

Aus der Niederösterreichischen Landes-Heil- und Pflegeanstalt Gugging
(Direktor: Hofrat Prim. Dr. K. NAGY)
und aus der I. Medizinischen Klinik der Universität Wien
(Vorstand: Prof. Dr. E. LAUDA)

Über Beziehungen zwischen fibröser Knochendysplasie (Jaffé-Lichtenstein) und Syringomyelie

Von

L. NAVRATIL, P. MIFKA und H. JESSERER

Mit 6 Textabbildungen

(Eingegangen am 4. Juli 1958)

Die fibröse Knochendysplasie wurde erst vor relativ kurzer Zeit als selbständiges Krankheitsbild erkannt. Das Wesen der Erkrankung besteht in einer fehlerhaften Differenzierung des Knochenmarkes. Es kommt zur Entwicklung von Bindegewebe an Stelle von Knochenmark und von Knochensubstanz. Die Krankheit wird meist in der Kindheit manifest und kommt im Nachpubertätsalter in der Regel zum Stillstand. Die fibröse Knochendysplasie ist zum Unterschied von der Recklinghausen'schen Krankheit eine örtlich begrenzte Knochenerkrankung. Mineralstoffwechselstörungen oder Epithelkörperchenveränderungen sind nicht vorhanden. Wenn die fibröse Knochendysplasie bei weiblichen Individuen auftritt, dann sind die Knochenveränderungen gelegentlich mit sexueller Frühreife und mit eigenartigen hellbraunen Pigmentflecken an der Haut verbunden (Albrigh-Syndrom). Wegen der Kombination von Knochenmetaplasie, Frühreife und abnormer Pigmentation hält man eine zentrale neuro-hormonale Störung, die wahrscheinlich schon im frühen Embryonalleben einsetzt, für die Ursache der Erkrankung.

Über das Vorkommen von neurologischen Störungen bei fibröser Knochendysplasie liegen bisher nur wenige Beobachtungen vor, insbesondere wurde — soweit wir die Literatur übersehen — eine Beziehung dieser Erkrankung zur Syringomyelie noch nicht festgestellt. Im folgenden soll zunächst ein Fall von schwerer fibröser Dysplasie mit ausgeprägter neurologischer Symptomatik im Sinne einer Syringomyelie beschrieben werden. Hierauf wollen wir die an 5 weiteren Patienten erhobenen neurologisch-psychiatrischen Befunde kurz mitteilen.

Fall 1. Der 63jährige Pat. M. F., burgenländischer Herkunft, wurde wegen einer paranoid-halluzinatorischen Psychose in die Niederösterreichische Landes-Heil- und Pflegeanstalt Gugging eingewiesen. Bei der Durchuntersuchung in der Heil- und Pflegeanstalt und während eines stationären Aufenthaltes an der I. Medizinischen Klinik der Universität Wien wurden folgende Befunde erhoben:

Konstitution und äußere Erscheinung (siehe Abb. 1 u. 2). Körpergröße 137,4 cm; Körpergröße beim Stehen auf dem li. Bein 147,4 cm; Gewicht 42,5 kg; Spannweite 156,0 cm; Kopfumfang 593 mm (Makrokephalie); Kopflänge 196 mm (sehr lang); Kopfbreite 170 mm (sehr breit); Ohrhöhe 134 mm (sehr hoch); LBJ 86,7 (Hyperbrachycephalie); LOHJ 68,3 (Hypsicephalie); BOHJ 78,8 (Tapeinocephalie).

Es handelt sich um eine nahezu zwergenhafte Gestalt. Der Kleinwuchs des Pat. ist jedoch zum Teil durch eine Verkürzung des re. Beines, dessen Oberschenkelknochen im oberen Drittel eine nach lateral konvexe Krümmung aufweist, und

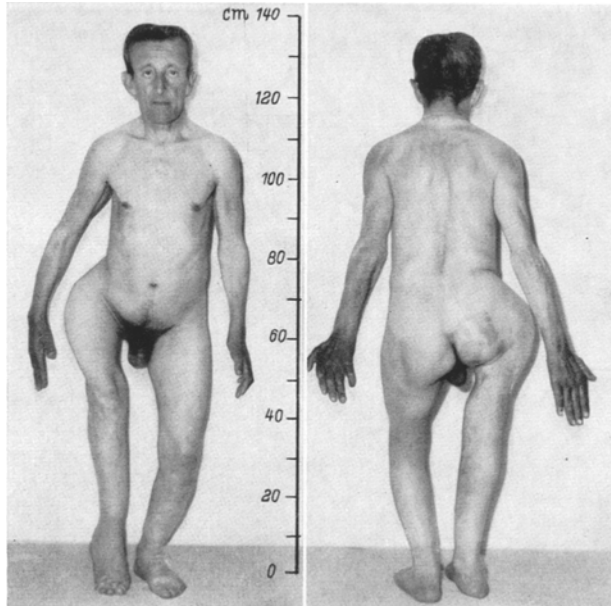


Abb. 1. 63-jähriger Patient M. F. mit fibröser Knochendysplasie; typische Verkrümmung des rechten Oberschenkels mit entsprechender Beinverkürzung und Beckenschiefstand; Pigmentflecke in der rechten Glutaealgegend sowie an der medialen und dorsalen Seite des Unterschenkels; auffallende Länge der Arme; Cyanose der Hände; Krallen- und Affenhandstellung links; Atrophie der Mm. interossei links

durch eine kompensatorische Skoliose der Lendenwirbelsäule bedingt. Beim Stehen auf dem gesunden Bein richtet sich der Körper des Pat. um 10 cm höher auf. Die Arme sind im Verhältnis zur Körpergröße als sehr lang zu bezeichnen. Alle Kopfmaße des Pat. sind sehr groß, wobei das Wachstum des Schädels in die Breite jedoch vorherrscht, was in den Indices deutlich zum Ausdruck kommt. Mehr noch als durch diese Maße ist der Kopf des Pat. allerdings durch seine eigentümliche Form gekennzeichnet. Die Vergrößerung des Gehirnteiles des Kopfes ist nämlich keine gleichmäßige, sondern sie ist durch massive Vorwölbungen im Bereich der Tubera parietalia und frontalia besonders akzentuiert. Es besteht eine deutliche Asymmetrie: Die leicht geneigte Stirn tritt re. etwas zurück, und die Vorwölbung über dem Tuber parietale dextrum ist am stärksten ausgebildet. Zwischen den beiden Scheitelhöckern, im Bereich der Pfeilnaht, ist das Schädeldach grubenförmig vertieft. Die Vorwölbungen über den Stirnhöckern sind wesentlich geringer als jene über den Scheitelhöckern. Das Hinterhaupt erscheint abgeflacht. Abgesehen von einem geringen Exophthalmus und einer leichten Schrägstellung der

Lidachsen im Sinne des Hypertelorismus finden sich am Gesichtsteil des Kopfes keine Anomalien.

Die re. Hand zeigt eine Deviation der Finger nach ulnar, insbesondere ist der Kleinfinger im Mittelgelenk nach ulnar abgeknickt. Die Zehen des re. Fußes weichen nach fibular ab. Diese Veränderungen sind an der li. Körperhälfte nicht vorhanden. Die Veränderungen an der li. Hand werden im Rahmen des neurologischen Befundes besprochen. Die Hände und Füße des Pat. sind blaurot verfärbt und fühlen sich kühl an. Bis handtellergröße, landkartenartig begrenzte, konfluierende Pigmentflecke von hellbrauner Farbe finden sich über der re. Gesäßhälfte und stehen damit in enger lokaler Beziehung zu den Knochenveränderungen der re. Hüftgegend, die noch genauer beschrieben werden sollen. Eben solche Pigmentflecke, jedoch von einem noch zarteren hellbraunen Farbton, zeigt die Innenseite des re. Unterschenkels. Am ulnaren Rand des li. Unterarmes fällt eine über dessen ganze Länge sich hinziehende, etwa 3 cm breite Hypertrichose auf. Die Genitalbehaarung ist normal, die Achselbehaarung spärlich. Das Genitale selbst ist unauffällig.

Intern besteht außer einer labilen Hypertonie von 210/90 mm Hg, die sich durch Bettruhe und Serpasil leicht beseitigen ließ, einer supraventrikulären Extrasystolie und einer auf 35/60 mm nach WESTERGREN beschleunigten Blutsenkung keine Abnormität. Ca und P im Serum sind mit 9,5 bzw. 2,5 mg-% normal, ebenso die Kalkausscheidung im Harn, während sich die alkalische Phosphataseaktivität im Serum um 25 King-Armstrong-Einheiten bewegt.

Röntgenologisch (Abb. 3—6) zeigen sich an zahlreichen Knochen erhebliche Strukturveränderungen. Die Kompakta der betroffenen Röhrenknochen ist beträchtlich verdünnt, der Markraum erscheint gekammert und durch Leisten unterteilt. Die Knochen sind stellenweise mehr oder weniger aufgetrieben und verkrümmt. Besonders hochgradig verkrümmt ist der re. Oberschenkelknochen, der Hirtenstabform aufweist. Das Becken erscheint durch Deformation stark asymmetrisch. Die Schädelknochen sind hochgradig verdickt. Auch hier erscheint der Knochen durch zahlreiche Leisten gekammert. Fast der gesamte Gehirnschädel ist von der Strukturveränderung betroffen und zeigt durch ungleichmäßige Verdickung der platten Knochen eine erhebliche, asymmetrische Deformation.

Es handelt sich somit um eine fibröse Knochendysplasie (JAFFÉ-LICHTENSTEIN), von der vorwiegend die re. Körperhälfte befallen ist. Die Knochenveränderungen finden sich jedoch nicht streng halbseitig, auch li. sind Strukturveränderungen der gleichen Krankheit nachweisbar.

Psychischer Befund. Der Pat. ist hochgradig schwerhörig; außerdem besteht ein angeborener Schwachsinn mittleren Grades. Der Gedankengang ist formal geordnet, das Bewußtsein klar, die Stimmung ängstlich-depressiv. Den Angaben des Pat. ist zu entnehmen, daß er sich seit längerer Zeit von mehreren Menschen aus seiner Umgebung verfolgt fühle und den Eindruck habe, daß ihm diese nach dem

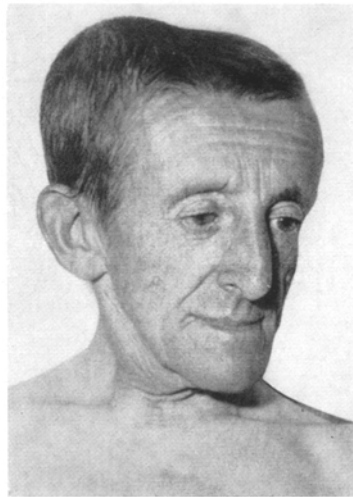


Abb. 2. Kopf des Patienten M. F.; mächtige Vorwölbung des Gehirnteiles des Kopfes durch Knochenverdickung; Asymmetrie infolge stärkeren Betroffenseins der rechten Seite

Leben trachten. Er habe beschimpfende und bedrohende Stimmen gehört und das Verhalten von Nachbarn und Angehörigen sei ihm verdächtig vorgekommen. Schließlich habe er bei der Gendarmerie Zuflucht gesucht.

Im Verlaufe einer einjährigen Anstaltsbeobachtung zeigte der Pat. weiterhin das Bild einer paranoid-halluzinatorischen Psychose mit ängstlich-depressiven Zügen. Die Behandlung mit Serpasil und Largactil führte zu einer gewissen Beruhigung, jedoch nicht zum dauernden Verschwinden der Halluzinationen. Der Pat. befürchtet immer noch, daß ihm der Kopf abgehackt, das Glied abgeschnitten, oder daß er erschossen werde.

Neurologischer Befund. Die Untersuchung stößt zum Teil durch erhebliche Schwerhörigkeit und zum Teil durch die psychischen Veränderungen auf Schwierigkeiten, wodurch der Befund nicht ganz vollständig erhebbar ist.

Normaler Pupillenbefund, normale Augenbeweglichkeit. Abgesehen von der Schwerhörigkeit und den Ausfällen im Bereiche des 11. Hirnnerven re., sind Hirnnervenausfälle nicht abgrenzbar. Der re. M. sternocleidomastoideus ist im Vergleich zu li. erheblich atrophisch, nicht aber der craniale Trapeziusrand. Die Kopfbewegungen, einschließlich der Kopfdrehungen, sind frei.

Normaler Pupillenbefund, normale Augenbeweglichkeit. Abgesehen von der Schwerhörigkeit und den Ausfällen im Bereiche des 11. Hirnnerven re., sind Hirnnervenausfälle nicht abgrenzbar. Der re. M. sternocleidomastoideus ist im Vergleich zu li. erheblich atrophisch, nicht aber der craniale Trapeziusrand. Die Kopfbewegungen, einschließlich der Kopfdrehungen, sind frei.

Obere Gliedmaßen. Rechts besteht mäßige Atrophie des M. interosseus I. Links ist die gesamte kleine Handmuskulatur erheblich atrophisch. Der M. biceps brachii ist gering atrophisch. Fasciculieren der Muskulatur ist nicht zu sehen. Die li. Hand befindet sich in Krallen- und Affenhandstellung. Die Krallenhand betrifft vor allem den 2. und 5. Finger. Hochgradige Cyanose beider Hände. Rechts ist der Unaristest positiv, sonst freie aktive Beweglichkeit in allen Gelenken. Links: kräftiger, guter Faustschluß. Das Gegenüberstellen des Daumens und

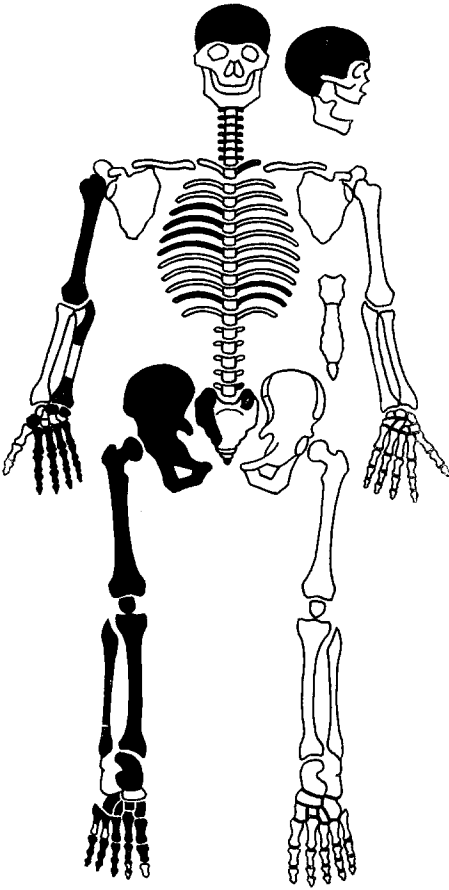


Abb. 3. Lokalisation der Knochenveränderungen im Falle M. F.; auffallende Bevorzugung der rechten Seite; links weisen nur der Gehirnschädel, die 1., 10. und 11. Rippe, der Querfortsatz des 5. Lendenwirbels sowie das Kreuzbein (in einem kleinen Areal) Veränderungen auf

das Spreizen und Schließen der Finger ist aktiv nicht möglich. Sonst freie aktive Beweglichkeit in allen Gelenken. Der Spannungszustand beider Arme ist normal. Die Sehnen- und Periostreflexe sind beiderseits auslösbar und weisen nur geringe Seitendifferenz auf. Der RPR erscheint re. etwas schwächer als li., der BSR ist beiderseits sehr schwach auslösbar, der TSR ist re. eine Spur schwächer als li. auslösbar. Knips- und Trömnersch Reflex beiderseits positiv, li. deutlicher als re.

Das Ergebnis der Prüfung der Gefühlsstörung ist nur fraglich verwertbar. Einigermassen konstant wird eine Störung des Hautgefühls an der li. Hand angegeben, und vielleicht besteht Hypästhesie an der Streckseite des li. Unterarmes. Im gleichen Bereiche und vielleicht etwas weiter nach cranial reichend als die Störung der Oberflächensensibilität dürfte Thermhypästhesie bestehen.

Untere Gliedmaßen. Keine umschriebene Muskelverschwächigung. Es ist kein Fasciculieren der Muskulatur zu sehen. Beide Füße und die Gegend der Knie-scheiben sind hochgradig cyanotisch verfärbt. Rechts besteht im Bereiche des



Abb. 4. Röntgenaufnahme des Beckens im Falle M. F.; Hirtenstabform des rechten Oberschenkelknochens; Halbseitigkeit des Prozesses

Knie- und Hüftgelenkes eine erhebliche Behinderung der aktiven Beweglichkeit als Folge der Veränderungen des Oberschenkelknochens. Sonst freie aktive Beweglichkeit aller Gelenke beiderseits. Beiderseits normaler Spannungszustand. PSR ist li. deutlich lebhafter als re. ASR seitengleich normal auslösbar. Rossolimo re., sonst keine pathologischen Reflexe. Keine verwertbaren Ausfälle der Sensibilität. Erhebliche Gangstörung durch die Veränderungen der Knochen.

Pneumoencephalographie (Abb. 6). Durch die erheblichen Strukturveränderungen der Schädelkapsel ist die Luft zum Teil schlecht sichtbar. Soweit erkennbar, sind beide Seitenventrikel lufthaltig. Sie befinden sich in normaler Lage, sind etwas plump und weiter als normal. Soweit die Liquorräume über der Konvexität dargestellt sind, erscheinen sie etwas weiter als normal. Normale Darstellung der basalen Zisternen.

Zusammenfassung: Mäßige Zeichen eines atrophischen Prozesses. Der SVI kann infolge der Knochenveränderungen des Schädels nicht bestimmt werden.

Augenbefund¹. Flache Orbita mit senilem Schwund des Orbitalfettes. Myopischer Exophthalmus. Leichte Ptosis und beginnende Blepharophimosis. Orthophorie. Beweglichkeit der Bulbi frei. Beginnendes Pterygium re. nasal. Geringe chronische

¹ Wir sind dafür Herrn Doz. Dr. E. PURTSCHER zu Dank verpflichtet.

Conjunctivitis. Sonst vorderer Bulbusabschnitt normal. Fundi: Myopia gravis o. u. mit Verflüssigung des Glaskörpers und groben flottierenden Glaskörpertrübungen.

Papillen mit ausgedehnter circumpapillärer Atrophie der Chorioidea und zentralen Dehnungsatrophien (Myopie von etwa 18 Dioptrien).

Außenanamnese. Die Verwandten des Pat. geben an, daß sich sein Aussehen und sein körperlicher Zustand seit mehr als 30 Jahren nicht verändert habe. Die Beinverkürzung sei von den Familienangehörigen auf einen Sturz von der Schaukel im Alter von 12 Jahren zurückgeführt worden. Der Pat. habe nie über Kopfschmerzen oder Schmerzen in den Armen geklagt. Die Schwerhörigkeit und die Schwäche im li. Arm seien ebenfalls seit vielen Jahren vorhanden. Der Pat. sei das 7. Kind unter 10 Geschwistern. Gebäralter der Mutter 32 Jahre. In der Familie seien keine ähnlichen Erkrankungen und auch keine Nervenleiden vorgekommen. An Angstzuständen leide der Pat. seit einigen Jahren. Zu den auffälligen psychischen Veränderungen sei es jedoch erst vor etwa $\frac{1}{2}$ Jahr gekommen. Kein Alkoholmißbrauch in der Anamnese, keine epileptischen Anfälle.

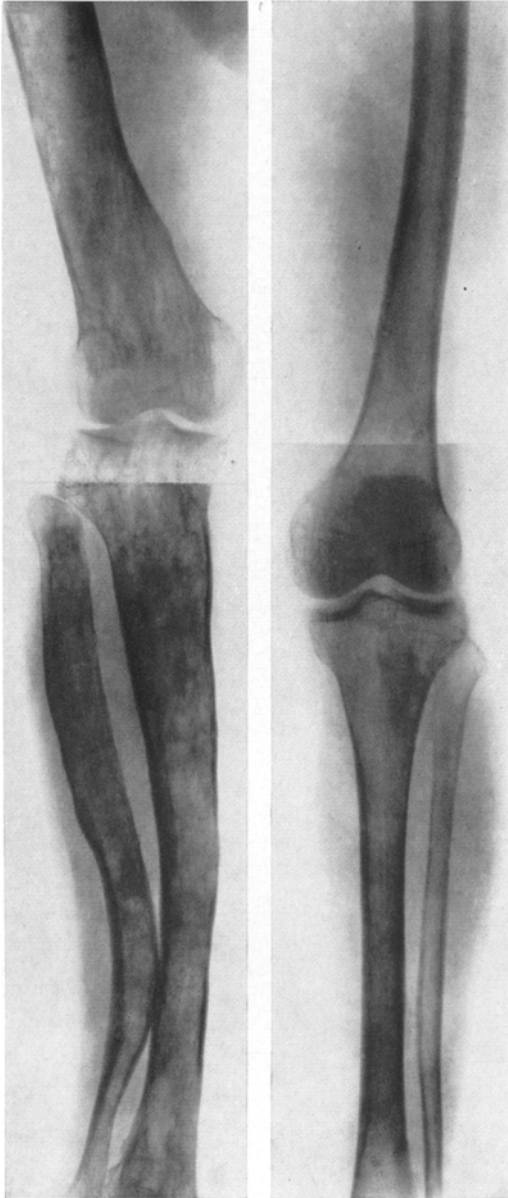


Abb. 5. Oberschenkel- und Unterschenkelknochen des Patienten M. F.; hochgradige Deformierung rechts, links keine Strukturveränderungen

Diskussion der Befunde

In der Literatur finden sich einige Fälle, die eine Kombination von fibröser Knochendysplasie mit angeborenem Schwachsinn zeigten. So berichteten JERVIS u. SCHEIN über einen

5jährigen Knaben mit polyostotischer fibröser Dysplasie, Pigmentflecken, Idiotie, Quadruplegie und epileptischen Anfällen. Die beiden Autoren nahmen in diesem Falle, der auch pathologisch-anatomisch untersucht werden konnte, eine gleichzeitige Fehldifferenzierung von Geweben im Zentralnervensystem, im Knochensystem und in der Haut ähnlich jene bei Neurofibromatose oder tuberöser Sklerose an. Auch ein von ALBRIGHT beschriebener Fall wies angeborenen Schwachsinn auf (RÜTT). Anderer

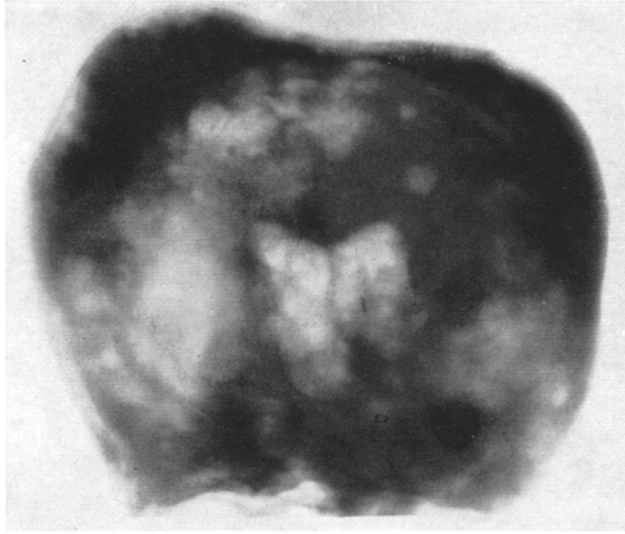


Abb. 6. Pneumoencephalogramm des Patienten M. F.; mäßige Zeichen eines atrophischen Prozesses; hochgradige Strukturveränderungen der Schädelknochen im Sinne einer fibrösen Knochendysplasie (JAFFÉ-LICHTENSTEIN)

Autoren (z. B. BEHREND) berichteten dagegen von einer überdurchschnittlichen bis hervorragenden Intelligenz ihrer Kranken. Für den Psychiater ist die Kombination von Schwachsinn und fibröser Knochendysplasie insofern interessant, als es sich hierbei nach Ansicht der meisten Autoren um eine frühembryonal entstandene Erkrankung nichterblicher Art handeln dürfte. Über die Häufigkeit des Zusammentreffens der beiden Störungen ist vorläufig noch nichts bekannt.

Durch Sklerosierung und Verdickung der Schädelbasis kann es bei fibröser Dysplasie zur Einengung der Nervenkanäle kommen. Man hat Geruchs- und Geschmacksstörungen sowie Sehstörungen infolge Druckatrophie der Nn. optici festgestellt. Schwerhörigkeit wurde bei fibröser Knochendysplasie, soweit wir die Literatur überblicken, noch nicht beschrieben. Jene ist eine häufige Begleiterscheinung der Ostitis deformans Paget und wird bei dieser Erkrankung auf Knochenveränderungen im Bereich des Innen- und Mittelohres zurückgeführt. Die Veränderungen

an der Schädelbasis können auch zu Hirndruckerscheinungen mit Kopfschmerzen und psychischen Störungen führen (WINDHOLZ). Der vorliegende Fall zeigt, daß ausgedehnte Veränderungen der Schädelknochen in Kombination mit Schwerhörigkeit und Psychose eine äußere Ähnlichkeit des Bildes der fibrösen Dysplasie mit jenem der Ostitis deformans Paget zur Folge haben kann („Pseudo-Paget“).

Encephalographisch wurde festgestellt, daß bei unserem Patienten ein hirnatrophischer Prozeß vorliegt. Daß es sich um eine hirnorganisch fundierte Psychose handelt, hatten wir schon auf Grund des psychopathologischen Bildes angenommen. Dieses glich weitgehend dem einer chronischen Alkoholhalluzinose. Alkoholabusus (auch in Form von „Haustrunk“) wurde jedoch von den Angehörigen des Patienten entschieden negiert. Außerdem fehlen die somatischen Zeichen des chronischen Alkoholismus. Auch das Vorliegen von Syphilis konnte ausgeschlossen werden. Ob der hirnatrophische Prozeß in irgendeinem Zusammenhang mit der Knochenerkrankung steht, läßt sich allerdings nicht sagen. Als weiterer ätiologischer Faktor für die Entstehung der paranoid-halluzinatorischen Psychose muß vielleicht die Schwerhörigkeit des Patienten mit in Betracht gezogen werden. Aber auch sein Minderwertigkeitsgefühl auf Grund der geistigen Zurückgebliebenheit und körperlichen Mißgestalt soll als psychogener Faktor nicht übersehen werden. Anhaltspunkte für hereditäre Einflüsse waren nicht vorhanden.

Das Studium der bei Ostitis deformans Paget beschriebenen Geistesstörungen führte zu der Auffassung, daß diese wohl in der Regel erst lange Zeit nach dem Beginn der Knochenerkrankung auftreten, daß sie jedoch sowohl phänomenologisch als auch ätiologisch nicht einheitlich sind (SCHREIJVER, STEMMERMANN, WRIGHT u. a.). Neben manischen, depressiven und paranoiden Bildern wurden ausgesprochen hirnorganische Störungen wie das Korsakowsche Syndrom und epileptische Anfälle beobachtet. Diese wurden oft auf eine Schädigung des Gehirns durch die pathologischen Knochenveränderungen zurückgeführt. Auch durch die fibröse Dysplasie wird die Konfiguration des Gehirnschädels oft stark beeinträchtigt. Zwischen den Veränderungen der Schädelknochen bei fibröser Dysplasie und jenen bei M. Paget besteht allerdings im Hinblick auf eine mögliche Läsion des Gehirns ein wesentlicher Unterschied. Im Frühstadium der Ostitis deformans Paget ist der Knochen abnorm weich. Es kann durch das Gewicht des Schädels die Wirbelsäule in die Schädelbasis hineingedrückt werden und es entsteht die sogenannte basilare Impression, die man fast bei jedem Vollbild eines Schädel-Paget findet. Häufig bleibt die basilare Impression klinisch folgenlos, oft führt sie aber zu Läsionen der basalen Hirnanteile, wobei die frontopontocerebellare Bahn am empfindlichste, und am häufigsten betroffen ist (MIFKA). In diesen Fällen können auch psychische Symptome zu finden sein, häufig frontale Symptomatik, ab und zu ein Korsakow. Einen ähnlichen Vorgang gibt es bei der fibrösen Dysplasie nicht. Es kommt wohl ein produktives, überschießendes Knochenwachstum an der Schädelbasis vor, aber es tritt in der Regel keine Platybasie auf. Man wird daher Psychosen bei fibröser Knochen dysplasie in der Regel nicht auf eine Schädigung des Gehirns durch Knochenveränderungen zurückführen können.

Bei Ostitis deformans Paget sind Kompressionserscheinungen des Rückenmarks keine große Seltenheit. BIANCHI u. GORDINI konnten 1954 mehr als 50 Fälle von Rückenmarkskompression bei M. Paget aus der Literatur zusammenstellen. Durch hyperostotische Wirbelmassen kommt es zu einer allmählichen Einengung des Wirbelkanals, meist in der Brustgegend, und zu langsam zunehmenden Lähmungen. Radikuläre Symptome sind dabei selten vorhanden. Bei fibröser Knochendysplasie ist dagegen die Wirbelsäule nur ausnahmsweise betroffen. LEDOUX-LEBARD u. SOULQUIN fanden 7 Fälle in der gesamten Literatur und fügten diesen 2 eigene Beobachtungen hinzu. Diese Autoren sind der Meinung, daß in nicht mehr als etwas über 3% der Fälle eine Lokalisation von Knochenveränderungen in der Wirbelsäule erfolgt. Noch seltener führen diese Veränderungen jedoch zu Kompressionserscheinungen des Rückenmarks.

Die neurologischen Veränderungen bei dem von uns beobachteten Patienten bestehen in hochgradigen Ausfällen im Bereich des peripheren Neurons am linken, in geringgradigen am rechten Arm. Beiderseits sind Pyramidenzeichen vorhanden, und auf der Seite der stärkeren peripheren Ausfälle sind die Reflexe lebhafter. An den Beinen finden sich geringe spastische Zeichen und an allen 4 Gliedmaßen sind erhebliche vegetative Störungen zu sehen. Die Wirbelsäule zeigt in den entsprechenden Abschnitten röntgenologisch keinerlei pathologische Veränderungen. Nach dem klinischen Bild und dem Verlauf scheint uns daher (trotz fehlendem Nachweis einer Dissoziation der Sensibilitätsstörung, der bei unserem Patienten kaum eindeutig erbracht werden kann) die Annahme gerechtfertigt, daß es sich um eine *Syringomyelie* des Halsmarkes handelt. Auch die beschriebenen Fingerverkrümmungen, die Überlänge der Arme des Patienten sowie die Hypertrichose im Bereich des linken Unterarmes, konstitutionelle Stigmen, die bei Kranken mit Syringomyelie nicht selten gefunden werden (BODECHTEL, BRAIN), sprechen für diese Diagnose. Abgesehen von der Schwerhörigkeit besteht an sicheren Hirnnervenausfällen bei unserem Patienten noch eine Accessoriusläsion rechts. Es könnte sich dabei sowohl um eine Schädigung des Nerven durch eine Syringobulbie als auch um eine Kompression des Nervenstammes durch vermehrtes Knochenwachstum im Bereiche der hinteren Schädelgrube handeln.

Unter den weiteren von uns neurologisch-psychiatrisch untersuchten Fällen von fibröser Knochendysplasie erscheint uns folgende Beobachtung am meisten bemerkenswert.

Fall 2. F. A., 52 Jahre. Diese Frau, die heute das Vollbild einer vorwiegend rechtsseitigen fibrösen Knochendysplasie bietet, berichtet, daß ihr Leiden im 4. Lebensjahr (1909) eingesetzt habe. Damals habe sie, als sie nach Masern das Bett verließ, die ersten Schmerzen in der re. Hüfte und im re. Bein verspürt, die später als durch Knochenveränderungen bedingt erkannt wurden. Unter der Annahme einer „Coxitis“ wurde im Jahre 1912 die erste orthopädische Operation

durchgeführt, der 1916 eine zweite folgte. Das gleiche war 1924 (nach ihrer ersten Gravidität) der Fall; damals wurde von einer „ostitis fibrosa Recklinghausen“ (der klassischen Fehldiagnose bei fibröser Knochendysplasie) gesprochen. In den folgenden Jahren traten immer neue Knochenveränderungen hinzu. Es wurde versucht, das Leiden durch Röntgenbestrahlungen zum Stillstand zu bringen, was aber lediglich eine längerdauernde Amenorrhoe zur Folge hatte. Gleichwohl machte die Pat. 4 Graviditäten durch, wobei allerdings nur ein (durch Kaiserschnitt entbundenes) Kind am Leben blieb. Eine Pubertas praecox und Pigmentanomalien bestanden bei ihr nicht.

Die richtige Diagnose wurde zum ersten Mal 1949 gestellt, und dabei wurde vermerkt, daß das Leiden bei der Pat. entgegen der üblichen Regel auch noch nach der Skelettreife fortschritt. Derzeit sind bei ihr fibrös-dysplastische Herde im Schädel, an mehreren Rippen, im Becken, in beiden Femora, in beiden Unterschenkeln und Füßen, im re. Humerus, im re. Radius sowie an einzelnen Mittelhandknochen re. röntgenologisch nachzuweisen. Der Blut- und Harnchemismus ist ebenso wie die Blutsenkung normal.

Psychisch und neurologisch wurde bei der Pat. ein normaler Befund erhoben. *Konstitutionell* fielen ein Hallux valgus sowie ein Abweichen sämtlicher anderer Zehen nach fibular beiderseits auf.

Familienanamnese. Die Mutter der Pat. litt an einer klassischen Siringomyelie¹. Folgende Angaben aus ihrer Krankengeschichte erscheinen uns bemerkenswert: *Konstitutionell*: Genu varum und Hallux valgus beiderseits; fehlende Achselhöhlenbehaarung; spärliche Schambehaarung. Röntgenologisch waren der II. und III. BWK voneinander nicht zu differenzieren, wobei nicht entschieden werden konnte, ob es sich um ein altes Trauma, eine alte Entzündung oder eine Mißbildung handelte. Das erste Kind dieser Frau ist im Alter von 10 Monaten an Fraisen gestorben, ein zweites mit Klumpfuß zur Welt gekommen und im Alter von 3 Wochen gestorben. Das dritte und letzte Kind lebt, hat „Caries“ eines Beines. (Es handelt sich um unsere Pat. mit fibröser Knochendysplasie.)

Fall 3. H. Marie, 67 Jahre. Hier handelt es sich um eine nur wenig ausgedehnte, gleichwohl aber histologisch mehrfach verifizierte fibröse Knochendysplasie im Bereiche des Schädelskeletes, die immer wieder kieferchirurgische Probleme aufwirft.

Familienanamnese. Bruder der Mutter geisteskrank. Die Pat. ist das letztgeborene von 4 Kindern. Gebäralter der Mutter 43 Jahre. Alle drei vorhergehenden Kinder klein gestorben. Das dritte Kind starb schon im Alter von 3 Monaten an Fraisen.

Psychisch. Intelligenz normal. Hochgradig infantil, sensitiv. Immer „leicht angerührt“, leicht gekränkt gewesen. Zweimal wäre es „beinahe zu einer Eheschließung gekommen“. Seit dem Tode der Eltern allein. Habe unter der Einsamkeit gelitten. Gesichtsentstellung (durch Knochendysplasie) seit der frühen Kindheit. Deshalb stets Minderwertigkeitsgefühle. Vielleicht habe sie auch deshalb nicht geheiratet.

Diagnosen aus den bisherigen Krankengeschichten: Chronische Enterocolitis Gallenkoliken, allergisches Ekzem, funktionelle Gangstörung, Krebsfurcht.

Konstitutionell. Auffallend kleine Hände und Füße. Pes cavus, re. mehr als li., Angedeutete Syndaktylie.

Menarche. 15 Jahre. Im Alter von 30 Jahren eine mehrere Monate dauernde Amenorrhoe. Menopause: 48 Jahre. Keine Graviditäten.

¹ Für die Überlassung der Krankengeschichte, Journ. Nr. 17712/74, sind wir Herrn Professor Dr. H. HOFF, dem Vorstände der Psychiatrisch-Neurologischen Klinik der Universität Wien, zu Dank verpflichtet.

Neurologisch. Rechter BSR deutlich lebhafter als li. Rechter PSR spurweise lebhafter als li. Babinskineigung re. Die re. Hand sei seit der frühen Kindheit schwächer als die li. Keine Sensibilitätsstörung.

Fall 4. G. Franz, 29 Jahre. Hier handelt es sich um eine — zumindest vorläufig — streng unilaterale (rechtsseitige) fibröse Knochendysplasie mit ausgedehnten Veränderungen in der re. Darmbeinschaukel, im re. Femur und in der re. Tibia. Bemerkenswert war die ungewöhnlich späte klinische Manifestation des Leidens im Alter um 20 Jahre sowie seine eindeutige Progredienz im Erwachsenenalter.

Familienanamnese. Pat. ist erstgeborenes Kind. Gebäralter der Mutter 19 Jahre. Nach dem Pat. gebar die Mutter noch Zwillinge (Pärchen), welche nur 8—14 Tage am Leben blieben.

Psychisch. Intelligenz unterdurchschnittlich. Nervös, leicht gereizt, jähzornig, eigensinnig, empfindsam, weiches Gemüt. Infantil. Mit 21 Jahren zum erstenmal geheiratet, zwei Jahre später geschieden. Jetzt wieder verheiratet.

Seit einigen Monaten, besonders bei Aufregungen plötzliches Auftreten von roten Flecken perioral mit deutlicher Hitzeempfindung. Habe dabei das Gefühl, daß ihm die Leute auf der Straße deshalb nachschauen würden.

Konstitutionell. Kopfumfang klein. Hyperbrachykephalie. Mit 14 Jahren strumektomiert. Die Struma habe Atemstörungen verursacht.

Neurologisch. Lebhaftes Sehnenreflexe, sonst o. B.

Fall 5. G. Hedwig, 12 Jahre. (Die Untersuchung dieses Falles verdanken wir Herrn Doz. Dr. W. SWOBODA, Univ.-Kinderklinik Wien.) Es handelt sich um eine polyostotische fibröse Dysplasie mit beiderseitiger hirschenstabförmiger Verkrümmung der Oberschenkelknochen ohne Pigmentflecke und ohne Pubertas praecox. Zweites von 7 Kindern. Gebäralter der Mutter: 21 Jahre. Schwangerschaftsverlauf normal.

Psychisch. Intelligenz etwas unterdurchschnittlich, sonst unauffällig.

Konstitutionell ohne Besonderheiten.

Neurologisch. Mittelschlägiger horizontaler Nystagmus mit rotatorischer Komponente bei seitlicher Endstellung der Bulbi. Sehnenreflexe an der li. o. E. und u. E. spurweise lebhafter als re. Sonst o. B.

Fall 6. K. Herbert, 29 Jahre. Typische fibröse Knochendysplasie mit mächtigen Veränderungen im Bereiche des Schädels sowie an zahlreichen anderen Knochen beider (!) Körperhälften. Beginn nicht sicher eruierbar, wahrscheinlich aber schon in der Kindheit. Seit der Skelettmaturität anscheinend keine Progression.

Familienanamnese. Großmutter ms. hatte ein Anfallsleiden. Bei der Mutter wurde ein frontales Meningeom operiert, seither leidet sie an epileptischen Anfällen. Pat. ist das erstgeborene von 2 Kindern. Gebäralter der Mutter 25 Jahre.

Psychisch. Überdurchschnittliche Intelligenz (Hochschulbesuch). Kopf seit früher Kindheit infolge pathologischen Knochenwachstums vergrößert und stark deformiert. Schwere Minderwertigkeitskomplexe, starke Verdrängungstendenz. Daß er keine Frau finde, damit habe er sich abgefunden. Er verhalte sich seiner Umgebung gegenüber „sehr reserviert“. Steht im Berufsleben. Erscheint leidlich angepaßt.

Konstitutionell sonst keine Besonderheiten, *neurologisch* o. B.

Überlegungen zur Pathogenese und Ätiologie der fibrösen Knochendysplasie

Die meisten Autoren nehmen heute an, daß sich die fibröse Knochendysplasie auf Grund einer frühembryonalen Störung entwickelt und ein nicht-erbliches Leiden darstellt. Für die frühembryonale Genese der Erkrankung spricht u. a. das Auftreten begleitender Mißbildungen wie

Doppelbildungen der Nieren, Anomalien der Wirbelsegmentation, Isthmusstenose der Aorta und arteriovenöser Aneurysmen (HARRIGAN). Die Ansicht, daß das Leiden nicht chromosomal bedingt sei, stützt sich auf zwei Tatsachen, nämlich auf die in der Regel fehlende hereditäre Belastung und auf die vorwiegend halbseitige Lokalisation der Haut- und Knochenveränderungen.

Es ist seit langem bekannt, daß zahlreiche Fehlbildungen, die nur eine Körperhälfte betreffen, nicht-erblicher Natur sind (FISCHER). Diese Regel gilt aber nicht für alle halbseitig auftretenden Fehlbildungen. So bringt LENZ zwei Beispiele von streng seitengebundenem familiären Vorkommen asymmetrischer Anomalien (Heterochromie der Iris und Hammerzehe).

Wenn auch unter den Verwandten von Patienten mit fibröser Dysplasie meist keine weiteren Erkrankungsfälle gefunden werden, so wurden doch einige Beobachtungen mitgeteilt, welche die Annahme eines Erbfaktors nahelegen. Besonders eindrucksvoll erscheint in dieser Hinsicht der Fall von HIBBS u. RUSH. Es handelt sich um eine Frau, die das voll ausgeprägte Albright-Syndrom zeigte: polyostotische fibröse Dysplasie, Pigmentflecke und Pubertas praecox (Menarche im 6. Lebensmonat). Ein Zwilling Bruder der Patientin starb als Kind. Sie gebär eine Tochter, bei welcher röntgenologisch und durch Biopsie fibröse Knochendysplasie nachgewiesen wurde. Pubertas praecox und Pigmentflecke waren bei dem Mädchen nicht vorhanden. Die Autoren äußern die Ansicht, daß den Knochenveränderungen ein hereditärer Faktor zugrunde liegen könnte, während die übrigen Störungen eher exogener Natur sein mögen. In einem von ALBRIGHT beschriebenen Falle dagegen gebär die Patientin Zwillinge, von denen einer Pigmentflecke aufwies. MOEHLIG u. SCHREIBER sprechen von einer erblichen Belastung von Seiten der Mutter, wobei auch sie die Heredität der Knochenveränderungen hervorheben. Auf Grund dieser Beobachtungen dürfte ein erblicher Faktor beim Zustandekommen der fibrösen Knochendysplasie zumindest nicht ganz auszuschließen sein.

Bemerkenswert erscheint uns die Annahme einer Vererbung durch die Mutter. Auch bei unseren Fällen ist eine erbliche Belastung mit verschiedenen Anomalien mütterlicherseits auffällig. Weiter hat es den Anschein, als ob Zwillingsgeburten in Familien, in denen fibröse Dysplasie vorkommt, gehäuft auftreten (siehe die oben zitierten Beobachtungen sowie den eigenen Fall 4!). Auf die von uns beobachtete hohe Kindersterblichkeit sei hingewiesen. Eine Neigung zu epileptischen Anfällen („Fraisen“) scheint häufig zu sein. Schließlich möchten wir die Vermutung aussprechen, daß das Auftreten der fibrösen Knochendysplasie ähnlich wie zahlreiche andere kongenitale Mißbildungen in Korrelation mit dem Alter der Mutter stehen könnte. Es wäre wünschenswert, daß

bei weiteren Publikationen über diese Krankheit die Geburtennummer des Patienten und das Gebäralter der Mutter angegeben werden. Es hat den Anschein, als ob bei den Müttern dieser Kranken eine Neigung zu hormonaler Insuffizienz bestehen würde, die sich besonders im Präklimakterium, aber auch im jugendlichen Alter, bei noch nicht vorhandener Vollreife auf die Entwicklung der Leibesfrucht ungünstig auswirken könnte.

Das vorwiegend halbseitige Auftreten der Knochenveränderungen bei fibröser Dysplasie hat aber auch zu pathogenetischen Überlegungen Anlaß gegeben. So hat ALBRIGHT an eine Beziehung zu den Nervenwurzeln oder Myotomen gedacht. Auf Grund unserer Beobachtungen über das Zusammentreffen von fibröser Knochendysplasie und Syringomyelie erscheint nun die Annahme eines pathogenetischen Zusammenhanges der beiden Störungen im Rahmen des *Status dysraphicus* (BREMER) äußerst naheliegend. Die Ähnlichkeiten in der Lokalisation der Veränderungen bei fibröser Dysplasie und Syringomyelie sind auffallend: das stärkere Betroffensein einer Seite (strenge Halbseitigkeit ist auch bei fibröser Dysplasie in der Regel nicht vorhanden); der segmentale und monomele Charakter der Störungen; aber auch die Tatsache, daß die Veränderungen meist das Ausbreitungsgebiet *mehrerer* Rückenmarksegmente betreffen.

Während jedoch der Krankheitsprozeß der Syringomyelie erst relativ spät zu Erscheinungen führt, müßte der mangelhafte Schluß des primitiven Neuralrohres bei der fibrösen Dysplasie schon während der embryonalen Entwicklung auf Haut und Knochensystem einen Einfluß ausüben. Auch die Tatsache, daß die Syringomyelie die oberen, die fibröse Dysplasie dagegen die unteren Gliedmaßen bevorzugt, rückt diese Erkrankung mehr in die Nähe der Myelodysplasie (FUCHS), einer ebenfalls dysraphischen, aber schon in einem frühen Entwicklungsstadium zur Auswirkung kommenden Störung. (Siehe Fall 2: angeborener Klumpfuß bei Geschwister von Patienten mit fibröser Dysplasie!)

Eine weitere Analogie, welche, wie wir glauben, den Vergleich zwischen Syringomyelie und fibröser Dysplasie rechtfertigt, liegt in dem Auftreten von Pigmentflecken bei beiden Erkrankungen. Diese finden sich bei der fibrösen Dysplasie oft über den Knochenveränderungen und weisen in ihrer Lokalisation ebenfalls einen segmentalen Charakter auf. Es erscheint interessant, daß auch bei Syringomyelie Pigmentflecke von segmentaler Verteilung nicht selten gefunden werden (BRAIN).

Aber noch eine andere Ähnlichkeit beider Krankheitsprozesse ist auffällig. So nennt BIELSCHOWSKY die Syringomyelie eine Krankheit mit blastomatösem Einschlag. Nach der Vorstellung zahlreicher Autoren liegt ihr eine tumoröse Wucherung primitiver Stützzellen, der sogenannten Spongioblasten als Vorstufe der Gliaelemente zugrunde. Diese

Gliose bzw. Spongioblastose zerfällt später zentral, und es bilden sich Hohlräume, die sich auf Kosten der Umgebung ausdehnen, indem sie das umliegende Rückenmarksgewebe mit in sich einbeziehen (BODECHTEL). Die lange Latenz der Erkrankung wird mit einem anfänglich passiven Verhalten der Spongioblasten und das Fortschreiten des Prozesses mit einer gewissen späteren blastomatösen Tendenz derselben erklärt. Bei der fibrösen Knochendysplasie wiederum handelt es sich um eine fehlerhafte Differenzierung des Knochenmarkes bzw. des osteoblastischen Germinativgewebes. An Stelle von Knochensubstanz entwickelt sich an bestimmten Stellen Bindegewebe, das zum Teil zystisch zerfällt. Sowohl bei dem sich im Rückenmark abspielenden Prozeß der Syringomyelie als auch bei dem Vorgang im Skeletsystem bei fibröser Dysplasie finden sich somit die Erscheinungen einer Mißbildung mit denen eines Tumors vereinigt, und man kann bei beiden Erkrankungen von hamartom-ähnlichen Bildungen sprechen.

Untersuchungen von INGALLS u. a. an 421 Fällen von Spina bifida ergaben, daß deren Häufigkeit mit steigender Geburtennummer zunimmt. Dieser Befund stellt ein Bindeglied zwischen unseren beiden Annahmen, daß beim Zustandekommen der fibrösen Dysplasie das Gebäralter der Mutter und eine dysraphische Störung des Fetus eine Rolle spielen könnten, dar.

Neben der Lokalisation der Knochenveränderungen und dem Auftreten der ebenfalls segmental angeordneten Pigmentflecke wurde die Pubertas praecox, das dritte Symptom in der von ALBRIGHT angegebenen Trias, zum Ausgangspunkt von Überlegungen über die Pathogenese der Erkrankung gewählt. Pubertas praecox wird in Kombination mit fibröser Knochendysplasie praktisch nur bei Mädchen beobachtet. Jene ist durch ein besonders frühes Auftreten gekennzeichnet. Bei Knaben wurden dagegen gelegentlich Erscheinungen eines Hypogenitalismus festgestellt, wie kleine Testes, fehlende Terminalbehaarung, verzögerter oder ausbleibender Stimmbruch. Auch Gynäkomastie scheint bei Männern mit fibröser Dysplasie nicht selten zu sein. Die Genese dieser unterschiedlichen Befunde harrt noch einer Erklärung. Die Pubertas praecox im Rahmen der fibrösen Knochendysplasie wird von den meisten Autoren auf eine zentral-nervöse bzw. neuro-hormonale Störung zurückgeführt.

Vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus werden innerhalb der hypothalamischen Formen der Pubertas praecox folgende Gruppen unterschieden (LANGE-COSACK):

1. Mißbildungstumoren des Tuber cinereum; 2. Heterogene Gruppe: a) Hydrocephalus des 3. Ventrikels, b) uncharakteristische Veränderungen am Tuber cinereum.

Es erscheint interessant, daß SORNIKOVA bei 15 Patienten mit Syringomyelie mit Hilfe der Luftencephalographie in jedem Falle einen mehr

oder weniger ausgeprägten Hydrocephalus internus feststellen konnte. Eine Abhängigkeit der Ventrikelerweiterung von der Schwere des Rückenmarksprozesses bestand dabei nicht. Störungen der Sexualentwicklung im Rahmen des Status dysraphicus wurden, soweit uns bekannt ist, bis jetzt allerdings nicht beschrieben. Die Möglichkeit eines derartigen Zusammenhanges wäre aber immerhin in Betracht zu ziehen.

Zusammenfassung

Es wird ein 63jähriger Patient mit ausgedehnter fibröser Knochendysplasie (JAFFÉ-LICHTENSTEIN) und Pigmentflecken beschrieben. Beträchtliche Knochenveränderungen im Bereiche des Gehirnschädels, Schwerhörigkeit und das Auftreten einer paranoid-halluzinatorischen Psychose führten zu einer Ähnlichkeit des Erscheinungsbildes mit jenem bei Ostitis deformans Paget („Pseudo-Paget“). Außerdem zeigte der Patient erhebliche neurologische Ausfallerscheinungen im Sinne einer Syringomyelie.

Hierauf werden die neurologisch-psychiatrischen Untersuchungsergebnisse, die an 5 weiteren Patienten mit fibröser Knochendysplasie gewonnen wurden, mitgeteilt. In einem Falle konnte bei der Mutter einer Patientin eine Syringomyelie festgestellt werden.

Das Zusammentreffen von fibröser Knochendysplasie und Syringomyelie gab Anlaß zu pathogenetischen Überlegungen. Es erscheint möglich, daß die Lokalisation der Knochenveränderungen, die Pigmentflecke und die sexuelle Frühreife des Albright-Syndroms auf Grund einer Störung im Schließungsmechanismus des primitiven Neuralrohres (Status dysraphicus Bremer + Hydrocephalus internus) zustandekommen. Es wird auch auf eine gewisse Analogie des pathologisch-anatomischen Befundes bei Syringomyelie und fibröser Knochendysplasie hingewiesen: In beiden Fällen handelt es sich um hamartomähnliche Erscheinungen (= Mißbildung + Tumor). Ein Mitwirken erblicher Faktoren kann sowohl beim Zustandekommen der dysraphischen Entwicklungsstörungen als auch bei der Entstehung der Knochenmetaplasie nicht ausgeschlossen werden. Daneben wird eine hormonale Insuffizienz bzw. ein hohes Gebäralter der Mutter als ätiologischer Faktor in Betracht gezogen.

Literatur

BEHREND, A.: Albrights Syndrome. Ann. Surg. **121**, 245 (1945). — BIANCHI u. GORDINI: zit. nach S. WEIL, l. c. — BIELSCHOWSKY, M.: zit. nach G. BODECHTEL, l. c. — BODECHTEL, G.: Die Krankheiten des Rückenmarks. Handb. der inneren Medizin, Bd. V: Krankheiten des Nervensystems. Berlin: Springer 1939. — BRAIN, W. R.: Diseases of the Nervous System. Fourth Ed. London: Oxford University Press 1951. — BREMER, F. W.: Klinischer und erbbiologischer Beitrag zur Lehre von den Heredodegenerationen des Nervensystems. Arch. f. Psychiat. Nervenkr. **66**, 477 (1922). — Klinische Untersuchungen zur Ätiologie der Syringomyelie, der „Status dysraphicus“. Dtsch. Z. Nervenheilk. **95**, 1 (1926). —

Die pathologisch-anatomische Begründung des Status dysraphicus. Dtsch. Z. Nervenheilk. **99**, 104 (1927). — Fortschr. Neurol. Psychiat. **9**, 103 (1937). — FISCHER, E.: Die gesunden körperlichen Erbanlagen des Menschen. In: BAUR, FISCHER, LENZ: Menschliche Erblehre und Rassenhygiene. Bd. I. München: Lehmann 1936. — FUCHS, A.: Über den klinischen Nachweis kongenitaler Defektbildungen in den unteren Rückenmarksabschnitten (Myelodysplasia). Wien. med. Wschr. **1909**, 2142, 2262. — HARRIGAN, E. R.: Polyostotic fibrous dysplasia, a case presentation. J. Canad. Ass. Radiol. **3**, 69 (1952). — HEGNAUER, H.: Mißbildungshäufigkeit und Gebäralter. Geburtsh. u. Frauenheilk. **11**, 777 (1951). — HOPF, M.: Zur Kenntnis der polyostotischen fibrösen Dysplasie (JAFFÉ-LICHTENSTEIN). Radiol. clin. **18**, 129 (1949). — JERVIS, G. A., and H. SCHEIN: Polyostotic fibrous dysplasia (Albright's Disease). Report of a case showing central nervous system changes. Arch. Path. (Chicago) **51**, 640 (1951). — LANGE-COSACK, H.: Zur Frage der hypothalamischen Pubertas praecox. 1. Symp. d. Dtsch. Ges. f. Endokrinol. 107—116, 1955; ref. Zbl. ges. Neur. Psychiat. **133**, 249 (1955). — LAUDA, E.: Lehrbuch der inneren Medizin. Wien: Springer 1951. — LEDOUX-LEBARD, G., et C. SOULQUIN: Les localisations vertébrales de la dysplasie fibreuse des os ou maladie de JAFFÉ-LICHTENSTEIN. Presse méd. **61**, 272 (1953). — LENZ, F.: Die krankhaften Erbanlagen. In: BAUR, FISCHER, LENZ: Menschliche Erblehre und Rassenhygiene. Bd. I. München: Lehmann 1936. — MIFKA, P.: Über einen Fall von organischem Psychosyndrom bei Ostitis deformans des Schädels. Wien. med. Wschr. **1948**, 120. — MOEHLIG and SCHREIBER: Amer. J. Roentgenol. **44**, 50. — RÜTT, A.: Osteofibrosis deformans juvenilis. Z. orthop. Chir. **83**, 248 (1953). — SCHRIJVER: Ostitis deformans (Paget) und Psychose. Zbl. ges. Neurol. Psychiatr. **141**, 645 (1932). — SORNIKOVA, V. A.: Die Beurteilung der Ausdehnung des pathologischen Prozesses bei Syringomyelie nach Befunden der Pneumencephalographie. Z. Nevropat. Psihiat. **55**, 214 (1955) (Russisch); ref. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **133**, 303 (1955). — STEMMERMAN, W.: Die Ostitis deformans (Paget) und ihre neurologische und psychiatrische Symptomatik. Dtsch. med. Wschr. **1951**, 1647. — WEIL, S.: Die monostotische und polyostotische fibröse Dysplasie oder Osteofibrosis deformans juvenilis. Die Ostitis oder Osteodystrophia deformans = Morbus Paget. In: HOHMANN, HACKENBROCH u. LINDEMANN: Handb. d. Orthopädie. Bd. I. Stuttgart: Thieme 1957. — WINDHOLZ: Cranial manifestations of fibrous dysplasia of bone. Amer. J. Roentgenol. **58**, 51 (1947). — WRIGHT, F. L.: Psychosis with Paget's disease. Med. Bull. Veterans' Admin. **15**, 191 (1938); ref. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **91**, 705 (1939).

Prim.-Dr. Dr. L. N. NAVRATIL, Landes-Heil- u. Pflegeanstalt,
Gugging/Niederösterreich

Dr. P. MIFKA, Wien IV., Wiedner Gürtel 12/6

Doz. Dr. H. JESSERER, I. Med. Univ.-Klinik, Wien IX, Lazarettgasse 14
(Österreich)