Aus der Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten zu Erlangen (Vorstand: Prof. Scheibe).

Ein Fall von angeborener Taubstummheit mit negativen Befund im Mittel- und Innenohr.

Von Prof. Dr. Brock, Oberarzt der Klinik.

Mit 2 Abbildungen.

Als Lange das Kapitel Taubstummheit in der von Manasse, Lange und Grünberg herausgegebenen pathologischen Anatomie des Ohres (Verlag von Bergmann, Wiesbaden 1917) bearbeitete, konnte er nach unseren damaligen Kenntnissen völlig berechtigt den Satz schreiben: Das wichtigste Resultat der mikroskopischen Untersuchung zahlreicher Taubstumm-Felsenbeine war die Feststellung der Tatsache, daß für die der Taubstummheit zugrunde liegenden Taubheit sich in allen Fällen die Erklärung in einer Erkrankung des Endorganes und des peripheren Neurons finden ließ. Heute hat dieser Satz Langes seine Gültigkeit wohl verloren. Seither sind nämlich schon eine größere Anzahl Taubstummfelsenbeine beschrieben worden, bei denen der mikroskopische Befund eine befriedigende Erklärung für die im Leben beobachtete Taubheit bzw. hochgradige Schwerhörigkeit nicht geben konnte. Schlittler (angeborene Taubstummheit mit negativem Befund im inneren Ohr: Z. f. O., Bd. 75) war wohl der erste, der in voller Erkenntnis der Wichtigkeit seiner Präparate über zwei Paar Taubstummfelsenbeine berichtete, bei denen sich im inneren Ohr nur unwesentliche, die Taubheit nicht erklärende Abweichungen von der Norm vorfanden. Schon vorher hatte Oppikofer einen den Schlittlerschen Fällen ähnlichen Fall veröffentlicht; doch konnte Oppikofer wegen eines jetzt als Kunstprodukt erkannten merkwürdigen Gebildes, nämlich eines zwischen Cortischem Organ und zwischen Cortischer Membran sich einschiebenden hyalinen Säulchens noch nicht zu der klaren Erkenntnis Schlittlers gelangen. Oppikofer berichtete im 67. Bd., Heft 1 und 2 der Z. f. O., 1913 über drei Paar Taubstummfelsenbeine. Im Falle 3 (Weber, Heinrich, 63 Jahre alt, von Geburt an taub), ergab die mikroskopische Untersuchung des

rechten Felsenbeines folgendes: Ausfüllung der runden Fensternische mit myxomatösem Bindegewebe; im übrigen Mittelohr o. B. Das Vestibulum mit seinem häutigen Inhalt zeigte normale Verhältnisse; wenig auffallend waren auch die Veränderungen in der Schnecke. Die knöcherne Schnecke, die Skalen, der Aquæeductus cochleae waren normal. Der Ductus cochlearis hatte normale Form. Abweichungen von der Norm fanden sich einzig an der Stria vascularis und am Cortischen Organ; die Stria hatte nämlich in allen Windungen ihre embryonale Form behalten. Die Veränderungen am Cortischen Organ bestanden darin, daß im ganzen Verlauf durch die Schnecke zwischen den inneren Stützzellen und der Cortischen Membran sich ein hyalines, mit Eosin stark rot gefärbtes Säulchen einschob. Bei dem Mangel sonstiger pathologischer Veränderungen mußte Oppikofer schließlich dieses hyaline Säulchen als Ursache der Taubheit ansprechen. Daß diesem Säulchen diese unterschobene Eigenschaft nicht zukommt, daß es sich hierbei vielmehr um einen postmortalen Artefakt handelt, konnte Schlittler ebenfalls in seiner oben schon zitierten Arbeit nachweisen. Schlittler fand nämlich ein ähnliches Gebilde nicht allein in seinen Taubstummenfelsenbeinen, sondern auch in einem Felsenbein eines Normalhörenden¹⁾.

Damit ist wohl sicher bewiesen, daß diesem hyalinen Säulchen die ihm von Oppikofer stuponierte Eigenschaft eines Sperrmechanismus nicht zukommen kann. Mit dem Wegfall dieses Sperrmechanismus läßt der mikroskopische Befund jegliche Erklärung der Taubheit vermissen.

Auch die beiden Schlittlerschen Fälle seien hier kurz referiert: Schlittler, Fall 1, Andregg, Karl, 28 Jahre alt, von Geburt an taub (Vokal- und Wortgehör vorhanden) schwach begabt, auch motorisch schwach veranlagt; eine Schwester ebenfalls taubstimm. Mikroskopischer Befund des Mittel- und Innenohres. Im Mittelohr: Verengung beider knöchernen Fensternischen; bindegewebige Fixation des hinteren Steigbügelschenkels an dem auf beiden Seiten offenen Fazialiskanal; Lipom in der verengten runden Fensternische. Im inneren Ohr nur wenige Veränderungen: Atypisches Aussehen des Cortischen Organs insofern als zwischen diesem und der plumpen Cortischen Membran eine senkrecht gestellte hyaline Zwischenschicht sich einschiebt; im übrigen o. B. Fall 2. Sch., A., 49 Jahre alt, von Geburt an schwächlich und vollständig taub; in der Familie sonst kein Fall von Taubstummheit. Mikroskopischer Befund beiderseits: Im Mittelohr eine Verengung der ovalen Fensternische durch den stark vorspringenden, nur bindegewebig

¹⁾ Neuerdings ist ein ähnliches Säulchen zwischen Cortischem Organ und Cortischer Membran auch von Otto Mayer in einem Fall von kretinischer Taubstummheit (Klinische Beiträge zur Ohrenheilkunde, Festschrift für Urbantschitsch 1919) beschrieben worden.

verschlossenen Fazialiskanal; Fixation des Steigbügelköpftchens an den Fazialiswulst; Lipom in der ebenfalls stark verengten runden Fenster-nische; Knorpelherd im Rahmen des ovalen Fensters. Im inneren Ohr hyalines Säulchen zwischen Sulcus spiralis internus und Cortischer Membran. Atrophie des Ganglions in der Basalwindung; sonst keine wesentlichen Veränderungen.

Diesen drei ausführlich beschriebenen Fällen schließen sich eine ganze Reihe anderer an, über die Nager anlässlich der Versammlung schweizerischer Hals-Ohrenärzte am 26. Mai 1918 berichtet hat. Bisher liegt hierüber allerdings nur das kurze Referat Schlittlers (Z. f. O., H. 4, Bd. 77) vor. Alle Nagerschen Fälle zeigten Veränderungen am Mittelohr: Verengerung der Fensternischen, Adhäsion des Steigbügels am Promontorium, die meisten dagegen im inneren Ohr nur unwesentliche Abweichungen von der Norm, sodaß auch hier die Erklärung der Taubheit allein aus den im Mittel- und Innenohr gefundenen Veränderungen auf Schwierigkeiten stößt. Die Nagerschen Fälle gleichen, was den mikroskopischen Befund anlangt, ganz und gar den Schlittlerschen; sie alle sind dem Typus Siebenmann der angeborenen Taubstummheit zuzurechnen. Verengerung der Fensternischen, Adhäsion des Steigbügels usw. sind die charakteristischen Symptome für endemische Taubstummheit bzw. Schwerhörigkeit; jedoch können diese Veränderungen nach Nager nicht das einzige zugrunde liegende anatomische Substrat bilden; denn zur Erklärung der Taubheit bzw. hochgradigen Schwerhörigkeit sind die Mittelohrveränderungen in keiner Weise ausreichend. Die Hörstörung kann deshalb nach Nager auch nicht eine ausschließliche Erkrankung des peripheren Gehörorgans sein, sondern ist vielleicht zum größten Teil verursacht durch eine Erkrankung des Zentralorganes; oder es müßten, wie Schlittler meint, im fixierten Präparat vielleicht nicht mehr nachweisbare Veränderungen in der feineren Struktur der Sinneszellen für die Taubheit verantwortlich gemacht werden. Daß unmöglich die Mittelohrveränderungen die Ursache der Taubheit bzw. Schwerhörigkeit sein können, geht auch daraus hervor, daß Nager im Besitz zweier Serien von Felsenbeinen tauber bzw. schwerhöriger Kretins ist, bei denen auch die Mittelohrveränderungen fehlen.

Diesen Fällen, die demnach alle das gemeinsam haben, daß die mikroskopische Untersuchung des peripheren Organes Aufschluß über die Ursache der Taubheit nicht hat erbringen können, bin ich in der Lage, einen weiteren Fall anzufügen. Das betreffende Präparat ist schon seit Jahren in unserem Besitz. Daß ich erst jetzt dazu komme, über den Fall zu berichten, ist begründet in den geschichtlichen Ereignissen der letzten Jahre.

Bauriedel, Babette, 64 Jahre alt, Handschuhnäherin aus Erlangen, gestorben am 28. VII. 1911 in der hiesigen Med. Klinik. Sektion am gleichen

Tage ungefähr 5 Stunden post mortem. Klinische Diagnose: Anämie. Leichen-diagnose: Hochgradige allgemeine Anämie; diffuse fettige Degeneration des Herzens; Lungenödem; rechtsseitige Spitzennarbe; Kollapsatelektase der Unterlappen; Kolloidstruma; multiple Leberzysten; Pigmentleber; leichter Milztumor; hämorrhagische fibrinöse Pachymeningitis interna der Basis und der Konvexität; Leptomeningitis haemorrhagica serosa; Hydrocephalus externus et internus; Ödem und Anämie des Gehirns.

Über die Patientin gelang es mir von Verwandten folgendes zu erfahren: Patientin war ein lediges Kind, wurde in frühester Jugend mit Mohntee gefüttert; auf die Wirkung dieses Tees wird von den Verwandten der eigenartige Charakter der Frau zurückgeführt. Sie war sehr eigensinnig, mißtrauisch und streitsüchtig; es war schlecht mit ihr auszukommen; von Jugend auf bestand ein großer Kropf. Blöd war Patientin aber durchaus nicht. Schule hatte sie nicht besucht; sie konnte weder lesen noch schreiben; die Sprache war kaum verständlich; nur ihre nächsten Angehörigen konnten sich mit ihr einigermaßen verständlich machen. Musik, Töne und Geräusche hat sie angeblich nicht gehört; sie war nach Ansicht ihrer Verwandten stocktaub. Patientin erlernte das Handschuhnähen und hat sich bis zu ihrem Tode selbst ernährt.

Eine funktionelle Untersuchung hatte nicht stattgefunden; kurz vor dem Tode konnte bei der schwerkranken Frau nur noch die kalorische Reaktion geprüft werden; dieselbe war normal; ebenso der Trf.-Befund.

Mikroskopischer Befund: Äußeres und Mittelohr: Gehörgang von normaler Weite und normalem Aussehen. Trf. normal, nicht verdickt. Stratum mucosum zum Teil von dünnem Serum bedeckt; das Serum völlig zellfrei. Binnenmuskeln unverändert. Schleimhaut der Paukenhöhle leicht verdickt, ödematös, serös durchtränkt; Gefäße stark erweitert; aber nirgends eine kleinzellige Infiltration nachweisbar. Knöcherne Eustachische Röhre ebenfalls von Serum mehr oder weniger ausgefüllt; auch hier Schleimhaut serös durchtränkt, aber nirgends entzündlich verändert. Karotis sehr hoch stehend, teilweise dicht der unteren und medialen Wand der Eustachischen Röhre anliegend. Fensternischen nicht verengt; Promontorium nicht verdickt. Steigbügel durch einige zarte Bindegewebsstränge mit dem Promontorium verbunden. Beide Nischen von dem schon genannten Serum ausgefüllt; kleine Fazialisdehiszenz. Gehörknöchelchen normal, Gelenkverbindung regelrecht.

Inneres Ohr: Utriculus gestaltlich unverändert; keine Vermehrung des perilymphatischen Gewebes; Macula utriculi normal dick; das Neuroepithel zeigt die übliche postmortale Lückenbildung; die Streifenzone ist undeutlich; die Otokonia erhalten, nach oben begrenzt von einer durch Hämatoxylin stark blau gefärbten homogenen Membran, die keine Kerne erkennen läßt. Alle drei Cristen zeigen normalen Bau und abgesehen von der Lückenbildung im Epithel normales Aussehen. Die Kupula fehlt. Die Nervenkanälchen sind mit Fasern gut gefüllt; die Osmierung der Fasern ist gut; eine Lichtung hat nicht stattgefunden. Der Aquaeductus vestibuli ist normal; ebenso der Saccus endolymphaticus. Der Sacculus ist nicht ektasiert; über das Neuroepithel läßt sich nichts absolut sicheres aussagen; es ist stark aufgelockert; eine Atrophie scheint nicht zu bestehen; der Ramus saccularis ist von normaler Stärke, die Nervenfasern von normalem Aussehen. Der Ductus reuniens ist offen.

Die Form der knöchernen Schnecke ist normal. In der Labyrinthkapsel zahlreiche Interglobularräume. Nach vorne und oben vom ovalen Fenster, da wo öfters größere persistierende Knorpelherde sich haben feststellen lassen,

findet sich ein der Größe dieser Knorpelherde entsprechendes Knochenstück, das sich durch seine Farbe von der Umgebung scharf abhebt. Während der umgebende Labyrinthknochen bei der gewöhnlichen Hämatoxylin-Eosinfärbung sich schön blau gefärbt hat, ist dieses Knochenstück leuchtend rot gefärbt; dieses Knochenstück ist fast allseitig umgeben von einer schmalen Knorpelzone; nur an der unteren Peripherie grenzt es direkt an Knochen; doch ist auch hier die Grenze sehr scharf.

Der Akustikusstamm ist makroskopisch nicht verschmälert; der Nerv ist in seinem zentralen Abschnitt durchsetzt von zahlreichen blaugefärbten kleinen Kügelchen. Der Gehalt an Bindegewebe ist nicht vermehrt; die Fasern sind gut osmiert; Segmentierung derselben ist wohl nachweisbar, doch nicht in besonders auffallendem Maße. Die Arteria auditiva interna und ihre Äste sind normal dick. Der Canalis singularis ist von seinem Nervenast vollständig ausgefüllt. Das Ganglion Scarpae ist von normaler Stärke; die Nervenzellen sind gut erhalten, fast nicht geschrumpft, zeigen einen schönen bläschenförmigen Kern mit deutlichem Kernkörperchen. Die Nervenkanälchen im Modiolus sind alle gut gefüllt und die Fasern gut osmiert; nirgends ist eine merkliche Reduzierung der Fasern zu konstatieren. Das Ganglion spirale ist im allgemeinen von normaler Stärke; allein im Vorhofsabschnitt ist eine geringe Lichtung feststellbar. Die einzelnen Zellen des Spiralganglions sind viel weniger gut erhalten als diejenigen des Ganglion Scarpae; sie sind zum Teil stark geschrumpft und auch ihre Tingierbarkeit hat gelitten. Der Modiolus ist normal entwickelt. Die Lamina spiralis ossea ist im allgemeinen von Nervenfasern gut ausgefüllt; nur im Vorhofsabschnitt ist eine leichte Verminderung festzustellen; nur hier ist der Raum zwischen den Knochenblättchen von Nervenfasern nicht vollständig ausgefüllt. Die Basilarmembran zeigt in der ersten und zweiten Windung keine Abweichung von der Norm; in der dritten Windung ist sie auf die knöcherne Zwischenwand herabgesunken und liegt derselben scheinbar fest an. Die tympanale Belagschicht fehlt in einem Abschnitt der ersten Windung; sonst ist sie normal. Limbus o. B., ebenso Prominentia spiralis; nur ist das Vas prominens nicht überall gleich deutlich erkennbar. Die Stria vascularis füllt den ihr zukommenden Raum besonders in den oberen Windungen nicht völlig aus; eine Atrophie besteht aber sonst nicht; im Gegenteil, die Stria erscheint dicker als normal; hat an ihrem oberen Ende oft Andeutung von Kugelform; sie enthält reichlich Pigment. Das Ligamentum spinale enthält in allen Windungen größere und kleinere Maschenräume.

Der Ductus cochlearis ist in allen Windungen infolge Senkung der Reißnerschen Membran verkleinert; meist liegt die Reißnersche Membran der Stria auf eine größere Strecke hin an, hebt sich dann ab, um sich im weiteren Verlauf mit der Cortischen Membran der Papilla anzulegen. Nur in einem Teil der ersten Windung zieht sie im Bogen über das Cortische Organ weg; ihr Ansatz ist normal.

Das Cortische Organ ist ausgenommen vom Vorhofsabschnitt als normal zu bezeichnen. Während es in der ersten, zweiten und Kuppelwindung eine beträchtliche Höhe aufweist, bildet es im Vorhofsabschnitt nur einen flachen, fest gefügten, stark gefärbten Zellhügel, indem sich einzelne Zellen nicht mehr abgrenzen lassen; gerade daß noch die Pfeilerzellen als solche zu erkennen sind. Ganz normale Höhe erreicht jedoch das Cortische Organ auch in den übrigen Labyrinthabschnitten nicht. Durch die fast überall anliegende Cortische und Reißnersche Membran ist es etwas zusammengedrückt. Die Sinneszellen sind nirgends ganz deutlich. Während sich die Pfeilerzellen, die Deiter-

schen und Hensenschen Zellen (ausgenommen im Vorhofsabschnitt) gut abgrenzen lassen, erkennt man die Sinneszellen zumeist nur mehr als Zelltrümmer; Hörhaare sind nur auf wenigen Schnitten deutlich zu sehen. Dem Cortischen Organ liegt auf allen Schnitten eine Anzahl Plasmakugeln auf.

Die Cortische Membran ist im Anfangsteil der ersten Windung abgerissen, nach oben geschlagen und liegt der Reißnerschen Membran an. Auch in den Schnitten, wo sie nicht abgerissen ist, zeigt sie dieses Verhalten; in der zweiten Hälfte der ersten Windung ist die Membran kurz und dick und in den Sulcus spiralis internus herabgeschlagen; in allen übrigen Abschnitten ist sie verlängert, verschmälert und liegt zusammen mit der Reißnerschen Membran dem Cortischen Organ fest auf.

Die Zellen des Sulcus spiralis internus sind flach, diejenigen des Sulcus spiralis externus normal hoch und gut gefärbt.

Die Schnecke enthält reichlich Pigment. Der Fazialis ist normal.

Zusammenfassung des Befundes im rechten Ohr: Mittelohrräume inkl. Fensternischen mehr oder weniger ausgefüllt von einem zelllosen Serum wie bei Tubenabschluß. Schleimhaut des Mittelohres leicht verdickt, serös durchtränkt, aber ohne kleinzellige Infiltration. Verbindung des Steigbügels durch zarte Bindegewebsstränge mit der Paukenhöhlenschleimhaut. Kleine Fazialisdehiszenz. Durch seine Farbe abgrenzbarer Knochenherd nach vorne und oben von der ovalen Fensternische. Im Innenohr Atrophie des Cortischen Organs, der dazu gehörenden Nervenfasern in der Lamina spiralis ossea und der entsprechenden Ganglienzellen im Bereiche des Vorhofsabschnittes. Senkung der Reißnerschen Membran, Verkürzung und Verlängerung der Cortischen Membran und über einen großen Labyrinthabschnitt hin Aufliegen der Reißnerschen und Cortischen Membran auf der Papilla basilaris. Senkung der Basilarmembran auf die knöcherne Zwischenschicht in der Kuppelwindung. Ausfall bzw. Zerfall der Sinneszellen im Cortischen Organ; endlich Verkürzung und Verdickung der Stria in den oberen Windungen.

Links. Äußeres und mittleres Ohr: Gehörgang o. B. Trf. von normaler Dicke und Wölbung; Paukenhöhle völlig leer; Schleimhaut nicht verdickt, völlig reizlos; Binnenmuskeln unverändert; Nischen nicht verengt; runde Fenstermembran paukenhöhlenwärts leicht vorgewölbt; Ligamentum annulare normal; Steigbügelschenkel durch einige zarte Bindegewebsstränge mit der Promontorialschleimhaut verbunden; Gehörknöchelchen und deren gelenkige Verbindung o. B. Kleine Dehiszenz im Fazialiskanale; Eustachische Röhre von einem Schleimpfropf ausgefüllt, im übrigen normal.

Inneres Ohr: Pars superior; Topographie normal, Neuroepithel der Macula utriculi zeigt die typische postmortale Lückenbildung; die Otokonia ist zusammengesintert; an Stelle der Otokonia liegt dem Epithel eine dichte, dunkel gefärbte homogene Schicht auf. Die Nervenfasern innerhalb der Makula und innerhalb der zuführenden Nerven-

kanälchen sind nicht reduziert und gut osmiert. Die Cristen erscheinen verschmälert; auch hier ist das Epithel zusammengesintert; die Kupula fehlt. Die zuführenden Nervenfasern sind von normaler Stärke und zeigen gute Färbung. Der Aquaeductus vestibuli ist normal; ebenso der Saccus endolymphaticus.

Abb. 1. Schnitt durch die Kuppelwindung R. Verlagerung der Membrana basilaris auf die knöcherne Zwischenschicht. Kollaps der Reißnerschen Membran.

Pars inferior: Der Sakkulus ist nicht ektasiert; das Epithel ist postmortal aufgelockert; auf demselben zahlreiche Plasmakugeln. Ramus saccularis normal. Ductus reuniens offen.

Labyrinthkapsel gestaltlich unverändert; in der Labyrinthkapsel zahlreiche Interglobularräume; an der gleichen Stelle wie rechts im

Abb. 2. Schnitt durch die 2. Windung L. Senkung der Reißnerschen Membran. Cortische Membran verkürzt, verdickt. C. Organ zusammengedrückt.

ovalen Fensterrahmen ein durch seine Farbe von der Umgebung sich abhebendes Knochenstück; an demselben sind die gleichen Veränderungen zu konstatieren wie rechts.

Der Nervenstamm ist nicht verschmälert; in demselben vielleicht

eine geringe Bindegewebsvermehrung; im übrigen ist der Befund der gleiche wie rechts. Die Nervenfasern sind gut osmiert, kaum segmentiert. Arteria auditiva interna normal. Im Canalis singularis ein Bluterguß; Nerv füllt den Kanal nicht vollständig aus; doch sind auch hier die einzelnen Fasern gut osmiert.

Ganglion spirale: Reduktion nur im Vorhofsabschnitt; im übrigen Zahl der Ganglienzellen nicht vermindert. Die einzelnen Zellen selbst sind ganz verschieden erhalten; neben stark geschrumpften auch solche, die ihre Hülle gut ausfüllen.

Nervenfasern nur in der Lamina spiralis ossea des Vorhofsabschnittes deutlich reduziert, sonst normal. Keine besonders in die Augen springende Segmentierung.

Basilarmembran in allen Windungen gestreckt; Belegschicht vorhanden; in den oberen Windungen etwas verschmälert. In der Kuppelwindung Senkung der Basilarmembran auf die knöcherne Zwischenschicht. Limbus o. B. Prominentia spiralis überall vorhanden.

Vas prominens nicht überall gut sichtbar.

Stria vascularis: Im Vorhofsabschnitt und in der ersten Windung normal, nur reichlich Pigment enthaltend; in der zweiten Windung verkürzt und verdickt und am oberen Ende kolbig aufgetrieben.

Ligamentum spirale: Locker gebaut mit großen Maschenräumen.

Ductus cochlearis: Infolge Senkung der Reißnerschen Membran in allen Windungen verengt; in einem Teil der ersten Windung infolge Einreißen der Reißnerschen Membran fehlend. Im Vorhofsabschnitt legt sich die Reißnersche Membran der Crista spiralis an, zieht von dort über den Sulcus spiralis internus zum Cortischen Organ, von hier über den Sulcus spiralis externus zur Prominentia spiralis und verläuft dann der Stria sich eng anschmiegend zu ihrer Ansatzstelle. Am Übergang von der ersten zur zweiten Windung verläuft sie von der Crista spiralis aus gestreckt zu ihrer Ansatzstelle.

Cortische Membran: Fehlt im Vorhofsabschnitt und in der ersten Hälfte der ersten Windung; in den übrigen Windungen ist sie verlängert, verschmälert und liegt zumeist mit der Reißnerschen Membran dem Cortischen Organ auf, in der zweiten Windung ist sie auf eine kurze Strecke hin verdickt verkürzt.

Cortisches Organ: Fehlt in den ersten Schnitten durch den Vorhofsabschnitt vollständig; aber schon nach wenigen Schnitten zeigt sich ein niedriger Zellhöcker aus niedrigen Zellen bestehend, an denen eine Differenzierung allerdings unmöglich ist; auch die Pfeilerzellen sind nicht erkennbar. Rasch wird dieser Zellhöcker höher; bald werden auch die Pfeilerzellen deutlich; doch erreicht das Cortische Organ niemals die Höhe des rechten. Am besten erhalten ist es im Anfangsteil

der zweiten Windung; doch erreicht es auch hier nicht normale Höhe. Haarzellen und Hörhaare sind nirgends deutlich. Plasmakugeln fehlen.

Zellen des Sulcus spiralis internus und externus o. B.

Die Schnecke enthält reichlich Pigment; Aquaeductus cochleae wie rechts. Fazialis normal.

Zusammenfassung: Mittelohr normal. In der ovalen Fenster-nische einige zarte Bindegewebsstränge, die den Steigbügel mit der Promontorialschleimhaut verbinden; im ovalen Fensterrahmen ein abgrenzbarer Knochenherd.

Im Innenohr nur unbedeutende Veränderungen: Atrophie des Ganglion spirale, der zugehörnden Nervenfasern und des zugehörnden Cortischen Organes nur im Bereich des Vorhofabschnittes. Senkung der Reißnerschen Membran, Verklebung derselben zusammen mit der Cortischen Membran mit dem abgeflachten Cortischen Organ; teilweises Fehlen der Cortischen Membran. Fehlen bzw. Zerfall der Sinneszellen im Cortischen Organ. Verdickung und kolbige Auftreibung der Stria besonders in den oberen Windungen; Hydropische Degeneration des Ligamentum spirale. Leichte Vermehrung des Bindegewebsgehaltes im Nervenstamm.

Epikrise: Die Frage, die bei jeder mikroskopischen Untersuchung eines menschlichen häutigen Labyrinthes die größten Schwierigkeiten bietet und deshalb auch immer wieder unserer größten Aufmerksamkeit und sorgfältigsten kritischen Beurteilung bedarf, ist die, welche der uns das Mikroskop zeigenden Abweichungen von der Norm sind intra vitam entstanden, und welche sind die Folgen kadaveröser Einflüsse oder Folgen unserer doch immer noch recht rohen und mangelhaften Technik; mit anderen Worten und kürzer ausgedrückt, was ist pathologisch, und was ist postmortaler Artefakt.

Wenn wir unter diesen Gesichtspunkten die in unserem Fall gefundenen Labyrinthveränderungen betrachten, so sind die Senkung der Reißnerschen Membran, die Verklebung derselben zusammen mit der Cortischen Membran mit der Papilla basilaris, die Schrumpfung bzw. Verlängerung der Cortischen Membran, der Zerfall bzw. Ausfall der Sinneszellen im Cortischen Organ nach unseren jetzigen Kenntnissen und Erfahrungen als postmortale Veränderungen aufzufassen; denselben kommt demnach bei Beurteilung des Falles keine Bedeutung zu. Zweifelhaft bezüglich seiner Verwertung ist der Befund an der Basilarmembran in der Kuppelwindung. Ob der Senkung der Membrana basilaris auf die knöcherne Zwischenschicht eine Bedeutung zukommt, ob dieselbe, so wie sie uns jetzt das Mikroskop zeigt, schon im Leben vorhanden gewesen ist, wie, wodurch evtl. sie entstanden sein könnte, vermag ich nicht zu entscheiden. Beschrieben ist eine solche Senkung schon mehrfach und zwar gerade auch bei Taubstummenseelen. Über Bedeutung und Bewertung des Befundes hat sich aber keiner der Autoren ausgesprochen.

An der Grenze zwischen Normalem und Pathologischem steht die Verkürzung und Verdickung der Stria. Es handelt hierbei wohl um ein Stehenbleiben auf einer gewissen Entwicklungsstufe. Von Bedeutung bezüglich der Funktionstüchtigkeit des inneren Ohres ist aber dieser Befund sicherlich nicht.

Als sichere pathologische Veränderungen bleiben demnach nur noch die Atrophie des Cortischen Organes, der dazugehörenden Nervenfasern und Ganglienzellen im Bereich des Vorhofsabschnittes.

Hierzu kommen noch die geringfügigen pathologischen Veränderungen im Mittelohr: Rechts Serumansammlung in der Paukenhöhle verbunden mit seröser Durchtränkung der Schleimhaut und lockere bindegewebige Fixierung des Steigbügels mit der Promontorialschleimhaut; letzterer Befund links gleich rechts.

Daß die genannten Mittelohr- und Labyrinthveränderungen unmöglich die im Leben beobachtete Taubheit zu erklären vermögen, ist ohne weiteres klar und bedarf wohl keiner weiteren Begründung. Es wird also nötig sein, nach einer anderen Erklärungsmöglichkeit Umschau zu halten. Zweierlei Möglichkeiten sind gegeben. Entweder man kann mit Schlittler annehmen, daß für die Taubheit Veränderungen in der feineren Struktur der einzelnen Sinneszellen, die das Mikroskop überhaupt nicht erkennen läßt, oder die sich evtl. unter der kadaverösen Schädigung der Zellen verstecken, verantwortlich zu machen sind, oder aber es handelt sich überhaupt nicht um eine Erkrankung des peripheren Sinnesorganes bzw. Neurons, sondern um eine solche des Zentralorganes (Nager). Welcher von diesen beiden Möglichkeiten die größere Wahrscheinlichkeit zuzuerkennen ist, kann zurzeit noch nicht beurteilt werden. Bevor man an die Beantwortung dieser Frage herangehen kann, ist es notwendig, daß neben der Untersuchung des peripheren Organes auch die zentralen Hörbahnen mikroskopisch genau durchforscht werden.

Bisher ist diese Forderung noch nicht erfüllt; nur in wenigen Fällen von Taubstummheit überhaupt sind bisher auch die zentralen Hörbahnen untersucht worden. Auch bei Oppikofer, Schlittler und Nager fehlt der genaue Hirnbefund. Auch mir war es leider nicht möglich, das Gehirn mikroskopisch untersuchen zu können. In Zukunft wird es nötig sein, bei allen Fällen von angeborener Taubstummheit sich das Gehirn zu sichern. Den Histologen unter den Ohrenärzten ist damit ein weites, schwieriges, aber auch sicher sehr interessantes Forschungsgebiet gezeigt.

Unser Fall hat wie schon des öfteren hervorgehoben, die größte Ähnlichkeit mit den Fällen von Oppikofer, Schlittler und Nager; er unterscheidet sich von den Schlittler- und Nagerschen aber durch das Fehlen der Mittelohrveränderungen. Die Fälle von Schlittler und Nager bieten den für endemische Schwerhörigkeit bzw. Taubheit charakteristischen Mittelohrbefund. Schlittler hat deshalb seine beiden Fälle, obwohl seinen Patienten körperliche Zeichen von Kretinismus gefehlt haben, dieser Kategorie zugezählt und spricht von kretinoiden Veränderungen. Die Präparate Nagers stammen mit einer einzigen Ausnahme von Dementen und Zeichen von Kretinismus bietenden Individuen, gehören also ohne weiteres zur endemischen Taubstummheit.

Das Oppikofersche Präparat dagegen stammt von einem intelligenten brauchbaren, hereditär nicht belasteten Mann, der in seinem Körperbau jegliche Zeichen von Kretinismus vermissen ließ; er hatte keine Struma. Das Mittelohr war abgesehen von der Ausfüllung der runden Fensternische mit myxomatösem Fettgewebe normal. Auch unsere Patientin bot keinerlei körperliche Zeichen des Kretinismus; sie war durchaus nicht blöde; sondern wurde von ihren Verwandten als intelligente Person bezeichnet. Für die Richtigkeit dieser Angaben spricht die Tatsache, daß sich die Frau bis zu ihrem Tode ohne fremde Hilfe durchs Leben gebracht hat.

Die Paukenhöhle unseres Falles zeigt normale Form und Größe; eine Verdickung des Promontoriums usw. besteht nicht. Der Fall Oppikofers und der unsrige stehen sich demnach, sowohl was den klinischen als auch was den histologischen Befund anlangt, am nächsten. Es fragt sich nun, ist der Fall Oppikofers und der unsrige trotz des Mangels von körperlichen Zeichen von Kretinismus und trotz des Fehlens der typischen Mittelohrveränderungen nicht doch vielleicht auch der endemischen Taubstummheit zuzuzählen? Wie aus dem kurzen Bericht Schlittlers über den Nagerschen Demonstrationsvortrag hervorgeht, ist Nager im Besitze zweier Serien von Felsenbeinen, die von ausgesprochenen Kretins stammen, und die trotzdem jegliche Veränderungen im Mittel- und Innenrohr vermissen lassen. Wenn demnach einerseits bei sicher kretinöser bzw. endemischer Taubstummheit die typischen Mittelohrveränderungen fehlen können, so darf man andererseits Fälle von angeborener Taubstummheit, bei denen jegliche körperliche Zeichen von Kretinismus fehlen, bei denen auch das Mittelohr normale Verhältnisse aufweist, der Labyrinthbefund aber den Fällen von endemischer Taubstummheit entspricht, vielleicht doch auch dieser Gruppe zuzählen. Nur auf Grund dieser Überlegung möchte ich unseren und Oppikofers Fall, vorläufig wenigstens, der endemischen Taubstummheit zugezählt wissen.

Literatur.

- Siebenmann: Grundzüge der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit. Wiesbaden, Bergmann, 1904.
E. Oppikofer: Drei Paar Taubstummenfelsenbeine. Z. f. O., 67. Bd., H. 1/2.
Manasse: Handbuch der pathologischen Anatomie des Ohres. Wiesbaden, Bergmann, 1917.
E. Schlittler: Angeborene Taubstummheit mit negativem Befund im inneren Ohr. Z. f. O., 75. Bd.
-