XI.

Beitrag zur pathologischen Anatomie der Gehörknöchelchenkette.

Von

Dr. Victor Hammerschlag,
Privatdocenten für Ohrenheilkunde (Wien).
(Mit Tafel IV.)

I. Synostose des Hammer-Ambossgelenkes.

Den pathologischen Befund, über den ich hier berichten will, habe ich gelegentlich meiner Operationsübungen gemacht; demselben entspricht demgemäss auch kein intra vitam aufgenommener Functionsbefund. Es handelte sich um die Leiche eines etwa 35 Jahre alten Mannes, dessen linkes Mittelohr vollständig intact war. Bei der Untersuchung des rechten Ohres ging bei der Entfernung des Hammers der Amboss mit und erwies sich mit dem ersteren fest verbunden. Die Schleimhaut des Mittelohres war sonst allenthalben vollkommen normal. Das Amboss-Stapesgelenk löste sich leicht, und auch der Stapes liess sich mühelos und vollkommen intact aus dem ovalen Fenster auslösen. Bei der mikroskopischen Untersuchung des Hammer-Ambosses zeigte es sich, dass das Hammer-Ambossgelenk an einer Stelle aufgehoben war (Fig. 1). An dieser Stelle sieht man eine Knochenbrücke, die an verschiedenen Präparaten der Serie verschieden breit ist und stellenweise deutliche Havers'sche Kanäle zeigt, welche Knochenbrücke die beiden Gehörknöchelchen mit einander verbindet. Im Uebrigen ist die Gelenkhöhle an einzelnen Stellen noch vollkommen erhalten und der Gelenknorpel grösstentheils deutlich wahrnehmbar.

Eine derartige knöcherne Ankylose des Hammer-Ambossgelenkes gehört nach Panse (Die Schwerhörigkeit durch Starrheit der Paukenfenster, Jena 1897, und Encyklopädie der Ohrenheilkunde, Leipzig 1900, Capitel Gehörknöchelchen-Erkrankungen, I. Ankylose, S. 141) zu den selteneren Vorkommnissen. Unter 174 Fällen von Starrheit der Paukenhöhlenfenster konnte Panse nur neun Mal Steifigkeit des Hammer-Ambossgelenkes notirt finden, und auch in diesen 9 Fällen ist es ziemlich zweifelhaft, ob es sich wirklich um Synostosen oder nur um syndesmotische Ankylosen gehandelt haben mag.

Zwei dieser Fälle rühren von Toynbee her und betreffen

die Nummern 575 und 591/92 des Toynbee'schen Kataloges. Diesen beiden Fällen entspricht kein mikroskopischer Befund.

Zwei Fälle wurden von Lucae beschrieben (Virchow's Archiv, XXIX, 1864). Hier scheint der Autor selbst nur eine Syndesmose des Gelenkes angenommen zu haben, da er glaubt, „dass die Steifigkeit durch chronische Entzündung und allmähliche Verdichtung der Schleimhaut der Trommelhöhle bewirkt war“.

Ein Fall wird von Politzer (Archiv für Ohrenheilkunde, I., S. 351) kurz erwähnt, und zwar spricht der Autor an dieser Stelle einfach von Ankylose sämtlicher Knöchelchen, ohne genauere Angaben beizufügen.

Die weiteren Fälle beziehen sich auf: einen Fall von Schwartz (Archiv für Ohrenheilkunde, V. S. 261) und drei Fälle von Moos (Zeitschrift für Ohrenheilkunde, VII., 1878, S. 245 und Zeitschrift für Ohrenheilkunde, III. S. 92).

In einem 10. Falle, der von Panse selbst herrührt, ergab die histologische Untersuchung nur bindegewebige Verwachsungen zwischen Hammer und Amboss und eine theilweise erhaltene Gelenkhöhle.¹⁾

Die Frage nach der vermuthlichen Hörstörung, die durch eine isolirte Ankylose des Hammer-Ambossgelenkes gesetzt wird, lässt sich vermuthungsweise dahin beantworten (Panse), dass eine auf das Hammer-Ambossgelenk beschränkte Rigidität wohl nur eine geringfügige Herabsetzung des Hörvermögens bedingen mag. Denn wir wissen aus der Physiologie des Schallleitungsapparates, dass die beiden grossen Gehörknöchelchen bei der Schallfortleitung immer nur als Ganzes schwingen.

Ob in unserem Falle der geschilderte Befund als Residuum einer vorausgegangenen Entzündung aufzufassen ist, lässt sich nicht mit Sicherheit entscheiden. Die Schleimhaut der Trom-

1) Hinsichtlich der Häufigkeit der Hammer-Ambossankylose müssen wir, besonders nach den Erfahrungen der letzten Jahre, die Angabe Panse's corrigiren, insofern die Synostose der Ossicula sich als eine relativ häufige Folgeerscheinung der Caries der beiden äusseren Gehörknöchelchen darstellt. Schwartz (A. f. O. Bd. 41, S. 205) hebt die „relative Häufigkeit knöcherner Ankylose des Hammer-Ambossgelenkes bei sonst oft weit vorgeschrittener cariöser Zerstörung an beiden Knochen“ hervor, und Ferreri (Annal. des maladies de l'oreille, du larynx. etc. 1899. Ref. dieses Archiv Bd. 50, S. 138) macht die Caries der Gelenkflächen für die spätere Entwicklung von Ankylosen verantwortlich.

melhöhle war, wie erwähnt, überall frei von Entzündungsproducten. Man müsste also annehmen, dass in unserem Falle irgend einmal eine isolirte Erkrankung des betreffenden Gelenkes stattgefunden hätte, oder eine Entzündung, welche bloss in dem erwähnten Gelenke Residuen zurückliess.

II. Bildungsanomalie des Steigbügels.

Auch in diesem Falle handelt es sich um einen zufälligen Leichenbefund. Er betraf ein zwerghaft gewachsenes, etwa 20 Jahre altes Mädchen, das, wie ich nachträglich aus der zugehörigen Krankengeschichte ersah, an einer internen Abtheilung des allgemeinen Krankenhauses mit multipler tuberculöser Caries in Behandlung gestanden und an Erschöpfung zu Grunde gegangen war. Die Leiche bot deutliche Anzeichen der cretinoiden Degeneration dar, und auch zu Lebzeiten hatte die Patientin in mancher Hinsicht den Eindruck eines Cretins gemacht. Es war schwierig, sich mit ihr zu verständigen; denn einerseits war ihr Sprachverständniss sehr mangelhaft, andererseits ihre eigene Sprache sehr arm und undeutlich gewesen. Die Patientin hatte den Anschein einer, wenn auch nicht tauben, so doch schwerhörigen Person gehabt: eine dahin gerichtete Untersuchung der Gehörorgane intra vitam hatte allerdings nicht stattgefunden.

Das rechte Mittelohr der betreffenden Leiche war vollständig normal. Auf der linken Seite war die Trommelhöhle und ebenso der Attic und das Antrum in sämtlichen Dimensionen verkleinert. Die Dura des Schläfenlappens stand abnorm tief, und dementsprechend war die obere knöcherne Gehörgangswand viel dünner als normal. Das ovale Fenster war durch den horizontalen Abschnitt des Nervus facialis vollständig überdeckt. Bei der Entfernung des Hammers löste sich der Stapes leicht aus dem ovalen Fenster und blieb mit dem Hammer fest verbunden. Diese Verbindung war, wie ich gleich bemerken will, nicht knöchern, sondern nur starr bindegewebig. Der Amboss und der Hammer waren nach Form und Grösse normal. Der Stapes zeigte nun, wie aus Fig. 2 und 3 ersichtlich, eine Missbildung. Die beiden Stapesschenkel bilden grösstentheils nur eine einzige, ziemlich dicke, knöcherne Spange; dieselbe ist in Fig. 2 im Profil, in Fig. 3 en face dargestellt. Erst von dem der Stapesplatte zugewendeten Dritttheile an zeigt sich eine mangelhafte Differenzirung in zwei Schenkel, welche aber miteinander durch ein ganz dünnes Knochenblatt verbunden sind, so dass ein freier

Zwischenraum zwischen den beiden Schenkeln nicht existirt. Die Stapesplatte selbst ist auf etwa den dritten Theil der normalen Grösse reducirt, und entsprechend ist auch das ovale Fenster in allen Dimensionen kleiner als in der Norm. Im Uebrigen ist das Mittelohr intact und speciell frei von Residuen einer etwaigen vorausgegangenen Entzündung. Die mikroskopische Untersuchung des linken, der erkrankten Seite angehörigen Felsenbeines ergab keinen verwertbaren Befund. Der Zeitraum vom Tode der Patientin bis zur Entnahme des Präparates war ein zu langer gewesen, so dass sich die Schnitte zur Feststellung etwaiger histologisch-pathologischer Details nicht eigneten.

Bildungsanomalien des Steigbügels gehören gerade nicht zu den Seltenheiten. So hat Bürkner (Bericht über die V. Versammlung der deutschen otologischen Gesellschaft, Archiv für Ohrenheilkunde, XLI., 1896) einen derartigen Fall beschrieben, in dem der Steigbügel missgebildet und fest im ovalen Fenster haftend gefunden wurde. Tomka (Arch. für Ohrenheilkunde, XXXVIII., 1895) berichtet über zwei Fälle von Entwicklungsstörungen am Steigbügel und bringt an dieser Stelle auch einen Theil der einschlägigen Literatur. Missbildungen des Stapes wurden neben Bildungshemmungen des Labyrinthes bei congenitaler Taubstummheit beschrieben von Mackeprang und Ibsen, Hyrtl, Mansfeld und Römer (citirt bei H. Mygind, Die angeborene Taubstummheit, Berlin 1890).

Ich möchte meine Ausführungen mit dem Hinweise darauf schliessen, dass eine systematische, pathologisch-anatomische Untersuchung der Gehörorgane cretinoid entarteter Individuen wohl häufig Bildungshemmungen am Schalleitungsapparat, sowie am Labyrinth zu Tage fördern würde. Es wäre daran zu erinnern, dass die endemische Taubstummheit einen integrierenden Bestandtheil der cretinoiden Degeneration bildet (Bircher: Der endemische Kropf und seine Beziehungen zur Taubstummheit und zum Cretinismus, Basel 1883), und dass die meisten Cretinen mehr oder minder hochgradige Hörstörungen aufweisen, die aller Wahrscheinlichkeit nach auf Bildungshemmungen des Gehörorgans zurückzuführen sind.

Eine genaue Kenntniss des Gehörorgans der Cretinen wäre sonach geeignet, auch unsere Kenntnisse über die pathologische Anatomie der sogenannten congenitalen Taubstummheit zu bereichern.

Fig. 1.

Fig. 2.

Fig. 3.