

DIE OSTITIS DEFORMANS PAGET

DIE OSTITIS DEFORMANS PAGET

VON

DOZENT DR. MED. HABIL.

W. HIRSCH

OBERARZT DER MEDIZINISCHEN UNIVERSITÄTSKLINIK LEIPZIG

MIT 92 ABBILDUNGEN



GEORG THIEME · LEIPZIG

Alle Rechte vorbehalten.

Copyright 1953 by Georg Thieme, Leipzig.

Veröffentlicht unter der Lizenz-Nr. 213/G.-Nr. 115/140/52
des Amtes für Literatur und Verlagswesen der Deutschen Demokratischen Republik
Auftragsnummer des Verlages 113

Printed in Germany

Buchdruckerei Richard Hahn (H. Otto) in Leipzig O 5 (III/18/12)

Geleitwort

Die Differentialdiagnose der Knochenerkrankungen ist eines der schwierigsten Kapitel der inneren Medizin. Wie ich in meinem Buch „Klinische Fehldiagnosen“ auseinandergesetzt habe, kommen sehr viele Knochenerkrankte als Rheumatiker zum Arzt und werden leider auch als solche behandelt, ohne daß das Grundleiden erkannt wird. Mein Mitarbeiter W. Hirsch hat sich die Mühe gemacht, die Geschichten von 136 an Paget Erkrankten zu sammeln. Er hat dieses große Material sowohl klinisch als auch röntgenologisch einer monographischen Bearbeitung unterzogen. Ich bin überzeugt, daß seine Darstellung den Fachleuten manches Neue bringen wird und daß sie die Differentialdiagnostik auf dem Gebiet der Knochenkrankheiten wesentlich bereichern und verbessern hilft.

M. Bürger

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Geleitwort	5
Einleitung	9
Allgemeiner Teil	
Pathologisch-anatomische Vorbemerkungen zur Ostitis deformans Paget	11
a) Schädel	14
b) Wirbelsäule	18
c) Becken	19
d) Extremitäten	19
e) Andere kleine Knochen und Gelenke	21
f) Frakturen	22
g) Pagetsarkom	22
Spezieller Teil	
I. Klinische Betrachtungen bei Ostitis deformans Paget	25
1. Zusammensetzung des Krankengutes	25
2. Geschlechtliche Verteilung	26
3. Altersklassen	26
4. Häufigkeit und Lokalisation der Erkrankungen am Skelett	29
5. Soziale Zusammensetzung und berufliche Exposition	34
6. Familiäres Auftreten	35
7. Frakturen	36
8. Sarkomatöse Entartung	37
9. Ostitis deformans Paget und andere Erkrankungen	38
a) Herz- und Gefäßerkrankungen	39
b) Neurologische und psychische Störungen	41
c) Innersekretorische Störungen und Stoffwechsel	42
d) Rheumatismus	53
e) Trauma	58
f) Lues	58
g) Todesursachen	59
10. Vorgeschichte und Befund des eigenen Krankengutes	59
a) Anamnese	59
b) Kasuistik	60
c) Klinischer Allgemeinstatus	62
II. Die Serumphosphatasen und Ostitis deformans Paget	92
1. Die normalen Ossifikationsvorgänge	93
A. Die Phosphatasen	94
Funktion und Wirkungsmechanismus — Aufbau und Chemismus — Einteilung — Phosphomonoesterasen — Serumphosphatasen und verschiedene Erkrankungen — Bestimmungsmethoden und Einheits- definition der Serumphosphatasen	94
B. Eigene Untersuchungen bei Ostitis deformans Paget	103
1. Bestimmungsmethoden	103
a) Ausführung der Bestimmung	104
α . Alkalische Phosphatase	104
β . Saure Phosphatase	104
b) Ermittlung einer Eichkurve für das Stufenphotometer	104

	Seite
2. Berechnung	105
3. Altersveränderungen	105
4. Begründung der Untersuchung und Untersuchungsgut	106
5. Ergebnisse	106
6. Diskussion	109
III. Das Serumkalzium und der Serumphosphor bei Ostitis deformans Paget	110
A. Serumkalzium	110
Zustandsformen des Blutkalziums — Serumkalziumspiegel und Lebensalter — Serumkalziumwerte und verschiedene Erkrankungen	110
B. Eigene Untersuchungen bei Ostitis deformans Paget	111
1. Bestimmungsmethode	112
2. Berechnungen	112
3. Untersuchungsgut und Ergebnisse	112
4. Kalziumbilanzversuche	114
C. Serumphosphor	115
Zustandsformen des Blutphosphors — Besprechung und Kritik der „Normwerte“ des Serumphosphors — Serumphosphorwerte und verschiedene Erkrankungen	115
D. Eigene Untersuchungen bei Ostitis deformans Paget	117
1. Bestimmungsmethode	117
2. Ergebnisse	118
3. Diskussion	119
IV. Intravitale Knochenmarkuntersuchungen bei Ostitis deformans Paget	120
1. Problematik und Begründung der Untersuchungen	120
2. Untersuchungsgut und technische Ausführungen	120
3. Ergebnisse und hämatologischer Nachweis von Osteoblasten	122
4. Diskussion	126
V. Grenzen der röntgendiagnostischen Methodik bei pathologischen Knochenveränderungen	130
VI. Röntgenologische Strukturanalyse des Pagetknochens	133
A. Röntgenologische Veränderungen der makroskopischen Grundstruktur ossaler Architekturen	134
1. Knochenabbauvorgänge	134
2. Knochenanbauvorgänge	145
3. Knochenumbauvorgänge	155
Der physiologische Knochenumbau	157
B. Röntgenologische Veränderungen der makroskopischen Gestalt des Knochens	168
1. Hyperostose und Dysostose	168
2. Frakturen	175
VII. Differentialdiagnose zur Ostitis deformans Paget	182
VIII. Therapeutische Bemerkungen zur Ostitis deformans Paget	184
IX. Zusammenfassung	187
Schrifttum	190
Namenverzeichnis	205
Sachverzeichnis	209

„Den wahren Forscher kennzeichnet die Ehrfurcht vor dem Unbekannten. Diese Ehrfurcht vor den heiligen Gesetzen des Lebens auch dem angehenden Arzt zu vermitteln, halte ich für eine der vornehmsten Aufgaben des klinischen Lehrers und Forschers.“
M. Bürger

Einleitung

Die Ostitis deformans ist eine chronische Erkrankung des Knochensystems, die sich über Jahrzehnte hinziehen kann und durch charakteristische, überstürzt ablaufende Umbauvorgänge der Struktur der Tela ossea gekennzeichnet ist. Die erste ausgezeichnete Darstellung dieses Leidens gab der Londoner Chirurg James Paget (1876/77), der Gelegenheit hatte, einen Kranken über 20 Jahre zu beobachten und der die klinischen Ergebnisse später autoptisch überprüfen konnte. Er präzierte seine Auffassung dahin, daß es sich bei dieser Osteodystrophieform um entzündliche Veränderungen des Knochens handelt und bezeichnete die Krankheit nach den auffallendsten Eigenschaften als Osteitis deformans. Trotz der exakten Beschreibung des Krankheitsbildes durch Paget verbreitete sich die Kenntnis nur langsam, und nach vorwiegend kasuistischen Mitteilungen aus England und Frankreich wurden erst Anfang unseres Jahrhunderts Arbeiten deutscher Autoren bekannt.

Basierend auf dem pathologisch-anatomischen Befund reichlichen Fasermarks und gesteigerten Umbaus des Knochens entwickelte v. Recklinghausen (1891) seine Lehre der „Ostitis fibrosa s. deformans“ und faßte, ohne den klinischen Befund genügend zu würdigen, die Ostitis deformans Paget und eine von Engel (1864) beschriebene zystoide Entartung des Knochens als eine gemeinsame „allein berechtigt erscheinende“ Erkrankung zusammen. Die unitarische Auffassung fand weite Verbreitung; sie ist aber irrig und bedeutete einen Rückschritt der medizinischen Erkenntnisse. In eingehenden klinischen, röntgenologischen und pathologisch-anatomischen Arbeiten (Schuchardt, Sternberg, Kienböck, Looser, Schmorl u.a.) wurde der Beweis erbracht, daß es sich bei den von Paget und Engel beschriebenen ossalen Veränderungen um zwei prinzipiell verschiedene und voneinander abzugrenzende Krankheiten handelt.

Die Natur der Ostitis deformans Paget ist letztlich heute noch umstritten. Im Vordergrund stehen die Diskussion über die entzündliche Ätiologie (Erdheim, Haslhofer, Looser, Rössle-Eppinger u.a.) neben der Annahme eines primären Gefäßschadens (Pierre-Marie, Stilling, Schwiegk u.a.). Neue therapeutische Hinweise (Lasch, Beiglböck und Clotten) der jüngsten Zeit rückten die Ostitis deformans Paget erneut in den Brennpunkt klinischer Betrachtung und berechtigten eine zusammenfassende Aufzeigung des Krankheitsgeschehens.

Im Gegensatz zu bislang üblichen monographischen Darstellungen von Krankheitsbildern habe ich mir die Aufgabe gestellt, die diagnostischen Probleme der

Ostitis deformans Paget nach eigenen Untersuchungen im Lichte einer funktionellen und dynamischen Betrachtung zu sehen. Um einen solchen Weg gehen zu können, mußte eine Brücke zur Klinik, Markzytologie, pathologisch-physiologischen Chemie und Röntgenologie geschlagen werden. Das feste Fundament meiner Analyse bildet das pathologisch-anatomische Substrat, welches bei der „querschnittsartigen“ Schilderung bei allen Kernfragen physiologisch-chemischer, hämozytodynamischer und röntgenographisch-struktureller Art in den Kreis der Besprechung einbezogen wird. Eine vertiefte Betrachtung dieses schwierigen Krankheitsbildes sucht die Grundfragen in dem Zustandekommen der veränderten knöchernen Architekturen und bestehenden Beziehungen zwischen Strukturänderung und Funktion. Das Studium der physiologisch-chemischen Wirkungsfaktoren während des pathologischen Umbaues in unmittelbarer Verbindung mit hämozytologischen und röntgenologischen Ergebnissen läßt einzelne Beziehungen vermuten. Eine endgültige Antwort für die Ursache der durch Einwirkung endogener Faktoren umgeformten Funktionen der „normalen“ Ossifikationsvorgänge mit dem Resultat einer Umprägung des organischen Knochengefüges, muß man schuldig bleiben.

Nóμος μὲν πάντα κρατῶναι
(*Das Gesetz beherrscht alles*)
Corpus hippocraticum, Kap. 1

ALLGEMEINER TEIL

Pathologisch-anatomische Vorbemerkungen zur Ostitis deformans Paget

Die regelwidrige Beschaffenheit des Pagetknochens weist den Untersucher auf seine besonderen morphologisch-anatomischen Strukturen hin. Dabei ist die Vorfrage, nach welchen Gesetzen sich der bisher gesunde „normale“ Knochen zum Pagetknochen umbaut, von Interesse. Das histologische Kennzeichen sind die Mosaikstrukturen, die von Schmorl, Freund, Erdheim als „typisch“ für Ostitis deformans angenommen werden. Schon vor Schmorl u. a. wurden Mosaikstrukturen gesehen, ohne aber in diesen Formen etwas Eigenes zu erkennen und ihnen eine differential-diagnostische Bedeutung zuzusprechen (Stilling, Goodhardt, v. Recklinghausen u. a.). Erdheim stellt treffend fest, „nur Bilder ohne Worte, denen eine Beschreibung im Text oder eine Figurenerklärung fehlen. Damals, als die pathologische Knochenhistologie noch in den Kinderschuhen steckte, war dem Forscher die Sprache auch noch nicht gegeben, die von ihm schon sehr wohl wahrgenommenen Unterschiede in Worte zu kleiden“.

Der Umbau des gesunden Knochens beginnt an der Oberfläche der Knochenbälkchen oder an den Haversschen Systemen initial mit einer osteoklastischen Reaktion. Über kürzere, selten längere Strecken erscheint der Knochen eingeeengt, stellenweise regellos verdünnt und weist kleine Markraumbuchten auf. Auffällig bleibt, daß trotz des nachweisbaren starken Knochenabbaues Osteoklastenverbände selten zu sehen sind. An der Schädelkalotte ist die Tabula interna (Erdheim), und am langen Röhrenknochen sind die zentralen Abschnitte der kortikalen Kompakta (Freund) betroffen. Der anfängliche ossale Abbau wird bald durch Auftreten von Osteoblasten aufgehalten. Es resultiert eine sekundäre Knochenverdichtung, die stellenweise von Strecken „kalkloser Anlagerungsräume platter Osteoblasten“ unterbrochen wird. Dieses Nebeneinander von Ab- und Umbau- bzw. Anbauvorgängen auf kurze Strecken hin bildet die Ursache für das „mosaikartige“ Aussehen des histologischen Bildes. Das Pagetgewebe besteht aus kleinen unregelmäßig erscheinenden, eng beieinanderliegenden Knochen- teilchen, die mosaikartig oder lamellär aufgebaut sind. Die Mosaikstrukturen, die bei anderen Knochenkrankungen sehr selten gefunden werden, zeigen als Kennzeichen des Pagetknochens einen geordneten Aufbau, der sich den funktionellen Anforderungen angepaßt hat. Über längere Zeit bleiben die Mosaikstrukturen erhalten. Deshalb erkennt ihnen Schmorl eine Bedeutung bei Abheilungsformen zu. Im stärker vaskularisierten Fasermark, an statisch und mechanisch bean-

spruchten Stellen entwickeln sich brückenartig gelagerte, zentral verkalkte Knochenbälkchen, die zunächst Mosaikstrukturen vermissen lassen und erst beim Umbau sich zu lamellären oder mosaikartigen Knochen umformen.

Die umgewandelte Kompakta läßt vorerst die äußere Generallamelle kontinuierlich nachweisen. Die innere Kompaktalamelle ist zwischen Spongiosa und umgebauter Kortikalis teilweise gut erkennbar. Dies läßt es denkbar erscheinen, den Beginn des pagetartigen Umbaus in der Mitte der Dicke der Rindenkompakta

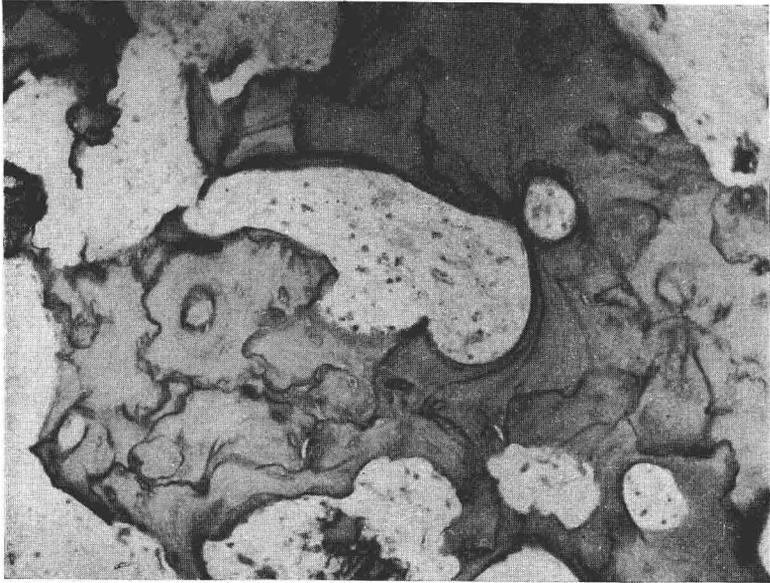


Abb. 1. Mikroskopischer Schnitt aus dem Schädeldach bei Ostitis deformans Paget (mittlere Vergrößerung)¹⁾

Helle Straßen = fibrös umgewandeltes Markgewebe; dunkle Straßen = umgewandeltes Knochengewebe mit Mosaikstrukturen durch Knochenan-, -um- und -abbau. Beachte die plumpen, unregelmäßig verdickten Knochenbälkchen

zu suchen, welcher von dort aus sich bei Progredienz weiter in Richtung auf die Spongiosa und Markräume hin entwickelt. Entgegen dieser Vorstellung neigt man heute dazu, den Beginn der Knochenveränderungen in den Markanteil zu verlegen (Haslhofer). Treten größere Resorptionsräume auf, dann bildet sich das feinfaserige Mark in grobfaseriges um und zeigt „strotzende“ Gefäße. Innerhalb der Kortikalis, im Fasermark der langen Resorptionshöhlen entsteht nach Freund und Schmorl Bindegewebsknochen, welcher Verbindung zu dem noch nicht resorbierten, die Wand der Hohlräume auskleidenden Knochen aufnimmt. Durch osteoblastische Vorgänge im Bindegewebsknochen bildet sich lamellärer Knochen aus, der sich weiter ungeordnet umbauend zu dem typischen Bild des Paget-

¹⁾ Für die freundliche Überlassung der Bilder (Abb. 1—4) danke ich Herrn Prof. Dr. H. Essbach.

knochens überleitet. Die ursprüngliche Kompakta ist durch dichte, grobfaserige Stränge einzelner Knochenbälkchen mit Mosaikstrukturen ersetzt. Anhaltend ablaufende, repetierende Umbauvorgänge im Tela ossea-Bereich — neu entstandenes Knochengewebe und Knochenreste, innerhalb des Pagetknochens gelegen, werden durch mosaikartige Knochen ersetzt — sind die Verantwortlichen für das Bild des ausgeprägten Pagetknochens, der im wahrsten Sinne des Wortes einer „deformans“ entspricht. (Abb. 1 und 2).



Abb. 2. Lichtbild eines mikroskopischen Schnittes aus dem Schädeldach bei Ostitis deformans Paget (s. Abb. 1), stärkere Vergrößerung
Zwischen hellen fibrös umgewandelten Knochenmark erkennt man Zonen starken Knochenanbaues mit Osteoblasten und Bezirke, in denen osteoklastische Vorgänge mit Knochenabbau dominieren

Die Markveränderungen im Sinne „typischen“ Pagetfasermarks, können, da sie später als die Mosaikstrukturen auftreten, wie Erdheim annimmt, nicht als Ursache des Pagetumbaues angesehen werden, sondern es scheint vielmehr, daß Entstehung der Mosaikstrukturen und Fasermarkbildung im Anschluß an eine zellige Umwandlung des Marks sich entwickeln. Diese Annahme trifft besonders für die Ostitis deformans des Schädeldaches zu, während an den langen Röhrenknochen, wo osteoklastische Resorptionshöhlen im Inneren entstehen, sich schon zu Beginn faseriges Mark finden soll (Freund). Mit Erdheim ist festzustellen, daß sich mit steigendem Blutgehalt eine auffallende Vermehrung des zelligen Marks findet und daß meist an zweiter Stelle das Knochenmark bindegewebig umgewandelt wird. Dieser Vorgang wird mit Ödem eingeleitet, und es schließt sich eine Faservermehrung an, die zu endostalen Verdickungen und Verplumpungen

der Knochenbälkchen führt und mit Auffüllung des Markraumes durch fein- bis grobfaseriges Mark endet.

Es darf zusammenfassend nochmals betont werden, daß das mikroskopische Bild durch die Mosaikstrukturen markiert ist. Die knöchernen Veränderungen beginnen mit einem überstürzten Umbau der Hartsubstanzen, wobei zunächst der Abbau führt, und in späteren Stadien der Knochenanbau dominiert. Osteoklastische und osteoblastische Reaktionen laufen in schneller Folge auf kürzere Strecken nebeneinander ab. Die teils angenagten und teils aufgeblätternen Knochenabschnitte an Kompakta und Spongiosa erfahren Kompensationen durch neuen jungen Knochen. Benachbarte Knochenbälkchen werden zu funktionellen größeren Einheiten zusammengefaßt. Das mosaikartige Aussehen ist durch die kurzen, unregelmäßigen Teile der Knochenbälkchen bestimmt, die im Hämalaneosinschnitt durch bläuerscheinende Kittlinien abgegrenzt sind. — Weiterhin wird das gesunde Mark auf den Umbaufeldern durch zelliges, hyperämisches, fibrinöses Mark ersetzt. Die Verdickung des Knochens erklärt sich durch die periostale Knochenneubildung. Es wird also der gesamte betroffene Knochenabschnitt nach Ersatz der vernichteten ursprünglichen Knochenarchitektur durch neugebildeten, faserigen, weitmaschigen Knochen vollständig umgebaut. Der auf diese Weise entstandene, makroskopisch und histologisch veränderte Knochen ist der Pagetknochen.

a) Schädel

Als erstes Zeichen eines gestörten Osteoklasten-Osteoblastensystems findet sich am Schädel das Bild der Osteoporosis circumscripta. Diese umschriebenen, vorerst monostotischen Herde werden von Schinz als „kalkarme Umbaufelder“ und von Kienböck als „osteoides Plaques“ bezeichnet. Nach eigenen Beobachtungen liegen solche meist im Scheitelbeinbereich und im Gebiet der Okzipital-schuppe. Gieseking lokalisiert die ersterkennbare Osteoporosis circumscripta ebenfalls oft in die Gegend des Os parietale, während er das Os occipitale und frontale als seltene Lokalisationen beschreibt. Bevor der Aufbau des anatomisch-histologisch faßbaren Substrates des jungen Pagetherdes näher zu beschreiben ist, soll der Begriff der Osteoporosis circumscripta (Erdheim, Meyer-Borstel, Schüler, Weiss) besprochen werden.

Unter Osteoporose versteht man eine Rarefizierung innerhalb eines Knochenabschnittes oder eines ganzen Knochens mit allen Folgen. Die Spongiosabälkchen werden verdünnt, mitunter bis zu deren völligem Schwund, die Haversschen und Volkmannschen Kanäle erfahren eine Erweiterung zu größeren Räumen. Auch die Kompakta verdünnt sich mehr und mehr. Das Endstadium ist eine vollständige Strukturatrophie (Rarefizierung oder Porosierung der Spongiosa und Porosierung oder Spongiosierung der Kortikalis und Kompakta, Schinz). Es liegt ein Reduktionsvorgang vor, welcher trotz seiner Ausdehnung den funktionellen-traktoriellen Aufbau der Knochenarchitektur wahrt. Die Frühstadien des Paget am Schädel — die Osteoporosis circumscripta — zeigen einen völlig anderen anatomischen Befund und sind daher morphologisch-anatomisch nicht als echte Porose zu beschreiben und aufzufassen.

Bei der Osteoporosis circumscripta der Schädelkapsel handelt es sich um einen echten Umbau, wobei das lamelläre Knochensystem durch vorerst kalkarmen unterschiedlich gebauten Knochen ersetzt wird. Diese kalkarmen Umbaufelder stellen eine „Initialphase“ der Ostitis deformans Paget (Weiss) am Schädel dar und werden in der weitaus größten Zahl der Fälle beobachtet. Die Meinung, die Osteoidfelder als krankheitsspezifisch für Paget anzusehen, möchte ich ablehnen, da ähnliche anatomische Befunde u.a. auch bei Morbus Recklinghausen, fibröser Dysplasie und anderen Knochenerkrankungen bekannt sind. Es ist Weiss zuzustimmen, daß die osteoiden Plaques „kein Krankheitsbild“ sui generis darstellen, „sondern ein dem statisch wenig beanspruchten Knochen eigentümliches, nicht pathognomonisches Zustandsbild des Knochens“ sind.

Der strukturelle Aufbau des Pagetherdes zeigt peripher weiter fortschreitende Veränderungen und zentral allmähliche Ausbildung von Pagetarchitekturen. Vorherrschend ist ein auffällig, fast reinzelliges Mark mit medial gelegenen einzelnen Markfasern. Da sich zuerst das Knochengewebe umbaut und gleichsam als Antwort auf dieses Geschehen faseriges Markgewebe auftritt, glaubten Schmorl und Erdheim in der Markveränderung einen sekundären Vorgang zu sehen. Mit dem weiteren bindegewebigen Umbau geht ein fortschreitendes Randödem mit Lockerung und Verdickung des zarten Endostes und starker Gefäßfüllung einher. Haslhofer betont eine Verdickung und Vermehrung der Bindegewebszellen, die Entstehung kollagener Fibrillen und das Auftreten plasmareicher Wanderzellen. Allmählich bildet sich ein randständiger, fibröser Mantel um das zellreiche Mark herum aus. Altern die osteoiden Plaques, dann erscheint in den zentral dichteren Fasermarkherden eine rundliche Lockerung, die sich sekundär mit Fett anfüllt. Die Osteoporosis circumscripta ist demnach keine stabile, stationäre Phase, sondern ein, wenn auch sehr langsam verlaufender Entwicklungsvorgang. Bei röntgenologischen Beobachtungen kann es unter Umständen 4—8 Jahre oder länger dauern, bis sich aus der ersten wahrgenommenen Stelle einer Osteoporosis circumscripta cranii das ausgeprägte Bild des Schädeldachpaget entwickelt hat.

Nicht uninteressant dürfte nach dem Gesagten die Frage sein, ob die Osteoporosis circumscripta eine konstant auftretende Veränderung des Schädelpaget ist. Schon Weiss hat 1935 in seiner Arbeit „Über die Anfangsstadien der Ostitis deformans Paget cranii“ zu dieser Frage Stellung genommen und bezeichnet die Osteoporosis circumscripta des Schädels als eine obligate Entwicklungsphase. Giesecking dagegen hält die Frühform einer Osteoporosis circumscripta Paget nicht für obligat und meint, daß es sich unter Berücksichtigung histogenetischer Vorgänge bei der vorherrschenden Porose und Sklerose um Varianten der Zwischenstufen verschiedener Pagetformen handelt. Bei meinen Frühfällen konnte ich stets am Schädel die Osteoporosis circumscripta feststellen und fand erst bei fortlaufender Beobachtung mitunter nach Jahren weitere für Ostitis deformans Paget bekannte Veränderungen der Schädelkalotte. In keinem Fall sah ich initial sklerotische Veränderungen. Pathologisch-anatomisch gesehen bedeutet dies, daß der Schädelpaget konstant mit einem Abbau, also einer Entgleisung des Osteoklasten-Osteoblastengleichgewichtes nach der osteoklastischen Seite hin und Ver-

mehrung der zelligen Markbestandteile beginnt. Nach Störung dieser „Stabilität“ leiten sich weitere Veränderungen ein.

An den langen Röhrenknochen, die funktionell sehr beansprucht sind, findet sich keine Osteoporosis circumscripta in der für den Schädel bekannten Ausdehnung. Dies erlaubt die Vermutung, daß sich eine Osteoporosis circumscripta vielleicht nur dann entwickeln kann, wenn der betreffende Knochenabschnitt keinen

allzugroßen statischen Beanspruchungen ausgesetzt ist, wie dies am Schädel der Fall ist. Andere Faktoren, wie trophische — oder Zirkulationsstörungen, sind in diesem Zusammenhang von geringerer Bedeutung und spielen keine entscheidende Rolle (Weiss).

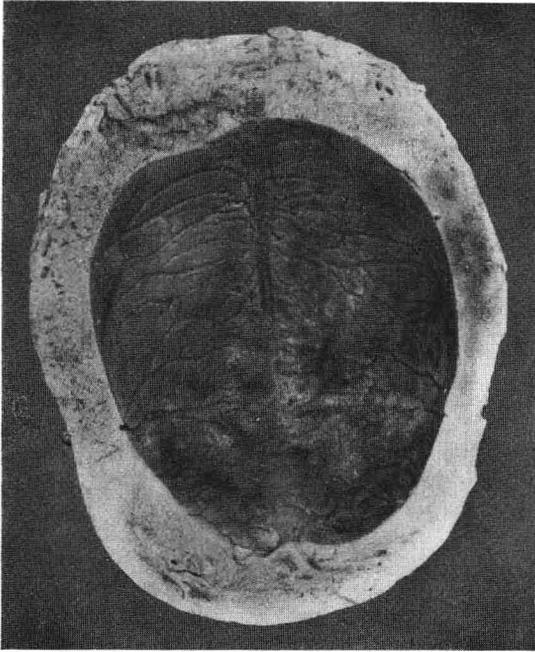


Abb. 3. Ostitis deformans der knöchernen Schädelbasis. Lichtbild einer Aufsicht auf die Schädelbasis nach Abnahme der Schädelkalotte (Gehirn in situ verblieben)

Verdickung und Umgestaltung der Schädelknochen mit Verlust der normalen Dreischichtung (Tabula externa, Diploe, Tabula interna) und Einengung des Schädelinnenraumes mit Stauungszeichen im Bereich der Blutleiter der Dura mater

Das Frühstadium der Ostitis deformans Paget am Schädel zeigt nach Erdheim folgende anatomische Besonderheiten: „Ein scharf begrenzter, rotvioletter Herd am Schädeldach bei unveränderter Dicke und auf der blutreichen Sägefläche die Tafeln fehlend, und die ganze Knochen dicke von einer dichten Spongiosa eingenommen.“ In fortschreitenden Fällen wird die grobporige Struktur der Diploe durch eine feinporige ersetzt, die im weiteren Verlaufe zunimmt und allmählich die ganze Dicke der Kalotte umfaßt. Das Mark wird in den betroffenen Abschnitten verdrängt. Die blauviolette Farbe des Schnittbildes entsteht durch den Verlust der Schichtung und das Verschwin-

den der Tafeln, so daß das blutreiche Knochenmark freiliegt. Haslhofer bemerkt, daß der Verlust der Tafeln den Knochenabschnitt sowohl an der Seite der Tabula interna als auch an der der externa „wurmstichig oder siebartig durchbrochen“ erscheinen läßt.

Bei der allmählichen Verdickung des Schädels liegt ursächlich eine Auflagerung von lamellärem Knochen vor. Die Appositionen bestehen aus parallel verlaufen-