

(Aus der Ohr-Nasen-Halsabteilung der Allgemeinen Poliklinik in Wien
[Vorstand: Doz. Dr. Hans Brunner].)

Zur Kenntnis der Ostitis deformans (Paget) der Schädelbasis.

II. Die vordere Schädelgrube mit besonderer Berücksichtigung der Nebenhöhlen der Nase.

Von

Hans Brunner und Eugen Grabscheid.

Mit 12 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 3. Mai 1937.)

Das Präparat, das im folgenden beschrieben wird, stammt von der Patientin (68 Jahre alte Frau), deren Schläfebeine in der ersten Mitteilung¹ ausführlich beschrieben wurden. Beziiglich der Krankengeschichte dieses Falles sei auf unsere Mitteilung verwiesen.

Das Präparat wurde in der Weise gewonnen, daß ein Sägeschnitt durch die Nasenwurzel und unterhalb der beiden Augenbrauenbogen geführt wurde, wodurch die vordere Schädelgrube als ganzes der Leiche entnommen werden konnte, nachdem man durch einen hinter der Keilbeinhöhle geführten Frontalschnitt die vordere von der mittleren Schädelgrube abgetrennt hatte.

I. Makroskopische Beschreibung.

Da das Schädeldach bereits früher durch den üblichen Sägeschnitt entfernt worden war, konnte man von oben her in die vordere Schädelgrube sehen und bemerkte bei dieser Untersuchung eine Verkürzung und Einengung der Lamina cribrosa auf beiden Seiten, rechts wesentlich mehr als links. Ferner sah man an der sonst spiegelnden Innenfläche der Dura im Bereich der rechten vorderen Schädelgrube gelbliche und bräunliche, fest anhaftende Auflagerungen. Die A. carotis interna zeigte beiderseits eine sehr bedeutende Verkalkung ihrer Wand. Die Stirnbeinschuppe wies eine beträchtliche Verdickung bis zu $2\frac{1}{2}$ cm auf und bestand vorwiegend aus einer feinporigen Spongiosa, in deren Zentrum sich unregelmäßig geformte, Fettmark enthaltende Räume erkennen ließen. An der Unterfläche des Präparates sah man den oberen Teil der beiden, annähernd normalweiten Keilbeinhöhlen (*K* in Abb. 1) mit dem verdickten Septum (*Se* in Abb. 1) zwischen ihnen. Weiter nach vorne zu sind die genauen Verhältnisse etwas schwieriger zu entwirren, da der Sägeschnitt, durch den das Präparat gewonnen wurde, für das Studium der Nebenhöhlen nicht sehr geeignet ist. Immerhin sieht man gleich auf den ersten Blick, daß hier sehr bedeutende Veränderungen vorliegen, deren Analyse erleichtert wird, wenn man sich die anatomischen Verhältnisse kurz ins Gedächtnis zurückruft.

Wenn wir durch einen normalen Schädel den gleichen Sägeschnitt durchführen, durch den unser Präparat gewonnen wurde, so findet man beim Blick von unten

¹ Virchows Arch. 298, 195 (1936).

zu beiden Seiten die Orbitaldächer, an die medialwärts die Foveolae ethmoidales der Partes orbitales ossis frontalis anschließen, welche letztere wieder nach aufwärts, also gegen die Schädelhöhle zu, von der Lamina interna ossis frontalis gedeckt werden. An die Foveolae ethmoidales schließt sich medialwärts die Fissura olfactoria an, die nach oben zu durch die Lamina cribrosa von der Olfactoriusrinne getrennt wird, während sie medialwärts durch den obersten Teil der Lamina perpendicularis von der Fissura olfactoria der Gegenseite gescheiden wird.

Suchen wir nun diese anatomischen Verhältnisse an unserem Präparat wieder zu erkennen, so sehen wir zunächst die beiden Orbitaldächer (O in Abb. 1), deren hinterer Teil bekanntlich durch die beiden Keilbeinflügel gebildet wird. Nähern wir uns nun der Incisura ethmoidalis des Stirnbeines, so finden wir zunächst die

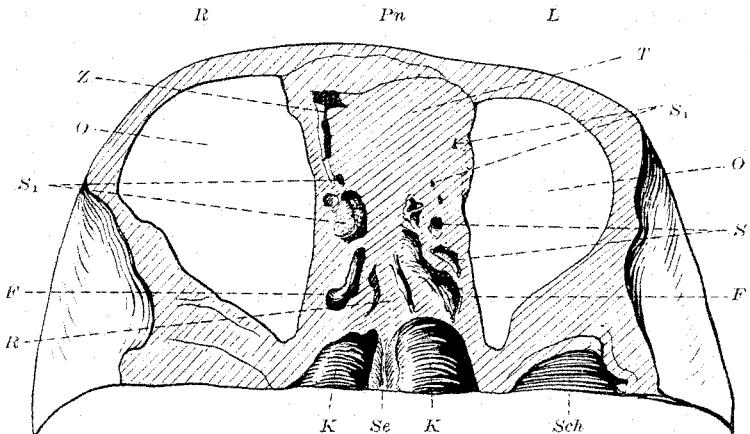


Abb. 1. Ansicht des Präparates von unten (Sägefläche). K Keilbeinhöhlen, Se Septum intersphenoidale, F Fissurae olfactoriae, S hintere Siebbeinzellen, S_1 vordere Siebbeinzellen, O Orbitaldächer, T Knochenplatte, aus *Paget-Spongiosa* bestehend, Pn Processus nasalis ossis frontalis, Z Apertura sinus frontalis dextri, R Rostrum, Sch mittlere Schädelgrube.

beiden Fissurae olfactoriae (F in Abb. 1), aber nur in ihrem hinteren Anteile. Zwischen den beiden Fissuren liegt das aus *Paget-Spongiosa* bestehende Rostrum sphenoidale (R in Abb. 1). Zu beiden Seiten der Fissurae olfactoriae sehen wir einige Foveolae ethmoidales (S in Abb. 1), die aber schon makroskopisch ein durchaus pathologisches Aussehen zeigen. Denn erstens sieht man nur ihren hinteren Anteil, der auf der linken Seite besser entwickelt ist als auf der rechten, zweitens finden sich zwischen den Gruben nicht die dünnen, knöchernen Scheidewände, wie wir dies zu sehen gewöhnt sind, sondern wir sehen hier schon makroskopisch aus *Paget-Spongiosa* bestehende Scheidewände, durch deren Dicke offenbar eine Einengung der Gruben stattgefunden hat.

Gelangen wir nun weiter nach vorne, so finden wir erstens nur Reste der vorderen Foveolae ethmoidales (S_1 in Abb. 1), zweitens vermissen wir die beidseitigen Aperaturen der Stirnhöhlen. An Stelle dieser Bildungen sehen wir eine aus *Paget-Spongiosa* bestehende Knochenplatte (T in Abb. 1), welche nach vorne bis in die Pars nasalis des Stirnbeines (Pn in Abb. 1) reicht und auf der linken Seite, über die vorderen Foveolae ethmoidales (S_1 in Abb. 1) herausreichend, sich buckelförmig in die linke Orbita vorwölbt. Infolge dieser außerordentlichen Knochenwucherung sieht man von den vorderen Foveolae nur spärliche Reste (S_1 in Abb. 1), die Apertura sinus frontalis dextri (Z in Abb. 1) wird sehr stark verengt, während eine solche Aperture auf der linken Seite makroskopisch überhaupt nicht zu sehen ist. Eine Sondierung der Stirnhöhlen ist auf beiden Seiten undurchführbar.

Um nun möglichst übersichtliche Präparate zu gewinnen, wird die Basis der vorderen Schädelgrube in der Weise verarbeitet, daß auf beiden Seiten die Stirnbeinschuppe und das Dach der Orbita in je 3 Scheiben von 1 cm Dicke zerlegt werden, und das Mittelstück, das die Glabella, das Areale der Stirnhöhlen, die Crista galli, die Siebbeinzellen und die Keilbeinhöhlen enthält, als ganzes erhalten bleibt.

Die Untersuchung der Knochenscheiben ergibt nun folgendes: Die Stirnbeinschuppe (soweit sie im Präparat vorhanden ist) zeigt eine verschiedene Dicke; auf der linken Seite ist die Schuppe in ihrem oberen Teile $2\frac{1}{2}$ cm dick und verjüngt sich gegen die Basis auf 1 cm, bildet hier einen ziemlich deutlich ausgeprägten Arcus supraciliaris und geht dann in das Orbitaldach über, das an seiner orbitalen Fläche einen sanften, nach oben konvexen Bogen bildet und in seiner größten Dicke 4 mm mißt. An der Innenfläche ist der Übergang der Schuppe in das Orbitaldach durch eine deutliche Furche gekennzeichnet.

Die in gleicher Distanz von der Mittellinie befindliche Knochenscheibe auf der rechten Seite zeigt eine Stirnbeinschuppe, die in ihrem oberen Teile ebenfalls $2\frac{1}{2}$ cm mißt, sich aber gegen die Basis nur wenig verjüngt, nämlich nur zu einer Dicke von 2 cm, und dann ganz allmählich in das bedeutend verdickte, keilförmige Orbitaldach übergeht. Die Spitze dieses keilförmigen Orbitaldaches liegt occipitalwärts, die Basis vorne. In der Profilansicht vermißt man die sanfte, nach oben konvexe Krümmung des Orbitaldaches, wie sie auf der linken Seite zu sehen war; das Orbitaldach bildet auf der rechten Seite vielmehr eine annähernd gerade Fläche, wodurch der Arcus supraciliaris verstrichen wird. An der Innenfläche vermißt man die Furche am Übergang der Schuppe in das Orbitaldach, die hier durch eine sehr beträchtliche, wulstige Vorwölbung des Knochens ausgefüllt wird.

Auf der Schnittfläche sieht man, daß die beiden kompakten Tafeln durchaus durch Paget-Spongiosa ersetzt sind. In der Mitte dieser Spongiosa findet man ganz unregelmäßig geformte Markräume, die vorwiegend Fettmark enthalten und auf der rechten Seite ein größeres Areale einnehmen als auf der linken.

II. Röntgenologische Untersuchung des Präparates.

Um die Übersicht über die hier vorliegenden, nicht ganz einfachen, anatomischen Verhältnisse zu erleichtern, hatte Herr Doz. Dr. K. Weiss die besondere Güte, von dem Präparat Röntgenbilder in den verschiedenen Richtungen anzufertigen und die gewonnenen Bilder zu befinden. Wir werden im folgenden seinen Befund zum Teil wörtlich wiedergeben, möchtesten aber nicht versäumen, auch hier Herrn Doz. Weiss für seine große Mühe unseren besten Dank auszusprechen.

Abb. 2 zeigt das Präparat im postero-anteriorenen Bilde. Man sieht zunächst die Stirnbeinschuppe (*St*), die allenthalben aus gleichmäßig dichtem, kompaktem Knochen ohne Skleroseherde besteht. *Stirnhöhlen fehlen beiderseits*. An der Basis findet man in der Mittellinie den homogenen Schatten der Crista galli (*C.g.*), die sich nach unten gegen die Nase hin in die Lamina perpendicularis (*Lp*) fortsetzt, von welch letzterer aber nur ein ganz kleiner Teil zu sehen ist. In der Tiefe der vorderen Schädelgrube erkennt man den Schatten der Sella (*S*). Zu beiden Seiten der Crista galli findet man die beiden sehr engen Olfactoriusrinnen (*Or*), von denen die rechte enger ist als die linke. Von der Olfactoriusrinne steigt nun in einem sanft konvexen, gegen die Schädelhöhle vorspringenden Bogen das Dach des Siebbeines an (*E*), das auf dem Röntgenbilde einen homogenen Schatten zeigt und deutlich gegenüber der Norm verdickt ist. *Lufthaltige Siebbeinzellen fehlen*. Nach unten geht vom Dache des linken Siebbeines ein Rest der zarten Lamina papyracea (*Lpm*) ab. Seitwärts setzt sich das Dach des Siebbeines in das deutlich verdickte, einen homogenen Schatten liefernde Dach der Augenhöhle

(*O*) fort. Die Dicke des linken Orbitaldaches nimmt lateralwärts deutlich zu, doch läßt sich der schädelwärts konvexe Bogen, den das Profilbild des Orbitaldaches

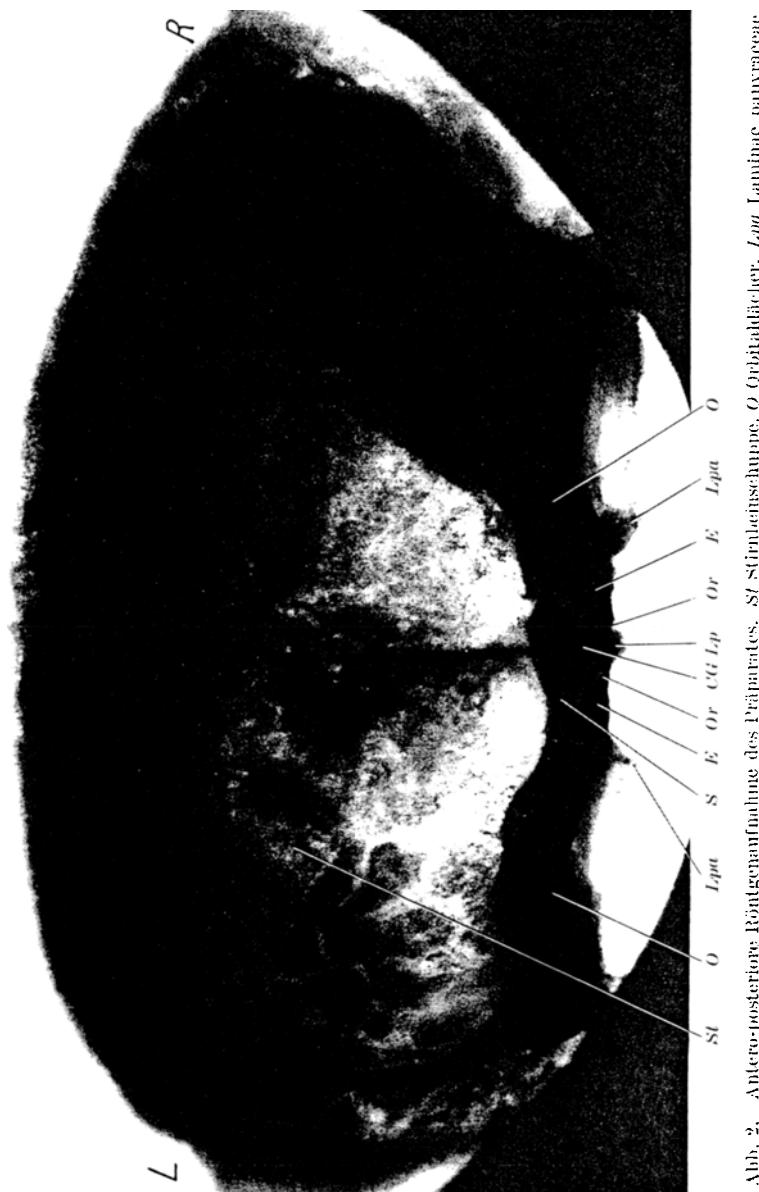


Abb. 2. Anterior-posterior Röntgenaufnahme des Präparates. *St* Stirnbeinschuppe, *O* Orbitaldach, *Lpa* Lamina perpendicularis, *S* Sella, *E* Dach des Siebbeines, *Or* Orbitadach, *C*, *G*. Crista galli.

unter normalen Verhältnissen bildet, noch immer beiläufig erkennen. Schließlich geht das Orbitaldach in die verdickte Pars temporalis des Stirnbeines über.

Anders liegen die Verhältnisse auf der rechten Seite. Auch hier steigt das verdickte Dach des Siebbeines von der Olfactoriusrinne (*Or*) allmählich gegen das

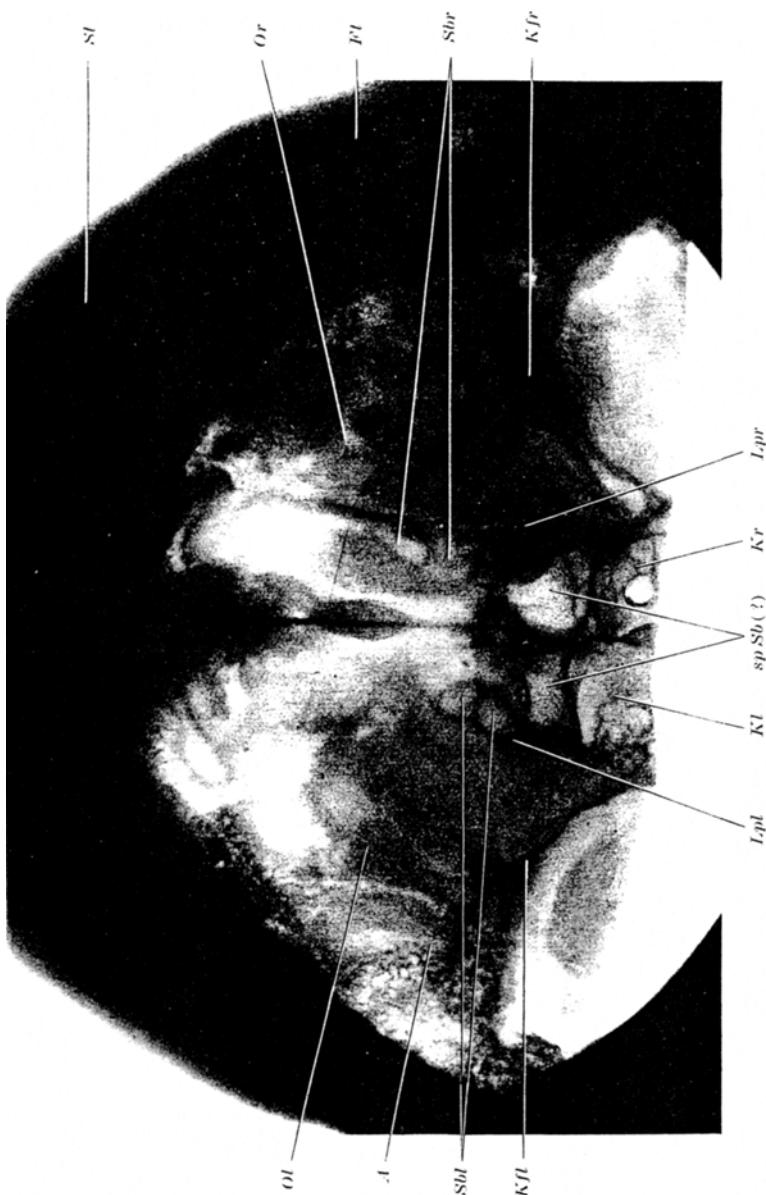


Abb. 3. Ventro-submentale Aufnahme des Präparates. *Sb* Stirnbeinschuppe, *Or* Orbitale Rinne, *Sbr*, *Sat* Siebbeinzellen, *Grechts, links*, *Ft* Fissura temporalis, *Lpa*, *Lpl* Lamina papyracea (rechts, links), *Kfl*, *Kf* Keilbeinhöhlen (rechts, links), *Kr*, *Kf* Keilbeinhöhlen (links), *sp.Sb (l)* sphenoidale Siebbeinhöhlen (links), *A* portischer Gitterader, Teil des linken Orbitaldaches.

Schädelinnere an, wobei es eine etwas größere Höhe erreicht als links. Auch hier sieht man den Rest der Lamina papyracea (*Lpa*), die aber wesentlich dicker ist als links.

Sehr bedeutend ist der Unterschied zwischen den Orbitaldächern. Das rechte Orbitaldach (*O*) hat seine schädelwärts konvexe Wölbung zum größten Teil verloren und zeigt eine außerordentliche Verdickung, die lateralwärts so bedeutend wird, daß der Sulcus, der sich zwischen dem Orbitaldache und der Facies temporalis des Stirnbeines findet, vollkommen ausgefüllt wird und das Orbitaldach ohne Grenze in die Stirnbeinschuppe übergeht. Das verdickte Orbitaldach gibt im Röntgenbilde einen gleichmäßigen Schatten, eine Struktur ist nicht zu sehen.

Einen weiteren Aufschluß gibt das Röntgenbild in Abb. 3, das auf die Weise gewonnen wurde, daß das Präparat mit seiner Unterfläche auf die Platte gestellt wurde und der Zentralstrahl etwas von hinten her gegen die vordere Schädelgrube gerichtet wurde. Es handelt sich also um eine vertico-submentale Aufnahme. Der Befund des Herrn Doz. Weiss lautet: „Diese Aufnahme zeigt die (para-)medianen Partien des Stirnbeines (*St*) auf ein Vielfaches der Norm verdickt, es findet sich hier keine Differenzierung in Tafeln und Diploë, vielmehr ein gleichmäßig dicker Knochen, in welchem Markräume nicht zu unterscheiden sind. In den lateralen Partien [Facies temporalis (*Fl*)] können zwischen je einer mächtigen äußeren und inneren Knochenschicht zahlreiche, unregelmäßig gestaltete Markräume unterschieden werden, zwischen diesen wieder vereinzelte Skleroseherde. In dem stark verdickten Dache der rechten Orbita (*Or*) sehr zahlreiche Skleroseherde, während im Dach der linken Orbita (*Ol*) solche Skleroseherde fehlen. Die rechte Lamina papyracea (*Lpr*), soweit sie im Präparat vorhanden ist, stark verdickt, die linke Lamina papyracea (*Lpl*) nur stellenweise undeutlich erkennbar. Der rechte kleine Keilbeinflügel (*Kjr*) mächtig verdickt, der linke (*Kjl*) anscheinend normal dick. Der vordere Anteil der Keilbeinhöhlen (der frontale Begrenzungsschnitt des Präparates geht mitten durch die Keilbeinhöhlen!) zeigt links (*Kl*) normale, rechts (*Kr*) verdickte knöcherne Begrenzung. Beiderseits vereinzelte Siebbeinzellen (*Sbl*, *Sbr*, sp *Sb*?) vorhanden (die caudal-horizontale Begrenzung des Präparates geht durch die obersten Partien des Siebbeines).“

Es wurden nun von den 6 Knochenscheiben, die durch die Stirnbeinschuppe und die Orbitaldächer gelegt worden waren, zwei Scheiben ausgewählt, die von der rechten und der linken Schädelhälfte stammten und beiläufig gleich weit von der Mittellinie entfernt waren. Von diesen beiden Scheiben wurden Röntgenbilder hergestellt (Abb. 4). Der von Herrn Doz. Weiss abgegebene Befund lautete: „Ein annähernd sagittaler Schnitt durch die rechte Orbita zeigt die schon aus dem vertico-submentalen Bilde erschlossene mächtige Verdickung des Orbitaldaches (*Od*) mit den zahlreichen Skleroseherden. Ein symmetrischer Schnitt durch das linke Orbitaldach (*Od*) zeigt nur geringe Verdickung desselben und gegen den kleinen Keilbeinflügel zu annähernd normale Dicke. Im Bereich des kleinen Keilbeinflügels zeigt dieser Schnitt ein ziemlich zartes (normales?) Spongiosanetzwerk (*M*). Rechts ist der obere Orbitalrand sehr plump, wulstig, „ohne Kante“, während links nur eine mäßige Verdickung des oberen Orbitalrandes besteht.“

III. Mikroskopische Untersuchung.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurden folgende Stücke ausgewählt: 1. Das Mittelstück aus der Stirnbeinschuppe. Dieses Stück wurde in der Weise verarbeitet, daß die Glabella mit dem Areale der Stirnhöhlen knapp vor der Crista galli abgeschnitten wurde. Dadurch ergaben sich zwei große Knochenblöcke, von denen der eine die Stirnbeinschuppe, das Areal der Stirnhöhlen und den vordersten Teil der Crista galli in sich schloß. Dieser Block wurde in eine sagittale Stufenserie zerlegt. Der zweite Block enthielt die Siebbeinzellen und die Keilbeinhöhlen

mit dem Canalis opticus der rechten Seite. Dieser Block wurde in eine frontale Stufenserie zerlegt. 2. Die in Abb. 4 abgebildete Knochenscheibe

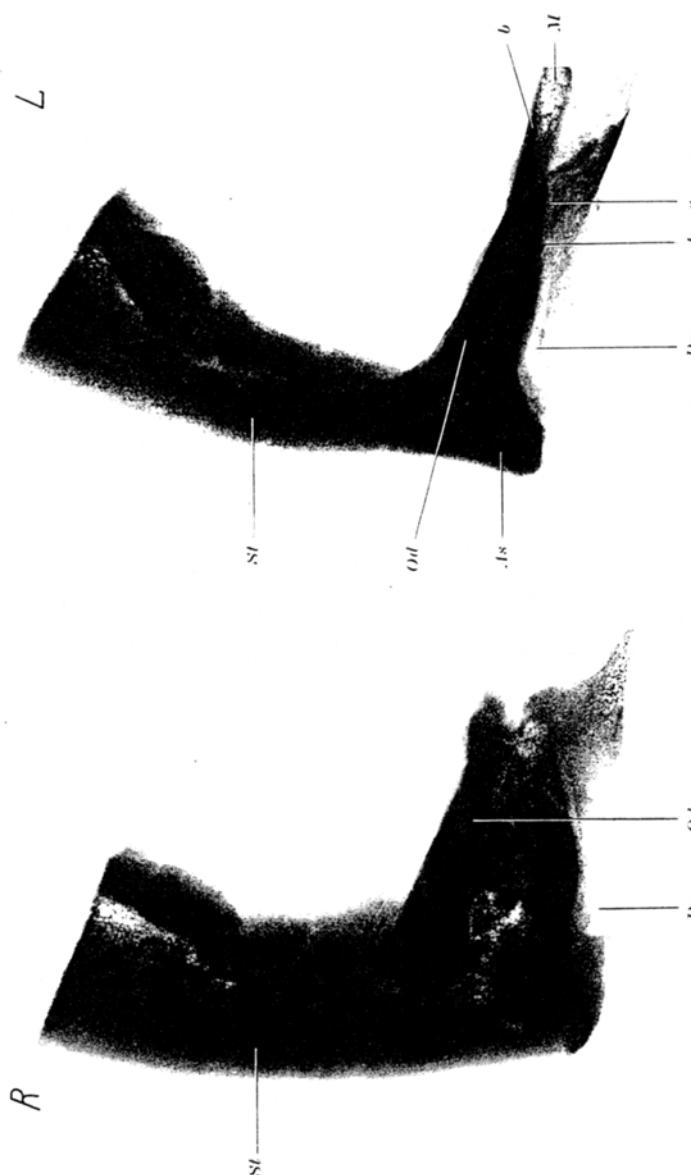


Abb. 1. Röntgenaufnahme von seitlichen Knochenschichten durch die rechte (*R*) und linke (*L*) vordere Schädelgrube; *St* Stirnbeinschuppe, *Od* Orbitaldach, *Po* Periorbita, *A* Areus supraciliaris, *J* Areus supraorbitalis, *M* Markraum im Proc. clinoides anterior, *a*, *b* in einen weniger Schatten gehenden Teil übergeht.

der linken Seite. Von dieser Knochenscheibe wurde das Orbitaldach (*Od*) bei *A* durchschnitten und von dem hinteren Teile eine Stufenserie in sagittaler Richtung angelegt. Dies geschah aus verschiedenen Gründen:

Erstens waren auf dieser Seite nach dem Röntgenbefunde geringere Veränderungen zu erwarten als in der entsprechenden Gegend der rechten Seite, zweitens zeigte dieses Knochenstück schon makroskopisch ein eigenartiges Verhalten. Die Knochenscheibe hatte nämlich in der Profilansicht die Form eines langgestreckten Keiles mit verdicktem Vorderende und einem verdünnnten Hinterende, welch letzteres dem Processus clinoideus anterior entsprach. Der vordere Anteil des Knochenstückes bestand aus der feinpörigen, weiß-braunen *Paget*-Diploe. Im hinteren Anteile war der Knochen gelb, teilte sich zangenförmig auf und umgriff so einen ziemlich großen, elliptischen Markraum (M in Abb. 4) mit einer deutlich ausgeprägten, oberen und einer weniger deutlich ausgeprägten unteren Knochentafel. Die Grenze dieser beiden Knochenarten läßt sich am Röntgenbilde feststellen und ist in Abb. 4 durch $a-b$ gekennzeichnet. 3. Der in Abb. 3 mit A bezeichnete lateralste Teil des linken kleinen Keilbeinflügels, der sich im Röntgenbilde durch seine eigenartige Struktur von dem übrigen Keilbeinflügel unterscheidet. Auch von diesem Knochenstücke wurde eine sagittale Stufenserie hergestellt. Gefärbt wurde immer mit Hämatoxylin-Eosin.

Die lateralen Teile der rechten vorderen Schädelgrube wurden mikroskopisch nicht untersucht, da auf Grund des Röntgenbildes eine solche Untersuchung eine Erweiterung unserer Kenntnisse nicht erwarten ließ.

A. Stirnbeinschuppe.

Die Stirnbeinschuppe besteht zum weitaus größten Teile aus einer typisch gebauten *Paget*-Spongiosa. Wir finden also die Mosaikbälkchen, die im Zentrum der Schuppe etwas zarter sind, während sie gegen die beiden Oberflächen der Schuppe hin sowie gegen die Wände der Stirnhöhle (s. u.) eine plumpere Form zeigen. Zwischen den Bälkchen findet sich fibröses Mark, von dem ein lebhafter Umbau der Bälkchen ausgeht, wobei Knochenanbau und -abbau in vollkommen regellosem Durcheinander zu beobachten sind. In dem fibrösen Markraum findet man ferner zahlreiche, prall gefüllte Gefäße, welche letztere manchmal so weit sind, daß sie schon bei Lupenvergrößerung als Hoblräume auffallen (Abb. 5, 6, 12). Freie Blutungen sind nicht zu sehen.

Das Fasermark zeigt quantitativ ein verschiedenes Verhalten. Dort, wo die Knochenbälkchen plump, derb sind, nimmt das Mark nur einen geringen Raum ein, wodurch die schon von *Erdheim* genau geschilderten Skleroseherde zustande kommen, während an anderen Stellen z. B. in der Hinterwand der Stirnhöhle das fibröse Mark einen weit größeren Raum einnimmt und in seinem Inneren die zarten Knochenbälkchen einschließt. Von Interesse sind nun die größeren Markräume, die sich im Zentrum der Schuppe finden und die schon im Röntgenbilde (Abb. 4) deutlich zu sehen sind. Diese Markräume (Abb. 5, 6, 7) zeigen eine ganz unregelmäßige Gestalt und verfolgt man sie in unserer Stufenserie, so ergibt sich folgendes: Zunächst findet sich ein länglicher, zentral gelegener, ziemlich großer Markraum oberhalb der Stirnhöhle auf beiden Seiten, der sogar stellenweise durch einen Bindegewebsstrang mit der Schleimhaut der Stirnhöhle in Verbindung steht. Gegen die Mittellinie zu wird dieser Markraum durch *Paget*-Spongiosa ersetzt; dafür erscheint aber in dieser Gegend ein etwa mohnkorngroßer Markraum in der Hinterwand der Stirnhöhle, der bei Verfolgung der Serie nach beiden Seiten hin verschwindet.

Diese größeren Markräume werden durch zahlreiche, unregelmäßig geformte, aus *Paget-Spongiosa* bestehende Exostosen, die vom Markraumrande in das Lumen vorspringen, eingeengt und gewinnen dadurch ihre unregelmäßige Form. In diesen Räumen findet sich neben zahlreichen, zum Teil sehr weiten Blutgefäßen zunächst teils reines Fettmark, teils gemischtes Mark, wobei nicht zu erkennen ist, daß das zellige Mark besonders dort eine Anhäufung zeigt, wo an dem benachbarten Knochen lebhafte Umbauvorgänge vor sich gehen. Von diesen Markräumen dringen in radiärer Richtung weitere und engere Kanäle, die zwischen den lumenwärts vorspringenden Exostosen gelegen sind, in die umgebende *Paget-Spongiosa* ein. Diese Kanäle enthalten entweder weite Blutgefäße oder Mark oder Bindegewebe, welch letzteres wahrscheinlich durch Zusammenpressung des Markreticulums entstanden ist.

Die Diploe ist in hohem Grade porotisch und läßt nirgends mehr eine netzartige Anordnung erkennen. Wir finden vielmehr nur einzelne zartere oder plumpere Knochenbälkchen, welche vom Knochenrande des Markraumes oder von den in den Markraum vorspringenden Exostosen ausgehen und frei im Marke enden. Diese Bälkchen zeigen zum größten Teile lebhafte Umbauvorgänge, hier und da eine allerdings nicht stark betonte Mosaikstruktur, die nur bei enger Blende zu erkennen ist. Daneben finden sich aber auch Bälkchen, die noch vorwiegend aus lamellärem Knochen bestehen, trotzdem aber schon Zeichen eines stattgehabten Umbaus in Form einer nichtbetonten Kittlinie erkennen lassen. Bälkchen, die nur aus lamellärem, etwas stärker mit Hämatoxylin gefärbtem Knochen bestehen, kommen vor, sind aber selten.

Die Wand der Markräume ist mit einem verdickten Endoste bekleidet, das stellenweise eine besondere Dicke erreichen kann. Der unter dem Endoste liegende Knochen zeigt einen ganz verschiedenen Bau. Stellenweise findet sich schöner, lamellärer Knochen, der aber nur selten von blauen Haltelinien durchzogen ist und niemals gegen das Endost mit einer Grenzscheide abschließt. Hingegen sieht man häufig als Abschluß gegen das Endost einen feinen Osteoidsaum. In der Nachbarschaft solcher Stellen ist das Mark immer zellig. An anderen Stellen zeigt der lamelläre Knochen tiefe Lacunen, die in der Regel von den Markräumen der *Paget-Spongiosa* und nicht vom Endoste ausgefressen und zum Teil wieder mit neuem Knochen ausgefüllt werden und wieder an anderen Stellen ist der lamelläre Knochen überhaupt verschwunden und unter dem Endoste liegt entweder ein Fasermarkraum oder Mosaikknochen, welch letzterer das Endost stellenweise buckelförmig in den Markraum vorwölbt.

An den beiden *Oberflächen der Stirnbeinschuppen* ist von den ursprünglichen Tafeln nichts mehr zu sehen. Diese beiden Flächen zeigen einen *prinzipiell* gleichen Bau. Wir finden zunächst an beiden Flächen einen lamellären Knochen, der an der Innenfläche von der Dura, an der Außenfläche vom Pericranium gebildet wird. Dieser lamelläre Knochen wird an beiden Flächen von der darunter liegenden *Paget-Spongiosa* wieder abgebaut; trotzdem bildet der lamelläre Knochen an der Innenfläche eine weit dickere und über eine größere Fläche sich erstreckende Schicht als an der Außenfläche, an der der lamelläre Knochen nur noch in kleinen Bruchstücken zu erkennen ist. Es läßt sich nicht mehr entscheiden, ob dieser Unterschied darauf zurückzuführen ist, daß die Dura mehr lamellären Knochen bildet als das Pericranium, oder darauf, daß an der Außenfläche der lamelläre Knochen rascher von der vordringenden *Paget-Spongiosa* abgebaut wird als an der Innenfläche. Jedenfalls erfolgt die Bildung dieses lamellären Knochens gleichsam in einem Zuge, da man an der Außenfläche Haltelinien überhaupt vermißt, während man an der Innenfläche stellenweise — aber im ganzen selten — höchstens zwei feine Haltelinien und ebenso selten eine Grenzscheide gegen die Dura findet. Dadurch nun, daß der lamelläre Knochen an der Innenfläche im allgemeinen in reichlicherem Maße vorhanden ist als an der Außenfläche, erscheint die Innenfläche der Stirnbeinschuppe glatter als ihre Außenfläche. Vermehrt wird dieses höckerige

Aussehen der Außenfläche noch dadurch, daß vom Pericranium weit mehr Gefäße in den Knochen eindringen als von der Dura. Diese Gefäße zeigen zum Teil ein sehr großes Kaliber und gehören den *Breschetschen Venen* an, welche bekanntlich den intrakraniellen Kreislauf mit dem extrakraniellen verbinden und welche durch den Umbau der Stirnbeinschuppe wohl sicher in ihrer Funktion gestört sein müssen. Hierüber könnten nur Injektionspräparate Auskunft geben.

Die *Sulci arteriosi* sind gegenüber der Norm nicht vertieft und häufig von lamellärem Knochen ausgekleidet, der sich mit schön geschwungenen Lamellen in die Tiefe der Sulci einsetzt. An anderen Stellen ist aber der lamelläre Knochen durch die vordringende *Paget-Spongiosa* entweder vollkommen oder teilweise abgebaut, so daß man die Knochenlamellen am Rande des Suleus mit scharfer Linie enden sieht.

Das Foramen coecum ist nicht verengt. Entsprechend der Schilderung von *Zuckerkanal* enthält dieses Foramen keine den Kanal ausfüllende Vene (wie ein Emissarium), sondern einen konischen Fortsatz der Sichel, in dessen Bindegewebe zahlreiche Venen eingebettet sind. Diese Venen lassen sich vom oberen Sichelblutleiter injizieren und kommunizieren beim Neugeborenen mit den periostalen Venen der Nasenbeine und den Venen der Gesichtsweichteile. Beim Erwachsenen ist diese Anastomose nicht mehr nachweisbar, da der Conus des Foramen coecum durch die Ausbildung des Stirn- und Siebbeines, ferner durch die Verengung des anfänglich sehr weiten Foramen coecum vom Perioste des Nasenbeines abgeschnürt wird. In unserem Falle ließ sich der Gefäß-Bindegewebzapfen des Foramen coecum bis an die Sägefläche nachweisen, seine knöcherne Wand bestand durchwegs aus *Paget-Spongiosa*.

B. Orbitaldach.

Wie schon erwähnt, wurde vom linken Orbitaldach sowohl der medialste Teil mit dem Proc. clinoides anterior (entsprechend der in Abb. 4 abgebildeten Knochenscheibe), sowie der in Abb. 3 mit A bezeichnete lateralste Teil untersucht.

Der mediale Teil des Orbitaldaches besteht aus *Paget-Spongiosa*, die sich stellenweise nur durch die quantitative Verteilung von Mosaikbälkchen und fibrösem Marke unterscheidet. Darauf ist auch der Unterschied in der Knochenfarbe und -struktur zurückzuführen, der sowohl bei der makroskopischen als auch bei der röntgenologischen Untersuchung des Knochenstückes aufgefallen war. Während nämlich im vorderen Teile des Stückes (A in Abb. 4) die Zahl der Bälkchen überwiegt, wodurch der dichtere Schatten im Röntgenbilde zustande kommt, finden wir etwa von der Grenze a—b in Abb. 4 nach rückwärts eine starke Entwicklung des fibrösen Markes und ein Zurücktreten der Bälkchen an Zahl und Dicke. Dadurch ergibt sich an dieser Stelle ein weniger dichter Röntgenschatten. Sowohl gegen die Dura als auch gegen die Periorbita zu finden wir lebhaften Knochenanbau, woraus zu schließen ist, daß bei längerer Lebensdauer das linke Orbitaldach eine ähnliche Dicke erreicht hätte, wie sie das rechte Orbitaldach zur Zeit des Todes besaß.

Was nun den größeren Markraum (M in Abb. 4) im Processus clinoides anterior betrifft, so enthält er zunächst gemischtes Mark. In diesem Marke finden sich ganz wenige, zarte Bälkchen, die aus lamellärem oder geflechtartigem Knochen bestehen und eine Mosaikstruktur vermissen lassen. Vielfach zeigen aber diese Bälkchen den für den beginnenden Paget charakteristischen, regellosen und beinahe die ganze Bälkchendicke durchsetzenden Abbau in Form von Resorptionsräumen mit Osteoclasten. Knochenanbau ist an den Bälkchen nicht zu sehen. Das Endost ist mäßig verdickt. Begrenzt wird der Markraum teils von Bruchstücken lamellären Knochens, teils von offenen *Paget-Markräumen*, teils von Mosaikknochen. Am Rande des Markraumes überwiegt der Knochenanbau bei weitem den Abbau, woraus die Tendenz zur Verengung bzw. Verödung des Markraumes zu erschließen ist. Die Fissura orbitalis superior zeigt eine normale Weite.

In dem in Abb. 3 mit A bezeichneten Areale konnte nicht die ganze Dicke der Schädelbasis untersucht werden, da die der Fossa infratemporalis zugekehrte Ober-

fläche durch den Sägeschnitt lädiert worden ist. Abgesehen davon besteht der laterale Teil des Orbitaldaches aus zwei Schichten: Knapp unterhalb der Dura finden wir eine schmale Schicht, die aus typischer, feinporiger *Paget-Spongiosa* besteht. Wir sehen also hier das Fasermark, die zarten Mosaikbälkchen und den überstürzten, regellosen Umbau. Verfolgen wir diese Zone mehr nach innen, so treten in den Fasermarkräumen immer mehr Fettzellen auf und ganz allmählich geht diese Zone in eine weit breitere Zone über, die eine ganz andere Struktur erkennen läßt. In dieser inneren Zone sehen wir eine porotische Diploe, in deren großen Markräumen sich ein gemischtes, aber vorwiegend zelliges Mark mit zum Teil sehr weiten Blutgefäßen findet. Die Knochenbälkchen sind hier viel länger und plumper als in der duralwärts gelegenen Zone und bilden ein weitmaschiges Netzwerk. Diese Bälkchen bestehen zum Teil nur aus Mosaikknochen, zum Teil zeigen sie aber einen aus Mosaikknochen bestehenden Kern, dessen Oberfläche von einer dünnen Lage lamellären Knochens überzogen wird. Dieser lamelläre Knochen, welcher manchmal von 1—2 appositionellen Haltelinien durchzogen wird, findet sich auch stellenweise als zirkuläre Umgrenzung kleiner, mit zelligem Marke erfüllter Markräume. Er grenzt aber niemals mit einer Grenzscheide gegen den Markraum ab, sondern wird hier immer von einer Reihe plattgedrückter Osteoblasten bedeckt. Es entspricht nun durchaus dem Wesen des *Paget-Prozesses*, daß dieser lamelläre Knochen niemals die ganze Oberfläche eines Bälkchens oder die ganze Circumferenz eines Markraumes bedeckt; an einer oder mehreren Stellen wird er vielmehr wieder durch Osteoclasten oder größere Resorptionsräume vom Marke her abgebaut und an diesen Stellen sehen wir dann immer eine Verdickung des Endostes oder eine circumscripte Umwandlung des zelligen Markes in Fasermark. Wir finden also auch in diesem Areale den regellosen, für Paget charakteristischen Umbau, nur fehlt dem Umbau hier das hastige, überstürzte Tempo, wie wir dies in der feinporigen, nur Fasermark enthaltenden *Paget-Spongiosa* sehen. Gegen die mittlere Schädelgrube zu geht die geschilderte Porosestelle ebenso wie gegen die Dura zu allmählich in die typische *Paget-Spongiosa* über.

Die Schädelbasis bei vorgeschrittenener Ostitis deformans.

Die bisher untersuchten Schädelknochen zeigen das typische Bild des vollentwickelten, fortschreitenden Paget: also Mosaikbälkchen im Fasermark und überstürzten regellosen Umbau. Im Gegensatz zu *Schmorl* und in Übereinstimmung mit *Erdheim* finden wir, daß sowohl vom Peri-eranum als auch von der Dura (nicht nur vom Perieranium, wie dies *Schmorl* angibt) lamellärer Knochen produziert wird, der sehr rasch im Sinne des Paget umgebaut wird, so daß es weder an der Außen- noch an der Innenfläche zur Bildung von Generallamellen kommen kann. Der lamelläre Knochen vielmehr nur in Bruchstücken vom *Paget-Umbau* verschont bleibt. Wie dies schon *Paget* selbst hervorgehoben hat, werden durch diese Knochenproduktion von seiten des Peri-eranums bzw. der Dura die Schädelknochen verdickt.

Wenn auch der *Paget-Knochen* prinzipiell überall den gleichen Bau zeigt, so variiert doch das quantitative Verhältnis seiner Strukturelemente. Wir finden also an den Knochen der Basis genau so wie an den Knochen des Schädelgewölbes, daß bald die Entwicklung der Knochenbälkchen über die des Fasermarkes, bald die Entwicklung des Fasermarkes über die der Bälkchen überwiegt, daß es ferner an der Basis zur Bildung der

gleichen Skleroseherde kommen kann, wie sie von *Erdheim* im Bereiche des Gewölbes genau beschrieben worden sind. Schließlich konnten wir im lateralsten Teile des linken Orbitaldaches einen *Paget*-Knochen finden, der im wesentlichen aus dicken Mosaikbälkchen und großen, mit gemischt Marke erfüllten Räumen zwischen den Bälkchen bestand. Die Umbauvorgänge waren hier weniger intensiv und überstürzt, als man dies in der typischen *Paget*-Spongiosa sieht. Dieses Areale ergab das porotische Knochenbild, wie es bei A in Abb. 3 zu sehen ist. Es ist sehr wahrscheinlich, daß es sich hier um das von *Weiss* beschriebene, letzte regressive Stadium porotischer Involution des *Paget* handelt, das aber, wie die histologische Untersuchung lehrt, kein endgültiges Heilungsstadium darstellt, da auch in diesem Stadium die Umbauvorgänge, allerdings in eingeschränktem Maße, weitergehen.

Von Interesse sind nun die unregelmäßigen Markräume, die schon makroskopisch und noch besser röntgenologisch in der Mitte der verdickten Knochen zu sehen sind. Dort wo diese Markräume eine größere Ausdehnung erlangen, bildet das Endost lamellären Knochen nach Art einer inneren Generallamelle. Aber dieser lamelläre Knochen hält der Wachstumsenergie der *Paget*-Spongiosa nicht lange stand, er wird im Sinne des *Paget* umgebaut, neuer lamellärer Knochen wird gebildet und wieder umgebaut, bis schließlich die *Paget*-Spongiosa in Form einer plumpen Exostose in den Markraum vorspringt.

Diese Räume werden teils von Fettmark, teils von einem gemischten Marke ausgefüllt und in diesem Marke findet sich eine hochgradig porotische Diploe, deren Bälkchen bald (in allgemeinen allerdings sehr selten) einen normalen Bau, bald eine typische Mosaikstruktur erkennen lassen. In den meisten Bälkchen ist der für *Paget* charakteristische Umbau noch im Gange, der sich durch seine Unregelmäßigkeit sehr wesentlich von dem normalen Umbau unterscheidet, welch letzterer nach *Bernstein* schon vom 7. Lebensjahr an sehr verlangsamt ist.

Handelt es sich hier nun um Reste der alten Diploe, in denen der *Paget*-Umbau eben beginnt („primärer Markraum“) oder handelt es sich hier um Stellen, an denen das Fettmark den Platz des Fasermarkes „zurückerober“ (*Erdheim*) hat und an denen der *Paget*-Umbau noch fortduert („sekundärer Markraum“)? Diese Frage ist nicht leicht zu beantworten, da *Karplus* mit Recht hervorhebt, daß Mosaikbälkchen im normalen Marke sowohl werdenden, als auch heilenden *Paget* bedeuten können. Diesen von *Karplus* hervorgehobenen Befund hat bekanntlich *Schmorl* als nur charakteristisch für den beginnenden *Paget* bezeichnet. Demgegenüber betont *Erdheim* in Übereinstimmung mit *Looser*, daß dieser Befund auch dadurch zustande kommen könne, daß „neben noch erhaltenen Mosaikbälkchen einzelne (nicht noch, sondern) schon wieder normale und statt Fasermark (nicht noch, sondern) schon wieder normales Knochenmark“ auftreten kann. Es kommt daher ganz auf die

Lage dieser Markräume an. „Denn was am Rande (sc. des *Paget*-Herdes) liegt, ist Beginn, nämlich Mosaikbälkchen im zelligen und Fettmark ... aber was ganz im Zentrum liegt, ist das älteste Stadium, in dem die Mosaikbälkchen schon wieder in zelligem und Fettmark liegen, welches sich die Fasermarkräume zurückeroberth hat“ (*Erdheim*). Die Entscheidung ist also einfach, wenn die Ostitis deformans sich noch in ihrem umschriebenen Stadium befindet. Viel komplizierter liegt hingegen die ganze Frage in einem so vorgeschrittenen Falle wie dem unseren. Hier besagt die Lage der Markräume gar nichts. Es ist uns daher auch nicht möglich, jeden einzelnen Markraum mit Sicherheit als primären oder sekundären Markraum zu bezeichnen. Wenn wir trotzdem die Mehrzahl der Markräume in unserem Falle als sekundäre bezeichnen, so geschieht dies aus folgenden Gründen: 1. Diese Markräume treten erst dann auf, wenn der Knochen bereits eine ganz besondere Verdickung erfahren hat, also in einem Spätstadium des *Paget*-Prozesses. Man sieht daher in Abb. 4 im linken, relativ dünnen Orbitaldach (wenn man von dem großen im Processus clinoides anterior befindlichen Markraum absieht) keine Markräume, wie dies nach *Mair* auch für den größten Teil des normalen Orbitaldaches zutrifft. Demgegenüber zeigt das rechte, stark verdickte Orbitaldach zahlreiche Markräume. 2. Wir finden die Markräume auch an Stellen, wo sie unter normalen Verhältnissen nur sehr selten vorkommen, nämlich in der Hinterwand der Stirnhöhle. Es ist eine vielfach bestätigte Tatsache, daß sich die Stirnhöhlen vor allem durch Ausbuchtung ihrer Hinterwand gegen die Schädelhöhle zu erweitern, weshalb in der Regel die Hinterwand der Stirnhöhle sehr dünn ist und unter normalen Verhältnissen von der ursprünglichen Diploë keine Spur mehr zeigt (*Zuckerkandl, Boege, Mair u. a.*). In unserem Falle zeigt nun --- wie wir noch sehen werden --- gerade die Hinterwand der Stirnhöhle eine ganz besondere Verdickung und wieder tritt mit der Verdickung des Knochens ein Markraum auf.

Daß neben diesen sekundären Markräumen sich hier und da auch primäre Markräume finden (wie z. B. der große Markraum im linken Processus clinoides anterior), geben wir zu, doch sind die sekundären Markräume sicher in der Überzahl.

C. Die Stirnhöhlen.

Verfolgt man die Stirnhöhlen in der Stufenserie von rechts nach links, so ergibt sich folgendes: Auf der rechten Seite zeigt die Stirnhöhle in ihrem lateralen Teile eine ganz unregelmäßige Form (Abb. 5). Sie stellt sich im Sagittalschnitt zunächst als klaffender Spalt dar, der schief von hinten unten nach vorne oben zieht und der eine Länge von etwa $\frac{3}{4}$ cm besitzt. Von der Spitze des Spaltes geht meist ein derber Bindegewebsstrang gegen den schon oben beschriebenen, zentralen Markraum in der Stirnbeinschuppe ab. Weiter medialwärts wird der die Stirnhöhle darstellende Spalt wesentlich kürzer, so daß er an manchen Schnitten gerade nur als Grübchen an der Sägefläche imponiert. Hingegen sieht man jetzt von der Stirnhöhle „Nebenkanäle“ ausgehen, die zum Teil klaffend, zum Teil sehr eng,

zum Teil vollkommen kollabiert sind und die immer gegen die Außenfläche der Schuppe ziehen. Ein derartiger „Nebenkanal“ verläuft auch parallel zu der Sägefläche, nur etwa 2 mm von ihr getrennt.

Es ist gar kein Zweifel, daß diese „Nebenkanäle“ dadurch entstanden sind, daß von der ursprünglich wohl ziemlich großen Stirnhöhle durch breite, aus *Paget-Spongiosa* bestehende Exostosen Nebenräume abgeschnürt wurden.

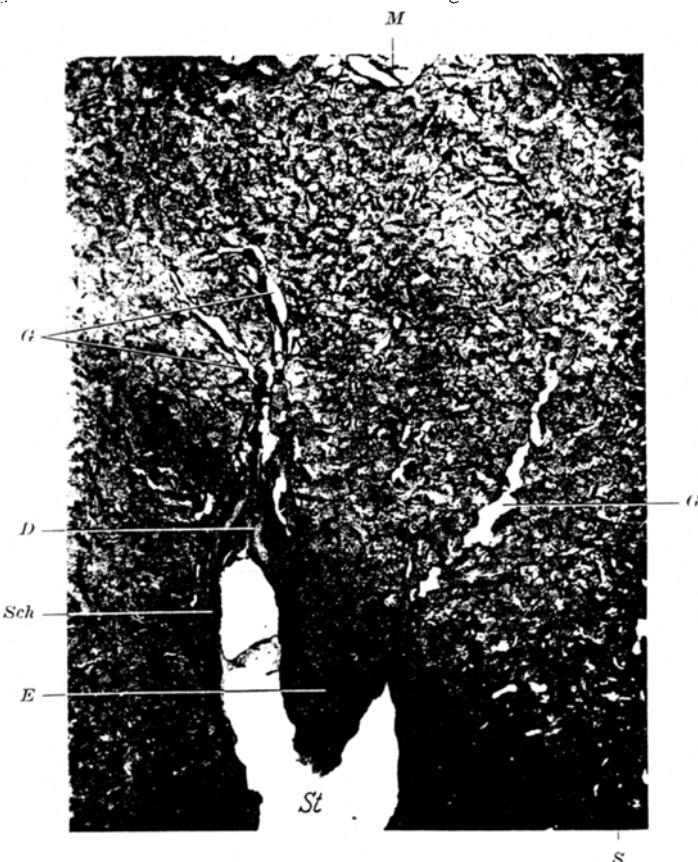


Abb. 5. Sagittalschnitt durch die rechte Stirnhöhle. *M* größerer Markraum in der Stirnbeinschuppe (angeschnitten), *G* breite Gefäßbindegewebskanäle, *D* divertikelartig ausgestulppte Schleimhaut (*Sch*), *St* Stirnhöhle, *E* Exostose, das Lumen der Stirnhöhle verengend, *S* Sägefläche.

Nähert man sich nun der Mittellinie, so ändert sich die Gestalt der Stirnhöhle insoferne, als sie nun einen engen, etwa $1\frac{1}{2}$ cm langen Spalt bildet, der aber jetzt nicht mehr gerade verläuft, sondern einen nach außen konvexen Bogen bildet (Abb. 6). Dieser Spalt endet an der Sägefläche mit einer (artefiziell) erweiterten Öffnung, die zum Teil mit Knochensplittern ausgefüllt ist (*K* in Abb. 6).

Überschreitet man die Mittellinie, so bleibt die Stirnhöhle als ganz enger Spalt erhalten, sie ändert aber ihre Form. Zunächst verkleinert sie sich in ihrem Höhen-durchmesser, gleichzeitig ändert aber dieser Spaltraum auch seinen Krümmungs-radius, so daß er jetzt nicht mehr den nach außen konvexen Bogen bildet, sondern

einen annähernd gestreckten Verlauf von oben nach unten zeigt. Bald ändert sich aber auch dieses Bild, da im mittleren Teile der linken Stirnhöhle der Spaltraum nur ganz wenig in die Stirnbeinschuppe hinaufragt, hingegen eine ziemlich ausgedehnte orbitale Bucht in Erscheinung tritt (Abb. 7). Diese Bucht wird aber sowohl durch eine bedeutende Verdickung ihrer cerebralen Wand (*E* in Abb. 7) als auch durch eine wesentliche Verdickung des Orbitaldaches außerordentlich verengt. Stellenweise verschwindet der Spaltraum vollkommen (*a—b* in Abb. 7). Im lateralsten Teile ist die linke Stirnhöhle wieder viel stärker entwickelt, reicht hoch hinauf

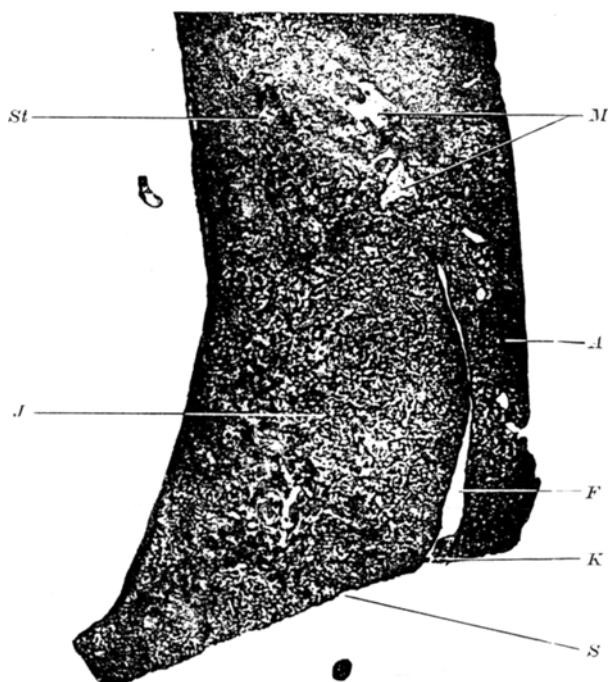


Abb. 6. Sagittalschnitt durch den medialen Teil der rechten Stirnhöhle. *St* Stirnbeinschuppe, *J* hyperostotisch verdickte Innenwand der Stirnhöhle, *A* deren Außenwand, *M* größere Markräume, *F* Stirnhöhle, *S* Sägefläche, *K* Knochensplitter.

in die Stirnbeinschuppe, zeigt eine deutliche Orbitalbucht, stellt aber im ganzen noch immer einen ganz engen Spaltraum dar. Dieser Spaltraum verödet an einzelnen Stellen vollkommen, so daß man nur stellenweise einen engen, mit Schleimhaut ausgekleideten Spaltraum in der Stirnbeinschuppe und einen ebenso engen Spaltraum im Orbitaldach findet, während zwischen beiden Spalträumen *Paget-Spongiosa* gelegen ist, also eine Zweiteilung der Stirnhöhle infolge einer teilweisen knöchernen Obliteration.

Ein Septum interfrontale konnten wir nicht finden; doch muß bedacht werden, daß die Stirnhöhle in einer *sagittalen* Stufenserie untersucht wurde und daß bei dieser Schnittrichtung ein dünnes Septum leicht übersehen werden kann. Es ist freilich wahrscheinlicher, daß in der spaltförmig verengten Stirnhöhle ein Septum tatsächlich nicht vorhanden ist.

Mit der Verengung und der Deformität sind aber die durch die Ostitis deformans hervorgerufenen Veränderungen der Stirnhöhle nicht erschöpft. Die Stirnhöhle wird vielmehr auch zum Teil verlagert, und zwar gegen die Außenfläche zu. Dies

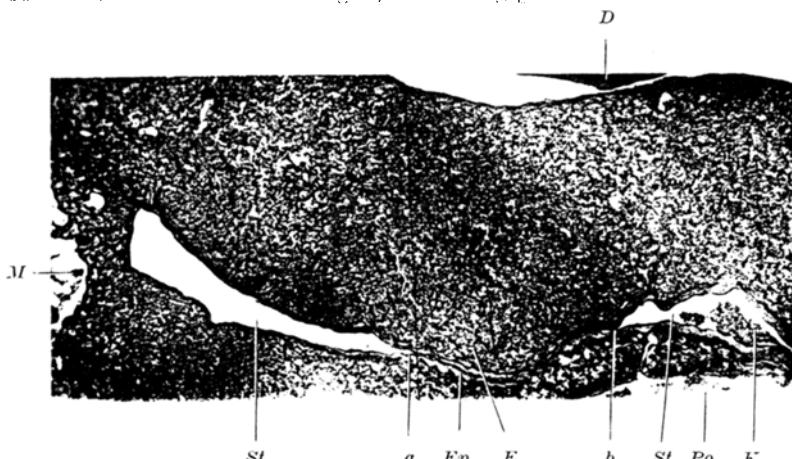


Abb. 7. Sagittalschnitt durch die Orbitalbucht der linken Stirnhöhle. *D* Dura, *Po* Periorbita, *M* größerer Markraum in der Stirnbeinschuppe (angeschnitten), *St* Orbitalbucht der Stirnhöhle, von *a*—*b* infolge einer von der oberen Wand vorspringenden Exostose (*E*) verödet, *Ep* Epithelstreifen im verödeten Teile der Stirnhöhle, *K* Knochensplitter.

geht aus folgenden Zahlen hervor, die dadurch gewonnen wurden, daß im mikroskopischen Präparate die Dicke der Innen- und Außenwand entweder von der Spitze oder von der Mitte der Stirnhöhle aus gemessen wurde.

	Rechte Stirnhöhle	Mittellinie	Linke Stirnhöhle
Außenwand:	9—13 mm	3—4 mm ¹	2—3 mm ²
Innenwand:	4—6 mm	9—11 mm ¹	9—12 mm ²

Aus diesen Zahlen geht hervor, daß die Außenwand im Bereich der rechten Stirnhöhle etwa 1 cm dick ist, daß sie sich gegen die Mittellinie außerordentlich

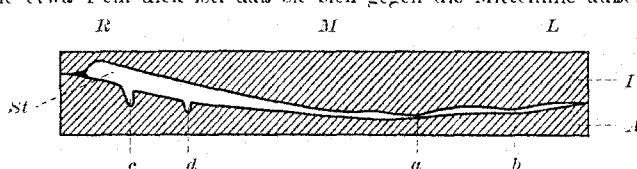


Abb. 8. Schematische Darstellung der Stirnhöhlen (idealer Horizontalschnitt). *R* Areae der rechten Stirnhöhle, *L* Areae der linken Stirnhöhle, *M* Areae der Glabella, *I* cerebrale (innere) Wand, *A* äußere Wand der Stirnhöhle, *St* Lunen der Stirnhöhle, *a*, *b* Stellen, an denen die Stirnhöhle verödet ist, *c*, *d* Nebenkanäle der Stirnhöhle.

verdünnt, um dann im Bereich der linken Stirnhöhle wieder etwas an Dicke zu gewinnen, ohne aber ihre im Bereich der rechten Stirnhöhle gezeigte Dicke zu erreichen. Demgegenüber ist die Innenwand im Bereich der rechten Stirnhöhle etwa $\frac{1}{2}$ cm dick, verdickt sich aber gegen die Mitte zu um das Doppelte, um im

¹ Diese Zahlen bezeichnen die Dicke der Außenwand, gemessen von der Spitze der Stirnhöhle bis zur Außenfläche, während die mit ² bezeichneten Zahlen die gleiche Distanz vom Krümmungsscheitel der Höhle bis zur Außenfläche angeben.

Bereiche der linken Stirnhöhle eine Dicke aufzuweisen, die nur um wenig ihre Dicke im Bereich der rechten Stirnhöhle übertrifft. Versuchen wir diese Verhältnisse in einem ganz groben Schema festzuhalten, so ergibt sich etwa das in Abb. 8 wiedergegebene Bild.

Die Schleimhaut der Stirnhöhle (Abb. 5, 6, 7, 9) zeigt an den verschiedenen Stellen eine verschiedene Dicke. Sie besteht aus einem derben Bindegewebe, das nur mäßig zahlreiche Blutgefäße enthält. Das Epithel ist ein kubisches. Die tiefen Lagen der Schleimhaut sind in eine Cambiumschicht umgewandelt, welche letztere stellenweise eine ganz außerordentliche Zahl von Osteoblasten zeigt. Von dieser Cambiumschicht wird lamellärer Knochen gebildet (*L* in Abb. 9), der aber sehr rasch wieder von der vordringenden *Paget*-Spongiosa umgebaut wird (*P*, *M* in Abb. 9).

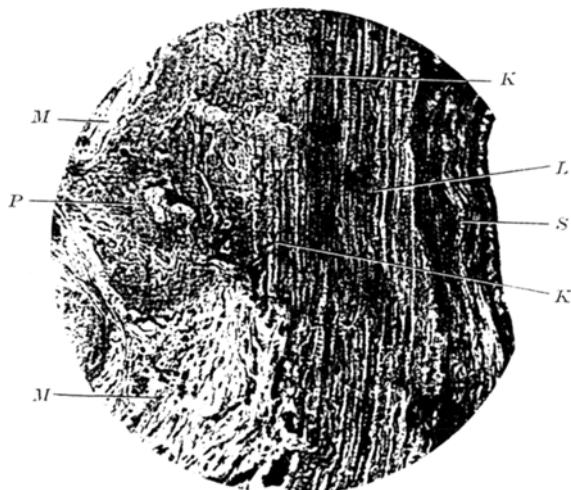


Abb. 9. Schnitt durch die Vorderwand der rechten Stirnhöhle. *S* Schleimhaut, *L* lamellärer Knochen, *P* *Paget*-Knochen, *M* Markräume mit Osteoklasten, *K* Kittlinie.

Dadurch kommt es, daß wir nirgends eine größere Knochenplatte als Wandbestandteil der Stirnhöhle finden, man sieht immer nur einzelne, miteinander nicht zusammenhängende Knochenstücke, die von der Schleimhautseite angebaut, von der Spongiosaseite her abgebaut werden. Dabei erfolgt der Knochenanbau durchaus nicht im ganzen Bereich der Stirnhöhle mit gleicher Intensität, wir finden vielmehr, daß dieser Knochenanbau an einzelnen Stellen mit großer Energie vor sich geht, wodurch es zu circumsripten, buckelförmigen Exostosen in dem Lumen der Stirnhöhle kommt (*E* in Abb. 5 und 7). An den Stellen solcher buckelförmigen Exostosen wird das Schleimhautepithel zunächst an das Epithel der gegenüberliegenden Schleimhaut angepreßt und abgeflacht. Bei weiterem Fortschreiten dieses Verengungsprozesses werden die beiden gegenüberliegenden Schleimhautbezirke so stark aneinander gepreßt, daß sich die beidseitigen Epithelien nicht mehr voneinander trennen (*Ep* in Abb. 7). Man sieht daher an solchen Stellen mitten in dem Bindegewebe einen Streifen von dunkelblauem, mit Hämatoxylin gefärbtem Epithel. Schließlich verschwinden die Epithelzellen infolge von Druckatrophie vollkommen, und nun befindet sich mitten in der *Paget*-Spongiosa ein breiter Bindegewebsstreifen, der häufig noch große Gefäße enthält (*G* in Abb. 5). Schließlich wird auch dieser Bindegewebsstreifen von *Paget*-Spongiosa ersetzt, so daß nun von der Stirnhöhle keine Spur mehr zu sehen ist. Es sei noch einmal hervorgehoben,

daß die Verengung der Stirnhöhle nicht gleichmäßig im Bereiche der ganzen Stirnhöhle, sondern an umschriebenen Stellen erfolgt, wodurch die in das Lumen vor springenden, buckelförmigen Exostosen Zustände kommen.

D. Keilbeinhöhle und Siebbeinzellen.

Die Keilbeinhöhlen zeigen eine annähernd normale Weite, ebenso die sphenoidalen Siebbeinzellen (Abb. 1 und 3). Die knöchernen Wände dieser Höhlen bestehen zum größten Teile aus *Paget-Spongiosa* (Abb. 10), nur das Septum intersphenoidale (*S* in Abb. 10 und 11), das stellenweise papierdünn ist, zeigt an diesen dünnen

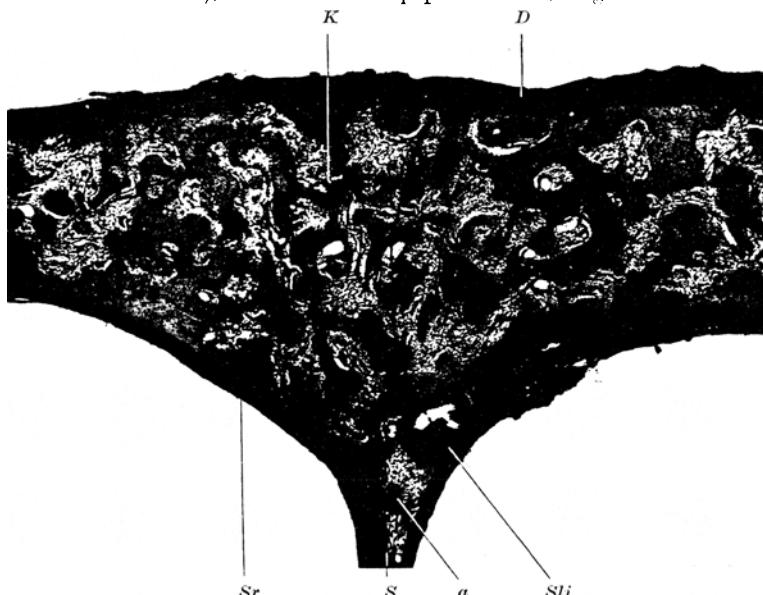


Abb. 10. Schnitt durch das Dach der Keilbeinhöhle (*K*). *D* Dura, *Sr*, *Sli* Schleimhaut der rechten und linken Keilbeinhöhle, *S* Septum intersphenoidale, *a* diese Stelle ist in Abb. 11 bei stärkerer Vergrößerung dargestellt.

Stellen eine normale Struktur. An solchen Stellen, an denen die Nebenhöhlen von ganz dünnen Knochenwänden begrenzt sind, finden wir ähnliche Verhältnisse, wie wir sie schon in unserer Mitteilung I bei den pneumatischen Zellen des Schläfenbeins geschildert haben. Wir sehen also zunächst normale Knochenplättchen, die bald aus einem geflechtartigen, bläulich gefärbten, bald aus einem lamellären Knochen (*S* in Abb. 11) bestehen und zu beiden Seiten mit einer dunkelblauen Grenzscheide gegen die Schleimhaut sich abgrenzen. An diesen Knochenplättchen greift nun sowohl der innere als auch der äußere Umbau an, wie wir dies bereits in unserer Mitteilung I ausführlich beschrieben haben. Was nun zunächst den *inneren Umbau* betrifft, so erfolgt dieser vor allem dadurch, daß Fasermark enthaltende Räume, aus dem mit dem Knochenplättchen im Zusammenhang stehenden, bereits in *Paget-Spongiosa* umgewandelten Knochen sich in das Knochenplättchen hineinnagen (*M* in Abb. 11) oder daß das Knochenplättchen mit seinen beiden blauen Grenzscheiden vom *Paget-Spongiosa* umwachsen wird (*K* in Abb. 11). Interessanter ist der äußere Umbau, der von der Schleimhaut der Nebenhöhle ausgeht. Die Schleimhaut ist an einzelnen Stellen ödematos und ihre Gefäße zeigen ein deutliches, perivaskuläres Infiltrat. In Abb. 11 ist eine solche Stelle vom Septum intersphenoidale

abgebildet. Man sieht hier auf der einen Seite die entzündlich geschwollene (*Sli*), auf der anderen Seite die normale Schleimhaut (*Sr*). Auf der Seite mit der normalen Schleimhaut schließt die Knochenplatte zum größten Teile mit einer blauen Grenzscheide ab (bis zum Punkte *a*), während sich auf der anderen Seite in unmittelbarer Nachbarschaft der dilatierten und infiltrierten Gefäße (*Ge* und *Ge₁*) seichte Lacunen im Knochen finden (*b* und *c*), die gegenwärtig bereits von einer dünnen Schicht Osteoid und einer Reihe von Osteoblasten bedeckt sind.

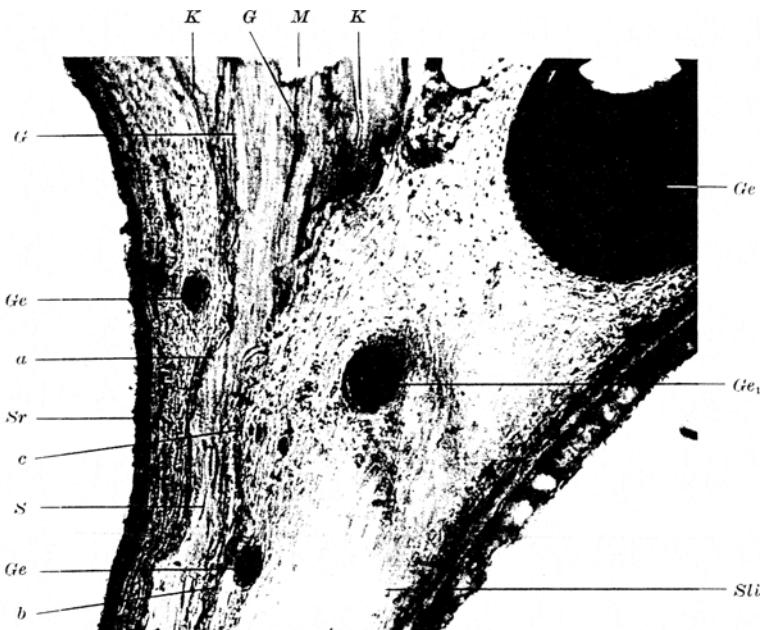


Abb. 11. Die in Abb. 10 mit *a* bezeichnete Stelle bei stärkerer Vergrößerung. *Sr* Schleimhaut der rechten Keilbeinhöhle von normaler Dicke. *Sti* Schleimhaut der linken Keilbeinhöhle infolge eines entzündlichen Ödems verdickt. *S* altes Septum intersphenoidale, das bei *M* mit einer lacunären Kittlinie an einem *Paget*-Markraume endet. *K* neu gebildeter *Paget*-Knochen, der durch die ehemalige Grenzscheiden (*G*), die jetzt in appositionelle Haltelinien umgewandelt sind, sich vom alten Knochen des Septums (*S*) absetzt. Bei *a* wird die eine Grenzscheide des Septums unterbrochen durch eine in unmittelbarer Umgebung des Gefäßes (*Ge*) gelegene Lacune, die gegenwärtig durch Osteoid vermauert ist. Die Grenzscheide auf der anderen Seite des Septums endet viel tiefer (im Bilde nicht mehr sichtbar). Der Knochen zeigt hier seichte Lacunen stets in der Umgebung prall gefüllter Gefäße (*Ge*) bei *b* und *c*, die gegenwärtig mit Osteoid und Osteoblastenreihen bedeckt sind. *Ge₁* prall gefülltes Gefäß mit dichtem perivaskulären Infiltrat, welch letzteres auf diesem Bilde weniger gut zu sehen ist als in Abb. 10.

An anderen (zahlreicheren) Stellen ist der Umbau zur Zeit des Todes zur Ruhe gekommen. Wir sehen dann Knochenplättchen, die im Querschnitt zum Teil aus dem bläulichen, ursprünglichen Knochen, zum Teil aus einem leuchtend roten, ebenfalls geflechtaartigen, neu angelagerten *Paget*-Knochen bestehen. Die beiden Knochenarten grenzen sich durch eine feine Kittlinie ab. Zum Zeichen des gegenwärtigen Stillstandes im Umbau finden wir zwei dicke Grenzscheiden, mit denen sich der ursprüngliche Knochen auf der einen, der *Paget*-Knochen auf der anderen Seite von der normalen Schleimhaut abgrenzen. Wir finden also an den dünnen Knochenplättchen, welche die Wände der Nebenhöhlen bilden, im wesentlichen die gleichen

Umbauvorgänge, wie wir sie an den pneumatischen Zellen des Schläfebeines geschen haben und finden auch hier in unmittelbarer Nachbarschaft der Vorgänge des äußeren Umbaues entzündliche Veränderungen in der Schleimhaut, welche nach unseren Ausführungen in der Mitteilung I die Umbauvorgänge auslösen.

Sowohl im Dache der Keilbeinhöhle als auch im Septum intersphenoidale, so weit es aus *Paget-Spongiosa* besteht, finden sich kleine Markräume, die zum größten



Abb. 12. Siebbeinzelle von der linken Seite. *S* Lumen der Zelle. *E* Exostose, durch die das Lumen der Zelle verengt wird mit Verdünnung der Schleimhaut an dieser Stelle. *F₁* und *F₂* Faltenbildung in der Schleimhaut, *G* breite Gefäßkanäle (Reste des verödeten Siebbeinlumens).

Teil gemischtes Mark, aber nur ganz wenige Knochenbalkchen enthalten. Die letzteren zeigen in der Regel Mosaikstruktur.

Die Schleimhaut des Keilbeines besitzt eine verschiedene Dicke, ihr Epithel ist teils ein kubisches, teils ein zylindrisches. Auch Becherzellen lassen sich vielfach nachweisen (*Sli* in Abb. 11). Am Boden der rechten Keilbeinhöhle ist die Schleimhaut besonders dick und enthält zahlreiche Drüsen.

Die tiefen Lagen der Schleimhaut sind auch hier, wie in der Stirnhöhle, in eine Cambiumschicht umgewandelt, von der es zur Knochenbildung kommt. Der Unterschied gegenüber der Stirnhöhle liegt in folgendem: Während in der Stirnhöhle die Schleimhaut einen lamellären Knochen produziert, der aber von der *Paget-Spongiosa* rasch umgebaut wird, so daß sich immer nur kleine Stückchen lamellären

Knochens vorfinden, sehen wir, daß in der Keilbeinhöhle der von der Schleimhaut produzierte lamelläre Knochen in geringerem Grade von der *Paget-Spongiosa* umgebaut wird. Dadurch kommt es, daß die knöchernen Wände der Keilbeinhöhle aus größeren Platten lamellären Knochens bestehen, der hie und da von Haltelinien durchzogen wird. Da diese Bildung von lamellärem Knochen in relativ langsamem Tempo erfolgt, worauf die appositionellen Haltelinien hinweisen, und da wegen des relativ langsamen Umbaues von seiten der *Paget-Spongiosa* ein Anlaß zur rascheren Bildung des lamellären Knochens fehlt, kommt es bei der Keilbeinhöhle auch nicht in diesem Ausmaße zur Bildung der buckelförmigen Wandhyperostosen, wie wir dies bei der Stirnhöhle beobachten konnten.

Der Canalis opticus der linken Seite zeigt eine normale Weite. Seine Wand ist von einem dicken, der Dura entstammenden Periost auskleidet, dem zahlreiche Sandkörperchen auflagern.

Das rechte Siebbeindach mit den Foveolae ethmoidales und das angrenzende rechte Orbitaldach sind stark verdickt, wodurch die ganze rechte Olfactoriusrinne eingeengt ist. Die linke Olfactoriusrinne ist etwas breiter, doch zeigt auch sie stellenweise eine Verengung, die dadurch zustande kommt, daß Siebbeinzellen, von einer dünnen, aus *Paget-Spongiosa* bestehenden Knochenplatte gedeckt, sich in die Olfactoriusrinne vorwölben. Die Löcher der Lamina cribrosa sind, soweit sie im Präparate noch erhalten sind, nicht verengt, so daß die Fasern des Riechnerven sie frei passieren können. Die Lamina papyracea besteht auf beiden Seiten, soweit sie vorhanden ist, aus *Paget-Spongiosa*. Da diese Knochenplatte auf der rechten Seite dicker ist als auf der linken, überdies mit dem rechten Orbitaldache einen viel spitzeren Winkel bildet als mit dem linken Orbitaldache, erscheint die rechte Orbita in ihrem medialen Anteile (nur dieser ist im mikroskopischen Präparat vorhanden) verengt. Die Crista galli besteht durchaus aus *Paget Spongiosa*.

Die Foveolae ethmoidales (Abb. 12) sind von einer dicken, drüsennarben Schleimhaut auskleidet, die ein kubisches bis zylindrisches Epithel trägt. Die tiefen Schleimhautschichten sind wieder in eine Cambiumschicht umgewandelt, doch kommt es hier (wie in der Stirnhöhle) zum raschen Umbau des neugebildeten lamellären Knochens, wodurch infolge von buckelförmig vorspringenden Wandexostosen (E in Abb. 12) umschriebene Verengungen der Siebbeinzellen (wie wir dies bei der Stirnhöhle beschrieben haben) erfolgen. Diese Verengung der Siebbeinzellen erreicht auf der rechten Seite weit höhere Grade als auf der linken, führt aber beiderseits zur Verödung mehrerer Siebbeinzellen.

Die Nebenhöhlen der Nase bei vorgeschrittenener Ostitis deformans.

Bevor wir aus unseren Befunden Schlußfolgerungen ziehen, sind zwei Bemerkungen notwendig: Erstlich müssen wir noch einmal hervorheben, daß die Untersuchung der Nebenhöhlen in unserem Falle aus äußeren Gründen keine vollständige sein konnte. Es fehlt die Untersuchung der Kieferhöhle und des *intakten* Siebbeinlabyrinthes. Zweitens müssen wir hervorheben, daß alle Schlußfolgerungen zunächst nur für unseren Fall Geltung besitzen, da wir genauere mikroskopische Untersuchungen der Nebenhöhlen bei Paget nicht finden konnten. Es fehlt also die Möglichkeit des Vergleiches. Die rein klinisch beobachteten Fälle reichen natürlich für einen derartigen Vergleich nicht aus.

Unsere Untersuchungen haben zu folgenden Schlußfolgerungen geführt: *Die Ostitis deformans der Schädelbasis führt in ihrem vorgeschrittenen Stadium zu einer Verengung der Nebenhöhlen, die bis zu einer vollkommenen*

Verödung dieser Höhlen fortschreiten kann. Dabei zeigen in unserem Falle die Nebenhöhlen der I. Serie (Stirnhöhlen, vorderes Siebbein), die in engerer topographischer Beziehung zum Schädelgewölbe stehen, diese Verengung in weit höherem Grade als die Nebenhöhlen der II. Serie (Keilbeinhöhlen, hinteres Siebbein), die mit dem Schädelgewölbe in keiner topographischen Beziehung stehen. Über den Grad der Verengung gibt natürlich die mikroskopische Untersuchung eine verlässlichere Auskunft als die Röntgenuntersuchung.

Verengung bzw. Verödung der Nebenhöhlen wurde schon vielfach beobachtet. Schon *Virchow* erwähnt ein vollkommenes Fehlen der Stirn- und Kieferhöhlen bei dem von ihm beschriebenen, heute allerdings nicht allgemein anerkannten Krankheitsbilde der *Leontiasis ossea cranii et faciei*, die damals wohl auch die Ostitis deformans umfaßt hat. Auch nach entzündlichen Erkrankungen der Nebenhöhlen konnte schon *Zuckerkanull* in den Stirn-Keilbein- und Highmorshöhlen die Bildung von Exostosen und Osteophyten und damit eine Verengung des Höhlensystems beobachten. Ganz besonders sind diese Knochenwucherungen bei der tertiären Syphilis schon seit langem bekannt. Ferner beschreibt *Preysing* als „Spongiosierung der Stirnhöhlen“ einen allerdings unklaren Erkrankungsprozeß, durch den es zur vollkommenen Verödung der Stirnhöhlen kommen kann. Daß schließlich auch bei der Ostitis deformans eine Verödung der Nebenhöhlen erfolgen kann, ist aus zahlreichen klinischen und röntgenologischen Beobachtungen bekannt¹.

Unbekannt ist es hingegen, in welcher Weise diese Verengung der Nebenhöhlen beim Paget zustande kommt. Diesbezüglich können unsere Untersuchungen einige Aufklärung geben, da in unserem Falle die Keilbeinhöhlen nur eine ganz geringe, die Stirnhöhlen hingegen eine hochgradige Verengung aufweisen und die Siebbeinzellen in bezug auf den Grad der Verengung zwischen diesen beiden Höhlen stehen. Da es nun durchaus berechtigt ist anzunehmen, daß die Verengung in allen Nebenhöhlen einen im wesentlichen gleichen Vorgang darstellt, können wir uns von diesem Vorgange folgende Vorstellung bilden: Es hat zuerst *Erdheim* die eigentlich selbstverständliche Tatsache hervorgehoben, daß der Paget (wie jede andere Knochenerkrankung) in dem Gefäßführenden Weichgewebe des Knochens einsetzen muß, d. h. also im Bereich der Diploë im Marke und im Endoste, im Bereich der Compacta in den *Haversischen* und *Volkmannschen* Kanälen (und im Perioste). Es liegt gar kein Grund vor anzunehmen, daß die zum Teil recht dicken Nebenhöhlenwände hier eine Ausnahme machen, sofern sie nur genügend Gefäßkanäle und Markräume enthalten.

Ganz anders liegen aber die Verhältnisse bei jenen Nebenhöhlenwänden, die nur aus einer papierdünnen Knochenplatte bestehen, wie dies für das Septum intersphenoidale, die Wände des Siebbeines und die Wände der

¹ Vgl. z. B. den aus unserer Abteilung veröffentlichten Fall von *Thalmann*.

Warzenfortsatzzellen zutrifft. Bei diesen Knochen kann der *Paget*-Prozeß nicht in den Markräumen beginnen, weil diese gar nicht vorhanden sind, er kann aber auch nicht von den Gefäßkanälen aus zu einem vollkommenen Umbau des Knochenplättchens führen, weil diese nur in äußerst geringer Zahl vorkommen. Diese Knochenplatten werden daher in anderer Weise in den *Paget*-Prozeß einbezogen. Erstens erfolgt dies dadurch, daß der *Paget*-Umbau von den dickeren Nebenhöhlenwänden, mit denen die dünnen Knochenplatten zusammenhängen, auf letztere übergreift, z. B. von dem relativ dicken Dache der Keilbeinhöhle auf das Septum (Abb. 10), zweitens dadurch, daß der *Paget*-Prozeß in der Schleimhaut der Nebenhöhle einsetzt und von hier aus auf die Knochenplatte übergreift (Abb. 11). Wir haben diesen von der Schleimhaut ausgehenden Umbauprozeß, der allerdings in seiner Intensität weit hinter den vom Marke oder den Gefäßkanälen ausgehenden Umbauprozessen zurücksteht, bereits in unserer Mitteilung I beschrieben und konnten ihn jetzt wieder besonders am Septum intersphenoidale beobachten. Wir sehen also, daß die Schleimhaut an einzelnen Stellen entzündliche Veränderungen (Ödem, perivaskuläres Infiltrat) zeigt (Abb. 11). An diesen Stellen kommt es zur Bildung von *Howshipschen* Lacunen an der Oberfläche der zarten Knochenplatten. Sind diese Lacunen seicht, so können sie wieder von neu gebildetem Knochen vermauert werden und der ganze Prozeß kommt (für einige Zeit) zur Ruhe. Diese Lacunen können aber auch eine beträchtliche Tiefe erreichen, sich mit Fasermark füllen und in diesen Resorptionsräumen kommt es nun zu den planlosen, überstürzten Umbauvorgängen, wie sie für den *Paget* charakteristisch sind. Die Wände der Nebenhöhlen werden also, soweit sie Markräume und Gefäßkanäle in stärkerer Entwicklung besitzen, von diesen her in *Paget*-Spongiosa umgebaut, soweit sie, wie die zarten Knochenplatten, zum allergrößten Teile nur aus Hartsubstanz bestehen, von der Schleimhaut her umgebaut, ohne daß es zunächst zu einer wesentlichen Verdickung der Wände und damit zu einer wesentlichen Verengung der Nebenhöhlen kommt. In diesem Zustande befinden sich in unserem Falle die Keilbeinhöhlen (Abb. 3). Bei der nun folgenden Verdickung der Nebenhöhlenwände spielt die Schleimhaut die gleiche Rolle wie das Endost bei der Verengung der Markräume und das Periost bei der Verdickung der Skelettknochen. Die tiefen Lagen der Schleimhaut produzieren dichte Reihen von Osteoblasten, die einen lamellären Knochen ablagern, welch letzterer sich in geringerer Ausdehnung und geringerer Dicke auch unter normalen Verhältnissen findet (*Sitsen*). Dieser lamelläre Knochen wird von der vordringenden *Paget*-Spongiosa umgebaut, neuer lamellärer Knochen wird gebildet, der wieder umgebaut wird und dieser Vorgang wiederholt sich solange, bis schließlich eine Verengung der Nebenhöhle eintritt. Hat einmal die Verengung der Nebenhöhle einen bedeutenderen Grad erreicht, so läßt sich natürlich

nicht mehr feststellen, wieviel lamellärer, von der Schleimhaut produzierter Knochen dem *Paget*-Umbau zum Opfer gefallen ist, was sich bekanntlich auch an den platten Schädelknochen im vorgeschrittenen Stadium der Erkrankung nicht mehr nachweisen läßt. Wir finden dann vielmehr, daß die Schleimhaut entweder einer typischen *Paget*-Spongiosa oder einer bald dickeren, bald dünneren Lage von lamellärem Knochen aufliegt.

Es entspricht ganz dem Wesen des *Paget*-Prozesses, daß die Verengung der Nebenhöhlen nicht in der ganzen Wandausdehnung, also konzentrisch vor sich geht. Wir sehen vielmehr, daß dieses Dickenwachstum an einzelnen Stellen der knöchernen Wand in besonders raschem Tempo erfolgt, so daß es zur Bildung von Exostosen kommt, die in das Lumen der Nebenhöhle vorspringen und durchaus aus *Paget*-Spongiosa bestehen (Abb. 5, 6, 7, 12). Wenn diese Exostosen eine gewisse Größe erreichen, so unterteilen sie das Lumen der Nebenhöhle und führen zur Bildung von „Nebenkanälen“, wie wir dies besonders bei der rechten Stirnhöhle (Abb. 5), dann aber auch bei einzelnen Siebbeinzellen beobachten konnten. Wir sehen also, daß die *Ostitis deformans* nicht nur zur Verengung, sondern auch zur Deformität des Lumens der Nebenhöhlen führt.

Diese vollkommene Unregelmäßigkeit in der Dickenzunahme der knöchernen Nebenhöhlenwände findet sich aber nicht nur bei den kleinen pneumatischen Höhlen wie den Siebbeinzellen, sie findet sich auch bei den großen Stirnhöhlen, bei denen sie nur etwas schwerer zu erkennen ist. Wenn man sich aber die in Abb. 8 gegebene schematische Darstellung der beiden Stirnhöhlen ansieht, so findet man, daß ihre Innen- und Außenwand bald etwa gleich dick sind, bald wieder ist die Außenwand wesentlich dicker als die Innenwand, was an die normalen Verhältnisse erinnert, bald ist aber gerade umgekehrt die Innenwand wesentlich dicker als die Außenwand, was im Gegensatz zu den normalen Verhältnissen steht. Dabei können wir ein kompensatorisches Verhalten der beiden Wände insoferne feststellen, als dort, wo die Außenwand an Dicke zunimmt, die Innenwand entsprechend an Dicke verliert und vice versa. Diese Dickenzunahme der beiden Stirnhöhlenwände ist nicht — wenigstens nicht in erster Linie — darauf zurückzuführen, daß die Innenfläche der Stirnbeinschuppe gegen das Schädelinnere zu wächst oder sich die Außenfläche der Schuppe nach außen vorwölbt, die Verdickung der beiden Stirnhöhlenwände erfolgt vielmehr vor allem auf Kosten des Lumens der Stirnhöhle. Deshalb kommt es eben zur spaltförmigen Verengung dieser Höhle und deshalb finden wir in unserem Falle auf der rechten Seite, auf der mächtige Hyperostosen in das Schädelinnere vorspringen, eine weitere Stirnhöhle als auf der linken Seite, auf der diese Hyperostosen fehlen. Da nun dieses lumenwärts gerichtete Dickenwachstum der Stirnhöhlenwände durchaus nicht überall mit gleicher Intensität erfolgt, wird das spaltförmig verengte Stirnhöhlenlumen bald

nach außen bald nach innen verlagert. Wenn wir diese vor allem an der Stirnhöhle gewonnenen Erkenntnisse in berechtigter Weise auch auf die anderen Nebenhöhlen übertragen, so dürfen wir sagen, daß die *Ostitis deformans in dreifachem Sinne das Lumen der Nebenhöhlen verändern kann: 1. im Sinne einer Verengung, 2. im Sinne einer Deformität und 3. im Sinne einer Verlagerung.*

Die weiteren Veränderungen der Nebenhöhlen ergeben sich von selbst. Dadurch, daß die knöchernen Wände der Nebenhöhlen einander immer näher rücken, werden die gegenüberliegenden Schleimhäute aneinander gepreßt, während sie an dem nunmehr verkürzten Dache der Nebenhöhle in Form von Falten (F, F_1 in Abb. 12) in das verengte Lumen hineinragen. Infolge dieses Aneinanderrückens der Wände wird das Epithel abgeflacht und verklebt mit dem Epithel der Gegenseite. Man findet dann mitten in der *Paget-Spongiosa* ein breites Band von derbem Bindegewebe, in dessen Mitte ein Epithelstreifen zu sehen ist (Ep in Abb. 7). Häufig sieht man in diesem Bindegewebe auch erweiterte Gefäße. Schließlich wird auch dieses Bindegewebe von der *Paget-Spongiosa* durchwuchert, womit die komplette Verödung der Nebenhöhle erreicht ist.

Entsprechend dem unregelmäßigen Dickenwachstum der knöchernen Nebenhöhlenwände erfolgt auch die Verödung der Nebenhöhlen durchaus nicht gleichmäßig in ihrer ganzen Ausdehnung, wir finden vielmehr in unserem Falle immer noch Reste vom Lumen der Nebenhöhle.

Die wichtige Frage, ob der Verschluß des Ausführungsganges der Nebenhöhlen nötig ist, damit es zu einer Verödung dieser Höhlen kommen kann, können wir an der Hand unseres Falles nicht beantworten, da erstens das Präparat nicht vollständig und da zweitens die Ostitis deformans zu weit vorgeschritten war. Wir können nur mit sehr hoher Wahrscheinlichkeit behaupten, daß der linke Ductus nasofrontalis verödet, während die beiden Ostia sphenoidalia offen waren. Es ist nun von Interesse, daß die linke Stirnhöhle höchstgradig verengt, stellenweise sogar verödet war, während die Keilbeinhöhlen keine wesentliche Einbuße von ihrem Lumen erfahren haben. Wir sind natürlich weit davon entfernt, aus diesen Angaben definitive Schlüsse zu ziehen, wir möchten aber betonen, daß die aufgeworfene Frage dringend einer Antwort bedarf, da damit vielleicht auch die Frage des verschiedenen Verhaltens der Nebenhöhlen einerseits, des Mittelohres andererseits bei Paget beantwortet wäre.

Diese Frage wurde schon vor mehreren Jahren von dem einen von uns (*Brunner*) gestellt, ohne daß aber bis heute eine Antwort gefunden werden konnte. Es muß nämlich auffallen, daß in den ziemlich zahlreichen Fällen von *Paget* des Schläfebeines, die bis jetzt beschrieben wurden, noch niemals eine Verengung des Mittelohres gefunden wurde. Damit steht in Übereinstimmung, daß mit Ausnahme eines Falles von *Fischer* eine Beteiligung der Gehörknöchelchen an dem *Paget-Prozesse*

bis jetzt nicht gesehen wurde, obwohl es sich immer um vorgeschrittene *Paget*-Fälle gehandelt hat.

Dieser auffallende Befund kann noch insoweit erweitert werden, als auch die pneumatischen Zellen des Schläfebeines, deren gewebliche und genetische Übereinstimmung mit den Nebenhöhlen eine noch viel bedeutendere ist als dies für das Mittelohr zutrifft, eine Verengung ihres Lumens in der Regel vermissen lassen. Es wurden wohl Schläfebeine untersucht, die einen verschiedenen Grad der Pneumatisation zeigten, aber diese Verschiedenheit hat natürlich nichts mit dem *Paget*-Prozesse zu tun. Gerade unser Fall zeigt dieses unterschiedliche Verhalten recht gut. Denn dieser Fall, der eine so hochgradige Verengung der Stirnhöhlen und des Siebbeines zeigte, wies doch eine sehr gute Pneumatisation der Schläfebeine auf.

Wir können dieses unterschiedliche Verhalten zwischen Mittelohr und Warzenfortsatzzellen einerseits, den Nebenhöhlen der Nase andererseits auch heute nicht vollkommen erklären; wir möchten nur auf einen Punkt hinweisen, der vielleicht bei der Erklärung dieses Unterschiedes eine Rolle spielen könnte: Das Mittelohr bzw. die pneumatischen Zellen des Warzenfortsatzes stellen pneumatische Räume dar, die durch die teils knöcherne, teil knorpelige Tube mit dem Luftraume des Pharynx in Verbindung stehen. Eine ähnlich gebaute Höhle finden wir in den Nebenkörpern der Nase nicht, da der größte Teil der Nebenhöhlen einfach durch Löcher mit dem Luftraume der Nase in Verbindung steht. Eine gewisse Analogie zeigt nur die Stirnhöhle, die ebenfalls durch den allerdings nur knöchernen D. nasofrontalis mit der Nase kommuniziert. Trotzdem besteht, auch wenn wir von der teilweise knorpeligen Wand der Tube absehen, ein ganz wesentlicher Unterschied zwischen D. nasofrontalis und knöcherner Tube, da — wie dies jedem Oto-Rhinologen geläufig ist — der D. nasofrontalis eine große Tendenz zur Verödung zeigt¹, die sich schon bei einfachen Entzündungen verhängnisvoll auswirken kann, während die Tube gerade im Gegenteil trotz vieler Bemühungen einer artefiziellen oder spontanen Verödung einen beinahe unüberwindlichen Widerstand entgegengesetzt. Das bedeutet soviel, daß der Luftgehalt des Mittelohres sowie der Druckausgleich der im Mittelohre eingeschlossenen Luft wesentlich besser gesichert ist als der in der Stirnhöhle. In der Tat finden wir auch, daß in keinem Falle von *Paget* des Schläfebeines eine Verödung der Tube gefunden wurde (auch nicht in unserem Falle), während eine derartige Verödung wenigstens im Bereich des linken D. nasofrontalis unseres Falles mit höchster Wahrscheinlichkeit bestanden hat.

Wenn wir nun die durchaus hypothetische, aber mögliche Annahme machen, daß im Verlaufe der *Ostitis deformans* frühzeitig der D. nasofrontalis verödet, so kann man sich die weitere Vorstellung bilden, daß

¹ Diese Verödung muß natürlich keine knöcherne sein.

der in den knöchernen Wänden der Stirnhöhle ablaufende *Paget*-Prozeß keinen Widerstand von seiten des Luftdruckes findet, während dieser Widerstand im Mittelohre und in den Warzenfortsatzzellen immer vorhanden ist. Diese *Hypothese* gewinnt dadurch an Wahrscheinlichkeit, daß *Sitsen* in jüngster Zeit wieder darauf hingewiesen hat, daß die bei der Ausatmung eintretende Erhöhung des Luftdruckes in der Stirnhöhle eine große, vielleicht sogar die größte Rolle bei der Ausweitung dieser Höhle spielt.

Wenn man der erwähnten Hypothese eine gewisse Wahrscheinlichkeit zuerkennen will, so läßt sie sich selbstverständlich auch auf die anderen Nebenhöhlen, besonders aber auf das Siebbein anwenden, dessen enge Ausführungslöcher im Verlaufe des Paget sehr rasch veröden können. Es muß weiteren Untersuchungen vorbehalten bleiben, die Richtigkeit oder Unrichtigkeit dieser Hypothese zu erweisen.

Schrifttum.

- Bernstein*: Z. Anat. u. Entw.gesch. **101**, 652 (1933). — *Boege*: Inaug.-Diss. Königsberg 1902. — *Brunner*: Z. Ohrenheilk. **1931**. — *Brunner u. Grabscheid*: Virchows Arch. **298**, 195 (1936). — *Erdheim*: Beitr. path. Anat. **96**, 1 (1935). — *Kurplus*: Frankf. Z. Path. **50**, 190 (1936). — *Mair*: Z. mikrosk.-anat. Forsch. **5**, 625 (1926). — *Preysing*: Z. Laryng. usw. **3**, 349 (1911). — *Schnorr*: Virchows Arch. **283**, 35, 694 (1932). — *Sitsen*: Arch. Ohrenheilk. **140**, 79 (1936). — *Thalmann*: Virchows Arch. **283**, 148 (1932). — *Virchow*: Die krankhaften Geschwülste, Bd. 2, S. 23, 1864. — *Weiss, K.*: Fortschr. Röntgenstr. **55** (1937). — *Zuckerkandl*: Normale und pathologische Anatomie der Nasenhöhle, Bd. I, 1893.
-