II.

Aus der Universitäts-Ohrenklinik zu Freiburg i. Br. (Direktor:
Prof. Dr. E. Bloch).

Noma des Ohres.

Ein Beitrag zur Kasuistik und Ätiologie.

Von

Dr. Julius Hechinger, I. Assistenten.

(Mit 1 Abbildung im Text und Tafel I. II.)

Gertrud M., Tagelöhnerskind, 1 Jahr, wurde am 22. November 1904 in die Freiburger Universitäts-Ohrenklinik gebracht mit einer seit den ersten Lebensmonaten bestehenden beiderseitigen Ohreiterung. Deutliche Zeichen von Rhachitis. Beide Gehörgänge mit tötlichem Eiter erfüllt, stark verengt und entzündet; die Trommelfelle nicht zu übersehen. Eine Behandlung konnte damals nicht durchgeführt werden, und wir bekamen das Kind erst nach 2 Jahren wieder zu sehen.

Am 21. XII. 1905 wurde das Kind in das Hilda-Kinderhospital¹⁾ aufgenommen. Das Kind war einige Tage zuvor an Masern erkrankt. Bei der Aufnahme war das Exanthem bereits abgeblaßt, jedoch machte das Kind einen schwerkranken Eindruck: Temp. 39,8, Respiration beschleunigt, R. u. L. H. U. Rasselgeräusche bei normalem Lungenschall. Herz in normalen Grenzen, Herztöne rein.

Diese anamnestischen Erhebungen und Untersuchungsbefunde verdanke ich der von Herrn Dr. Schelble geführten Krankengeschichte.

Die linke Gesichtshälfte ist stark angeschwollen. Die Schwellung beginnt am Kieferwinkel und verbreitet sich von hier entlang dem unteren Kieferrand über die Parotisregion und die ganze Wange bis zum linken unteren Augenlid, das selbst von der Schwellung nicht ergriffen ist. Die Farbe der Geschwulst ist blaßrot. Bei der Palpation ist in dieser ganzen entzündlich infiltrierten Partie Fluktuation nicht nachweisbar.

Aus dem linken Ohr entleert sich reichlich grün-schwarzer Eiter von faulnisartigem Geruch. Der äußere Gehörgang ist konzentrisch verengt und zeigt geschwürige Defekte; das Trommelfell ist nicht zu sehen. Die Warzenfortsatzgegend ist frei von Schwellung und nicht druckempfindlich.

Im rechten Gehörgang gelbgrüner fötider Eiter, doch ist der Fötor nicht so penetrant wie links. Das gerötete verdickte Trommelfell zeigt einen großen, kreisrunden zentralen Defekt; die Paukenhöhlenschleimhaut ist gerötet und geschwollen.

1) Herrn Hofrat Prof. Dr. Thomas, dem Direktor dieser Anstalt, bin ich für die gütigst gewährte Beobachtung und Veröffentlichung des Falles dankbar.

In Rachen und Mundhöhle keine Besonderheiten. Conjunctivae stark injiziert. Eitriges Sekret verklebt die Lider.

22. XII. Trotz Umschlägen mit essigsaurer Tonerde ist die Schwellung nicht zurückgegangen. Temp. 40,0.

23. XII. morgens. In der Gegend des Tragus zeigt sich eine bräunlich-schwarze Verfärbung ohne scharfe Begrenzung. Temp. 39,6. Nachmittags: Die braunschwarze Verfärbungszone hat nun auch das Ohrfläppchen ergriffen. Auch hinter dem Ohre in der Gegend der Spitze des Processus mastoideus zeigt sich eine ungefähr $\frac{1}{2}$ cm breite und $2\frac{1}{2}$ cm lange schwarzverfärbte Partie. Temp. 39,3.

24. XII. morgens. Die gangränöse Partie hat weiteren Umfang angenommen. Sie ist scharf abgegrenzt; an der Grenzlinie zeigt sich keine Rötung. Die Schwellung ist noch stärker; das Gewebe fühlt sich brethart an. Das l. Auge ist von der Schwellung ergriffen, so daß es kaum mehr geöffnet wird. Temp. 39,5.

Fig. 1.

Nachmittags: die gangränöse Partie ist etwa $\frac{1}{2}$ cm weiter nach oben vorgeschritten. Die Schwellung erstreckt sich auf die rechte Stirnseite. Aus dem Gehörgang entleeren sich schwarzbraune, fäkalent riechende Massen. Rapider Kräfteverfall, Somnolenz, Nahrungsverweigerung. Temp. 39,3. Respiration 54, Puls 158.

25. XII. Die gangränöse Partie hat sich weiter ausgedehnt, ist scharf gegen die gesunde Haut abgegrenzt (Fig. 1). Von dem gangränösen Gewebe aus verbreitet sich ein derart aashafter Geruch, daß ein Aufenthalt im Zimmer für andere fast unmöglich ist. Temp. 37,8; Respiration unregelmäßig, oberflächlich, beschleunigt (60), Puls kaum zu fühlen. Exitus.

Auszug aus dem Sektionsprotokoll.

Leichendiagnose: Otitis media suppurativa beiderseits. Noma im linken Ohrgebiet. Thrombose des linken Sinus petrosus sup., Sigmoideus und longitudinalis sup. und mehrerer Pialvenen. Punktförmige Blutungen in einigen Hirnwindungen. Eitrige Pachymeningitis und Leptomeningitis im Gebiet des linken Felsenbeins. Eitrige Bronchitis und Bronchopneumonien in beiden Unterlappen. Hyperplasie der Milzfollikel. Anämie von Milz und Nieren.

Das Gebiet vor, unter und hinter dem linken Ohr, sowie die untere Hälfte der Muschel selbst ist dunkelbraun verfärbt, ungefähr in einem Umfange von 5 cm Breite und Länge. Die verfärbten Partien sind durch eine scharfe Linie gegen die gesunde Haut abgegrenzt. In der Gegend des Ohres schmierig bräunlicher Belag, äußere Oeffnung durch schmierige Massen verschlossen. Auch im rechten äußeren Gehörgang liegt schmutzig bräunliches Sekret. Die grünlich schwärzliche Verfärbung durchsetzt die ganzen Weichteile und reicht bis auf den Knochen. Hinter dem Ohre ist die Abgrenzung weniger scharf, nach unten dagegen deutlich. In der Nähe des äußeren Gehörganges ist die Maceration der Haut am stärksten, aber auch noch in den übrigen verfärbten Partien vorhanden (vgl. Abbildung).

Cerebrospinalflüssigkeit leicht getrübt. Die Innenfläche der basalen Dura zeigt in der Gegend des linken Os petrosum kleine Hämorrhagien und in der mittleren Schädelgrube gelben eitrigen Belag. Der Meatus acusticus internus ist auffallend weit, ebenfalls mit eitrigen Massen bedeckt. Sinus sigmoideus und petrosus superior sind durch einen Thrombus ausgefüllt. Nach Entfernung der Dura zeigt sich der Knochen rau, grünlich verfärbt. Die Thrombose des Sinus sigmoideus setzt sich in den Bulbus venae jugularis fort.

Die Paukenhöhle mit eitrigen Massen erfüllt; das Trommelfell ist zerstört, von den Gehörknöchelchen läßt sich nur der völlig losgelöste Hammer vorfinden. Die Tuba Eustachii und der äußere Gehörgang sind mit grünlich-schwärzlichen Massen völlig ausgefüllt.

Die rechte Paukenhöhle ist mit grünlich-eitrigen Massen erfüllt, in welche die gut erhaltenen Gehörknöchelchen lose eingebettet sind. Das Trommelfell zeigt eine große zentrale Perforation, im äußeren Gehörgang und in der Tube Eiter.

Auf der Unterseite des linken Schläfenlappens und am linken Flocculus ein leichter eitriger Belag der Pia. Die Hemisphären sind überall zart und spiegelnd, zeigen leichte punktförmige Blutungen. Die Pialvenen sind zum Teil stärker gefüllt. Auf der Höhe der rechten Hemisphäre und etwas tiefer auf der linken Seite sind die Pialvenen vollständig thrombosiert; besonders eine über den linken Schläfenlappen laufende Vene ist in einen weißen, sich hart anführenden Strang umgewandelt. Die Thrombose setzt sich in den linken Sinus rectus und in den Sinus sagittalis superior fort. Der rechte Sinus rectus ist frei. In der Gegend der thrombosierten Venen zeigen sich in der oberflächlichen Rindenschicht kleine punktförmige Hämorrhagien. Ventrikel nicht erweitert, ohne abnormen Inhalt.

Herzbeutelflüssigkeit leicht vermehrt, aber klar, linke Lunge im Unterlappen verhärtet, rechts frei.

Herz: Muskel sehr blaß. Wandendokard leicht verdickt, sonst ohne Besonderheit.

Linke Lunge: Pleura des Unterlappens leicht getrübt, mit einigen Ekchymosen, Oberlappen lufthaltig, blaß. Unterlappen dunkelblaurot, von etwas festerer Konsistenz, durchsetzt von zahlreichen herdförmigen Bronchopneumonien. Aus den Bronchien kommt eitriger Schleim. Die über bohnen-großen Bronchialdrüsen zeigen im dunkelroten Parenchym zentrale gelbe Herdchen.

Rechte Lunge zeigt ebenfalls bronchopneumonische Herde im ganzen Unterlappen und hinteren Teil des Oberlappens, während die übrigen Teile lufthaltig sind. Die pneumonischen Stellen zeigen teilweise gelblich eitriges Aussehen.

Hals: Vena jugularis interna links frei. Carotis ebenfalls ohne Besonderheit. Die Rachen- und Wangenschleimhaut ist überall intakt, nur auf der rechten Rachenseite leicht grünlich verfärbt. Die ganzen Weichteile zwischen linkem Ohr und linker Tonsillargegend grünlich-schwärzlich verfärbt und völlig nekrotisch. Die Drüsen am Hals ein wenig geschwollen, rot und weiß gesprenkelt. In den Trachealdrüsen leichte Blutungen.

Milz leicht vergrößert, hell- und dunkelrot gefleckt, auf dem Durchschnitt sieht man deutlich die Follikel als weiße Punkte mit hämorrhagischem Saum.

Nebennieren ohne Besonderheit.

Nieren sehr blaß.

Beckenorgane, Magen-Darm normal.

Leber ziemlich groß. Acinuszeichnung deutlich, Zentrum leicht gelblich, Peripherie rosa gefärbt. Am unteren Rande findet sich eine umschriebene Stelle von gelblicher Verfärbung.

Um den linken Unterkiefer windet sich ein durch einen Thrombus verschlossenes Gefäß in das Gebiet der gangränösen Weichteile hinein.

Histologische Untersuchung.

Diese wurde von Herrn Dr. Sehrt, Assistenten der chirurgischen Klinik, vorgenommen. Für die freundliche Überlassung des Befundes bin ich ihm zu aufrichtigstem Dank verpflichtet.

Das zur Untersuchung benützte Präparat wurde in 10 proz. Formalin fixiert. Sowohl in der Warzenfortsatzgegend als auch vor dem Ohre finden sich noch Weichteilbedeckungen vor, die einen schwärzlichen Belag zeigen und auf dem Durchschnitt von schwarzen Streifen und Zügen durchsetzt sind. Schon makroskopisch sieht man, daß auch das übrige Gewebe nekrotisch ist.

Mikroskopische Untersuchung, Schnitt aus den nekrotischen Weichteilen der Warzenfortsatzgegend: Der nach der Oberfläche zu gelegene Teil des Schnittes zeigt eine ca. 1 1/2 mm breite, schwarze Zone; in der Mitte findet sich ein größeres, thromboisiertes Gefäß, eine feinere Struktur ist nicht mehr zu erkennen.

Paraffinschnitt-Hämatoxylin-Eosinfärbung. Die schwärzliche, oberflächlich gelegene Zone färbt sich verwaschen bläulich. Eine feinere Gewebsstruktur ist hier wie fast in dem ganzen übrigen Schnitt nicht mehr zu erkennen. Das reichlich vorhandene Fettgewebe, wie auch die Gefäßwandungen kleiner Arterien und Venen zeigen keine Kernfärbung mehr auf. An einer Stelle findet sich jedoch ein Lymphknoten vor, dessen Zellelemente noch wohl erhalten sind. Die quergetroffene Vene zeigt nun im Gegensatz zu den anderen Gefäßen im Durchschnitt wohl erhaltene Wandelemente, die fast überall von Leukocyten durchsetzt sind. Ziemlich scharf schneidet die Adventitia gegen das nekrotische Gewebe ab, an einigen Stellen jedoch ist die Nekrose auch auf die Wand des Gefäßes übergegangen und an einer Stelle findet sich völlige Nekrose der Wand vor. Das Gefäßlumen ist erfüllt von einem mit Leukocyten durchsetzten, teilweise schon Fibroblasten aufweisenden Thrombus.

Derselbe Schnitt: Lubarschsche Modifikation der Weigertfärbung¹⁾. Die oberflächlich gelegene, schwärzliche

1) Schmorl, Die path.-hist. Untersuchungsmeth., Leipzig 1901, S. 113.

1½ mm breite Zone des Schnittes zeigt sich durchsetzt von dicht nebeneinander liegenden Kokken, zwischen denen sich hier und da ein mehr oder minder gebogenes Stäbchen und feinste fädige Bildungen finden. Bei dieser Färbung entspricht die mit diesen Mikroorganismen versehene Zone genau der makroskopisch schwärzlich aussehenden. Bei schwacher Vergrößerung beginnt nach innen zu eine scheinbar keine Mikroorganismen aufweisende Gewebspartie. Aber schon bei starker Vergrößerung, Zeiß, Obj. D, Ac. IV, und noch deutlicher bei Ölimmersion (Taf. I, Fig. 1) erscheint das ganze Gewebe durchsetzt von stärkeren und feineren fädigen Gebilden, die neben sich feine, teilweise leicht gebogene Stäbchen aufweisen. Viele der außerordentlich langen, vielfach verschnörkelten und gewundenen Fäden zeigen eine Einteilung in hinter einander gereihete Stäbchen von verschiedener Länge. Dies ist besonders gut bei den stärkeren Fäden zu sehen. Besonders fallen auch hier an diesen fädigen Bildungen spindelartige Anschwellungen auf. An manchen Stellen (Fig. 2), wo man trotz der Nekrose noch deutlich die Struktur von Gewebszügen beobachten kann, sind diese langen Fäden den Gewebszügen scheinbar folgend und in ihnen verlaufend, in die Länge gestreckt. Auch hier sind die schon vorhin genannten Abteilungen dieser langen fädigen Gebilde, besonders bei den stärkeren, gut zu sehen. Daneben finden sich massenhaft auch kleinere fadenförmige Gebilde und kleinere leicht gebogene Stäbchen vor (Fig. 2).

In der Umgebung der großen thrombosierten Vene findet sich scharf mit der Adventitia derselben abschneidend ein Wall dicht gedrängter, den vorigen völlig gleicher Stäbchen, zwischen denen sich auch einige längere fädige Bildungen zeigen. Jene feinsten Fädchen und Stäbchen dringen jedoch nicht weiter in die nekrotischen Teile der Venenwandungen ein, und können auch nicht zwischen den erhaltenen Wandelementen, ebenso wie in dem das Venenlumen füllenden Thrombus nachgewiesen werden. In allen übrigen Teilen des Schnittes finden sich dagegen in mehr oder minder reichlicher Anzahl jene feinsten Stäbchen und Fäden vor.

Schnitt durch nekrotisches Fettgewebe der Warzenfortsatzgegend. Hier und da finden sich noch Kernreste zwischen den Lücken des ausgefallenen Fettes vor, die von Leukocyten abstammen. Das Gerüst des nekrotischen Fettgewebes ist auch hier durchsetzt von kleinen gebogenen Stäbchen und

auch von längeren und kürzeren fädigen Gebilden. An einer Stelle fallen besonders starke und kräftige, leicht gebogene und kurze Windungen auf, die eine deutliche Einteilung in stark und wieder kaum gefärbte Abschnitte zeigen (Fig. 3). Es gleichen diese letzteren außerordentlich den von Perthes¹⁾ angegebenen. Schnitte aus dem nekrotischen Gewebe der Warzenfortsatzgegend mit der Levaditischen Färbung. Dünne Stücken des nekrotischen Gewebes wurden nach kurzem Wässern in 1,5 proz. Argentum nitricum-Lösung gebracht und für 3 Tage im Brutschrank belassen. Nach kurzem Wässern gelangten sie für 48 Stunden bei Zimmertemperatur in Acidum pyrogallol. 4,0, Formol 5,0, Aqu. dest. ad 100,0 in braunem Fläschchen.

Nach weiterem Wässern Entwässerung in Alkohol, dann Paraffineinbettung. Eine besondere Kernfärbung war nicht nötig, da die Kerne, soweit sie noch vorhanden sind, sich durch eine dunklere Färbung und die scharfe Kontur gut von der diffusen hellbraunen des nekrotischen Gewebes abheben. Bei dieser Färbung zeigten sich die langen verschnörkelten und stark gewundenen Fäden in außerordentlich deutlicher Weise. Die Maschen des nekrotischen Fettgewebes sind gleichsam substituiert durch ein Gewirr dieser verschlungenen Fäden, zwischen denen sich mehr oder minder lange gebogene Stäbchen finden (Fig. 4). Auch in dem übrigen nekrotischen Gewebe konnten durch die Levaditifärbung außerordentlich lange fädige Bildungen deutlich gemacht werden. An einer Stelle findet sich ein Knäuel von derartigen Fäden vor, von denen man bei Verstellen der Mikrometerschraube den Eindruck gewinnt, als ob es sich um einen einzigen langen Faden handle (Fig. 5). Gerade zur Darstellung dieser bei Noma schon wiederholt gefundenen Mikroorganismen dürfte sich die für unsere Zwecke von Sehrt zum erstenmal angewandte Levaditifärbung außerordentlich brauchbar erweisen.

Eine Anstellung von Kulturversuchen mußte leider unterbleiben, da das Präparat bis zu seiner Bearbeitung schon längere Zeit in Formalin lag.

Epikrise. Wenn wir unseren Fall mit den von Perthes²⁾, Bezold³⁾ und Rudolf Hoffmann⁴⁾, Arthur Hof-

1) Perthes, Über Nomia und ihre Erreger. Archiv für klinische Chirurgie Bd. 59, 1899. Taf. II Fig. 4.

2) Perthes, Arch. f. klin. Chirurgie, Bd. 59, 1899.

3) Bezold, Lehrbuch der Ohrenheilk. S. 112. Wiesbaden 1906.

4) Rudolf Hofmann, Zeitschrift f. Ohrenheilk. Bd. 51, Heft 4.

mann¹⁾, Hofmann und Küster²⁾ und Schmidt³⁾ beschriebenen vergleichen, so tritt uns, nicht nur klinisch betrachtet, überall derselbe Krankheitsprozeß entgegen, sondern wir finden in all den mikroskopisch untersuchten Fällen stets dieselben Mikroorganismen vor. Es sei hier nochmals auf die geradezu frappante Ähnlichkeit der hier wieder gegebenen Abbildungen mit jenen von Perthes hingewiesen. Wenn man aber bei einem so charakteristischen Krankheitsbild wie der Noma immer wieder so charakteristische Mikroorganismen findet, so liegt die Annahme nahe, daß diese Organismen für die Noma pathognomonisch seien. Die von Ranke⁴⁾ im Jahre 1888 gestellte Frage: „Haben wir es bei Noma mit einer einfachen Gangrän, einem marastischen, resp. anämischen Brand zu tun oder mit einer spezifischen mikro-parasitären Affektion?“ kann daher mit Perthes wohl dahin beantwortet werden, daß die Noma eine Mykose sei, die zustande komme auf dem Boden einer besonderen, durch Infektionskrankheiten, schlechte Ernährungsverhältnisse und kindliches Alter geschaffene Prädisposition. Die Mikroorganismen reiht Perthes in die Gruppe der Streptothricheen ein und nimmt an, daß diese fädigen Gebilde in das noch lebende Gewebe vordringen, die Zellen umspinnen und ihren Tod verursachen.

Von den Bezoldschen Fällen unterscheidet sich der unsrige dadurch, daß die Mittelohrräume von nomatösen Veränderungen nicht frei geblieben sind.

Als im Mai dieses Jahres (Zeitschrift f. Ohrenheilk. Bd. LI, Heft 4) der gleichbetitelte Aufsatz von R. Hoffmann erschien, war vorstehende Arbeit schon fast zum Abschluß gebracht. Um Wiederholungen zu vermeiden, sei bezüglich der Literatur auf obige Arbeit hingewiesen.

Bei der großen Seltenheit der Erkrankung scheint die Veröffentlichung des geschilderten Falles gerechtfertigt.

Zur Ergänzung der von R. Hoffmann angegebenen Literatur kann noch folgende hinzugefügt werden.

- 1) Schwartz, Beiträge zur pathologischen Anatomie des Ohres. Dieses Archiv. 1867. Bd. II.

1) Hofmann, Untersuchung über die Ätiologie der Noma. Beiträge zur klin. Chirurgie. Bd. 44, Heft 1.

2) Hofmann und Küster, Ein Beitrag zur Ätiologie der Noma. Münch. Med. Wochenschr. 1904, No. 43.

3) Schmidt, Über Noma. Jahrb. für Kinderheilkunde, 1898, Bd. 48.

4) Ranke, Zur Ätiologie und pathol. Anatomie des nomatösen Brandes. Jahrb. f. Kinderheilkunde, 1888, Bd. 27, S. 315.

- 2) Wreden, Otitis gangraenosa. Monatsschr. f. Ohrenheilk. Bd. II. S. 168.
- 3) Strueb, Über Noma und deren Pilze. Inaug.-Diss. Göttingen 1872.
- 4) Schwartz, Chirurgische Krankheiten des Ohres. Stuttgart 1885. S. 75.
- 5) Eitelberg, Gangrän der Ohrmuschel. Wiener med. Wochenschr. 1885. Nr. 21, ref. in diesem Archiv, Bd. XXII. S. 286.
- 6) Schwartz, Handbuch der Ohrenheilkunde. 1892. Bd. I. S. 222.
- 7) Henoch, Vorlesungen über Kinderkrankheiten. Berlin 1892. S. 471.
- 8) Schmidt, Über Noma. Jahrb. f. Kinderheilk. 1898. Bd. XLVIII.
- 9) Longo, Reperto batteriologico in un caso di Noma. Policlinico Vol. VIII. 1901, ref. Centralbl. f. Bakter. 1903. Bd. XXXIII, 1.
- 10) Durante, Sulla batteriologica del Noma. La Pediatria 1902, No. 5, ref. ibidem.
- 11) Strada, Sull' eziologia del Noma. Bolletino della Società, Med.-Chir. di Pavia 1903. No. 2, ref. ibidem 1904, Bd. XXXV, 1.
- 12) Ravenna, Noma e localizzazioni rare del bacillo del tifo. Lo Sperimentale 1903. Fasc. 6. ref. ibidem 1905, Bd. XXXVI, 1.

Erklärungen der Tafelabbildungen.

Fig. 1. Schnitt durch die nekrotischen Weichteile der Warzenfortsatzgegend. Zeiß-Ölimmersion. Lubarschsche Modifikation der Weigertfärbung. Zahlreiche, außerordentlich lange verschnörkelte, dickere und feinere Fäden, von denen die ersteren deutliche Einteilung in Stäbchen erkennen lassen. An manchen Stellen dieser Fäden spindlige Anschwellung, zahlreiche gebogene Stäbchen.

Fig. 2. Derselbe Schnitt. Färbung wie oben. Zeiß-Ölimmersion. Die fädigen Bildungen, einem nekrotischen Gewebszug folgend, daneben zahlreiche Stäbchen.

Fig. 3. Zeiß-Ölimmersion. Nekrotisches Fettgewebe. Größere Fäden mit deutlicher Einteilung in stark und kaum gefärbte Abteilungen (vergl. Perthes Tafel II, Fig. 4).

Fig. 4 und 5. Dieselben Schnitte nach der Levaditfärbung.