

## **Zur Klinik der Ostitis deformans (Paget) des Schädels.**

Von

**Dr. Karl Grosz,**

Assistent der psychiatrischen Universitätsklinik in Wien.

Mit 2 Textabbildungen.

*(Eingegangen am 20. August 1921.)*

Nach der in der grundlegenden Arbeit von Marie und Leri über die Ostitis def. enthaltenen ausgezeichneten Schilderung wird durch die Lokalisation des Krankheitsprozesses am Schädel, resp. durch die mit der Krankheit einhergehenden ausgedehnten Resorptions- und Neubildungsprozesse die ganze Schädelbasis mit Ausnahme des durch die Wirbelsäule gestützten Umkreises des Hinterhauptsloches infolge ihrer krankhaft bedingten Elastizität unter dem Gewicht des Gehirnes eingedrückt, wodurch eine Zerrung und Kompression der in der hinteren Schädelgrube austretenden Hirnnerven und in weiterer Folge eine Veränderung der ganzen Schädelform (der Schädel verliert an Höhe, was zum Teil durch eine Zunahme der Durchmesser in der anterioposterioren und transversalen Richtung ausgeglichen wird) zustande kommt. Seit dem Erscheinen dieser zusammenfassenden Arbeit sind nur spärliche Fälle mit ausschließlicher oder doch hauptsächlichlicher Lokalisation des Krankheitsprozesses am Schädel veröffentlicht worden. M. und L. selber haben 7 Fälle mit Veränderung der Schädelbasis gesehen, Schüller (siehe weiter unten) bezieht sich in einer im Jahre 1911 erschienenen Arbeit hauptsächlich auf die bei Rachitis usw. vorkommende Elevation der Schädelbasis und deren Röntgendiagnose, weist aber auch schon auf fließende Übergänge zu den durch die Ostit. def. bedingten Veränderungen der Schädelbasis hin. O. Porges stellte 1914 einen Fall mit „vergrößertem Kopfumfang, Anlagerung und Schwund von Knochen am Kopf nebst Veränderungen des Extremitätenskelettes“ vor, Sippel erwähnt einen durch Schwangerschaft akut gewordenen einschlägigen Fall mit ausgedehnten Knochentumoren, darunter solchen am rechten Unterkiefer.

Die in Anbetracht der relativen Seltenheit der Fälle mit ausschließlicher Lokalisation der Ostit. def. am Schädel wichtige klinische Durchforschung der Krankheitsbilder, insbesondere auch der hervorragende Anteil, der in den hier beschriebenen Fällen der Röntgendiagnostik zufiel,

mögen die Veröffentlichung der folgenden 2 auf der Nervenlinik des Hofrates Wagner-Jauregg in kurzem Zeitintervall hintereinander zur Beobachtung gelangten Fälle rechtfertigen.

Fall 1. M. P.\*), 56 Jahre alt, Privatpflegerin, stammt aus unbelasteter Familie, litt mit 8 Jahren angeblich an Rippenfellentzündung, mit 9 Jahren an akutem Gelenksrheumatismus und Herzbeschwerden, mit 14 Jahren menstruiert. Die erste Gravidität endete mit Abortus, 4 Kinder starben in ganz zartem Alter an „Lebensschwäche“, 4 später geborene entwickelten sich normal. Anlässlich der Entbindungen bestanden regelmäßige Herzbeschwerden. Der Mann soll an einem Rückenmarksliden gestorben sein. Die Pat. litt angeblich schon seit frühester Jugend an Kopfschmerzen und zeitweisem Auftreten von Schwindelgefühl. Im Jahre 1919 stand sie mit „kombiniertem Mitralfehler, Emphysem, zentraler und peripherer Arteriosklerose, anginoiden Anfällen“ in Behandlung der Abt. Prof. Kovacs des Allgem. Krankenhauses. Im Januar 1921 ließ sie sich auf die Abt. Prof. Pal aufnehmen. Kopfschmerzen und Schwindelgefühl hatten in den letzten 3 Monaten vor der Aufnahme zugenommen, dazu traten Unsicherheit beim Gehen und Schluckbeschwerden. Die auf der Abt. Prof. Pal gestellte Diagnose lautete: „Stenosis valv. mitr., vertigo“. Am 8. II. 1921 erfolgte wegen der andauernden Schwindelerscheinungen die Transferierung der Pat. auf die Nervenlinik des Hofr. Prof. Wagner-Jauregg. Hier klagte sie über Kopfschmerzen so intensiver Art, daß sie glaubte „der Kopf gehe ihr auseinander“. Auch über Hinterkopfschmerzen, die in Schultern und Arme ausstrahlten, später auch über zeitweise auftretende Schmerzen der Beine, insbesondere aber über ein permanentes Schwindelgefühl, so daß sie häufig glaubte, den Boden unter den Füßen zu verlieren, und über die Empfindung, als drehten sich die Dinge im Zimmer von links nach rechts.

Stat. praes.: Mittlerer Ernährungszustand, unter-mittelgroß, rachitischer Thorax, dextro-konvexe Skoliose der Wirbelsäule, Schädelumfang 57 cm, gebuckelte Stirn, vorspringende Scheitelbeine und Jochbogen, relativ kleiner und gewissermaßen nach hinten gerutschter Gesichtsschädel. Tympanitischer Perkussionsschall bei Beklopfen des Schädels. Gedunsene Beschaffenheit der Gesichtshaut, sammetartige Beschaffenheit der Haut am Kinn, Behaarung der Augenbrauen und Achsel auffallend spärlich. Interner Befund (Klinik Wenckeback): Herz zeigt ange deutete aortische Konfiguration bei kleinen Maßen, Diagonale 11,5 cm. An der Spitze prä systolisches Geräusch, keine Verdoppelung des zweiten Tones, Töne an der Basis fast unhörbar. Diagnose: Kompensierte Mitralkstenose? — Untersuchung der Drüsen mit innerer Sekretion (Doz. Dr. Saxl): Blutzuckergehalt 0,12% (Bang), Erythrocyten 4,333,000, Hämoglobin Sahli 85, Färbeindex 0,98, weiße Blutkörperchen 4365, Polymorphkernige 63%, Mononucleäre 8%, Lymphocyten 26%, Eosinophile 3%, 0 Basophile, 0 pathologische Formen. Normaler Harn- und Stuhlbe fund, keine Störung der äußeren Pankreasfunktion. — Nervenbefund: Pupillen mittel-, gleichweit, Lichtreaktion beiderseits etwas unausgiebig. Kleine nystagmusartige Zuckungen der Bulbi in den Endstellungen, bei Blick nach oben in vertikaler Richtung. VII. in allen Ästen gut innerviert. Feiner, zeitweise — insbesondere bei psychischer Erregung — verstärkt auftretender Tremor der Ober- und Unterlippe. Die Gaumensegel werden symmetrisch und etwas unausgiebig gehoben. Sensibilität im Trigeminalggebiet bis auf eine relativ Herabsetzung des linken Cornealreflexes intakt. Im Gebiet der oberen Extremitäten keine motorische Schwäche, keine Ataxie, keine Reflexanomalien, keine Knochendifformität. Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar (Bauchdecken sehr schlaff!). Auch im Bereiche der unteren Extre-

\*) Demonstr. am 15. III. 1921 im Verein für Neurologie und Psychiatrie in Wien.

mitäten keine motorische Schwäche, keine Knochendifformität, keine Pyramidenzeichen. Stehen mit geschlossenen Augen mit beträchtlichem Schwanken ohne Bevorzugung einer bestimmten Fallrichtung. Gang unsicher, verlangsam. Pat. vermag die gerade Richtung beim Gehen meistens nicht beizubehalten, sondern beschreibt eine zickzackförmige Linie. Häufig zuckt sie, von einem Schwindelanfall befallen, zusammen und greift hastig nach einem Halt. Oberflächen- und Tiefensensibilität im ganzen Körperbereich intakt. — Ohrenbefund (Ass. Dr. Fremel): „Trommelfell, Mittelohr, Cochlearapparat l = r, normal. Die vestibularen Reaktionen beiderseits typisch.“ Augenbefund (Klinik Prof. Dimmer): Fundus beiderseits normal, die Prüfung auf Doppelbilder ergibt gekreuzte Doppelbilder, die zeitweise schon beim Blick geradeaus auftreten, beim Blick nach links aufhören, beim Blick nach rechts eine wechselnde Lateralisdistanz (4—5 cm bei  $\frac{3}{4}$  m Entfernung) zeigen, beim Blick nach oben sowohl rechts wie links gekreuzte Doppelbilder mit vermehrter Lateralisdistanz (gegenüber der Prüfung in der horizontalen Richtung [Angaben der Pat. sehr schwankend]). Diagnose: Parese des linken Rectus internus? — Kehlkopfbefund (Kl. Prof. Hayek): „Larynx motorisch normal“. — Wassermann-Reaktion im Blute negativ, Liquor-Punktion ergab normale Druckwerte, Nonne-Appelt negativ, keine Gesamteiweißvermehrung, negativer Queckenstedt, negative Wassermann-Reaktion. Die am 1. III. 1921 im Zuge der zur Klärung des Krankheitsbildes veranlaßten Hilfsuntersuchungen vorgenommene Röntgenuntersuchung der Pat. (Zentralröntgeninstitut Prof. Holzknecht, Prim. Dr. Eisler) ergab folgenden Befund:

### Schädel.

#### I. Kapsel.

a) Struktur: Der Knochen hat fast in seiner ganzen Ausdehnung seine normale Struktur eingebüßt u. z. sind die Veränderungen dreifacher Art:

1. Die ganze Kapsel erscheint infolge gleichmäßiger Kalkarmut ein wenig transparenter als normal.

2. Der größte Teil der Kapsel ist durchsetzt von zahlreichen, linsens- bis erbsengroßen circumscribten, ziemlich scharf umgrenzten Aufhellungsherden, die einem kalklosen Gewebe entsprechen und in den Scheitelbeinen am dichtesten gesät sind; der Knochen hat in diesem Bereiche dadurch ein gesprenkeltes Aussehen erhalten.

3. Neben und zwischen den Aufhellungsherden sind ähnlich geformte und ähnlich große Herde zu beobachten, die aber aus einem dichten, kalkhaltigen strukturlosen Gewebe bestehen und ebenfalls im Scheitelbein, namentlich im dorsalen Anteile am deutlichsten hervortreten. In dieser Gegend macht der Knochen einen kompakteren Eindruck und seine Struktur hat ein watteähnliches Aussehen.

b) Dicke: Sie erscheint im Bereiche des Stirnbeins normal, dagegen ist das Scheitelbein und das Hinterhauptbein ein wenig über das normale Maß verdickt und mißt hier ungefähr 12 mm. Die Schläfenschuppe ist aber dünner. Die Verdickung beruht nicht in einem ganz gleichmäßigen Auseinandertreten der beiden Tabulae, sondern ist ungleichmäßig und mehr seicht höckerig.

c) Form: Infolge der durch den verringerten Kalkgehalt bedingten Weichheit des Knochens erscheint die Kapsel deformiert u. z. in der Weise, daß die basalen und seitlichen Partien des Hinterhauptes und der Schläfenpartien nach außen vorgewölbt sind und überhängen.

d) Größe: Längsdurchmesser normal, Breitendurchmesser verkleinert.

e) Impressiones digitatae: nicht vermehrt.

f) Suturen: normal verschlossen.

## II. Basis.

a) Sella: Sie ist im ganzen nach oben gehoben, klein, durch Ausbuchtung der vorderen Wand nach vorne zu verengt und abgeflacht, nur das Dorsum ist nach vorne geneigt, die Proc. clin. anter. kurz.

b) Vordere Schädelgrube: Sie ist ein wenig abgeflacht.

c) Hintere Schädelgrube: Sie ist hochgradig deformiert und durch Hebung des Foramen occipitale magn. beträchtlich vertieft, das Herausrücken des Hinterhauptloches samt seiner knöchernen Umgebung hat zur Folge, daß der sonst stumpfe Basalwinkel auf mehr als  $180^\circ$  abgeflacht ist.

## III. Pneumatische Räume.

a) Stirnhöhle: Sie ist geräumig, aber durch Einsinken der Basis nach vorne geneigt.

b) Kieferhöhlen: Scheinbar nicht deformiert.

c) Siebbeinzellen und Nasenhöhlen: Normal geformt.

d) Keilbeinhöhlen: Nach hinten oben verlagert und von vorne nach hinten verkürzt.

## IV. Gesichtsschädel.

Er erscheint im ganzen ein wenig nach hinten verzogen, der obere Kiefer nach hinten eingesunken. Unterkiefer zahnlos. Leicht prognatisch.

Zur Veranschaulichung möge je eine von der Profil- und Sagittalan- sicht angefertigte Skizze dienen (s. Abb. 1 und 2).

Decursus morbi: Während des weiteren Aufenthaltes der Pat. auf der Klinik wurde das Krankheitsbild in subjektiver Hinsicht von den fast ständig vorhandenen, in ihrer Häufigkeit progredienten Schwindelerscheinungen beherrscht. Bald klagte sie, es sei ihr, wie wenn der Fußboden unter ihr auf- und abwogen würde, bald, das ganze Zimmer mit seinen Einrichtungsgegenständen drehe sich um sie von links nach rechts, manchmal wurde das Schwindelgefühl durch Lachen, Niesen, Bücken provoziert, trat aber mitunter auch von selbst auf, manchmal gesellten sich dem Schwindelgefühl Ohrensausen und Brechreiz. Häufig klagte die Pat. auch über Hinterkopfschmerzen, die besonders nachts beim Liegen auftraten, seit Mitte März 1921 auch über Schmerz in den Oberschenkeln („als würde ihr alles herunterfallen“), Knien und Fußgelenken, außerdem auch noch über Schlingbeschwerden, insbesondere beim Schlucken fester Bissen, ohne daß aber eine merkliche Beein-

trächtigung der Ernährung Platz gegriffen hätte. Auch das von der Pat. erwähnte Regurgitieren von Flüssigkeit ließ sich ärztlicherseits nicht zur Anschauung bringen. Auf psychischem Gebiete ließ sich eine zunehmende Nervosität und Reizbarkeit der Pat. erkennen, die zu mannigfachen Konflikten mit den Mitpatienten und dem Pflegepersonal führte, sie benahm sich außerordentlich rechthaberisch, unduldsam, anspruchsvoll, der Schlaf war meistens gestört, oft suchte sie schon um 4 Uhr früh den Garten auf. Anodynica, Hypnotica erwiesen sich wenig wirksam, ebensowenig eine ihr seitens des Ambulatoriums Prof. Lorenz zwecks Entlastung des Schädels verordnete Gipskravatte. Der objektive neurologische Befund zeigte im Laufe der über 5 Monate währenden Spitalsbeobachtung folgende Veränderungen: Es ließ sich eine Zunahme der Formveränderung des Schädels deutlich erkennen,

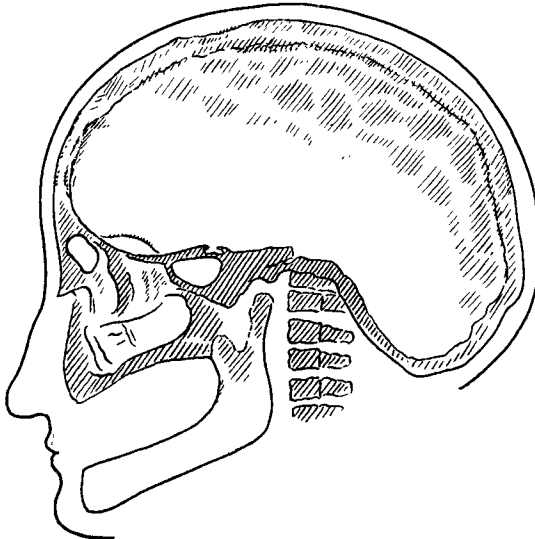


Abb. 1. Profilansicht: Unregelmäßige Struktur der Kapsel mit wirr durcheinandergeworfenen Aufhellungs- und Verdichtungsherden. Basis konvex gegen Schädelhöhle vorgewölbt.

und zwar sowohl im Sinne einer Breitenzunahme desselben (stärkeres Hervortreten der seitlichen Partien des Schädels, der immer mehr die Form des „dreieckigen Kopfes“ annahm), womit auch ihre Angabe über ein quälendes „Gefühl des Herausdrängens aus dem Schädel“ in Einklang zu bringen ist, als auch durch ein Zurücktreten des Gesichtsschädels vor dem sich vorwölbenden Hirnschädel (Klagen darüber, daß ihr der Zwicker nicht mehr paßt), schließlich auch in einer Zunahme des Schädelumfanges (zuletzt 58 cm), ferner war noch eine deutliche Volumszunahme der Zunge zu konstatieren, die auch der Pat. subjektiv störend zum Bewußtsein kam, indem sie sie beim Essen und Sprechen behinderte. Der Gang war wie zur Zeit der Aufnahme schwankend und beim Durchmessen auch nur kurzer Wegstrecken durch ein Taumeln gestört, mangels eines Haltes schlug sie auch einigemal auf den Boden hin.

#### Zusammenfassung.

Bei einer 56 Jahre alten, mit Atheromatose der Aorta behafteten Frau von rachitischem Habitus, die schon seit der Jugend an Herzbe-

schwerden, Kopfschmerzen und Schwindelgefühl litt, trat im November 1920 ein excessiver, ziemlich permanent vorhandener Drehschwindel mit Gangstörung von cerebellarem Typus auf. Abgesehen von nystagmusartigen Zuckungen bei extremem Seitenblick nach rechts und links, Herabsetzung des linken Cornealreflexes, einer fraglichen linksseitigen Internusparese, wies die Pat. eine auffallende Deformation und Vergrößerung des Schädels auf, einhergehend mit deutlichem Tympanismus beim Beklopfen desselben. Die Röntgenuntersuchung ergab 1. eine hochgradige Destruktion und Deformation der Kapsel im Sinne einer

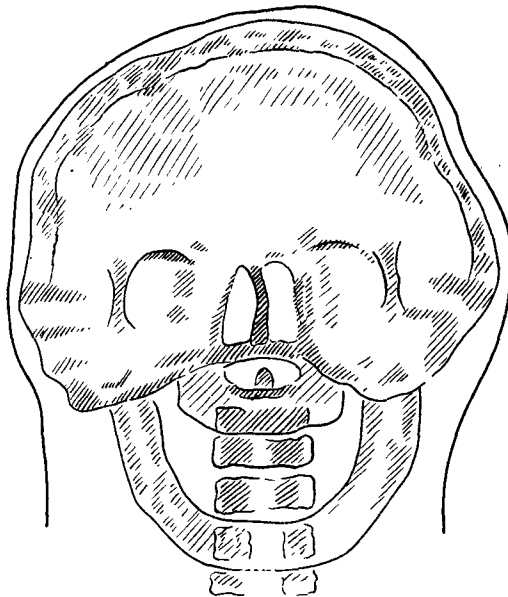


Abb. 2. Sagittalanisicht: Vorwölbung der Schläfenschuppen, konvexe Krümmung der Basis.

Ostit. def. (Paget), 2. basale Impression, 3. Deformation des Gesichtsschädels.

Im weiteren Verlaufe der Krankheit zeigte sich eine Zunahme des Umfangs und der Difformität des Schädels, eine beträchtliche Volumszunahme der Zunge und Zunahme der subjektiven Beschwerden, insbesondere traten in der letzten Zeit auch quälende Schmerzen in den unteren Extremitäten auf, ohne daß sich daselbst sichtbare Knochenveränderungen (auch im Röntgenbilde nicht) konstatieren ließen.

Die Intensität der in diesem Falle bestehenden Schwindelercheinungen machten begreiflicherweise diese zum Ausgangspunkte der diagnostischen Erwägungen. Eine labyrinthäre Affektion ließ sich wegen der typischen prompten cochlearen und labyrinthären Reaktionen ausschließen, eine optische Ursache des Schwindels war wegen seines

Auftretens auch im Dunkeln und wegen seiner langen Dauer wenig wahrscheinlich. Eher war in Anbetracht des Drehschwindels und Ohrensausens an Menièresche Krankheit zu denken, aber auch diese konnte mangels einer cochlearen Schädigung ausgeschlossen werden, so daß besonders auch in Anbetracht der nur geringfügigen, keine strikte Lokalisation zulassenden Hirnnervenerscheinungen vor der Vornahme der Röntgenuntersuchung nur die Annahme eines, das Gehirn im allgemeinen, besonders aber den Vestibularis irgendwo in seinem zentralen Verlaufe schädigenden Prozesses vorläufig unbekannter Art übrigblieb. Erst die Röntgenuntersuchung deckte das Bestehen einer die Krankheitserscheinungen plausibel erklärenden Ostit. def. auf.

Röntgendiagnostisch betrachtet, kamen differentialdiagnostisch eigentlich nur Osteomalacie und Carcinometastasen in Frage. Gegen Osteomalacie sprachen die hyperplastischen und calcifizierenden Vorgänge, gegen einfache Metastasen die wenn auch nur partielle Hypoplasie des Knochens und die Deformation der Basis. Die im Zentralröntgeninstitut angefertigten Schädelaufnahmen ließen die dem Krankheitsbild zugrunde liegenden hyperplastischen und konsumptiven Prozesse überaus deutlich erkennen, insbesondere zeigten sie in Übereinstimmung mit den in der Arbeit von M. und L. enthaltenen Schilderungen der Krankheit in typischer Weise die Transparenz (Folge der Kalkarmut) der Schädelkapsel, deren watteähnliches Aussehen, ferner die durch die basale Impression bedingte Abflachung des (von der Ebene des Clivus mit der Ebene des Planum sphenoidale gebildeten) basalen Winkels.

Was die klinischen Erscheinungen des Falles betrifft, so müssen sie offenbar als Ausdruck der durch den erwähnten pathologischen Knochenprozeß bedingten Drucksteigerung im Schädelinnern betrachtet werden, insbesondere spielt hierbei die im Röntgenbilde sichtbare Veränderung der Architektonik der Schädelbasis eine Rolle, auf deren Wichtigkeit für die Symptomatologie der Krankheit Schüller bereits im Jahre 1911 hingewiesen hat. In seiner interessanten Arbeit bespricht Schüller zunächst die zuerst von Virchow und Grauwitz beschriebenen, auf Rachitis lokale Osteomalacie und hydrocephale Schädelverdünnung zu beziehenden Formveränderungen der Schädelbasis, deren auffälligstes Merkmal die Vorwölbung des vom Rahmen des Hinterhauptloches gebildeten Bodens der hinteren Schädelgrube gegen das Schädelinnere darstellt, betont aber, wie bereits erwähnt, das Bestehen von fließenden Übergängen zu der bei den verschiedensten Skeletterkrankungen, so auch der Ostitis Paget zu beobachtenden Elevation der Schädelbasis und faßt die klinischen Folgeerscheinungen des Prozesses in drei Punkte zusammen: 1. in Lähmungs- und Reizerscheinungen von seiten der in der hinteren Schädelgrube austretenden Hirnnerven und obersten

Spinalnerven, 2. in Symptome eines raumbeschränkenden Prozesses der hinteren Schädelgrube — durch die Elevation des Bodens der hinteren Schädelgrube wird das Kleinhirn gegen das Tentorium gepreßt und hierdurch der Aquaed. Sylvii verlegt —, 3. in Symptome von Kompression der Med. oblongata.

In diesem Sinne müssen die subjektiven und objektiven Krankheitserscheinungen des beschriebenen Falles (Hinterkopfschmerzen, Schwindel, Schluckbeschwerden, Hypästhesie der linken Cornea, Internusparese) als Lähmungs- resp. Reizerscheinungen von seiten der in der hinteren Schädelgrube teilweise auch weiter vorne austretenden Hirnnerven resp. der in der hinteren Schädelgrube austretenden Spinalnerven (Vagusgruppe, Occipitalis) betrachtet werden, spricht die starke Ausprägung der Schwindelerscheinungen für eine den Deitersschen Kern und Umgebung treffende stärkere Druckwirkung, während die schwammige Beschaffenheit der Gesichtshaut, die geringe Ausprägung der Augenbrauen und die ausgeprägte Makroglossie der Pat. einer der gleichen Ursache entstammenden endokrinen Schädigung zur Last fallen dürfte.

Bekanntlich führen M. und L. die Ostit. def. auf mangelhafte Knochenernährung infolge von Gefäßveränderungen verschiedenster Art\*) zurück. Auch wird seitens der genannten Autoren die überwiegende Häufigkeit von kardiovaskulären Störungen bei der Ostit. def. betont. In Übereinstimmung damit ist auch bei unserem Falle 1 ein, wenn auch zuletzt nicht mehr sicher nachweisbares Mitralvitium und ausgesprochene Atheromatose der Aorta nachzuweisen, trat die Krankheit in Übereinstimmung mit den sonstigen Erfahrungen erst im reifen Alter auf. Eine Störung der Drüsen mit innerer Sekretion ließ sich, abgesehen von einem etwas erhöhten Blutzuckergehalt, nicht nachweisen, was in Anbetracht der dem Krankheitsprozeß von manchen Autoren zugrunde gelegten glandulären Theorie von Wichtigkeit ist.

Fall 2. M. R. 49 Jahre alt, verheiratet. Aufgenommen auf die Nervenklinik am 12. VII. 1921. Mutter der Pat. hatte einen großen Kopf und litt an der Gicht. Mit 17 Jahren menstruiert, keine nennenswerten Erkrankungen in der Vorgeschichte. 3 schwere Geburten, Mann und Kinder sind gesund. Vor 2 Jahren will Pat. durch 14 Tage die Grippe gehabt haben. Seit  $\frac{1}{2}$  Jahre bestehen anfallsweise Stirnkopfschmerzen, Brennen in beiden Augen, geringgradige Schluckbeschwerden, anfangs Juni l. J. trat Doppeltsehen und Schwindel auf (ein Gefühl, als ob sich alles um sie drehte).

Stat. praes.: Mittelgroße Frau (154 cm), starke Dextroskoliose im Bereiche der Halswirbel- und oberen Brustwirbelsäule, auffallend blasse Gesichtsfarbe, geringgradig weiche Struma, Schädel plump, Umfang 60 cm, zeigt beim Beklopfen tympanitischen Perkussionsklang, deutliche Vorwölbung des Stirnteiles des

\*) Wobei die Störung bei der Arteriosklerose vielleicht der Verengung der die Knochen ernährenden Arterien zuzuschreiben ist. (M. und L.)



Schädels über den Gesichtsschädel. Interner Befund (Klinik Wenckebach): Herz (Röntgenuntersuchung) nach links verbreitert, runder linker Ventrikel, etwas breitere Aorta, über allen Ostien systolisches Geräusch, am stärksten an der Aorta. Harnbefund: negativ. Blutdruck Riva-Rocci 127, Blutzucker 1,25 pro mille, Blutbefund: Erythrocyten 5 524 800, weiße Blutkörperchen 5600, Sahli 74, Färbindex 0,7. Eine Belastung mit 30 g Galaktose und 100 g Dextrose gibt Zuckerausscheidung in Spuren. Nervenbefund: Pupillen gleich, prompt auf Licht und Akkommodation reagierend, Cornealreflexe beiderseits fehlend, beim Blick in die Ferne gleichnamige Doppelbilder mit bei Blick nach rechts sich steigender Lateraldistanz, sonstiger Nervenbefund normal, insbesondere keine Gangstörung, keine Schwindelerscheinungen, keine Reflexdifferenzen, keine Pyramidenzeichen. Ohrenbefund: normal, Augenbefund (Klinik Dimmer): Fundus normal, Abduc.-Parese rechts. Wassermann (Serum) negativ. Röntgenbefund (Zentralröntgeninstitut Prof. Holzknecht, Prim. Dr. Eisler) am 6. VIII. 1921:

### Schädel.

#### Ergebnis der Untersuchung.

Hochgradige Deformation und Destruktion im Sinne der Ostit. def. Paget.

#### Einzelheiten.

Kapsel: Die Veränderungen beziehen sich sowohl auf die Struktur wie auch auf die Form derselben.

a) Struktur: Die Knochen zeigen nirgends normalen Aufbau, sondern an Stelle der normalen Struktur ist ein Gewebe getreten, das teils verkalkt, teils transparent und unverkalkt ist. Die Verteilung desselben ist ziemlich diffus, namentlich Stirn- und Scheitelbeine setzen sich aus dicht gedrängten, bis kirschkerngroßen Kalkherden zusammen, zwischen denen einzelne kalklose Herde eingebettet sind. Die Hinterhauptschuppe ist relativ am wenigsten von diesem Umbau betroffen. Der veränderte Knochen hat dadurch ein fleckiges, watteähnliches Aussehen erhalten; gleichzeitig hat auch seine Dicke, namentlich im Bereiche des Stirn- und der Scheitelbeine, beträchtlich zugenommen und mißt stellenweise bis zu 3 cm. Die Verdickung erfolgt zum Teil durch Vorwölbung der Schädelkapsel nach außen, wie auch zum Teil nach innen.

b) Form: Die lateralen Partien, namentlich die temporalen und occipitalen sind nach außen und unten vorgewölbt. Der Querdurchmesser des Schädels ist verbreitert, der Höhendurchmesser reduziert, das Stirnbein nach oben hinten abgeschrägt.

Die Basis erscheint im ganzen hyperostotisch und verplumpt, namentlich ihre Vorsprünge. Die knöcherne Umrandung des Foramen occipitale ist nach oben vorgestülpt, wodurch der basale Winkel ein wenig gestreckt erscheint. Durch die Verschiebung des Corpus ossis occipitalis projiziert sich der 2. oberste Halswirbel in die Schädelkapsel hinein und der ganze Schädel erscheint dadurch über die Halswirbelsäule pilzförmig gestülpt.

Gesichtschädel: Das ganze Gerüst erscheint beträchtlich hyperostotisch, verplumpt, die pneumatischen Räume verkleinert, namentlich die Stirnhöhle ist im ganzen deformiert. Die Deformation ist in erster Linie auf die Verschiebung der Basis zurückzuführen, durch die das Gesichtsskelett nach hinten verschoben wird. Aus demselben Grunde ist auch der Unterkiefer nach vorne verschoben (Prognathie).

Decursus Morbi: Während des bis zum 10. VIII. 1921 währenden Aufenthaltes der Patientin auf der Nervenklinik keine Änderung. Schwindelerscheinungen, Schwanken bestanden nicht.

#### Zusammenfassung.

Eine 49 Jahre alte, mit leichter Arteriosklerose behaftete Frau erkrankt vor etwa  $1\frac{1}{2}$  Jahre unter Kopfschmerzen, leichtem Schwindel, Schluckbeschwerden und Doppeltsehen. Objektiv zeigt sie, abgesehen von einer abnormen Schädelform und Tympanismus des Schädels, fehlende Cornealreflexe und eine rechtsseitige Abduc.-Parese. Die Röntgenuntersuchung ergab eine hochgradige Deformation und Destruktion des Schädels im Sinne einer Ostit. def. Paget, die übrigen Skeletteile erwiesen sich normal.

Bemerkenswert ist, daß, während im Falle 1 Schwindelerscheinungen, verbunden mit einer hochgradigen Gangstörung von cerebellarem Typus das Bild beherrschten, solche im Falle 2 das Krankheitsbild in relativ geringem Grade ausgeprägt, nur einleiteten, um in der Folge fast ganz zu verschwinden. Allerdings währte hier die Beobachtung der Kranken nur kurze Zeit und ist der weitere Verlauf abzuwarten. In beiden Fällen ist ferner das Fehlen röntgenologisch nachweisbarer Veränderungen an den übrigen Skeletteilen als sicher seltenes Vorkommnis hervorzuheben.

Schwierigkeiten verursacht die Deutung der in beiden Fällen vorhandenen, wenn auch leichten Zeichen endokriner Störungen — im Fall 1 Makroglossie, etwas myxödematöse Hautbeschaffenheit im Gesichte, fast fehlende Augenbrauen, leicht erhöhter Blutzuckergehalt; im Fall 2 leicht erhöhter Blutzuckergehalt, leichte alimentäre Glykosurie. Für das weitaus auffallendste der hierher gehörigen Symptome, die Makroglossie, bietet immerhin die im Röntgenbilde sichtbare Formveränderung der Sella mit einer, möglicherweise hierdurch bedingten hypophysären Dysfunktion eine Erklärungsmöglichkeit, mit der möglicherweise auch die in beiden Fällen vorhandene leichte Schädigung des Zuckerstoffwechsels zusammenhängt. Inwieweit und ob aber mit dem im Falle 1 angenommenen Dyspituitarismus die hier auch, wenn auch nur im leichten Grade vorhandenen Anzeichen von Hypothyreosis im Zusammenhang stehen (Antagonismus zwischen Schilddrüse und Hypophyse!), läßt sich nicht entscheiden. Interessant ist in diesem

Belange jedenfalls der von Higbee und Ellis (zit. nach Biedel) erhobene Befund einer Atrophie der Schilddrüse bei der Ostit. def. Möglicherweise trägt der weitere Krankheitsverlauf in beiden Fällen zur Aufhellung der hier offen bleibenden Fragen bei.

Zum Schluß sei noch besonders auf die Wichtigkeit, die dem Röntgenverfahren für die Diagnose der Ostit. def. in beiden Fällen zufiel, hingewiesen, indem, da Krankheitserscheinungen an anderen Skelettteilen fehlten und die klinischen Erscheinungen sichere Anhaltspunkte nicht boten, durch das Röntgenverfahren die rasche Diagnose der Fälle erst ermöglicht wurde.

### Literaturverzeichnis.

Aschoff, Pathol. Anatomie. — Bauer, Die konstitutionelle Disposition usw., Springer 1921, S. 288. — Biedl, Innere Sekretion. — Maresch, Frankf. Zeitschr. f. Pathol. **19**, Heft 1/2. — Marie und Leri, Handb. d. Neurologie, **4**, 1913. — Marie und Leri, Paris med. 1919, S. 388. — Porges, O. (Ges. f. inn. Med. u. Kinderheilk. 28. V. 1914); Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Ref **40**, 510. — Schüller, Wien. med. Wochenschr. Nr. 4, 1911. — Sippel (Arch. f. Gynäkol. **103**, 107, 1914); Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. **11**, 1915.