XII.

(Aus der Klinik für Ohrenkrankheiten zu Straßburg.)

Zur Lehre von der Typhus-Taubheit.

Von

Paul Manasse.

Mit Tafel V.

Wenn wir auch wissen, daß nach oder während eines Typhus abdominalis ebenso wie bei andern akuten Infektionskrankheiten labyrinthäre Taubheit auftreten kann, finden wir doch in den Lehrbüchern sehr wenig über diese Art der Hörstörung. Körner (S. 173) erwähnt sie nur ganz kurz, ebenso Schwartze-Grunert (S. 355). Letztere fügen hinzu, daß nach neueren Untersuchungen außer den früher schon bekannten Ursachen im Labyrinth hier wahrscheinlich oft eine toxische Neuritis des Akustikus mit Beteiligung der zugehörigen Ganglien vorläge. Ebenso wenig findet sich in dem Lehrbuch von Bezold (S. 304), in dem besonders auf die bisher mangelnden anatomischen Untersuchungen hingewiesen wird. In der neuen Auflage der Politzer'schen Lehrbuches (S. 581) findet man den Typhus nur als ätiologisches Moment erwähnt und gleichfalls betont, daß nicht nur bei ihm, sondern überhaupt bei den Infektionskrankheiten die anatomischen Veränderungen im Hörnervenapparat wenig gekannt sind. Viel genauer finden wir naturgemäß in dem Werk von Haug¹⁾ die nervösen Ohraffektionen bei Typhus besprochen, ebenso wie in den allerdings nur spärlichen Spezialarbeiten. So beschreibt Schwartze²⁾ schon im Jahre 1861 einige Fälle von „nervöser“ Schwerhörigkeit bei Typhus mit normalem Trommelfell, starker Schwerhörigkeit, Schwindel und herabgesetzter Knochenleitung, die beide mit normalem Gehör ausgingen. Ähnlich war es bei

1) Haug, Rudolf: Die Krankheiten des Ohres in ihrer Beziehung zu den Allgemeinerkrankungen. Wien u. Leipzig 1893 (s. hier auch Literatur).

2) Gehörstörungen im Typhus. Deutsche Klinik 1861 (Nr. 28 u. 29). S. 294. Archiv f. Ohrenheilkunde. Bd. 79.

den Fällen von Bezold¹⁾, während es sich bei den Beobachtungen von Moos²⁾ fast ausschließlich um eitrige Mittelohrentzündungen handelte.

Klinisch sind wir somit einigermaßen orientiert über das Bild der Typhus-Taubheit, anatomisch dagegen wissen wir sehr wenig. Genau mikroskopisch untersucht ist eigentlich, soweit mir bekannt, nur der Fall von Sporleder³⁾. Bei diesem handelte es sich um eine 79jährige Frau, die 6 Jahre vor ihrem Tode während eines Typhus links schwerhörig geworden war. Die Schwerhörigkeit habe dann rapid zugenommen und habe 3 Jahre später auch das rechte Ohr im Anschluß an Influenza befallen. Die klinische Untersuchung zeigte auf dem Typhusohr völlige Taubheit, die anatomische Schwund der Ganglienzellen im Ganglion spirale, desgl. der feinen Nervenfasern in der Schnecke, Ersatz beider durch Bindegewebe. Cortisches Organ niedriger als normal, in seinen zelligen Elementen nicht differenzierbar, Senkung der Reißnerschen Membran (Kunstprodukt) und als besonders erwähnenswert ausgedehnte Verluste der Nervenfasern im Akustikus-Stamm und Ersatz derselben durch Bindegewebe, also zweifellos die Zeichen eines alten, abgelaufenen entzündlichen Prozesses, einer Neuritis acustica. —

Ich hatte bei früheren Typhusepidemien mehrfach Gelegenheit auf der hiesigen medizinischen Klinik Typhus-Fälle mit Schwerhörigkeit (ohne Otitis media) zu untersuchen, welche erst während des Typhus aufgetreten war. Sie zeigten alle bei vollständig normalem Trommelfell nach der Hörprüfung die exquisiten Zeichen einer labyrinthären oder nervösen Schwerhörigkeit, heilten gewöhnlich unter leichten Jodkaligaben oder auch ohne solche aus und gingen nur sehr selten in dauernde Schwerhörigkeit oder Taubheit über, wie das auch Haug betont. Ich habe damals von einer Veröffentlichung Abstand genommen, weil keiner jener Fälle zur Autopsie kam, mir also die anatomische Erklärung jener Schwerhörigkeit vollständig fehlte. Nun hatte ich kürzlich Gelegenheit einen solchen Fall von dauernder Typhus-Taubheit, wenn auch lange Zeit nach dem Typhus klinisch

1) Archiv f. Ohrenheilkunde Bd. 21, S. 1.

2) Archiv f. Augen- u. Ohrenheilkunde Bd. V. S. 221.

3) Verhandlungen der deutschen otologischen Gesellschaft 9. Versammlung in Heidelberg, 1900. (Sp. zitiert auch eine Arbeit von Szenes, die ich aber nicht finden konnte).

und anatomisch zu untersuchen mit einem Resultat, welches ich mir in folgendem mitzuteilen erlauben möchte.

Frau E. Sophie 77 J. † 8. VIII. 07.

Anamnese: Vor 30 Jahren an Typhus erkrankt, während desselben taub geworden und nie wieder gehört, viel Schwindel. Nie Ohreiterung gehabt.

Stat. praes. 16. III. 06. Trommelfell beiderseits getrübt und einge-zogen, keine Art von Sprache gehört, nur schriftlicher Verkehr möglich, keine Stimmgabeln per Luftleitung gehört, Galton-Pfeife rechts 11,5, links — 0. Knochenleitung beiderseits noch vorhanden, für c¹ ca. 40" verkürzt. Kein Nystagmus, Gleichgewichtsprüfung nicht möglich, da Pat. bettlägerig ist. — An den Felsenbeinen makroskopisch nichts Abnormes.

Mikroskopische Untersuchung.

Linkes Felsenbein: Trommelfell, Gehörknöchelchen und Mittelohrschleimhaut völlig normal, desgleichen die Gelenke der Knöchelchen und das Ligamentum annulare. Labyrinthkapsel normal bis auf eine Stelle: an der vorderen Umrandung des ovalen Fensters ist in der Kapsel eine Knochenpartie eingesetzt, die vollständig verschieden gebaut ist von der normalen Compacta und sich sehr scharf von ihr absetzt, sie ist ungemein gefäßreich, vom Hämatoxylin stark blau gefärbt, läßt kein regelmäßiges Lamellensystem mehr erkennen, enthält sehr viele, große und vielzackige Knochenkörperchen und ist vollständig frei vom knorpelhaltigen Interglobularräumen, die in den normalen Kapselteilen reichlich vorhanden sind. Letztere setzt sich sehr deutlich durch ihre eosin-rote Farbe in scharfer, wellenförmiger Linie von dem pathologischen Knochen ab. Richtige Markräume finden sich nicht in ihm, nur sehr reichliche und weite Gefäße sowie ferner einige kleine Hohlräume mit Bindegewebe gefüllt, die man als Fasermark-Räume ansprechen konnte, ferner nichts von Osteblasten und Osteoklasten im Knochen. Diese ganze pathologische Knochenpartie hat schätzungsweise einen Rauminhalt von 2 mm, hängt über den Fensterrand etwas exostosenartig herüber, durchbricht aber nirgends das Ligamentum annulare, geht also auch nicht auf den Stapes über. Schneckenwärts geht der Knochenherd niemals bis zum innern Periost heran. Im Vestibulum findet sich an der vorderen Wand dicht unter der pathologischen Knochenpartie eine dicke Schicht von Bindegewebe, welches eng im Zusammenhang mit dem innern Periost steht. Sie geht auf die Innenfläche der Stapesplatte über, die sie fast zur Hälfte bedeckt, an dem übrigen Vestibularapparat geht sie bis zum Ansatz der Sacculuswand. Die Form dieses Bindegewebs-Polsters ist die einer dicken an den Rändern sich verjüngenden Scheibe. Die größte Dicke der Scheibe findet sich im Winkel des Stapedo-Vestibularapparates, sie beträgt hier ca. $\frac{1}{2} = \frac{3}{4}$ mm. Das Bindegewebe ist sehr derb, streifig, enthält mäßig viele Bindegewebszellen, darunter einige Pigmentzellen. Sacculus und Macula sacculi vollständig normal, Macula utriculi etwas dünn, noch stärker verdünnt die cristae acusticae, die kaum $\frac{1}{4}$ ihrer normalen Höhe erreichen, cupula fehlt meistens. Die dazugehörigen Nervenfasern vor der Eintrittsstelle sehr dünn, spärlich, vom hellem Bindegewebe umgeben. —

Häutige Schnecke: hier, wie im ganzen Labyrinth, sind alle feinen Teile vorzüglich konserviert und gut färbbar. In der Scala tympani, in der axialen Rundung, ein Polster von lockerem Bindegewebe, dem inneren Periost fest anhängend, in ihm reichlich Bindegewebs- und einige Pigmentzellen. Ductus cochlearis stark verändert. Zunächst ist er enorm weit dadurch, daß die Reißnersche Membran ganz weit axialwärts ausgebuchtet ist, oft so stark, daß sie fast an der Rundung der knöchernen Wand anliegt; (s. Fig. 1) dabei ist die Ausbuchtung manchmal nicht rund sondern auch rechtwinklig; die Ansatzstelle der Membrana Reissneri ist stark verlagert, oft ganz weit an das axiale Ende der Windungsdecke. Diese Erweiterung des Ductus cochlearis findet sich in allen Windungen. Ligamentum spirale überall sehr zellarm, durchsetzt von Lücken, in der oberen Windung fast nur aus feinen Fäden

mit dazwischen liegenden Lücken bestehend. *Stria vascularis* normal, desgl. das *Limbusepithel*; *Cortisches Organ* fast normal, in der *Basalwindung* etwas flach, in den übrigen von normaler Höhe, alle Zellen wohl erhalten mit Ausnahme der inneren Stütz- und Haarzellen, die z. T. fehlen und durch Zellreste ersetzt sind. *Membrana tectoria* überall normal. Feine Nervenfasern in der *Lamina spiralis* der *Basalwindung* stark verringert, weniger in den oberen. — *Ganglion spirale* sehr arm an Ganglienzellen, statt dessen findet sich ein helleres kernarmes Bindegewebe, das von den spärlichen Nervenfasern durchsetzt ist; am stärksten ist diese Veränderung in der *Basalwindung* (s. Fig. 1). Die zentralwärts vom Ganglion liegenden Nervenfasern sind sehr stark verändert, sehr dünn, umgeben von hellem Bindegewebe, das vom innern Periost der Knochenkanälchen herkommt. — Nervenstamm sehr kurz abgeschnitten, vor der Eintrittsstelle in die Schnecke durchsetzt von hyalinem Bindegewebe und sehr arm an Nervenfasern. — Ziemlich viel Pigment in der Schnecke. — *Aquaeductus vestibuli* stark dilatiert, gewunden, z. T. mit hyalinen Massen gefüllt.

Rechtes Felsenbein: *Trommelfell*, *Gehörknöchelchen* normal, im Mittelohr zellreiches Exsudat, leichte Infiltration der Paukenhöhlenschleimhaut mit Rundzellen. Am vorderen Rande des ovalen Fensters in der *Labyrinthkapsel*, ganz symmetrisch gelegen, der gleiche Knochenherd wie links, von gleicher Größe und gleichem Bau; die Schnitte sind fast wie ein photographisches Bild der andern Seite. Im *Vestibulum* fehlt das links notierte Bindegewebs-Polster nach innen von diesem Knochenherd. Dagegen findet sich auf der Innenfläche der hinteren Wand des *Vestibulums* ein Bindegewebspolster, etwas weiter ins Lumen hineinragend, also dicker wie links, aber nicht so ausgedehnt, nur spärlich auf die Innenfläche der *Stapesplatte* übergehend. Das Polster setzt sich hier aus ziemlich lockerem Bindegewebe zusammen. — Häutiges Labyrinth genau wie links nur mit einem Unterschiede. *Membrana Reissneri* war hier nicht ausgebuchtet, sondern im Beginn der *Basalwindung* normal, weiter nach oben stark herabgefallen, fest verlötet mit *Membrana tectoria* und dem *Cortischen Organ*, welch letztere beide dünner bzw. niedriger sind als links. Der ganze *Ductus cochlearis* war also im Gegensatz zu links sehr stark verengt; sonst alles wie links.

Klinisch stellt sich der Fall dar als eine während eines Typhus akquirierte labyrinthäre bzw. „nervöse“ Schwerhörigkeit oder Taubheit, wie sie ja bei dieser Erkrankung längst bekannt ist; während aber gewöhnlich derartige intratyphöse Erkrankungen des Hörnervenapparates zur Heilung gelangen, ist sie in unserm Fall bestehen geblieben und präsentierte sich bei der 30 Jahre nach dem Typhus 1 1/2 Jahre vor dem Tode des Individuums vorgenommenen Hörprüfung als eine fast völlige Taubheit zweifellos infolge Erkrankung des schallperzipierenden Apparates.

Prüfen wir nun, ob diese klinischen Erscheinungen durch die anatomische Untersuchung erklärt werden können.

Drei Gruppen von Veränderungen treten uns bei der mikroskopischen Untersuchung der Labyrinth entgegen.

1. Die Bindegewebsneubildung im *Vestibulum* und in der *Scala tympani*. In letzterer war sie rechts und links in gleichem Grade nur geringfügig vorhanden. Sie bestand in einer mäßig dicken Auskleidung der axialen Rundung mit lockerem Binde-

gewebe, welches reichlich Bindegewebs- und Pigmentzellen aufwies. Viel stärker war die Veränderung im Vestibulum, besonders im linken. Hier sahen wir ein großes, rundes, in der Mitte ziemlich dickes, an den Rändern abgeflachtes Polster von derbem, schwieligem Bindegewebe, aus breiten, derben Bindegewebsbündeln bestehend mit mäßig reichlichen, langgestreckten Bindegewebszellen dazwischen, etwa wie wir es in einer narbigen Schwiele vorfinden. Das bindegewebige Polster lag an der vorderen, inneren Vestibularwand, ging auf die vordere Umrandung der Innenfläche der Stapesplatte über, zog medianwärts bis fast an den Rand des Sacculus (s. Fig. 2 B. P.). Im rechten Vestibulum fand sich ein ähnliches Bindegewebspolster, etwas dicker, aber von geringerem Umfang, aus mehr lockerem Bindegewebe bestehend und mehr an der hinteren Wand des Vestibulum-Inneren gelegen. Alle diese Bindegewebsneubildungen im Labyrinth sind natürlich als Produkte eines chronisch entzündlichen Prozesses aufzufassen.

2. Fanden wir in beiden Labyrinthen in ziemlich gleicher Weise bekannte Veränderungen, die wir nach unsern Untersuchungen bei jeder Art von labyrinthärer Schwerhörigkeit antreffen: es sind das Veränderungen atrophisch-degenerativer Natur am Cortischen Organ, am Ligamentum spirale, am Ganglion spirale, an den feinen Nervenverzweigungen und event. am Stamm des Nervus acusticus. Das Cortische Organ war hier am wenigsten ergriffen, es zeigte nur ganz geringen Defekt der inneren Sinnes- und Stützzellen, sonst war es mit Ausnahme einer geringen Abflachung normal zu nennen, ein Umstand der mir besonders erwähnenswert erscheint bei 30 Jahre bestehender völliger Taubheit, die Verdünnung und Rarefaktion der feinen Nervenverzweigungen dagegen war recht deutlich, ebenso die bindegewebige Einengung (Perineuritis) derselben, desgleichen war die Veränderung sehr stark am Ganglion spirale, welches besonders in der Basalwindung sehr arm an Ganglienzellen und reich an neugebildetem Bindegewebe war (s. Fig. 1). Vom Nervenstamm war der größte Teil bei der Autopsie abgeschnitten, der ins Labyrinth eintretende Teil war sehr stark durchsetzt von hyalinem Bindegewebe und arm an Nerven-Fasern. Dazu kam ferner die Lage-Veränderung der Membrana Reissneri, die aber bei beiden Felsenbeinen total verschieden war: im linken Labyrinth fand sich eine ausgesprochene axiale Ausbuchtung der Membran mit „hohem Ansatz“ (s. Fig. 1) und demgemäß eine

kolossale Dilatation des Ductus cochlearis, im rechten dagegen eine Senkung der Membran auf das Cortische Organ und dadurch starke Verengerung des endolymphatischen Raumes. Wir kennen diese Lageveränderungen der Reißnerschen Membran als häufige Begleiterscheinung der eben geschilderten degenerativen Labyrinthatrophien, wir wissen ferner, daß wenigstens die sogenannte Senkung der Membran auch bei Normalhörenden anzutreffen ist (Habermann).

3. Stellten wir beiderseits eine ganz symmetrische, höchst eigenartige Alteration der Labyrinthkapsel fest: an der vorderen Umrandung des ovalen Fensters war der Knochen vollständig umgewandelt, d. h. der kompakte Knochen war durch sehr gefäßreiches Knochengewebe ersetzt, das sehr große Knochenkörperchen hatte, fast gar kein Lamellensystem erkennen ließ, frei von knorpelhaltigen Interglobularräumen war und sich mit Hämatoxylin stärker blau färbte. Dieser umgebildete Knochenherd setzte sich mit scharfer Wellenlinie von dem alten Kapselknochen ab und ragte nach außen noch um ein wenig, exostosenartig über den Fensterrand hervor (s. Fig. 2, O.H). Es ist das eine Veränderung, wie wir sie bei der sogenannten Otosklerose vorfinden, der bekannten Veränderung, die Siebenmann Spongiosierung der Labyrinthkapsel genannt hat. Dafür spricht einmal die klassische Stelle am vorderen Rande des ovalen Fensters und die histologischen Details, auf die einzugehen ich mir für eine spätere Zeit vorbehalten. Nur das möchte ich hier bemerken, daß die Knochenkrankung, die wir zweifellos als einen entzündlichen Prozeß, eine Otitis chronica bezeichnen müssen, in diesem Falle als abgelaufen anzusehen ist, denn der neugebildete Knochen sah so aus wie die ältesten Partien bei der Otosklerose, zeigte keine Spur eines floriden Prozesses mehr, keine Osteoklasten und keine Osteoblasten, auch nicht einmal lymphoides Mark.

Vergleichen wir nun diese 3 Gruppen von krankhaften Veränderungen, und suchen wir besonders zu eruieren, in welchem Abhängigkeitsverhältnis sie zu einander stehen, was das Primäre ist, so wäre hier folgendes zu sagen.

Der entzündliche Prozeß im Labyrinth, von dem wir die Überbleibsel in Gestalt der neugebildeten Bindegewebsmassen in Schnecke und Vestibulum antrafen, ist wohl mit größter Wahrscheinlichkeit als das Primäre anzusehen; d. h. also Patientin hat während ihres Typhus eine akute Otitis interna

erworben, wie es ja klinisch oft genug festzustellen ist. Das Exsudat, über dessen Qualität man ja nur Vermutungen haben kann, ist nicht resorbiert worden, sondern hat sich organisiert und ist fibrös geworden, ein Vorgang für den wir ja reichlich Analoga in der übrigen Pathologie haben. Ob gleichzeitig mit jener intratyphösen Otitis interna auch eine Neuritis acustica aufgetreten ist wie in dem Sporlederschen Falle, können wir nicht sagen, da der größte Teil des Nervenstammes nicht zur Untersuchung gelangte.

Jedenfalls müssen wir die zweite Gruppe der Veränderungen, die degenerative Atrophie des Labyrinthes mit der Bindegewebsneubildung am Ganglion spirale und an den feinen Nervenverzweigungen als das Sekundäre betrachten, da wir ja wissen, daß wir sie bei jeder Art von chronischer, labyrinthärer Schwerhörigkeit anzutreffen pflegen. Von besonderem Interesse war bei dieser Art der Veränderung, daß wir auf der linken Seite eine kolossale Dilatation des Ductus cochlearis, auf der rechten eine Verengung desselben vorfanden. Ob und welche Bewertung dieser Lageveränderung der Membrana Reissneri beizumessen ist, kann ich noch immer nicht sagen, da umfassendere (s. o.) Untersuchungen an Normal-Hörenden in dieser Richtung fehlen. Jedenfalls wundert man sich immer wieder, wenn diese Veränderung bei der Beschreibung von Taubstumm-Labyrinthen gelegentlich als „kongenitale“ angesehen wird. Das eine scheint mir aus dem Befunde (in unserm Falle hervorzu-gehen, daß beide entgegengesetzte Arten der Lageveränderung, also einerseits die Ausbuchtung, andererseits die Senkung der Membran klinisch als gleichwertig anzusehen sind, denn die Patientin war rechts und links in gleicher Weise ertaubt.

Nun die dritte Art der pathologischen Befunde, die otosklerotische Partie am Rande des ovalen Fensters. Über ihre Beziehungen zu den beiden ersten Gruppen bzw. zum Typhus kann man nichts Sicheres sagen, da wir über die Details dieser eigentümlichen Knochenerkrankung besonders über ihre Ätiologie noch sehr wenig wissen. Wahrscheinlich handelt es sich hier um einen ganz zufälligen, akzidentellen Befund, der mit der Typhuserkrankung gar nichts zu tun hat, wenn man auch die Möglichkeit eines kausalen Zusammenhangs, zumal die Knochenaffektion doch zweifellos, wie schon oben betont, einen entzündlichen Prozeß, eine Ostitis chronica darstellt, nicht direkt bestreiten kann. —

Kurz zusammengefaßt stellt sich uns das klinische und anatomische Bild bei unserem Falle so dar:

Klinisch: eine intratyphe, acute, „nervöse“ Schwerhörigkeit, die chronisch wird und somit zur dauernden Ertaubung führt; dem entsprechend anatomisch: ein Otitis interna acuta, die in eine Otitis interna chronica fibrosa übergeht mit sekundärer Labyrinthatrophie. —

Es fragt sich nun, ob der Sporledersche und dieser Fall genügen, um aus ihnen allgemeine Schlüsse für die Pathologie der Typhus-Taubheit zu ziehen. Nun, wenn auch das Material noch sehr gering ist, so kann man doch ohne Zwang sowohl aus den häufigen klinischen und diesen beiden anatomischen Beobachtungen das folgende schließen: die Typhus-Taubheit (selbstverständlich diejenige ohne Otitis media) besteht in einem entzündlichen Prozeß innerhalb des schallperzipierenden Apparates, sei es im Labyrinth oder im Hörnerven, also in einer Otitis interna oder Neuritis acustica. Dieser entzündliche Prozeß gelangt in der Mehrzahl der Fälle zur Heilung, kann aber unter Umständen chronisch werden und damit zur dauernden Taubheit führen.

Welche Umstände das sind, müssen weitere Untersuchungen lehren, besonders an Fällen, die bei Beginn der Erkrankung zur anatomischen Untersuchung gelangen.

Erklärung der Abbildungen.

Fig. 1: Schnitt durch die linke Schnecke. Vergrößerung Zeiß Ocul. 3 Obj. a2. B.P. = Bindegewebsspolster in der Scala tympani der Basalwindung. Man sieht ferner die starke Ausbuchtung der Reißnerschen Membran mit dem „hohen Ansatz“, die geringe Atrophie am Cortischen Organ, die starke Atrophie mit Bindegewebsneubildung am Ganglion spirale und den feinen Nervenverzweigungen.

Fig. 2: Schnitt durch das linke Stapedo-Vestibulargelenk. Stp. = Stapesplatte, M.S. = Macula sacculi, B.P. Bindegewebsspolster, O.H. otosklerotischer Herd.