



Beitrag zur  
**Lehre von den multiplen Exostosen.**

Inaugural-Dissertation

der medicinischen Fakultät zu Jena

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

**Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe**

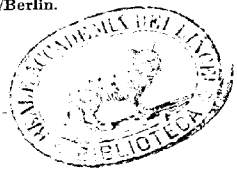
vorgelegt

von



**Paul Richter,**

prob. Arzt aus Mariendorf b./Berlin.



**Jena 1894.**

Universitäts-Buchdruckerei G. Neuenhahn.

Genehmigt von der medicinischen Fakultät auf Antrag  
des Herrn Geheimen Hofrath Dr. Müller.

Jena, den 4. Juli 1894.

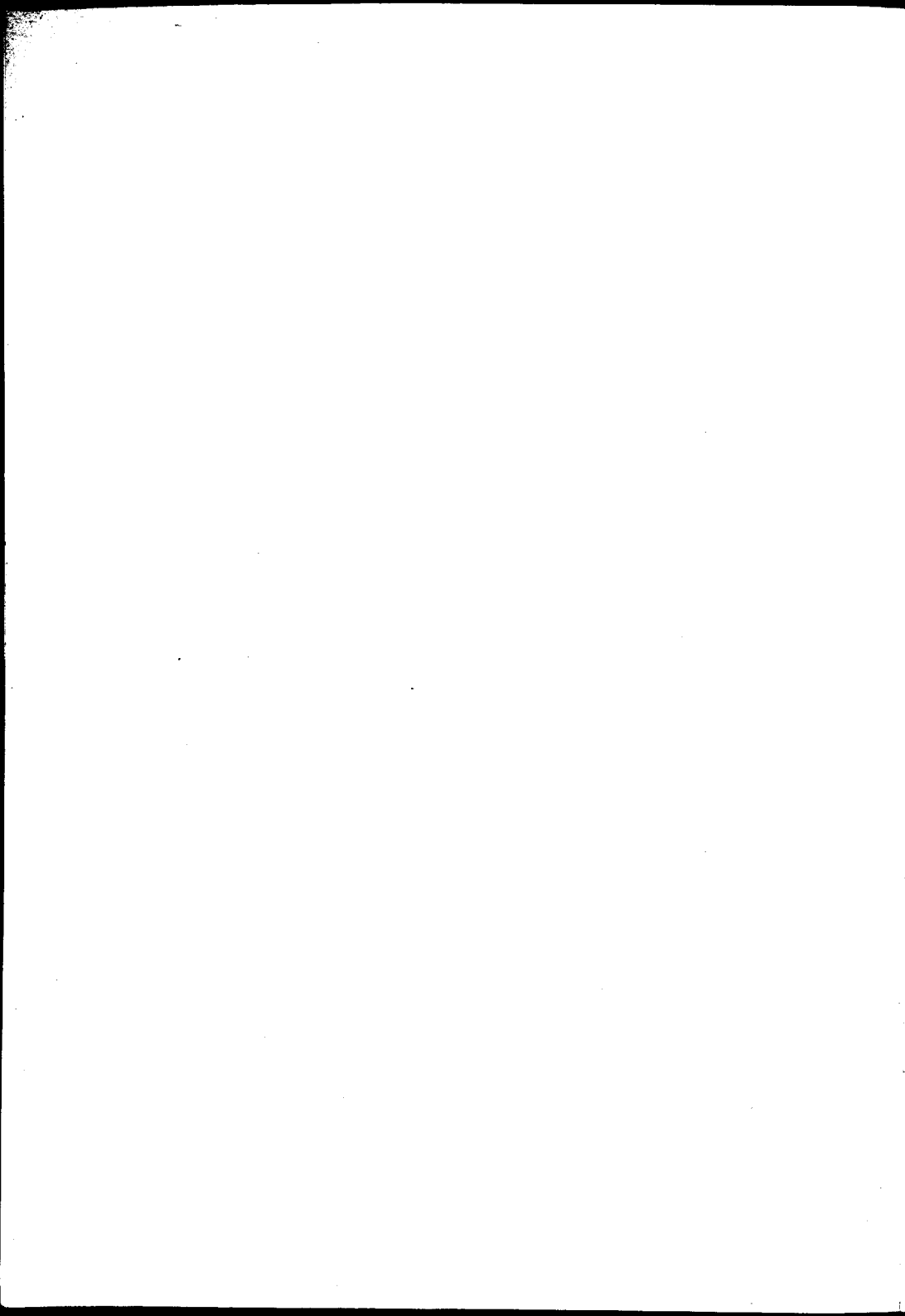
**Binswanger,**  
d. Z. Decan.

# Seinen lieben Eltern

in Verehrung und Dankbarkeit

gewidmet

vom **Verfasser.**



Unter Exostosen versteht man Osteome, welche durch Auflagerung von Knochensubstanz in grösserer Masse und durch den deutlichen Charakter der Geschwulst sich von Hyperostosen, Osteophyten, Enostosen leicht unterscheiden lassen. Genetisch betrachtet zerfallen diese Neubildungen in verschiedene streng sich von einander scheidende Klassen. Man trennt Exostosen, welche aus dem Periost infolge eines chronischen Reizes hervorgegangen sind, von solchen, welche durch Ossification von Ligamenten, Sehnen, Fascien oder Muskeln sich gebildet haben, nachdem vorher eine Verschmelzung der genannten Gewebe mit dem in der Nähe befindlichen Knochen stattgehabt hat. Diesen beiden steht eine dritte Klasse gegenüber, welche in Bezug auf Häufigkeit und Eigenartigkeit das Hauptkontingent von Exostosen umfasst. Der Bildungsprozess, welcher sich bei ihrer Entwicklung abspielt, ist analog dem des normalen Knochens. Nachdem zunächst knorpeliges Gewebe neugebildet ist, treten in diesem Verknöcherungszonen auf, von welchen aus die Verknöcherung sich über die ganze Neubildung erstreckt. Um diesen Entstehungsvorgang durch einen besonderen Namen zu verzeichnen, hat man diese Gebilde im Gegensatz zu den beiden ersten Klassen, den bindegewebigen Exostosen, die knorpeligen Exostosen oder die cartilaginären bezeichnet.

Sämtlichen Exostosenarten ist bald ein solitäres, bald ein multiples Auftreten eigen; nur neigen die bindegewebigen eher zu dem solitären Typus, während die cartilaginären vorwiegend den Charakter der Multiplicität annehmen, sodass man unter multiplen Exostosen im Allgemeinen cartilaginäre versteht.

Im Anschluss an einen Fall von multipler Exostosenbildung, welcher im Sommer 1892 im städtischen Krankenhaus am Urban zu Berlin zur Beobachtung kam und der mir gütigst von dem Direktor der chirurgischen Abteilung des Krankenhauses, Herrn Dr. Körte, zur Bearbeitung überlassen wurde, habe ich die multiple Exostosenbildung als Gegenstand meiner Dissertationsarbeit gewählt. Die Anfertigung der Arbeit geschah im pathologisch-anatomischen Laboratorium des Krankenhauses am Urban in Berlin.

Durch genaues Beobachten und Vergleichen der einzelnen Fälle miteinander hat sich ergeben, dass die multiplen Exostosen in ihrer Lokalisation, Form und Aussehen ein gesetzmässiges Verhalten inne halten.

In grösserer oder geringerer Anzahl kommen die Exostosen in allen Knochen vor und zwar nicht allein, wie Recklinghausen<sup>1)</sup> angiebt, ausgehend von dem diaphysenwärts gelegenen Teil der intermediären Knorpelscheibe, sondern auch von der entgegengesetzt gelegenen die Epiphyse bildenden Fläche (Heuking).<sup>2)</sup>

Der Grösse der einzelnen Knochen entsprechend finden sich die Exostosen an den langen Röhrenknochen am grössten und zahlreichsten, während sie an den kurzen Knochen, den Rippen, Schlüsselbeinen, Hand- und Fusswurzelknochen, am wenigsten und kleinsten auftreten. In der Mitte stehen die platten Knochen, das Becken und die Schulterblätter.

---

1) Kirchow's Archiv, Bd. 35, 1866.

2) Virchow-Archiv, Bd. 77, 1879.

Die Schädelknochen, abgesehen von den Wirbeln, welche wir unerwähnt lassen wollen, sind die einzigen, welche fast völlig frei von der Neubildung bleiben. Am regelmässigsten zeigen sich noch Exostosen am Clivus Blumenbachii, den Scheitel und den beiden Stirnbeinen; vielfach waren diese nicht deutlich ausgebildet.

Entgegen dieser Gesetzmässigkeit beobachtete Huber<sup>3)</sup> einen Fall, bei welchem die langen und platten Knochen sehr wenig Exostosen aufwiesen, während die kurzen Knochen, namentlich die Rippen gleichsam übersät von diesen erschienen.

Nach der Art der Knochen, an denen die Exostosen sitzen, richten sich diese wenigstens in mancher Hinsicht in ihrer Form und ihrem Aussehen.

Den Gelenkenden der Röhrenknochen, deren Umfang oft um das Doppelte vergrössert ist, sodass es an den Unterschenkelknochen häufig zu einer Synostose kommt, geben sie ein knorriges Aussehen, welches hie und da durch kammartige Leisten unterbrochen wird. An den Diaphysen treten spitze, oft hakenförmig gekrümmte und zum Teil sehr lange, bis zu 6—8 cm lang, Exostosen in den Vordergrund, welche im centralen Teil des Knochens nach unten, im peripheren nach oben gerichtet sind.

An den kurzen Knochen zeigen sich, wenn auch wenig deutlich ausgebildet, hin und wieder spitze Exostosen. Charakteristisch für sie sind dagegen kleine, rundliche und platte Formen, welche die Grösse einer Haselnuss nur selten überschreiten.

Neben diesen Formen zeichnen sich die platten Knochen dadurch aus, dass an ihnen gestielte Exostosen vorkommen. Das Aussehen der Kuppe lässt sich am besten mit dem einer Hirschkrone vergleichen.

---

3) Virchow-Archiv, Bd. 88, 1882.

Überzogen sind die Exostosen, zumal wenn sie der Epiphysenlinie näher stehen, vielfach mit einer Knorpelkappe, deren Vorhandensein, wie wir später sehen werden, nicht ohne Bedeutung ist.

Wie bei vielen Geschwulstarten, welche die Neigung zur Multiplicität haben, finden wir auch hier eine ausgesprochene Symmetrie in der Form und der Anordnung. Klehmet<sup>4)</sup> erklärt sie dadurch, dass auf beiden Seiten dieselben Stellen der Knochen die Lieblingssitze der Exostosen bilden. Abweichungen hiervon hat Bessel Hagen<sup>5)</sup> und Barwall<sup>6)</sup> beobachtet. Letzterer giebt an, dass von 38 Exostosen nur 2 symmetrisch an beiden Schlüsselbeinen waren.

In Betreff des ersten Auftretens der Exostosen besteht die Regel, dass dieselben zur Zeit des frühen Lebensalters, zur Zeit des Knochenwachstums erscheinen.

Congenital sind sie in dem Hutchinson'schen Falle<sup>7)</sup>, wo die Hebamme die Deformitäten unmittelbar nach der Geburt bemerkte.

Ebenso hat Reulos<sup>8)</sup> von 17 an Exostosen erkrankten Mitgliedern einer Familie 9 mit diesen Knochengeschwulsten geboren werden sehen.

Drescher<sup>9)</sup> beobachtete bei einem neugeborenen Kinde am rechten Humerus eine etwa stecknadelkopfgrosse Prominenz, welche sich bei der mikroskopischen Untersuchung als Exostose herausstellte.

Am häufigsten werden die ersten Exostosen wahrgenommen vom 4. und 5. Lebensjahr bis zur Pubertät. In späteren Jahren besonders nach abgeschlossenem Knochenwachstum

---

4) Inaug.-Diss., Berlin 1892.

5) Langenbeck's Archiv, Bd. 41, 1891.

6) The lancet, 1861.

7) Virchow: Die krankhaften Geschwulste.

8) Progrès medic., XIII, 1885.

9) Inaug.-Diss., Giessen 1889.

entwickeln sie sich selten. Degranges<sup>10)</sup> berichtet solchen Fall.

Neben Virchow<sup>11)</sup>, welcher zuerst auf Formen von Exostosen aufmerksam machte, welche, nicht wie Kölliker<sup>12)</sup> behauptete, durch successives Auflagern auf den alten Knochen entstehen, indem sich ein netzförmiges Balkengewebe von Knochensubstanz bildet, dass sich allmählich durch Sklerose verdichtet, sondern welche mehr nach Art des Längenwachstums der Röhrenknochen sich vergrößern und durch Knorpelverknöcherung wachsen, hat hauptsächlich durch zahlreiche Untersuchungen Volkmann<sup>13)</sup> bewiesen, dass die meisten, wenn nicht alle, Exostosen kartinaginären Ursprungs seien.

In fast allen Fällen, welche er untersucht hat, hat er einen dicken Überzug des schönsten hyalinen Knorpels gefunden. Wenn dieser nicht mehr vorhanden ist, so stellt er die Annahme auf, dass die Exostose denselben in einer früheren Entwicklungsperiode gehabt hat, dass die knorpelige Matrix verbraucht ist, die Exostose das Ende ihres Wachstums erreicht hat und nun ganz knöchern ist. Das beweisen die multiplen Exostosen, bei welchen beide Formen vorkommen.

Diese Ansicht Volkmann's übertrug O. Weber<sup>14)</sup> auf die multiplen Exostosen. Ihnen schlossen sich Cohnheim<sup>15)</sup>, Schmidt<sup>16)</sup>, Sonnenschein<sup>17)</sup>, Frey<sup>18)</sup>, Marle<sup>19)</sup> an. Der letztere behauptet direkt, dass alle bisher bekannten multiplen Exostosen zu den knorpeligen gehören.

---

10) Gazette med., Lyon 1872.

11) Die krankhaften Geschwülste II.

12) Gewebelehre, II. Auflage.

13) Pitha-Billroth, Handbuch der Chirurgie.

14) Virchow-Archiv, Bd. 35.

15) Virchow-Archiv, Bd. 38.

16) Inaug.-Diss., Greifswald 1862.

17) Inaug.-Diss., Berlin 1873.

18) Inaug.-Diss., Dorpat 1874.

19) Inaug.-Diss., Berlin 1868.

Wie schon früher gesagt wurde, ist die jetzt herrschende Ansicht, dass die Exostosen aus der intermediären Knorpelscheibe zwischen Epyphyse und Diaphyse hervorgehen. Virchow bezeichnet sie daher wohl auch als *Ecchondrosis ossificans*.

Rindfleisch sprach zuerst diese Ansicht aus; er unterscheidet nach dem Ursprung eine *Ecchondrosis* der Knorpelscheibe von einer *Ecchondrosis* des Gelenkknorpels.

Den Beweis hierfür sieht Sanders<sup>20)</sup> in dem von Recklinghausen<sup>21)</sup> veröffentlichten Fall, wo die Exostosen alle an den Röhrenknochen fast ausschliesslich auf die Epiphysenteile beschränkt waren.

Ebenso beschreibt Sonnenschein<sup>22)</sup> einen Fall von multipler Exostosis, wo die Geschwülste an denjenigen Stellen sich entwickelten, wo normaler Weise das Wachstum des Knochens durch Umbildung von Knorpel in Knochensubstanz stattfindet.

Hilgendorff<sup>23)</sup> sagt: „Will man sich überzeugen, dass die Exostose thatsächlich vom Epiphysenknorpel ausgeht, so wählt man am besten dazu einen Fall, in welchem der Tumor noch nicht allzugross ist und dicht an der Epiphysenlinie seinen Sitz hat; man kann dann zuweilen ganz deutlich sehen, wie der Epiphysenknorpel umbiegt und die Basis der Geschwulst durchsetzt. Er trennt so, wenn die Exostose an der Diaphyse sitzt, die Neubildung von derselben. Es handelt sich also bei der Exostosenbildung sozusagen um eine Dichotomie des betroffenen Knochens oder mit anderen Worten, wir haben eine zweite Epiphyse zu beobachten.“ Die Exostosen, welche vom Gelenkknorpel ausgehen, sind nach Hilgendorff noch nicht sicher gestellt. Als Regel

20) Inaug.-Diss., Würzburg 1891.

21) Virchow-Archiv, Bd. 35.

22) Inaug.-Diss., Berlin 1873.

23) Inaug.-Diss., München 1891.

will er betrachtet wissen, dass die Exostosen vollständig extra-articulär gelegen sind.

Demgegenüber steht die ältere Annahme, deren Hauptvertreter Virchow und Volkmann<sup>24)</sup> sind, dass die Exostosen oder wenigstens die Mehrzahl derselben von einer stehen gebliebenen Knorpelinsel kommen, welche noch von der ersten Anlage des Skeletts herrührt. Virchow hat mehrfach solche isolierte Knorpelreste im Knochen nachgewiesen.

Bestätigt wird diese Annahme von Recklinghausen<sup>25)</sup>, welcher am Ende der Tibia  $1\frac{1}{2}$  Zoll unterhalb der Gelenkfläche eine Excrescenz beobachtete, die völlig aus Knorpel bestand und mit ihrer Basis in die Substanz der Rindenschicht eindrang.

Desgleichen fand Marle<sup>26)</sup>  $1\frac{1}{2}$  Zoll unterhalb der Gelenkfläche der Tibia eine kleine, ganz von der spongösen Substanz des Knochens umschlossen, rein knorpelige Insel.

Cohnheim<sup>27)</sup> erklärt die Exostosenbildung so, dass eine überschüssige embryonale Keimanlage, welche über das ganze Knochensystem verbreitet ist, vorhanden ist, die um weiter zu wachsen, seitlich ausweichen muss.

Diese Cohnheim'sche Hypothese bekämpft Virchow<sup>28)</sup> noch in neuerer Zeit auf das bestimmteste. Zum Beweise zeigt er einen Humerus und einen Femur, an welchen sich in verschiedener Entfernung von der oberen Epiphysenlinie gegen die Mitte der Diaphyse hin eine Reihe von Exostosen mit Knorpelüberzug befinden; die der Mitte des Schaftes am nächsten stehenden Exostosen lässt er aus der früheren Zeit des Knochenwachstums stammen, die der Epiphysenlinie näher gelegenen aus der späteren, freilich auch nicht der

---

24) Pitha und Billroth: Handbuch der Chirurgie.

25) Virchow-Archiv, Bd. 35.

26) Inaug.-Diss., Berlin 1868.

27) Allgemeine Pathologie.

28) Referat, Deutsche Medic. Wochenschrift, 1892, Nr. 12.

allerjüngsten Zeit entsprechend. Daraus zieht er den Schluss, dass die Exostosis cartilaginea, da ihre Keime erst extrauterin wachsen, zu den erworbenen pathologischen Veränderungen zu rechnen ist.

Vix<sup>29)</sup> versuchte, die namentlich durch Drescher<sup>30)</sup> unhaltbar gewordene Theorie aufzustellen, wonach die Exostosen durch die Einwirkung der Muskelaktion auf den aus dem Stadium der Erweichung in das der Eburneation übergehenden Knochen entstünden und so der Knochen durch Muskeln seitwärts ausgezogen würde.

Sonnenschein<sup>31)</sup> nimmt eine Degeneration des Knorpels an. Derselbe zerfällt faserig mit gleichzeitiger Wucherung der Knorpelzellen und zeigt somit die sogenannte „asbestartige Veränderung“.

Wie sich die Exostosen weiter ausbilden und wie die Verknöcherung zu Stande kommt, ist noch nicht völlig klar gestellt.

Eulenburg<sup>32)</sup> sagt, dass Osteoblasten gebildet werden müssen, welche die Knochenbildung der Exostosen beherrschen, wenn er auch als das Primäre die Knorpelwucherung ansieht. Dieselbe geht jedoch nicht so vor sich, „als ob jede knorpelige Exostose stets ein rein knorpeliges Vorstadium durchmachen müsse, vielmehr tritt die Verknöcherung meist in unmittelbarem Anschluss an die Knorpelwucherung ein.“

Dagegen gibt er zu, dass auch wirkliche Enchondrome gebildet werden können, die nachher verknöchern. Dies sei von Virchow an der Ecchondrosis speno-occipitelis nachgewiesen.

Herbst<sup>33)</sup> rechnet als beweisend dafür den von O. Weber<sup>34)</sup> beobachteten Fall, wo neben der multiplen Exo-

29) Inaug.-Diss., Giessen 1856.

30) Inaug.-Diss., Giessen 1859.

31) Inaug.-Diss., Berlin 1872.

32) Encyclopaedic VI.

33) Inaug.-Diss., Berlin 1890.

34) Virchow-Archiv, Bd. 35.

stosenbildung ein grosses Enchondrom des Beckens und ein zweites der Scapula bestanden hat. Ebenso hält derselbe das gleichzeitige Vorkommen von Knorpelauswüchsen an den Rippenknorpeln für analog.

Das weitere Wachstum der Exostosen geschieht nach Virchow grade wie das Längenwachstum der Röhrenknochen. Der Knorpelüberzug wuchert an seiner innersten Schicht und erzeugt neue Knorpellagen, welche zuerst verkalken und dann verknöchern. So bildet sich allmählich, ohne Schmerzen und ohne Fieber, die Geschwulst. (Henking).<sup>35)</sup> Im Eberth'schen<sup>36)</sup> Falle, dem einzigen bekannten, der hiervon eine Ausnahme macht, trat die Vergrößerung der Exostosen unter Fiebererscheinungen und mit lokaler Schmerzhaftigkeit ein.

Hört das Knochenwachstum auf, so tritt ein Stillstand ein; die Geschwülste werden stationär.

Von der Richtung, nach welcher die Exostosen wachsen, sagt Virchow, dass sie senkrecht zur Längsachse des betroffenen Knochen sei. „Der Knochen teile sich also gleichsam.“ Bei einer Anzahl von Fällen wurde andere Wachstumsrichtung beobachtet. Sie wachsen in der Richtung der Längsaxe des Knochens nach seiner Diaphyse zu, so dass die von der unteren Epiphysenlinie ausgehenden Exostosen nach oben, die von der oberen nach unten gerichtet sind — oben gleich central und unten gleich peripher.

Sonnenschein<sup>37)</sup> giebt dafür folgende Erklärung: „Ist einmal die Entwicklung der knorpeligen Exostosen an das Vorhandensein von Knorpelsubstanz gebunden, so können sie an keiner anderen Stelle entstehen und in keiner anderen Richtung wachsen, als wie wir es überall finden. Sie müssen in der Nähe der Gelenke sitzen, weil hier der Knorpel vor-

35) Virchow-Archiv, Bd. 77.

36) Realencyklopaedie, Bd. VI.

37) Inaug.-Diss., Berlin 1873.



handen ist, und in der Richtung zur Diaphyse hin wachsen, weil in dieser Richtung der *Locus minoris resistentiae* sich befindet“.

Wenden wir uns jetzt zur Beschreibung des anatomischen Baues der multiplen Exostosen. Den mikroskopischen Befund wollen wir später im Zusammenhang mit dem unsrigen abhandeln.

Klehmet<sup>38)</sup> findet eine völlige Uebereinstimmung in allen Fällen, wo die Exostosen durchsägt und untersucht sind. Die ausgewachsene Exostose zeigt ähnlichen Knochenbau wie der normale Knochen. Im Innern der Spongiosa eine mit gelbem Fettmark gefüllte Höhle, welche mit der Markhöhle des Röhrenknochens in Verbindung steht. Die Spongiosa hat gleiche Markräume mit dem einzigen Unterschiede, wie Sonnenschein sagt, dass an den Verdickungsschichten die Knochenbälkchen nicht die regelmässige Längsrichtung zeigen. Die Seitenränder gehen bogenförmig in den normalen Knochen über. Bei einer gewissen Grösse unterscheiden sich die Exostosen in Nichts von einem normalen Röhrenknochen (Klehmet.) Bekleidet sind die Exostosen mit der schon erwähnten Knorpelkappe, deren Stärke 1—6 mm betragen kann. Die Knorpelschicht ist nicht wie bei den Gelenkenden continuierlich über die Exostose verbreitet, sondern häufig unterbrochen. In den Vertiefungen der Exostosen findet sich kein Knorpelüberzug, nur die Höcker und Leisten sind damit versehen. Die Knorpelkappe kann bei Aufhören des Wachstums der Exostosen verschwinden oder erhalten bleiben, wo sie mitunter weiter wuchern und Geschwülste von der Dignität der Enchondrome hervorrufen kann.

Über die chemische Zusammensetzung der Exostosen haben Valentin und Lassaigne<sup>39)</sup> Untersuchungen an-

---

38) Inaug.-Diss., 1892.

39) F. Simon, Beitrag zur physiologischen und pathologischen Chemie und Mikroskopie, Berlin 1844.

gestellt. Danach ist der Gehalt an phosphorsaurer Kalkerde bedeutend in der Exostose herabgesetzt gegenüber dem in dem Knochen, dem die Exostose aufsitzt, der Gehalt an kohlensaurem Kalk und organischer Materie vermehrt.

Die Verhältnisse liegen folgendermassen:

	Im Knochen.	In der Exostose.
Organische Substanz	41,6	46
Phosphorsaurer Kalk	41,6	30
Kohlenaurer Kalk	8,2	14
Im Wasser lösliche Salze	8,4	10.

Wenig aufgeklärt und sehr schwierig ist die Frage nach der Aetiologie der multiplen Exostosen. Während man in neuerer Zeit die multiple Exostosenbildung als eine eigene, in sich selbst abgeschlossene Krankheit ansieht, haben die früheren Autoren fast durchweg dieselbe als eine Begleit- oder Folgeerscheinung, sozusagen als ein Symptom einer Allgemeinerkrankung, welche sich besonders auf das Knochen-system erstreckt, hingestellt.

Am nächsten lag die Rachitis als Urheberin zu beschuldigen und noch jetzt giebt es viele Vertheidiger dieser Lehre. Aber auch die anderen Krankheiten wie: Tuberculose und die ihr verwandte Scrofulose, sowie die Lues und den Rheumatismus, ja selbst die Gicht und den Scorbut zog man herbei, um Aufklärungen zu haben. Tuberculose, Scrofulose und Gicht sind nach Virchow von vornherein auszuschliessen und verdienen nur eine Erwähnung in historischer Beziehung. Die Nennung des Rheumatismus als eines aetiologischen Momentes stützt sich auf den von Eberth beobachteten Fall, wo in der That unter rheumatischen Symptomen die ersten Exostosen wuchsen und alle 2 bis 4 Wochen seitdem neue Exostosen unter denselben heftigen Beschwerden auftraten. Die Autopsie hat keine knorpelige, sondern einfach schwammige in ihrem Sitz und frühzeitigem Auftreten genau mit den knorpeligen übereinstimmende Exo-

stosen ergeben. Virchow nennt sie die infantile Form der Arthritis deformans.

Die Lues machte zuerst Toynbee verantwortlich. Ausser dass durch die Anamnese dieselbe in der Mehrzahl der Fälle ausgeschlossen worden ist, bedingt sie nie typische Exostosen, sondern nur Hyperostosen und Periostosen und pflegt selten an den für die Exostosen typischen Stellen vorzukommen, so z. B. beobachtet man sie vielfach an den Schädelknochen.

Bardeleben<sup>40)</sup> weist die Lues als die Ursache der Erkrankung unbedingt von der Hand, „da bei den mit Exostosen behafteten kein anderes Symptom der Lues aufgefunden werden konnte und das gegen diese Dyskrasie eingeleitete Kurverfahren bei ihnen vollständig fruchtlos blieb.“

An ungefähr  $\frac{1}{6}$  aller beschriebenen Fälle von multipler Exostosis liess sich Rachitis mit Bestimmtheit nachweisen. Weber hält einen Vergleich der Exostosen mit Rachitis wegen der grossen Leichtigkeit der Knochen und wegen des typischen Vorkommens derselben in der Nachbarschaft der Epiphysenlinien nicht für unstatthaft. Volkmann<sup>41)</sup> veröffentlicht zwei Fälle von multipler cartilaginärer Exostosis bei rachitisch gewesenen Leuten: „Der Gedanke, dass derartige in der frühesten Kindheit entstandene und auf die Gegend der Gelenkenden beschränkte knorpelige Exostosen mit der rachitischen Wachstumsstörung des Knochens zusammenhängen, oder nur eine besondere Form der Rachitis darstellen möchten, liegt sehr nahe und ist auch bereits mehrfach ausgesprochen.“ Haben diese Autoren, sowie die anderen nur die Möglichkeit und Wahrscheinlichkeit, dass die Rachitis die Ursache der Exostosenbildung ist, in's Auge gefasst, so stellt sie Schor<sup>42)</sup> bei Veröffentlichung eines

40) Lehrbuch der Chirurgie, 1879.

41) Beiträge zur Chirurgie, Leipzig 1875.

42) Petersburger medic. Wochenschrift, 1881.

Falles hereditärer multipler Exostosenbildung als alleinige Ursache hin. Da er trotz des Einwurfs Wahl's, dass in einer ganzen Reihe von Fällen Rachitis in frühester Jugendzeit niemals nachgewiesen sei, dann eine Rachitis adulatorum annehmen will, um seine Behauptung aufrecht zu erhalten, führen wir seine Worte an, die wir der Inaugural-Dissertation von Herbst-Berlin 1890 entnehmen. „Man kann a priori sagen, dass nach den anatomischen Veränderungen der rachitischen Knochen, besonders der Epiphysen, zu urteilen und berücksichtigend,

1. dass der Process die verschiedenen Teile einer und derselben Epiphyse nicht gleichartig afficiert und

2. dass an den Stellen, wo Muskeln angeheftet sind, die Vorwucherung des Knochengewebes verstärkt ist, d. h. die Muskeln das weiche Gewebe in Form von Auswüchsen hervorziehen — man wohl annehmen kann, dass der rachitische Process zuweilen anstatt des gewöhnlichen Befundes verdichteter, verbreiteter und verlängerter Epiphysen gleichsam partielle Verdickungen und Auswüchse an den Punkten gebe, wo Muskeln befestigt sind.

Ausserdem enthält die Litteratur Fälle multipler Exostosen von unzweifelhaften Rachitikern. So kann man mit grosser Wahrscheinlichkeit den Schluss ziehen, dass alle Fälle multipler Exostosen, die von frühester Kindheit her datieren, Producte rachitischer Erkrankungen sind.“

Der Ansicht, dass die multiple Exostosis eine eigene Krankheit ist, neigen sich in neuerer Zeit namentlich chirurgische Autoren zu.

Schon Dupuytren<sup>43)</sup> leugnet jede Einwirkung eines äusseren Agens, sowie den Einfluss irgend eines Virus als Fehlers. Er nimmt als Aetiologie: „une aberration dans la distribution du suc osseux.“ Er vergleicht die Exo-

43) Leçons orales par Boismont et Marx Bruxelles, 1839, II.

stosen mit Auswüchsen von Bäumen, die entstehen durch Mangel an regulärer Ernährung und Lastverteilung.

Paget und Stanley stellen die individuelle Anlage in den Vordergrund und halten die Tumorenbildung für ein einfaches Abweichen in der Anordnung des Gewebes.

Nach Erhardt ist die Abweichung so, dass einzelne Knorpelzellensäulen nicht wie normal in der Richtung der Axe der Diaphyse stehen, sondern nach aussen gerichtet sind, wodurch ein seitliches Auswachsen dieses Teiles des Knorpelgewebes unter einen Winkel entstehen muss. Bergmann und Bessel Hagen sehen den Grund zu der Wachstumsstörung des Intermediärknorpels in einer ursprünglichen fehlerhaften Anlage.

Auch Sonnenschein nimmt eine Disposition des Knorpels zur Geschwulstbildung an, lässt aber offen, „wodurch sie bedingt wird“.

Heymann<sup>44)</sup> erklärt sich die Exostosenbildung durch einen Fehler in der Anlage des Knochensystems und bezeichnet diesen als die zur Entwicklung der Geschwulst disponierende locale Schwäche des Gewebes, welche, wie in seinem Falle, wo er bei mehreren mit Exostosen behafteten Patienten, Tuberculose fand, durch die tuberculöse Constitution bedingt ist.

Bei Betrachtung der Aetiologie muss die Rolle, welche die Heredität spielt, in Betracht gezogen werden. Zur Genüge beweisen den Einfluss der Heredität schon die verschiedenen mit grosser Mühe zusammen gestellten Arbeiten, in denen nur die Frage nach der hereditären multiplen Exostosis behandelt wird. Nach Klehmet ist in beinahe der Hälfte sämtlicher bekannter Fälle Heredität mit Sicherheit nachgewiesen. In manchen Familien sind die Mehrzahl der Mitglieder erkrankt. So berichtet Fischer<sup>45)</sup>, dass die

44) Virchow-Archiv, 104.

45) Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, Bd. XII.

Exostosenbildung durch 4 Generationen auftrat. Von 18 Familienmitgliedern — 13 Männer, 5 Frauen — sind 12 der ersteren sicher an Exostosen erkrankt, während von den 5 letzteren eine nachgewiesenermassen frei, die übrigen 4 wahrscheinlich frei waren.

In dem von C. O. Weber beobachteten Falle waren Grossvater, Vater, 2 Enkel und 1 Enkelin erkrankt, während die Mutter und eine Schwester frei blieben. Weiter beobachteten Heredität: Heymann, Herbst, Spengler, Schmidt und andere.

Spengler sagt: „Die Krankheit selbst ist nie erworben, sondern geht ausnahmslos, entweder aus einer erblichen Anlage hervor oder aus einer Anlage, die von den Ascendenten einmal erworben auf die Descendenten durch Beeinflussung des Geschlechtsproduktes vererbt worden ist.“

An einer andern Stelle heisst es: „Die multiplen Exostosen vererben sich direkt von männlichen oder weiblichen Ascendenten auf männliche oder weibliche Descendenten oder aber nach dem Rückfalltypus von Grossvater auf Enkel.“

Über die Verteilung der Exostosenbildung auf die Geschlechter finden wir bei Klehmet, dass das männliche Geschlecht sowohl bei der erblichen, wie bei der nicht erblichen vorwiegend befallen wird. Als Erklärung hierfür sagt Spengler: „Wie die hohe Leistungsfähigkeit des Weibes im Allgemeinen, die Organisationshöhe des weiblichen Eikeims im Speziellen von Belang ist für die Geschlechtsvererbung, so ist die Entwicklungshöhe des Bindegewebskeimes — wenn wir die Exostosenbildung mit der Entwicklungsgeschichte im Zusammenhang bringen — von Belang für die Vererbung der Exostosen.“

Heymann zieht die Grandidier'sche Regel, die von Valentin<sup>46)</sup> auf andere erbliche Krankheiten übertragen

46) Berliner Klinische Wochenschrift, 1885, Nr. 16.

ist, herbei: „Die meisten durch mehrere Generationen hindurch hereditären Leiden werden nur auf Söhne, nicht auf die Töchter vererbt, zuweilen wird eine Generation übersprungen in der Weise, dass eine gesunde weibliche Descendentin das Übel auf ihre Nachkommen überträgt.“

Gegen dieses vorzugsweise Betroffensein des männlichen Geschlechtes verwahrt sich Herbst<sup>47)</sup>. Er giebt zu, dass nach den angestellten Statistiken diese Thatsache begründet erscheint; sieht man jedoch genau zu und verfolgt die Angaben über die ebenfalls befallenen Vorfahren und Nachkommen der einzeln beschriebenen Patienten, so findet man, dass das weibliche Geschlecht kaum oder gar nicht zurücksteht.“ Als Beweis dient ihm der Fall von Schmidt<sup>48)</sup>, 4 weibliche und 1 männlicher Patient, der von Marle, Vater und 4 Töchter, sowie von Weber, Schor und Drescher, wo nur weibliche Angehörige befallen waren. Hingegen meint er, dass „vielleicht die Ansicht, dass sich die Krankheit besonders auf dasselbe Geschlecht, welches einmal befallen, fortpflanze, etwas für sich habe.“

Von den Symptomen, welche im Allgemeinen nur locale sind und durch Traumen bedingt werden oder durch ihren Sitz wie z. B. am Becken Hindernisse abgeben können, will ich nur die von Bessel Hagen<sup>49)</sup> hervorgehobenen Wachstumsstörungen des Mutterknochens erwähnen. Den Beweis, dass multiple Exostosen die Ursache von Anomaliceen in der Knochenbildung sein können, hat Helferich durch zwei seiner Schüler Meyer<sup>50)</sup> und Brenner<sup>51)</sup> schon geführt. In 11 Fällen, wovon 8 eigene Beobachtungen waren, konnte Bessel Hagen nachweisen, dass die multiplen Exo-

---

47) Inaug.-Diss., Berlin 1890.

48) Inaug.-Diss., Greifswald 1862.

49) Langenbeck's Archiv, Bd. 41.

50) Inaug.-Diss., München 1882.

51) Inaug.-Diss., München 1884.

stosen „ausnahmslos“ in der Grössenentwicklung des Körpers und seiner einzelnen Teile Störungen verursachen.

Bei einem 14 $\frac{1}{2}$  jährigen Mädchen sah er Wachstums-  
hemmung an der rechten Clavicula; an beiden Armen, be-  
sonders am linken Oberarm und rechten Vorderarm, linken  
Radius und Ulna. Grundphalange des 4. und 5. Finger  
rechts. An den Unterextremitäten besonders rechts. Die  
erwähnte Assymetrie in der Exostosenbildung entspricht nach  
seiner Meinung einer Ungleichheit in der Länge des Mutter-  
knochen und zwar: je grösser die Wachstumsstörung, desto  
grösser die Exostose; z. B. sassen am rechten Femur viel  
grössere Tumoren wie am linken. Die Länge des rechten  
betrug, vom Trochanter major bis zum Kniegelenk gemessen,  
32,5 cm, die des linken 35,0 cm.

Daraufhin stellte er folgende Behauptungen auf, welchen  
von Rubinstein<sup>52)</sup> widersprochen, die aber später von  
Dittrich<sup>53)</sup> durch zwei weitere Fälle bestätigt wurden.

Die mit Exostosen behafteten Individuen zeichnen sich  
durch Kleinheit des Körpers, in besonders schweren Fällen  
durch Zwergwuchs aus.

Die typische Proportion zwischen Ober- und Unterkörper  
ist zu Gunsten der Kopf-Rumpflänge gestört.

Gehen wir nunmehr zu unserem Fall über, um zu sehen,  
inwiefern derselbe mit den bisher bekannt gewordenen über-  
einstimmt und welche Aufklärungen wir durch ihn bekommen.

#### Anamnese.

P. D., 28 Jahr, Artist.

Patient macht über tuberculöse Erkrankungen in seiner  
Familie keine positiven Angaben. Er selbst will bis De-  
zember 1890 stets gesund gewesen sein. Seit dieser Zeit  
bestehen Schmerzen, welche Patient auf das Heben eines

52) Berl. Klin. Wochenschr., 1891, Nr. 32.

53) Inaug.-Diss., Kiel 1892.

Gewichtsstückes von ca. 90 Pfd. zurückführt. Zeitweise veränderte sich die Schmerzhaftigkeit infolge von Massage- und Electricitätsbehandlung. Seit März 1891 waren die Schmerzen so heftig, dass Patient sich nur auf Krücken fortbewegen konnte. Im Mai zeigte sich in der Schenkelbeuge ein Abscess, aus welchem sich nach Incision eine Menge Eiter entleert. Bis auf eine kleine Fistel, aus der beständig schmutzig gelber, dünnflüssiger Eiter fliesst, ist die Wunde geschlossen. Eine mit der Entwicklung von Exostosen in Zusammenhang stehende Beobachtung, die Zeit ihrer Entstehung, vermag Patient nicht mitzuteilen.

#### Status praesens.

Mittelgrosser Mann, in herabgekommenen Ernährungszustand. In grader Rückenlage zeigen sich in der Länge beider Beine keine Differenzen; dagegen steht die spina iliaca anterior superior links  $8\frac{1}{2}$  cm höher wie rechts. Die Wirbelsäule, die bis zum 8. Brustwirbel grade verläuft, ist vom 9. ab nach rechts (scoliotisch) verbogen. Die rechte Symphysis sacroiliaca und der ganze rechte Darmbeinkamm bis vorn zur spina anterior zeigt auf Druck und bei willkürlichen Bewegungen besondere Schmerzhaftigkeit. Die Wirbelsäule selbst ist frei von Schmerz. Die Beweglichkeit im Hüftgelenk ist vollkommen frei und ohne Schmerzen. In der rechten Leistenbeuge findet sich eine etwa 2 cm lange Incisionswunde, aus der sich, besonders auf Druck, der oben beschriebene Eiter entleert. Die Lungenuntersuchung ergibt nichts pathologisches, höchstens ist das Inspirium rechts vorn im 1. Intercostalraum etwas verschärft und manchmal auch von einigen knarrenden Geräuschen begleitet. An der Tibia besonders links in der Nähe der Gelenkenden lassen sich multiple Exostosen durchtasten, ebenso am condylus internus des linken Femur. Auch die Epicondyli interni der rechten Humerus sind beiderseits verdickt, kleine Exostosen befinden

sich an den Rippen in der Nähe des Überganges in den knorpeligen Teil. An den Knochen keine abnormen Krümmungen.

Diagnose: Caries der Wirbelsäule, multiple Exostosen. Patient wurde 2 mal operiert ohne Erfolg, ging im August zu Grunde. Von seiten der Exostosen traten keine Störungen auf.

#### Sectionsprotokoll (Dr. Strübe).

Mittelgrosse männliche Leiche in schlechtem Ernährungszustande. Hautdecken schmutzig-gelb. An den unteren Extremitäten mässiges Oedem. In beiden Schenkelbeugen sieht man je eine etwa 5 cm grosse, parallel dem Ligamentum Poupartii verlaufende Incisionswunde mit gewulsteten Rändern, von welcher aus Fistelgänge in die Tiefe führen.

Im Abdomen keine freie Flüssigkeit. Serosa der Därme, sowie des Peritoneums glatt und von spiegelndem Glanze.

Im Herzbeutel etwa 3 Esslöffel klare, bernsteingelbe Flüssigkeit. Pericard glatt und glänzend. Herz klein, schlaff. Muskulatur braunrot, von fester Consistenz. In beiden Ventrikeln speckhäutige Gerinsel. Klappenapparat intact, zart.

Lungen beiderseits an der Spitze verwachsen.

L. Lunge. Pleuraoberfläche glatt. Auf dem Durchschnitt zeigen sich in der Spitze schiefrige Indurationen mit Einlagerungen käsiger Herde; der indurierte Bezirk luftleer. Weiter abwärts ist der Oberlappen lufthaltig, auf Druck entleert sich schaumige, leicht blutig tingierte Flüssigkeit. Unterlappen braunrot, lufthaltig, entleert ebenfalls auf Druck schaumige, rötliche Flüssigkeit.

Rechte Lunge zeigt in der Spitze schiefrige Induration mit käsigen Einlagerungen. Im Übrigen wie die linke. Milz vergrössert, von fester, unelastischer Consistenz. Kapsel an einzelnen Stellen verdickt. Auf dem Durchschnitt Pulpa braunrot, fest, Trabekel deutlich sichtbar, Follikel sind als

über stecknadelkopfgrosse, graue durchscheinende Knötchen sichtbar. Bei Zusatz von Jod-Jodkalium tritt eine intensive Braunfärbung der Follikel auf.

Nieren von normaler Grösse, Kapsel ohne Substanzverlust abziehbar. Auf dem Durchschnitt Rinde und Marksubstanz graurot. Mit Jod-Jodkalium treten die Glomeruli als dunkelbraun-rote Punkte deutlich hervor.

Im obersten Teil des Dickdarmes finden sich einzelne, bis 10 Pfennigstück grosse Ulcerationen in der Schleimhaut. Im Grunde derselben sind graue Knötchen sichtbar, während die Ränder infiltriert, wallartig erhaben sind.

Magenschleimhaut rosenrot, mit zähem Schleim bedeckt. Pankreas ohne Veränderungen.

Genitalapparat ohne Besonderheit.

Leber gross, von fester, unelastischer Consistenz. Auf dem Durchschnitt erscheint die Schnittfläche rotbraun durchscheinend. Zeichnung der Acini undeutlich. Bei Zusatz von Jod-Jodkalilösung deutliche, tief braunrote netzförmige Zeichnung.

Der Körper des III. und IV. Lendenwirbels zeigt ausgedehnte cariöse Zerstörungen. Die Defecte im Knochen sind mit käsigetrigen Massen erfüllt. Zu beiden Seiten der unteren Lendenwirbelsäule subperitoneal ausgedehnte buchtige Abscesshöhlen auf Psoas und Iliacus bis zum Schenkelkanal gegen die oben erwähnten Incisionsöffnungen hin.

Das subperitoneale und intermusculäre Gewebe ist daselbst stark schwartig verdickt, stellenweise grau verfärbt mit käsigem Einlagerungen. Die Abscesshöhlen communicieren frei mit den erwähnten Incisionen.

Am Knochensystem fällt bei Eröffnung des Thorax zunächst auf, dass die Oberfläche der meisten Rippen theils auf dem Rippenknorpel, theils aber vor allem auf dem zunächst an den Knorpel anstossenden Knochenabschnitt bis zu einer Entfernung von etwa 8—10 cm von der Knorpel-

knochengrenze bucklige Hervorragungen tragen. Dieselben sind bis über erbsengross, sitzen dem Rippenknorpel breitbasig auf und tragen zum Teil eine zugespitzte zum Teil eine abgerundete Endfläche. Sie sind von harter Consistenz und vom Periost beziehungsweise Perichondrium überzogen. Hervorragungen von derselben Beschaffenheit und an denselben Orten finden sich auf der Innenfläche der Rippen.

Weiter derartige harte Prominenzen fühlt man in der Nähe des sternalen Endes beider Clavikeln. Die proximalen Enden beider Humerusdiaphysen lassen harte unregelmässige Verdickungen des Knochens durch tasten. An den Händen fühlt man am distalen Ende an der Dorsalfläche einzelner Metacarpalknochen beinahe erbsengrosse, harte Protuberanzen. Auf der linken fossa-iliaca in der Gegend des Tuberculum ileopectineum etwas oberhalb desselben fühlt man vom Knochen aus einen harten etwa 3 cm hohen, fingerdicken, zapfenartigen Vorsprung in den Bauchraum hineinragen. Am Oberschenkel fühlt sich die Trochantergegend des Femur rechterseits unförmlich verdickt an, ebenso sind in der Kniegelenksgegend beiderseits an den Enden sowohl des Femur, als der Tibia und Fibula Verdickungen des Knochens fühlbar.

#### Anatomische Diagnose.

Braune Atrophie des Herzens, alte indurierte Lungentuberkulose mit Verkäsungen in beiden Lungenspitzen. Amyloide Degeneration der Milz, Nieren und Leber. Tuberculöse Darmgeschwüre, tuberculöse Caries der III. und IV. Lendenwirbel mit Senkungsabscessen beiderseits.

#### Multiple Exostosen.

Beim Macerieren und Kochen der Knochen stellte sich eine hochgradige Atrophie der Knochensubstanz heraus. Dieselbe dokumentierte sich dadurch, dass die Epiphyse der Knochen, besonders der langen Röhrenknochen, der Becken-

Hand- und Fusswurzelknochen nach längerem Kochen so brüchig war, dass auch bei vorsichtigem Entfernen der noch anhaftenden Weichtheile die oberflächliche corticale Schicht, sowie die darunter liegenden Spongiosabalken sich von den Knochen mit abtrennten. Die Bälkchen der Spongiosa erschienen von all den genannten Knochen auffallend dünn und die dazwischen liegenden Markräume sehr weit und gross. Es handelt sich wohl um eine Inaktivitätsatrophie des ganzen Knochensystems infolge der langdauernden Ruhelage im Bett; besonders stark waren die Knochen der unteren Extremitäten von dieser Atrophie befallen, was wohl mit den durch leichte Compression des Rückenmarks von Seiten der cariösen Wirbel hervorgerufenen Bewegungsstörungen der Beine zusammenhing. Eine Anzahl der kleineren Hervorragungen an den Knochen, besonders auffallend an den Rippen, war nach der Maceration ganz verschwunden. An ihrer Stelle zeigte sich ein kleiner grubiger Defect in der Corticalis, in dessen Grund die spongiöse Substanz frei lag.

Die makroskopische Besichtigung der Skelets lässt einen deutlichen Unterschied in der Art der Anordnungen der Exostosen erkennen. Die an der Epiphysenlinie befindlichen Exostosen weisen mehr die knorrig verdickten, kammartige Form auf, während die der Mitte der Diaphyse näher gelegenen mehr zackigen Charakter zeigen. Vornehmlich sind die letzteren am oberen Ende der langen Röhrenknochen ausgebildet, wo sie alle nach unten gerichtet sind; kommen sie am unteren Ende vor, so schauen sie mit ihrer Spitze nach oben.

Beschreiben wir nun der Reihe nach die einzelnen Skeletteile.

Die Humeri sind beide am oberen Teile mit Exostosen behaftet, dagegen am unteren Ende frei. Am linken Humerus befindet sich ein Zacken etwa 10 cm vom oberen Ende

des Knochens entfernt, während der rechte Humerus 10 cm vom Gelenkende entfernt auf der Vorderfläche einen dicken rauhen nussgrossen Zapfen und daneben eine kürzere Zacke mit verdicktem knopfförmigen Ende trägt.

Der linke Radius hat am unteren Ende eine 2 cm lange dünne Zacke, welche von einer kammartigen Leiste ausgeht, nach oben gerichtet ist und oben 3 cm vom Gelenkende entfernt ist. Die linke Ulna ist frei.

Am rechten Radius erhebt sich in der Entfernung von etwa 2 cm vom unteren Ende des Knochens ein kleines Zäckchen, welches nach oben hin sieht.

Die rechte Ulna wurde nicht maceriert.

Der rechte Femur ist an seinen beiden Enden besonders aber oben knorrig verdickt. Am unteren Ende sieht man auf der Innen- und Hinterfläche 4 verschiedene grosse Zacken, von welchen die grösste 4 cm lang ist. Die am weitesten vom unteren Knochenende entfernte liegt etwa 18 cm von demselben ab. Die Zacken sind teils scharf zugespitzt, teils mit knopfförmig verdicktem Ende versehen und sehen sämtlich nach oben.

Die rechte Tibia ist an ihrem oberen Ende diffus verdickt, ausserdem auf den beiden hinteren seitlichen Flächen mit Zacken besetzt, deren weiteste entfernte 7 cm vom Ende abstehen. Alle sehen nach unten. Das untere Ende trägt einen dicken, plumpen Zapfen an seiner hinteren Seite in etwa 3 cm Entfernung vom Ende des Knochens.

Das obere Ende der rechten Fibula ist in eine unregelmässige, höckrige, stacheliche, klein apfelgrosse Knochengeschwulst verwandelt, die aus mehreren Abteilungen besteht. Ausserdem befinden sich etwas weiter unten distalwärts einzelne nach unten stehende Zäckchen. Der linke Femur ist an seinem oberen Ende mit einzelnen dicken knorrigen Hervorragungen am Collum anatomicum und an der pars trochanterica besetzt. Daneben kleinere spitze

Zacken. Das untere Ende ist auf der Innenseite mit einem kammartigen Auswuchs versehen, auf welchem dicht über dem Condylus internus mehrere kurze, nach oben gerichtete Zapfen stehen.

An Stelle des oberen linken Tibiofibulargelenkes ist die linke Tibia mit einem wallnussgrossen knorrigen Höcker besetzt, der nach vorn einen zweiten nussgrossen Knochenaufsatz besitzt. Das obere Ende der Fibula ist mit dem grossen Höcker synostotisch verbunden, ebenfalls verdickt und mit nach unten schauenden Zacken versehen. An der Hinterfläche des oberen Tibiaendes ebenfalls eine Anzahl kleiner Zäckchen. Das untere Ende der Tibia ist unregelmässig diffus verdickt und mit verschiedenen Zacken und Zapfen z. T. deutlich nach oben stehenden besetzt.

Die linke Clavikel ist am Sternalrande etwas verdickt mit je einer nach unten und nach oben sehenden kammartigen Leiste besetzt.

Die rechte Clavicula zeigt nach dem Sternalende 3 Zacken an der hinteren Fläche.

Die Rippen zeigen nahe der Knorpelknochengrenze vielfach kleine höckrige, knöcherne Aufsätze z. Teil am macerierten Skelettstück auch kleine grubige Defecte.

Die kurzen Knochen der Hand und des Fusses besitzen an verschiedenen Stellen teils an der volaren, teils an der dorsalen Seite bis erbsengrosse knöcherne Höckerchen, welche bei den Metacarpal- und Metatarsalknochen jeweils in der Nähe der Gelenkenden sitzen.

Am Schädel findet sich auf dem Clivus Blumenbaschii die Stelle der Synostose von Keilbeinkörper und Körper des Hinterhauptbeines rau und etwas hervorragend. Eine ausgeprägte Exostosis speno-occipitalis ist jedoch nicht vorhanden. Von sonstigen Abnormitäten fällt noch auf, dass linkerseits am Zusammenstoss der Pars condyloidea mit dem

Körper des Occipitale ein etwa  $\frac{3}{4}$  cm langer kegelartiger Zapfen in's Schädellinnere hereinragt.

Die Scapula zeigt rechterseits am Acromion 2 cm von der Spitze eine kleine knöcherne Protuberanz, ferner auf der Innenfläche der Platte des Schulterblattes längs dem innern medialen Rande 2 grössere und 1 kleineren Zapfen. Am Aussenrande etwa in der Mitte 2 kleine Höckerchen, eines am Angulus. Dicht unter der Gelenkpfanne des Schultergürtels sitzt ein über stecknadelkopfgrosser Höcker. Linkerseits befindet sich auf der Innenfläche an der Basis 5 cm von der Spitze eine pilzförmige Exostose mit schmalem Stiel und breiter, rehkronenähnlicher Oberfläche, welche einen Durchmesser von etwa 2 cm hat, während die Höhe der Exostose ca 1,5 cm beträgt. Ausserdem findet man am inneren Rand sowie am oberen inneren Winkel der Platte mehrere Höckerchen.

Das Becken trägt links über der Gelenkpfanne, nahe der Gegend des Zusammenstosses von os pubis und os ilei auf dem untersten Teil der Darmbeinschaukel einen 3 cm hohen und 2 cm dicken gegen das Beckeninnere hinsehen den Zapfen, welcher mit abgerundeter, knopfförmiger Oberfläche versehen ist. Ausserdem besitzen beide foramina obturatoria an ihrer der Symphyse zunächst gelegenen Circumferenz einzelne Zäckchen. Ferner finden sich in der Nachbarschaft der Synchondrosis sacro-iliaca an der Darmbeinschaukel reichliche Höcker und Zapfen beiderseits. Auf der äusseren Fläche der Darmbeinschaukel nahe der crista ilei in der ganzen Ausdehnung derselben sind beiderseits unregelmässige rauhe Verdickungen und einzelne kleine zapfenartige Hervorragungen. Am Hüftkreuzbeingelenk der linken Seite findet sich am Kreuzbeinflügel links an dessen oberen Ende hinten am oberen Ende der Gelenkfläche gelegen eine unregelmässige rauhe Knochenhervorragung von etwa Kirschgrösse.

Alle Exostosen sind teils mit einer Knorpelkappe bedeckt, teils ohne dieselbe und zwar trifft das letztere hauptsächlich bei denen zu, welche bei den langen Knochen der Mitte des Knochens am nächsten gelegen sind.

Auf Durchschnitten, welche in der Längsaxe angelegt sind, erwiesen sich die Knochen als atrophisch. Bei den unteren Extremitäten ist die Corticalis mehr als um die Hälfte verdünnt. Das Spongiosanetz lässt nur wenig dünne Bälkchen und sehr weite Markräume erkennen. Die oberen Extremitäten weichen bezüglich des Zustandes der Knochen- substanz nur in geringem Masse von normalen Knochen ab.

An den Rippen waren nach der Maceration die schon erwähnten grubigen Defecte wahrzunehmen.

Irgend welche Krümmungen der Röhrenknochen fielen nicht auf; im Gegenteil zeichneten sie sich durch ihre grade Gestaltung aus.

Die Exostosen unterscheiden sich makroskopisch in nichts vom Mutterknochen, sie waren von einer Corticalis überzogen und immer mit Spongiosamasse ausgefüllt.

Längenunterschiede waren deutlich bei den beiden Oberschenkeln. Die Länge des rechten Femur, dessen Exostosen grösser und zahlreicher waren wie links, betrug 37,6 cm von der Mitte des Collum anatomicum bis zur Mitte der Condyli gemessen, die des linken 40,0 cm.

Die Länge der Unterschenkel liess sich nicht sicher vergleichen, da bei der Maceration von der porösen Knochen- substanz an den Gelenkenden abgebröckelt war.

Sehr wenig Aufzeichnungen finden wir in der Litteratur über den mikroskopischen Befund. Am ausführlichsten berichtet Sonnenschein, welcher seine Untersuchung an einer durchgesägten Exostose angestellt hat: „Gehe ich von der Spitze einer mit Knorpel bedeckten Exostose bis zur Spongiosa hin, so finde ich das Perichondrium von ausge-

prägt fibrillärem Bau. In der innersten Schicht derselben treten die Zellen auch ohne Zusatz von Essigsäure deutlich hervor. Die hierauf folgende Knorpelsubstanz ist vollständig hyalin. In der oberflächlichen Schicht liegen die Zellen in derselben Entfernung von einander, wie bei einem ruhenden Knorpel, sind von derselben Grösse wie bei diesem und wie man es stets beim Gelenkknorpel findet, mehr länglich, fast spindelförmig, parallel der Oberfläche. Bald werden die Knorpelzellen rund, grösser, zahlreicher, so dass sie sich am Ossificationsrande gegenseitig fast berühren. Ueberall haben sie eine auffallend dicke Kappe. Hier folgt eine dünne Schicht von Kalkablagerung, und sofort wirklicher Knochen von ausgeprägt lamellösem Bau, dessen Lamellen concentrisch die Markräume umgeben.

An den gleichzeitig vorkommenden knorpeligen Auswüchsen an den Rippen fand er in der dem Rippenknorpel zunächst liegenden Schicht äusserst grosse Kolonnen von dicht aneinander gelagerten Knorpelzellen, welche mehr nach der Oberfläche zu durch Intercellularsubstanz von einander entfernt waren, so dass sie an der Oberfläche fast ebenso weit entfernt sind, wie im Rippenknorpel.

Drescher sah, dass die Exostose mitten im spongiösen Knochen gelegen war und mit der Epiphysenlinie nicht in Verbindung stand. Der umschriebene Heerd zeigte den deutlichen Charakter von osteoiden Gewebe und reicht bis an die äussere Corticalsubstanz heran. Ausgesprochene knorpelige Substanz fand er nicht. Ehe wir zu unserm Befund übergehen, wollen wir vorher die Technik, welche zur Herstellung der Präparate angewendet ist, kurz erwähnen.

Um die Entkalkung des Knochens möglichst schnell und ohne Nachteil für die Färbbarkeit erreichen zu können, versuchten wir die Haug'sche Methode<sup>54</sup>). Nachdem vorher

54) Centralblatt für pathologische Anatomie. Bd. II. 1891.

an einem Psammom, einem Querschnitt eines Femur, sowie einem Stück eines Lendenwirbelkörpers die Probe gemacht war, wurden 4 mit Exostosen besetzte Rippenstücke eingelegt. Die Lösung bestand nach Vorschrift aus

Phloruglucin 1,0

Salpetersäure 10,0

Nach langsamen Erwärmen trat die tief dunkelrubinrote Farbe ein, die Flüssigkeit wurde klar. Durch Zusatz von 50 cbcm. Wasser war die Entkalkungsflüssigkeit fertig.

Gegenüber der Haug'schen Angabe, dass selbst Knochen mit reichlicher und dichter Knochensubstanz nach wenig Stunden entkalkt wären, fanden wir die Zeit bis zur genügenden Decalcinierung erheblich länger.

So brauchte

das Psammom	8 Stunden
der Femur-Querschnitt (ca. 8 mm dick) über	24 „
der Wirbelkörper über	36 „
das eine Stück Rippe mit wenig Knochensubstanz	25 „
mit viel Knochensubstanz	33 „
das andere Stück mit wenig Knochensubstanz	23 „
mit viel Knochensubstanz	44 „

Danach wurden die Präparate gewässert — durchschnittlich 24 Stunden lang — und in Celloidin eingebettet nach gewöhnlicher Methode: Anfertigung von Schnitten mit dem Jung'schen Mikrotom.

Gefärbt sind die Schnitte mit Haematoxylin-Eosin.

Das Resultat der mikroskopischen Untersuchung war um so interessanter, als es sich zeigte, dass die Hervorragungen an den Rippen sämtlich nicht knöchiger, sondern knorpeliger Natur sind. Daraus erklären sich leicht die oben erwähnten grubigen Defecte in der Corticalis der macerierten Rippen, weil sich nämlich der Knorpel beim Kochen aufgelöst hat. Man muss demnach die Hervor-

ragungen an den Rippen nicht als Exostosen, sondern richtiger als Eckchondrosen bezeichnen.

Die Eckchondrosen, welche der Rippe in der Nähe der Knorpelknochengrenze aufsassen, lassen einen unmittelbaren Zusammenhang mit dem Rippenknorpel nicht erkennen, sondern zwischen den bis über erbsengrossen Enchondromen und zwischen dem Rippenknorpel zieht jeweils eine Schicht fasrigen Bindegewebes hindurch, welche gegen die Aussenfläche der Rippe hin unmittelbar in der Faserung des Periostes beziehungsweise Perichondriums übergeht. Auch durch verschiedene Beschaffenheit des Knorpels unterscheiden sich die Knorpelgeschwülste deutlich vom Rippenknorpel. Während die Knorpelkapsel im Rippenknorpel mit Haematoxylin-Eosin durchweg eine gleichmässig violette Farbe einnahm, färbten sich die Knorpelkapseln der Enchondrome nur in sehr geringem Masse. Ein grosser Teil erschien völlig blass. In demselben Verhältnis steht die Färbung der Knorpelzellen. An den Zellen des Rippenknorpels finden wir eine tiefdunkle Farbe, an denen die Geschwulst entweder gar keine Färbung oder nur eine blassere, während nur wenige den Zellen des Rippenknorpels in Bezug auf ihre Farbe vergleichbar sind. Auch in der Gruppierung herrscht ein deutlicher Unterschied zwischen den Knorpelzellen an den genannten Stellen. Im Rippenknorpel sind die Knorpelzellen zu längeren oder kürzeren Reihen angeordnet, welche jedoch auch dicht an der Knorpelknochengrenze nicht parallel zur Längsaxe der Rippe, sondern schräg oder quer verlaufen. In den Chondromen sind die Knorpelzellen in grosse, runde, einer gewissen Regelmässigkeit nicht entbehrende Haufen vereinigt. Diese Gruppen von Knorpelzellen liegen vorwiegend in dem innern Teile der Geschwulst, während peripherwärts mehr kleinere Häufchen oder auch einzelne Knorpelzellen liegen. Die Knorpelgrundsubstanz der Chondrome zeigt vielfach nicht

das homogene Aussehen, welches der Grundsubstanz des Rippenknorpels zukommt, sondern ist deutlich fasrig und zwar hat die Anordnung der Fasern gewöhnlich einen concentrischen Verlauf um die grösseren rundlichen Haufen von Knorpelzellen herum. An einer der Rippen, welche makroskopisch zwei über der Knorpelknochengrenze liegende Hervorragungen zeigt, finden sich bei der mikroskopischen Untersuchung zwischen diesen letzteren und dem Rippenknorpel noch zwei weitere kleinere Knorpelpartikelchen eingelagert. Dieselben sind ebenfalls von dem beschriebenen derbfasrigen Gewebe mit spindelförmigen Kerne eingehüllt. Das eine dieser isolierten Knorpelpartikelchen, welches kein rundes, sondern ein vieleckiges Querschnittsbild zeigt, ist dort, wo es dem Rippenknorpel auflagert, von diesem nur durch eine ganz dünne Schicht abgeplatteter spindlicher Zellen, welche in reichlich entwickelter hyaliner Grundsubstanz liegen, getrennt. Diese kleineren Chondrome zeichnen sich, wie übrigens auch einige der grösseren an andern Stellen dadurch aus, dass ihre Knorpelkapsel dieselbe intensive Blaufärbung zeigt wie die Knorpelkapsel des Rippenknorpels.

Was nun die mehrere Centimeter vom Knorpel entfernt im Bereich des Rippenknochens liegenden Hervorragungen betrifft, so sind sie, wie die mikroskopische Untersuchung zeigt, ebenfalls Knorpeliger Natur und weichen in ihrer Struktur von den bisher beschriebenen in keiner Beziehung ab. Auch bei ihnen fällt auf, dass in einem solchen Chondrom die Knorpelzellen tief blaue Färbung annehmen, während sie in einem dicht daneben liegenden ganz blass oder ungefärbt sind. Die äussere Contur dieser Geschwülste zeigt nicht die vorwiegend runde oder ovale Configuration, wie bei denen zunächst der Epiphysenlinie gelegenen, sondern dieselbe ist vielfach bucklig. Es bilden nämlich grössere Gruppen von Knorpelzellen, welche durch eine gemeinsame

Schicht von Grundsubstanz umfasst sind, am Rande des Knötchens bucklige Hervorragungen, so dass das Knötchen im Ganzen einen gelappten Bau zeigt.

Gegen die freie Oberfläche der Rippe hin, welche durch die kleine Geschwulst vorgebuchtet wird, ist das Knötchen nur vom Periost der Rippe überzogen. Die Corticalis der Rippe zieht nicht über das Chondrom hinweg, sondern lässt dasselbe durch eine Lücke hindurchsehen, so dass also die Oberfläche des Chondroms nur vom Periost überzogen ist; dagegen zeigt die in's Innere des Rippenknochens hineinragende Fläche der gut erbsengrossen Geschwulst einen Belag von Knochenbälkchen, welches an beiden Seiten in die Corticalis der Rippe übergeht. Es ist also die Geschwulst auf ihrer freien Oberfläche von Periost, auf der in der Rippe steckenden Seite von Knochensubstanz überzogen. Man sieht, wie von den Knochenbalken, welche dem Knorpel anliegen, stellenweise Fortsätze in den Knorpel hineinziehen.

Bei näherer Betrachtung mit stärkerer Vergrößerung bemerkt man, dass die dem Markraum der Rippe zugewandte Oberfläche der Knorpelgeschwülstchen sich verdichtet und durch direkte Verkalkung der Knorpelgrundsubstanz in Knochen übergeht; es hängen diese verknöcherten Randpartieen der Chondrome mit echten Knochenbälkchen der Spongiosa der Rippe unmittelbar und ohne Abgrenzung zusammen. Andererseits erstrecken sich von den verknöcherten Randbezirken der Geschwülste auch Züge mit verdichteter und verkalkter Grundsubstanz eine Strecke weit in's Innere der Chondrome hinein. Die Knorpelkapseln erscheinen in den verkalkenden Abschnitten verengt und gehen in den mit diesen Bezirken zusammenhängenden Knochenbälkchen in die bekannten zackigen Knochenkörperchen über, dies um so deutlicher, je weiter die untersuchte Stelle des Knochenbälkchens von dem Rand des Chondroms entfernt ist. Die von der typischen endochondralen Ossification her

bekannte Stellung der Knorpelzellen zu Säulen oder Reihen ist in den verkalkenden Randbezirken der Chondrome nicht zu beobachten. Zwischen den in's Innere der Geschwulst hineinziehenden ossificierenden Zügen kann man gelegentlich das Auftreten von Markräumen wahrnehmen.

An den Knochenbalken der Rippen, welche äusserst dünn und spärlich sind, lassen sich keine deutlichen Zeichen von lacunärer Resorption wahrnehmen.

Bei einigen der Rippengeschwülstchen macht sich jedoch noch eine andere Art der Verbindung des Chondromes mit der Spongiosa der Rippe kenntlich. Hier war nämlich auch die dem Knochen zugewandte Fläche der Geschwulst mit einer mässig zellreichen Schicht fibrillären Bindegewebes überzogen, die etwa der Cambiumschicht des Periostes glich, sodass die Geschwulst auch auf ihrer Innenfläche durch ein eigenes Perichondrium überzogen oder, wenn man so will, zwischen zwei Blättern des Rippenperiostes eingeschlossen erschien. Mit diesem zahlreichen inneren Blatte des Periostes, resp. mit dem Perichondrium der Geschwulst, stehen nun die Knochenbalken der Spongiosa der Rippen in der gleichen Weise im Zusammenhang, wie dies bei den durch gewöhnliche periostale Ossification entstandenen Knochenbälkchen der Fall zu sein pflegt.

Versuchen wir uns aus dem histologischen Befunde eine Vorstellung über die Entwicklung der Ecchondrosen, beziehungsweise cartilaginären Exostosen, zu bilden, so wäre dies etwa folgende:

Es bildet sich zunächst an der Epiphysenlinie an ihrer äusseren seitlichen Grenze im Knorpel eine hyperplastische Wucherung, welche als kleines Knötchen an der Seite der Knorpelknochengrenze hervorragt. Dieses Knötchen grenzt sich sodann von dem Epiphysenknorpel ab, indem sich in der Zwischenschicht zwischen beiden zunächst die Knorpelzellen zu tangential verlaufenden Spindelzellen umgestalten

und sodann sich diese Zwischenschicht durch Metaplasie in eine Lage fibrillären Bindegewebes, ähnlich dem Periost, umwandelt. (Vgl. die Befunde oben). Mit zunehmendem Längenwachstum des Knochens, welches ja von der Epiphysenlinie her erfolgt, rückt sodann das kleine Chondrom von letzteren hinweg an die Diaphyse des Knochens. Es behält dabei die Fähigkeit, sich durch selbständiges Wachstum weiter zu vergrössern. Ferner erleidet das Chondrom sodann in vielen Fällen eine Umbildung zu einem Osteom, beziehungsweise einer Exostose, indem, anscheinend hauptsächlich vom Rande der Geschwulst her, direkte Ossification durch Verkalkung der Knorpelgrundsubstanz auftritt und zwischen den verknöcherten Bezirken des Knorpelgewebes sich Markräume ausbilden.

Möglicherweise tritt an den mit einer Knorpelkappe überzogenen Exostosen auch eine Vergrösserung der Exostosen durch Knochenneubildung nach dem Typus der endochondralen Ossification ein, indem vielleicht an der Grenze der Knorpelschicht gegen den Knochen sich neues Knochengewebe unter Auftreten der bekannten Knorpelzellensäulen entwickelt. Bei meinem Falle ist eine derartige Exostose nicht zur mikroskopischen Untersuchung gekommen. —

Vergleichen wir nun zum Schlusse unsern Fall mit den bisher bekannten Fällen, so finden wir eine Bestätigung in Bezug auf den Sitz, die Form und das Aussehen der Exostosen. Desgleichen haben wir Wachstumsstörungen im Sinne Bessel's Hagen, die sich allerdings nur durch die Differenz zwischen beiden Oberschenkeln kenntlich machen, zu verzeichnen.

Das gleichzeitige Vorkommen von Eechondrosen und Exostosen an einer und derselben Person zusammen mit dem histologischen Befunde hat auch in unserem Falle wahrscheinlich gemacht, dass die Exostosen aus kleinen Eechondrosen hervorgehen, welche sich von der Epiphysenlinie los

lösen und sodann unter Beibehaltung einer grösseren Fähigkeit selbständigen Wachstums sich im Sinne von Ziegler<sup>55)</sup> durch einfache Metaplasie in Exostosen umwandeln.

Für die mehrfach geäusserte Anschauung, dass die multiplen Exostosen aus verlängerten Zugshöckern für Muskelinsertionen oder aus verknöcherten Sehnenansätzen hervorgehen, giebt unser Fall keinerlei Anhaltspunkte; vielmehr liegen häufig die Exostosen gar nicht an der Stelle von Sehnenansätzen oder in der Richtung des Muskelzuges. Dies gilt vor allem für die an dem unteren Ende der Diaphysen liegenden Exostosen, welche von dort nach oben gegen die Mitte der Diaphyse eingerichtet sind.

Cohnheim nahm an, dass die multiplen Exostosen durch später eintretendes Wachstum von Knorpelinseln entstehen, welche von der embryonalen, knorpeligen Anlage des Knochensystems her übrig geblieben und als versprengte Knorpelinseln im Knochen eingeschlossen liegen. Unser Fall spricht nicht für diese Annahme, sondern vielmehr für eine im späteren Leben eintretende Entwicklung der Exostosen durch Ablösung von wuchernden Knorpelbezirken von den Intermediärknorpeln. Wir konnten ja doch bei unserm Falle noch in der Ablösung begriffene Chondrome an der Rippen-Knorpel-Knochengrenze beobachten bei einem Manne, der schon im Alter von 28 Jahren stand.

Wir müssen vielmehr unsern Fall auf eine im extrauterinen Leben eintretende Störung zurückführen. Virchow betonte gelegentlich der Demonstration eines entsprechenden Falles ausdrücklich, im Gegensatz zu Cohnheim, dass die multiplen Exostosen nicht zu den congenitalen, sondern zu den erworbenen Störungen zu rechnen seien.

Die zahlreichen Beobachtungen von Vererbung multipler Exostosen (in unserm Falle liess sich nichts bezüglich der

---

55) Virchow Archiv. Bd. 73.

Heredität ermitteln) weisen allerdings darauf hin, dass diese Störung wohl auf Grund einer ererbten Anlage auftreten kann.

Welche Momente nun im einzelnen Falle aus dieser ererbten Anlage heraus zu einer Entwicklung von Geschwülsten führen, ist uns unbekannt, wie wir überhaupt über die Aetiologie der Geschwülste noch im dunkeln sind.

Man hat als Ursache der multiplen Exostosen die Rhachitis beschuldigt, wofür unser Fall weder anamnestisch noch sonst Anhaltspunkte liefert. Die bei unserm Falle constatierte Tuberkulose der Lungen und der Wirbelsäule dürfte wohl nur accidentell sein mit der Entstehung der Exostosen nicht in ursächlichem Zusammenhang stehen; wir können der Anschauung mancher Autoren, nach welcher die Tuberkulose als aetiologisches Moment für die multiplen Exostosen in Betracht kommt, schon a priori nicht beipflichten, da die beiden Erkrankungen einander doch wohl zu fern stehen und wir die multiplen Exostosen als eine Krankheit sui generis auffassen müssen.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, meinen verehrten Herren Lehrern, besonders aber Herrn Dr. Strübe für seine freundliche Mithilfe bei der Anfertigung dieser Arbeit meinen herzlichsten Dank auszusprechen.





16772