X.

Aus dem I. anatom. Institut in Wien.

Untersuchungen an kongenital tauben Hunden, Katzen und an Jungen kongenital tauber Katzen.

Von

G. Alexander und J. Tandler in Wien.

(Mit 2 Abbildungen im Text und Tafel I—VIII.)

Die kürzlich erschienenen „Grundzüge der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit“ von Siebenmann lassen die Bedeutung der Untersuchungen an Tieren mit angeborenen Labyrinthanomalien für die Erkenntnis der Taubstummheit des Menschen klar hervortreten. Hierdurch ist es gerechtfertigt, die Arbeiten, die auf diesem Gebiet bereits vorliegen, durch Beibringung neuen und zahlreicheren Materials fortzusetzen.

Die im folgenden mitgeteilte Untersuchung gliedert sich in drei Teile und behandelt die kongenitale Taubheit der Hunde, Katzen und die anatomischen Befunde an tauben Katzenjungen.

Unser Material umfaßt 19 kongenital taube Tiere, und zwar 3 Hunde, 12 erwachsene und 4 junge Katzen. Drei junge Katzen stammen von einer der untersuchten erwachsenen Katzen als Muttertier. Bei einigen der Tiere wurde vor der Tötung die physiologische Untersuchung des statischen Labyrinths vorgenommen, alle wurden akustisch geprüft. Die Resultate sind bei der Beschreibung der einzelnen Befunde notiert. Nach Tötung der Tiere wurden Gehirn und beide Gehörorgane in 10 proz. Formalin oder Formalin-Müller 1:10 fixiert. Die Gehörorgane wurden sodann in Alkohol gehärtet und in Celloidin eingebettet, danach in 8—10 proz. Salpetersäure entkalkt, eingebettet und in Serien geschnitten. Der Hauptteil der Serien wurde mit Hämalau-Eosin, bei manchen jeder 7. und 8. Schnitt nach van Gieson und der Weigertschen Markscheidenmethode gefärbt. Die Schnittdicke betrug 15—20 μ .

Hund I.

Junges Tier, kleiner, zottiger, graubrauner, blauäugiger Hund, der vollständig taub ist. Keine nachweisbaren Ausfallserscheinungen. Normaler Drehschwindel. Galvanischer Schwindel normal. Keine Gangstörungen nachweisbar. Von einem Tisch oder Sessel vermag er nicht herunterzuspringen.

Abbildung I.

Axialer Vertikalschnitt durch die knöcherne Schnecke des tauben Hundes I. Defekt der Skalsepta vom Vorhofabschnitt der Schnecke nach aufwärts. Partieller Defekt des Modiolus und der Lamina spiralis ossea des Schneckenkörpers. Vergr. 20:1 lin. (cf. Taf. I/II Fig. 1.)

Anatomischer Befund.

Häutiges Labyrinth.

R. S. Pars superior: Häutiger Teil von normaler Gestalt, Nervenendstellen unverändert. Desgleichen der Ductus endolymphaticus und der Canalis utriculosaccularis.

Pars inferior: Gestalt des Sacculus normal. Die Nerven-

endstelle kleiner als sonst. Der Ductus reuniens und der Vorhofblindsack unverändert. Der Ductus cochlearis von der gewöhnlichen Querschnittsform (Taf. I, II, Fig. 3). Ligamentum spirale und Stria vascularis zum Teil unverändert. Stellenweise ist das Ligamentum spirale schleimig (hyalin?) degeneriert, die Stria vascularis atrophiert. Die Papilla basilaris zeigt überall bei schwacher Vergrößerung unveränderte Umrisse, bei

Abbildung II.

Axialer Vertikalschnitt durch die knöcherne Schnecke eines kongenital tauben Menschen. Vergr. 20:1 lin. (aus Alexander, Arch. f. Ohrenheilk. Bd. LXI.)

starker Vergrößerung jedoch ergibt sich nach der ganzen Länge der Schnecke vollkommener Defekt der Sinneszellen (Taf. I, II, Fig. 3). Die Cortische Membran steht nirgends mit der Papille in Zusammenhang, die Pfeiler sind an einzelnen Stellen erhalten, fehlen sonst. Die Papille ist unter Verödung der kanalartigen Hohlräume, von welchen sie normalerweise durchzogen wird, vollständig von Stützzellen und von verästelten, spindelförmigen Zellen aufgebaut. Die Membrana reticularis ist vor-

handen, an einzelnen Stellen sind sogar klumpige Fortsätze, möglicherweise Reste von Haarfortsätzen nachzuweisen.

Hörnerv. Der periphere Hörnerv samt seinen Ästen ist in normaler Querschnittsdicke vorhanden (Taf. I, II, Fig. 1). Lediglich der Schneckenerv zeigt eine geringe Atrophie in der Region des Ganglion spirale.

Labyrinthkapsel. Vorhof und Bogengänge normal, der Schneckenkanal zeigt jedoch auffallende Veränderungen. Die knöcherne Schnecke besitzt die normale Form und Größe, dagegen ist ein Modiolus und ein knöchernes Skalseptum nur am Tractus foraminosus (Taf. I, II, Fig. 1), im Vorhofteil und unteren Abschnitt der ersten Windung vorhanden (Textfig. 1). Im Schneckenkörper sind die Knochenteile im Modiolus äußerst zart entwickelt, als ein dünnes, axiales Balkenwerk und (in der ersten Windung) als Lamina spiralis ossea (Taf. I, II, Fig. 1). Höher oben fehlen diese knöchernen Teile vollständig und sind durch Bindegewebe derart ersetzt, daß auch die einzelnen Skalen durch bindegewebige Septen von einander geschieden sind. Das Helikotrema ist vorhanden. In den Veränderungen der Schneckenkapsel stimmt der vorliegende Fall mit dem von Alexander mitgeteilten Befund eines kongenital tauben Menschen¹⁾ vollkommen überein. Zur Illustration dieses Umstandes haben wir in der Textabbildung II (S. 163) den axialen Schnitt dieses menschlichen Objektes beigelegt.

Auf Objektträger 74 findet sich eine Blutgefäßanastomose zwischen Gefäßen der Labyrinthkapsel und des Schnecken-Endosts in der Scala vestibuli des unteren Teiles der Basalwindung.

Der knöcherne Schneckenkanal zeigt entsprechend den einzelnen Windungszügen ein angedeutetes Skalenrelief (Taf. I, II, Fig. 1), jedoch nur in Form einer ganz flach sich erhebenden, spiralig verlaufenden Leiste.

Ansätze eines knöchernen Skalseptums sind nur im Modiolus zu finden, in welchem sich ein Knochenplättchen stellenweise am Querschnitt in Form eines spitzen Stachels in das bindegewebige Skalseptum erstreckt (Taf. I, II, Fig. 1).

L. S. Pars superior: unverändert.

Pars inferior: Sacculus wie rechts, der Ductus cochlearis zeigt normale Gestalt und Querschnittsform. Ligamentum spirale

1) S. dieses Archiv Bd. LXI.

und Stria wie rechts. Papilla basilaris flach, Haarzellen nirgends vorhanden. Die Papille zeigt überall embryonalen Typus, steil oder einander parallel gestellte Pfeiler ohne Tunnelraum. An einzelnen Stellen fehlen die Pfeiler gänzlich. Axial und peripher von den Pfeilern kubische bis zylindrische Zellen in ein- und mehrfacher Reihe — keinerlei Zwischenräume. Die Basilar-membran ist auffallend dick, hellrot gefärbt, das Epithel des Sulcus spiralis externus und internus platt. Die Membrana Corti steht überall in breitem flächenhaften Zusammenhang mit der Papille, Haarfortsätze sind nirgends vorhanden (Taf. I, II, Fig. 2, 4, 6). An der Schneckenbasis und der Schnecken Spitze ist die Cortische Membran ausserdem mit der ein wenig herabgesunkenen Vestibularmembran verklebt (Taf. I, II, Fig. 6, Taf. I, II, Fig. 4). Fast durch die ganze mittlere Windung ist hingegen die Vestibularmembran vollständig auf die Außen- und auf die Basalwand herabgesunken, der häutige Kanal daselbst vollständig kollabiert (Taf. III, IV, Fig. 5). Im übrigen erstreckt sich die Vestibularmembran in geradem Zug peripherwärts. Knöchernes und häutiges Labyrinth pigmentfrei.

Hörnerv und Labyrinthkapsel wie rechts.

Zusammenfassung.

I. Beiderseitiger Totaldefekt des Sinnesepithels der Schnecke mit ausgeprägten Erscheinungen einer Hemmungsbildung (Stehenbleiben auf embryonalem Typus linkerseits).

II. Defekte Entwicklung der Schneckenkapsel. Fehlen der knöchernen Skalensepten im ganzen Schneckenkörper.

III. Circumscripte Verödung des endolymphatischen Schneckenkanals linkerseits.

IV. Labyrinth beiderseits pigmentfrei.

Tauber Hund II.

Mittelgroßer, total weißer Foxterrier mit roten Augen. Physiologisches Verhalten wie beim Hunde I.

Anatomischer Befund:

Häutiges Labyrinth.

R. S.: *Pars superior*: unverändert.

Pars inferior: Sacculus und Macula sacculi vollständig fehlend. Der Ductus reuniens kollabiert. Der Ductus cochlearis zeigt zum größeren Teil normale Querschnittsverhältnisse, an einzelnen Stellen ist er bedeutend weiter als sonst. (Taf. V, VI, Fig. 11.) Im oberen Teil der Schnecke reichliche Septenbildung (Taf. III, IV, Fig. 11). Die kleinen durch die Septen

abgetrennten Lumina sind an manchen Stellen noch außerdem von verästelten Bindegewebszellen durchzogen. Die Septen erstrecken sich von der Region der Stria vascularis axialwärts oder an die Membrana vestibularis, wodurch es entweder zur symmetrischen Zweiteilung des häutigen Kanals kommt, oder ein kleiner Abschnitt im oberen Winkel des Kanals abgetrennt wird (Taf. III, IV, Fig. 11). Im oberen Teil der Schnecke fehlt die Papilla basilaris fast überall und ist durch Plattenepithel ersetzt. Im unteren Teile ist sie abgeflacht, zeigt durchwegs Defekt der Sinneszellen, stellenweise Pfeilerdefekt. Die Cortische Membran steht nirgends mit der Papille im Zusammenhang. Lamina reticularis und Haarfortsätze sind nicht nachweisbar. Die Stria vascularis fehlt und ist durch plattes bis kubisches Epithel ersetzt. Blutgefäße sind in ihrer Region nur vereinzelt zu finden, zumeist fehlen sie ganz.

Labyrinthkapsel beiderseits normal. Mittleres und äußeres Ohr unverändert.

Hörnerv. Der linke Nervus sacculus ist nicht nachweisbar. Im übrigen zeigen Nerven und Ganglien beiderseits die normalen Querschnittsgrößen.

L. S. *Pars superior*: unverändert.

Pars inferior: Sacculus und Macula sacculi, sowie der Ductus reuniens sind normal. Papilla basilaris wie rechts (Taf. III, IV, Fig. 7, 8, 9, 10, 12). Stria vascularis wie rechts (Taf. III, IV, Fig. 10). Septenbildung und reichliche Bindegewebszüge entsprechend dem oberen Ende der Stria im oberen Winkel des Ductus cochlearis (Taf. III, IV, Fig. 7, 8). Im unteren Teil der zweiten Windung vollkommene Atresie des häutigen Kanals mit Fixierung der Vestibularmembran an die Basilarmembran und die Außenwand. Höher oben ist der häutige Kanal der 2. Windung weiter als normal (Taf. III, IV, Fig. 7, 8, De₂). Von der dritten Windung nach aufwärts fehlt jedes Septum zwischen den Skalen (Taf. III, IV, Fig. 7, 8), nachdem das knöcherne Skalenseptum mit axialwärts gerichtetem, freien Rand aufhört. Eine Strecke weit findet sich noch ein kleiner Knochenvorsprung, der ähnlich der Lamina spiralis ossea secundaria von der peripheren Schneckenwand einwärts reicht und von einem Endothel überkleidet ist (Taf. V, VI, Fig. 12). An der Spitzenwindung beginnt das knöcherne Septum wieder, schiebt sich zunächst von der Peripherie gegen die Achse, endlich vollständig zwischen die dritte und die Spitzenwindung ein und

formiert an der Spitze selbst das normale Helikotrema (Taf. III, IV, Fig. 7, 8; Taf. V, VI, Fig. 12).

Zusammenfassung:

I. Beiderseitiger vollständiger Defekt des Sinnesepithels in der Schnecke.

II. Defekt des Sacculus, der Macula sacculi und des Nervus saccularis rechts.

III. Beiderseitige Atrophie der Stria vascularis und Septenbildung in der Striaregion.

IV. Circumscribed Verödung des häutigen Schneckenkanals im mittleren Teile des Ductus cochlearis.

V. Vollkommener Defekt des Skalenseptums im oberen Anteil der linken Schnecke.

VI. Umschriebene pathologische Erweiterung des häutigen Schneckenkanals beiderseits.

VII. Labyrinth beiderseits pigmentfrei.

Tauber Hund III.

Äußere Beschreibung: Männlicher, ausgewachsener Terrier, ca. 30 cm hoch; weiß mit mehreren größeren, schwarzbraunen Flecken auf Kopf und Rumpf. — Scheint von normaler Intelligenz, kennt einzelne Personen, bellt sehr selten, nur bei starkem Reiz (z. B. als ein im Laboratorium gehaltenes, kleines Raubtier auf ihn losging). Reagiert auf keinerlei Schall; im Schlaf läßt er sich selbst durch starke Geräusche nicht erwecken (Pfeifen, Klappern), jedoch durch leise Berührung sofort, oder auch durch Erschütterung des Bodens. Wenn er im wachen Zustand ruhig steht, bemerkt er nicht, daß sich von hinten jemand nähert, dreht sich auch nicht um, wenn hinter ihm in entsprechender Entfernung Lärm gemacht wird, der ohne wesentliche Erschütterung erzeugt wurde (Schlagen auf in der Hand gehaltene Glas- oder Metallgefäße, Händeklatschen).

Anatomischer Befund:

Häutiges Labyrinth.

R. S.: *Pars superior* normal.

Pars inferior: Sacculus und Ductus reuniens unverändert. Der häutige Schneckenkanal von normaler Gestalt und Querschnittsform. Die Papilla basilaris zeigt zum größten Teile normale Hügelgestalt, an manchen Stellen ist sie abgeflacht. Haarzellen fehlen ganz (Taf. V, VI, Fig. 13, m). Die Pfeiler sind zumeist vorhanden. Axial- und peripherewärts von den Pfeilern in mehr weniger regelmäßiger Anordnung Stützzellen und ver-

ästelte Bindegewebszellen. Tunnelraum und Pfeilerraum zumeist vorhanden. Die Cortische Membran ist stellenweise stark gequollen, an der Schneckenbasis und in der dritten Windung auf eine lange Strecke hindurch von einer kernhaltigen, einzelligen Hülle umgeben, vollkommen von der Crista isoliert (Taf. V, VI, Fig. 14). Die Cortische Membran liegt sonst, entweder frei im Ductus cochlearis (Taf. V, VI, Fig. 14) oder auf der Papille, im Suleus spiralis internus oder im Winkel zwischen der oberen Fläche der Crista spiralis und der Membrana vestib. (Taf. V, VI, Fig. 13). Die Membrana vestib. reicht stellenweise weit auf die Schneckenachse hinauf, wodurch der häutige Kanal größer erscheint als in der Norm. Durchaus ist die Membrana vestibularis durch Dickenzunahme der endostalen Zelllage ein wenig dicker als sonst (Taf. V, VI, Fig. 14). Das Ligamentum spirale zeigt bis auf eine circumscripte degenerative Verflüssigung nichts Abnormes. Die Stria vascularis fehlt streckenweise ganz oder ist stark verschmälert (Taf. V, VI, Fig. 13, 14). Hierbei fehlen zumeist die normalerweise in ihr vorhandenen, regionären Blutgefäße. An den Stellen gänzlichen Mangels der Stria finden sich kleine, von dem kubischen Epithel, das die Stria ersetzt, abgehende, in das Endothellumen vorspringende Bläschen. Im mittleren und oberen Teile der Schnecke ist die Membrana vestib. in ihrem mittleren Teile auf die Papille herabgesunken und mit ihr stellenweise verlötet. Ductus und Sacculus endolymphaticus sind unverändert.

Nervus acusticus: Der proximale Teil der Nerven ist von normalem Querschnitt, desgleichen die Äste für die Vorhofsäcke und die Ampullen. Der Nervus cochlearis ist mittelgradig atrophisch. Der Grad der Atrophie nimmt von der Basis gegen die Spitze der Schnecke ab. Die Vestibularganglien sind unverändert, der Nervus saccularis atrophisch; das Ganglion spirale fehlt im Vorhofabschnitt und in der ersten Windung fast ganz, sonst ist es vorhanden, mittelgradig atrophisch, wobei gleichfalls die Atrophie gegen die Schneckenspitze abnimmt. Nach Pal-Weigert gefärbt, ergibt sich fast totale Markscheidendegeneration des erhaltenen Teiles des Nervus cochlearis. Die übrigen Acusticusäste zeigen bei Markscheidenfärbung keine pathologischen Veränderungen.

Knochenlabyrinth und perilymphatische Räume. Im Beginn der Scala tympani in der Projektion der Fenestra cochleae reichliche, die Skalen durchziehende Bindegewebs-

brücken, desgleichen circumscripte Septen am oberen Ende der Scala tympani, nahe dem Helikotrema.

L. S. *Pars superior*: normal.

Pars inferior: Sacculus, von annähernd normaler Gestalt, zeigt totale Degeneration seiner Nervenendstelle. Das Maculaepithel ist flacher als in der Norm. Haarzellen sind nur in geringer Zahl vorhanden. Im übrigen besteht das Neuroepithel aus unregelmäßig übereinander geschichteten Stütz- und Spindelzellen mit zahlreichen Fortsätzen. Die dem Lumen zugekehrte Seite des Neuroepithels ist von einer homogenen Zone gedeckt, die ungefähr den Dickendurchmesser des Neuroepithels zeigt und in welcher stellenweise Haarfortsätze nachweisbar sind. Die Statoliten sind von einer kernhaltigen Hülle umschlossen und liegen sämtlich in dem schmäleren, dem Ductus reuniens benachbarten Teile des Sacculus. Der häutige Schneckenkanal zeigt im Vorhofabschnitt unveränderte Querschnittsverhältnisse; im übrigen ist er zumeist bedeutend weiter als in der Norm. Diese abnorme Weite folgt aus einer pathologischen Ausdehnung der Membrana vestibularis dadurch, daß stellenweise die Membrana vestibularis viel höher von der peripheren Schneckenwand abgeht als sonst, ja manchmal einen zweiten Insertionspunkt von der oberen Wand des knöchernen Schneckenrohres erhält, so daß die Skala vestibuli an diesen Stellen in einen axialen und peripheren Teil zerfällt (cf. auch Hund II, (Taf. III, IV, Fig. 8, b). An anderen Stellen (dritte Windung) reicht die Membrana vestibularis von der Stria vascularis bis an den Scheitel des Knochenrohrs, verläuft weiterhin dem Knochenrohr angelagert bis an die Crista spiralis; an dieser Stelle ist die Skala vestibularis auf einen unwesentlichen Rest eingeschränkt, der noch überdies von zarten Bindegewebsbrücken durchzogen ist. Der Ductus cochlearis ist daselbst fast um den Raum der ganzen Skala vestibularis vergrößert. In dem oberen Teil der Schnecke ist zumeist die Membrana vestibularis an einer umschriebenen Stelle auf die Papille oder den Papillenrest herabgesunken und mit ihm verlötet. Die Papilla basilaris zeigt das gleiche Verhalten wie rechts, nur fehlt sie an ausgedehnten Stellen, so im Vorhofabschnitt und in der ganzen ersten Windung, vollständig, und auch oben sind nur an wenigen Regionen Pfeiler zu finden. Die Membrana Corti ist größtenteils hochgradig geschrumpft, dünn, zart, aufgeblättert, an einer Stelle merkwürdigerweise

kernhaltig. Die Stria vascularis und das Ligamentum spirale wie rechts.

Knochenlabyrinth und perilymphatischen Räume wie rechts. Knöchernes und häutiges Labyrinth sind beiderseits pigmentfrei.

Nervus acusticus: Der proximale Teil des Nerven unverändert, der Nervus utriculo-ampullaris normal. Nervus saccularis und cochlearis hochgradig atrophisch. Die Atrophie betrifft den Schneckenerven in seiner ganzen Ausdehnung von der Basis bis zur Spitze der Schnecke. Desgleichen sind in der ganzen Ausdehnung der Schnecke nur unwesentliche Reste des Ganglion spirale zu finden, am einzelnen Querschnitt erscheint der Rosenthalsche Kanal von zarten Bindegewebsnetzen durchsetzt und enthält kaum mehr als 8—10 Ganglienzellen. Vielfach fehlen die Ganglienzellen in den einzelnen Querschnitten gänzlich. Die Markscheidenfärbung ergibt vollständigen Markscheidenzerfall auch in den vorhandenen Teilen des Schneckenerven. Der Aquaeductus cochleae ist von einem zarten Bindegewebsnetz durchzogen.

Zusammenfassung.

I. Beiderseitige degenerative Atrophie des Nervus cochlearis und des Ganglion spirale, links mehr als rechts.

II. Degenerative Atrophie des Nervus saccularis.

III. Beiderseits totale Degeneration der Papilla basilaris cochleae mit umschriebener Schrumpfung und Einkapselung der Cortischen Membran und Degeneration der Stria vascularis.

IV. Linksseitige totale Degeneration der Macula sacculi mit Einkapselung der Statoliten.

V. Pathologische Erweiterung des häutigen Schneckenkanals links.

VI. Circumscripte Zweiteilung des häutigen Schneckenkanals durch umschriebene Verlötung der Membrana vestibularis mit der Oberfläche der Papilla basilaris.

VII. Bindegewebsnetze im unteren und oberen Ende der Skala tympani beiderseits.

VIII. Beide Labyrinth e pigmentfrei.

Der anatomische Befund der tauben Katzen I—III und IX—XII deckt sich vollständig mit demjenigen, welchen zum erstenmal Alexander mitgeteilt hat. Alexander hat in dem

von ihm untersuchten Falle nicht vollkommene Seitengleichheit der Veränderungen beobachten können. Auch wir fanden, daß manchmal auf der einen Seite der Schneckenerv gänzlich fehlt, während auf der andern Seite Reste desselben vorhanden sind. Das Gleiche gilt vom Ganglion spirale. Überall ist es zur vollkommenen Verödung der häutigen Pars inferior (Sacculus, Ductus reuniens, Vorhofblindsack und Schneckenkanal) gekommen, und in allen Fällen fehlen die Nervenendstellen des Sacculus und die Papilla basilaris.

Taube Katze IV.

Neugebildete, zarte Knochenleisten im Nervus cochlearis. Die Leisten ergeben im Nervus cochlearis einen vollkommen freien Querschnitt, sind unregelmäßig oder lappenförmig begrenzt. Die Grundsubstanz dieses Knochens ist im Gegensatz zur blaugefärbten Grundsubstanz des übrigen Knochens eosinrot gefärbt. Im übrigen stimmt jedoch dieser Knochen bezüglich der Gefäßversorgung, des Gehaltes an Knochenkörperchen und Lamellenbau vollkommen mit der knöchernen Labyrinthkapsel überein. Bemerkenswert ist noch die colloide Entartung der Membrana Corti, die stark vergrößert ist, sowie die vollkommene Füllung der bei der Verödung des endolymphatischen Kanals übrig gebliebenen Lumina durch eine colloide oder hyaline Substanz.

Im übrigen stimmt der anatomische Befund mit dem der Alexanderschen Katze überein (Taf. VII, VIII, Fig. 19).

Taube Katze V.

Die Labyrinthkapsel sehr dünn, das Labyrinth vollständig von einem System ausgedehnter pneumatischer Räume umgeben. Häutiges Labyrinth wie bei Katze IV.

Taube Katze VI.

Mittelgradige Atrophie des Nervus cochlearis und des Ganglion spirale. An der Schneckenbasis und dem mittleren Teile totaler Defekt der Haarzellen in der Papille.

Taube Katze VII.

Beiderseitige hochgradige Hörnervenatrophie.

Sonstiger Befund der Katzen VI und VII übereinstimmend mit der Alexanderschen Katze.

2 monatliches Junges der tauben Katze I.
Gehörorgan normal.

Pigmentirtes, neugeborenes Junges der tauben
Katze III.

Labyrinthkapsel durchaus knorpelig. Skalen bereits vollständig entwickelt. Inneres Ohr und Hörnerv samt Ganglien vollständig normal.

Nicht pigmentiertes, neugeborenes Junges der
tauben Katze III.

Labyrinth und Skalen wie bei dem pigmentierten Jungen. Sämtliche Labyrinthendstellen, sowie die Gestalt des membranösen Labyrinths normal. Schnecken- und Saccularnerv gegenüber der Norm stark verdünnt, desgleichen das Ganglion spirale kleiner als sonst. An der Region der Stria vascularis ein plattes bis kubisches Epithel. Regionär wenige oder gar keine Blutgefäße. Nach Weigert ergibt der erhaltene Teil des Nervus acusticus normale Markscheidentinktion.

Junge, taube Katze VIII.

Labyrinthkapsel größtenteils noch knorplig. Die Skalen sind bis auf das obere Ende, in welchem sich noch embryonales Schleimgewebe findet, vollständig wegsam. Das häutige Labyrinth von normaler Gestalt. Die Nervenendstellen an den Ampullen und den Vorhofsäcken zeigen nichts Abnormes. Papilla basilaris unverändert, zeigt besonders in den höheren Windungen noch embryonalen Typus und die Gliederung in die beiden Epithelwülste. Die Stria vascularis fehlt und ist durch ein plattes bis kubisches Epithel ersetzt. In ihrer Region finden sich wenige oder gar keine Blutgefäße. Der Schnecken- und der Saccularnerv viel dünner als in der Norm, desgleichen das Ganglion spirale schwächer als normal entwickelt.

Resumé.

Die Hunde I und II zeigen im wesentlichen übereinstimmende Defekte der knöchernen Skalensepten. Die Skalen sind lediglich durch Bindegewebe voneinander getrennt (Hund I) oder (Hund II) kommunizieren an umschriebenen Stellen. Auch das Knochengewebe des Modiolus ist dürtig entwickelt. Übereinstimmend finden sich sodann an beiden Tieren degenerative Veränderungen der Papilla basilaris cochleae und umschriebene Verödung des häutigen Schneckenkanals durch totale Aneinanderlagerung der häutigen Wände. In beiden Fällen erscheint es auffallend, daß der Schneckenerv und das Ganglion spirale nur wenig gegenüber

der Norm verkleinert sind. Sie zeigen sich allerdings bei Markcheidenfärbung pathologisch verändert. Immerhin besteht in diesem Befund ein Unterschied dieser Form der Taubheit gegenüber den vielen anderen, bei welchen der Schneckenerv und seine Ganglien hochgradig atrophisch oder total geschwunden sind. Unter den übrigen Labyrinthabschnitten erweist sich die Pars superior durchaus normal, desgleichen Ductus und Saccus endolymphaticus. An der Pars inferior wurden bei Hund II rechts der Sacculus, die Macula sacculi und der Nervus sacculus total defekt gefunden.

Beide Fälle zeigen eine bedeutende Ähnlichkeit mit dem von Alexander¹⁾ beschriebenen und abgebildeten Befund eines Falles kongenitaler Taubheit beim Menschen, wo sich gleichfalls mangelnde Entwicklung der knöchernen Schnecke ergab (Textabb. I und II). Unterschieden sind die Fälle vom Hund nur dadurch, daß in dem menschlichen Falle auch die normale Gliederung des oberen Teiles der häutigen Schnecke ausgeblieben war, während bei beiden Hunden die häutige Schnecke die normale Windungshöhe zeigt und nur an umschriebenen Stellen verodet oder erweitert ist. Auf den Fall Mondinis, in welchem es sich allem Anschein nach um eine bedeutendere Mißbildung der Schnecke gehandelt hat, kann kaum rekuriert werden, da nach den damals bestehenden Hilfsmitteln das Erkennen feinerer Veränderungen ausgeschlossen ist, und lediglich der makroskopische, beziehungsweise Lupenbefund mitgeteilt wird.

Daß es sich in beiden Fällen (Hund I und II) um kongenitale Veränderungen handelt, steht außer Zweifel. Nirgends sind Zeichen abgelaufener Entzündung zu finden. Als früh erkrankter Teil muß jedenfalls der häutige Schneckenkanal, beziehungsweise die Papilla basilaris und die Stria vascularis angesehen werden.

Die defekte Entwicklung der Schneckenkapsel repräsentiert sich als Hemmungsbildung und in ihrem Entstehungsmodus stimmen wohl beide Fälle mit dem von Alexander (l. c.) mitgeteilten Fall vom Menschen überein. Bei der normalen Entwicklung der Schneckenkapsel wird ja zunächst das häutige Schneckenrohr nach außen von einer flachen Knorpelschale gedeckt, die Schale nimmt immer mehr die Schneckengestalt an und erst dann entwickeln sich von der Basis nach aufwärts zunächst das Septum,

1) S. dieses Archiv Bd. LXI.

durch welches Vorhofabschnitt und Basalwindung von der übrigen Schnecke geschieden werden. Viel später kommt es zur Entwicklung der übrigen Skalensepten durch Vorwachsen einer spiraligen Knorpelleiste von der Schneckenkapsel, bzw. dem Modiolus aus. Diese letzte Entwicklungsphase ist in beiden Fällen, wie in dem oben erwähnten menschlichen Fall ausgeblieben, und die fehlenden knöchernen Skalensepten wurden wenigstens zum Teil durch bindegewebige ersetzt. Auch in dem Vorhandensein von spindelförmigen Bindegewebszellen in den Skalen, an der Schneckenbasis und Schnecken spitze läßt sich ein gewisser embryonaler Typus dieser Hemmungsbildung erkennen. Ausdrücklich sei noch hervorgehoben, daß die knöcherne Schnecke in ihren Dimensionen vollkommen mit der Norm übereinstimmt, und daß auch im Übrigen das knöcherne Labyrinth vollständig normal gefunden worden ist.

Der Hund III illustriert die in der Degeneration der Pars inferior labyrinthi sich kennzeichnende Taubheit, wie sie für den Menschen von Oppikofer, Scheibe, Siebenmann und Alexander, für taube Tiere (Hund, Katze) von Beyer, (Katze, Tanzmaus) von Alexander und Kreidl nachgewiesen worden ist. Die Veränderungen an dem Hunde III sind lediglich geringeren Grades als die an Katzen und Tanzmäusen, und damit schließt sich der Befund vom Hunde innig dem menschlichen Befunde, vor allem dem Befunde von Siebenmann-Oppikofer an. Besonders sei noch der regionäre Blutgefäßmangel hervorgehoben, der nach Siebenmann ebenso gut die Ursache als die Folge der Schneckenveränderungen sein kann. Die oben mitgeteilten Befunde an Katzenjungen lassen allerdings den Blutgefäßmangel als sehr frühzeitige Veränderung erkennen, wonach sich behaupten läßt, daß der Blutgefäßmangel vielleicht die Ursache, sicher aber nicht die Folge der pathologischen Entwicklung des Labyrinthes ist.

Jedenfalls zeigen die Untersuchungsergebnisse an den drei Hunden, daß die kongenitale Taubheit der Hunde pathologisch-anatomisch nicht einundderselben Taubheitsform entspricht, wie es beispielsweise bei der Katze und Tanzmaus der Fall ist. In den drei mitgeteilten Fällen sind bereits zwei voneinander durchaus verschiedene Formen wiedergegeben. Im Falle I und II liegen die hauptsächlichsten Veränderungen im häutigen Schneckenkanal und in der Schneckenkapsel, im Falle III im

Schneckenerven und seinem Ganglion. Bei beiden Formen finden sich allerdings fallweise weniger Blutgefäße als sonst. Variierende Vaskularisation hat sich übrigens auch im Gehörorgan einer größeren Anzahl tauber Katzen ergeben.¹⁾

Die bei Hunden vorhandene Taubheit ist seit langem bekannt. Rawitz hat die Daten der älteren Literatur zusammengestellt, und Siebenmann berichtet, daß schon Mondini taube Hunde und Katzen, allerdings mit negativem Erfolge, auf die Veränderungen ihrer Gehörorgane untersucht hat. Rawitz selbst hat einen weißen Hund mit blauen Augen untersucht. Der Befund ist leider unvollständig und sowohl aus der Beschreibung als aus der Abbildung des Präparats geht hervor, daß das Objekt durch die Behandlung stark gelitten hat. Infolgedessen sind diese Angaben von Rawitz ebensowenig diskutabel, als die Untersuchungsergebnisse desselben Autors an Tanzmäusen. Der Fall von Beyer ist oben erwähnt. Auf die von Rawitz beschriebenen, am Hunde gefundenen Veränderungen im Relief des Schläfenlappens kommen wir demnächst zurück.

Die Untersuchung einer größeren Anzahl kongenital tauber Katzen war zur endgiltigen Klarstellung der typischen, hierbei gefundenen Veränderungen notwendig. Es liegt nunmehr ein Untersuchungsmaterial von insgesamt 23 erwachsenen Katzen vor (Beyer 2, Alexander 1 + 8, Alexander und Tandler 12). Aus der Untersuchung aller dieser Tiere ergibt sich, daß die anatomischen Veränderungen bei kongenitaler Taubheit der Katze nur geringe individuelle Verschiedenheiten zeigen. Diese erstrecken sich auf den verschieden hohen Grad der Atrophie des Nerven-Ganglien-Apparats der Schnecke bis zu seinem vollständigen Schwunde, auf das feinere histologische Verhalten der Papilla basilaris und auf den einmaligen Befund von neu-gebildetem Knochen im inneren Gehörgang. Die hauptsächlichsten Veränderungen sind dagegen an allen untersuchten Tieren übereinstimmend gefunden worden und danach ergibt sich, daß die kongenitale Taubheit unvollkommen albinotischer Katzen einem einheitlichen pathologisch-anatomischen Typus entspricht.

Was die Genese dieser Form der kongenitalen Taubheit anlangt, so könnte man für manche Fälle auf die Blutgefäßarmut der ganzen Schnecke rekurrieren. Wenigstens zeigten

1) Mittelohr und äußeres Ohr erwiesen sich bei allen untersuchten Tieren normal.

die Präparate der tauben Katzenjungen im exakten Vergleiche mit anderen gleich alten, normalen Katzenjungen bedeutenden Blutgefäßmangel in der Schnecke. Es läßt sich danach die Meinung nicht von der Hand weisen, daß die ersten Veränderungen bei der kongenitalen Taubheit der Katzen durch ungenügende regionäre Blutgefäßversorgung herbeigeführt oder begünstigt werden, ein Erklärungsmodus, welchen Siebenmann nach seinen Untersuchungsergebnissen an erwachsenen, tauben Menschen bereits vermutungsweise ausspricht.

Die Genese der bei Katzen vorkommenden kongenitalen Taubheit anlangend, bieten die untersuchten Katzenjungen nicht unwichtige Aufschlüsse. Im ganzen wurden vier Junge von drei Müttern untersucht. Zwei von diesen Muttertieren waren sicher kongenital taub, und sind von uns auch anatomisch untersucht worden (es sind dies die Katzen I und III). Sie ergaben die für die tauben Katzen typischen Veränderungen. Das dritte Muttertier (von der tauben, jungen Katze VIII) war gleichfalls albinotisch und taub, ihre anatomische Untersuchung wurde uns von der Besitzerin nicht gestattet. An den untersuchten Katzenjungen zeigte sich nun, daß das eine Junge der tauben Katze III und das Junge der tauben Katze I normale Gehörorgane besaßen, dagegen finden sich bedeutende und übereinstimmende Veränderungen bei dem nicht pigmentierten Jungen der tauben Katze III, sowie bei der jungen tauben Katze, deren taubes Muttertier anatomisch nicht untersucht worden ist. Hier zeigten sich Hypoplasie des Schnecken- und Saccularnerven und des Schneckenganglion, sowie mangelnde Entwicklung der Stria vascularis. Sonstige Veränderungen fehlen. So ist insbesondere die Gestalt der häutigen Teile und der histologische Zustand der Nervenendstellen vollständig der Norm entsprechend.

Die Deduktion aus diesen Befunden ist folgende: Die bei den Katzen auftretende kongenitale Taubheit muß sich nicht notwendigerweise vom Muttertier auf die Jungen vererben: Ein Junges der Katze III, sowie das Junge der Katze I waren normal. Diese Tatsache ist bereits nach den Zuchtversuchen von Alexander bekannt, der in jahrelanger Beobachtung eines Katzenpaares (Kater normal, Katze taub) gefunden hat, daß ungefähr die Hälfte des Nachwuchses taub, die andere Hälfte dagegen normalhörend ist. Alexander hat beobachtet, daß die Nachkommen dieses Angorapaares alle pigmentarm waren,

zumeist blaue oder gelbe Iris hatten. Bei der Untersuchung der beiden Jungen der Katze III ergibt sich nun, daß das pigmentierte Junge ein normales Gehörorgan, das nicht pigmentierte ein pathologisch verändertes besaß.

Weiters gelangen wir durch die bei den beiden Katzenjungen gefundenen Veränderungen zur exakten Beantwortung der fast von allen Untersuchern gelegentlich der Publikation von Fällen kongenitaler Taubheit aufgeworfenen Frage, in welchem zeitlichen Zusammenhang die an Labyrinth und Hörnerv gefundenen Veränderungen stehen. Derzeit nimmt ein Teil der Untersucher an, daß die Veränderungen im Nerven, beziehungsweise in den Ganglien die ursprünglichen seien. Die Ansicht, daß die anatomischen Veränderungen im häutigen Schneckenkanal zuerst auftreten, hat jetzt nur noch wenige Anhänger. An den Katzenjungen ergibt sich nun, daß die ursprünglichen Veränderungen in der Hypoplasie des Schneckenerven und des Ganglion spirale, sowie in der mangelhaften Ausbildung der Stria vascularis bestehen. Alle anderen Veränderungen, die wir an den erwachsenen, kongenital tauben Katzen finden, so insbesondere die degenerativen Veränderungen an der Macula sacculi und der ganzen Papilla basilaris, sowie die Verödung der endolymphatischen Pars inferior (Sacculus, Ductus reuniens, Vorhofblindsack, Ductus cochlearis) sind sicher als später eingetretene, sekundäre Veränderungen zu betrachten. In welcher Zeit sich diese Veränderungen einstellen, können erst weitere Untersuchungen, und zwar die Untersuchung verschieden alter Katzen, lehren.

Die Tatsache, daß in einem Stadium, in welchem der Nerv schon sichere Zeichen von späterer Funktionsuntüchtigkeit erkennen läßt, doch noch das periphere Sinnesorgan normalen mikroskopischen Bau zeigt, findet reichliche Analogien in den Untersuchungsergebnissen von Mißbildungen. Danach zeigt sich, daß der nutritive Zusammenhang zwischen Sinnesnerv und Nervenendstelle erst spät, bei den meisten Säugetieren sicher erst einige Zeit nach der Geburt eintritt, und daß sich bis dahin die Nervenendstellen ganz unabhängig von ihren Nerven und Ganglien entwickeln.

Wien, Anfangs August 1905.

Zeichen- und Figurenerklärung.

Dc_v Ductus cochlearis, Vorhofteil.

—1 „ „ 1. Windung.

—2 „ „ 2. „

—3 „ „ 3. „

—c „ „ Spitzenwindung.

Dr Ductus reuniens.

K Kernhaltige Hülle der Statolithen der Sacculus.

Mc Membrana Corti.

Ms Macula sacculi.

p periphere Wand des Sacculus.

Pbc Papilla basilaris cochleae.

S Sacculus.

St Statolithen.

Tafel I. II.

Fig. 1. Hund 1⁴): Axialer Vertikalschnitt durch die rechte Schnecke. Defekt der knöchernen Skalsepten (s). (s. Textabbildung I, S. 162).

Fig. 2. Hund I: Radialschnitt durch den oberen Teil der Basalwindung. Linke Seite; Obj. 3. Tubl. 20 cm.

Fig. 3. Hund I: Radialschnitt durch die Basalwindung, rechte Seite; Obj. 3. Tubl. 16 cm.

Fig. 4. Hund I: Radialschnitt durch den Vorhofabschnitt. Linke Seite. Obj. 3, Tubl. 16 cm.

Fig. 6. Hund I: Radialschnitt durch die Spitzenwindung; linke Seite. Obj. 3, Tubl. 20 cm.

Tafel III. IV.

Fig. 5. Hund I: Radialschnitt durch die Mittelwindung, linke Seite; Tubl. 20 cm, Obj. AA.

Fig. 7. Hund II: Axenschnitt durch den oberen Teil der Schnecke, Defekt der Skalsepten (s.), linke Seite.

Fig. 8. Hund II: Axenschnitt durch den oberen Teil der Schnecke, Defekt der Skalsepten (s), Ligamentbildung (b) an der Membrana verticularis, linke Seite.

Fig. 9. Hund II: Radialschnitt durch die Basalwindung, linke Seite.

Fig. 10. Hund II: Radialschnitt durch den Anfang der zweiten Windung, linke Seite. Obj. AA, Tubl. 20 cm.

Tafel V. VI.

Fig. 11. Hund II: Radialschnitt durch die dritte Windung. Pathologisch weiter, häutiger Schneckenkanal, Septenbildung am oberen Winkel (a), die untere Lippe (c) der Lamina spiralis ossea ist sehr schmal und reicht viel weniger weit peripherwärts als die obere (b). Obj. AA. Tubl. 20 cm.

Fig. 12. Hund II: Linke Seite. Axenschnitt durch die Schnecke. Rest eines knöchernen Skalseptums (s), sodann Scala communis (Sc) von der zweiten Windung nach aufwärts. Uebersichtsbild.

Fig. 13. Hund III: Rechte Seite. Radialschnitt durch die zweite Windung. Membrana Corti (Mc) abgekapselt über der Crista spir. gelegen. Axio-periphere Septen (l) im häutigen Kanal.

Fig. 14. Hund III: Rechte Seite. Radialschnitt durch die dritte Windung. Die abgekapselte Membrana Corti (Mc) liegt von der Crista spir. vollständig getrennt über der Papille.

1) Sämtliche Figuren sind mit dem Leitz'schen Zeichenokular nach Haemalaun-Eosin-Präparaten gezeichnet.

Tafel VII. VIII.

Fig. 15. Katze VI: Radialschnitt durch die rechte Basalwindung. Obj. C. Tubl. 20 cm.

Fig. 16. Katze VII: Vertikalschnitt durch den obliterierten Sacculus und die degenerierte Macula sacculi. Rechte Seite. Obj. C. Tubl. 17 cm.

Fig. 17. Katze VIII: wie Fig. 16.

Fig. 18. Katze III: Übersichtsbild. Längsschnitt durch den kollabierten Sacculus. Tubl. 14 cm, Obj. AA.

Fig. 19. Katze IV: Wie Fig. 16. Obj. b. Tubl. 16 cm.

Fig. 20. Nicht pigmentiertes Katzenjunges: Radialschnitt durch die Basalwindung. Hypoplasie des Ganglion spirale und des Schneckenerven. Defekte Entwicklung der Stria vascularis und der regionären Blutgefäße. Obj. 4. Tubl. 15 cm.

Fig. 21. Nicht pigmentiertes Katzenjunges. Radialschnitt durch die zweite Windung. Sonst wie Fig. 20.

Literaturverzeichnis.

1. Rawitz, Gehörorgan und Gehirn eines weißen Hundes mit blauen Augen. Morphologische Arbeiten, Bd. VI, 1896.
 2. Siebenmann, Grundzüge der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit. 1904.
 3. Beyer, Befunde an den Gehörorganen albinotischer Tiere. Dieses Archiv, Bd. LXIV, 1905.
 4. Alexander, Zur Anatomie der kongenitalen Taubheit. 2. Lfg. der Anatomie der Taubstummheit. Herausgegeben von der Deutschen Otologischen Gesellschaft. 1905. (Diese Arbeit enthält auch ein ausführliches Literaturverzeichnis, auf welches verwiesen wird.)
-