

SAMENVATTING

In een korte inleiding wordt uiteengezet, dat het doel van dit proefschrift is om een tweetal aspecten van de problematiek rondom de hyperostosis frontalis interna te bestuderen, aan de hand van gegevens uit de literatuur en de resultaten van het eigen onderzoek.

De twee vraagstukken die in dit onderzoek aan de orde worden gesteld zijn: de klinische betekenis en de morphogenese van de hyperostosis frontalis interna.

In het eerste hoofdstuk wordt een historisch overzicht gegeven, waaruit blijkt, dat eerst in de twintigste eeuw de klinische betekenis van deze frontale beenwoekeringen in het brandpunt van de belangstelling is komen te staan. Verschillende onderzoekers brengen naar voren dat hyperostosis frontalis interna, obesitas en virilisme als verschijnselen van een welomschreven symptomencomplex moeten worden beschouwd. *Stewart* is de eerste auteur geweest die erop heeft gewezen, dat dit symptomencomplex veelvuldig bij psychiatrische patiënten voorkomt. Sindsdien is dit door meerdere schrijvers — onder anderen door *Morel* — bevestigd. Men spreekt dientengevolge wel van het syndroom van *Morgagni-Stewart-Morel*. Deze opvatting is door andere auteurs bestreden, zoals bijvoorbeeld door *Schneeberg*, *Woolhandler* en *Levine*, die op grond van een onderzoek van een groot materiaal tot de overtuiging kwamen dat het syndroom van *Morgagni-Stewart-Morel* geen omschreven ziekte-eenheid is.

In het tweede hoofdstuk wordt een overzicht gegeven van de symptomatologie die bij het syndroom van *Morgagni-Stewart-Morel* is beschreven. Hierbij worden de — vaak zeer tegenstrijdige — ervaringen van verschillende onderzoekers meegedeeld.

De verschillende opvattingen over de pathogenese worden in het derde hoofdstuk beschreven. Een zevental categorieën wordt hierbij onderscheiden: algemene en locale circulatiestoornissen, atrophie cerebri, de tractie-theorie van *Morel*, de infectie-theorie, stoornissen in de kalkstofwisseling, de traumatische genese en de endocrine theorie.

Het vierde hoofdstuk handelt over de literatuur betreffende de relatie tussen hyperostosis frontalis interna, leeftijd en geslacht.

In het vijfde hoofdstuk wordt de literatuur van de pathologische anatomie en de morphogenese besproken. Over deze zijde van het hyperostose vraagstuk blijken de meningen eveneens zeer verdeeld te

zijn. Vele onderzoekers menen dat hyperostosis frontalis interna het gevolg is van een onregelmatige beenvorming in bepaalde gedeelten van het os frontale. Zo meende *Morel* dat de woekering uitgaat van de diploë, terwijl *Calame* naar voren brengt dat het ontstaan van de beenwoekering moet worden gezocht in een proliferatie van de tabula interna. *Dressler* daarentegen is op goede gronden van mening, dat de hyperostotische woekeringen ontstaan door metaplastische beenvorming in de dura mater. Zijn opvatting wordt uitvoerig besproken.

Het zesde hoofdstuk handelt over het eigen onderzoek van 411 obducties van psychiatrische en neurologische patiënten, die verpleegd werden in de Valeriuskliniek en in de Psychiatrische Inrichtingen van de „Vereniging Veldwijk.”

Bij al deze patiënten is een volledige sectie verricht. De leeftijd waarop de patiënten overleden, is in een diagram weergegeven. Wat betreft het geslacht, valt de groep in twee vrijwel gelijke delen uiteen en wel: 205 mannen en 206 vrouwen.

Bij deze obducties werden acht gevallen met hyperostosis frontalis interna waargenomen, dat is in 1,9 %. Dit percentage ligt nauwelijks hoger dan de door *Canavan* en *Freeman* opgegeven percentages voor niet-psychiatrische patiënten (resp. 1 % en 1,6 %).

Bij geen van deze acht patiënten werd het syndroom van *Morgagni-Stewart-Morel* gevonden. Slechts één patiënte leed aan obesitas. Virilisme werd in geen van de gevallen waargenomen. Bij drie patiënten werden neurologische afwijkingen gevonden, die moeilijk met een hyperostose in verband gebracht kunnen worden; twee van deze patiënten leden aan epilepsie vanaf de jeugd, de derde patiënt had reflexafwijkingen die door een uraemisch coma konden worden verklaard.

De psychiatrische stoornissen waren van zeer verschillende aard. Er werden slechts ziektebeelden gevonden die identiek zijn met die uit het systeem van *Kraepelin*: twee patiënten met een manisch-depressieve psychose, twee met een symptomatische psychose, één met een involutie-melancholie, één was oligophreen en bij twee patiënten werd de diagnose dementia senilis gesteld.

De aard van deze ziektebeelden pleit niet voor enig verband met de hyperostosis frontalis interna.

Bij het anatomisch onderzoek valt de uniformiteit van het macroscopische beeld op.

De beenwoekeringen zijn steeds symmetrisch gelocaliseerd en breiden zich uit tot even voor de sutura coronaria.

De dura mater insereert als het ware aan de randen van de beenwoekeringen. Slechts een klein gedeelte van de duravezels loopt als een dun vliesje over de woekering heen. De vertakkingen van de

arteria meningia media lopen niet over de beenwoekeringen heen, maar verdwijnen in tunneltjes onder de laterale randen van de beenwoekeringen.

De verklaring voor dit macroscopische beeld wordt gevonden in het eerste geval dat wij beschreven. In dit geval is zowel macroscopisch als microscopisch, duidelijk te zien dat de beenwoekeringen in de dura mater zijn ontstaan. Het grootste gedeelte van de dura mater, met de vertakkingen van de arteria meningia media ligt tussen het os frontale en de beenwoekeringen. Slechts een klein gedeelte van de duravezels loopt over het oppervlak van de beenwoekeringen heen. In verschillende praeparaten wordt het tussen de „hyperostosis” en het os frontale gelegen gedeelte van de dura plaatselijk onderbroken door een benige verbinding tussen de beenwoekering en het os frontale. In de beenwoekering en in mindere mate ook in het os frontale wordt een duidelijke „Umbau” waargenomen.

In de mergruimten van de beenwoekeringen is op verspreide plaatsen proliferatie van jong bindweefsel te zien. In dit bindweefsel zijn cellen met lichte ovale kernen en meerkernige osteoclasten waar te nemen. De osteoclasten hebben op meerdere plaatsen de beenbalkjes aangetaast. Op deze wijze komen de osteoclasten ook met de dura mater in contact. De dura wordt door de uitgetreden osteoclasten opgeruimd. De weggevreten gedeelten worden opgevuld met het reeds genoemde jonge bindweefsel. Dit bindweefsel wordt als de matrix voor het nieuw te vormen beenweefsel opgevat.

In dit eerste geval is dus sprake van een durogene beenwoekering, die op verschillende plaatsen bezig is met het os frontale te vergroeien.

In de overige zeven gevallen worden in het histologische beeld duidelijke aanwijzingen gevonden, dat daar eenzelfde proces heeft plaats gevonden.

Uit al deze gegevens wordt tenslotte een schema van de morphogenese van de hyperostosis frontalis interna samengesteld.

SUMMARY:

A brief introduction elucidates the object of this thesis, which is the study of two aspects of the problem of hyperostosis frontalis interna on the basis of data from the literature and findings obtained by personal observation.

The two questions with which this investigation is concerned are: the clinical significance and the morphogenesis of hyperostosis frontalis interna.

In the first chapter a historical survey is given which shows that the clinical significance of these proliferations of the frontal bone became the centre of interest only in the course of the 20th century. Various investigators have pointed out that hyperostosis frontalis interna, obesity and virilism should be regarded as manifestations of a well defined syndrome. *Stewart* was the first author to point out that this syndrome is frequently seen in psychiatric patients. This observation has since been confirmed by several investigators, including *Morel*. This has given rise to the use of the term *Morgagni-Stewart-Morel* syndrome. Other investigators — e.g. *Schneeberg*, *Woolhandler* and *Levine* — have refuted this theory; on the basis of investigations covering a large series of cases they reached the conclusion that the *Morgagni-Stewart-Morel* syndrome is not a circumscribed clinical entity.

In the second chapter a survey is given of the symptomatology as described in cases of *Morgagni-Stewart-Morel* syndrome. The often discrepant experiences of various investigators are discussed.

The various views on the pathogenesis of this condition are discussed in the third chapter. Distinction is made between seven categories, viz: general and localized circulatory disturbances, cerebral atrophy, *Morel's* traction theory, the infection theory, disturbances in calcium metabolism, a traumatic origin and the endocrine theory.

The fourth chapter deals with the literature on the correlations between hyperostosis frontalis interna, age and sex.

In the fifth chapter the literature on the pathological anatomy, and on the morphogenesis is discussed. The views on this aspect of the hyperostosis problem are likewise widely varied. Many investigators believe that hyperostosis frontalis interna is the result of irregular ossification in certain parts of the frontal bone. *Morel* believes that the proliferation originates from the diploe., whereas *Calame's* supposition