

Sonderdruck

1

Zeitschrift für
Laryngologie - Rhinologie - Otologie
und ihre Grenzgebiete

Herausgeber: W. Becker, Bonn, H.-G. Boenninghaus, Heidelberg, H. Leicher, Mainz, R. Mittermaier, Frankfurt/Main,
H. H. Naumann, Berlin, G. Theissing, Erlangen
Georg Thieme Verlag, 7 Stuttgart 1, Herdweg 63

48. Jahrgang

Stuttgart, im Dezember 1969

Heft 12

Nachdruck nur mit Genehmigung des Verlages gestattet.

Das sogenannte Psammo-Osteoid-Fibrom des Desmokraniums

H. Katzer

Pathologisch-Anatomisches Institut der Landeskrankenanstalten Salzburg
(Vorstand: Prof. Dr. J. Thurner)



Psammo-Osteoid-Fibrome sind sehr seltene, gutartige Geschwülste des Desmokraniums, namentlich des Nasenskeletts, mit charakteristischem feingeweblichem Bau.

Gögl hat 1949 die bis dahin unter verschiedenen Namen bekannten Gewächse (Psammom, Osteidom, psammöses Fibrom, Fibroosteom, Osteoidfibrom mit atypischer Verkalkung, ektopisches Meningom usw.) besonders hervorgehoben und ihre Sonderstellung betont. Er bezeichnete sie aufgrund ihrer histologischen Struktur als Psammo-Osteoid-Fibrome der Nase und der Nasennebenhöhlen. Seltenheit, feingeweblicher Bau und klinische Kriterien der morphogenetisch noch keineswegs abgeklärten Geschwülste rechtfertigen, zwei einschlägige Beobachtungen mitzuteilen.

Fallberichte

Fall 1 (Krk. Nr. 2377/68 der HNO-Abt.): *

37jährige Patientin mit unauffälliger Familienanamnese. Vor 3 Monaten plötzlicher rechtsseitiger Hörsturz. Ohrensausen. Seit 2 Wochen vermehrter Tränenfluß. Schmerzen im rechten Auge und der ganzen rechten Gesichtshälfte. Nasenmuschel rechts etwas vergrößert. Rechtsseitiger Exophthalmus (20 mm). Gesichtsfeldausfälle im oberen und unteren nasalen Quadranten. Tomographie der Nasennebenhöhlen: abnorm weichteildichte Masse im rechten Siebbeinlabyrinth, die sich gegen die rechte Orbita, die rechte Kieferhöhle, den rechten Anteil der Keilbeinhöhle und auch gerings nach links in das Siebbein vorwölbt. Operative Entfernung der Geschwulst.

Anatomischer Befund des Operationspräparates (E. Nr. 8307/68):

Kirschgroßes, im wesentlichen aus Knorpelgewebe bestehendes Operationspräparat. Daneben noch mehrere bis erbsengroße, teils aus rötlichem Weichgewebe, teils aus knöchernen Strukturen aufgebaute Gewebstücke.

H. U.: Aus verschiedenen differenzierten mesenchymalen Geweben zusammengesetzte Neubildung mit einem Grundgewebe, das vornehmlich aus zum Teil dichtliegenden sich kaum voneinander abgrenzenden, spindeligen Zellen besteht. An manchen Stellen lockere Anordnung der Zellen, die untereinander durch Protoplasmaausläufer verbunden sind. In dieses Grundgewebe eingestreut scharf, jedoch meist unregelmäßig begrenzte Einschlüsse bzw. in Größe und Form wechselnde Schollen und Spangen, die kaum Zellen, jedoch Kalksalze enthalten und häufig einen mehr oder weniger breiten roten Randsaum aufweisen. Im gesamten gesehen ergibt sich ein eigenartiges noppenartiges Gewebemuster (Abb. 1). Es stellen sich aber auch kugelige Gebilde dar, die wegen ihres Aussehens von Gögl mit Psammomkörperchen verglichen wurden. Grundgewebe nahezu frei von präkollagenen Fibrillen (Abb. 2). Erwähnte kalkhaltige Schollen und Spangen zeigen jedoch Massen von zu Knäueln zusammengeballten argentophilen Fasern (Abb. 2). Auch

* Für die gestattete Einsichtnahme in die Krankengeschichte bin ich Herrn Doz. Dr. N. Hibler, Vorstand der HNO-Abteilung der Landeskrankenanstalt Salzburg, zu großem Dank verpflichtet.

kollagene Fibrillen (Azan) sind nur an diesen Stellen lokalisiert (Abb. 3). Grundgewebe sehr blutgefäßreich. Beziehungen zwischen Blutgefäßen und psammomartigen Einschlüssen bestehen nicht.

Diagnose: Sog. Psammo-Osteoid-Fibrom des Nasenskeletts.

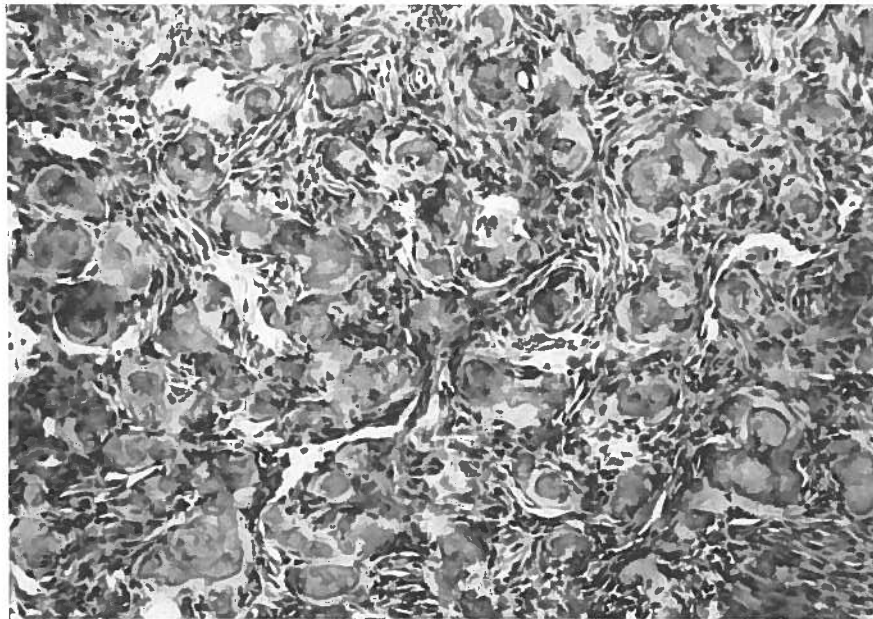


Abb. 1 Feingewebliche Struktur eines sog. Psammo-Osteoid-Fibroms mit Grundgewebe und osteoiden psammomartigen Einschlüssen, die starke Mineralisierung aufweisen. 37jährige Frau. E. Nr. 8307/68. Htx-Eosin. 60fach.

Fall 2 (Krk. Nr. 1488/69 – II Chir.): *

28jährige Patientin – unauffällige Familienanamnese. Schon seit sich die Patientin erinnern kann, soll sie am Schädeldach einen Knoten gehabt haben, der sie nur beim Frisieren manchmal irritierte. Man findet einen knochenharten, kirschgroßen, rechts parasagittal im Scheitelbein gelegenen indolenten Knoten. Kopfschwarte darüber unverändert. Im Röntgenbild deutliche Aufhellung innerhalb der Diploë bzw. der vorgewölbten Tabula ext. Tabula interna intakt. Verdacht auf intraossäre Epidermoidzyste.

Anatom. Befund des Operationspräparates (E. Nr. 7534/69):

Mehrere, bis erbsengroße, aus Knochengewebe bestehende Gewebstücke.

H. U.: Im wesentlichen gleichartige histologische Strukturen, wie sie für den ersten Fall oben bereits kurz skizziert worden sind. Das Grundgewebe allerdings zeigt wesentlich mehr Fasern. Am Rand der Kalksalze enthaltende osteoiden Einschlüsse sind präkollagene und kollagene Fibrillen vielfach radiär angeordnet. Im Innern der osteoiden Einschlüsse fallen schmale faserfreie, unregelmäßig begrenzte Linien auf, die große Ähnlichkeit mit sog. Kittlinien des Knochens haben.

Diagnose: Sog. Psammo-Osteoid-Fibrom des rechten Scheitelbeins.

* Für die gestattete Einsichtnahme in die Krankenblätter bin ich Herrn Hofrat Dr. J. Hohenwallner, Vorstand der II. Chir. Abt. der Landeskrankenanstalten Salzburg, zu großem Dank verpflichtet.

Morphologische und morphogenetische Gesichtspunkte

Die meisten Autoren (*Gögl, Kleinsasser, Reichel, Sheehan, Tschipper* u. a.) nehmen an, daß das sog. Psammo-Osteoid-Fibrom eine dysontogenetische Geschwulst ist. Diese Auffassung besteht sicherlich zu Recht. Die Frage nach der Morphogenese ist damit allerdings noch nicht beantwortet.

Gögl wies darauf hin, daß es sich bei den Zellen des Grundgewebes ihrem Aussehen und ihrer netzartigen Anordnung nach um unreife Zellen mesenchymalen Charakters handelt. Durch einen nicht näher bekannten Reiz würden sie sich entsprechend ihrer embryonalen Potenz örtlich in eine vorgezeichnete Richtung ausdifferenzieren und dadurch eine Gewebsreife erreichen, die histogenetische Rückschlüsse erlaubt.

Der auslösende, das Wachstum des dysontogenetischen Geschwulstkeimes entfaltende Umstand ist im Einzelfall nicht zu bestimmen. Vielleicht spielen Entzündungen, vorausgegangene Operationen oder andere Traumen eine gewisse Rolle, zumal derartige Gegebenheiten des öfteren aufscheinen.

Was die Herkunft und Entwicklung des Grundgewebes betrifft, so sind die Meinungen ziemlich einheitlich: unreifes mesenchymales, noch nicht zur Faserbildung fähiges Grundgewebe, das sich allmählich zu fibrösem Bindegewebe ausdifferenziert. Keine einhellige Auffassung liegt jedoch in der Deutung der Osteoid- bzw. sog. Psammomkörperentstehung vor.

Bisher nahmen fast alle Autoren, die sich eingehender mit dem histogenetischen Problem auseinandergesetzt haben, an, daß die sog. Psammomkörperchen aus einer hyalinen Degeneration des Grundgewebes mit sekundärer dystropher Mineralisierung hervorgehen. So beschreibt *Tschipper* (1938) ein psammöses Fibrom mit hyaliner Degeneration. *Gögl* (1949) wiederum stellt das zwischen den Zellen in der Grundsubstanz liegende Ödem (teilweise schlechte Lebensbedingungen), die Abscheidung hyaliner Massen im präkollagenen Faserfilz und schließlich die Mineralisierung des Hyalins in den Vordergrund. *Fry* und *Delong* (1949) sind der Meinung, daß die Psammomkörper degenerierte, hyalinisierte und verkalkte Bezirke darstellen, die auf folgende Weise zustande kommen: „Diese Körperchen stellen blind endende Gefäßknospen dar, in denen die Blutzirkulation blockiert wird. Daraufhin kommt es zur Degeneration der Zellen und des eingeschlossenen Blutes, später zur Hyalinisierung und Verkalkung.“

Verschiedene histochemische Reaktionen und die feingewebliche Gesamtstruktur überhaupt bestärken uns jedoch in der Auffassung, daß die sog. Psammomkörperbildung nicht auf einen degenerativen Prozeß zurückgeht, sondern eine aktive Zelleistung darstellt, die im Sinne einer „fokussierten“ Nachahmung desmalen Knochenbildung zu verstehen ist.

Entsprechend der desmalen Knochenbildung kommt es örtlich zuerst zur Bildung präkollagener und kollagener Fibrillen durch Zellen, die Präosteoblasten (also differenzierten mesenchymalen Zellen) entsprechen. Diese in Knäueln angeordneten Fasern (Abb. 2 u. 3) wirken augenscheinlich wie Kristallisationspunkte für die Abscheidung von Kalksalzen, woraus sich allmählich die psammomartigen Formationen entwickeln.

Benjamins vertrat schon 1938 die Ansicht, daß die Osteoidbildung dieses Tumors die normale Ossifikation zum Vorbild habe, die Mineralisierung jedoch atypisch verlaufe. Er begründet seine Meinung mit der Tatsache, daß Kittlinien und Osteozyten in verkalkten Schollen fehlen.

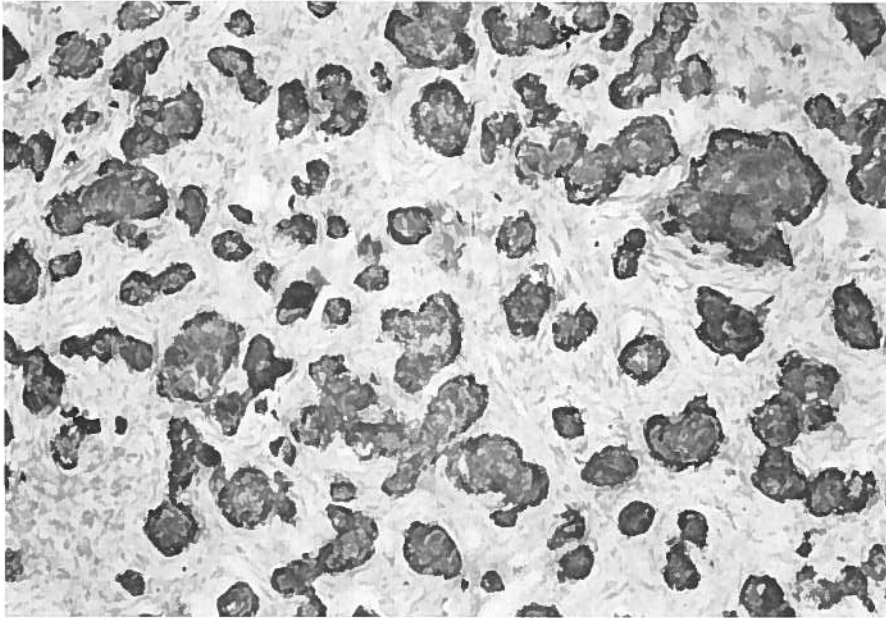


Abb. 2 Retikulinfaserdarstellung in sog. Psammo-Osteoid-Fibrom. Knäuel von Gitterfasern beinahe nur in den osteoiden, psammomartigen Gebilden. 37jährige Frau. E. Nr. 8307/68. PAP 60fach.

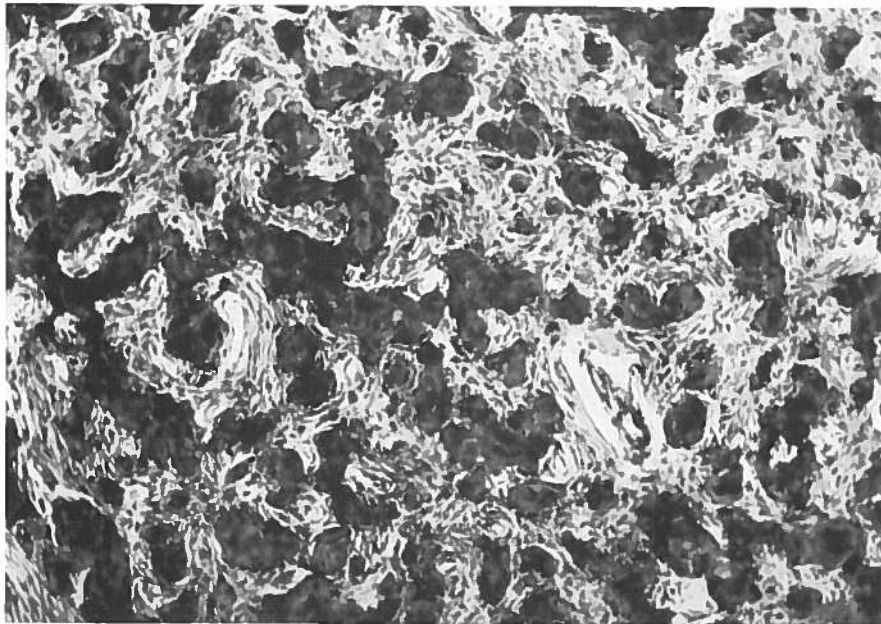


Abb. 3 Kollagene Formationen (dunkle Flecken) nur innerhalb der osteoiden bzw. psammomartigen Gebilde darzustellen (Azan-Färbung). 37jährige Frau. E. Nr. 8307/68. 60fach.

Tabelle der bisher veröffentlichten Psammo-Osteoid-Fibrome (geordnet nach dem Erscheinungsjahr).

Autor Jahr der Publikation	Alter in Jahren	Geschlecht	Sitz	Histologische Diagnose	Anamnese	Rezidiv
Moser (1899)	16	weiblich	linke Stirnhöhle	Sarkom	vor 11 Jahren Schwellung im Bereich des linken inneren Augenwinkels.	4 1/2 Monate nach der 1. Operation
Krogus (1902)	29	männlich	rechte Stirnhöhle	Spindelzell Sarkom	Seit 2 Jahren Verdrängung des linken Auges nach außen und unten	—
Munro (1905)	?	?	?	Psammom von eigen- tümlichem Typ	seit 6 Jahren Auftreibung der Stirn- gegend oberhalb des rechten Auges	—
v. Eicken (1922)	16	weiblich	Siebbein	Psammom	?	1 Monat nach der 1. Operation
Wiegmann (1929)	16	weiblich	Siebbein	Psammom	seit 2 Jahren Exophthalmus	—
Beck (1930)	49	männlich	linke Stirnhöhle	Osteoidom	7 Jahre langsames Wachstum im Bereich der linken Stirn	—
Tschipper (1931)	23	weiblich	Oberkiefer	psammöses Fibrom	seit 1 Jahr zunehmende Schmerzen im linken Oberkiefer, Schwellung der linken Wange	—
Reichel (1934)	14	weiblich	Nase, Kiefer, Siebbeinhöhle	Sarcoma psammosum	Verstopfung der Nase und Verdrängung des linken Auges	18 Jahre nach der 1. Operation
v. Eicken u. Schürmann (1937)	47	männlich	linke Stirnhöhle	wenig ausgereiftes Fibroosteom	vor 21 Jahren Operation. In den letzten 2 bis 3 Jahren wiederum Er- scheinen des Tumors an der linken Stirn	—
Benjamins (1938)	19	weiblich	linke Stirnhöhle	Osteoidfibrom mit atypischer Verkalkung	seit 7 Jahren Schwellung im oberen Teil der Augenhöhle	—
Dijkstra (1938)	20	männlich	linke Stirnhöhle	Endothelioma psammosum	Schwellung oberhalb des linken Auges schon seit einigen Jahren	—
Ringertz (1938)	?	männlich	Tubermaxillae	Fibrom mit atypischer Verkalkung	?	—
Balzer (1940)	19	männlich	linke Stirnhöhle	stark verkalktes Fibrom	seit 5 Jahren Schwellung des linken Ober- und Unterlides	—

Tabelle (Fortsetzung)

Autor Jahr der Publikation	Alter in Geschlecht Jahren	Sitz	Histologische Diagnose	Anamnese	Rezidiv
Balzer (1940)	16 weiblich	linke Stirnhöhle	stark verkaltes Fibrom	vor 8 Jahren Hervortreten des rechten Auges. Seit 2 Jahren behinderte Nasenatmung	—
Beck (1940)	30 männlich	linker Keilbeinflügel	Endotheliom	vor 2 Monaten Kopfschmerzen, Schwindelgefühl, Erbrechen	1. Rezidiv nach 1 Jahr, 2. Rezidiv nach 3 Jahren
Fry (1940)	32 männlich	rechte Stirnhöhle	Psammom	seit 7 Jahren Hervortreten des rechten Auges	—
Simpson, Graham u. Sanders (1944)	63 männlich	Stirnhöhle, Siebbein	Fibrom	seit 5 Jahren schlechte Nasenatmung, seit 2 Jahren Kopfschmerzen, verstärkte Tränensekretion, Nasenbluten, Hervortreten des Auges	—
Woodruff (1945)	13 männlich	rechte Stirnhöhle, Siebbein	ossifizierendes Fibrom	seit 5 Jahren rechts Hervortreten des Auges, Schwindelgefühl, Beeinträchtigung der Nasenatmung	Rezidiv nach 10 Jahren
Gögl (1949)	5 männlich	linke Stirnhöhle	Psammo-Osteoid-Fibrom	Verlegung der Nase, Hervortreten des linken Auges	Rezidiv nach 5 Jahren
Gögl (1949)	9 weiblich	Siebbein	Psammo-Osteoid-Fibrom	Hervortreten des rechten Auges	—
Kleinsasser (1957) Kleinsasser (1958) Rossi u. Cherubini (1961)	12 weiblich 14 weiblich 7 männlich	Stirnhöhle Stirnhöhle Siebbein	ossifizierendes Fibrom ossifizierendes Fibrom ossifizierendes Fibrom	starkes Hervortreten des Auges starkes Hervortreten des Auges	— Rezidiv
Katzer (1969)	37 weiblich	Siebbein	Psammo-Osteoid-Fibrom	seit 2 Jahren langsam zunehmender Exophthalmus, Nasenbluten und Verlegung der Nase	—
Katzer (1969)	28 weiblich	rechtes Scheitelbein	Psammo-Osteoid-Fibrom	seit 3 Monaten Hörsturz, Hervortreten des rechten Auges, Schmerzen der rechten Gesichtshälfte seit dem sich Patientin erinnern kann, Knoten, ohne Beschwerden	—

Bei genauer histologischer Prüfung lassen sich aber innerhalb der sog. Psammomkörperchen eindeutig linienartige Faserunterbrechungen feststellen, die mit sog. Kittlinien normalen Knochens große Ähnlichkeit haben. Außerdem erkennt man osteozytenähnliche Zellen in den mineralisierten Schollen. Es ist anzunehmen, daß die Mineralisierung des Osteoids entsprechend der Form des als Kristallisationszentrum wirkenden vorerst sehr kleinen Faserknäuels erfolgt. Die Vergrößerung dieses primären Verkalkungspunktes dürfte dann schrittweise durch Anbau von Fasern erfolgen und die Bildung von „Kittlinien“ bedingen.

Führt man sich noch den Sitz der Psammo-Osteoid-Fibrome vor Augen, so fällt auf, daß diese Geschwülste bisher beinahe ausschließlich im Bereich der Nasennebenhöhlen gefunden wurden. Am häufigsten gehen Psammo-Osteoid-Fibrome vom Os frontale, gefolgt vom Os ethmoidale, aus. In unserem ersten Fall lag die Geschwulst im Siebbein, in der zweiten Beobachtung im rechten Scheitelbein.

Symptomatologie – Diagnose – Therapie

Das Psammo-Osteoid-Fibrom tritt, wie aus der Tabelle ersichtlich ist, meist im jugendlichen Alter auf. Der Gipfel liegt im zweiten Lebensjahrzehnt. Eine Geschlechtsprädisposition läßt sich aus der geringen Zahl von Fällen noch nicht ablesen. Die Vorgeschichte zieht sich oft über Jahre hin. Die Wachstumsgeschwindigkeit der Geschwulst ist gering. Gelegentlich findet man in der Vorgeschichte vorausgegangene Operationen oder Entzündungen im Nasenrachenraum.

Fast in allen beschriebenen Fällen zeigten sich ein mehr oder weniger ausgeprägter Exophthalmus, behinderte Nasenatmung, Kopfschmerzen und Schwindelgefühl. Bedeutsam ist auch, daß in keinem Fall klinisch die richtige Diagnose gestellt wurde, sondern erst die histologische Untersuchung die Natur der Störung darlegte.

Im Röntgenbild wird wiederholt eine ungleichmäßige Verschattung mit fleckigen Aufhellungen angegeben, so daß man bei Bestehen solch eines „qualifizierten“ Röntgenschattens (*Schuster*, 1927) im Bereich der Nasennebenhöhlen differentialdiagnostisch an ein Psammo-Osteoid-Fibrom denken sollte.

Wegen des stark verdrängenden Wachstums und der oft beträchtlichen Größe der Geschwülste (genaue Größenangaben können wegen der Unmöglichkeit, den Tumor in toto entfernen zu können, kaum gemacht werden) hat *Moser* von einer „Malignität der Lokalisation“ gesprochen. Hinsichtlich der Therapie muß auf eine radikale Entfernung des Gewächses besonderer Wert gelegt werden, da bei Zurücklassen geringer Reste von Geschwulstgewebe Rezidive auftreten können.

Zusammenfassung

Bericht über zwei Fälle sog. Psammo-Osteoid-Fibrome typischer und atypischer Lokalisation (Siebbein, rechtes Scheitelbein) mit Bemerkungen zur Morphogenese und zur Morphologie. Kurze Besprechung der klinischen Symptomatologie, Diagnostik und Therapie.

Summary

Two cases of so called psammo-osteoid-fibroma are reported, one in a typical and the other in an atypical situation (ethmoid, right parietal bone). The morphogenesis and morphology are described with brief comments of the symptomatology, diagnosis and treatment.

Résumé

Rapport de deux cas de psammo-ostéide-fibrome à localisation typique et atypique (au niveau de l'éthmoïde et du pariétal droit) avec des remarques sur la morphologie et la morphogénèse. L'article se finit par la brève discussion sur la sémiologie clinique, le diagnostic et le traitement.

Resumen

Se informa sobre 2 casos de fibromas Psammo-Osteoideo de localización típica y atípica (etmoides y temporal derecho). Se agrega unas observaciones sobre la morfología y morfogénesis. Se hace una corta descripción de la sintomatología clínica, del diagnóstico y de la terapéutica.

Literatur

- Albertini, A.: Gutartige Riesenzellgeschwülste. Eine vergleichend histologische Untersuchung. Thieme, Leipzig 1928
- Balzer, R.: Zwei Fälle von echtem Fibrom der Nasennebenhöhlen. Z. Hals-, Nas.- u. Ohrenheilk. 45 (1939/40), 307-311
- Beck, W.: Über das Vorkommen rosettenartiger Bildungen in Knochensarkomen von der Art der Ewing-Sarkome. Virchows Arch. path. Anat. 308 (1942), 750-225
- Benjamins, C. E.: Das Osteoid-Fibrom mit atypischer Verkalkung im Sinus frontalis. Acta oto-laryng. (Stockh.) 26 (1938), 26-44
- Dijkstra, O. H.: Zit. bei Benjamins
- Eger, W.: Pathologische Anatomie der Osteoporose unter besonderer Berücksichtigung der Mineralstoffwechselfvorgänge im Knochengewebe. Verh. dtsh. Ges. inn. Med. 71 (1965), 533-568
- Eicken, C. van: Schweiz. med. Wschr. 1922, 495. Zit. nach Gögl
- Eicken, C. van, P. Schürmann: Zur Klinik der pathologischen Anatomie der knochenhaltigen gutartigen Gewächse der Nebenhöhlen. Mschr. Hals-, Nas.- u. Ohrenheilk. 41 (1937), 291-298
- Fry, W. E., P. de Long: Psammoma of the orbit. Amer. J. Ophthal. 24 (1941), 664-668
- Gögl, H.: Das Psammo-Osteoid-Fibrom der Nase und ihrer Nebenhöhlen. Mschr. Ohrenheilk. 83 (1949), 1-10
- Hueck, W.: Über das Mesenchym. Beitr. path. Anat. 66 (1920), 330
- Kleinsasser, O.: Ossifizierende Fibrome (Osteoid-Fibrome) der Nasennebenhöhlen. Pathologie der Geschwülste des Hirnschädels. Handbuch der Neurochirurgie IV/1, S. 382. Springer, Berlin 1960
- Krogus, A.: Über die primären Sarkome des Sinus frontalis. Dtsch. Z. Chir. 64 (1902), 291-304
- Moser: Zur Kasuistik der Stirnhöhlengeschwülste. Beitr. Klin. Chir. 25 (1899), 503-525
- Mönckeberg, J. G.: Zur Frage der sog. Riesenzellensarkome der Knochen. Virch. Arch. 1923, Bd. 246, S. 106
- Munro, J. C.: Int. Zbl. Laryng. 22 (1906), 45
- Ringertz, N.: Pathology of malignant tumors arising in the nasal and paranasal cavities and maxilla. Acta oto-laryng. (Stockh.) Suppl. 27 (1938)
- Secretan, J. P.: A propos d'ostéite fibrokystique localisée à l'éthmoïde. Acta oto-laryng. (Stockh.) 29 (1941), 360-384
- Simpson, W. L., D. G. Graham, S. H. Sanders: Fibroma of the ethmoid and frontal region with case report. Ann. Otol. (St. Louis) 53 (1944), 344-348
- Sheehan, H. B.: Psammoma in the maxillary antrum. J. Laryng. 46 (1931), 117
- Rossi, G., E. Cherubini: A case of ethmoidal ossifying fibroma observed in a child seven years old. J. Laryng. Juni 1961
- Smelt, G. J.: Het osteoïde fibrom van de neusbijholten. Ned. T. Geneesk. 95 (1951), 714-717
- Tschipper, W.: Ein Fall von zentralem Oberkieferfibrom. Mschr. Ohrenheilk. 5 (1931), 1166-1167
- Weidenreich, F.: Knochenstudien I. Teil: Über Aufbau und Entwicklung des Knochengewebes. Z. Anat. Entwickl.-Gesch. 68 (1923), 382
- Wiegmann, E.: Ein Fall von Psammom der Orbita. Klin. Mbl. Augenheilk. 82 (1929), 232-236
- Woodruff, G. H.: Ossifying fibroma of the ethmoid cells and the frontal sinus. Ann. Otol. (St. Louis) 54 (1945), 582-585

Prof. Dr. J. Thurner, Dr. H. Katzer, Pathologisch-Anatomisches Institut der Landeskrankenanstalten Salzburg, A-5020 Salzburg