwangerschaft und bei Männern vorkommen, mit dem Schwangerschaftsosteophyt nichts zu tun haben“. Er fügt keine nähere Beschreibung dieser Hyperostoseformen an, so daß unklar bleibt, ob er damit die Hfi meint. Henschen (1949) beschreibt eine 30jährige Frau, bei der eine Hfi mit einem Schwangerschaftsosteophyt kombiniert vorgelegen haben soll.

Zwei eigene Beobachtungen ungewöhnlicher Frontalhyperostosen seit 1969, die trotz gewisser mikroskopischer Differenzen gemeinsamen Ursprungs zu sein scheinen, gaben u. a. Anlaß zu einer erneuten Auseinandersetzung mit dem „Schwangerschaftsosteophyt“.

In bezug auf den normalen Aufbau und die Altersmetamorphose der platten Schädelknochen verweisen wir auf die umfangreiche Literatur (Bernstein, 1933; Burkhardt, 1970; Erdheim, 1935, 1938; Loeschke u. Winnold, 1922; Mair, 1926, 1929; Thoma, 1915, 1917, 1918).

Fälle

Fall 1 (S.-Nr. 543/71, Path. Inst. Aachen)¹. Die 18 Jahre alt gewordene M. E. verstarb am 22. 9. 1971 an den Folgen einer chronisch-rezidivierenden Meningoencephalitis und Pilzsepsis. Aus der Anamnese lassen sich stichwortartig folgende Angaben entnehmen: Anfang 1953 seröse Meningitis mit einem Rezidiv im August 1953. 1954 Listeriose, 1966 Mumpsmeningitis, 1967 Enteritis mit chronischer Meningitis. Seit 1968 große epileptische Anfälle; 1969 Feststellung einer Eisenmangelanämie. Im Juli 1970 Amaurose; „psychotische“ Anfälle. Im September 1970 Anlage eines Ventriculoatrialen Shunts (nach Pudenz-Hayer) wegen eines Hydrocephalus internus; bis zum Todestag wiederholt psychomotorische Anfälle mit Kaubewegungen, kurzfristigen Bewußtseinstörungen und Pupillenträgheit. Außerdem bestanden mittelschwere Allgemeinveränderungen im EEG, und ein Herdbefund links temporo-basal mit fokaler Dysrhythmie und Ausbreitung über die gesamte linke Großhirnhemisphäre mit Fortleitung zur Gegenseite. Nach Rücksprache mit dem Hausarzt, der die Patientin ständig in Betreuung hatte, ließ sich eine Schwangerschaft mit Sicherheit ausschließen. Die *Sektion* ergab folgende wesentlichen Befunde: Chronisch rezidivierende Meningitis und Encephalitis mit frischen, teilweise einschmelzenden Herden. Hydrocephalus internus. Rezidivierende Chorioiditis an der Ventrikelkatheterspitze. Pilzsepsis mit metastatischer, eitriger Myokarditis und Herdnephritis. Bronchopneumonie. Hyaline Membranen in der Lunge. Periphere Lungenarterien-Thrombembolie mit kleinem hämorrhagischem Infarkt. *Atrophie der Ovarien*.

Das *Schädeldach* bot folgenden makroskopischen Befund: Gewicht 500 g (frisch), keine Impressiones digitatae. Außen und innen persistierende Stirnnaht (Abb. 1a, b); Dicke der Schädelknochen: frontal im Mittel 0,97 cm, parietal 0,36—0,60 cm, occipital 0,81—0,95 cm.

An der Innenfläche der insgesamt auffallend verdickten und schweren Calotte, besonders im Bereich des Os frontale und der vorderen Abschnitte der Ossa parietalia, feinporige Aufrauung des Knochens. Die Gefäßkanäle der Meningealarterien tief imprimiert. Die Sägefläche des Os frontale zeigt folgende auffallende Veränderung: Stark ausgeprägte Tabula externa, gehörige Diploe, kräftige Tabula interna, *accessorische Diploe* mit Verdichtung an der inneren Oberfläche zu einer dünnen „*Tabula intima*“ (Abb. 1a, b).

Mikroskopische Untersuchung (entkalkte Schnitte, 10 μ , H. E., Azan). Nach außen besteht die insgesamt 2 mm dicke Tabula externa aus einer kräftigen Lage von mehr als 100 intensiv mineralisierten Grundlamellen (primärer Achatknochen), die nur von einzelnen Haversschen und Volkmannschen Kanälen durchbrochen werden. Ab und zu finden sich auch kleine Osteone mit konzentrischen Knochenschichten (Speziallamellen). Nach innen nimmt die Intensität der Mineralisation der Tabula externa ab, die Speziallamellen werden zahlreicher und größer (Abb. 2a, b, 3a).

Einwärts folgt eine Zone mit großen Markräumen, die von kräftigen, stark mineralisierten Spongiosabälkchen aus Spezial- und Schaltlamellen begrenzt werden.

An diese normale Diploe schließt sich eine wechselnd stark mineralisierte, wiederum aus Spezial- und Schaltlamellen aufgebaute, nach innen durch eine dünne Schicht innerer Grundlamellen begrenzte Knochenplatte an, die der Tabula interna entspricht. Die Haversschen Systeme wirken hier im Vergleich zur Tabula externa klein und kümmerlich, die zentralen Gefäßkanäle sind, wenn auch unterschiedlich, meist weit (Abb. 2a, 3a).

Auf die Tabula interna folgt eine im Mittel 5 mm dicke Schicht von spongiösem Knochen, der aus ziemlich gleichmäßigen, durchschnittlich 102 μ dicken, in bis zu 10 longitudinalen Schichten gelagerten, parallelen und gelegentlich vertikal untereinander verbundenen Spongiosabälkchen besteht. Dazwischen liegen weite Markräume. Zur Tabula interna zeigen die Bälkchen kaum Verbindung, mit Ausnahme des Bereiches der Sutura frontalis und der Kranznaht, wo die Schichten ineinander übergehen (Abb. 2a, 3a).

1 Herrn Prof. Dr. J. Schoenmackers danke ich für die Erlaubnis zur Veröffentlichung dieses Falles.

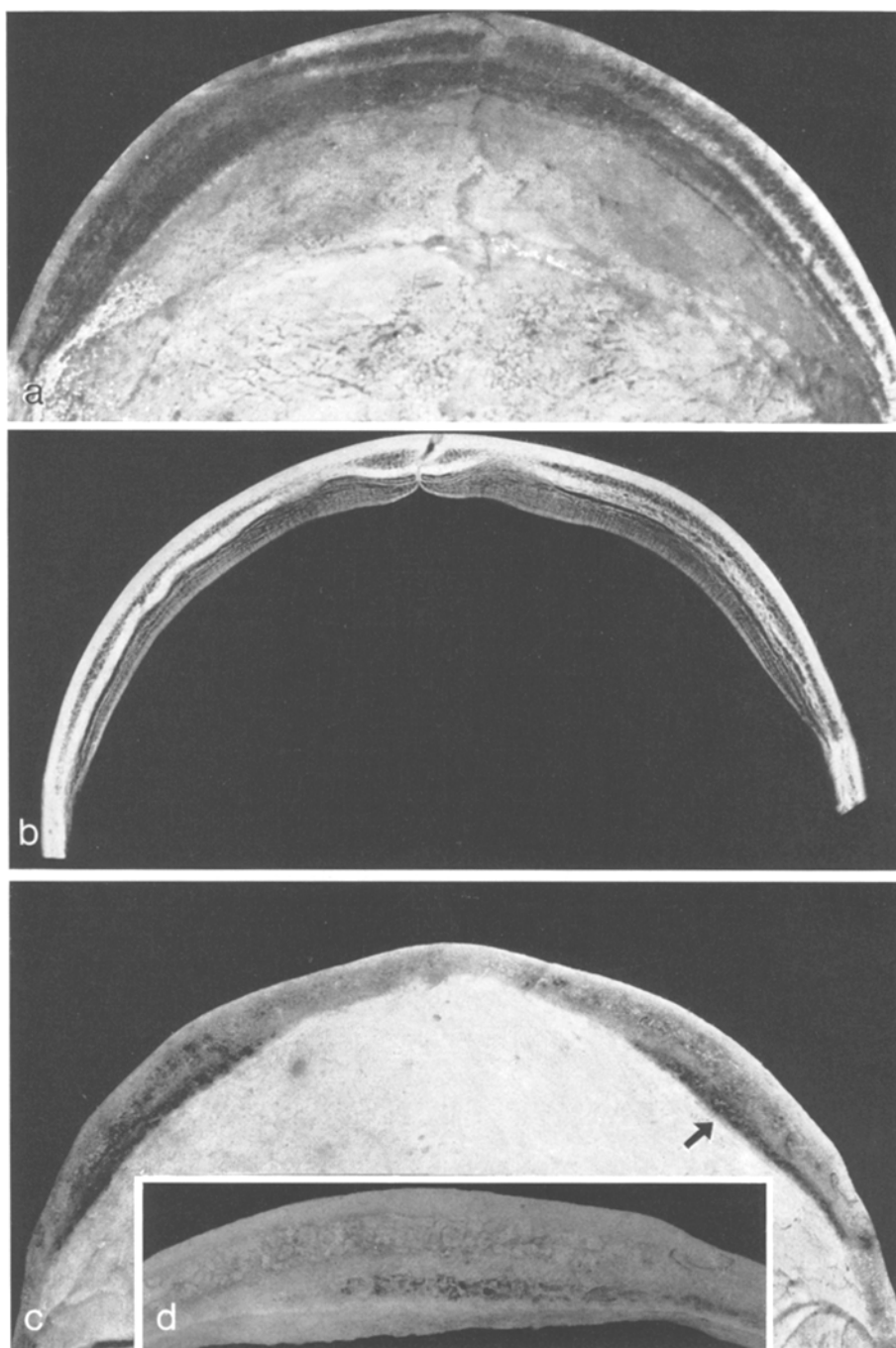


Abb. 1. a Fall 1: Hyperostose des Os frontale bei 18jährigem Mädchen; Fünfschichtung der Sägefläche; offene Stirnnaht. b Röntgenaufnahme einer Knochenspanne von Fall 1. c Fall 2: Gleichartige Hyperostose an umschriebener Stelle bei 48jährigem Mann. d Ausschnittvergrößerung von c (Pfeil)

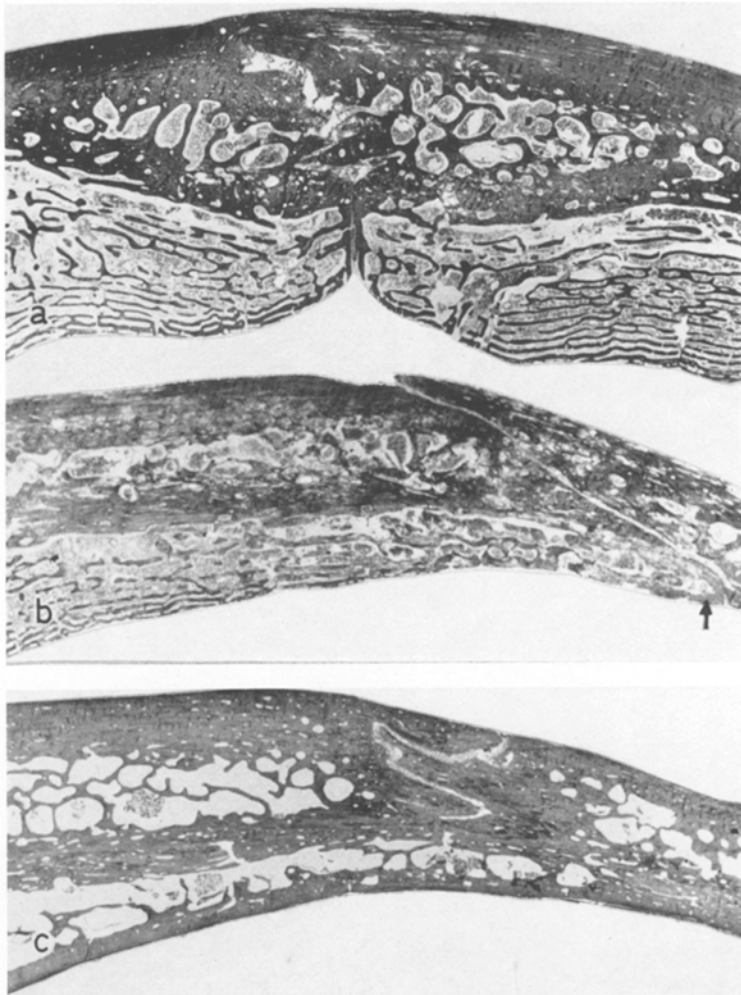


Abb. 2. a, b Mikroskopische Übersichtsaufnahmen von Schnitten aus Abb. 1a (Fall 1) im Bereich der Sutura frontalis (a) und der Sutura coronaria (b). Pfeil bezeichnet die Stelle des Ausschnittes in Abb. 3c. c Mikroskopische Übersicht aus Abb. 1c, d (Fall 2)

Die Mineralisation der Spongiosa dieser *accessorischen Diploe* nimmt nach innen hin ab. In der Nähe der Tabula interna zeigt sie noch einen Aufbau aus Schallamellen und Grundlamellen. Gelegentlich sieht man insgesamt kleine und gering mineralisierte Haverssche Systeme. Nach innen zu wird der Aufbau der Spongiosabälkchen zunehmend primitiver, die Lamellen verschwinden, so daß die innersten Lagen nur noch aus primitivem Faser- bzw. Geflechtknochen mit zahlreichen Osteocytenhöhlen und einzelnen Haversschen Kanälen bestehen. Diese lassen jeden konzentrisch-lamellären Aufbau des Knochens in ihrer Umgebung vermissen (Abb. 3d, e).

Den inneren Abschluß bildet eine lockere, mesenchymzellreiche Periostschicht, die zum Knochen hin in lockere Osteoblastensäume übergeht. Hier findet eine lebhafte Knochenbildung statt (Abb. 3e).

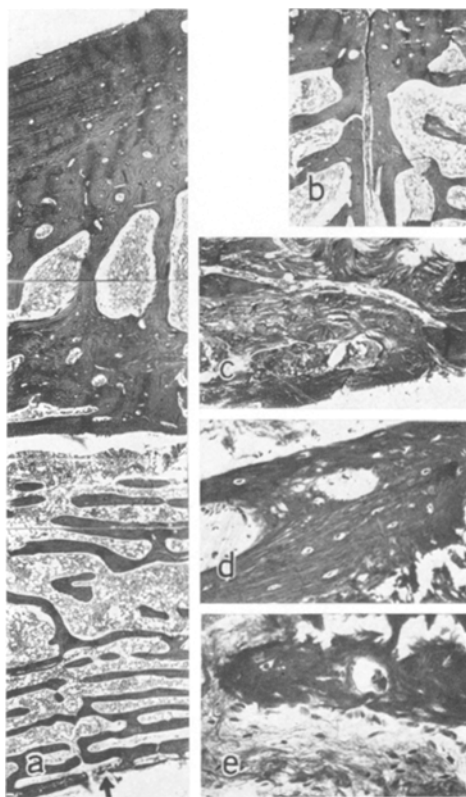


Abb. 3. a Ausschnittvergrößerung von Abb. 2a (Fall 1) im Bereich der Sutura frontalis, b der Sutura coronaria und von der inneren Knochenoberfläche (d, e). d Primitiver Geflechtknochen der Tabula intima (Vergr. 390fach). e Osteoblastäre Aktivität an der inneren Oberfläche. c Übergang der Tabula intima in die Tabula interna an der Kranznaht (Vergr. 390fach)

An der inneren Oberfläche verdichten sich die Spongiosabälkchen, indem sie näher zusammenrücken, so daß man makroskopisch und mikroskopisch den Eindruck einer „*Tabula intima*“ als innerem Abschluß gewinnt.

Verhältnisse an den Suturen. Die noch vollständig offene *Sutura frontalis* bildet die Begrenzung aller beschriebenen Knochenschichten. Während *Tabula externa*, *Diploe* und *Tabula interna* an der Stirnnaht unregelmäßig ineinander verzahnt sind, werden die beidseitige accessorische Spongiosaschicht und die „*Tabula intima*“ durch einen glattrandigen Spalt voneinander getrennt. Die gesamte Naht ist mit lockerem Bindegewebe angefüllt. An der Sutura gehen die Spongiosabälkchen der accessorischen *Diploe* als breite Knochenlamelle ohne sichtbare Grenze in die *Tabula interna* über (Abb. 2a, 3a).

Im Bereich der *Sutura coronaria* endet die accessorische Spongiosaschicht. Die *Tabula intima* geht in die *Tabula interna* über und bleibt durch einen schmalen bindegewebigen Saum gegen das benachbarte Os parietale begrenzt. An diesem Übergang zeigt die *Tabula intima* einen Aufbau aus parallel angeordneten Grundlamellen. Das angrenzende Os parietale ist gleichmäßig verbreitert und zeigt makroskopisch nur eine schmale *Diploe* mit weiten Markräumen (Abb. 2b, 3b).

Dichtemessungen. Zur quantitativen Erfassung der Mineraleichte der einzelnen Tafeln wurde eine Knochenspange röntgendensitometrisch ausgemessen. Auf das Verfahren im einzelnen können wir nicht eingehen; es wurde an anderer Stelle ausführlich dargestellt

(Schmitt, 1968). Im Prinzip wird durch Abtastung einer Röntgenaufnahme des Knochens über einer Photozelle die Lichtabsorption bestimmt und durch Vergleich mit einem Referenzsystem aus Aluminium die Dichte der gewünschten Knochenabschnitte in Grammäquivalent Aluminium pro ml Knochenvolumen ermittelt. Ohne Dimension entspricht dies dem spezifischen Gewicht der Knochensubstanz.

Die durchschnittliche Mineraldichte, gemessen an 10 Stellen der Knochenspange, ergab sich für die einzelnen Tafeln wie folgt: „Tabula intima“ 1,14, Tabula interna 1,68, Tabula externa 1,82 g/ml.

Vergleichsweise dazu wurden Spangen aus dem Os frontale von vier gesunden weiblichen Individuen im Alter von 19–20 Jahren, die durch Suicid verstorben waren, dem gleichen Meßverfahren unterzogen. Dabei ergab sich die mittlere Mineraldichte für die Tabula interna mit 1,79, und für die Tabula externa mit 1,90 g/ml.

Fall 2 (S. 266/69 Gerichtsmedizin Köln)². Der 48 Jahre alt gewordene H. Sch. wurde am 12. 4. 1969 in seinem Pkw schwer verletzt durch einen Kopfschuß, den er sich nach dem Ergebnis der gerichtsmedizinischen Untersuchung selbst zugefügt hatte, aufgefunden. Er starb wenig später. Anamnestiche Angaben über frühere Erkrankungen lagen uns nicht vor. Die Sektion ergab zusammenfassend: Weichteilverletzung am Kopf, links temporo-frontal; Trümmerbruch im Bereich der Stirnhöhlen und der Orbitaldächer. Schweres Hirnödem (Hg 1510 g) bei ausgedehnten Zerstörungen der Frontallappen; subdurale Blutung. Bronchopneumonie; Leberzellverfettung II. Grades. Kein auffallender pathomorphologischer Befund an den innersekretorischen Organen und den Hoden.

Schädel. Ungewöhnlich dickes und schweres Schädeldach: frontal 0,69–0,80 cm, occipital 0,73–1,09 cm, temporo-partietal 0,43–1,10 cm; Mittel aus 10 Messungen 0,77 cm. Gewicht frisch 510 g. Das spezifische Gewicht, bestimmt durch Wägung und Volumetrie 1,65. An der Glastafel vermehrte Impressiones digitatae. Die Verknöcherung der Schädelnähte innen mittelgradig, außen nahezu vollständig.

Am Os frontale findet sich folgende Veränderung: Rechts und links neben der Sutura frontalis ovoide Verdickung des Schädelknochens, die bis zur Sutura coronaria nach beiden Seiten hin abnimmt. In den Verdickungsbereichen zeigt die Sägefläche eine *Fünfschichtung* in Form einer deutlich sichtbaren Unterteilung des Knochens in *drei* kompakte Tafeln, getrennt durch *zwei* Diploeräume (Abb. 1 c, d).

Die Innenfläche des Schädeldaches ist über den beschriebenen Abschnitten glatt und von gleicher Farbe wie die Umgebung.

Mikroskopisch (entkalkter Knochen, 10 μ , H. E., Azan). Die *Tabula externa* zeigt an der Oberfläche nur eine sehr dünne Schicht von 2–3 Lagen Generallamellen (primärer Achatknochen), daran anschließend eine dicke Schicht von stark mineralisiertem Knochen aus Spezial- und Schattlamellen (Dicke bis 2 mm). Nach innen schließt sich an die Tabula externa eine Diploe aus groben, unregelmäßig angeordneten Spongiosazügen und breiten Hohlräumen an. Der Knochen ist „reifer“ Sekundärknochen. Die Umbauaktivität an der Bälkchenoberfläche ist minimal (Abb. 2 c).

Die etwa 1,5–2 mm dicke Tabula interna besteht ebenfalls aus reifem lamellärem Knochen ohne nennenswerte Umbauaktivität.

Nach innen schließt sich ein weiterer Spongiosaraum aus radiär gestellten Knochenbälkchen an, die von einem longitudinalen Spongiosazug verbunden werden. Auch diese Bälkchen bestehen aus lamellärem Knochen ohne Umbauaktivität. Die accessorische Diploe ist 4 mm breit.

Den Abschluß zum Schädelinnenraum bildet eine kräftige, bis 1 mm starke Compactaschicht, die quasi eine „*Tabula intima*“ darstellt. Auch sie besteht aus lamellärem Knochen, der jedoch jünger ist und schwächer mineralisiert scheint als der der anderen Tafeln. Es finden sich hauptsächlich parallele Lagen von Generallamellen, also überwiegend primärer Knochen, der nur gelegentlich von Volkmannschen Kanälen und Haversschen Systemen unterbrochen ist. Die Osteone sind wesentlich kleiner und aus weniger Lamellen aufgebaut als die der übrigen Knochentafeln.

2 Herrn Prof. Dr. G. Dotzauer danke ich für die Erlaubnis zur Veröffentlichung des Falles.

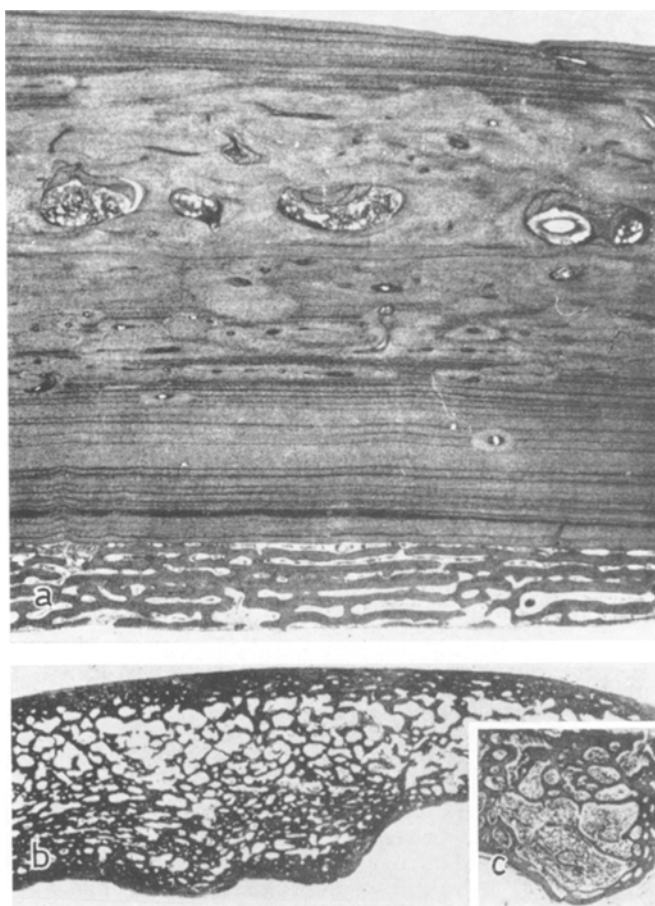


Abb. 4. a Schwangerschaftsosteophyt aus Haslhofer (1958). b Hyperostosis frontalis interna (Hfi) aus Henschen (1940), Tafel VII, Nr. 41. c Ausschnittvergrößerung von b nach Henschen (1949), Tafel VII, Nr. 42

Verhältnisse an den Suturen. Die Sutura frontalis wird von der „Tabula intima“ nicht erreicht. Schon ca. 1 cm vor der Stirnnaht laufen beiderseits Tabula intima und interna ineinander über.

Über die Sutura coronaria setzen sich die accessorische Diploe und die Tabula intima noch etwa 6 mm weit auf das Os parietale fort.

Die röntgendensitometrische *Dichtebestimmung* ergab für die „Tabula intima“ 1,66, Tabula interna 1,86, Tabula externa 2,05 g/ml Mineraleichte. Damit liegt der Wert für die Tabula externa deutlich über dem Mittelwert für die Vergleichsfälle (s. S. 65) und übersteigt auch die von uns früher am statisch höchstbeanspruchten Femur gemessenen Maximalwerte für die Compacta (Schmitt, 1968).

Besprechung

Die voranstehend beschriebenen Knochenveränderungen des Os frontale sind mit der Hyperostosis frontalis interna (Abb. 4b, c) nicht identisch. Gleiches gilt für die anderen, von Moore (1936a, 1955) klassifizierten Hyperostoseformen.

Während bei der Hfi wie auch den Nebulae frontales die Hyperostose überwiegend die Diploe betrifft, im Falle der Nebulae ohne Beteiligung der Tafeln (Moore, 1936a), ist für die hier dargestellten Knochenveränderungen die Ausbildung einer *accessorischen Diploe* und einer zusätzlichen Kompaktafel („*Tabula intima*“), also eine *Fünfschichtung* des Knochens, charakteristisch.

Makro- und mikromorphologisch gleicht die Knochenveränderung des Falles 1 dem, was von mehreren Autoren (Burkhardt u. Fischer, 1970; Haslhofer, 1958; Henschen, 1949, 1950) als „*Schwangerschaftsosteophyt*“ beschrieben und abgebildet wird (Abb. 4a): Die accessorischen Lagen von longitudinal ausgerichteten, nach innen zunehmend primitiveren Knochenbälkchen mit Osteoblastensäumen, und schließlich die durale Knochenbildung in Abb. 2a, b und Abb. 3a, d, e, lassen keine grundsätzlichen Unterschiede zu Abb. 4a und den Beschreibungen in der Literatur (Haslhofer, 1958) erkennen.

Im Falle 2, der *makroskopisch*, abgesehen von der geringeren Ausbreitung der Veränderung, weitgehend dem Fall 1 gleicht, zeigt zwar die *mikroskopische* Untersuchung Unterschiede im Aufbau der accessorischen Diploe, der *Tabula intima* und dem Grad der Knochenreifung: Accessorische und normale Diploe sind gleich aufgebaut; die Spongiosa der ersteren und die Compacta der „*Tabula intima*“ bestehen aus reifem, *sekundärem Lamellenknochen*; an der inneren Oberfläche herrscht keine gesteigerte osteoblastäre Aktivität. Dennoch drängt sich der Eindruck auf, daß die Hyperostose des Falles 2 ursprünglich den gleichen Ablauf gehabt hat wie die des 1. Falles und erst durch sekundären Umbau im Laufe der Jahre zur jetzigen Form gelangt ist. Henschen (1949) beschreibt unter seinen 5 Fällen von „*Schwangerschaftsosteophyt*“ eine Frau (Fall 4, S. 63 d. Zit.), die 13 Tage post partum verstarb. Er sagt wörtlich: „... The loose layer of disconnected rows of bone lamellae was *replaced by a fairly compact bone layer* which had been formed by fusion of the rows of lamellae and which showed fairly large spaces filled with loose vascular connective tissue ... In this case the *osteophyt was obviously about to be transformed into a normal internal table*“ (im Original nicht kursiv). Die Abb. 57 bei Henschen (1949) läßt erkennen, daß aus den ursprünglich parallelen Lagen von Spongiosabälkchen im Laufe der Zeit durch sekundären Umbau eine Compacta und große accessorische Spongiosaräume entstehen können. Auch die accessorischen Spongiosazüge im Fall 1 zeigen bereits eine nach außen hin zunehmende „Ausreifung“ des Knochens in Form von lamellärem Umbau.

Die mangelnden anamnestischen Angaben in Fall 2 gestatten leider keine Überlegungen hinsichtlich pathogenetischer Gemeinsamkeit der beiden Hyperostosen.

Die beiden beschriebenen Fälle geben Anlaß, Kritik an dem Begriff „*Schwangerschaftsosteophyt*“ zu üben. Im Fall 1 ließ sich nach Rücksprache mit dem Hausarzt und auch aus den pathologisch-anatomischen Befunden eine stattgehabte Schwangerschaft sicher ausschließen. Der Fall 2 zeigt zudem, daß analoge Veränderungen des Os frontale auch beim Manne vorkommen.

Die besondere Situation der Schwangerschaft kann damit nicht die einzige Ursache für die Entstehung derartiger Knochenveränderungen sein. Offenbar können ganz heterogene Faktoren — möglicherweise über ein gemeinsames auslösendes pathogenetisches Zwischenglied — derartige Veränderungen, auch beim

Manne, hervorrufen: In Anbetracht der in der Literatur mehrfach hervorgehobenen Hyperostosierungswirkung von *Stauungszuständen* im Kopfbereich („cyanotische Hyperostose“ Thomas, 1915, 1917, 1918; Burkhardt u. Fischer, 1970; Haslhofer, 1937, 1958; Marchand, 1912), erscheint es im vorliegenden Falle nicht ausgeschlossen, daß durch den über lange Zeit bestehenden Hydrocephalus mit intrakranieller Drucksteigerung, die wiederum eine venöse Stauung durch Kompression der abführenden großen Venenstämmen bedingt, der Hyperostosierungsprozeß in Gang gesetzt wurde. Möglicherweise hat auch der chronische inflammatorische Prozeß des Gehirns und seiner Häute zu einer andauernden Hyperämie im Bereich der neurokranialen Knochen geführt. Nach Haslhofer (1937) bewirken *arterielle und venöse Hyperämie* infolge chronischer Stauung vor allem *Knochenneubildung* in Form perikranieller Auflagerungen mit Bildung von Grundlamellen (in einem bei Haslhofer 1937 beschriebenen Fall zu bis 50 Schichten).

An dem Schädel von Fall 1 fällt die breite Lage an primärem Achatknochen mit über 100 Schichten von Generallamellen auf. Zwar sind nach Erdheim (1935) im jugendlichen und jungen Erwachsenenalter noch vermehrt ektokranielle Grundlamellen vorhanden, die erst in zunehmendem Alter durch Sekundärknochen ersetzt werden; die überaus kräftige Schicht von Achatknochen im Fall 1 erscheint dennoch nicht durch die Jugend des Individuums allein erklärbar. Venöser Stauung und arterieller Hyperämie könnte hier eine besondere pathogenetische Bedeutung zugekommen sein.

Burkhardt u. Fischer (1970) meinen, daß vielleicht eine latente Osteomalacie mit einem leichten Grad von Entmineralisierung des Skelets bei Gravidität der Osteophytenbildung an der Innentafel zugrunde liege. Dies schließen die Autoren aus der Feststellung, daß in systematischen Analysen von Calcium, Phosphat und Carbonat die niedrigsten Mineralwerte in Fällen „mit besonders dichten Knochenstrukturen, ausgezeichnet durch die höchsten Zahlen für das spezifische Knochengewicht“ gefunden wurden. Haslhofer (1958) negiert jedoch eine Beziehung des „Schwangerschaftsosteophyt“ zur Osteomalacie entschieden (s. S. 297 d. Zit.).

Durch systematische Bestimmung des spezifischen Gewichtes der Schädeldächer konnten Burkhardt (1949, 1950) und Burkhardt u. Fischer (1970) feststellen, daß Todesfälle während oder nach der Gravidität ein durchweg besonders hohes spezifisches Kalottengewicht besaßen, dem im Strukturbild eine weitgehende Zumauerung der Diploeräume entsprach („kondensierende Hyperostose“). Daß dieser Zustand weder für die Schwangerschaft noch für den Schädel spezifisch ist, legen Burkhardt u. Fischer (1970) ausführlich dar.

Ein überdurchschnittliches spezifisches Gewicht der Tabula externa konnten wir röntgendensitometrisch im Fall 2 ermitteln. Die anderen Tafeln, sowie sämtliche Tafeln im Fall 1 lagen in der an Vergleichsindividuen gemessenen Altersnorm. Die bei Burkhardt u. Fischer (1970) angegebenen Maximalwerte des spezifischen Gewichtes der *gesamten* Kalotte liegen für Frauen zwischen 18 und 20 Jahren bei 1,78 (nach Diagramm in Abb. 66, S. 151). Unsere Meßergebnisse stehen damit in guter Übereinstimmung.

Erstaunlicherweise erreichen die Schädeltafeln, zumindest im Bereich des Os frontale, die von uns früher (Schmitt, 1968) am statisch höchstbeanspruchten Knochen (Femur) gemessenen Dichtewerte. Dies zu verstehen und in die Lehre vom funktionellen Bau des Knochens einzubeziehen, wird noch weiterer Untersuchungen und Überlegungen bedürfen.

Burkhardt lehnt den oben erläuterten Begriff der „cyanotischen Hyperostose“ von Thoma (1915, 1917, 1918) ab. Er bringt die Hyperostosierungs-

prozesse, die jedoch nicht den in der vorliegenden Arbeit beschriebenen entsprechen, mit dem Dominieren von Hauptzellen (kondensierende Enostose) bzw. von Chromophilen (rarefizierende Hyperostose) in der Hypophyse in Verbindung. Wegen dieser auch von Hartl u. Burkhardt (1952) angegebenen Verschiebungen der Zellrelation in der Hypophyse bei Hyperostosierungsprozessen der Schädelknochen haben wir im Fall 1 (543/71) die Hypophyse unter diesem Aspekt untersucht. Im Fall 2 stand sie leider nicht mehr zur Verfügung.

Über die quantitative Relation der einzelnen Zelltypen in der Adenohypophyse besteht in der Literatur wenig Übereinstimmung. Die meisten Autoren (zit. bei Romeis, 1940) finden die Eosinophilen am häufigsten, danach folgen die Basophilen und schließlich mit Abstand die Chromophoben. Nach Rasmussen (zit. bei Romeis, 1940) soll die Relation allerdings anders aussehen; nach diesem Autor dominieren die Chromophoben über die Eosinophilen und die Basophilen.

Bei einer Zählung von 1800 Zellen in Stufenschnitten der Adenohypophyse von Fall 1 mit dem Ocularzählnetz nach Blaschke (1965, 1967) fanden wir eine Relation von 43 % Eosinophilen, 42 % Basophilen und 15 % Chromophoben. Den Angaben von Rasmussen folgend läge damit eine erhebliche Vermehrung der Basophilen (normal 7 % bei Frauen) vor. Dies bestätigt auch der Ausfall der PAS-Reaktion, in der sich die Basophilen stark positiv darstellen (Bloodworth, 1968). Eine relative Chromophobenzunahme als Ursache für die Hyperostose, die eher kondensierend als rarefizierend ist, ist damit in jedem Falle ausgeschlossen.

Kraus (1926) u. a. weisen auf die erhebliche quantitative Variabilität der Basophilen in der Hypophyse hin und fanden sie ohne Vergrößerung des Organs vermehrt bei *konsumierenden Erkrankungen* wie Neoplasmen, chronische Nierenleiden und progressiver Paralyse. Die hohe Basophilenzahl im Fall 1 dürfte ebenfalls Folge der unter erheblicher Auszehrung verlaufenen chronischen Entzündungsprozesse sein. Sie als Ursache der Hyperostose anzusehen, wäre Spekulation.

Abschließend sei noch erwähnt, daß Henschen (1949, 1950) den Störungen anderer endokriner Organe, vor allem den Gonaden, große Bedeutung für die Genese von Schädelhyperostosen beimißt. Eine beidseitige Dystrophie der Ovarien lag im Fall 1 vor. Bei Fall 2 waren die Hoden morphologisch unauffällig.

Zusammenfassend muß man sagen, daß über die Ursachen der beschriebenen Veränderungen am Os frontale, ebenso wie der anderen Hyperostosen, nur spekulative Überlegungen angestellt werden können. Sowohl die individuelle Variabilität wie auch die eigenartige Bevorzugung gerade des Os frontale (Dressler, 1927) bei fast allen Formen der Hyperostose läßt sich durch keine der diskutierten pathogenetischen Faktoren erklären. Hier könnte vielleicht eine genauere Kenntnis des funktionellen Baus der platten Schädelknochen weiteren Aufschluß geben.

Interessant ist schließlich noch, daß Hyperostosen, wie die beschriebenen, in der phylogenetischen Reihe gesetzmäßig bei bestimmten Vogelarten — Krähen, Elstern, Eulen — vorkommen sollen (Kummer, 1973) und damit in Ermangelung einer gesicherten pathogenetischen Kenntnis besser rein vergleichend als „*avi-forme Hyperostosen*“ denn als „Schwangerschaftsosteophyt“ zu bezeichnen wären.

Literatur

- Bartelheimer, H.: Die Hyperostosis frontalis interna. Ein endokrines Symptom. Zbl. inn. Med. 60, 769—783 (1939a)

- Bartelheimer, H.: Die Hyperostosis frontalis interna als Symptom des hypophysären Diabetes. Dtsch. med. Wschr. **65**, 1129—1130 (1939b)
- Bartelheimer, H.: Hyperostosis frontalis interna und hypophysärer Diabetes. Wien. med. Wschr. **89**, 341—343 (1939c)
- Bartelheimer, H.: Hyperostosen des Hirnschädels bei Regulationskrankheiten. Fortschr. Röntgenstr. **71**, 118—126 (1949)
- Bernstein, S. A.: Über den normalen histologischen Aufbau des Schädeldaches. Z. Anat. Entwickl.-Gesch. **101**, 652—678 (1933)
- Blaschke, R.: Zur quantitativen Gefügeanalyse feinkörniger Mineralparagenesen mit dem Polarisationsmikroskop. Z. wiss. Mikr. **67**, 1—18 (1965)
- Blaschke, R.: Indirekte Volumen-, Oberflächen-, Größen- und Formfaktorbestimmungen mittels Zählfiguren in Schnittebenen mit Leitz-Zählokular. Leitz-Mitt. Wiss. Techn. **4**, 44—49 (1967)
- Bloodworth, J. M. B., Jr.: Endocrine pathology. Baltimore: Williams & Wilkins Co. 1968
- Bogaert van, L.: Le syndrome de l'hyperostose frontale interne chez une malade présentant par ailleurs une cécité psychique par hemianopsie double. J. Neurol. Psychiat. (Franc.) **30**, 502—507 (1930)
- Burkhardt, L.: Das Gewicht der Schädelkalotte als Ausdruck von Altersveränderungen und von konstitutionellen Besonderheiten. Z. menschl. Vererb.- u. Konstit.-Lehre **29**, 298—307 (1949)
- Burkhardt, L.: Dichtemessungen am menschlichen Schädeldach als Beitrag der Kenntnis von Umbauveränderungen und konstitutionellen Verschiedenheiten unter Berücksichtigung der Hypophyse. Verh. dtsch. Ges. Path. **34**, 275—289 (1950)
- Burkhardt, L., Fischer, H.: Pathologische Anatomie des Schädels. In: Lubarsch, O., Henke, F., Rössle, R., Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. IX/7, S. 162f. u. 220f. Berlin-Heidelberg-New York: Springer 1970
- Calame, A.: Le syndrome de Morgagni-Morel. Paris: Masson & Cie. 1951
- Carr, A.: Neuropsychiatric syndrome associated with hyperostosis frontalis interna. Preliminary report. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) **35**, 982 (1936)
- Dominok, G.: Zur Alters- und Geschlechtsbestimmung aus der Morphologie der menschlichen Schädelkalotte. Zbl. allg. Path. path. Anat. **100**, 54—64 (1959)
- Dressler, L.: Über die Hyperostosen des Stirnbeins. Beitr. path. Anat. **78**, 332—363 (1927)
- Dreyfuss, E.: Beiträge zur Frage der Osteophytenbildung in der Schwangerschaft. Arch. Gynäk. **115**, 126—144 (1928)
- Erdheim, J.: Über senile Hyperostose des Schädeldaches. Beitr. path. Anat. **95**, 631—646 (1935)
- Erdheim, J.: Der Gehirnschädel in seiner Beziehung zum Gehirn unter normalen und pathologischen Umständen. Virchows Arch. path. Anat. **301**, 762—818 (1938)
- Greig, D.: On intracranial osteophytes. Edinb. med. J. **35**, 165—237 (1928)
- Hartl, F., Burkhardt, L.: Über Strukturumbau des Skeletes, besonders des Schädeldaches und Schlüsselbeins, beim Erwachsenen und seine Beziehungen zur Hypophyse, nach Maßgabe des spezifischen Gewichtes und histologischen Befundes. Virchows Arch. path. Anat. **322**, 503—528 (1952)
- Haslhofer, L.: Kreislaufstörungen des Knochens. In: Lubarsch, O., Henke, F., Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. IX/3. Knochen und Gelenke, S. 87—116, Berlin: Springer 1937
- Haslhofer, L.: Zur Kenntnis des Schwangerschaftsosteophyten am Schädeldach. Wien. klin. Wschr. **70**, 297—299 (1958)
- Henschen, F.: Morgagni's Syndrome. Hyperostosis frontalis interna, Virilismus, Obesitas. Edinburgh, Oliver & Boyd 1949
- Henschen, F.: Aussprache zu Vortrag Nr. 37 (Hartl, F. u. Burkhardt, L.). Verh. dtsch. Ges. Path. **34**, 289 (1950)
- Kraus, E. J.: Die Hypophyse. In: Lubarsch, O., Henke, F., Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. VIII, S. 180f. Berlin: Springer 1926
- Kummer, B.: Persönliche Mitteilung (1973)
- Loeschke, H., Weinhold, H.: Über den Einfluß von Druck und Entspannung auf das Knochenwachstum des Hirnschädels. Beitr. path. Anat. allg. Path. **70**, 406—439 (1922)

- Mair, R.: Untersuchungen über die Struktur der Schädelknochen. *Z. mikr. anat. Forsch.* **5**, 625—651 (1926)
- Mair, R.: Untersuchungen über das Wachstum der Schädelknochen. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **90**, 293—342 (1929)
- Marchand, F.: Die Störungen der Blutverteilung. In: Krehl, L., Marchand, F., *Handbuch der allgemeinen Pathologie*, Bd. 2, Abt. 1. Berlin: Springer 1912
- Mayer, R.: Hyperostose frontale interne. Analyse statistique, anatomo-pathologique et clinique d'une série de 100 cas. *Acta neuroveg. (Wien)* **23**, 265—413 (1962)
- Moniz, E.: L'hyperostose frontale interne. Etude angiographique d'une cas chez une jeune femme. *Schizophrenie* **7**, 223—240 (1938)
- Moore, S.: Metabolic craniopathy. *Amer. J. Roentgenol.* **35**, 29—30 (1936a)
- Moore, S.: Calvarial hyperostosis and the accompanying symptom complex. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* **35**, 975—981 (1936b)
- Moore, S.: *Hyperostosis cranii*. Illinois: Ch. C. Thomas Publ. (1955)
- Morel, F.: L'hyperostose frontale interne. Syndrome de l'hyperostose frontale interne avec adipose et trouble cérébraux. Paris: Gaston Doin & Cie. 1930
- Nieuwenhuijse, P.: Over hyperostosis frontalis. *Med. T. Geneesk.* **2**, 2721—2735 (1933)
- Rokitansky, C.: *Lehrbuch der pathologischen Anatomie*, 2. Aufl. Wien 1856
- Romeis, B.: Hypophyse. In: Möllendorf v., W., *Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen*, Bd. VI/3, Blutgefäß- und Lymphgefäßapparat. Innersekretorische Drüsen II. Berlin: Springer 1940
- Schiff, P., Terrels, J. O.: Syndrome de Stewart-Morel (Hyperostose frontale interne avec adipose e trouble mentaux). *Encéphale* **26**, 768—779 (1931)
- Schmitt, H. P.: Über die Beziehung zwischen Dichte und Festigkeit des Knochens am Beispiel des menschlichen Femur. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **127**, 1—24 (1968)
- Schmitt, H. P., Saternus, K.-S.: Beiträge zur forensischen Osteologie. III. Zur Frage der Bestimmung des Individualalters an Hand der Dicke der Schädelkalotte. Unter besonderer Berücksichtigung der Hyperostosis frontalis interna (Morgagni-Henschen). *Z. Rechtsmedizin* **70**, 40—49 (1973)
- Scotto, J. C.: L'hyperostose frontale interne. Expansion scientifique française edit. Paris: Masson 1965
- Stewart, R.: Hyperostosis frontalis interna. It's relation to cerebral atrophy. *J. ment. Sci.* **87**, 600—607 (1941)
- Thoma, R.: Untersuchungen über das Schädelwachstum und seine Störungen. *Virchows Arch. path. Anat.* **219**, 80—191 (1915), **223**, 73—165 (1917), **225**, 97—114 (1918)
- Virchow, R.: *Die krankhaften Geschwülste*, Bd. II, S. 38. Berlin 1865

Dr. med. Horst P. Schmitt
Institut für Neuropathologie
der Universität Heidelberg
D-6900 Heidelberg 1
Berliner Str. 5
Bundesrepublik Deutschland