IV.

(Aus der Privatklinik des Herrn Prof. Stacke in Erfurt.)

Ein Fall von Syphilis hereditaria tarda beider Ohr-labyrinthe.

Von

Dr. v. Behm, früherem Assistenzarzt der Privatklinik.

Labyrinthkrankungen infolge hereditärer Syphilis finden wir in der Literatur öfters erwähnt, so von Baratoux¹⁾, Steinbrügge²⁾, Gradenigo³⁾, Broeckaert⁴⁾, Kreuzer⁵⁾ und Downie⁶⁾. Nach einer Angabe von Hinton⁷⁾ konnte man in Guys Hospital auf 20 Ohrenkranke einen an hereditärer Syphilis erkrankt rechnen. Unter 1404 Fällen von Otitis interna waren nach einer Zusammenstellung von Gradenigo⁸⁾ 98 syphilitisch also 7,8 Proz., nach Bürkner⁹⁾ 7 Proz. Die syphilitischen Affektionen des inneren Ohres sind viel seltener als die des Mittelohres. Schubert¹⁰⁾ fand unter 43 Fällen von Syphilis des Gehörorgans bloß dreimal Erkrankungen des inneren Ohres. Rohden und Kretschmann¹¹⁾ unter 16 Fällen dreimal. — Im vorliegenden Fall handelte es sich um eine besonders schwere Form

1) Baratoux, Revue de laryngol. d'otolog. et de rhinolog. 6, pag. 26 und 135.

2) Steinbrügge, Zeitschr. f. O., XVII, S. 46, 1887.

3) Gradenigo, Arch. f. O. XXV. S. 46 u. 237. 1887.

4) Broeckaert, Belgique méd. 1897, pag. 32.

5) Kreuzer, Zur Hutchinson'schen Trias. Diss. 1897.

6) Downie, Zeitschr. f. O. XXX. S. 236.

7) Schwartz, Die chirurgischen Krankheiten des Ohres. S. 378. 1885

8) Gradenigo, Krankh. des Lab. u. d. N. acust. In Schwartz's Handb. d. Ohrenh. II, S. 430. 1893.

9) Bürkner, Wien. med. Wochenschr. Nr. 39, 1890.

10) Schwartz, Handb. d. Ohrenh. II. S. 421. 1893.

11) Rohden u. Kretschmann, Arch. f. O. XXV. S. 11.

von hereditärer Syphilis, welche noch durchluetische Prozesse im Mittelohr, an der Tube und im Hals kompliziert war. — Die Krankengeschichte ist folgende:

Am 29. Januar 1903 kam die Patientin G. H., 20 Jahre alt, in die Sprechstunde. Sie gab an, vor einem Jahre sei ganz plötzlich über Nacht eine Ertaubung auf dem linken Ohr eingetreten, und seit etwa $\frac{1}{2}$ Jahre bemerke Patientin eine allmählich zunehmende Schwerhörigkeit auch auf dem rechten Ohr mit starker Empfindlichkeit gegen Geräusche, namentlich Musik. Sausen oder Klingen im Ohr habe sie nie gehabt. Auch will Patientin sonst immer gesund gewesen sein; ebenso seien die Eltern gesund.

Die Untersuchung der Ohren ergab rechts normalen Trommelfellbefund, links war der Hammergriff am Promontorium adhärent.

Hörprüfung.		
Rechts		Links
dicht am Ohr	Flüstersprache	—
—	Uhr vom Knochen	—
stark verkürzt	hohe Töne	—
—	tiefe Töne	—

Beim Katheter beiderseits normales Blasegeräusch; keine Hörverbesserung danach.

Ferner bestanden: Perforatio septi nasi und teilweise narbige Verwachsung der hinteren Fläche der Uvula mit der hinteren Wand des Gaumensegels.

Der Befund in der Nase und im Hals war so charakteristisch, daß an der Diagnose Lues kein Zweifel sein konnte. Trotzdem die Schwerhörigkeit eine so hochgradige war und schon so lange bestand, wurde der Patientin eine Schmierkur vorgeschlagen und sofort am 30. Januar 1903 begonnen.

6. Februar 1903.

Hörprüfung.		
Rechts		Links
1 m	Flüstersprache	—
—	Uhr vom Knochen	—
stark verkürzt	hohe Töne	—
—	tiefe Töne	—

26. Februar 1903.

Hörprüfung.		
Rechts		Links
3 m	Flüstersprache	1 m
+	Uhr vom Knochen	+
verkürzt	hohe Töne	verkürzt
+	tiefe Töne	+

28. Februar 1903. Patientin entlassen.

Hörprüfung.		
Rechts		Links
6 m	Flüstersprache	3 m
+	Uhr vom Knochen	+
unverkürzt	hohe Töne	entspr. verkürzt
+	tiefe Töne	+

15. April. Patientin kam heute wieder in die Sprechstunde mit Klagen über starke Schmerzen im linken Ohr, die ihr nachts den Schlaf raubten. Das linke Trommelfell fand sich eingezogen und flachte sich nach dem Katheterisieren nicht ab; Rasseln war nicht zu hören. Da die Schmerzen, welche so excessiv waren, daß sogar Morphium nur wenig half und alle anderen Mittel versagten, durch Narbenzug infolge einer in der Abheilung begriffenenluetischen Mittelohraffektion erklärt wurden, wurde der Hammer am 18. Juni excidiert.

24. Juni. Linkes Ohr trocken, Patientin hat keine Schmerzen mehr.

H ö r p r ü f u n g.		
Rechts		Links
6 m	Flüstersprache	3 m
+	Uhr vom Knochen	+
unverkürzt	hohe Töne	entspr. verkürzt
+	tiefe Töne	+

9. Mai 1904. Patientin kam heute in die Sprechstunde, sie habe seit gestern ganz plötzlich auf dem linken Ohr das Gehör wieder verloren und starke Schmerzen im Ohr.

H ö r p r ü f u n g.		
Rechts		Links
6 m	Flüstersprache	—
+	Uhr vom Knochen	—
unverkürzt	hohe Töne	—
+	tiefe Töne	—

Es wurde sofort wieder eine Schmierkur begonnen. —

Bei der Rhinoscopia post. sah man am linken Tubenwulst ein etwa erbsengroßes schmierig belegtes Ulcus.

14. Juni. Patientin wurde entlassen; gegen die noch bestehenden Schmerzen wurde ihr Aspirin verordnet.

H ö r p r ü f u n g.		
Rechts		Links
6 m	Flüstersprache	1 m
+	Uhr vom Knochen	+
unverkürzt	hohe Töne	entspr. verkürzt
+	tiefe Töne	+

18. Juni. Patientin hatte keine Schmerzen mehr; Tubenwulst frei. — Katheter freies Blasegeräusch.

H ö r p r ü f u n g.		
Rechts		Links
6 m	Flüstersprache	3 m
+	Uhr vom Knochen	+
unverkürzt	hohe Töne	entspr. verkürzt
+	tiefe Töne	+

Am 19. April 1905 stellte sich Patientin wieder vor; sie habe seit dem vorigen Jahr keine Schmerzen mehr gehabt, auch sei das Gehör stets gut geblieben.

H ö r p r ü f u n g.		
Rechts		Links
6 m	Flüstersprache	3 m
+	Uhr vom Knochen	+
unverkürzt	hohe Töne	entspr. verkürzt
+	tiefe Töne	+

Seitdem hat sich die Patientin nicht wieder gezeigt und ist anzunehmen, daß das Gehör gut geblieben ist, da ihr bei der Entlassung ausdrücklich gesagt wurde, bei dem geringsten Nachlassen des Gehörs sogleich wieder zu kommen.

Daß es sich in dem vorliegenden Falle um eineluetische Affektion beider Ohrlabyrinthe handelte, ist durch den Erfolg der Schmierkur bestätigt. Auch das Recidiv auf dem linken Ohr konnte nur aufluetischer Basis beruhen, da andere Ursachen (rheumatische, hysterische usw.) mit Sicherheit auszuschließen waren und auch hier die Schmierkur von Erfolg begleitet war. Daß wir es ferner mit einer hereditären Spätform zu tun hatten, ergibt sich

aus der Anamnese mit größter Wahrscheinlichkeit. — Der Vater der Patientin befand sich, wie wir später erfuhren, wegen Lues in ärztlicher Behandlung. — Auch das Alter der Patientin, 19 Jahre, ist für die Spätformen der hereditären Syphilis des inneren Ohres das häufigste. Nach Hinton¹⁾ sehen wir die Mehrzahl der Fälle beim weiblichen Geschlecht zwischen 10 und 16 Jahren. Nach Schwartz²⁾ können hereditäre syphilitische Labyrinthkrankungen zwischen dem 1. und 18., nach Gradenigo³⁾ bis zum 24., nach einer Beobachtung von Habermann⁴⁾ noch im 28. Lebensjahre auftreten. — Von sonstigen Zeichen einer hereditären Lues war nichts zu entdecken. Eine Keratitis war weder vorangegangen, noch bestand sie zur Zeit, während z. B. bei 14 von Gradenigo⁵⁾ beobachteten Fällen in 10 eine Keratitis der Labyrinthentzündung vorausgegangen war. Ebenso war von dem dritten Krankheitsbild der Hutchinsonschen Trias, der Mißbildung der Zähne nichts zu bemerken. Ungewöhnlich ist ferner, daß die Ertaubung auf dem linken Ohr ganz plötzlich, über Nacht eintrat. Ja, ein so rapider Verlauf, wie im vorliegenden Falle gehört zu den größten Seltenheiten. Ähnliche Fälle, wo die hereditärluetische Labyrinthkrankung in wenigen Tagen oder Stunden zur völligen Taubheit führte, sind von Knapp⁶⁾, Moos⁷⁾ und Habermann⁸⁾ beschrieben. Während bei Labyrinthkrankungen aus anderen Ursachen der plötzliche Beginn gerade das charakteristische ist und oft die Diagnose einer Labyrinthaffektion gerade auf das urplötzliche Eintreten der Schwerhörigkeit sich stützt, ist es bei derluetischen Otitis interna anders.

Das hereditär-luetische Labyrinthleiden beginnt völlig schmerzlos und „schleichend“ (Schwartz⁹⁾). Es führt

1) Schwartz, Die chirurgischen Krankheiten des Ohres. S. 378. 1885.

2) Schwartz, Die chirurgischen Krankh. d. Ohres. S. 377. 1885.

3) Gradenigo, Krankh. d. Lab. u. d. N. acust. In Schwartz's Handb. d. Ohrenh. II. S. 430. 1893.

4) Habermann, Dieluetischen Erkrankungen des Gehörorgans. In Haug's klin. Vortr. I. Heft 9. 1896.

5) Gradenigo, Krankh. d. Lab. u. d. N. acust. In Schwartz's Handb. d. Ohrenh. II. S. 430. 1893.

6) Knapp, Zeitschr. f. O. IX. S. 349. 1880.

7) Moos, Allgem. Aetiologie u. Beziehungen d. Allgemeinerkrankungen zu Krankh. d. Gehörorgans. In Schwartz's Handb. d. Ohrenh. I. S. 595. 1892.

8) Habermann, Dieluetischen Erkrank. d. Gehörorgans. In Haug's klin. Vortr. I. Heft 9. 1896.

9) Schwartz u. Grunert, Grundriß der Otologie. S. 359. 1905.

gewöhnlich in 6—8 Wochen, mitunter auch erst in 1—2 Jahren (Gradenigo¹⁾) zur Taubheit, und zwar meist doppelseitig. Gradenigo²⁾ schreibt über den Verlauf der syphilitischen Labyrinthkrankung folgendes: „Gewöhnlich tritt die Krankheit bei solchen Personen auf, welche dazu infolge einer, wenn auch im Grunde unwesentlichen Gelegenheitsursache prädisponiert sind; sie beginnt mit continuierlichen, subjektiven Geräuschen, von tiefer Tonhöhe und leichter Taubheit, seltener mit Schwindelanfällen, welche nicht sehr intensiv sind und zuweilen viele Jahre nach dem Auftreten der Erkrankung erscheinen. Sehr ausgesprochen ist jedoch in den ersten Stadien der schwankende Gang. In einzelnen Fällen fehlen während des ganzen Verlaufes der Krankheit Reizsymptome von seiten des membranösen Labyrinths fast vollständig, Schwindelanfälle treten nicht auf und die subjektiven Geräusche dauern nur kurze Zeit an.“

Als Patientin im Februar 1903 entlassen wurde, kam sie nach etwa 6 Wochen wieder mit Klagen über unerträgliche Schmerzen im linken Ohr. Der Befund ist auch hier ungemein charakteristisch und leicht zu deuten. Patientin hatte neben der Labyrinthaffektion einenluetischen Prozeß in der Paukenhöhle. Durch die Inunktionskur wurde derselbe zur Abheilung gebracht und die nun entstehenden Narben retrahierten den Hammergriff und verursachten die Schmerzen. Daher waren denn auch die Schmerzen nach der Extraktion des Hammers und Lösung der Narbenstränge bald geschwunden. — Daß wir es in dem vorliegenden Fall mit einer besonders schweren Infektion zu tun hatten, beweist auch der Umstand, daß Patientin nach einem Jahr ein Recidiv auf dem linken Ohr bekam. Die hierbei nun aufgetretenen Schmerzen sind durch eine Perichondritis des linken Tubenwulstes zu erklären, da ja auch das Ostium pharyngeum tubae ein Lieblingssitz fürluetische Ulcera ist.

Was nun den Fall besonders bemerkenswert macht, ist die Wiederherstellung des Gehörs nach so lange bestehender Schwerhörigkeit. Gewöhnlich ist eine Heilung nur zu erwarten, wenn der Kranke sofort oder bis spätestens 6 Wochen nach dem Eintritt der Erkrankung zur Behandlung kommt. Und auch hier ist eine Wiederherstellung des Gehörs nie mit Sicherheit vorauszusagen, ja gehört bei denluetischen Labyrinthprozessen sogar

1) Gradenigo, Krankh. d. Lab. u. d. N. acust. In Schwartz's Handb. d. Ohrenh. II. S. 435. 1893.

2) Gradenigo, Ebenda. S. 435.

zu den Seltenheiten. Görke¹⁾ schreibt darüber: „Namentlich ist es bei Erkrankungen des inneren Ohres von großer Wichtigkeit, möglichst rasch und intensiv zu behandeln, um zu retten, was noch zu retten ist. Die Chancen einer Restitution werden hier von Tag zu Tag geringer, oft genügt ganz unglaublich kurze Zeit, um den zarten, schallpercipierenden Apparat des Labyrinths intensiv und dauernd zu schädigen.“ — Noch weiter geht Gradenigo²⁾, indem er sagt: „Wir müssen jedoch anerkennen, daß bei einer schweren spezifischen Infektion keine Behandlungsweise das früher oder später erfolgende Taubwerden zu verhindern imstande sei.“ — Nach Görke³⁾ ist im allgemeinen die Prognose bei hereditärer Syphilis viel schlechter, als bei der erworbenen. Ein weiteres prognostisch ungünstiges Moment sind nach Politzer⁴⁾ gleichzeitige Adhäsivprozesse im Mittelohr, welche in unserem Fall ja ebenfalls bestanden; dagegen ist nach Schwartz⁵⁾ die Prognose der beiderseitigen Labyrinthaffektionen wieder günstiger, als die der einseitigen Erkrankungen. Ebenso bezeichnen Jakobson⁶⁾ und Schwartz⁷⁾ die Prognose der hereditären Labyrinthsyphilis, soweit sie sich auf Heilung der Taubheit bezieht, als durchaus schlecht, und nur ein einziges Mal erzielte Schwartz⁸⁾ einen vollkommenen und jahrelang anhaltenden Erfolg, und zwar durch Verordnung einer Schwitzkur und von Jodeisen. — Tritt eine Besserung ein, so erfolgt dieselbe nach Jakobson⁹⁾ meist allmählich, selten rasch. Im vorliegenden Falle kehrte das Gehör auffallend schnell zurück.

Der Fall lehrt uns also, bei allenluetischen Labyrinthaffektionen, mögen sie nun früh oder spät in die Behandlung kommen, mag der Prozeß erst im Beginn oder schon weit vorgeschritten, die Lues erworben oder ererbt sein, immer eine Inunktionskur oder andere antisypilitische Mittel zu versuchen.

1) Blau, Encyklopädie der Ohrenheilkunde p. 381.

2) Gradenigo, Krankh. d. Lab. u. d. N. acust. In Schwartz's Handb. d. Ohrenh. II, p. 439, 1893.

3) Görke, In Blau's Encyklopädie der Ohrenheilkunde p. 381.

4) Politzer, Lehrbuch d. O. II, p. 817

5) Politzer, Ebenda.

6) Jakobson u. Blau, Lehrb. d. O., III. Aufl. 1902, p. 494.

7) Schwartz, Die chirurgischen Krankheiten des Ohres p. 378, 1885.

8) Schwartz, Ebenda.

9) Jakobson u. Blau, Lehrb. d. O., III. Aufl. 1902, p. 494.