

Übersicht

Morgagnis Syndrom

Folke Henschen

Karolinska Institutet, Patologiska Institutionen, Karolinska Sjukhuset, Stockholm

Eingegangen am 23. September 1975

Summary. Morgagni's Syndrome is a polyglandular endocrine syndrome, occurring almost exclusively in the female sex. It is characterized of the classical triad: internal frontal hyperostosis, obesity, virilism, and often accompanied by an old-age type of diabetes. In itself the hyperostosis is of little significance, but sometimes it is a valuable sign of a disorder of the carbohydrate metabolism. In many cases the syndrome is almost symptomless, in other cases senile neuro-psychiatric symptoms and ailments of old age dominate the clinical picture. The internal frontal hyperostosis has no closer relation to other more or less diffuse thickenings of the skull.

„Syndrome werden leicht geboren, sind aber schwer umzubringen“ schrieb ein englischer Rezensent 1949, als meine englische Monographie „Morgagni's Syndrome“ erschien. Eine deutsche, weniger ausführliche Monographie mit demselben Titel wurde schon 1937 veröffentlicht, die erste deutsche Mitteilung kam 1935, eine französische 1936. Da also nunmehr ein gutes Mannesalter vergangen ist, seitdem das Morgagni-Syndrom (MS) von mir aufgestellt wurde, und heute eine einschlägige Literatur von mehr als 300 kleineren und größeren Mitteilungen und eine Reihe von Monographien vorliegen, dürfte es von Interesse sein, einen kurzen Rückblick auf die ganze Frage zu werfen.

Wie ich immer betont habe, besteht das Morgagni-Syndrom (MS) aus der von Morgagni selbst in magistraler Weise beschriebenen Triade: Hyperostosis frontalis interna (Hfi), Obesitas und Virilismus. Es handelt sich also hier um eine morphologische, endokrin bedingte Triade, in welcher die innere frontale Hyperostose den eigentlichen, „obligaten“ (Burkhardt) Kern bildet. Rings um diese anatomisch auffallende und röntgenologisch leicht feststellbare Veränderung haben Psychiater, Neurologen, Internisten und Röntgenologen eine je nach Material und Verfasser etwas wechselnde, nicht selten voluminöse Symptomatologie beschrieben, in welcher eine öfters beobachtete Diabetesform und Hypertension unten näher abgehandelt werden. Demzufolge sind das Syndrom oder Teile davon in der Literatur unter folgenden Namen bekannt: „Syndrome de l'hyperostose frontale interne avec adipose et troubles cérébraux“ (Morel, 1930), „Stewart-Morels-Syndrom“ (Schiff und Trelles, 1932), „Morgagnis Syndrom“ (Henschen, 1935–1949), „Metabolic Craniopathy“ (Moore, 1935, 1955); die „Kraniopathie“ umfaßt also vier Typen von Schädelverdickung. „Morgagnis Syndrom“ sensu stricto (Henschen, 1935), „Syndrome de Morgagni-Morel“ (Schachter, 1942; Calame, 1951),

„Morgagni-Stewart-Morel Syndrome“ (1947), „Stewart-Morel-Moore Syndrome“ (Ritvo, 1955).

Da Burkhardt (1970) der ganzen Frage eine erschöpfende Darstellung gewidmet hat, so können wir uns hier auf *drei fundamentale Fragen* beschränken: 1. Ob es überhaupt berechtigt ist, von einem Morgagni-Syndrom zu sprechen, 2. Wie und wo man das Syndrom klinisch und anatomisch abgrenzen soll, 3. Inwiefern es berechtigt ist, die vier von S. Moore aufgestellten Typen von Verdickung des Schädeldachs unter die gemeinsame Bezeichnung „Metabolic craniopathy“ zusammenzufassen.

Es gibt Autoren, die die *Existenz eines Morgagni-Syndroms*, bzw. eines Stewart-Morel-Syndroms bezweifeln oder verneinen. Zu diesen gehört Almqvist, der schon 1933 die Existenz „des sogenannten Stewart-Morelschen-Syndroms“ diskutierte. Zu diesen gehören auch Schneeberg *et al.* (1947), die behaupten, daß zwei von den klassischen Symptomen des MS, Obesitas und Virilismus, ebenso oft bei Hfi-negativen älteren Frauen vorkommen. Der bekannte argentinische Forscher Castex schreibt 1961: „Creemos que en la triada de Morgagni se trata de una asociacion *casual* y no de una asociacion *causal*“. Oldberg, der die Bezeichnung Stewart-Morel-Syndrom berechtigt findet, schreibt: „On the contrary, there is no relationship between“ — Hfi — „and hypertrichosis, therefore the term „Morgagni syndrome“ seems to be inadequate.“

Zu den Verteidigern des Syndroms gehört gewissermaßen Moore, der 1955 schreibt: „Many authorities are of the opinion that there is no such thing as an hyperostotic syndrome and that the high incidence of hyperostosis indicates it to be but a benign secondary sex characteristic, of no clinical significance.“ In seinem Werke zeigt er jedoch überzeugend, daß dieser Skeptizismus unberechtigt ist.

In Bezug auf die mit der Hfi *fakultativ verbundenen klinischen Symptomatologie* lassen sich die Autoren ohne Schwierigkeit in zwei Gruppen einteilen: 1. Diejenigen, die eine charakteristische, mit der Triade und speziell mit der Hfi verbundene Symptomatologie mehr oder weniger deutlich verneinen, und 2. die vielen Autoren, welche die Hfi mit einer langen Reihe von somatischen und psychischen, objektiven und subjektiven, Symptomen verbinden wollen.

Zu den Autoren, welche die Abwesenheit charakteristischer Krankheitszeichen betonen, gehört in erster Linie Morgagni selbst. Er schreibt 1761: Die 75jährige Frau war in den letzten Jahren gesund, auch so daß sie niemals über Kopfschmerzen, auch nicht über eine andere mit dem Kopf verbundene Beschwerde geklagt hatte. Sie starb mitten in der häuslichen Arbeit an Herzruptur.

110 Jahre später (1871) untersuchte der Wiener Pathologe Engel eine Reihe von Fällen mit Hfi, fand aber in keinem Fall einen Beweis dafür, daß die Schädelveränderung mit irgend einer Krankheit verbunden war. Auf Engel kommen wir noch zurück. Greig kam in einer gründlichen Arbeit 1928 zu dem Schluß, daß „intracranial osteophytes are harmless and symptomeless“ und „Intracranial osteophytes have no relation to either syphilis or insanity“. Der Röntgenologe Hellmer fand 1928 in keinem Falle von Hfi Symptome, die mit der Hyperostose in direkte Verbindung gebracht werden könnten. — Yolton schrieb 1930: „The hyperostoses are symptomeless, and rarely if ever diagnosed during life“. Nieuwenhuijse fand 1933 keine „appreciable“ Verbindung zwischen der klinischen Symptomatologie

und der Hyperostose. — Harbitz drückte in einer Diskussion 1935 die Meinung aus, daß die Hfi unzweifelhaft rein klinisch bedeutungslos sei. Nach Schneider (1936) ist das Krankheitsbild, das man bei Hfi findet, „eher durch degenerative senile Hirnveränderungen bedingt, wahrscheinlich auch von der Hypophyse“. Canavan fand unter 3250 Sektionen von Geisteskranken 230 Fälle (7,1 %) von Hfi und schreibt: „The lesion seems to have no constantly associated pathological change. Patients with exostoses rarely are recorded as complaining of subjective symptoms such as fullness, headache, or a feeling of heaviness or pressure in the head“. Van Steenenbergen (1938): „The Syndrome of Morgagni may develop without any complaints, but in its very nature is often accompanied by the inconveniences of old age“. Fumarola (1939) fand Hfi oft bei Individuen, die nie über Kopfschmerzen geklagt hatten; die Reihe von Fällen, die trotz erheblicher Endokraniose keine permanente Störungen zeigten, war zu groß. Korpassy (1936): Die von Neurologen beschriebenen Symptome fehlten in seinen fünf Fällen. Nach Lucherini (1939) war die Hfi in der Mehrzahl der Fälle nur von geringen Symptomen begleitet, die am ehesten Folgen des hohen Alters, der cerebralen Arteriosklerose und Hypertension sind. Eldridge und Holm (1940): „It is impossible for us to concur in the opinion, that a definite symptom, sometimes referred as the „Triad of Morel“ is present in cases of localized hyperostosis of the frontal bone — the occurrence of Hfi does not have any close or significant relationship to any one particular mental disease“. Roth (1941): In seinen 8 Fällen von Hfi „it was felt that the neuropsychiatric signs and symptoms are not to be attributed to the effect of hyperostoses on the underlying brain tissue, but were the result of other factors such as cerebral arteriosclerosis, hypertension etc.“ Andrews (1942): „Hyperostoses may be present without any symptoms — hyperostoses are often present long before further symptoms develop.“ Schneeberg *et al.*, schreiben 1943: „abundan los casos asintomáticos.“ (asymptomatische Fälle sind reichlich vorhanden). Pedersen (1947): „The hyperostoses are a rather common phenomenon, not of particular pathological nature, no doubt of hormonal origin, but without distinct clinical significance (as yet). The investigations made as yet are not comprehensive enough to justify the establishment of a *Stewart-Morel Syndrome*. It may be interpreted as a *Morgagni Syndrome* (or parts thereof) in neuropsychiatric patients“ (kursiviert von F.H.).

Auch Moore (1955) hat viele symptomfreie Fälle gesehen: „There are many examples of a well developed hyperostosis of the skull in which subjective symptoms are lacking.“

Eigentlich sollte es genügen, die Meinungen dieser Autoren anzuführen, um zu zeigen, daß die Triade, und speziell die Hfi, mit keiner charakteristischen Symptomatologie verbunden sein muß. Schon 1871 äußerte sich der oben angeführte Wiener Pathologe Engel, ein Schüler von Rokitansky, folgendermaßen über die Hfi:

„Liefert schon die anatomische Untersuchung keinerlei Anhaltspunkte für die Annahme einer Beziehung dieser Osteophyten zu Krankheiten überhaupt, und zu Knochen- und Gehirnerkrankheiten insbesondere, so ist dieses nicht minder mit den klinischen Beobachtungen überhaupt der Fall. Am häufigsten trifft man bei Leichenuntersuchungen auf Osteophyte ohne daß der Arzt eine Ahnung von deren Gegenwart hatte, und wenn Symptome von oft sehr zweifelhafter Natur zugegen waren, ist die klinische Diagnose meist ein Wahrsagen post festum, d.h. wenn man bei Leichenuntersuchungen auf Osteophyten stößt, glaubt man, sich gewisse Krankheitssymptome im Bereiche des Nerven- und Geisteslebens erklären zu können.“

Gegenüber den jetzt angeführten Autoren steht nun eine große Majorität von Psychiatern, Neurologen, Internisten und Röntgenologen, die von der klinischen Bedeutung der Hfi überzeugt sind. Nur einige wenige können hier angeführt werden.

Zu diesen gehört in erster Linie Morel (1930), der sich auf eine große Kasuistik aus seiner Psychiatrischen Klinik stützt; sein Material ist also einseitig. Da seine Untersuchungen und Schlüsse in der Literatur eine sehr große Rolle spielen, und da die Mehrzahl der mit Hfi verbundenen „Syndrome“ seinen Namen trägt, werden Morels Schlüsse hier worttreu angeführt:

„Symptômes secondaires à l'hyperostose ... maux de tête ... convulsions tardives ... épilepsie“. „Les troubles de l'ossification et de la régulation des graisses occupent le premier plan. Autour de ces deux symptômes viennent se grouper d'autres, un peu moins constants ... troubles du sommeil (et agitation nocturne secondairement), polydipsie“ (sogar Harntrinken!) „et polyphagie, troubles urinaires, troubles visuels. Les convulsions épileptiformes, enfin, ne seraient que secondaires à l'hyperostose frontale interne elle-même. Les autres troubles mentaux s'expliquent par les lésions cérébrales associées et situées à distance.“ In der Zusammenfassung werden als weitere Symptome angeführt: „Troubles de la statique. Asthénie musculaire.“ Am Ende des Kapitels „Symptômes secondaires à l'hyperostose“ nimmt Morel gewissermaßen eine andere Stellung ein, indem er schreibt: „En ce qui concerne les symptômes cérébraux secondaires à l'hyperostose frontale interne, autrement dit provoqués par elle (phénomènes moteurs, jacksonisme, symptômes de compression, céphalées), nous les avons rencontrés d'une façon assez peu constante, et ici nous tombons d'accord avec M. Greig pour penser que l'hyperostose frontale interne peut ne pas produire des symptômes notables par sa simple existence.“

Der Psychiater Carr, der 1936 das Krankheitsbild in 17 Fällen von Hfi untersuchte, berechnet trotz seines kleinen Materials die Hauptsymptome prozentuell folgendermaßen:

Headache	88,2
Memory defects	82,3
Menstrual disturbances	76,4
Dizziness	64,7
Mental changes	58,8
Weakness	58,8
Visual disturbances	44,1
Convulsive manifestations	35,3
Muscular defects	17,5
Hypertension	11,7

Der bekannte Chirurg Moniz (1938) verteidigt die Benennung Stewart-Morel Syndrom, fand aber auch einige Fälle ohne sichere mentale Störungen. Wie Morel betont er, daß man diese „seltene“ Krankheit vor allem in psychiatrischen und neurologischen Kliniken antrifft! (also, wo man die meisten Röntgenaufnahmen des Schädels und Hirnsektionen macht. F.H.)

Der Röntgenologe S. Moore (1935, 1944, 1955), faßt unter der gemeinsamen Bezeichnung „*Metabolic Craniopathy*“ vier von ihm angegebene Typen von cranialer Hyperostose zusammen: Hyperostosis frontalis interna *Hfi*, Nebula frontalis *Nf*, Hyperostosis cranii diffusa *Hcd*, Hyperostosis fronto-parietalis *Hfp*. Bei der Analyse der Hauptsymptome in seiner großen Kasuistik von „metabolic craniopathy“ findet er folgende prozentuelle Verteilung der Symptome:

Headaches	36,26
Psychoneurotic and mental abnormalities	35,60
Obesity	31,14
Disturbance of coordination of gait	17,15
Endocrine disorders	16,92
Visual disturbance	14,30
Cardiovascular disease	12,35
Muscular weakness or fatigue	10,77
Convulsions	10,33
Hirsutism (hair remover! only neglected cases)	?

Wir kommen nun zu der wichtigen *Frage, inwieweit eine Reihe von klinischen Symptomen — objektiven und subjektiven — zur klassischen Morgagni-Triade gerechnet werden soll*. Die Frage ist keineswegs leicht zu beantworten, da sie nicht einfach statistisch gelöst werden kann. Ein Zusammentreffen der häufigen Hfi mit vielen anderen bei alternden und alten Frauen häufigen und charakteristischen Erscheinungen beweist an und für sich nicht einen *kausal* Zusammenhang. Senile Warzen, Fettansatz, Muskelschwäche und Müdigkeit, Schwerhörigkeit, Gedächtnisschwäche, Schwindelgefühl und Kopfschmerzen sind bei alten Frauen so häufig, daß sie mit einer Hfi sehr oft zusammen vorkommen müssen.

Die erste und wahrscheinlich bisher die einzige einwandfreie statistische Bearbeitung eines Hfi-Materials in dessen Beziehung zu den zwei anderen Hauptkomponenten der Triade, Obesitas und Virilismus, sowie zu anderen anatomischen und klinischen — somatischen, neurologischen und psychiatrischen — Symptomen verdanken wir R. Mayer (1961—1969), der 100 Fälle von Hfi aus Morels psychiatrischer Klinik in Genf wissenschaftlich-statistisch untersuchte. Mayer hat seine Fälle von Hfi in vier Klassen eingeteilt:

I. Sehr schwach entwickelte Hfi	51 Fälle
II. Wenig ausgeprägte Hfi	20 Fälle
III. Ausgeprägte typische Hfi	12 Fälle
IV. Extrem starke Hfi	7 Fälle
Schließlich Fälle, in denen Hfi „n'a pas été définie“	10 Fälle
	100 Fälle

Mayers erste Untersuchung gilt der *Obesitas*, die ja bei Toten nicht immer leicht feststellbar ist. Nach eingehender Diskussion kommt er zu folgendem Schluß: „Man muß die Fettsucht als ein Symptom betrachten, welches nicht vollständig regelmäßig ist. Aber *die statistische Analyse enthüllt, daß sie höchst bezeichnend für das Syndrom ist*:“

Ähnliches gilt der *männlichen Behaarung*, die aus verschiedenen Gründen nicht immer feststellbar gewesen oder bezweifelt worden ist. *Mayer fand einen signifikativen männlichen Hirsutismus bei Frauen mit Hfi*. Er betont auch, wie ich 1937, die Bedeutung der Rasse und Heredität.

Daß *Diabetes*, besonders die Altersform, enge Beziehung zur Triade hat, ist schon längst bekannt. Almqvist hat wohl als erster schon 1933 einen Fall von dieser Störung bei Hfi beschrieben.

Der Verdienst, die häufige Kombination von Hfi mit Diabetes nachgewiesen zu haben, gebührt indessen Bartelheimer, der in einer Reihe von Arbeiten aus 1939—1942 u.a. schreibt: „Das gleichzeitige Vorkommen von Hfi und Diabetes mit herabgesetzter Insulinansprechbarkeit ist von grundsätzlicher Bedeutung für die Stellung des HVL (Hypophysenvorderlappens) zu der Diabetesätiologie“ „Es wird auf die Möglichkeit hingewiesen, durch Nachweis der Hfi, als Leitsymptom einer HVL-Überfunktion eine solche zu diagnostizieren“. In meiner deutschen Monographie (1937) lenkte ich, ohne Bartelheimers Arbeiten zu kennen, die Aufmerksamkeit auf das häufige Zusammentreffen von Hfi und Diabetes. 1940 erschien die Arbeit von Rossier und Secrétan über Hyperglykämie bei Hfi nach Injektion von Glucose. Campos berichtete 1943 über fünf Fälle von Hfi und Hyperglykämie, die Werte waren mit „98, 96, 91, 76 mg-% normal“. In einer Mitteilung aus dem Jahre 1944 und in seiner Dissertation hat Oldberg (1945) die Hfi mit besonderer Berücksichtigung des Altersdiabetes abgehandelt; er hebt den „Zusammenhang zwischen Hyperostosis front. int. und Diabetes“ hervor — „eine Diabetesform mit gutartigem Verlauf, geringer Azidosetendenz, wenig Insulinbedarf und verminderter Insulinempfindlichkeit“. Nach Appel (1948) besteht kein Zweifel, daß beim Morgagni-Syndrom „enge Beziehungen zu den diabetischen Stoffwechselstörungen“ bestehen. In meiner englischen Monographie (1949) teilte ich tabellarisch meine Erfahrung über das gleichzeitige Vorkommen von Hfi und Störungen des Glucosestoffwechsels bei 600 Frauen mit, ohne eine nähere Analyse zu machen. Bei den 233 Frauen mit Hfi waren sowohl Fälle von Hyperglykämie ohne Glucosurie als Fälle von Diabetes entschieden häufiger als bei den 367 Frauen ohne Hfi.

In Mayers Dissertation wurden 100 Fälle von Hfi aus der Genfer psychiatrischen Klinik und 82 Fälle ohne Hfi untersucht. Die Tabelle zeigt die Resultate.

	Hfi	Kontrollen
A. normale Glykämie (130 mg-%)	78	75
B. mäßig gestörte Glucoseregulation (130—180 mg-%)	16	5
C. sehr gestörte Glucoseregulation (180 mg-%)	6	2
	100	82

Diese einfache Berechnung deutet auf ein gehäuftes Auftreten von Diabetes bei Hfi.

Hier wurde auch ein Fall von Hyperglykämie nach Injektion von 0,001 mg Adrenalin erwähnt: eine 55jährige Frau, früher 116 kg schwer, nach 2,15 St. Blutzuckerkurve bis 151 mg-%.

In Calames Monographie (1951) wurden Störungen des Glucosemetabolismus bei Hfi weiter untersucht. Mit 10 E Insulin trat in sämtlichen 5 untersuchten Fällen eine gewisse, aber nicht sehr deutliche Hypoglykämie ein. Adrenalin gab, wie in meinem Fall, Hyperglykämie und pathologische Kurven. In Moores Monographie wurde auch die Diabetesfrage kurz abgehandelt, seine Tabelle folgt hier:

Diabetes mellitus in hyperostotics (all forms) and controls			
		Hyperostotics	Controls
Decade	2	0	1
	3	0	4
	4	1	0
	5	4	2
	6	6	5
	7	3	0

„From the above there appears to be no relationship of carbohydrate metabolism to hyperostosis“, schreibt Moore. Wenn man aber nur die drei letzten Dekaden mitrechnet, in denen die Hfi ja fast ausschließlich vorkommt, so findet man 13 Diabetiker unter den Fällen mit Hyperostose, aber nur 7 unter den Kontrollen.

Die oben angeführten Untersuchungen zeigen, daß eine Störung des Kohlehydratstoffwechsels bei Hfi derart häufig vorkommt, daß die klassische Morgagni-Triade durch ein weiteres klinisches Symptom, eben den Diabetes mellitus, komplettiert werden sollte.

Es ist eine alte Erfahrung, daß alte Frauen und Männer mit Fettsucht eine mehr oder weniger ausgeprägte *arterielle Hypertension* zeigen, ebenso, daß man bei Morgagnis und Cushings Syndromen dieselbe Störung findet. Die erste systematische Untersuchung über Hypertension bei Hfi verdanken wir aber Schachter, der unter seinen 65 Fällen von Hfi 44 Fälle mit Blutdruck von 140—250 mm, also in 67%, fand, „chiffre suffisamment important pour être considéré comme étant une simple coincidence.“ Jedenfalls ist die arterielle Hypertension, schreibt er weiter, ein sehr häufiges Symptom bei Hfi, „sa présence peut constituer un argument en plus, en faveur de la nature hyperpituitaire de ce syndrome“. Er betont die Bedeutung zweier anderer Faktoren, mit denen man hier rechnen muß: Alter und Geschlecht, Faktoren, die an und für sich geeignet sind, die Zahl der Hypertensiven zu steigern. Er erinnert in diesem Zusammenhang an Kylins Beobachtung, daß die Menopause oft mit Hypertension verbunden ist. Schachters kritische Untersuchung verdient allgemeine Beachtung. Die Zahl der Hypertensiven wechselt sonst bei den verschiedenen Autoren. Marañon 51%, Campos 66,6%, Schnitman 35,7%, Pedersen 30%.

Mayer hat in seinem Material aus der Genfer Psychiatrischen Klinik die Häufigkeit der Hypertension statistisch analysiert. Wenn er mit systolischen Werten von 200—295 mm rechnet, findet er 35 Fälle bei Hfi (etwa 31%) und 20 Fälle bei Hfi-negativen (24%), und schließt daraus, daß die arterielle Hyper-

tension ein charakteristisches Symptom bei Hfi darstellt. Man fragt sich natürlich, ob die Kontrollfälle dasselbe Alter und einen entsprechenden Grad von Fett-sucht hatten. Diese Frage verdient sich ein erweitertes Studium.

Von Interesse ist auch Mayers Statistik über die *Frequenz der Gallensteine bei Hfi-positiven und Hfi-negativen*. Die Zahl der Gallensteinfälle scheint mit dem Grade der Hfi anzusteigen. Unter den 12 Fällen der Klasse III fand er 8 Fälle und in Klasse IV waren sämtliche 7 Fälle Gallensteinträger. Mayer drückt sich zurückhaltend aus, er überbewertet seine Betrachtungen nicht. Es ist weiter bemerkenswert, daß die Häufigkeit der Gallensteine mit den Bedingungen des Lebensraumes und den damit zusammenhängenden Ernährungsgewohnheiten korreliert ist (Henschen, 1966). Dicke alte Frauen haben in Stockholm viel häufiger Gallensteine als magere, und während der Nahrungskrise im zweiten Weltkrieg sank die Frequenz der Gallensteinfälle in Stockholm deutlich ab.

Damit kommen wir zu einer der entscheidenden Fragen: Inwieweit ist es berechtigt, die Triade, und vor allem die Hfi, mit einer Reihe von neurologischen und psychiatrischen Symptomen zu verbinden. Die oben angeführten Beobachtungen von Morel, Carr, Moniz und Moore sprechen mehr oder wenig eindeutig für die Richtung, die vor allem von Morel vertreten wurde. Seine Monographie trägt den Untertitel: „Syndrome de l'hyperostose frontale interne avec adipose et troubles cérébraux“. Daher bedeutet es eine Überraschung auf S. 88 zu lesen: „nous tombons d'accord avec M. Greig pour penser que l'hyperostose frontale interne ne peut pas produire des symptômes notables par sa simple présence.“

Mayer, der die neuro-psychiatrischen Störungen in 100 Fällen aus Morels Genfer Psychiatrischen Klinik statistisch analysierte, fand 44 Fälle von „démences vasculaires“, 28 Fälle von seniler Demenz, 26 Fälle von Alzheimers Krankheit und 10 Fälle von Schizophrenie. Unter den übrigen 14 Fällen war Hirnsyphilis, chronischer Alkoholismus und verschiedene Formen von Geisteskrankheiten vertreten. Nach eingehenden anamnestischen und klinischen Studien seines Materials scheint Mayer den Gedanken aufgegeben zu haben, eine nähere Analyse des mentalen Status dieser Hfi-Fälle durchzuführen.

Das Morgagni-Syndrom hat demnach keine kausale Verbindung mit den verschiedenartigen Formen endogener und sonstiger Psychosen.

Die dritte Frage: Ist es berechtigt, die vier von Moore angegebenen Typen von Hyperostose unter der gemeinsamen Bezeichnung „metabolic craniopathy“ zusammenzufassen, und soll man überhaupt alle Typen als „Kraniopathien“, d.h. als krankhafte Veränderungen, bezeichnen? Schon 1964 hatte R. Mayer diese Frage kurz berührt, als er von Moores „metabolic craniopathy“ schrieb: „Cette dernière dénomination nous semble peu heureuse parce qu'elle préjuge d'une théorie sur laquelle nos connaissances sont encore peu sûres.“ Eine ähnliche Ansicht vertritt Burkhardt (1970): „Die Auseinandersetzungen über die pathogenetische und phänotypische Zusammengehörigkeit dieser Formen von Hyperostose des Schädeldachs sind noch nicht abgeschlossen.“

Moore selbst hat einen ausgesprochen „unitarischen“ Standpunkt eingenommen. Alle vier Typen von „metabolic craniopathy“ sind nach Carrs und Moores Untersuchungen auch klinisch fast vollständig identisch; auch morphologisch bilden sie eine Einheit, sie gehen ineinander über: „The four morphological types may not be permanent definite entities but rather they represent different phases

of an identical fundamental process with one characteristic dominating at one time with change to another feature at a later period through progressions of the hyperostotic process.“

Demgegenüber vertreten wir die Meinung, daß die Hfi eine Sonderstellung einnimmt. Die anderen drei Typen von Hyperostose sind mehr oder weniger diffus ausgebreitet und kommen auch beim Manne vor, dagegen ist die Hfi eine für die Frau fast spezifische Veränderung (98,2—99 % bei Frauen), die infolge einer endokrinen, bisweilen erblichen, konstitutionellen Anomalie oder Störung auftritt. Für die Sonderstellung der Hfi spricht auch ihre von den anderen Mooreschen Typen stark abweichende Morphologie. Unsere Hfi besitzt eine unregelmäßige, charakteristische Oberfläche, sie buchtet sich in die Schädelhöhle ein, sie ist auf das Os frontale beschränkt, während die anderen drei Typen ohne scharfe Grenzen über große Teile der Kalotte verbreitet sind und glatte, ebene Oberflächen zeigen. Sie zeigen auch keine auffallende Gynäkotropie.

Hinsichtlich Moores anderen Typen (Hcd, Nf und Hfp) ist folgendes hervorzuheben: Wie Broussais schon 1828 und Sömmering 1841 zeigten, paßt sich die Kalotte dem Gehirn an, wie sich, vice versa, das Gehirn bei begrenzter lokaler Hyperostose oder einem langsam wachsenden Tumor des Schädels oder der Dura dem raumfordernden Prozesse lange anpassen kann.

Bei der senilen Hirnatrophie bildet sich neue Knochensubstanz an der Innenseite des Schädeldachs, und wenn die Außenseite des Schädels nicht mit entsprechendem Knochenabbau antwortet und die Diploë an Breite zunimmt, so entsteht eine unscharf abgegrenzte Hcd, Hfp oder Nf (Moore). Bei den Altersveränderungen des Schädels gibt es nach Krauspe vier mögliche extreme Typen, die sich nach unserer begrenzten Erfahrung an 40 röntgenologisch untersuchten Querscheiben durch die Parietalregion folgendermaßen verteilen:

1. dünn und porotisch	6 Fälle
2. dünn und sklerotisch	3 Fälle
3. dick und porotisch	7 Fälle
4. dick und sklerotisch	3 Fälle
5. wenig ausgesprochen	21 Fälle

Inwieweit diese 40 Scheiben als „normal“ bezeichnet werden können, bleibt eine offene Frage, jedenfalls war in keinem Falle eine Hfi vorhanden.

Die Genese der mehr oder weniger diffusen senilen Hyperostose dürfte noch nicht genügend erforscht sein. Gegenüber der Lehre, daß es sich hier um eine Anpassung des Schädels an das atrophisierende Gehirn handeln würde, wurden andere Entstehungsmöglichkeiten erörtert. Als Angelpunkt darf gelten, daß die Hyperostose ebenso wie die Hirnatrophie, bei der Frau früher auftritt und stärker ausgeprägt ist als beim Manne.

Bei der Diskussion der Genese der diffusen Verdickung der Kalotte älterer Frauen soll neben der Hirnatrophie ein zweiter, für die Frau spezifischer Faktor nicht vergessen werden: Es sind dies die wiederholten Schwangerschaften. Bei der Schwangerschaft bildet sich, wie Rokitsky 1844 schrieb, eine dünne weiche

Haut an der Innenseite des Schädels, die bald in eine dünne Knochenschicht übergeht und die er puerperales Osteophyt nennt. Mit wiederholten Schwangerschaften treten neue Osteophyten zu den alten hinzu. Rokitansky sprach von der „Existenz einer mit wiederholten Schwangerschaften in Nexus stehenden puerperalen Hyperostose des Schädels.“ Rokitanskys Beobachtungen und Schlüsse scheinen indessen von späteren Autoren fast unbeachtet geblieben zu sein, und Burkhardt schreibt mit Recht: „Das weitere Schicksal dieses neuen Zuwachses der Tabula interna ist aber noch unbekannt.“ Jedenfalls sollte man bei Frauen mit ausgesprochener diffuser Hyperostose die Zahl der durchgemachten Schwangerschaften berücksichtigen. Für derlei Untersuchungen kommen Westeuropa und Nordamerika mit der nunmehr sehr kleingewordenen Anzahl von Kindern kaum mehr infrage.

Die kausale und formale Genese der Hfi ist vor ein paar Jahren von Burkhardt so eingehend abgehandelt, daß sehr wenig hinzuzufügen ist. Daß das Os frontale gewissermaßen eine Sonderstellung einnimmt, ist nicht zu leugnen (Gefäßversorgung, Metopismus, Muskelfreiheit), dürfte aber hier ohne Bedeutung sein. Viel wichtiger sind offenbar die Gefäß- und Gewebsverhältnisse der frontalen Dura, die von Calame und Thévoz gründlich untersucht wurden. Thévoz stellte dabei eigenartige direkte arterio-venöse Gefäßverbindungen und eine besondere Lokalisation der Knochenneubildung fest, die wahrscheinlich die eigenartige, gefurchte und knollige Oberfläche der ausgeprägten Hfi erklären. Es müssen aber, wie Burkhardt hervorhebt, daneben noch andere, für die mechanischen Beziehungen zwischen dem durabekleideten Stirnbein und der Gehirnmasse wichtige Bedingungen vorliegen, die in gewisser Weise an die Verhältnisse anderer durabekleideter Teile der Kalotte bei Hirnatrophie erinnern. Die Dura und das Os frontale werden bei Rückenlage der Patientin einer „Zugwirkung“ (Burkhardt) ausgesetzt. Die knollige, manchmal gefurchte Oberfläche der Hfi könnte als vergrößertes Spiegelbild oder als grober Abguß der Gefäß- und Bindegewebsarchitektur der Dura aufgefaßt werden. In Fällen mit glatter Oberfläche der Hfi und nicht festhaftender Dura dürfte die Aktivität derselben zur Ruhe kommen.

Das Problem der Hfi ist noch nicht erledigt. Die ausgesprochene Gynäkotropie bei Hfi bleibt der eigentliche Ausgangspunkt für kommende Forschung und Diskussion.

Literatur

Die im Text zitierten Arbeiten finden sich in folgenden Sammelwerken:

Burkhardt, L.: Metamorphose des Schädelskelets unter besonderen Verhältnissen des Hormonstoffwechsels. Pathologische Anatomie des Schädels. In: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. IX/7, S. 162—205. Berlin-Heidelberg-New York: Springer 1970

Henschen, F.: Morgagnis Syndrom. Jena: Gustav Fischer 1937

Henschen, F.: Morgagni's syndrome. Edinburgh: Oliver & Boyd 1949

Henschen, F.: Grundzüge einer historischen und geographischen Pathologie. In: Spezielle pathologische Anatomie. Bd. 5, S. 1—378. Berlin-Heidelberg-New York: Springer 1966

Moore, S.: Hyperostosis cranii. Springfield, Ill. U.S.A.: Ch. C. Thomas 1955

Weitere Literaturangaben:

Castex, M. R.: La hiperostosis frontal interna. *Pren. méd. argent.* 48, No. 19, 20, 23 (1961)

Mayer, R.: Hyperostose frontale interne. *Inst. Path. Genève etc.* 265 (1961)

Mayer, R.: L'obésité du syndrome de l'hyperostose frontale interne etc. *Acta neuroveg.* (Wien) 24, 565 (1963)

- Mayer, R.: Diabète et l'hyperostose. Rev. méd. Suisse rom. **86**, 389 (1966)
- Mayer, R.: Le syndrome de Morgagni-Morel. Journées de diabétologie Hôtel-Dieu **77** (1969)
- Mayer, R.: Les traitements dans l'hyperostose etc. Treat. Nerv. Disord. **7**, 277 (1969)
- Rosatti, P.: Une famille atteinte de l'hyperostose etc. à travers de quatre générations. J. Génét. hum. **20**, 207 (1972)
- Scott, J. R., Yannoni, M. E., Zellweger, H.: Plasma androgen etc. of a patient with Morgagni's syndrome. J. Reprod. Med. **6**, 155 (1971)

Prof. Dr. Dres. h.c. Folke Henschen
Mariebergsgatan 10
S-112 35 Stockholm
Schweden