

## XXIII.

Aus den chirurgischen Universitätskliniken und Polikliniken zu  
Göttingen (Geh.-Rat Braun) und Berlin (königl. Charité, Geh.-Rat  
Koenig und Prof. Hildebrand.)

### Klinische, pathologisch-anatomische und radiologische Studien über Exostosis cartilaginea multiplex.

Von

Prof. Dr. **Friedrich Pels-Leusden.**

(Mit 12 Abbildungen.)

Die Exostosis cartilaginaria multiplex ist eine, wenn auch nicht sehr, so doch immerhin so häufige Erkrankung, daß wohl jeder einigermaßen beschäftigte Arzt und Chirurg sie im Lauf der Zeit das eine oder das andere Mal, meist wohl als Nebebefund, beobachtet haben wird. Die Erkrankung hat schon seit langen Jahrzehnten das Interesse von Pathologen und Chirurgen in Anspruch genommen, und zahlreiche Fälle davon sind im Laufe der Jahre veröffentlicht worden, so daß eine außerordentlich umfangreiche Literatur darüber vorhanden ist, welche naturgemäß seit dem Beginn der Röntgenära noch stärker sich vermehrt hat. Ich glaube einer der ersten gewesen zu sein, der Röntgenbilder von typischen Exostosenfällen demonstrierte. Seitdem sind Jahre verflossen und die Zahl der von mir beobachteten Kranken ist allmählich auf 19 gewachsen, unter welchen sich Patienten männlichen und weiblichen Geschlechts in den verschiedensten Lebensaltern befinden. Bei diesen handelt es sich nur einmal um Glieder einer Familie, Vater und Sohn, sonst immer um solche, welche in keinerlei verwandtschaftlicher Beziehung standen. Ich glaube daher, daß das von mir gesammelte Material ein außerordentlich mannigfaltiges ist, mannigfaltiger wie das anderer Autoren, bei welchen die Zahl der veröffentlichten Fälle zwar die meine übertrifft, aber manchmal der größte Teil derselben einer einzigen Familie angehörte, bei welchen erklärlicherweise eine Gleichmäßigkeit im Verlauf und

Befund zu erwarten war, weswegen sie weniger geeignet waren, den Typus der Krankheit zu erkennen, das Gewöhnliche vom Ungewöhnlichen zu unterscheiden, als wenn es sich um die verschiedensten Stämme wie bei mir handelt. Daraus entnehme ich die Berechtigung zu dieser etwas umfangreichen Veröffentlichung und benutze die Gelegenheit, es in dieser Festschrift zu tun, um so lieber, als 4 Fälle, welche aus meiner Göttinger Assistententätigkeit unter Herrn Geheimrat Braun stammen, es gewesen sind, welche mein Interesse an dem Gegenstand geweckt haben. Bei den anderen Fällen ist jeweilig angegeben, woher sie stammen, und bin ich all den dort näher bezeichneten Herren für Überlassung des Materials zu Dank verpflichtet. Das am Schlusse der Arbeit beigefügte Literaturverzeichnis, welches immerhin schon eine stattliche Nummernzahl aufweist, macht darum noch keinen Anspruch auf absolute Vollständigkeit. Auch, ich gestehe es offen, ist es mir nicht möglich gewesen, alle diese Arbeiten im Original nachzulesen. Das überstieg die mir zur Verfügung stehende Zeit. Sollte sich daraus ein Mangel bemerkbar machen oder ich gar eine Unterlassungssünde dabei begangen haben, so bitte ich von vornherein um Entschuldigung. Die Fälle führe ich dem Alter nach an und werde bei jedem einzelnen kurz hervorheben, ob sich etwas Besonderes dabei hat feststellen lassen und am Schluß ein Krankheitsbild daraus zu entwerfen versuchen mit kritischen Bemerkungen.

Fall 1. Berta B., 12 Jahre, Grenzaufseherstochter. (Göttingen, Chirurgische Klinik.)

Im 2. Lebensjahr Knochenauswuchs über dem Malleolus internus sin. Vor 1 Jahr darüber Entzündung, daher Incision und Abmeißelung. Über Entstehung der übrigen Auswüchse keine Angaben.

Status: Gesundes, wohlgenährtes Mädchen von normaler Größe. Ziemlich symmetrischer Sitz der Exostosen in der Nähe der Gelenkenden von Fibula und Tibia beiderseits oben und unten, am Femur unten, an mehreren Rippen rechts und links vorn etwas nach außen von der Mammillarlinie, am medianen Skapularande in der Mitte der Spin. skap., am distalen Ende der Vorderarmknochen links, nicht rechts, am Nagelglied des linken 4. Fingers proximal, alle von der verschiedensten Größe. Es wurden im ganzen 4 Exostosen von beiden unteren Femurenden abgemeißelt. Nach 3 Jahren nochmals Aufnahme der Patientin, weil angeblich die Exostosen links ober- und unterhalb des Kniegelenkes stärker gewachsen sind. Die Untersuchung ergibt jetzt im Alter von 15 Jahren eine Körpergröße von 152 cm. Die herabhängenden Arme nicht ganz bis zur Oberschenkelmitte reichend, also vielleicht etwas kurz, der linke etwas länger als der rechte. Genaue Messung vom Akromion bis zur Mittelfingerspitze 64:63½ cm. Reelle Verkürzung des rechten Oberschenkels von 1, des rechten Unter-

schenkels von  $\frac{1}{2}$  cm. Eine Exostose innen oberhalb und unterhalb des Kniegelenkes am Femur und Tibia wird entfernt. Heilung. — Bei der zweiten Aufnahme Anfertigung von Röntgenbildern, welche eine viel reichlichere Zahl von Exostosen und eine viel erheblichere Verunstaltung der Gelenkenden, als erwartet, ergab. Mittleres Drittel von Tibia und Fibula beiderseits vollkommen frei. Epiphysenlinien an Unterschenkelknochen und beiden Femura unten erhalten, ziemlich regelmäßig quer verlaufend. Tibia und Fibula, welche rechts stärker exostotisch sind als links, auch etwas im Wachstum zurückgeblieben. Am Becken Exostosen nicht deutlich. Epiphysenzonen am Darmbeinkamm noch gut erkennbar. An beiden Humeri mehrere große flache Exostosen. Proximale drei Viertel der Vorderarmknochen frei von Exostosen. Am distalen Ende eine Anzahl dicht an den Epiphysenlinien, links eine solche nur am Radius, 4 cm oberhalb der Epiphysenlinie. Proximale Epiphysenlinie am Radius nur noch angedeutet. Distale beiderseits ziemlich regelmäßig quergestellt. An zahlreichen Metacarpi und Phalangen Exostosen. An sehr scharfen Röntgenbildern der Handknochen habe ich Messungen gemacht, die wohl Anspruch auf Genauigkeit machen können, da die Bilder bei genau gleichem Abstände der Hände von Platten und Röhren aufgenommen waren. Derartige Messungen am Lebenden sind naturgemäß ziemlich groben Irrtümern unterworfen, und man kann auf kleine Meßunterschiede von  $\frac{1}{2}$  bis 1 cm nur dann Wert legen, wenn sie sich als konstant bei zahlreichen, zu verschiedenen Zeiten und womöglich von verschiedenen Untersuchern vorgenommenen Messungen erweisen. Ich will diese Maße, welche ich auch noch in zahlreichen anderen Fällen mit dem gleichen Resultate vorgenommen habe, nur von diesem einen anführen.

Metacarpus	I links	39 $\frac{1}{2}$	rechts	41	mm
"	II	"	54 $\frac{1}{2}$	54	"
"	III	"	56	59	"
"	IV	"	52	53 $\frac{1}{2}$	"
"	V	"	48 $\frac{1}{2}$	48 $\frac{1}{2}$	"
I. Phalanx	I	"	28	27	"
"	II	"	35	35	"
"	III	"	41	38 $\frac{1}{2}$	"
"	IV	"	37	36 $\frac{1}{2}$	"
"	V	"	30	29	"
II. Phalanx	I	"	21	21	"
"	II	"	21	21	"
"	III	"	25	23 $\frac{1}{2}$	"
"	IV	"	26	24	"
"	V	"	16	16 $\frac{1}{2}$	"
III. Phalanx	II	"	13 $\frac{1}{2}$	13	"
"	III	"	17 $\frac{1}{2}$	15	"
"	IV	"	17	17 $\frac{1}{2}$	"
"	V	"	15 $\frac{1}{2}$	16	"

Die fett gedruckten bezeichnen Knochen mit Exostosen.

Es ergibt sich aus diesen Maßen, daß zwar im allgemeinen die Exostosenknochen kürzer waren als die ent-

sprechenden nicht exostotischen, aber auch nicht einmal konstant (vgl. 1. Phalanx 4. Fingers, 2. Phalanx 1. und 5. Fingers), daß aber im übrigen auch nicht unerhebliche Unterschiede in der Länge zwischen rechts und links sich finden, meist zugunsten der rechten, selten der linken Hand, welche auf Wachstumsstörungen ohne Exostosen schließen lassen. Ich werde auf diesen Punkt bei Besprechung der Bessel-Hagen'schen Theorie noch zurückkommen müssen. Verschmelzung von Epi- und Diaphyse habe ich an keiner Stelle in diesem Falle an den Händen bemerkt. Ausdrücklich betone ich, daß ich weder in diesen noch in den folgenden Fällen von Lues hereditarie das geringste, auch nicht an den Röntgenbildern, die ich daraufhin speziell mit Rücksicht auf die neueren Untersuchungen von Bosse (13)<sup>1)</sup> angesehen habe, finden konnte.

Fall 2. Arthur B., 12 Jahre, Schutzmannssohn. (Chirurgische Klinik und Poliklinik der Kgl. Charité. Geheimrat König, Professor Bennecke.)

Hat an englischer Krankheit gelitten und erst mit 2 Jahren angefangen zu laufen. Vater untersetzt, sehr kräftig. Brüder sollen ebenfalls unter setzte Leute sein, frei von Knochenauswüchsen. Seit 5 Jahren ist bei dem Patienten ein Knochenauswuchs am linken Ellenbogengelenk und oberhalb des linken Handgelenks bemerkt worden. Das distale Ende der linken Ulna ist fast ganz in eine Geschwulst aufgegangen, das proximale Radiusende im Begriff sich zu luxieren. Röntgenbefund s. u. — In der Klinik Abmeißelung der Exostose. Heilung. Damals notiert in der Krankengeschichte: „von Rachitis nichts zu finden. Am linken Fibulaköpfchen eine geringe Exostosenbildung.“ Die zirka halbwalnußgroße Exostose bestand an der Oberfläche aus hyalinfaserigem Knorpel, welcher einer dünnen Knochenschicht aufsaß, einem Stiel mit sehr derber, fester Compacta und einer spongiösen, ziemlich engen Markhöhle, welche mit der Markhöhle der Ulnadiaphyse in Zusammenhang stand.

Die Untersuchung nach 5 Jahren ergibt: eine Standhöhe des Patienten von 161 cm. Der obere Rand der Symphyse liegt unterhalb der Körpermitte, die unteren Extremitäten sind demnach entschieden zu kurz. Das Radiusköpfchen ist jetzt fast ganz luxiert. Streckung und Beugung im Ellenbogengelenk links nur sehr wenig behindert. Das leicht abtastbare Tellerchen des Radius ist ausgefüllt. Pro- und Supination links etwas weniger ausgiebig wie rechts. Radiale Abduktion der Hand links nur bis zur Achse des Vorderarms, die ulnare entsprechend vermehrt. Sehr ausgiebige, 180° betragende Exkursionen im Handgelenk im Sinne der Flexion und Extension. Pat. ist ein sehr geschickter Mechaniker. Minimales Genu varum, keine Verkrümmung an Femura und Tibiae. Schädel und Thorax ohne rachitische Veränderungen.

Befund an Röntgenbildern: An Tibia und Fibula, besonders der er-

1) Die Zahlen hinter den Autoren bezeichnen die Nr. im Literaturverzeichnis.

stereen, ist eine auffallende Plumpheit des Schaftes bemerkenswert. Er erscheint sehr dick, besonders in seinem mittleren Teil. Sein äußerer Kontur ist glatt, ganz leicht gewellt, die Corticalis sehr kräftig. Fibula rechts  $38\frac{1}{2}$ , links 39 cm. Tibia rechts  $39\frac{1}{2}$ , links 40 cm. Dicke der Tibia rechts 3,5, links 3,7 cm. Obere Fibulaepiphyse beiderseits sehr breit. Epiphysenlinien an Tibia und Fibula noch eben angedeutet, aber verknöchert. Es ist also vielleicht eine etwas frühe Verknöcherung um ca. 2 Jahre zu konstatieren. Den Befund an den Vorderarmen gebe ich etwas genauer, da es sich um zwei zeitlich 5 Jahre auseinanderliegende Aufnahmen handelt. Auf dem Bilde vom Oktober 1901 sind die beiden Vorderarmknochen stark dorsal verkrümmt, von plumpem Bau. Die Radius-epiphysenlinie normal aussehend, quer gestellt. Der Radius überragt das vordere Ulnaende um 2 cm. An letzterem sieht man volar eine 37 mm lange, leicht höckerige, runde Ausbuchtung diesseits der Epiphysenlinie, aber bis an sie heranreichend, in deren Bereich die Corticalis unterbrochen ist. Die Epiphysenlinie an der Ulna verläuft halbkreisförmig, distal konkav. Dieser Exostose gegenüber auf der Innen- und Dorsalseite liegt noch eine ganz flache Exostose an der Ulna,  $10\frac{1}{2}$  cm von der proximalen Ulnagelenkfläche entfernt beginnend. Die ganze Länge der Ulna vom Gelenkspalt bis zum Proc. styloideus beträgt  $15\frac{2}{3}$  cm, die des Radius 20 cm. Obere Epiphyse des letzteren normal gestaltet. Die Tuberositas radii beginnt 2 cm vom Ellenbogengelenkspalt, die Epiphysenlinie auch hier vollkommen erhalten. Auf dem 5 Jahre später aufgenommenen Bilde sind die Krümmungen der Knochen noch dieselben. Die an der Dorsal- und Innenseite der Ulna stehengebliebene und nicht mehr gewachsene Exostose beginnt zirka  $10\frac{1}{2}$  cm von der proximalen Ulnagelenkfläche, zirka  $6\frac{1}{2}$  cm von dem Proc. styloideus ulnae. Die Exostose ist also im Verhältnis zum distalen Ulna-Ende um fast so viel hinaufgerückt, wie die Ulna gewachsen ist, während sie zum proximalen Ulna-Ende ihre Lage genau beibehalten hat. Die ganze Länge der Ulna, wie oben gemessen, beträgt 17 cm. Sie ist auf einer Aufnahme in radio-ulnarer Richtung in ihrem unteren Abschnitt außerordentlich schlank. Die Länge des Radius beträgt 22,2 cm. Das Mißverhältnis in der Länge zwischen Radius und Ulna hat sich also noch fast um 1 cm gesteigert. Das proximale Radiusende ist jetzt stark deformiert. Die Tuberositas radii beginnt jetzt schon  $1\frac{1}{2}$  cm vom Ellenbogengelenkspalt entfernt. Die proximale Radiusgelenkfläche ist ulnarwärts schräg abfallend gestellt, die äußere Corticalis und Spongiosa des Radius nach außen vorgetrieben, so daß sie den Condylus ext. humeri um ein Beträchtliches überragt. Das distale Gelenkende des Radius ist ebenfalls stärker affiziert, indem der Radius hier etwas proximal von der Gegend der Epiphysenlinie eine Knickung ulnarwärts zeigt und die Gelenkfläche des Radius stärker ulnarwärts abfallend gestellt ist (zirka  $45^0$  gegenüber normal zirka  $26^0$ ). Am unteren Humerusende nichts Abnormes. Am Metacarpus 5, radial links eine Exostose am distalen Diaphysenende. Auch sonst ist der Metacarpus etwas anders gebaut wie die übrigen, indem sein proximales Ende stärker spongios erscheint. Jedoch ist eine Verkürzung weder an diesem, noch an den übrigen Teilen der Hand gegenüber der normalen rechten zu finden. Die Knochen des rechten Vorderarms sehen normal

aus, der Radius ist 25,4 (+ 6,8 gegenüber links), die Ulna 23,9 bis zum Ellenbogengelenkspalt (+ 6,9 cm gegenüber links) lang. Auf Bildern des Vorderarms in dorso-volarer Richtung aufgenommen, erscheinen die Verhältnisse etwas anders. Die Ulna ist hier links in ihren mittleren Teilen, besonders in der Gegend der noch bestehenden und der abgetragenen Exostose stark verbreitert, teils bedingt durch eine wohl periostale Wucherung im Anschluß an die Abmeißelung der Exostose, teils durch die zweite Exostose, welche hier als ein ziemlich großes, flaches Gebilde mit 3 scharfen, aus Corticalis bestehenden Höckern erscheint. Auch am Radius ist hier an der Außenseite, etwa dem proximalen Teil des Endes der Epiphysenlinie, welche noch erkennbar, aber verknöchert ist, eine kleine Exostose zu erkennen. Die Spitze der Tuberositas radii liegt rechts 3,9, links 2,2 cm vom proximalen Gelenkende des Radius entfernt, woraus zu ersehen ist, daß das proximale Radiusende links ebenfalls stark an Wachstum zurückgeblieben ist.

Es handelt sich also um keinen typischen Fall von Exostosis cartilaginea multiplex, indem deutliche Exostosen nur an 3 Stellen mit typischem Sitz gefunden wurden; allerdings sind mit Röntgenstrahlen nur die oberen Extremitäten bis zur Mitte des Humerus und die Unterschenkelknochen untersucht. Da im übrigen durch die äußere Betastung nichts Besonderes zu finden war, so glaubte ich mich hierauf beschränken zu dürfen. Von Interesse ist, daß die stehengebliebene Exostose an der Ulna im Verlauf der Jahre ihre Stellung zum Ellenbogengelenk nicht verändert hat, dahingegen von der distalen Epiphyse um so viel weiter entfernt liegt, wie die Ulna gewachsen ist, ferner, daß die Dislokation des Radiusköpfchens sich vermehrt hat, was besonders durch das Hinaufrücken der Tuberositas illustriert wird.

Fall 3. Friederike K., 16 Jahre, Landwirtstochter. (Chirurgische Klinik, Göttingen, Geh.-Rat Braun.)

Anamnestisch keine Anhaltspunkte für Lues oder Rachitis. Mutter an Phthisis gestorben. Vater lebt und ist gesund. Ebenso 6 Geschwister. Pat. weiß ebensowenig wie ihr zur Begleitung mitgekommener Bruder, ob jemals eine der ihrigen ähnliche Krankheit in der Familie beobachtet worden ist. In ihrem 6. Lebensjahre bemerkte der Arzt zufälligerweise unterhalb des linken Ellenbogens einen Knochenvorsprung, welcher späterhin allmählich gewachsen sei. Daß es sich um das luxierte Radiusköpfchen handelte, war von Herrn G.-R. Braun schon damals in Marburg konstatiert worden, während sonstige Exostosen damals noch nicht vorhanden waren. Da diese Luxation des Radiusköpfchens wohl allgemein auf eine Wachstumsstörung an der Ulna zurückgeführt wird, so ist der Schluß gerechtfertigt, daß hier schon eine starke Wachstumsverminderung an der Ulna existierte, zu einer Zeit, zu welcher wesentliche Knochenauswüchse jedenfalls noch fehlten. In der letzten Zeit wird die Patientin durch diesen Knochenvorsprung, der äußeren Insulten stark ausgesetzt ist, erheblich belästigt. Seit 2 Jahren

sollen dann noch Verdickungen an verschiedenen Knochen aufgetreten sein, und zwar zuerst an dem oberen Tibiaende links, darauf auch am unteren linken Femurende innen sowie an den entsprechenden Stellen der anderen

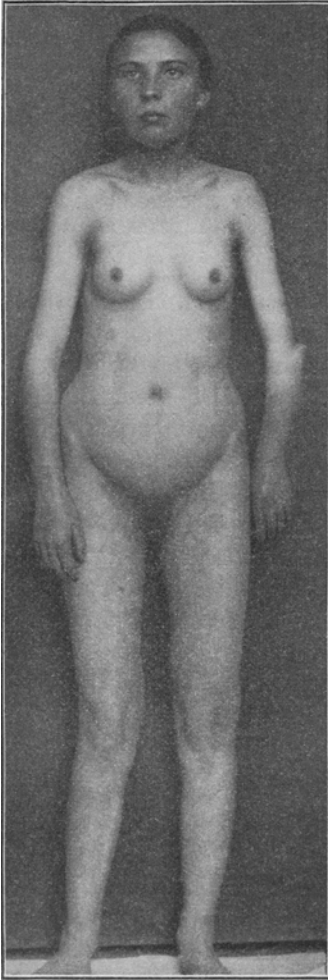


Fig. 1.

Seite. Vor  $\frac{1}{2}$  Jahr wurden dann sehr zahlreiche Auswüchse oberhalb beider Knöchel sowie an beiden Armen bemerkt. Daß irgendeiner dieser Vorsprünge in der letzten Zeit besonders stark gewachsen sei, ist Patientin nicht aufgefallen. Auch hat sie während des Auftretens keinerlei sonstige Krankheitserscheinungen bemerkt. Das Mädchen ist 159 cm groß. Der sie begleitende Bruder ist ein außerordentlich großer, gut gewachsener Mensch, ein später sich zeigender Bruder mittelgroß, sehr breitschultrig, kräftig, der Vater groß und kräftig gewachsen.

Status (Figur 1): Das knorpelige Nasenseptum weicht an seiner Ansatzstelle an das knöcherne Nasengerüst etwas nach rechts ab. Gesichtsbildung im übrigen regelmäßig. Am Sternalende beider Claviculae eine nicht ganz erbsengroße, nach oben etwas spitz zulaufende Exostose. Akromion frei. Rechte Spin. scapulae beträchtlich verdickt, höckerig, ebenso auch die linke, diese hauptsächlich an ihrem medialen Ende, wo sie in eine dicke Knochenmasse ausläuft. Am medialen Rande des linken Schulterblattes, etwa in der Mitte, ein kleiner Höcker. Rechts ist der Rand ebenfalls etwas rauh. Wirbelsäule normal. Am Sternum, an der Ansatzstelle des 4. linken Rippenknorpels ein spitzer, kleinerbsengroßer Knochenvorsprung, ein hanfkorngroßer an der Knochenknorpelgrenze der 7. Rippe rechts. Oberarme gleich lang. Vorderarm links stark verkürzt. Ulna rechts  $21\frac{1}{2}$  cm, links 17 cm. Radius rechts 21, links bis zur Spitze des außen auffallenden Knochenvorsprungs  $19\frac{1}{2}$  cm. An der radialen, dorsalen und volaren Seite des Radius am distalen Ende eine größere Anzahl spitzer

und stumpfer Knochenauswüchse. Der linke Humerus bis an sein unteres Ende normal. Nur der Epicondylus ext. tritt nicht so deutlich hervor wie rechts. Unterhalb von ihm sieht man bei rechtwinklig gebeugtem Ellenbogen einen von verdünnter, abschilfernder und geröteter Haut über-

zogenen, ungefähr in der Richtung des Radius sich nach außen erstrecken, wie ein abgestumpfter Kegel aussehenden, etwa 2 cm hohen Vorsprung, über dem die Haut überall beweglich ist. Die kegelartige Form des Vorsprungs ist durch die darauf übergehende Haut bedingt, während er selbst zylindrisch gestaltet ist. Er macht bei Rotationsbewegungen des Vorderarms die Drehungen des Radius mit. Die Pronation ist links ausgiebig möglich, die Supination aber gegenüber rechts etwas behindert. Ca. 5 cm oberhalb des Proc. styl. radii ein scharfer Knochenvorsprung. Die linke Ulna dorsal sehr stark (zirka  $\frac{1}{3}$  Kreisbogen) und außerdem nach der radialen Seite zu leicht geschweift, fühlt sich in ihrem ganzen Verlauf ziemlich glatt an. An Metacarpi und Phalangen beiderseits zahlreiche Exostosen, am Metacarpus II—V distal, an den Phalangen proximal gelegen. Am Becken mehrere Exostosen unterhalb der Crista ossis ilei. Abduktionsbewegungen im rechten Hüftgelenk etwas, Rotationsbewegung beiderseits sehr beträchtlich beschränkt. Flexion ebenfalls erheblich behindert. Rechts ausgesprochenes Genu valgum, links leichtes Genu varum. Rechts am unteren Femurende oberhalb des Condylus internus mehrere, ziemlich spitze Knochenvorsprünge, von denen einer hakenartig nach oben umgebogen ist. An der Außenseite oberhalb des Condylus nur ein einziger, nasenartig nach oben steil abfallender. An den entsprechenden Stellen des linken Oberschenkels innen ein scharf gegen die Haut vorspringender Knochenauswuchs, der sich nach hinten in einen nur durch eine seichte Furche davon getrennten und sich noch weiter nach oben erstreckenden anderen fortsetzt. Dieser Knochenauswuchs läßt deutliche federnde Bewegungen zu. An der Außenseite des linken Oberschenkels oberhalb des Kniegelenkes ein ähnlich wie rechts beschaffener, nur noch etwas größerer Knochenvorsprung. (Man beachte, daß die Knochenauswüchse an der Innenseite beiderseits am erheblichsten ausgebildet, und daß dabei rechts ein Genu valgum, links ein Genu varum entstanden ist). Patellae intakt. Mehrere Exostosen auch an den Metatarsi und den Phalangen. In Narkose wurde das vorspringende Stück des Radius am Ellenbogengelenk in einer Länge von zirka 2 cm reseziert. Es besaß im ganzen einen knorpeligen Überzug und war von einer Kapsel umgeben, welche bis zu dem etwa 2 cm oberhalb des Capitulum radii ansetzenden Ligamentum anulare ging und dort an einer engen Stelle mit der Gelenkhöhle des Ellenbogens kommunizierte. 1 Monat nach der Operation wurde die Patientin wiederum aufgenommen wegen Schmerzen in den Exostosen oberhalb des inneren Condylus femoris. Man fühlte jetzt im linken Kniegelenk bei jeder Bewegung ein Knarren. Es wurde daher die große Exostose am unteren linken Femurende freigelegt und abgemeißelt. Ein Schleimbeutel wurde dabei nicht gefunden. Der Stiel dieser großen Exostose war außerordentlich schmal, platt, in frontaler Richtung gestellt, der Femurschaft an der betreffenden Stelle konkav ausgehöhlt. Heilung jedesmal ohne Zwischenfall.

Die Beckenmaße habe ich nicht genommen. Sie dürften auch wohl, da die Pat. noch nicht ausgewachsen war, kein definitives Resultat ergeben haben.

Ich habe die Krankengeschichte etwas ausführlicher wiedergegeben wegen der Gelenkbeteiligung und der vorgenommenen Operation. Bezüglich des Befundes an den Röntgenbildern will ich noch ganz kurz hinzu-



fügen: Knochen im allgemeinen sehr schlank. Der größte Teil der Diaphyse frei von Exostosen entsprechend der Anamnese, daß diese erst seit zwei Jahren bemerkt worden seien. Der große Trochanter intakt. Die Schenkelhalse vom Kopf bis herab zum kleinen Trochanter sehr dick gewulstet. Am distalen Femurende links entsprechend der großen, später abgemeißelten Exostose eine tiefe Exkavation (Druckusur). Nur an der linken Fibula außen eine ganz flache, am unteren Ende des mittleren Drittels gelegene, also wohl ziemlich frühzeitig entstandene Exostose, massenhafte am unteren Femur-, oberen und unteren Ende der Tibia und Fibula beiderseits. Die Epiphysenlinien an den Knochen der unteren Extremitäten noch erkennbar, aber augenscheinlich schon verknöchert. Am oberen Humerusende rechts eine ziemlich erhebliche Verbreiterung des oberen Drittels mit Exostosenbildung an der Innenseite. Die unteren zwei Drittel und

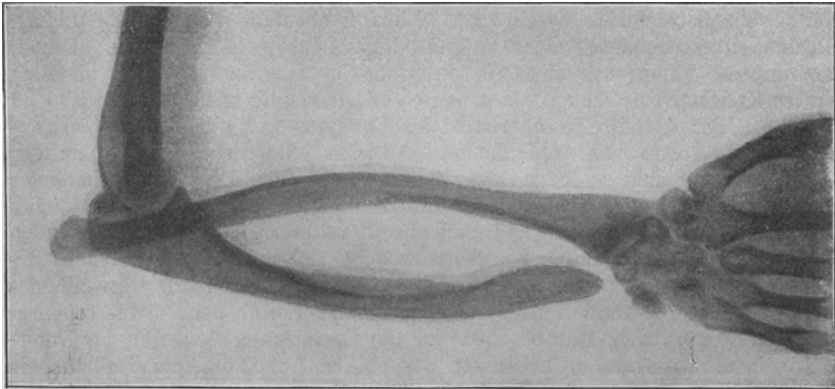


Fig. 2.

der linke Humerus frei. In betreff des linken Vorderarms verweise ich auf Figur 2, welche nur einige kleine Exostosen nicht aufweist, sehr schön aber die Luxation des Radiusköpfchens illustriert. Wachstumsverkürzung der Ulna von gut 5, des Radius gut 1 cm gegen rechts. Die Tuberositas radii steht links, wie auf einem anderen Bilde sehr deutlich zu erkennen ist, oberhalb des Gelenkspaltes des Ellenbogens. Die distalen Epiphysenlinien sind an Radius und Ulna noch knorpelig. Die distalen Enden von Radius und Ulna rechts stärker exostotisch wie links, insbesondere das distale Ulna-Ende in einer Ausdehnung von 5 cm zylindrisch verdickt. Die genaue Messung der Metacarpen und Phalangen ergibt, daß ziemlich regelmäßig die exostotischen Knochen kürzer sind als die exostosenfreien. Der Sitz der Exostosen an Metacarpi und Phalangen typisch in der Nähe der größtenteils verknöcherten Epiphysenlinien an den Diaphysen, am Metacarpus I und Phalangen mehr proximal, am Metacarpus II und V mehr distal, zum Teil ziemlich nahe der Mitte der Knochen auf der Epiphysenseite gelegen, also offenbar schon vor längerer Zeit entstanden.

Besonders bemerkenswert an dem Falle ist, daß am rechten Unterarm die Exostosen stärker ausgebildet sind wie am linken

und trotzdem an diesem letzteren die Wachstumsstörung eine erheblich stärkere ist, was man aus der progressiven Luxation des Radiusköpfchens und dem Mindermaß gegenüber rechts erkennen kann.

Fall 4. Hermann D., 17 Jahre, Maschinenbauer. (Chirurgische Poliklinik in der Charité.) Mittelgroß.

Angeblieh seit  $\frac{1}{4}$  Jahr Geschwulst am rechten Handgelenk bemerkt. Die oberflächliche Untersuchung ergab alsbald, daß es sich um einen sehr charakteristischen Fall von Exostosis cartilaginea multiplex handelte. Ich ließ daher gleich eine größere Anzahl von Röntgenbildern anfertigen, diktierte aber am selben Tage noch kein Protokoll. Seitdem war Pat. nicht wieder zu bewegen, sich noch einmal untersuchen zu lassen. Radius und Ulna rechts stark dorsal verkrümmt. Epiphysenlinie an der Ulna noch sehr deutlich, ebenso die des Radius. Erstere unter einem Winkel von  $45^{\circ}$  zur Längsachse der Ulna radialwärts geneigt. Letztere querverlaufend, aber auch etwas unregelmäßig nach vorn konvex. An der Außenseite des Radius an der Grenze zwischen mittlerem und unterem Drittel eine flache, proximal etwas zugespitzte, eine andere sehr spitze Exostose  $1\frac{1}{2}$  cm von der Epiphysenlinie entfernt, eine sehr große volar- und ulnarwärts dicht an der Epiphysenlinie beginnend, mit sehr deutlichem, radiär verlaufendem Knochengerüst. An der Ulna mehrere flache Exostosen, an der Grenze zwischen mittlerem und unterem Drittel beginnend, 2 cm von der Epiphysenlinie entfernt. Exostosen an beiden Claviculae im akromialen Drittel und am medianen Scapularande. Über Rippen und Wirbelsäule vermag ich nichts Genaues auszusagen. Humeri sehr charakteristisch verändert. Linker in seinem proximalen Teil sehr plump, mit einer langen, flach außen dem ganzen mittleren Drittel und einer etwas stärker erhabenen, dem oberen Drittel aufsitzenden Exostose, letztere nicht ganz bis an die etwas unregelmäßige Epiphysenlinie heranreichend. Rechter Humerus schlanker, mit ganz flacher Exostose an der Außenseite genau in der Mitte und einer stark erhabenen, im chirurgischen Hals beginnenden und am Beginn des mittleren Drittels endigenden Exostose, Länge des Humerus rechts 35,5, links 34,5 cm. Beide Unterschenkelknochen am oberen und unteren Ende außerordentlich charakteristisch verändert, mit massenhaften stalaktitenförmigen Exostosen von außerordentlich spongiöser Beschaffenheit und sehr wenig entwickelter Corticalis. Beide Fibulae am proximalen Ende besonders stark exostotisch, ca. 4 cm oben kürzer als die Tibia, dabei ihre Epiphysenlinie aber querverlaufend, noch sehr deutlich erkennbar, während sie an den Tibiae verwaschen ist. Im mittleren Drittel der Unterschenkelknochen keine Exostosen, überhaupt wenig Veränderungen. Die distalen Gelenkenden aber wiederum sehr stark affiziert. Der Schenkelhals, überhaupt der ganze Bereich zwischen kleinem Trochanter und Schenkelkopf beiderseits plump gewulstet, verdickt, das Becken, soweit erkennbar, frei von Exostosen. Pat. wußte von allen diesen Knochenauswüchsen, mit Ausnahme des obenerwähnten, angeblich gar nichts und machte deswegen über die Zeit ihrer Entstehung auch keinerlei Angaben. Es ist jedoch ganz zweifellos, daß es sich schon um einen recht alten Prozeß handelt, was besonders aus dem Befunde an den beiden Humeri erhellt.

Fall 5 und 6. Die beiden Patienten, Sohn und Vater, 18 bzw. 50 Jahre alt, Landleute, wurden der Klinik in Göttingen durch einen praktischen Arzt 1897 zugeführt.

Anamnestisch war aus den wenig intelligenten Leuten nur herauszubekommen, daß die Knochenvorsprünge am rechten Ellenbogen schon sehr lange bestanden, so daß der betreffende Arzt sie als kongenitale Luxation des Radiusköpfchens zu veröffentlichen beabsichtigte. Ich habe diese Veröffentlichung aber nirgendwo gefunden und halte mich daher für berechtigt, die beiden interessanten Fälle nebst den von mir gemachten Röntgenbildern



Fig. 3.

und der Photographie hier kurz zu erwähnen. Leider waren meine Bemühungen, die beiden nachzuuntersuchen, vergeblich. Auch waren sie beide bei der ersten Untersuchung nicht zu bewegen, sich zu entkleiden, so daß ich nur durch eine flüchtige Betastung durch die Kleider hindurch mich davon überzeugen konnte, daß auch an den Gelenkenden der unteren Extremität ein große Anzahl von Knochenauswüchsen vorhanden war.

Der Vater war ein untersetzter, im Längenwachstum augenscheinlich nicht unerheblich zurückgebliebener Mann, während der Sohn etwa Mittelgröße erreichte. Beide behaupten, weder durch die Vorsprünge am Ellenbogengelenk, noch durch die übrigen Knochenauswüchse in ihrer Arbeitsfähigkeit irgendwie behindert zu sein. In eine etwaige Operation wollten sie jedenfalls unter keiner Bedingung einwilligen. Auch die Aufnahme der verschiedenen Bilder war nur unter erheblichem Widerstreben zu bewerkstelligen.

Mit der Beschreibung kann ich mich kurz fassen. Man sieht auf Bild 3 deutlich eine Anzahl von Exostosen am Humerus und den Vorderarmknochen und das bei Vater wie Sohn luxierte Radiusköpfchen. Wesentliche Unterschiede bestehen in bezug auf die Verhältnisse von Radius und Ulna (Figur 4 und 5), von denen 4 in extremster Supination, 5 in Mittelstellung zwischen Pro- und Supination aufgenommen worden ist. Bei dem Sohne bildet das vorstehende Radiusende fast die genaue Verlängerung der Achse des Radius, welche auf Figur 4 glatt am Humerus vorbeigewachsen ist und keinerlei Bewegungshindernisse bildete. Der

Condylus ext. humeri und das Capitulum sind nur rudimentär vorhanden. Bei dem Vater, dessen Knochen viel stärker wachstums-

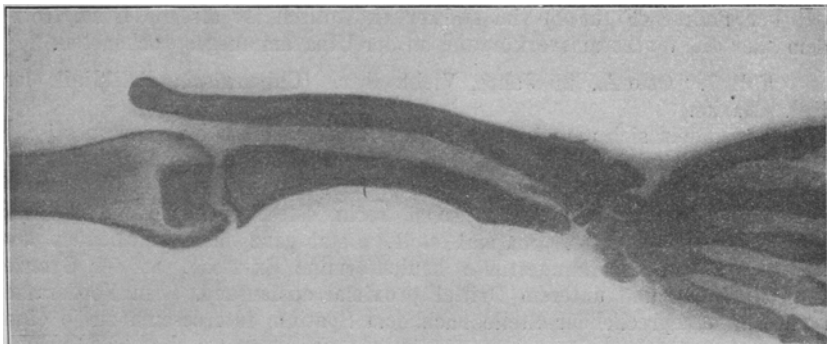


Fig. 4.

verkürzt und exostotisch sind, ist das proximale Radiusende bogenförmig nach vorn und oben verkrümmt, der Condylus externus und das Capitulum

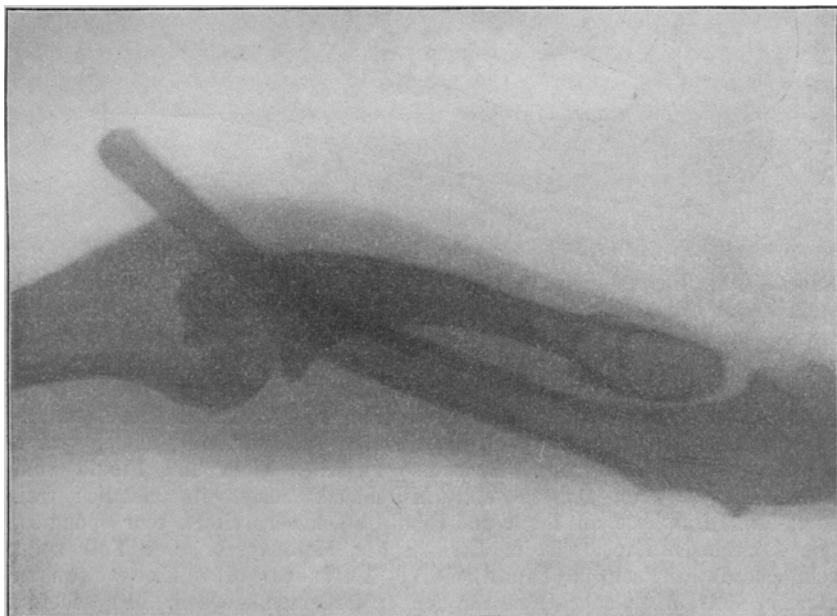


Fig. 5.

annähernd normal gestaltet. Die Epiphysenlinie am distalen Radiusende ist bei dem Sohne noch deutlich erhalten. Sie verläuft etwas bogenförmig distal konvex. An der Ulna tritt sie ebenfalls noch deutlich hervor, endet

ulnar weiter distal wie radial und erstreckt sich in der Mitte weiter proximal als an der Innenseite, bildet also einen spitzen Bogen oder Winkel mit der Öffnung in distaler Richtung. Ich mache darauf aufmerksam, daß der Radius (Figur 4) viel stärker exostotisch ist als die Ulna, trotzdem aber die Wachstumsverkürzung an der Ulna am ausgesprochensten.

Fall 7. Otto A., 25 Jahre, Viehtreiber. (Chirurgische Poliklinik der Kgl. Charité.)

Es handelt sich um einen zufälligen Befund ohne nähere anamnestische Daten, auch sind nur noch die Bilder von den Vorderarmen und unteren Extremitäten vorhanden. Der Pat. war sehr klein. An dem Vorderarm eine Veränderung, welche man sonst recht selten sieht. Links an der Ulna eine halbkugelige, proximal steil, distal ganz flach abfallende, am Radius außen eine dünn gestielte keulenförmige Exostose, an der Grenze von mittlerem und unterem Drittel proximal auslaufend. Am Vorderarm rechts an entsprechender Stelle nach dem Spatium interosseum zu je eine

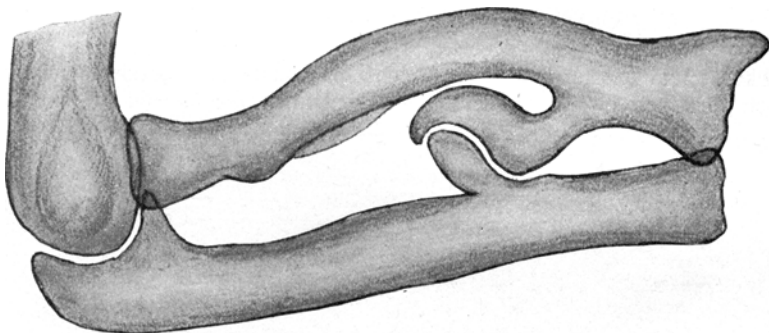


Fig. 6.

Exostose, am Radius distal gestielt, an der Ulna flach aufsitzend, proximal steil, distal allmählich abfallend, beide deutlich miteinander artikulierend. Länge des Radius links 21,7, rechts 19,5 cm. Länge der Ulna links 22,5, rechts 20,9 cm. Es entspricht also der stärkeren Exostosenbildung auch eine stärkere Verkürzung. Tibiae und Fibulae beiderseits sehr charakteristisch verändert. An ersterer links eine außerordentlich lange, stalaktitenförmige Exostose proximal, in distaler Richtung auslaufend, rechts eine entsprechende, kürzere. Synostose zwischen Tibia und Fibula vom Beginn des unteren Drittels ab. Mittelstück beiderseits ziemlich frei. Meta- und Diaphyse an Tibia und Fibula stark verbreitert, sehr spongiös, mit zahlreichen Exostosen im Bereich der Metaphysen. Der Fall zeigt sehr charakteristisch das schubweise Auftreten der Exostosen zu gleicher Zeit in gleicher Höhe an den 4 Vorderarmknochen. Mir scheint, daß hier eine gewisse Funktion rechts vorhanden gewesen sein muß im Sinne der Pro- und Supination, und schließe das aus dem Einschleifen der einen Exostose in die andere (vergl. Skizze, Figur 6).

Fall 8. Karl N., 27 Jahre, Schneider. (Chirurgische Klinik Göttingen 1861. Geheimrat Baum.)

Das Skelett wurde mir in dankenswerter Weise von Herrn Geheimrat Orth aus der Sammlung des Pathologischen Instituts Göttingen zur Verfügung gestellt. Es handelt sich hier wohl mit Sicherheit um denselben Fall, der von Georg Fischer (36) aus der Baumanns Klinik im Jahre 1861 veröffentlicht worden ist, und den Volkmann (133, S. 244) erwähnt. Ich habe die Arbeit nicht erlangen können. Ich veröffentliche die Krankengeschichte in den einzelnen Teilen etwas genauer, da sie ein interessantes Bild des Verlaufes einer Operation vor fast 50 Jahren gibt, wie wir es glücklicherweise nicht mehr kennen. Auch den Befund teile ich deswegen genauer mit, weil ich sehr sorgfältige Messungen der Länge der einzelnen Knochen gemacht habe und diese Messungen für die Beurteilung des Zusammenhangs von Exostosenbildung und Wachstumsstörung wichtige Anhaltspunkte ergeben.

Schwächliches Individuum. Die ersten Anfänge der Exostosen haben sich im 2. Lebensjahre gezeigt. Die größten befinden sich an der rechten unteren Extremität, und zwar am unteren Ende von Tibia und Femur. Diese beiden sind im letzten Jahre größer geworden und wünscht Pat. ihre Entfernung. An einer Exostose oberhalb des rechten inneren Knöchels war eine spontane Nekrose mit teilweiser Abstoßung beobachtet worden. In bezug auf den Sitz und die Gestalt der Exostosen verweise ich auf die Figuren 7 und 8. In Chloroformnarkose wurde eine Exostose am unteren Ende des rechten Femurs von etwa Kindskopfgröße und höckeriger Oberfläche, welche an der Basis einen Umfang von angeblich 40 cm hatte, von einem langen Schnitt aus freigelegt, mit der Kettensäge und Knochenzange abgetragen. Die unbedeutende Blutung machte eine Ligatur nicht notwendig. Als Verband diente ein durchlöcherter Zinksalbenläppchen, darüber ein nasses Handtuch und eine Eisblase. Im Anschluß daran schwere septische Erscheinungen mit Fieber, Schüttelfrösten und Ikterus. Große Eitersenkungen wurden mit Breiumschlägen aufgezogen. Der Pat. erlag innerhalb von 14 Tagen der Operation. — Bei der Sektion fanden sich pyämische Veränderungen an den Lungen, septische an den übrigen inneren Organen. Die Wunde des Oberschenkels war verjaucht, kommunizierte an einer Stelle mit dem Kniegelenk, welches mit Eiter gefüllt, und dessen Knorpel zum großen Teil zerstört war. Große Eitersenkungen erstrecken sich von dort aus nach dem Unterschenkel hin. Bezüglich der abgemeißelten Exostose finden sich die Angaben: Oberfläche uneben durch eine Anzahl kleiner runder Höckerchen, die mit Knorpel ziemlich dick überzogen sind. Die Schnittfläche ungleichmäßig, indem vorwiegend knöcherne Partien abwechseln mit homogenen gallertartigen und mehr mit Fett durchsetzten.

Gesamthöhe des Skeletts 160 cm, der obere Symphysenrand in einer Höhe von 82 cm. Im großen und ganzen ist also der Körper ziemlich klein, aber proportioniert gebaut. Kopf- und Gesichtsschädel symmetrisch. Sella turcica sehr flach. Die Proc. clinoidei ant. sehr ausgesprochen, Limbus sphenoidales sehr flach. Die Proc. clinoidei posteriores außerordentlich stark vorspringend, über 1 cm über die Sella sich erhebend. Der Clivus sehr steil abfallend. Der Schädel, an verschiedenen Stellen gemessen, etwas dünner wie normal. Crista occipitalis externa nur sehr wenig ausgesprochen. Proc. mastoidei normal. Stirnhöhlen nicht eröffnet. Knöcherne Nasen-

scheidenwand an der Grenze zwischen Vomer und senkrechter Siebbeinplatte etwas nach rechts verbogen. Zähne vollkommen normal, desgleichen sämtliche Wirbelkörper. Die Scapulae wohlgeformt, die linke im ganzen etwas kleiner als das rechte. Die linke bis auf eine kleine, an der Basis der Spina frei von Exostosen, die rechte ebenfalls bis auf eine einzige spitze, ca. 2 cm unterhalb der Basis spinae und  $\frac{1}{2}$  cm vom medianen Rande der Scapula entfernt gelegene. Das rechte Schlüsselbein fast 1 cm länger als das linke, exostosenfrei. Desgleichen das Sternum und der größte Teil der Rippen. Kleinere kammartige Exostosen an der 6., 7. und 9. Rippe rechts, 3. links durchweg in den vorderen Teilen, ca. 1—4 cm von den Knorpeln beginnend und von vorn-innen nach hinten-außen auslaufend. An der 5. Rippe links in der hinteren Axillarlinie am oberen Rande eine maulbeerförmige, gut bohnen große Exostose. Rechter Humerus 28, linker 31 cm lang. Der rechte Humerus viel plumper als der linke. Durchmesser des rechten in der Mitte frontal ca.  $16\frac{1}{2}$ , sagittal 21, des linken statt dessen 15 bzw.  $15\frac{1}{2}$  mm. Über Form und Sitz der Exostosen an den Humeri (vgl. die Figuren 7 u. 8). Am unteren Humerusende beiderseits keine deutlichen Exostosenbildungen. Das Capitulum humeri links schmaler wie rechts, an seiner äußeren Seite abgeflacht. Ulna von der Spitze des Olecranon bis zur Spitze des Proc. styloideus rechts  $24\frac{1}{2}$ , links  $15\frac{1}{2}$  cm, die rechte schlank gebaut, die linke sehr plump nach der dorsalen und radialen Seite zu geschweift. Olecranon links außerordentlich plump. Distales Ulna-Ende rechts nur mit einigen kleinen Exostosen besetzt, links diffus verdickt. Länge des Radius vom Capitulum bis zum Proc. styloideus rechts 21,3, links 20 cm. Mitte der Tuberositas radii vom Capitulum rechts 33, links 29 mm entfernt. (Ich führe diese Maße an, um zu zeigen, daß die Druckentlastung an dem Radius kein stärkeres Wachstum zur Folge gehabt hat.) Dabei steht sie links etwa in der Höhe des Gelenkspaltes, und das Köpfchen des Radius, ist etwas nach hinten und außen vom Humerus abgewichen. Die unteren zwei Drittel des Radius sind nach der dorsalen und radialen Seite verbogen. Das obere verläuft bis zur Tuberositas radii ziemlich gestreckt. Von da ab ist es etwas nach außen hinten abgebogen. Der rechte Radius in seinem distalen Drittel stark exostotisch. Der linke trägt nur einige spitze Auswüchse, welche beiderseits hauptsächlich am Außenrande und mehr volarwärts gelegen sind und rechts bis 7, links bis  $5\frac{1}{2}$  cm vom Proc. styl. entfernt nach oben hin reichen. An den Phalangen sowie an den Metacarpen zahlreiche unregelmäßig verteilte Exostosen. An den Metacarpi II—V in der Nähe des distalen, an den Phalangen des proximalen Endes. An ersteren laufen sie von der distalen nach der proximalen Richtung aus, an letzteren umgekehrt. Die Handwurzelknochen beiderseits normal konturiert. Das Becken sehr unsymmetrisch. Kreuz- und Steißbein normal. Auf der Darmbeinschaukel, am Rande der Crista beginnend, rechts eine große, links eine kleine Exostose, etwas nach oben von der Spin. anterior sup., ähnliche auch an der hinteren Fläche oberhalb der Spina post. sup., ebenfalls an der Crista beginnend beiderseits. Verschiedene kleinere Höckerchen auch noch an anderer Stelle in der Nähe der Crista. An der Vorderfläche des horizontalen Schambeinastes links einige kleine Höckerchen, einige weitere am oberen Rande des absteigenden Scham-

bezw. aufsteigenden Sitzbeinastes. Länge des Femur von der Spitze des Trochanter major bis zum Gelenkspalt rechts 41, links 39 cm. Der Schenkelhals beiderseits sehr plump, stark exostotisch (vgl. die Figuren 7 u. 8); eine große Anzahl von Auswüchsen beiderseits an Stelle des kleinen Trochanter sowie der ganzen Zirkumferenz des Femurs rechts bis 9, links bis  $9\frac{1}{2}$  cm von der Wurzel des Trochanter herabreichend. Die Exostosen



Fig. 7.

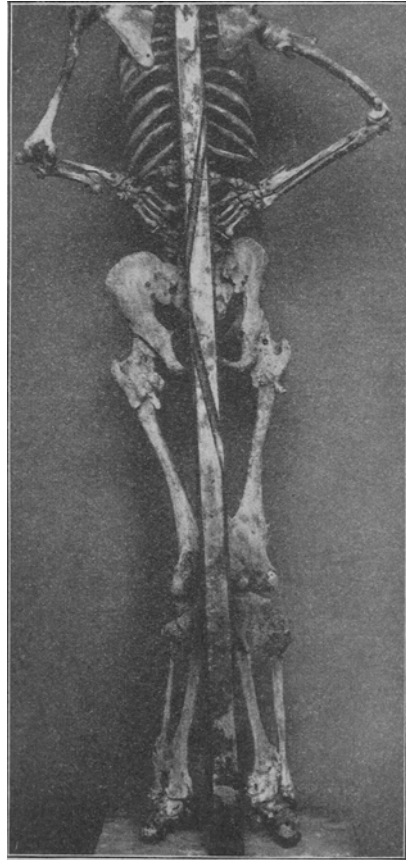


Fig. 8.

laufen am oberen Femurende fast durchweg von oben nach unten, am unteren von unten nach oben aus. Die große Exostose an der Vorderfläche des rechten Femurs oberhalb des Condylus internus und der Incisura intercondylica ist zum Teil weggenommen, man erkennt gut eine ziemlich dünne Compacta und eine sehr grobmaschige Spongiosa. Die rechte Fibula ist mit ihrem oberen, die linke mit ihrem unteren Ende mit der dazugehörigen Tibia verwachsen. Fibula rechts 29, links ebenfalls, Tibia rechts



34, links  $32\frac{1}{2}$  cm lang. Die äußeren Knöchel außerordentlich plump. In betreff der Exostosen an den Unterschenkelknochen vgl. Abbildungen. Am Talus ist die Facies articularis lateralis fast direkt nach oben gerichtet, die Trochlea ziemlich flach, besonders links der Querdurchmesser des Talus stark verbreitert. An den Metatarsi und den Phalangen eine Anzahl von

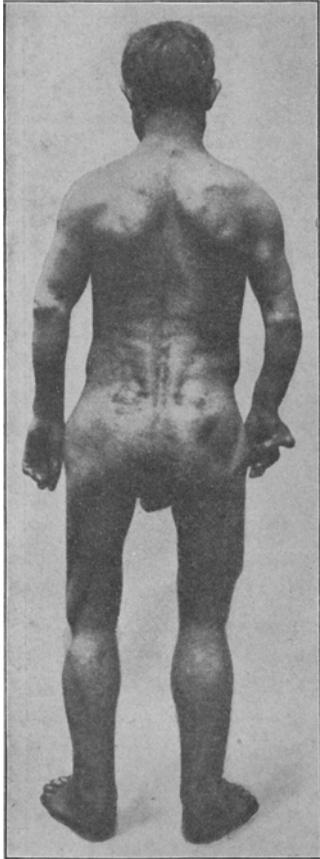


Fig. 9.

Exostosen ähnlich gelegen wie an den Händen. Auffallend ist an dem Falle das gekreuzte Befallensein der Knochen der oberen Extremitäten, starke Exostosenbildung, Verkürzung am Humerus rechts, Vorderarm links, wodurch die Gesamtverkürzung der Arme beträchtlich ausgeglichen wird, und die außerordentlich starke Beteiligung des oberen Femur-endes. Im ganzen ist der rechte Femur stärker exostotisch, besonders an seinem unteren Ende, welches ja für das Längenwachstum bei weitem den größten Quotienten liefert und trotzdem der rechte Femur länger als der linke.

Fall 9. Mann, 43 Jahre. (Poliklinik der Kgl. Charité. Professor Bennecke.)

Über den Fall hat der Professor Bennecke in der Sitzung der freien Vereinigung der Chirurgen Berlins vom 14. Januar 1901 (vgl. Jahrgang 14. der Verhandlungen der Gesellschaft) berichtet und ich entnehme den Verhandlungen das folgende Protokoll:

Mutter und Schwester des Pat. sollen in gleicher Weise erkrankt, die Knochenauswüchse vom 6. bis zum 20. Jahre gewachsen, seitdem stationär geblieben sein.

Kopf, Wirbelsäule, Rippen und Brustbein sind anscheinend frei von Exostosen. Die wichtigsten Veränderungen sind folgende: An beiden Schulterblättern sind die medialen Ränder mit knolligen Geschwülsten besetzt, ein verschieblicher

knochenharter Körper liegt in den Weichteilen neben der linken Scapula. Ob es sich hier um eine Myositis ossificans oder eine abgebrochene Exostose handelt, ist zweifelhaft.

Der rechte Vorderarm ist wesentlich kürzer als der linke; beide sind ulnarwärts konvex gebogen und eigentümlich platt und breit, die Knochen abnorm weit voneinander abstehend (Figur 9 und 10.) Am rechten Vorderarm ragt das Radiusköpfchen als Geschwulst neben dem

Condylus externus humeri hervor (cf. Figur 10). Ein Knochenauswuchs vom Proecessus coronoideus ulnae stemmt sich gegen den Radius an. Das

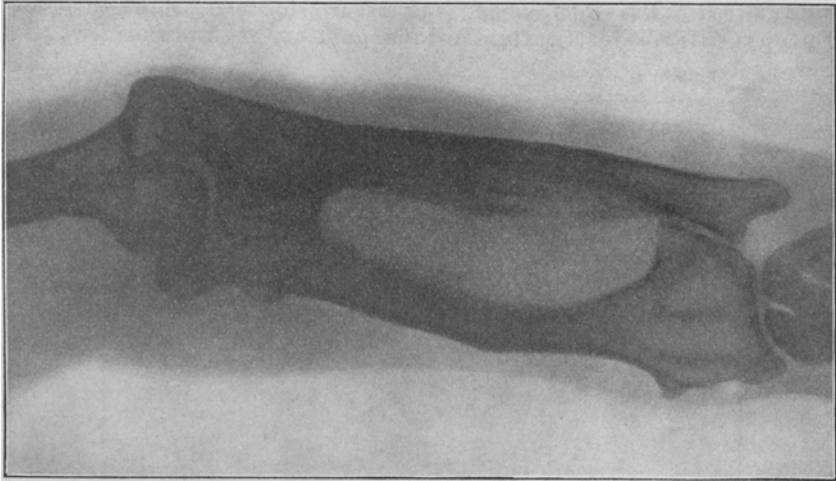


Fig. 10.

untere Ende des letzteren ist unförmig verdickt. Am linken Vorderarm ist vom Radius, dicht unter dem Ellenbogen, eine pilzförmige Exostose

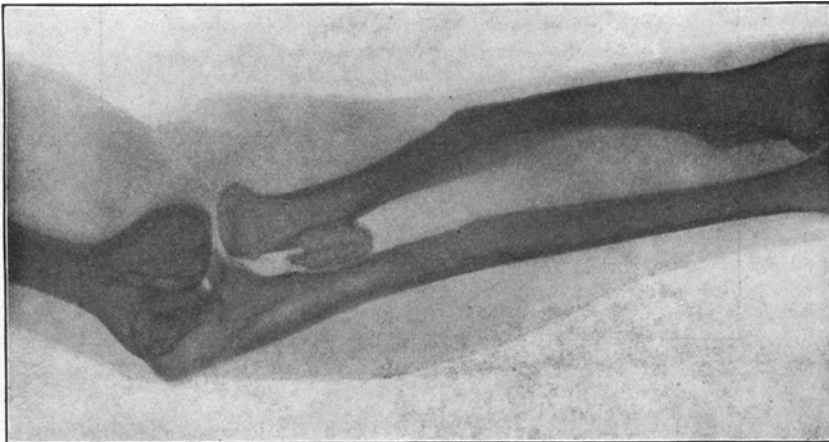


Fig. 11.

gegen die Ulna gewachsen und biegt sie seitlich aus (Figur 11.) Außerdem ist der obere Gelenkteil der Ulna, sowohl am Processus coronoideus als am Olekranon, durch Geschwülste verunstaltet.

Die rechte Hand ist schon äußerlich durch eine Anzahl kleinerer und eine größere auf dem Handrücken liegende, über den fünften Finger weit nach außen ragende harte Geschwulst sehr deformiert. Das Röntgenbild (vgl. Figur 12) zeigt, daß aus der Epiphysenlinie des fünften Metacarpus, ulnar- und radialwärts,



Fig. 12.

zwei große Exostosen herausgewachsen sind, deren radial gewandte die benachbarten Metacarpi sehr erheblich disloziert, während der fünfte Finger in volle Flexion gedrängt wird. Die linke Hand zeigt nur kleine Knöpfe an mehreren Phalangen.

Am Becken sind die Ränder der Schanfeln mit einigen bis walnußgroßen Knollen besetzt.

Die Hüftgelenke sind von großen, grob-höckerigen Tumoren umwallt,

welche die Beweglichkeit sehr hemmen und von den oberen Enden der Femora ausgehen. Während die Schäfte derselben frei sind, entspringen große Geschwülste von den unteren Femurepiphysen, welche mit den von den oberen Epiphysen von Tibia und Fibula ausgehenden die Kniegelenke in ihrer Beweglichkeit wesentlich beeinträchtigen.

Am unteren Ende der Tibiae entspringt rechts eine große griffelförmige Exostose, links hat sich eine kleinere so zwischen Tibia und Fibula gedrängt, daß letztere wie bei einer difform geheilten Fraktur nach außen abgeknickt ist.

Während die Fußwurzelknochen frei sind, ist am rechten Fuß eine ungefüge Knochenmasse aus dem zweiten und dritten Metatarsus hervorgewachsen, welche die beiden Zehen übereinander schiebt und die vierte und fünfte Zehe seitlich abdrängt, so daß der ganze Vorderfuß sehr verunstaltet wird. Weniger deformiert ist der linke Fuß, an dem hauptsächlich eine Auseinanderspreizung der zweiten und dritten Zehe auffällt. Sie ist hervorgebracht durch eine aus der dritten Grundphalanx hervorgewachsene Exostose, welche die benachbarte zweite Grundphalanx ganz medialwärts umgeworfen hat.

Der Fall M. bildet eine gewisse Abnormität, besonders durch das Auftreten von Exostosen an Stellen, an welchen sie meist fehlen, so an dem Proc. coronoideus ulnae, an dessen distaler Basis, woselbst rechts wie links ein Vorsprung, rechts von enormer Größe zu sehen ist. Am auffallendsten jedoch sind zwei Exostosen am distalen, also Epiphysenende des V. Metacarpus rechts, von denen die eine dem Röntgenbild nach aus einem soliden Knochenkern mit einem Knorpelüberzug bestehen muß. Ganz ähnlich liegen die Verhältnisse auch am Metatarsus II und III rechts. Eine abnorme Exostose liegt auch in der Gegend der Tuberositas radii rechts und hat an der gegenüberliegenden Stelle der Ulna eine deutliche Druckusur gemacht. Enorme Exostosen von sehr kompakter Beschaffenheit müssen auch in der Umgebung beider Schenkelhalse und an dem medianen rechten Schulterblattrande gelegen sein. Der linke Humerus ist beträchtlich stärker exostotisch wie der rechte, trotzdem aber  $1\frac{1}{2}$  cm länger als dieser. Vielfach sieht es auf Röntgenbildern so aus, wie ob sich blasige Geschwülste mit Corticalis an der Peripherie und Spongiosa im Innern innerhalb der Knochen entwickelt hätten. Ich halte das aber nur für eine durch die Projektion bedingte Täuschung; denn an Knochen, an welchen man Aufnahmen in zwei aufeinander senkrecht stehenden Richtungen machen konnte, erwiesen sich die blasenartigen Gebilde als der Corticalis aufsitzende Exostosen. Ich erinnere an das Projektionsbild des

hamulus des Os hamatum bei Handwurzel-aufnahmen in dorso-volarer Richtung.

Fall 10. Karl W., 44 Jahre. (Chirurgische Klinik der Kgl. Charité. Professor Hildebrand.)

(Krankengeschichte und Beschreibung zum Teil von Herrn Oberarzt Milner herstammend.) Erblich psychopathische Konstitution. Sonst über Heredität nichts bekannt. Pat. gibt an, mit Sicherheit an Rachitis nicht gelitten, in 1 Jahr laufen gelernt und es nicht wieder verlernt zu haben. Bis zum 16. Jahre sei er wohlgenährt und muskelkräftig und bis zu seinem 28. in jeder Beziehung vollkommen leistungsfähig gewesen. Er ist jetzt Sprachlehrer. Angeblich wegen Verkürzung des rechten Armes will er nicht gedient haben. Diese Verkürzung sei nach Angabe des Arztes angeboren und habe bis zum 28. Lebensjahr nicht zugenommen. Erst damals traten Bewegungsbehinderungen und Schmerzen in dem rechten Unterarm auf unter mehrere Tage anhaltendem Fieber. P. bemerkte eine Anschwellung von ziemlicher Härte und starker Empfindlichkeit an der Vorderseite des Oberarmes am Ansatz des Deltamuskels. Zur selben Zeit habe der rechte Unterarm angefangen, sich zu verbiegen. Seitdem seien schubweise, jedesmal beginnend mit Fieber, Kopfschmerzen, Appetitlosigkeit und Erbrechen allmählich die jetzt vorhandenen Exostosen bei dem Pat. aufgetreten, wobei regelmäßig die rechte Seite zuerst befallen sei. Zuletzt nach halbjähriger Pause seien vor zirka 3 Monaten wieder unter Fieber neue Exostosen an der linken Hand entstanden. Ich muß gleich bemerken, daß ich einen Unterschied zwischen Bildern, welche im Frühjahr 1904 und zu Anfang 1905 aufgenommen waren, nicht habe entdecken können. Vom 31. bis zum 27. Jahre habe, abgesehen von gelegentlichen Schmerzen in den schon befallenen Teilen, Ruhe geherrscht. Erst darnach seien ohne längere Pausen wiederum neue Exostosen aufgetreten. Daneben hätten sich auch seit dieser Zeit die schon vorher befallenen Stellen in ganz unregelmäßiger Reihenfolge und Stärke jedesmal unter Schmerzhaftigkeit, teilweise im Sinne einer Vergrößerung schon vorhandener Exostosen verändert; teilweise seien sie aber auch, besonders in den beiden Deltagegenden, kleiner geworden. Witterungswechsel soll zu rheumatischen Schmerzen in den Knochenauswüchsen führen, vereinzelt seien auch gichtische Hautrötungen über denselben vorübergehend vorhanden gewesen.

Status: Ziemlich kleiner Mann, mit etwas dickem Kopf, aber ohne rachitischen Habitus. Aus dem sehr ausführlichen Befunde der Krankengeschichte gebe ich nur einiges wieder. Linke Scapula steht vom Thorax etwas ab. Entsprechend ihrem ganzen medianen Rande fühlt man rundliche Vorwölbungen. Beide Arme auffallend kurz, und zwar sowohl Ober- wie Unterarm, rechts mehr wie links. Die Unterarme stark verbogen in radialer und dorsaler Richtung, das rechte Capitulum radii nach hinten-außen ungefähr 1 cm weit über den Condylus externus humeri vorspringend. Typischer Sitz der Exostosen an Vorderarmknochen, Metacarpi und Phalangen. Linkes Knie in leichter Varumstellung. Am Femur, Tibia und Fibula beiderseits zahlreiche Exostosen. Becken frei. Gegend der Trochanteren exostotisch anzufühlen. Aus dem Röntgenbefunde hebe ich

hervor: Talus in seinen seitlichen Partien an der Gelenkfläche der Rolle höckerig, wulstig, Epiphysenlinien an beiden Tibiae distal noch deutlich als quergestellte Verknöcherungslinien zu erkennen. Eine flache Exostose erstreckt sich von der linken Tibiadiaphyse bis zur Spitze des Knöchels, das gleiche ist an der medianen hinteren Fläche der linken Fibula der Fall. Auch an dem proximalen Ende der Tibia, Fibula und dem distalen der Femora sieht man den Streifen der Verknöcherungszone als eine wenig von der horizontalen abweichende Linie in großer Ausdehnung. Proximale Enden der Fibulae besonders stark diffus exostotisch, schon mehr hyperostotisch, stark verbreitert, auch an der Grenze zwischen Epi- und Diaphyse. Beide distalen Femur-Enden keulenförmig verdickt mit einer Anzahl sehr langer, griffelförmiger, dünnerer und dickerer Exostosen besetzt. An den mittleren Teilen fast aller langen Röhrenknochen auf weite Strecken kaum irgendwelche Veränderungen zu konstatieren. An der distalen Umrandung beider Schenkelhalse bis zum Trochanter minor hin diffuse Knochenwucherungen, durch welche die ganze Pars trochanterica sehr stark verbreitert ist. Links eine Exostose am oberen Pfannenrande. Am medianen Rande der linken Scapula unterhalb der Spina und nach der äußeren Untersuchung auf der vorderen Seite gelegen, ein auf der Röntgentplatte einen sehr hellen wolkigen Schatten gebender Knochenauswuchs, der offenbar zum Teil aus Knochen von kompakter Substanz, teils aus spongiösen Knochen mit einem Knorpelüberzug besteht. Am proximalen Ende beider Humeri ausgedehnte Exostosen, rechts eine sehr große auf der Außenseite. Unteres Humerusende beiderseits frei. Rechts hat das Radiusköpfchen seine Gelenkfläche verlassen und ragt an der Außenseite frei hervor. Das obere Radiusende ist nach außen abgebogen, der Condylus ext. humeri springt sehr wenig vor. Das mittlere Drittel von Radius und Ulna trägt nach dem Spatium interosseum zu je eine Exostose. Die Ulna ist in ihrem distalen Ende ziemlich normal gebaut, aber gegenüber dem Radius um zirka 1 cm zu kurz. Der letztere besitzt noch eine die Gegend zwischen Epi- und Diaphyse überbrückende flache Exostose. Trotzdem also die Ulna fast exostosenfrei, ist sie doch gegenüber dem Radius verkürzt, dieser selbst aber im Verhältnis zur Körperlänge auch noch im Wachstum zurückgeblieben, so daß es sich nicht etwa nur um eine relative Verkürzung der Ulna durch partiellen Riesenwuchshandeln kann (vgl. Bessel-Hagen(10). Weiterhin ist Epi- und Diaphyse durch eine Exostose am Radius miteinander verbunden, trotzdem der Radius länger als die Ulna ist (vgl. die Ansicht von Volkmann(133). Der linke Radius ist mäßig verkrümmt, radial konvex, in seinem distalen Ende wenig deformiert, aber mit einer Anzahl größerer und kleinerer Exostosen besetzt. Seine distale Gelenkfläche stärker ulnarwärts geneigt als normal. Die Ulna in ihrem distalen Ende stark deformiert, zu kurz, in der Mitte des distalen Drittels ulnarwärts winklig abgelenkt. Die an Spongiosaverdichtungen noch erkennbaren Verknöcherungszonen nicht horizontal, sondern einander zugeneigt, also auf der Außenseite weiter distal endigend als auf der Innenseite, wie man es bei der Madelung'schen Deformität der Hand beobachtet.

Die Anamnese in diesem Falle erscheint mir im höchsten

Grade verdächtig. Pat., ein gebildeter Mensch, der geistig wohl zweifellos nicht normal veranlagt ist, kommt sich augenscheinlich sehr interessant vor, ist im Laufe der Zeit in zahlreichen Krankenhäusern vielfach untersucht und ausgefragt worden und hat wohl auch Gelegenheit gehabt, über seine Erkrankung mancherlei nachzulesen. Ich habe die Überzeugung, daß er seine Exostosen schon viel frühzeitiger gehabt hat, und daß die Verkürzung seines Armes, derentwegen er militärfrei wurde, nicht eine kongenitale ist. Auf einer kleinen Schwindelei konnte man ihn auch durch den Vergleich von Röntgenbildern, deren Anfertigung zeitlich ca. 7 Monate auseinanderlag, ertappen, indem sie vollkommen denselben Befund ergaben, obgleich Pat. behauptet, es seien während dieser Zeit eine ganze Anzahl neuer Anschwellungen aufgetreten. Es wird ja nicht selten beobachtet, daß sich die entzündlichen Erscheinungen an Exostosen sogar mit Nekrosen und Eiterungen (vgl. Fall 3 und 8) einstellen — vielleicht ist das auch bei diesem Pat. der Fall gewesen —, gab Veranlassung zur Betastung der schmerzhaften Stelle und damit zur Entdeckung eines Knochenvorsprungs, von dessen Existenz Pat. vorher keine Ahnung gehabt hatte. Für sicher halte ich allerdings, daß die den eigentümlich wolkgigen Schatten gebende Exostose am linken Scapularande noch später sich vergrößert hat, und daß es sich hier nicht um eine einfache Exostose, sondern ein z. T. verkalktes und verknöchertes Enchondrom handelt.

Die in Fall 1 und 3 abgemeißelten Exostosen habe ich zum großen Teil einer genauen mikroskopischen Untersuchung unterzogen. Die kleinste von Fall 1 besteht aus einem deutlichen knöchernen Stiel mit Compacta, Spongiosa und Mark, sowie einer diesem schräg aufsitzenden und allseitig etwas überragenden Knorpelkappe. Sowohl Knochen als auch der größte Teil des Knorpels sind umgeben von einem Bindegewebsmantel mit einer zellen- und gefäßreichen innern und einer faserreichen äußeren Schicht. Wenn wir von der oberflächlichsten als der jüngsten Schicht ausgehen, so würde zunächst die Knorpelschicht zu beschreiben sein. In den oberflächlichsten Schichten des Zentrums des Knorpelüberzuges, woselbst ein eigentliches Perichondrium fehlt (vielleicht bei der Isolierung der Exostose entfernt), erscheint der Knorpel wie aufgefasert. Lange, nach der Tiefe zu enger werdende, meist schräg verlaufende Spalten erstrecken sich in den Knorpel hinein, mit körnigfädigen Gerinnungsmassen gefüllt (vielleicht Ernährungskanäle an diesen von Gefäßen freien Stellen). Die länglichen Knorpelzellen liegen hier parallel der Oberfläche. Meist kann man deutlich Zellkerne (rundlich, länglich, eckig, klein) und Protoplasma (körnig), scharf begrenzt von der Knorpelkapsel (verschieden breit und nach außen wenig scharf gegen die Grundsubstanz abgegrenzt) unterscheiden. Letztere ist hyalin und hat in der Nähe der Knorpelkapsel das Hämatoxylin etwas stärker angenommen, was vielleicht auf einer beginnenden Verkalkung

beruht. Meist liegt nur eine Knorpelzelle in ihrer Kapsel, seltener zwei. Eigentliche Knorpelhöhlen sind nicht vorhanden. Die oben beschriebenen Spalten finden sich auch an der Grenze des perichondralen Überzugs in Gruppen stehend, sind hier mit einem deutlichen Endothel ausgekleidet und mit denselben Gerinnungsmassen wie oben angefüllt. In den mittleren Knorpelschichten sind die Knorpelkapseln hie und da in dunkel gefärbte körnig-fädige Massen, welche die Knorpelzelle teils einschließen, teils an die Wand gedrängt haben, umgeben. Es scheint sich hier um eine Art schleimiger Degeneration zu handeln. In den tiefern Knorpelschichten ist die Grundsubstanz in der Nähe der meist in Gruppen stehenden Knorpelzellen viel intensiver gefärbt. Auch die Knorpelkapseln erscheinen sehr dunkel, enthalten viel häufiger mehrere Knorpelzellen, die aber sehr oft durch den augenscheinlich verkalkten Knorpel verdeckt sind. Die Kapseln stehen hier viel dichter aneinander als an der Oberfläche, liegen in Gruppen, aber regellos nebeneinander, so daß bei der fortschreitenden Verkalkung sie sich gegenseitig berühren und die hyaline Zwischensubstanz allmählich ganz schwindet. Dicht an der Ossifikationsgrenze entsteht so ein zackiges, senkrecht gestelltes Balkenwerk. Das Richtungsphänomen der Knorpelzellen fehlt eigentlich vollkommen, wenn man nicht die Gruppenanordnung der Knorpelzellen als Ersatz desselben auffassen will. In den am dichtesten an der Ossifikationsgrenze liegenden Knorpelpartien sieht man wieder eine Aufhellung im Innern der Knorpelkapseln. Manchmal liegt darin nur eine einzige große Zelle mit großen bläschenförmigen Kernen und deutlichem Protoplasma (Osteoblast), meist aber schon eine Reihe etwas kleinerer Zellen von ähnlicher Beschaffenheit, welche von Blutgefäßen begleitet sind und sich bald zu epithelartigen Reihen anordnen, um dann meist auch schon durch eine dünne hellere Knochenlamelle von den verkalkten Knorpelkapseln getrennt zu sein. Die letzteren werden dabei augenscheinlich wenigstens zum Teil resorbiert, da man noch etwas weiter in der Tiefe nur noch Bruchstücke von ihnen sieht. Hier ist dann die von den Osteoblasten gelieferte Knochenschicht schon viel dicker geworden, zeigt lamellöse Anordnung und schöne Knochenkörperchen. An einer Stelle sieht man auch eine Anzahl von Knorpelkapseln, zum Teil verkalkt, zum Teil die Knorpelzelle noch erkennen lassend, innerhalb eines längs gestellten dickeren Knochenbalkens eingeschlossen, allseitig also von fertigem Knochengewebe umgeben, welchem eine fortlaufende Osteoblastenschicht anliegt. Es sind diese Knorpelinseln wohl mit Sicherheit dem Untergange geweiht, ich erwähne sie aber, weil möglicherweise von solchen persistierenden Knorpelinseln aus Knorpelknochengeschwülste später entstehen können. Die beiden (oberen und unteren) kompakten Schichten des Stieles unterscheiden sich insofern voneinander, als die eine deutlich eine fortlaufende kompakte Schicht mit ziemlich engen Haversischen Kanälchen darstellt, der andere aber durch breite, vom Periost aus einwuchernde Gewebstreifen in einzelne schräg gestellte Knochenlamellen geteilt wird. Diese Gewebstreifen enthalten zahlreiche Gefäße, langgestreckte Bindegewebszellen und gehen allmählich in das Markgewebe der Exostose über. Man hat den Eindruck, als ob man es hier teilweise mit einer perichondralen, bezw. periostalen Osteogenese zu tun habe, indem man an den periphersten Teilen der Compacta die Knochenbälkchen unmittelbar in das benachbarte Periost übergehen



sieht, innerhalb dessen sie sich noch eine Weile in Gestalt von Zellzügen fortsetzen, welche aus großen platten Zellen, mit blassen Kernkörperchen bestehen, die sich weiterhin osteoblastenartig an das fertige Knochenbälkchen anlegen. Mehr zentral setzen jedoch diese Knochenbälkchen sich ganz scharf gegen das Periost ab. Diese besitzen eine zackige Begrenzung und zwischen den einzelnen Zacken liegen dunkel gefärbte Zellen mit manchmal mehreren Kernen, welche ich als Osteoklasten ansprechen muß. Apposition findet also mehr an den jüngsten, Resorption an den ältesten Teilen der Exostosen statt. Das Periost bzw. Perichondrium erstreckt sich an der Oberfläche und da, wo die Knorpelkappe der Exostosen überhängt, mit manchmal sehr langen Fortsätzen in die Knorpelschicht hinein, gleichsam Teile davon abtrennend, und an einer Stelle liegen auch mehrere ganz isolierte Knorpelinseln mit der dunkel tingierten hyalinen Zwischensubstanz und einer Anzahl von Knorpelzellen innerhalb des Perichondriums. Möglicherweise handelt es sich hier um Knorpelkeime, welche beim Wachstum des Periostes losgetrennt sind und von denen möglicherweise wieder gewissermaßen Tochterexostosen entstehen können. Letztere sieht man makroskopisch nicht selten den dicken Exostosen als spitze, pilzförmige, griffelartige und kugelige Gebilde aufsitzen. Das Mark ist Fettmark. Auch an der entgegengesetzten Compacta sind die Beziehungen des Periostes zum Knochen in der Nähe des Knorpels viel innigere wie am zentralen Teil des Stieles. Man sieht hier junge angelagerte Knochen-schichten, welche sich von dem vom Mark gelieferten stellenweise sehr deutlich durch die horizontale oder schrägere Lamellierung abheben, während mehr nach der Basis zu die Knochenoberfläche Lücken (Lakunen) aufweist, welche zuweilen mehrkernige Zellen enthalten. Auf der Markseite besitzt die Compacta fast durchweg eine fortlaufende Reihe von Osteoblasten.

An einer anderen, flachen Exostose ist der Knorpel überall vom Perichondrium überzogen, welches sich auch hier mit einzelnen Faserzügen bis an die Knochenschicht heran fortsetzt. Die Verknöcherung zeigt denselben Typus wie oben. Das dicht am Knorpel enge Knochenbälkchensystem wird zentral spärlicher. Es muß also hier, da besonders die horizontalen Leisten fehlen, eine erhebliche Resorption stattgefunden haben. Die bedeckende Knorpelschicht ist ebenso wie oben kaum mehr als 1 mm, an einer dritten, dickeren Exostose jedoch bis zu  $\frac{1}{2}$  cm dick, im übrigen weist aber auch diese keine wesentlichen Unterschiede gegen die obigen auf.

Die Exostosen von Fall 3 sind von stark spongiöser Beschaffenheit. Die Markhöhle enthält nur einzelne längs gerichtete Knochenbälkchen und fast reines Fettmark. Der Stiel ist schmal, mit einer kräftigen Compacta versehen, die sich nach der Peripherie zu mehr und mehr verjüngt und mit dem benachbarten derben Bindegewebe in sehr engem Zusammenhange steht. Am Übergange des Stieles in die überknorpelte Oberfläche der Exostose erstreckt sich dieses Bindegewebe mit einem allmählich auslaufenden Fortsatz zwischen Knorpelüberzug und Corticalis der Oberfläche, um sich allmählich zwischen diesen beiden Schichten spurlos zu verlieren. Der Knorpel hat nur noch an einigen Stellen der Oberfläche hyaline Beschaffenheit mit wenig hyaliner Zwischensubstanz und zahlreichen, ziemlich dicht gedrängten Knorpelzellen in Kapseln gelagert. In den tieferen dem Knochen benachbarten Partien hat er faserige Beschaffenheit, enthält zahl-

reiche Gefäße, welche deutlich vom Mark aus hineingewuchert sind, läßt sich manchmal von Bindegewebe kaum unterscheiden. An diesen Stellen sitzt dann der oberflächlichen Knochenschicht eine kontinuierliche Reihe von Osteoblasten auf, und auf der entgegengesetzten Seite, also nach der Markhöhle zu, liegen häufig in Lücken viele Osteoklasten. An anderen Stellen reicht aber die hyaline Knorpelschicht bis dicht an den Knochen heran, um ohne bestimmte Grenze in ihn überzugehen, wobei eine direkte Umwandlung von Knorpelzellen in Knorpelkörperchen stattzufinden scheint. Jedoch ist der so gebildete Knorpel offenbar nur ein sehr vergängliches Gebilde, indem das vom Mark aus wuchernde osteogene, die Osteoblasten liefernde Gewebe vielfach diese Knochenschicht durchbricht, den Knorpel vaskularisiert und in Bindegewebe umwandelt. Zahlreiche Osteoklasten an solchen Stellen sprechen für die zerstörende Wirkung des wuchernden Markgewebes. Dabei bleibt aber augenscheinlich der Knorpel noch sehr lebensfähig, seine Zellen stehen dicht aneinander, in der Tiefe deutlich in radiären Reihen, an der Oberfläche mehr konzentrisch geschichtet. Das vom Mark aus wuchernde Bindegewebe erreicht vielfach die Oberfläche, so daß also an ihr einzelne Knorpelinseln abgetrennt werden, was dem makroskopischen Aussehen der Knorpelflächen mancher Exostosen vollkommen entspricht. Das Bindegewebe an der Knorpeloberfläche der Exostosen im Zentrum ist also vielfach kein eigentliches Perichondrium, sondern ein Abkömmling des Markes, und der definitive Knochen an der Oberfläche der Exostosen wird nicht von Knorpel, sondern von dem Mark aus produziert. Demnach spielt der Knorpel ebenso wie bei dem Längenwachstum der Knochen auch hier eine vorübergehende Rolle. Am Rande der überknorpelten Fläche geht der Knorpel unmittelbar in osteogenes periostales Bindegewebe über.

Wenn das mikroskopische Bild in diesem Falle also auch ein etwas verschiedenes von dem zuerst beschriebenen ist, so handelt es sich doch im wesentlichen um denselben Vorgang, um eine Verknöcherung, welche dem Typus der endochondralen Verknöcherung an der Epiphysenzone weitgehend entspricht. An dem Stiel der Exostosen findet außer Apposition vom Periost aus auch eine ziemlich ausgedehnte Resorption statt.

Nach dem Gesagten hat man sich also das Wachstum der Exostosen so vorzustellen, daß an der Peripherie der Verknöcherungszone Knorpelteile in eine falsche Wachstumsrichtung nach außen hin geraten oder gedrängt werden. Diese Knorpelteile machen nun Verwandlungen durch, welche den bei der normalen endochondralen Ossifikation außerordentlich gleichen und produzieren einen Knochen, dessen Compacta mit der Compacta des Mutterknochens, und dessen Markhöhle mit der ursprünglichen Markhöhle im Zusammenhang steht und stehen muß. Die Wachstumsrichtung geht immer nur nach einer Seite, es bildet sich nicht wie im Knorpel der Epiphyse ein zentraler Knochenkern, vor welchem der benachbarte Knorpel in radiärer Richtung von dannen flieht. Dadurch unterscheidet sich

die Ossifikation dieser kartilaginären Exostose fundamental von der Ossifikation innerhalb der Gelenkenden und innerhalb von Apophysen, wie z. B. des Trochanter major, des Olekranon usw. Schon daraus kann man ersehen, daß der Mutterboden für die Entwicklung der Exostosen an der Grenze zwischen Dia- und Epiphyse, also an derjenigen Stelle zu suchen ist, an welcher der Knorpel die größte Wucherungsfähigkeit besitzt. Dementsprechend wird auch beobachtet, daß an Stellen, an welchen neben dem stärksten Längen- auch das stärkste Dickenwachstum des Intermediärknorpels beobachtet wird, sich auch die stärkste exostotische Wucherung einstellt, so am oberen Humerus, distalen Radius und den Gelenkenden von Femur, Tibia und Fibula. Damit soll aber keineswegs gesagt sein, daß nur die peripheren Teile der Wucherungszone pathologisch wachsen; andere von anderen und mir allerdings nur makroskopisch und am Röntgenbilde beobachtete Erscheinungen deuten vielmehr mit Sicherheit darauf hin, daß der Intermediärknorpel in seiner ganzen Flächenausdehnung abnorme Eigenschaften besitzt. Es ist das erkennbar an dem vielfach beobachteten unregelmäßigen Verlauf der Epiphysenlinie (zacken-, bogen-, wellenförmig), der starken Zunahme des Querdurchmessers der Knochen im Bereich der Metaphyse, der mangelhaften Entwicklung der kompakten und porösen Beschaffenheit der spongiösen Substanz in der Nähe der Verknöcherungszone. Diese Auffassung vertritt auch Kienböck (60), wenn er die seiner Meinung nach banale Ansicht, es handle sich lediglich um Vorsprünge an sonst intakten Knochen, zurückweist. Unregelmäßiges Wachstum in den zentralen Partien der Verknöcherungszone kann, das liegt auf der Hand, nicht zu Knochenvorsprüngen, sondern nur zu Schrägstellungen, zacken-, bogen- und wellenförmigen Biegungen der Epiphysenlinie führen, da hier ein Ausweichen nach der Seite hin nicht möglich ist. Im allgemeinen scheint sich die Wachstumsfähigkeit des Knorpelüberzuges der Exostosen zu erschöpfen, sobald sie vollständig durch den nachwachsenden Knochen von der Epiphyse losgelöst sind. Wenigstens wird niemals über das Wachstum solcher Knochenvorsprünge berichtet, welche schon weiter von den Gelenkenden entfernt gelegen sind. Der Knorpel behält also wohl seine Wachstumsfähigkeit nicht solange wie der normale Epiphysenknorpel, sondern nur so lange, als er sich noch in Kontakt mit dem letzteren befindet. Er wird später bindegewebig umgewandelt wie in Fall 3 und verschwindet in späterer Zeit vielleicht vollkommen.

Ein stärkeres Wachstum wird ausnahmslos von den in der Nähe der Gelenkenden gelegenen Knochenauswüchsen berichtet. Bei der Bildung des Stieles der Exostose beteiligt sich das Periost zweifellos. Gelegentlich scheint sich (vgl. mikroskopische Beschreibung von Fall 3) auch eine Art chondrometaplastische Osteogenese auszubilden, wie sie z. B. von Kolliker beim rachitischen Knochen beobachtet worden ist, sonst aber von den meisten Autoren, normale Verhältnisse vorausgesetzt, geleugnet wird. Aber auch in meinem Falle bildet der so beschaffene Knochen nur ein ephemeres Gebilde. Gewöhnlich sieht man an der Knochengrenze der Exostosen einen fast unmittelbaren Übergang von Knorpel in Knochen in der Weise, daß die Gefäße des Markraums in die eröffneten Knorpelhöhlen, deren Zellen meist zu grunde gehen, eindringen und unter Bildung einer Osteoblastenschicht eine feine Knochenlamelle an die zugrunde gehende Knorpelgrundsubstanz anlagern. Von der letzteren werden nur gelegentlich kleine Teilchen durch den von beiden Seiten andrängenden Knochen isoliert und bilden kleine Knorpelinseln in der Nähe der Verknöcherungszone, aber auch nur in dieser, die aber wohl meist zugrunde gehen oder der Ossifikation anheimfallen, möglicherweise, sicher aber nur selten, später zu wuchern beginnen und dann Enchondrome oder Osteoenchondrome liefern. Auch die Gestalt der Exostose ahmt diejenige des normalen Röhrenknochens vielfach weitgehend nach, indem der Stiel mit kompakter Substanz und enger Markhöhle die Diaphyse, die überknorpelte verbreiterte Oberfläche die Gelenkanschwellung in der Nähe der Epiphyse darstellt. Es soll damit aber keineswegs, wie das hie und da geschieht, gesagt werden, daß die Exostosen den Teil einer Gelenkanlage, welche embryonal abgesprengt sei, darstellen; denn es fehlt regelmäßig an der Oberfläche die eigentliche Epiphyse mit ihrem Knochenkern. Die durch das wuchernde Periost bzw. Perichondrium abgesprengten, von der Oberfläche des Knorpels stammenden Knorpelinseln vermögen, wenn sie persistieren, selbstverständlich ebenfalls Enchondrome zu liefern, auch ist es gelegentlich beobachtet worden, daß sich in der Nachbarschaft größerer Exostosen Geschwülste in den Weichteilen entwickeln (vgl. Fall 9). Erwähnen möchte ich noch, daß man das aktive Agens auch in das wuchernde Markgewebe, das die Osteoklasten liefernde, gefäßhaltige Bindegewebe verlegen könnte, welches ja im wesentlichen den definitiven Knochen liefert. Man spräche dann dem Knorpel nur eine sekundäre Rolle zu, indem er gewissermaßen dem Andrängen des ersteren in irgendeiner Rich-

tung zu entweichen suche. Für gewöhnlich wird aber diesem Bindegewebe doch durch die Reihenstellung der Knorpelzellen nur der Weg gewiesen, und so wird das auch wohl bei der Entwicklung der Exostosen sein. Daß auch die eigentliche Epiphyse bei der Verbreiterung der angrenzenden Diaphyse ebenfalls verbreitert gefunden wird, ist nicht wunderbar, sie wird eben von der Diaphyse gewissermaßen mitgenommen, beteiligt sich aber nicht an der Exostosenbildung, wenn auch zuweilen beim Schwinden des Intermediärknorpels die diesem angelegenen Knochenauswüchse mit einer kleinen Leiste auf die Epiphyse übergreifen. Es ist das nur bei den am Schluß der Wachstumsperiode entstandenen Exostosen der Fall, zu einer Zeit, wo die Grenze zwischen Epi- und Diaphyse überhaupt verschwindet und keine Art Barriere mehr darstellt. Jedenfalls hat die mikroskopische Untersuchung den Vorgang der Exostosenbildung unserm Verständnis sehr viel näher gebracht und daher habe ich diesen meist nur sehr nebenher erwähnten Punkt hier etwas ausführlicher behandelt.

Ich komme nunmehr zur Zusammenfassung dessen, was mir aus meinen Erfahrungen und Untersuchungen sowie einer möglichst genauen Durchsicht der Literatur hervorzugehen scheint. Für die in Frage stehende Erkrankung habe ich den von Aestley Cooper stammenden Namen *Exostosis cartilaginea multiplex* gewählt, für den verschiedene Synonyma gebraucht bzw. vorgeschlagen werden, so von Paget (89) *ossific diathesis*, *ossific dyscrasia*, von Kienböck (60) *chondrale Dysplasie der Knochen mit multiplen kartilaginären Exostosen*, oder kürzer, *Osteodysplasia exostotica*, oder ganz kurz, *Exostosendysplasie*; Bezeichnungen, welche das Wesen der Krankheit, worauf ich noch später zurückkommen werde, andeuten sollen. Daß es sich um eine erbliche Erkrankung handelt, ist über allen Zweifel erhaben, jedoch gelten bei dieser Erblichkeit keine so allgemein gültigen Regeln wie z. B. für die Hämophilie. Häufig wird ja gerade das Befallensein nur des einen Geschlechtes einer Familie berichtet (vgl. Fall 5 und 6); andererseits findet sich aber auch bei uns ein Fall (9), bei welchem ausdrücklich angegeben wird, daß Mutter und Schwester ebenfalls an Exostosen gelitten hätten, und ähnliches findet sich bei Roger (104), Brudzinsky (19), Wurmb (139), Heymann (49) u. a. Diese Erblichkeit ließ sich in einigen Fällen bis zur 5. Generation verfolgen. Zusammenstellungen darüber finden sich bei Reinecke (98) und Price (93). Manchmal sind fast sämtliche Mitglieder einer Generation befallen (vgl. Tilmann (125), Heymann (49). Besonders

drastische Beispiele werden von Starck(119), Pulle(94), Bessel-Hagen(10) mitgeteilt. In den Fällen, in welchen von einer Vererbung nichts berichtet wird, ist natürlich auch nicht ausgeschlossen, daß trotzdem ein früheres Familienmitglied von der Krankheit befallen war, nur ist es den Betreffenden nicht bekannt geworden, wie es ja Individuen mit massenhaften Exostosen gibt, welche niemals eine Ahnung von ihrer eigenen Krankheit gehabt haben. Reinecke(98) hat ausgerechnet, daß die Exostosis cartilaginea multiplex beim männlichen Geschlechte dreimal häufiger als bei dem weiblichen beobachtet wird, was ja auch mit unseren Zahlen 8:2 ungefähr übereinstimmt.

Die objektiven Veränderungen bei der Exostosis cartilaginea multiplex, welche sich aus dem Befund von Knochenauswüchsen und Wachstumsanomalien zusammensetzen, sind häufig und charakteristisch beschrieben, so daß ich mich damit einigermaßen kurz fassen kann. Das Auftreten der Exostosen, welche meist den Patienten mehr auffallen, als die Wachstumsstörungen, fällt in verschiedene Lebensalter diesseits des Endtermins des Körperwachstums. Es handelt sich eben, wie wohl allgemein anerkannt wird, um eine Erkrankung der Wachstumsperiode. Der anscheinend dagegen sprechende Fall 10 ist, wie ich schon oben auseinandergesetzt habe, mir nicht beweiskräftig genug, um die Gültigkeit dieses Satzes irgendwie zu erschüttern. Wird ein Wachstum einer Exostose später beobachtet, so handelt es sich stets um ein solches, das sich von dem physiologischen viel weiter entfernt als das der Exostosen und nimmt Geschwulstcharakter an. Daß bei Starcks(119) Fall im 21. Lebensjahre noch neue Exostosen aufgetreten und ältere gewachsen sind, halte ich nicht für so exorbitant, um darum die Krankheit nicht als eine solche der Wachstumsperiode zu bezeichnen, da unter normalen Verhältnissen zu dieser Zeit die Knorpelfugen an einzelnen Stellen noch erhalten sein können. In seltenen Fällen sind die Exostosen schon angeboren bzw. im ersten Lebensjahr gewachsen, beobachtet so von Vix(132), Hutchinson(53), Reulos(99), Drescher(31), Maclean(77), Roger(104), vgl. bei Grünfeld(43). Meist werden sie aber erst im 3.—4. Lebensjahr bemerkt, können aber, wie Bessel-Hagen(10) richtig ausführt, sehr wohl schon vorher vorhanden gewesen sein, da ja selten die Knochen genauer betastet werden und das dicke Fett bei jungen Kindern die ersten Anfänge der Exostosen verdecken kann. Das stärkste Wachstum der Exostosen fällt häufig in die Zeit der Pubertät (vgl. Fall 1 und 3), um welche Zeit wir ja

auch häufig ein besonders starkes Längenwachstum beobachten können.

Vielfach ist behauptet und bestritten worden, daß die Exostosen nicht allein ein typisches Wachstumsende mit vollendetem Körperwachstum erreichten, sondern daß sie auch zurückgehen könnten. Letzterem gegenüber bezeichnet Braun (15), welcher Gelegenheit hatte, den Patienten Cholewas (23) 14 Jahre später zu untersuchen, die Angabe des letzteren, daß die Exostosen an Größe abgenommen hätten, als einen Irrtum, welcher sich aus der seit jener Zeit stattgehabten vermehrten Fettablagerung erkläre. Bessel-Hagen (10) u. a. schließen sich dem an. Wenig Wert ist sicher hier auf anamnestische Angaben zu legen, und sind deswegen die Bemerkungen der meisten Autoren über diesen Punkt (Fischer (37), Volckmann (133), Brenner (17), Nasse (84), Starck (119) wenig beweisend. Wenn man aber die Bilder Hartmanns (44), welche einen Patienten im 11. und 31. Lebensjahr darstellen, betrachtet, so kann es keinem Zweifel unterliegen, daß hier die Exostosen sehr stark zurückgegangen sind. Es ist also die Möglichkeit eines solchen Vorganges unbedingt zuzugeben. Auch hat derselbe nichts so Wunderbares an sich, wenn man sich die bei der mikroskopischen Beschreibung erwähnten Resorptionserscheinungen am Stiel der Exostosen und an ihrer Oberfläche vergegenwärtigt. Man kann sich recht wohl vorstellen, daß gelegentlich diese Resorptionserscheinungen die Proliferation überwiegen, und daß die rarefizierte Knochensubstanz durch den Druck der benachbarten Weichteile ebenfalls noch weiter zum Schwunde gebracht werden kann.

Die Exostosen sitzen gewöhnlich in der Nähe der Verknöcherungszonen der langen und kurzen Röhrenknochen, dann aber auch an den platten Knochen, Clavicula, Scapula, Rippen, Becken, seltener an den Wirbeln, Fuß- und Handwurzelknochen, am seltensten am Schädel. Knorpelige Auswüchse an den Rippenknorpeln werden bei Weber (136), Recklinghausen (95) und Sonnenschein (116) erwähnt, Exostosen an der Schädelbasis bei Huber (52), Rubinstein (106), Starck (119), im Schädelinnern bei Sonnenschein (116), am Clivus Blumenbachii bei Henking (46), Drescher (31), am Processus spinosus des 5. Halswirbels bei Schor (111). Ich sah eine abnorme starke Entwicklung des Processus clinoidei posteriores in Fall 8. Die von Karewski (56) beschriebenen multiplen Exostosen an Schädel und Gesicht mit halbseitiger Gesichtsatrophie ohne sonstige Skelettexostosen stellen eine so vereinzelte Beobachtung dar, daß man füglich sie kaum in Parallele zu den multiplen

kartilaginären Exostosen stellen kann. Ob die halbseitige Gesichtsatrophie bei Gesichtsexostosen ein Analogon zu den Wachstumsstörungen bei der Exostosis cartilaginea multiplex darstellt, wie Karewski annimmt, lasse ich dahingestellt. Wenn ich schreibe, daß die Nähe der Epiphysenlinien den Sitz der Exostosen darstellt, nicht wie so häufig geschieht, die Gelenkenden, so tue ich es absichtlich, um hervorzuheben, daß die Epiphysenlinien eine viel wichtigere Rolle für den Sitz der Exostosen bilden wie die Gelenkenden. Letztere sind, wenn man darunter den von der Kapsel umgebenen Teil der Knochenenden versteht, an den meisten Knochen, wenn man aber damit die Epiphysen meint, immer frei. Man vergleiche in dieser Hinsicht die multiplen Exostosen in Fall 9 und andern am Schenkelhalse, welche nicht nur bis an den Femurkopf heran-, sondern auch in die Gelenkhöhle hineinragen. Das ist aber nur da der Fall, wo die Verknöcherungszonen mehr oder weniger weit intrakapsulär gelegen sind, also am charakteristischsten am Hüftgelenk und der vorderen Umrandung des distalen Femurendes. Es widerspricht das also der Anschauung, daß die diaphysären Teile des Knochens den Sitz der Exostosen darstellen, gar nicht, indem eben Teile der Diaphysen intrakapsulär gelegen sind, also das Gelenkende nur bis zu einem gewissen Grade beteiligen. Dieser Anschauung entsprechend fand Henking (46) auch das eigentliche Caput femor. vollkommen normal, das Collum aber rings herum mit sehr zahlreichen knolligen und warzigen überknorpelten Wucherungen umgeben, durch welche die Fossa trochanterica ganz ausgefüllt, der Hals wesentlich verbreitert und verdickt war. Ähnliches findet sich bei Recklinghausen (95), Drescher (31), Bessel-Hagen (10) und in mehreren meiner Fälle. Diese partiell intrakapsuläre Lage der Exostose an den beiden Femur-Enden werde ich bei der Besprechung der Schleimbeutel über den Auswüchsen und der darin beobachteten freien Körper noch zu berücksichtigen haben. Daß die Exostosen nicht immer genau an den epiphysären Enden der Diaphysen gelegen sind, sondern sich manchmal recht weit nach der Diaphysenmitte zu finden, ist vielfach beschrieben und richtig damit erklärt, daß die Exostose ihren ursprünglichen Sitz am Knochen beibehalte, während die Knorpelknochengrenze mehr und mehr vorrücke. Das ist auch früher schon direkt beobachtet worden und stimmt bei unserm Fall 2, wie auch dort schon erwähnt, fast absolut genau. Weiterhin stimmt damit, daß die mittleren Diaphysenteile stets frei von Exostosen sind, wenigstens an den Knochen, an welchen das Längen-



wachstum von einer oberen und unteren Verknöcherungszone aus stattfindet, so an den Unterschenkelknochen. Am Humerus und am Femur, an welchen das Längenwachstum vorwiegend vom proximalen bzw. distalen Ende aus besorgt wird, können die Exostosen naturgemäß fast die Mitte des Knochens einnehmen, weil ja diese Teile in einer früheren Wachstumsperiode einmal der Epiphyse angelegen haben. Entsprechend macht Maclean (77) darauf aufmerksam, daß die Exostosen am spärlichsten da seien, wo die *Arteriae nutrientes* in den Knochen eintreten, was bekanntlich beim embryonalen Knochen in senkrechter Richtung etwa in der Mitte geschieht, während sie in späterer Zeit bei der durch das Knochenlängenwachstum bedingten Verschiebung des Periostes mehr und mehr schräg verlaufen, und zwar in der Richtung, in welcher die Knochen das stärkste Längenwachstum besitzen. Die *Foramina nutritia* zeigen also im allgemeinen den am frühzeitigsten verknöcherten Teil des Knochens an. Die mehr nach der Diaphyse zu gelegenen Exostosen bezeichnen den Weg, welchen sie gewandert sind, gewöhnlich durch eine kammartige Leiste, welche bis an die Verknöcherungszone heranreicht. Bei der Betrachtung der Handbilder (Abbildung 12) sieht man an der II. und III. Phalanx des Mittelfingers je eine am proximalen Ende gelegene Exostose, welche von der Dia- nach der Epiphyse übergreift. Es handelt sich hier um einen Fall mit exzessivem Wachstum der einzelnen Exostosen, welches vielleicht das Körperwachstum überdauert hat. Es ist dann recht wohl möglich, daß nach dem Verschwinden der Knorpelfuge am Rande derselben wuchernder Knorpel noch auf die Epiphysen übergreift. Auch in einzelnen anderen Fällen ist dieses erwähnt, stets aber sind es Exostosen, die unmittelbar an der Knorpelfuge gelegen, meist klein sind, und bei denen das nur wenig gestörte Längenwachstum anzeigt, daß sie wohl erst in einer späten Wachstumsperiode entstanden sind. Im wesentlichen sitzen aber auch alle diese Exostosen an der Diaphyse. Die Wachstumsrichtung der Exostosen ist anfangs offenbar eine zur Oberfläche des Knochens ziemlich senkrechte. Wird die Exostose dann aber höher und trifft auf den Widerstand gespannter Weichteile, Sehnen, Muskelansätze, Fascie, so werden die Exostosen in eine andere Wachstumsrichtung hineingedrängt, und zwar in diejenige, in welcher die Weichteile die geringste Spannung besitzen, in der sie also von ihren Insertionspunkten an den Knochen am weitesten entfernt sind und das ist in der Regel diaphysärwärts der Fall. So kann die Wachstumsrichtung der Exostose eine der

normalen des Mutterknochens genau entgegenlaufende werden, z. B. am unteren Femur-, oberen Tibiaende. An anderen Stellen, z. B. oberhalb der Knöchel, wachsen die direkt unter der Haut gelegenen Exostosen in der Regel senkrecht nach außen (vgl. die Abbildungen bei Hartmann (44).

Zahl und Gestalt der Exostosen ist sehr verschieden. Chiari (22) hat bis zu 1000 an einem Individuum gezählt. In anderen Fällen sind sie nur in einzelnen wenigen Exemplaren vertreten (vgl. Fall 2). In bezug auf die Gestalt und die Größe der Exostosen verweise ich auf die Beschreibungen und Abbildungen. Bei der Betastung und selbst bei der Operation erscheinen die einzelnen Auswüchse manchmal kleiner als sie in Wirklichkeit sind, weil sie in einer Ausbuchtung des benachbarten Knochens liegen. Einmal, Fall 3, sollte sogar deswegen die Operation einer sehr großen Femurexostose unterbrochen werden, da sie ganz klein und ihre Hauptmasse als Femurschaft aufgefaßt wurde. Erst bei genauerer Isolierung konnte dann konstatiert werden, daß die Exostose nur durch einen ganz schmalen Spalt von der Femurdiaphyse getrennt lag, die eine tiefe Exkavation aufwies.

Mancherlei an den mit Exostosen behafteten Individuen, was früher bei der äußeren Untersuchung verborgen blieb, vermag uns jetzt der Röntgenapparat aufzuklären. Sehr schöne derartige Bilder werden von Hoffa (50), Lippert (74) u. a. veröffentlicht, auf welche ich zur Kontrolle meiner Befunde und Beschreibungen in vielen Punkten hinweisen kann. Mit Hilfe der Röntgenuntersuchung glaubt Kienböck (60) manches gefunden zu haben, was vorher nicht bekannt gewesen sei. So macht er besonders aufmerksam auf diffuse Knochenverdickungen im Bereich der mit Exostosen behafteten Knochenpartien, welche (in der Wachstumsrichtung des Knochens gedacht) von dem zentral gelegenen Teil der Exostosen beginnend, distal bis zu den Epiphysengegenden reichen, und in deren Bereich zugleich ein starker Schwund der Corticalis und eine sehr weitmaschige Beschaffenheit der Spongiosa zu beobachten ist. Darauf weist aber auch Bessel-Hagen (10) schon hin, und seine schönen Abbildungen von Längsschnitten exostotischer Knochen zeigen diese Veränderungen samt der Verdünnung der Corticalis und Verbreiterung der Spongiosa vom Beginn der Exostosen ab sehr charakteristisch. Weiterhin fand Kienböck (60) Spongiosaverdickungen in Gestalt multipler Schattenstreifen an den Knochen beider Extremitäten, welche er als Marken für die Epiphysenzonen zu verschiedenen Zonen auffaßt und zu-

rückführt auf Proliferationsstörungen des Knochens, die zu Hemmungen im Wachstum führen sollen. Derartige Querbalkchenzüge in der unteren Femur- und oberen Tibiaepiphyse sind von Ludloff (76) auch bei normalem Knochenwachstum gefunden und vielfach, besonders auch bei rhachitischen Knochen zu sehen. Irgendwelche diagnostische Bedeutung für die Exostosis cartilaginea multiplex kommen diesem Befund demnach nicht zu. Genauere Auskunft über das Verhalten der Epiphysenzonen hat uns ebenfalls das Röntgenbild gegeben und Hoffa (50) dazu geführt, eine neue Theorie über die Entstehung der Wachstumsstörungen bei Exostosis cartilaginea multiplex aufzustellen, welche ich als wesentlich auf Grund des Röntgenmaterials aufgestellt, schon hier erwähnen will. Hoffa schreibt, die Exostosenbildung geht jedenfalls Hand in Hand mit dem Verschwinden der Epiphysenlinien und es ist wohl denkbar, daß die multiple Exostosenbildung darauf beruht, daß Material, welches ursprünglich bestimmt war, das Längenwachstum des Knochens zu besorgen, nunmehr eben durch die vorliegende und noch unbekannte Störung in der Entwicklung der Epiphysenlinien nach außen gedrängt worden ist, so daß es jetzt statt in die Länge in unregelmäßiger Weise in die Breite gewachsen ist. Hoffa hat sich außer Cramer (26), soweit ich es übersehen kann, niemand angeschlossen. Dahingegen haben Grünfeld (43), Kienböck (59, 60) und Lippert (74) fast gleichzeitig auf die Haltlosigkeit der Hoffaschen Lehre hingewiesen. Kienböck speziell macht auf die verschiedenen Angaben der Anatomen über den Zeitpunkt der Verknöcherung, welche bis zu sechs Jahren differieren, und darauf aufmerksam, daß das Wachstum bei multiplen Exostosen häufig schon in früher Kindheit zurückbleibt, zu einer Zeit, wo die Epiphysenknorpel noch vollkommen erhalten seien. Es könne also unmöglich die prämatüre Synostose die Hauptursache der Wachstumshemmungen sein. In Kienböcks Fällen waren die Ossifikationen normal. Im allgemeinen sind Exostosenbildungen und Wachstumsstörungen vielfach schon in ausgesprochener Weise vorhanden, wenn der Epiphysenknorpel noch vollkommen normales Aussehen zeigte. Allerdings hatte ich in einigen Fällen den Eindruck, als ob die Epiphysenzonen etwas verfrüht verschwunden seien, und zwar an dem einen Knochen etwas früher als an dem andern. Hoffa kann vielleicht insofern bis zu einem gewissen Grade recht haben, als gewisse Deformitäten, Verkrümmungen der Knochen, falsche Stellungen der peripher gelegenen Teile an Gliedern mit zwei Knochen, also Vorderarm und Unter-

schenkel, durch ein zu frühzeitiges Verknöchern eines Teiles der Epiphysenlinie oder an dem einen von beiden Knochen bedingt sind, nicht aber darin, daß der Krankheitsprozeß in einer zu frühzeitigen Verknöcherung überhaupt begründet liege. Erwähnen will ich noch, daß Sonnenschein(116) 1873 in seinem Falle (18 Jahre) den Intermediärknorpel der unteren Femurepiphysen noch wohl-erhalten fand. Das Verhalten des Epiphysenknorpels ist ein ver-schiedenes. Auch in meinen Fällen ist er manchmal trotz massen-hafter Exostosen und starker Wachstumsstörungen kaum abnorm, in anderen zeigt er dagegen erhebliche Unregelmäßigkeiten. Lippert(74) konstatierte unter ähnlichen Verhältnissen einen voll-kommen normalen Verlauf der Verknöcherungszone, Grünfeld(43) Holzknecht und Kienböck(60) zackigen und welligen Verlauf, letzterer auch an Knochen ohne Exostosen, insbesondere an den kurzen hochgradige Deformationen in den Knorpelfugen. Kien-böck macht auch besonders darauf aufmerksam, daß diese Defor-mationen mit Sicherheit beweisen, wie nicht nur die peripheren, exostosenträgenden Teile des Epiphysenknorpels, sondern auch die zentralen erkrankt seien. Übrigens mache ich darauf aufmerksam, daß ich wohl der erste gewesen bin, der Röntgengilder von mul-tiplen Exostosenfällen öffentlich demonstriert hat (90).

Ganz besonders haben in letzter Zeit die bei Exostosis car-tilaginea multiplex beobachteten Wachstumsstörungen das Interesse der Autoren in Anspruch genommen. Man kann wohl sagen, daß bei fast allen mit multiplen kartilaginären Exostosen behafteten Individuen ein gewisses Mindermaß, vor allem an den Extremi-tätenknochen konstatiert werden kann. Über mittelgroße Menschen findet man darunter kaum. Schäfer(108) erwähnt allerdings, daß sein noch nicht ausgewachsener Patient über mittelgroß gewesen sei. Nachdem von Recklinghausen (95) Wachstumshemmungen beschrieben und Volkmann(133) auf das Mißverhältnis zwischen Rumpf und Gliedmaßen aufmerksam gemacht, es aber auf Rachitis bezogen hatte, auch Helfferich, durch Meyer(82) und Brenner (17), hatte zeigen lassen, daß diese Verbiegungen und Verkürzungen der Knochen nicht rachitischen Ursprungs, sondern ebenso wie die Exostosen auf abnormes Wachstum in den Intermediärknorpeln zu beziehen seien, hat sich ganz besonders Bessel-Hagen(10) mit diesem Gegenstande befaßt. Seine Anschauungen muß ich da-her etwas ausführlicher wiedergeben: Das Ergebnis seiner be-kannten Untersuchungen an einer längeren Reihe von Fällen, 15, war, daß neben den kartilaginären Exostosen auch Störungen in

der Größenentwicklung des Körpers und seiner einzelnen Teile nachgewiesen werden konnten, und nur in der Hochgradigkeit der Erscheinungen ein Unterschied bestand. Er hält diese Hemmung im Knochenwachstum für eine der wichtigsten Erscheinungen im Symptomenkomplex der kartilaginären Exostosen. Er schreibt: „Fast ohne Ausnahme sehen wir bei dem Vergleich zweier homologer Knochen und überhaupt solcher, die in ihren Dimensionen nicht allzuweit voneinander unterschieden sind, die Hemmung des Wachstums einen stärkeren Grad an demjenigen Knochen erreichen, dessen Exostosen eine mäßige Entwicklung zeigen, und in der Regel sogar am deutlichsten hervortreten, je größer die Zahl der aus den intermediären Knochenscheiben hervorgewachsenen Knochenexostosen ist.“ Bei der Erwägung, ob beide Eigentümlichkeiten, Wachstumstörung und Exostosenbildung, sich nebeneinander aus einer gleichen Ursache herausbilden, oder ob sie in einem bestimmten Abhängigkeitsverhältnis zueinander ständen, in welchem die eine das Primäre, die andere das Sekundäre darstellt, kommt Bessel-Hagen doch schließlich dahin, daß die Exostosenbildung einen wachstumshemmenden Einfluß auf den Knochen ausübe. Zusammenfassend wird das von ihm dadurch erhärtet, daß die Exostosenbildung häufig der Wachstumshemmung vorangehe und bei einseitigem Sitz der Exostosen sich die Wachstumshemmung ungleich auf die Dicke des Knochens verteile. In den Fällen, in welchen Wachstumshemmung und Exostosenbildung sich nicht entsprächen, will Bessel-Hagen das mit einer Inaktivitätsatrophie einerseits oder mit einem partiellen Riesenwuchs andererseits erklären, ein Versuch, den Kienböck (60) schon als wenig glücklichen bezeichnet. Alban Köhler (63) will allerdings eine Kombination von multiplen Exostosen mit partiellem Riesenwuchs beobachtet haben, das steht jedoch ganz vereinzelt da. Die Bessel-Hagensche Theorie hat auch sonst wenig Anhänger gefunden, so sehr seine Untersuchungen bezüglich des konstanten Befundes von Wachstumsstörungen im übrigen anerkannt werden. Hartmann (44) stimmt ihm allerdings vollkommen bei, dagegen konnten Rubinstein (106), Reich (97), Jungmann (55), Kienböck (60), Lenormant (72) u. a. seine Angaben nicht bestätigen. So sah z. B. Reich, daß manchmal die am schwersten verkürzten und verkrümmten Knochen exostosenfrei und andere mit sehr großen Exostosen besetzte wenig verändert waren. Auch ich habe verschiedentlich schon bei der Beschreibung meiner Fälle darauf aufmerksam gemacht und in meinem Vortrage von 1899 in Göttingen

schon die Bessel-Hagensche Theorie als nicht zu Recht bestehend bezeichnet. Wachstumsstörungen und Exostosenbildung sind meiner Meinung nach koordinierte Symptome der Erkrankung. Diese befällt die verschiedenen Knorpelfugen in verschieden hohem Grade, führt manchmal im wesentlichen zu Wachstumsstörungen, manchmal zu Exostosen, manchmal zu Kombinationen beider. Ist beides gemeinsam hochgradig vorhanden, so ist das nur ein Beweis dafür, daß die betreffende Knorpelfuge besonders hochgradig von der Erkrankung befallen ist. Die Wachstumsstörungen stellt sich Volkmann (133) so vor, daß zufällig in Verbindung mit der Epiphyse bleibende Exostosen nicht nach der Diaphyse verschoben würden, sondern ihren Stand beibehielten, ferner so, daß breitbasig aufsitzende, die Fuge überbrückende und ebensowohl mit der Epi- wie Diaphyse verschmelzende Bildungen eine Art Synostose bedingten, die das weitere Auseinanderrücken beider Segmente verhinderten oder erschwerten. Ihm nähert sich da Hoffa (vgl. oben) bis zu einem gewissen Grade. Ich habe aber eine solche Überbrückung durch eine Exostose nur ganz ausnahmsweise beobachtet und verweise in dieser Hinsicht auf das, was ich schon oben näher auseinandergesetzt habe. Die Wachstumsstörungen führen nun außer zu Verkürzungen auch noch zu Verkrümmungen und falschen Stellungen des peripheren Gliedabschnittes. Bessel-Hagen (10) führt das darauf zurück, daß die Störungen im Querschnitt des Knochens an dem einen Teil stärker, an dem anderen schwächer auftreten, wodurch dann die Epiphyse eine Schiefstellung erlangen könne, woraus dann wieder eine Schrägstellung des peripheren Gliedabschnittes resultieren müsse, also z. B. ein Genu valgum und varum. Auch das will er mit seiner Theorie in Einklang bringen, indem er die Wachstumsverminderung da am stärksten zu finden glaubt, wo die größten Exostosen liegen. Bei Genu valgum müßte also diese auf der Außen- und beim varum auf der Innenseite liegen, vorausgesetzt, daß der Femur die Schuld an der falschen Stellung trägt. Das stimmt jedoch mit unseren Beobachtungen (vgl. Fall 3) nicht überein. Zweifellos ist aber, daß solche Valgum- und Varumstellung an den verschiedenen Gelenken, besonders Hand-, Knie- und Fußgelenken, bedingt sind durch ein abnormes diaphysäres Wachstum an der einen oder der anderen Seite neben einer Verkrümmung des Knochens.

Die auffallendsten Wachstumsstörungen sind an den Vorderarmen beobachtet worden, von Bessel-Hagen (10) ebenfalls genau beschrieben und im wesentlichen richtig erkannt. Da mein Mate-

rial in dieser Beziehung ein sehr mannigfaltiges ist, so muß ich darauf etwas näher eingehen. Bei gleichmäßiger Störung an Radius und Ulna wird sich die Deformität am Vorderarm auf eine Verkrümmung und Verkürzung beschränken, was auf Abbildung 10 sehr charakteristisch zu sehen ist. Wenn aber, wie das sehr häufig beobachtet wird, die Ulna am stärksten von der Wachstumsverkürzung betroffen ist, so resultieren daraus nicht allein Verkrümmungen am Radius, welche einen enormen Grad erreichen können, sondern auch ganz abnorme Handstellungen und sehr häufig eine partielle oder vollständige Luxation des Capitulum radii. Unter meinen Fällen finden sich solche mehr weniger ausgesprochen 7 mal, 4 mal als vollständige Luxation. Seitliche Abweichung der Hand nach der ulnaren Seite bei Verkrümmung des Radius mit Neigung der distalen Gelenkfläche nach dieser Seite und zuweilen auch volarwärts ganz im Sinne der Madelungsehen Handdeformität sind die Folgen geringerer und höherer Grade des verminderten Ulnawachstums. (Am Fuße beobachtet man entsprechend Plattfußstellungen in Übereinstimmung mit der Tatsache, daß die Fibula sehr häufig stärker im Wachstum beeinträchtigt gefunden wird als die Tibia.)

Bei der Besprechung der Ursachen der Luxation des Radiusköpfchens muß ich zunächst meines Falles 5 gedenken, der die Ausnahme, nicht die Regel bildet. Ich knüpfe die folgenden Betrachtungen an die Beschreibung dieses Falles an und erinnere an das fast vollkommene Fehlen des Condylus externus und des Capitulum humeri daselbst. Diese mangelhafte Entwicklung ist schwer zu erklären. Am einfachsten wäre es ja, hier eine Hemmungs- mißbildung anzunehmen. Dann wäre der Radius einfach am Humerus vorbeigewachsen infolge Fehlens des normalen Widerstandes und begünstigt durch die starke Wachstumsverminderung an der Ulna, die in diesem Falle trotz geringer Exostosenbildung eine sehr hochgradige war. Andererseits ist aber zu bedenken, daß der Fall seitens des Arztes als ein solcher von kongenitaler Luxation des Radiusköpfchens aufgefaßt worden ist, daß ihm also wohl mitgeteilt wurde, die Sache habe von Geburt an bestanden. Man könnte dann noch annehmen, daß der Radius schon in sehr früher Zeit intrauterin an dem Humerus vorbeigewachsen sei, und daß durch Druck der Condylus externus humeri an der Entwicklung behindert worden sei. Man wird dann zu der Annahme gedrängt, daß schon fötal eine wesentliche Wachstumsbeschränkung der Ulna vorhanden gewesen sein müsse. Dabei ist aber das

Wachstum der Ulna viel weniger beschränkt bei dem Sohn als bei dem Vater (Fall 6), bei welchem die Luxation ohne Defekt am distalen Humerusende sich ausgebildet hat. Man kann also schlecht glauben, daß bei dem Sohn der Prozeß früher begonnen habe als bei dem Vater, bei welchem durch das Vorhandensein des Capitulum und Condylus bei seinem gegenüber der Ulna verstärkten Wachstum der Radius zu einem bogenförmigen Ausweichen gezwungen worden ist. Es scheint mir also doch am wahrscheinlichsten, daß hier eine Entwicklungsstörung am distalen Gelenkende des Humerus vorliegt, was auch in das gesamte Krankheitsbild, welches sich ja aus Wachstumsstörungen und Exostosenbildungen zusammensetzt, ganz gut hineinpassen würde. Auch Lippert (74) hat eine mangelhafte Entwicklung am unteren Humerusende beobachtet und betrachtet sie als prädisponierend zur Luxation. Meine diesbezügliche Beobachtung stammt wiederum aus dem Jahre 1898, ist also schon vor Lippert gemacht, aber wenig beachtet worden. In anderen Fällen jedoch findet man das distale Humerusende, speziell Condylus externus und Capitulum humeri ganz normal, wie ja überhaupt auffallenderweise dieser Knochenabschnitt fast niemals exostotisch gefunden wird, dagegen das obere Radiusende deformiert, verkrümmt, am Humerus bogenförmig, wie um ihm ausweichen zu können, vorbeigewachsen. Die Anfänge dazu sehen wir in Fall 2, 9 und 10, die ausgebildete Luxation in 3, 6 und 8. Daß dabei auch Veränderungen am Cond. ext. humeri sekundärer Natur auftreten, ist wiederholt erwähnt und selbstverständlich.

Um nicht zu weitläufig zu werden, will ich auf die Ursachen der Verkrümmung an Radius und Ulna nicht allzu genau eingehen. Nach Bessel-Hagen (10) ist die Verkürzung der Ulna die Ursache der Luxation des Radiusköpfchens. Die frühe Druckentlastung begünstige am Radiusköpfchen ein ungewöhnlich starkes Wachstum nach der proximalen Richtung, während einzelne Vorgänge sich im entgegengesetzten Sinne an der Radialseite des Humerus abspielten. In bezug auf die letztere Behauptung muß ich darauf hinweisen, daß das Fehlen des Condylus externus humeri in Fall 5 wirklich nur schwer auf eine Druckusur zurückgeführt werden kann und also in Bessel-Hagenschem Sinne nicht zu erklären ist. In bezug auf die erstere, daß das Wachstum an dem Radiusköpfchen infolge Druckentlastung kein sehr hochgradiges sein kann; denn wie ich aus der Stellung der Tuberositas radii zum Capitulum und zum Gelenkspalt nachweisen konnte, ist ein solches stärkeres



Wachstum am Radiusköpfchen kaum vorhanden. In Fall 2 konnte ich zeigen, daß mit der fortschreitenden Luxation des Capitulum auch die Tuberositas in die Höhe gerückt war. Lippert(74) macht den Fehler, daß er bezüglich der Radiusluxation die Funktionen des Ligamentum interosseum ganz außer Betracht läßt, wenn er ausführt, daß bei Aufgabe der Verbindung der Ulna mit Handgelenk und Radius die Ulna nicht mehr geeignet sei, Stöße gegen die Hand aufzunehmen und zu übertragen, sondern einzig und allein nur der mit dem Humerus locker in Verbindung stehende Radius müsse das und könne luxiert werden. Daß in solchen Fällen die Ulna am meisten von der Wachstumstörung betroffen, ist absolut sicher. Außer durch Bessel-Hagen(10), Rubinstein(106), Friedrich(40), Seidel(115) wird das auch durch meine Fälle und Abbildungen bewiesen. Nun ist aber doch die Ulna mit dem Radius durch das straffe und nachgiebige Ligamentum interosseum verbunden. Die Faserrichtung dieses Ligaments ist eine solche, daß Druck und Zug vom Radius mittels der mittleren bezw. proximalen und distalen Fasern auf die Ulna übertragen wird, wodurch eine wesentliche Verschiebung vom Radius gegen Ulnae in der Längsrichtung unmöglich gemacht wird. Nur der proximale Teil des Radius bleibt frei von diesem Bande, ist aber gegen die Ulna durch das Ligamentum anulare fixiert, welches aber bei der Gestaltung des Radius, der Verjüngung in distaler Richtung eine Verschiebung nach oben wohl zuläßt. Bei Verkürzung der Ulna schlüpft das proximale Radiusende mehr und mehr durch das Ligamentum anulare hindurch, drängt gegen das Capitulum humeri an, gleitet auf ihm unter allmählicher Schrägstellung seines Tellerchens nach außen ab, um schließlich ganz zu luxieren. Am distalen Ende verhindern die straffen Fasern des Ligamentum interosseum eine sehr starke Verschiebung des Radius. Außerdem ist hier das distale Ulnaende eine Strecke weit frei von dem Zwischenknochenband, so daß die Wachstumsverminderung der Ulna hier ohne schwere Folgen für den Radius sein kann. Die Faserrichtung an dem Ligamentum interosseum erklärt auch die Verkrümmung des Radius in radialer Richtung, indem die mittleren Partien des Bandes am proximalen Radiusende beim Zurückbleiben der Ulna im Wachstum einen Zug in distaler, die distal gerichteten am distalen Radiusende einen Zug in proximaler Richtung ausüben, wobei der Radius wie der Bogen durch Zug an der Sehne in radialer Richtung verkrümmt werden muß. Bessel-Hagen(10) läßt die falschen Stellungen und Verkrümmungen entstehen erstens durch schiefes Wachstum der

Knochen infolge Exostosenbildung, zweitens durch stärkeres oder geringeres Wachstum der benachbarten Knochen, drittens durch Druck stark vorspringender, verdrängend wirkender Exostosen. Ich kann dem im wesentlichen beistimmen, wenn ich auch nicht, wie schon ausgeführt, wie Bessel-Hagen das schiefe Wachstum allein auf die Exostosen zurückführe, auch an ein stärkeres Wachstum im Sinne eines partiellen Riesenwuchses nicht recht glauben kann. Auch der Satz Bessel-Hagens, daß in den Fällen, in welchen die Wachstumshemmung der Ulna einen allzu hohen Grad erreiche, als daß ihre Wirkung sich schon in der Abduktion der Hand und in der Krümmung des Radius erschöpfen könne, allmählich eine Verschiebung des Radiusköpfchens nach hinten eintrete, besitzt nur bedingte Gültigkeit, da diese Verschiebung schon beobachtet wurde zu einer Zeit, in welcher der Radius noch nicht verkrümmt, die Hand noch nicht abduziert war. (Vergl. Fall 3.) Die Verkrümmung des Radius und der Ulna durch Exostosen, welche sich nach dem Spatium interosseum zu entwickeln, ist sicher recht selten. Häufiger scheinen mir an dem Vorderarmknochen durch solche Exostosen Druckusuren bezw. falsche Gelenkbildungen (vgl. Abbildung 8 und Skizze 7) bedingt zu sein. Am Unterschenkelknochen kommt es wegen der mangelnden Bewegung der Tibia gegen die Fibula im Sinne der Pro- und Supination nicht zu falschen Gelenken, sondern zu Synostosen (vgl. Fall 8), wie sie auch anderweitig, so von Cohnheim (24) hier beschrieben worden sind. Erwähnen muß ich noch, daß Rubinsteins (106) Lehrer, Schüller, glaubt, daß eine Wachstumssteigerung des Radius die primäre Ursache der Wachstumshemmung der Ulna gewesen sein könne, indem der Radius sich vor diese schiebe und am Wachstum hindere; nachträglich komme dann durch diese Verkürzung der Ulna das gesteigerte Radiuswachstum früher als normal zum Stillstand und drücke daher die Steigerung des Radiuswachstums sich nicht in einer Verlängerung aus. Ich muß gestehen, daß sich Schüller hier sehr auf Umwegen bewegt und außerdem den Tatsachen nicht genügend Rechnung trägt; denn nirgends sieht man ein solches Vorschieben des Radius vor die Ulna. Soviel über die Wachstumsstörungen, deren Ursachen und Folgezustände.

Alles in allem haben wir ein wohlumschriebenes Krankheitsbild vor uns, welches in früher Jugend beginnend allmählich zu Knochenauswüchsen und Wachstumsstörungen führt, welche im allgemeinen mit dem Ende des Körperwachstums ein typisches Ende erreichen, bei welchem aber ein zu weitgehendes Schemati-

sieren, wie es Bessel-Hagen tut, unzulässig ist. Wohl kennen wir das Bild der Krankheit und ich halte die Diagnose für außerordentlich leicht, nichts aber wissen wir von deren Ursachen und sind hier auf Vermutungen angewiesen. Im allgemeinen tröstet man sich gewissermaßen damit, daß eine Entwicklungsstörung, gegeben durch eine ursprünglich fehlerhafte Anlage (v. Bergmann (8), vorliege. Man kann auch den Sitz der Krankheit, wie am Schlusse des mikroskopischen Befundes genauer erörtert ist, ziemlich genau lokalisieren und muß ihn an die Ossifikationsgrenze des Epiphysenknorpels in seiner ganzen Ausdehnung verlegen. Vielleicht, daß wir bei der Untersuchung von Föten hier weiter kommen könnten. Da menschliche aber wohl schwer zu erlangen sein werden, so müßte man auf tierische zurückgreifen. Leider bin ich nicht dazu gekommen, mich auf veterinärärztlicher Seite nach dem Vorkommen der Exostosis cartilaginea multiplex bei Tieren zu erkundigen, finde aber bei Fischer (37) die Angabe, daß ein gewisser Otto die hereditären multiplen Exostosen auch bei Tieren beobachtet habe. Ich werde möglichst bald diese Lücke in meinen Untersuchungen nachzuholen suchen. Vielleicht gelingt es ja auch, solche Tiere zur Zucht zu bekommen und dann die Erkrankung in ihren Anfangsstadien zu studieren. Aber das ist vorläufig nur Zukunftsmusik. Ähnlich wie Bergmann drücken sich Heymann (49) (Fehler in der Anlage, eine übermäßige Produktion embryonalen Materials), Marchand (78) Konstitutionsanomalien, welche gewisse Störungen der Skelettbildung zur Folge haben), Bessel-Hagen (10) (Abänderung des normalen Verhaltens des Mutterbodens), Nasse (84) und Kienböck (60) aus. Andere wollen die Erkrankung im Sinne der Cohnheimschen Geschwulsttheorie aufgefaßt wissen. So Henking (46), welcher sie durch Annahme einer überschüssigen, während der embryonalen Entwicklung erfolgten Keimanlage im ganzen Knochensystem erklären will. Chiari (22) hat zwar persistierende Knorpelinseln in grubigen Vertiefungen der Knochenoberfläche in einem Falle von Exostosis cartilaginea multiplex nachweisen können, nicht aber im Innern der Knochen. Aber da handelt es sich doch wahrscheinlich um Knorpelreste (der Patient war 19 Jahre alt), welche an der Oberfläche der Exostosen saßen. Chiari betrachtet in seinem Falle die Exostosenbildung als eine Wachstumsanomalie exzessiven Charakters, Abspaltung von Knorpel zu neuen Wachstumszentren, auf Heredität beruhend. Nun ist letztere bei weitem nicht immer, selbst in höchst charakteristischen Fällen nachweisbar, und außerdem kann man von einem Wachstumszentrum im strengen

Sinne nicht sprechen, weil die Exostosen nicht von einem Zentrum aus wachsen, worunter man doch ein Wachstum nach allen Richtungen hin verstehen müßte — sonst müßte man ja auch Knorpel im Innern des Knochens einen Knochenkern umgebend finden —, sondern stets nur in einer Richtung. Sie ahmen das physiologische Wachstum, wenn auch nur unvollkommen, nach. Die Forderung Hartmanns (44), daß embryonaler Knorpel zum Entstehen von Exostosen gehört, beruht wohl auf einer falschen Anwendung des Wortes embryonal, mit dem anscheinend von ihm aller wachsende Knorpel gemeint ist. Letzteren kann man aber doch im postfötalen Leben nicht mehr als embryonal bezeichnen. Wenn Hartmann aber damit meint, daß Exostosen überall da auftreten können, wo embryonal einmal Knorpel gelegen hat, so hat er damit entschieden recht. Die Exostosen von Clivus werden von Marchand (78) auch in diesem Sinne aufgefaßt.

Vielfach ist die Rachitis als Ursache der Erkrankung angeschuldigt worden. So äußert sich Virchow (128) in seinem Geschwulstwerke zunächst allerdings sehr skeptisch (Bd. 2, S. 87), verwirft aber nicht, wie Stark (119) sagt, jeden Zusammenhang mit Rachitis. Band I, S. 479 gibt er allerdings für die Entstehung der Enchondrome die Möglichkeit eines solchen Zusammenhangs zu und erläutert das aus dem Wesen der Rachitis, erwähnt z. B. isolierte Knorpelstückchen in der Spongiosa des Knochens, sagt aber ausdrücklich, daß er niemals die Beobachtung gemacht habe, daß ein solches Knorpelstückchen sich vergrößere. In seinem auf der Naturforscherversammlung in Halle 1891 gehaltenen Vortrag (131) nimmt Virchow für den damals demonstrierten Eall Rachitis und durch sie abgesprengte Knorpelinseln ätiologisch in Anspruch. Gesichts- und Schädelknochen waren bei diesem verschont geblieben, alle anderen aber beteiligt. Ich muß dazu bemerken, daß es zum mindesten eigentümlich ist, wenn gerade die von der Rachitis so häufig betroffenen Schnädelknochen frei von Exostosen bleiben, während sie doch sonst überall auch am platten Knochen vorhanden waren. Für die Rachitis als ätiologisches Moment trat dann besonders Volkmann (133) ein. Ihm machten in dem einen seiner Fälle der viereckige Kopf, herkulische Stamm, die daran sitzenden breiten und muskulösen, geradezu karikaturhaft kurzen Arme und Beine, in dem anderen Kurvaturen der oberen und unteren Extremität mit gleichzeitiger Brachycephalie die Diagnose Rachitis sicher und es schien ihm in diesen beiden Beobachtungen ganz unmöglich zu sein, den die sonderbare Krankheit leicht erklärenden

Zusammenhang mit der Rachitis zu verkennen. Auch die 17 Jahre alte Patientin Rogers (zitiert nach Marchand (78) mit massenhaften seit dem 1. Lebensjahre wachsenden Exostosen hatte Zeichen alter Rachitis. Schor (111) glaubt, daß die Weichheit der Knochen bei Rachitis die Ursache zur multiplen Exostosenbildung sei, und daß gewissermaßen durch die Muskelansätze jene aus den Knochen hervorgezogen würden. Nach Schor soll auch Weber diese Ansicht vertreten haben. Ich habe in der betreffenden Arbeit Webers (136) jedoch entsprechende Angaben nicht finden können. Es ist auch ganz zweifellos, daß die Schorsche Ansicht falsch ist; denn wenn anders sie richtig wäre, so müßte man an der Spitze der Exostosen einen Muskelansatz finden, was nirgends berichtet wird und in meinen operierten Fällen nicht zutraf. Auch Reich (97), Tilmann (125), (Stolzenberg) betrachten die Rachitis als Ursache, ersterer allerdings nur mit Reserve. Bei dem 15 Jahre alten Knaben Großes (42) waren Rachitis und Exostosen zugleich aufgetreten, was ihm genügt, die Erkrankung als Äußerung der Rachitis aufzufassen. Auch Kirmisson (61), der in einem seiner Fälle Rachitis, in dem andern nicht fand, machte sie verantwortlich. Nasse (84) hingegen glaubt, daß die Bedeutung der Rachitis für die Entstehung der Exostosen und Enchondrome überschätzt werde, da es erstens schwer sei, die nachträgliche Diagnose Rachitis zu stellen, die Verkrümmung der Knochen bei Exostosis cartilaginea multiplex häufig nicht mit rachitischen übereinstimmen, sich meist auch viel später entwickeln, vor allem aber, wie auch schon Virchow ausführt, die Erblichkeit daraus schwer zu erklären sei. Allerdings wird ja auch der Erblichkeit unter den Ursachen der Rachitis eine gewisse Rolle zugesprochen (vgl. Heubner (48), S. 657), aber nur in dem Sinne, daß es sich in solchen Fällen um eine ererbte Schwäche der Gesamtkonstitution handelt. Heubner taxiert nach seinen persönlichen Erfahrungen dieses Moment allerdings nicht allzu hoch. Jones (54) und Henking (46) sprechen sich schon mehr gegen die Rachitis aus, ebensowenig neuerdings Kienbeck 59/60 und Lenormant (72). Ich kann mich auf Grund meiner Beobachtungen den Skeptikern nur anschließen. Es ist aus einem Fall häufig zuviel geschlossen worden. In der Mehrzahl meiner Fälle war von Rachitis keine Rede. Speziell mache ich dabei auf Fall 3 aufmerksam und auf Fall 5, bei denen die Schlankheit der Knochen ganz bestimmt gegen Rachitis sprach. Aber auch der mikroskopische Befund macht es mir zur Gewißheit, daß die Verknöcherung bei der Exostosis cartilaginea multiplex einen ganz anderen Typus

hat wie bei der Rachitis. Hier verbreiterte Verknöcherungszone mit osteoiden Bälkchen, starker Vermehrung der Gefäße und der Knorpelzellen, dort schmale Verknöcherungszone ohne alle die eben angeführten Erscheinungen. Auch an Röntgenbildern erschien die Verknöcherungszone meist auffallend glatt, gerade und schmal im Gegensatz zu dem Befunde bei der Rachitis. Und wenn letztere die Ursache für die Entwicklung der multiplen Exostosen wäre, so müßte sich doch auch an der Oberfläche der Exostosen ihr Verknöcherungstypus wenigstens rudimentär nachweisen lassen. Dieses mikroskopische Verhalten, die Erbllichkeit, die Unmöglichkeit in der Mehrzahl der Fälle auch nur Spuren von Rachitis nachzuweisen, das Fehlen von Exostosen an Stellen, an welchen die Rachitis schwere Knochenveränderungen hervorzurufen pflegt, sprechen mir mit absoluter Sicherheit dafür, daß die Rachitis, welche in manchen Fällen ja sicher nachgewiesen werden konnte, nur einen zufälligen Nebebefund darstellte. Rachitis ist eben eine außerordentliche häufige Erkrankung, und es kann nicht wundernehmen, wenn sie gelegentlich mit der Exostosis cartilaginea multiplex bei einem Individuum zusammentrifft. Nur für einen Teil der Fälle Rachitis als Ursache anzusehen, halte ich bei dem überaus prägnanten in sich abgerundeten Krankheitsbild für unzulässig. Wenig spricht auch das Überwiegen der Erkrankung beim männlichen Geschlecht für die Anhänger der Rachitistheorie; denn meines Wissens befällt die Rachitis beide Geschlechter gleich häufig.

Beck(5) meint, daß bei multiplen Exostosen der Verdacht auf kongenitale Syphilis nahe liege, selbst wenn sonst keine Anhaltspunkte gegeben seien. So sei bei einem fünfjährigen Knaben der skiagraphische Nachweis der Hyperostose des Schlüsselbeins, des Schulterblattes, der Rippen, des Humerus, Femur, Tibia und Fibula das einzige diagnostische Moment gewesen. Insbesondere habe die ihm bekannte Familiengeschichte dagegen gesprochen. Der eklatante Erfolg einer nach dem Grundsatz *ex juvantibus et non nocentibus* eingeleiteten antiluetischen Behandlung schien jedoch die Röntgen-diagnose vollauf zu bestätigen. Sonst ist in der Arbeit Becks nicht näher erwähnt, wieweit z. B. die Exostosen zurückgegangen seien, so daß diesem einen, noch dazu sehr unvollkommene mitgeteilten Fall eine prinzipielle Bedeutung nicht beigemessen werden kann. Jones(54) schreibt, daß bei ihm Lues ätiologisch völlig ausgeschlossen werden konnte. Ich habe, besonders mit Rücksicht auf die neueren exakten röntgenologischen Untersuchungen von Bosse(13) meine Röntgenbilder einer Prüfung unterzogen und dabei

nichts für Lues hereditaria Charakteristisches entdecken können. Auch sonstige konstitutionelle Erkrankungen kommen ätiologisch nicht in Frage.

Ein Zusammenhang mit der fötalen Rachitis (Virchow), Chondrodystrophia osteomalacia (Kaufmann(58)), Micromelia chondromalacia (Marchand, Kirchberg), glaube ich ausschließen zu können, da es eine Erkrankung ist, welche vorwiegend die Epiphysen befällt, und bei der ja gelegentlich auch eine übertriebene undisziplinierte Knorpelwucherung auftritt. In dem von Bosse(14) veröffentlichten Falle fanden sich allerdings am Humerus jederseits exostosenartige Gebilde, von Bosse als eine Art Tuberculum tertium bezeichnet, etwas oberhalb der Mitte, und das betreffende Individuum hat vielleicht eine gewisse Ähnlichkeit mit unserm Fall 8. Bei letzterem fehlt aber der kretinistische Gesichtsausdruck ebenso wie bei Fall 6, das Hervortreten der Gelenkenden ist bei meinen Fällen im wesentlichen nicht durch Verbreiterung der Epiphysen bedingt und ein eigentlicher Zwergwuchs (die Fötal rachitischen erreichen, wenn sie am Leben bleiben, höchstens eine Größe von 130 cm) ist nicht vorhanden. Immerhin scheint mir aber die Exostosis cartilaginea multiplex in dieselbe Kategorie von Krankheiten hineinzugehören, wie die fötale Rachitis Virchows! Recklinghausen(95) liegt wegen des beim Entstehen der Exostosen manchmal beobachteten Fiebers die Annahme sehr nahe, daß sie vielleicht eine Art von chronisch entzündlichem Prozeß des Epi- und Diaphysen miteinander verbindenden Knorpels ihren Ursprung verdanken. Zur Verallgemeinerung dieser Ansicht sind die entzündlichen Erscheinungen beim Entstehen von Exostosen doch zu selten beobachtet worden. Daß bei schon ausgebildeten Exostosen Entzündungen auftreten, wird öfters berichtet, und komme ich darauf noch kurz zurück. Schon vor Recklinghausen ließ Chelius(21) die Exostosen auf dem Boden einer inneren Disposition durch einen äußeren Reiz oder Trauma entstehen. Virchow hat einmal einen von Ebert(32) veröffentlichten, sonst typischen Fall von Exostosis cartilaginea multiplex, bei welchem die Exostosen unter fieberhaften Erscheinungen aufgetreten waren, als Rheumatismus nodosus bezeichnet.

Ein besonderes Kapitel umfassen noch die Beziehungen zwischen den multiplen kartilaginären Exostosen und den multiplen Enchondromen, welche zuweilen kombiniert beobachtet sind, aber auch sonst mancherlei Verwandtes miteinander haben. Beide Krankheiten zeigen aber schon insofern eine Verschiedenheit, daß

die multiplen Enchondrome mehr die kurzen Röhrenknochen an Hand und Fuß befallen und nicht mit dem Abschluß des Körperwachstums aufhören zu wachsen. Virchow (128) hat sich speziell über die Beziehungen beider Krankheitsformen zueinander ausgelassen. Er führt zuerst die multiplen Exostosen und Enchondrome auf dieselbe Ursache, nämlich Abnormitäten in der Umwandlung des Intermediärknorpels zurück, beobachtete auch als erster Enchondrome und Exostosen vergesellschaftet. In dem Vortrage 1875 sagt er: „So groß nun der Gegensatz zwischen der Exostosis cartilaginea als einem wesentlich knöchernen Gebilde und dem Enchondroma als einer Knorpelgeschwulst ist, so ist derselbe doch nicht größer als der Unterschied eines gewöhnlichen transitorischen Knorpels, der im natürlichen Gange der Entwicklung in Knochen übergeht, von einem permanenten Knorpel, der als solcher fortbesteht und höchstens gelegentlich oder im höheren Alter verknöchert. In der systematischen Pathologie und für die praktische Medizin werden beide unzweifelhaft getrennt gehalten werden; denn auf der Höhe der Entwicklung ist die Exostosis cartilaginea offenbar eine Knochengeschwulst und ihre äußere Erscheinung ist eine überaus verschiedenartige, aber genetisch im Anfang ihrer Bildung sind sie gleichwertig, und zwar knorpelig. So erklärt es sich, daß auch die Exostosis cartilaginea aus permanentem Knorpel entstehen und sich zuerst in der Form einer Enchondrose darstellen kann, daß aber auch an demselben Individuum nebeneinander die Exostosis cartilaginea und das Enchondroma vorkommen können. Ähnlich wie Virchow äußert sich Nasse (84), der die Analogie der Enchondrome mit den Exostosen noch dadurch erhärtet, daß er bei jenen ebenfalls Wachstumsstörungen wie bei diesen beobachtete. Das gleiche berichtet Lenormant (72). Neuerdings hat Starck (119) sich speziell mit diesem Gegenstande beschäftigt und kommt fast zu genau denselben Resultaten wie Virchow. In meinen Fällen hat sich eine solche Geschwulst teils knorpeliger, teils knöcherner Natur in Fall 8 entwickelt, während in Fall 9 und 10 mir der chondromatöse Charakter der Geschwülste am Metacarpus und Scapula durch den Befund an dem Röntgenbilde zum mindesten zweifelhaft geworden ist. Ein reines Enchondrom, selbst bei großer Dicke, gibt keinen so intensiven Schatten auf der Röntgenplatte. Es muß hier zum mindesten eine sehr starke Verknöcherung im Innern angenommen werden, besonders bei den beiden Exostosen (vgl. Abbildung 12). Zudem handelte es sich hier um stationäre Gebilde, während sie am linken Scapularande in



10 langsam wuchsen. Über Koexistenz von Exostosen mit Enchondromen maligner Natur (Scapula und Becken) berichtet Weber (136). Es war die Neigung zur Enchondromentwicklung sogar erblich gewesen, indem auch der Vater des Patienten daran gestorben sein soll. Ein Chondromyxom mit Metastasen, aus Exostosen hervorgegangen, veröffentlicht Huber (52), ein Rippenenchondrom Schläpfer und Speicher (109), ein Lymphzellensarkom Chiari (22), ein Osteochondrosarkom des Humerus Borchardt (12). Diese Beispiele ließen sich noch vermehren. Sie genügen aber schon, um die multiplen kartilaginären Exostosen nicht als absolut harmlose Gebilde zu kennzeichnen. Sicher ist zwar, daß die gewöhnlichen multiplen kartilaginären Exostosen nur eine Ähnlichkeit mit Geschwülsten haben, aber keine echten Geschwülste sind (dagegen spricht schon allein der Umstand, daß sie in der größten Mehrzahl der Fälle ein typisches Ende ihres Wachstums erreichen), ebenso sicher aber auch, daß gelegentlich aus den harmlosen Exostosen maligne Geschwülste hervorgehen.

Nachdem diese Arbeit schon abgeschlossen war, kam mir die von Wittek (138a) zu Gesicht, welche sich mit der von Ollier (Lyon médical 1898) zuerst kurz, dann von seinem Schüler Molin (Thèse de Lyon 1900) genauer beschriebenen Wachstumsstörung befaßt. Diese sog. Olliersche Wachstumsstörung ist charakterisiert durch Unregelmäßigkeit und Verzögerung in der Ossifikation des Intermediärknorpels, welcher seine Struktur in Gestalt von irregulären, subperiostal und intramedullär gelegenen Knorpelmassen bewahrt. An den langen Röhrenknochen hat diese von Ollier Dyschondroplasia benannte Störung ihren Sitz zu beiden Seiten des Intermediärknorpels, wobei die juxtaepiphysären Knochenteile in transparente (d. h. für Röntgenstrahlen leichter durchgängige), aufgetriebene, voluminöse, mit einer Nadel leicht durchstechbare Massen umgeformt werden, die Epiphysen mehr oder weniger knorpelig bleiben und Dia- und Epiphysen sich verkrümmen. Wittek macht noch auf die wenigstens in bezug auf die langen Röhrenknochen streng durchgeführte Halbseitigkeit der Affektion aufmerksam, während sie an den kurzen beide Körperhälften befällt, an den letzteren von den epiphysären Enden der Diaphyse ausgehend. Der Witteksche Fall ist über eine Reihe von Jahren beobachtet und wird durch zahlreiche Abbildungen genau illustriert. Die Wachstumsstörungen faßt er im Sinne Bessel-Hagens auf, wenn er sagt, daß die Knorpelgeschwülste in atypischer Weise das Wachstumsmaterial verbrauchten. Die so entstandenen Knorpel-

geschwülste hält er für gutartig. Ein Vergleich der Bilder Witteks mit den meinigen von Fall 9 (vgl. Abbildung 12), den an der Scapula von Fall 10 beobachteten und dem in Fall 8 abgemeißelten Tumor macht es mir zur Gewißheit, daß es sich bei mir um anatomisch gleiche oder doch sehr ähnliche Bildungen handelt, nur daß sie sich bei Wittek (Ollier) massenhafter, frühzeitiger und nicht aus kartilaginären Exostosen entwickelt haben. Jedenfalls sind die Olliersche Wachstumsstörung und die Exostosis cartilaginea multiplex verwandte Krankheiten. Bei ersterer ist das Wachstum des Epiphysen(Intermediär-)knorpels ein noch viel undisziplinierteres, wie bei letzterer. Es überwiegt bei jener die Produktion von Knorpel die Ossifikation, der Knorpel leistet dem andrängenden Markgewebe abnormen Widerstand, wächst von einzelnen Zentren aus sich heraus (vgl. oben die Ansicht von Chiari). Vielleicht hängt das mit einer mangelhaften Gefäßentwicklung zusammen, ist doch die endochondrale Verknöcherung an die vom Mark ausgehende Gefäßbildung gebunden. Diese Störung in der Gefäßentwicklung brachte von Recklinghausen (96) in Zusammenhang mit der Entwicklung multipler Enchondrome, eine Ansicht, welcher sich Nehr Korn (86) angeschlossen hat. Inwieweit sich diese Ansicht verallgemeinern läßt, vermag ich nach meinem Material nicht zu beurteilen.

Kurz habe ich noch zu gedenken der Schleimbeutel, welche sich nicht selten über den Exostosen vorfinden. Dieser Befund hat dazu geführt, eine besondere Form der Exostose, die Exostosis bursata, aufzustellen. Die Schleimbeutel sind von manchen als eine Art Gelenkkapsel und mitsamt der Exostose als ein versprengter Gelenkkeim (Rindfleisch (102)) aufgefaßt worden. Ich habe schon darauf hingewiesen, daß intraartikuläre Lage einer Exostose an Knie- und Hüftgelenk nicht beweist, daß sie von der Epiphyse ausgegangen ist. Dies sind aber gerade die Stellen, an welchen die Bursa als Ausbuchtung der Gelenkkapsel beschrieben wird, und es kann nicht wundernehmen, wenn sie dann dem Bau der Gelenkkapsel vollkommen entspricht. In dieser Weise faßt auch Riedinger (100) den Schleimbeutel über der von ihm beschriebenen Exostose auf, welche allerdings eine solitäre war. Im übrigen aber entstehen etwaige schleimbeutelartige Gebilde über Exostosen zweifellos so, wie sie überall entstehen, was von Orlow (88) ausführlich begründet wird. Das lockere Bindegewebe, welches eine knorpelige Exostose umgibt, ist an den Stellen am schwächsten mit der Geschwulst verbunden, wo sie mit einer Knorpelschicht und

deren glatter Oberfläche bedeckt ist. In derselben Richtung, d. h. die ohnedies schwache Verbindung des umgebenden Gewebes lockernd, wirkt nach Orlow auch ein anderer wichtiger Umstand, die immerwährende Verschiebung der Weichteile über der Exostose. Diese Verschiebung ist natürlich am stärksten über den am meisten vorspringenden Teilen der Geschwulst, d. i. über demjenigen, der mit einer Knorpelschicht bedeckt ist. Sekundär kann nach Orlow ein solcher Schleimbeutel auch mit der Gelenkhöhle in Verbindung treten. Dem stimmt neuerdings dalla Vedova (125) vollkommen bei. Gelegentlich entwickeln sich in solchen Schleimbeuteln, wenn sie von den Gelenkkapseln abstammen, freie Körper. Fischer (37), Recklinghausen (95), Riethus (101) berichten darüber. Ich stelle mir die Entwicklung solcher in ähnlicher Weise vor, wie bei der Arthritis deformans, indem sich Teile von der Knorpeloberfläche bei der Bewegung der Gelenke — es handelt sich fast ausnahmslos um Exostosen am Knie- und Hüftgelenk, besonders an letzteren — abgestoßen werden, und sich nun noch weiter vergrößern. Ein solches Wachstum freier Gelenkkörper können wir ja nicht selten nachweisen und kann also auch bei den freien Körpern in Schleimbeuteln über Exostosen nicht wundernehmen.

Einige klinische Erscheinungen beim Auftreten der Exostosen habe ich schon erwähnt, insbesondere eine Anzahl von sekundären Veränderungen entzündlicher Natur an und über Exostosen. Spontane Nekrosen, wie in meinen Fällen 3 und 8 beschrieben, und worüber auch von Choleva, Berger und Bauby berichtet wird, scheinen nicht selten zu sein.

Gelegentlich wird auch ein Abbrechen der Exostosen erwähnt. So von Fischer (37) und Braun (15). In Fall 3 federte die dünn gestielte Exostose deutlich und war jedenfalls zum Abbrechen wie geschaffen. Ich habe ein solches aber nur in zwei Fällen von solitären, dünn gestielten, kartilaginären Exostosen am Humerus beobachtet, die dann exstirpiert worden sind. Der freie Körper am Rücken von Fall 8 ist vielleicht eine solch abgebrochene Exostose. Es scheint mir das wahrscheinlicher, als daß es sich um eine Kombination von Exostosen mit Myositis ossificans handelt, obgleich die Haltung des Patienten eine ähnliche ist wie bei dieser Erkrankung. Eine solche Kombination von multiplen Exostosen und Myositis ossificans ist von de la Camp (20) veröffentlicht.

Von seltenen Komplikationen führe ich an: eine Kompressionsmyelitis Starck (119), bedingt durch eine haselnußgroße Exostose am zweiten Brustwirbel im Wirbelkanal; Aneurysmabildung der Arte-

ria femoralis (Weinlechner(137), Statzer(120), Bauby(4), Zondeck(142)), wobei es sich allerdings nicht immer um Exostosis cartilaginea multiplex handelte. Bei der letzteren entstehen ja auch selten spitze Vorsprünge, welche geeignet sind, die Gefäße zu arrodieren, sondern meist solche mit abgerundeter Oberfläche, sonst müßte man solche Aneurysmabildung bei multiplen, kartilaginären Exostosen viel häufiger beobachten.

Über die Differentialdiagnose braucht man sich wohl in den meisten Fällen den Kopf nicht zu zerbrechen. Wie schon ausgeführt, ist das Krankheitsbild ein so charakteristisches, daß wenn es ausgebildet ist, man diagnostisch nicht in Verlegenheit kommen kann. Nur wenn die Exostosen vereinzelt vorhanden sind, wie in Fall 2, wird die Zuhilfenahme des Röntgenapparates gelegentlich die Diagnose Exostosis cartilaginea multiplex, hier schon mehr pluriplex, erhärten. Im übrigen sind auch die meisten solitären kartilaginären Exostosen ebenso aufzufassen wie die multiplen, indem sie bezüglich des Sitzes, des Wachstums, der Struktur mit diesen übereinstimmen.

Traumatisch entstandene Exostosen, welche ebenfalls zuweilen Knochen und Knorpel enthalten, werden natürlich auch an den Epiphysen sitzen können. Einen solchen charakteristischen Fall beschreibt Ehrhardt(33). (Volkmann). Es handelte sich da um eine am Knie intraartikulär nach Hufschlag entstandene Exostosis cartilaginea, deren Entstehung sich Ehrhardt wie folgt vorstellt: „Es brauchen nur die unmittelbar an die Oberfläche des Knochens heranreichenden Knorpelzellsäulen des Epiphysenknorpels durch ein Trauma, welches diesen letzteren kontundiert, umgeworfen zu werden, so daß die Längsachse der Säulen nicht mehr in die Längsachse des Knochens, sondern in eine praeter propter senkrecht auf dieselbe gestellte Linie zu liegen käme, und die Knorpelzellen, die vorher Epiphysen- und Diaphysen auseinander getrieben und dadurch das Längenwachstum des Körpers vermittelt haben, werden nun an der Stelle, wo Diaphyse und Epiphyse aneinanderstoßen, an der Oberfläche des Knochens seitlich hervorquellen, und zunächst eine Ekchondrose und im weiteren Verlauf eine knorpelige Exostose bilden.“ Diese Vorstellung Ehrhardts scheint mir denn doch eine zu mechanische zu sein, hat jedenfalls für die Entstehung der Exostosis cartilaginea multiplex keine Gültigkeit.

Therapeutisch ist wenig bei der Exostosis cartilaginea multiplex zu machen. Im allgemeinen wird man die Exostosen in Ruhe lassen und sie nur dann entfernen, wenn sie irgendein Unheil an-

richten, als z.B. die Bewegungen behindern, stark gegen die Haut vorspringen und zu Reizerscheinungen an den Weichteilen Anlaß geben, auf Nerven und Gefäße drücken, spontan sich entzünden, oder endlich anfangen, plötzlich stärker zu wachsen. Besonders in dem letzten Falle ist radikale Entfernung samt dem Stiele und einem Stück benachbarter Corticalis möglichst frühzeitig dringend anzuraten. Zu bedenken ist dabei, daß man die Markhöhle immer eröffnen muß, und eine benachbarte Gelenkhöhle vielleicht eröffnen kann. Strengste Asepsis ist also notwendig, und diese Operationen sind zu den hochaseptischen zu rechnen, welche anderen, selbst den Laparotomien, voranzugehen haben. Bei der Luxation des Radiusköpfchens hat die Resektion wiederholt die Beschwerden und die Bewegungsbehinderung beseitigt, welche durch jenes bedingt war. Langenbeck (vergl. Mitscherlich (83)), Bessel-Hagen (10) berichten darüber. Auch verweise ich auf meinen Fall 3. Die falschen Stellungen der Glieder können eventuell durch Osteotomie bzw. Keilosteotomie korrigiert werden. So teilt Schwartz (114) Heilung eines infolge von multiplen Exostosen entstandenen Plattfußes durch Keilosteotomie der Tibia mit. Bessel-Hagen (10) macht speziell darauf aufmerksam, daß durch die Exostosis cartilaginea multiplex schwere Veränderungen und Wachstumsstörungen am weiblichen Becken bedingt sein können und stellt die Forderung, daß der Geburtshelfer sich demnach bei allen mit Exostosen behafteten graviden Frauen zeitig von dem Verhalten der Geburtswege ein Bild schaffen müsse, um auch zeitig eingreifen zu können.

---

### Literaturverzeichnis.

1. Auch, Multiple Exostosen. Verein deutscher Ärzte in Prag, Deutsche med. Wochenschr. 1904, S. 1304.
2. Auvray et Guillaïn, Archives générales de méd. 1901, S. 524.
3. Barwell, Thirty-eight exostoses usw. of a girl. Lancet 1861, Vol. II, S. 446.
4. Bauby, Exostoses ostéogéniques multiples avec complications graves, intervention chirurgicale. La Semaine méd. 1896, No. 54.
5. Beck, K., New York, Die Röntgenstrahlen im Dienste der Chirurgie. München 1902. Text S. 123, Tafel 63.
6. Bennecke, Über einen Fall von multiplen, kartilaginären Exostosen. Freie Vereinigung d. Chir. Berlins, vgl. Verhandl. 1901, Bd. XV und Zentralbl. f. Chir. 1901, Nr. 11.

7. Berger, Exostoses multiples sur une personne âgée. La France méd. 1875, Nr. 46/47.
8. Bergmann, von, Zwei Exostosen am Femur. Petersburger med. Wochenschr. 1876, Nr. 3.
9. Derselbe, Verhandl. der Deutschen Ges. f. Chir. 1885.
10. Bessel-Hagen, Über Knochen- und Gelenkanomalien insbesondere bei partiellem Riesenwuchs und bei multiplen kartilaginären Exostosen. Langenbecks Archiv 1891, Bd. 41, S. 420, 505, 749, 969.
11. Boeckel, Virchow-Hirsch Jahresbericht 68, II, S. 301 und 373 (nach Marchand).
12. Borchardt, Fall von multiplen kartil. Exostosen. Berl. klin. Wochenschr. 1903, S. 506 und 575.
13. Bosse, Histologisches und Radiologisches zur tardiven Form der hereditären Gelenktues. Bruns' Beiträge 1906, Bd. 51, S. 194.
14. Derselbe, Über coxa vara adnata chondrodystrophica. Langenbecks Arch. Bd. 81, Vol. I, S. 428.
15. Braun, H. (Halle), Über eine besondere Form der finger- und griffelförmigen Exostosen. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 1890, Bd. 30, S. 199.
16. Braune, Über hereditäre multiple Exostosenbildung. D. I. Halle 1882.
17. Brenner, Beitrag zur Kasuistik der multiplen Exostosenbildung und deren Einfluß auf das Knochenwachstum. D. I. München 1884. (Helferich.)
18. Broca, Traitement des exostoses de croissance. Journ. de méd. prat. 1900, cah. 12.
19. Brudzinski, Über multiple Exostosen bei Kindern. Gazeta lekarska 1902, Nr. 22.
20. Camp, de la, Ein Beitrag zur Myositis ossificans. Fortsch. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen, Bd. I, S. 179, Tafel 15.
21. Chelius, Lehrbuch der Chirurgie, VII. Aufl., 1851/53, Bd. II.
22. Chiari, Zur Lehre von den multiplen Exostosen. Prager med. Wochenschr. 1892, Nr. 35.
23. Cholewa, Über Exostosen. D. I. Halle 1862.
24. Cohnheim, J. (Berlin), Ein Fall von Exostosen. Virchows Archiv 1867, Bd. 38.
25. Cotes, Brit. med. Journal 1890, Nov. 1.
26. Cramer, Ein Fall von multiplen kartilag. Exostosen. Archiv f. Orthopädie 1903, Bd. I, H. 2.
27. Cruveilhier, Traité d'anat. pathol. générale 1856, Bd. II, S. 874.
28. Degranges, Exostoses ostéogéniques. Lyon méd. 1872, No. 13, vgl. Virchow Hirsch Jahrb. 1872, I, S. 240 (nach Marchand).
29. Dige, Fall von multiplen Exostosen. Hospital tidende 1892, Nr. 40 (nach Marchand).
30. Dittrich, Zwei Fälle von multiplen, kartilaginären Exostosen mit Wachstumsstörungen der Knochen. D. I. Kiel 1892.
31. Drescher, Zur Kasuistik der hereditären multiplen Exostosen. D. I. Gießen 1889.
32. Ebert, Deutsche Klinik 1892. Nr. 9.
33. Ehrhardt, Ein Fall von interartikulär gelegener Exostosis cartilaginea am Knie. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 1887, Bd. 26, S. 1.

34. Exner, Ein Fall von Exostose der Wirbelsäule. Beiträge z. Geburtsh. und Gynäk. Festschr. f. Chrobach 1903.
35. Fehleisen, Zur Kasuistik der Exostosis cartilaginea. Langenbecks Archiv 1886, Bd. 32, S. 452.
36. Fischer, Georg, Mitteil. a. d. chirurg. Universitätsklinik zu Göttingen. Hannover 1861, S. 162.
37. Fischer, Über hereditäre multiple Exostosenbildung. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 1887, Bd. 12, S. 357.
38. Francis, Cases of multiple exostose. Lancet 1902, June 21.
39. Frey, Ein Beitrag zur Kasuistik der multiplen Exostosen. D. I. Dorpat 1874.
40. Friedrich, Exostosen. Verhandl. d. Chir. Kongr. 1900.
44. Gibney, Hereditary multiples exostoses. Amer. journ. of med. sciences 1876, July.
42. Grosse, Contribution à l'étude des exostoses multiples de croissance coïncidant avec des arrêts de développement et des déformations de squelette. Revue d'orthopédie 1899, No. 6.
43. Grünfeld, Multiple, kartilag. Exostosen. Wien. klin. Wochenschr. 1903, Nr. 4.
44. Hartmann, Ein seltener Ausgang multipler, kartilag. Exostosen. Langenbecks Archiv 1893, Bd. 45, S. 572.
45. Hashimoto, Über Exostosen. Langenbecks Archiv 1885, Bd. 32, S. 4.
46. Henking, Ein neuer Fall von Exostosis cartil. multiplex. Virchows Archiv 1879, Bd. 77.
47. Herbst, Multiple Exostosen. D. I. Berlin 1890.
48. Heubner, Lehrbuch der Kinderheilkunde, Bd. I, 1903.
49. Heymann, Ein Beitrag zur Heredität seltener Geschwulstformen — multiple kartilaginäre Exostosen. Virchows Archiv 1886, Bd. 104.
50. Hoffa, Über multiple, kartilaginäre Exostosen. Fortschr. a. d. Gebiete d. Röntgenstrahlen 1900, Bd. III, H. 4, S. 127.
51. Horand, Exostoses osteogéniques. Lyon méd. 1873. Virchow-Hirsch Jahresbericht 1873, II, S. 411 (nach Marchand).
52. Huber, Ein seltener Fall von multiplen, kartilaginären Exostosen. Virch. Archiv 1882, Bd. 88.
53. Hutchinson, Multiples exostoses. Med. Times and Gazette 1880, Bd. II, S. 577.
54. Jones, Notes on a case of multiple exostoses. Brit. med. journ. 1876, Bd. I, S. 709.
55. Jungmann, Über multiple hereditäre Exostosen. Berl. klin. Wochenschr. 1902, Nr. 38, S. 890.
56. Karewski, Multiple Exostosen am Schädel und Gesicht mit halbseitiger Gesichtsatrophie. Berl. klin. Wochenschr. 1891, S. 257.
57. Kast, Ein Fall von Enchondrom mit ungewöhnlichem Ausgang. Virchows Archiv, Bd. 118, S. 1.
58. Kaufmann, Untersuchungen über die sogenannte fötale Rachitis. Berlin 1892.
59. Kienböck, Fall von multiplen kartilag. Exostosen. Wien. klin. Wochenschrift 1903, Nr. 4.

60. Derselbe, Zur radiographischen Anatomie und Klinik der chondralen Dysplasie der Knochen mit multiplen, kartilag. Exostosen. Wien. med. Wochenschr. 1903, Nr. 47—52.
61. Kirmisson, Exostoses multiples coincidants avec une scoliose et differents arrêts de développement du coté des membres. Revue d'orthopédie 1905. Nr. 3.
62. Klehmet, Multiple Exostosen. D. I. Berlin 1892.
63. Köhler, Röntgenbefunde der Hüften bei multiplen, kartilag. Exostosen. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen 1905, Bd. 8, H. 1.
64. Kryger, v., Multiple Knochen- und Knorpelgeschwülste. Langenbecks Archiv, Bd. 57, S. 859.
65. Läwen, Über die Beziehungen der Enchondrome zu den multiplen, kartil. Exostosen. Deutsche Zeitschr. f. Chir., Bd. 75, S. 14.
66. Laget, Exostoses de croissances. Thèse de Paris 1876.
67. Lancereaux, Traite d'anat. patholog. 1885, Bd. II, S. 55 u. 102 (nach Marchand).
68. Lapasset, Exostoses multiples de croissance. Thèse de Paris 1883.
69. Launois et Roy, Iconographie de la Salpêtrière 1902, XV, S. 349.
70. Le Dentu, De la myotomie sous-cutanée comme traitement des douleurs causées par certaines exostoses. Bull. de la soc. de chir. de Paris, Bd. 5, No. 5.
71. Legroux, Exostoses ostéogéniques ou de croissance. Gaz. de hôpitaux 1890, Nr. 83.
72. Lenormant, Les troubles de croissance dans les exostoses ostéogéniques et les chondroms des os. Revue d'orthopédie 1905, Nr. 3.
73. Levassort, Exostoses ostéogénique multiples chez un garçon. Journ. de méd. de Paris 1900, Nr. 14.
74. Lippert, Über Wachstumsstörungen der Knochen bei multiplen, kartilag. Exostosen. Deutsches Arch. f. klin. Med. 1903, Bd. 76, S. 63.
75. Lloyd, Lectures on surgical. pathology. London 1853, II, S. 244 (bei Paget).
76. Ludloff, Über Wachstum und Architektur der unteren Femurepiphyse u. oberen Tibiaepiphyse. Ein Beitrag zur Röntgendiagnostik. Bruns Beitr. 1903, Bd. 38, H. 1.
77. Maclean, Multiple cancellous exostoses. Brit. med. chirurg. Journal 1890, Dec.
78. Marchand, Exostosis. Eulenburgs Real. Enc. 1895, II. Aufl.
79. Manjolin, Gaz. des hôpitaux 1865, S. 344, ref. nach Gurlt, Langenbecks Arch., Bd. 8, S. 300.
80. Marle, Drei Fälle von multiplen Exostosen. Berlin 1868.
81. Marro, Contributo alla conoscenza delle esostosi epifisarie multiple. Archivio di orthopedia 1903, fasc. 3, Bd. X, Nr. 58.
82. Meyer, Über Knochen und Gelenkdeformitäten nach multiplen Exostosen. D. I. München 1882 (Helferich).
83. Mitscherlich, Ein Fall von angeborenen Verbildung am Ellenbogengelenk. Langenbecks Archiv 1865, Bd. 6, S. 218—222.
84. Nasse, Über multiple kartilaginäre Exostosen und multiple Enchondrome. Sammlung klin. Vorträge 1895, Nr. 124.



85. Nast, De osteophytis et exostosibus. D. I. Berlin 1857.
86. Nehr Korn, Multiple Enchondrome der Knochen in Verbindung mit multiplen subkutanen Teleangiektasien. Bruns Beiträge 1898, Bd. 22, S. 800.
87. Ollier, Exostoses ostéogénique multiples. Lyon méd. 1898, Nr. 31.
88. Orlow, Die Exostosis bursata und ihre Entstehung. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 1890, Bd. 31, S. 293.
89. Paget, Lectures on tumours. London 1853.
90. Pels Leusden, Über multiple Exostosenbildung mit Luxation des Radiusköpfchen. Deutsche med. Wochenschr. 1899, Nr. 2.
91. Pic, Gaz. hebdomadaire de médecine. 1890, 2. Serie 27, S. 457.
92. Poore, Lancet 1873, Bd. 29.
93. Price, Fall von multiplen Exostosen. Lancet 1863, Bd. I, S. 631, nach Gurlt. Langenbecks Archiv, Bd. 8, S. 299.
94. Pulle, Erfolgriche multipel chondrale osteomen. Nederl. Tidschr. v. Geneesk. Amsterdam 1900, I, S. 890.
95. Recklinghausen, v., Ein Fall von multiplen Exostosen. Virchows Arch. 1866, Bd. 35, S. 203.
96. Derselbe, Multiple Enchondromen der Knochen in Verbindung mit multiplen phlebogenen kavernösen Angiomen der bedeckenden Weichteile. Ebenda. Bd. 118, S. 4, 1889.
97. Reich, Ein Beitrag zur Lehre von den multiplen Exostosen. Deutsche Zeitschr. f. Chir., Bd. 43, S. 128.
98. Reinecke, Über die Erbllichkeit der multiplen Wachstumsexostosen. Bruns Beiträge 1891, Bd. 7, S. 657.
99. Reulos, Exostoses congénitales symétriques. Progrès med. 1885, Nr. 31.
100. Riedinger, Beitrag zur Lokalisation der Exostosen am Kniegelenk. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 1906, Bd. 85, S. 803.
101. Riethus, Exostosis bursata mit freien Knorpelkörpern. Bruns Beiträge 1903, Bd. 37, H. 3.
102. Rindfleisch, Exostosis bursata. Schweizer Zeitschr. f. Heilkunde, Bd. III, S. 310 (nach Marchand).
103. Roberg, Multiple Exostosen. D. I. Bonn 1886.
104. Roger, Etudes sur les exostoses de croissance. Thèse de Paris 1893 (nach Marchand).
105. Rosenstein, Multiple Exostosen. Deutsche med. Wochenschr. 1887, S. 1108.
106. Rubinstein, Ein Fall von multiplen Exostosen mit Wachstumsstörung des Knochens. Berl. klin. Wochenschr. 1891, Nr. 32, S. 794.
107. Schäfer, C., Ein Beitrag zur Kasuistik der multiplen Exostosen. D. I. München 1899.
108. Schäfer, Fr., Ungewöhnliche Größe einer Exostose der Fibula. Bruns Beiträge 1901, Bd. 31, H. 1.
109. Schläpfer und Speicher, Über das Rippenenchondrom. Deutsche Zeitschr. f. Chir., 1881, Bd. 15, S. 525.
110. Schmidt, Über Exostosen mit besonderer Berücksichtigung der Erbllichkeit usw. D. I. Greifswald 1868.
111. Schor, Multiple Exostosen. St. Petersburg. med. Wochenschr. 1881, S. 327.
112. Schuhardt, Deutsche Chirurgie, Bd. 28.

113. Schuttleworth, Case of multiple exostoses. Brit. med. journ. 1881, Dec. S. 976.
114. Schwartz, Exostoses ostéogéniques multiples, exostoses ou plutot hyperostose susmalléolaire. Revue d'orthopédie 1900, Nr. 5.
115. Seidel, Exostosenbildung mit Hemmung des normalen Knochenwachstums. Zentralbl. f. Chir. 1885, S. 12.
116. Sonnenschein, Fall von multipler Exostosis cartilaginea. D. I. Berlin 1879.
117. Spengler, D. I. Straßburg 1887.
118. Stanley, A treatise of diseases of the bones. London 1849, S. 213.
119. Starck, Über einen Fall von multipler, familiärer Exostose. Münch. med. Wochenschr. 1901, Nr. 24 und Bruns Beiträge 1902, Bd. 34, S. 508.
120. Statzer, Traumatisches Aneurysma der art. poplitea infolge von Exostosis des Femur. Wien. klin. Wochenschr. 1904, S. 70.
121. Stoker, Case of multiple exostosis. Transact of the acad. of med. of Irland 1885.
122. Stolzenberg, Zur Atiologie der hereditären, multiplen kartilaginären Exostosen. D. I. Greifswald 1898.
123. Sydney-Jones, Transact. of the patholog. Soc. of London 1864, Bd. 15, S. 193.
124. Thiel, Ein mit Rücksicht auf die Frage des Knochenwachstums interessanter Fall von multipler Exostosenbildung nebst experimentellem Beitrag. D. I. Greifswald 1876.
125. Tilmann, Über multiple kartilaginäre Exostosen. Münch. med. Wochenschrift 1898, Nr. 33.
126. Vedova, dalla, Per la genesi dell'esostosi borsata. Policlinico Sezione chirurg. 1905, Fasc. 1, 2, 3, vgl. Hildebr. Jahresber. 1905.
127. Villemain, Trois observations d'exostoses ostéogéniques multiples. Revue d'orthopédie 1903, Nr. 1.
128. Virchow, Die krankhaften Geschwülste, Bd. I, S. 478, Bd. II, S. 82.
129. Derselbe, Über die Entstehung des Enchondroma und seine Beziehungen zur Eenchondrosis und Exostosis cartilaginea. Monatsber. d. Kgl. Preuß. Akad. d. Wissensch. Berlin 1875/76.
130. Derselbe, Enchondroma malignum mit multiplen, knorpeligen Exostosen. Charité Annales 1880.
131. Derselbe, Über multiple Exostosen. Berl. klin. Wochenschr. 1891, S. 1082.
132. Vix, Beiträge zur Kenntnis der angeborenen, multiplen Exostosen. D. I. Gießen 1856.
133. Volkmann, Beiträge zur Chirurgie. Leipzig 1875, S. 244ff.
134. Derselbe, Verhandl. d. deutschen Gesellsch. f. Chir. 1885.
135. Weber, Knochengeschwülste. Bonn 1856, S. 41, Beobacht. 72—79.
136. Weber, Zur Geschichte des Enchondroms namentlich in bezug auf dessen hereditäres Vorkommen und sekundäre Verbreitung in inneren Organen durch Embolien. Virchows Archiv 1866, Bd. 35, S. 501.
137. Weinlechner, Über Exostosen. (Mit einem Fall von Aneurysmabildung.) Parostosen und Odontome. Wiener med. Blätter 1883, Nr. 40, 41, 46—49.

492 XXIII. PELS-LEUSDEN, Klin. usw. Stud. üb. Exostosis cartil. multiplex.

138. Williams, The Röntgen rays in medicine and surgery. New York 1902, S. 588/89.
  - 138a. Wittek, Arnold, Die Olliersche Wachstumsstörung. Bibliotheca medica. E.-Heft 7, Stuttgart 1906.
  139. Wurmb, Ein Fall von multiplen Exostosen. D. I. Kiel 1903.
  140. Zeroni, Arbeiten a. d. patholog. Institut zu Göttingen 1893.
  141. Ziegler, Zwei Fälle von multiplen Exostosen. Münchner med. Wochenschrift 1902, S. 552.
  142. Zondeck, Zur Differentialdiagnose der Knochenveränderungen im Hinblick auf das Röntgenbild. Verhandl. der Deutschen Röntgenges. 1905, Bd. I.
-