VI.

Aus der k. k. Universitäts-Ohrenklinik zu Graz
(Vorstand Prof. J. Habermann).

Die Erkrankung des Gehörorgans bei allgemeiner progressiver Paralyse.

Von
Dr. Otto Mayer, I. Assistenten der Klinik.
(Mit Tafel I, II.)

Von Gehörstörungen bei progressiver Paralyse ist bisher wenig bekannt geworden. Ich finde z. B. bei v. Krafft-Ebing¹⁾ nur einen Fall von Magnan zitiert, wo Atrophie des Acusticus konstatiert wurde. Es ist dies umso auffälliger, als v. Krafft-Ebing angibt, daß sich in 4 Proz. der Fälle von Paralyse Opticusatrophie findet und daß auch in der Retina ohne gleichzeitig bestehende Opticusatrophie pathologische Veränderungen nachgewiesen wurden (Klein²⁾).

Bei den vielfachen Analogien, die sich zwischen dem Verhalten des Opticus und des Acusticus bei den verschiedensten namentlich intrakraniellen Erkrankungen ergeben, wäre also auch bei der Paralyse eine stärkere Beteiligung des Gehörorgans am Erkrankungsprozeß anzunehmen.

Der Klärung dieses Umstandes sind die folgenden Untersuchungen gewidmet.

I. Pathologisch-anatomische Untersuchungen.

Untersucht wurden 9 Gehörorgane von 5 Paralytikern, in 2 Fällen wurde auch der Hirnstamm histologisch untersucht.

Die Gehörorgane wurden in die von Held angegebene und auch von Wittmaak benutzte Mischung eingelegt, die aus

1) Krafft-Ebing: Die progress. allgem. Paralyse in Nothnagels spez. Pathologie u. Therapie, IX. Bd. Wien 1894.

2) Klein, Leidesdorf: Psychiatr. Studien 1877, S. 13.

einer 5proz. Kaliumbichromatlösung mit 10 Proz. Formol und 3 Proz. Eisessigzusatz besteht.

Die Fixierung in erwähnter Mischung ist der in Formol weit überlegen. Außerdem gelingt namentlich die Gieson-Färbung nachher in vorzüglich differenzierter Weise. Vor allem aber gestattet sie die von Wittmaak angegebene Osmierung der Markscheiden, die ich allerdings nur als sekundäre im Schnitt anwandte, die mir aber auch hier gute Resultate gab. Aber es gelingt auch die Markscheidenfärbung nach Wolters sehr gut. Ich betrachte diese von Wittmaak angegebene Methodik als einen bedeutenden Fortschritt in der Technik der Histologie des Ohres. In bezug auf die näheren Details muß ich auf die betreffende Abhandlung dieses Autors verweisen.¹⁾

Die Medulla oblongata wurde in fortlaufenden Serien geschnitten, nachdem sie in Formol fixiert, in Weigerts Beize gefärbt, in Alkohol entwässert und in Celloidin eingebettet worden war. Die Schnitte wurden auf Filterpapierblättchen aufgestapelt, jeder 10. Schnitt wurde mit Phenolgelatine-Formol auf dem Objektträger aufgeklebt und nach Kulschitzky-Wolters gefärbt.

Fall I. S. Georg, 39 Jahre alt, Schreiber.

Diagnose: Paralysis progressiva, Tabes incipiens.

Anamnestisch ist hervorzuheben, daß der Kranke während seiner Militärdienstzeit an Lues erkrankt war und spezifisch behandelt wurde. — Seit November 1905 höhergradige psychische Störungen. Wegen wiederholter Selbstmordversuche im Dezember 1905 an die psychiatrische Klinik abgegeben. Über Gehörstörungen ist nichts bekannt.

Aus dem Status somaticus der psychiatrischen Klinik erwähne ich folgendes: Die Lidspalten ungleich, rechts weiter als links, die rechte Pupille eine Spur enger als die linke. Beide Pupillen reagierend, die linke träger als die rechte. Facialis in allen Ästen symmetrisch, Kniesehnen- und Achillessehnenreflex beiderseits fehlend. Keine schwere Störung des Muskelsinnes und Sensibilität.

Obduktionsdiagnose (19. Sept. 1906 Dr. Hassmann): Atrophia corticis. Anaemia cerebri, Pneumonia lobularis; dilatatio et hypertrophia ventriculi sinistri. Amyloidosis hepatis. Infarctes multiplices haemorrhagicae renis sinistri. Colitis membranacea necroticans.

Linkes Ohr. Paukenhöhle, ebenso die zelligen Räume, welche die Labyrinthkapsel umschließen, Antrum und Cellulae mastoideae sind mit zellreichem fibrinösen Exsudat gefüllt. Auf der Paukenhöhlenschleimhaut bildet das Exsudat einen dicken Belag, der in den oberflächlichen Schichten aus nekrotischen Zellen besteht, die hier in Fibrinmassen eingelagert sind; in den unteren Schichten beginnt von der Schleimhaut aus bereits eine Organisation des Exsudates. Die Schleimhaut selbst ist dicht infiltriert, verdickt, stellenweise mit kubischem Epithel bedeckt, meist fehlt das Epithel und die Schleimhaut verschmilzt mit dem Exsudat. Die Schleimhautschicht des Trommelfells ist infiltriert, dieses jedoch nicht perforiert.

1) Wittmaak, Zur histo-patholog. Untersuchung des Gehörorgans etc. Z. f. O. 51. Bd., II. Heft.

Die Nische zum runden Fenster ist mit teils organisiertem Exsudat gefüllt, *Membrana tympani secundaria* nicht entzündet.

Die Dura des inneren Gehörganges ist auffallend zellreich und von Rundzellen durchsetzt, sie ist aufgelockert, von kleinen Spalten durchzogen, die mit Leukocyten gefüllt sind, ferner ist sie verhältnismäßig reich an Capillaren. Die oberste Schicht der Dura besteht aus einem zarten Fibrinbelag mit eingelagerten Leukocyten. Zwischen Dura und Arachnoidea befindet sich ein größeres Fibringerinnsel, in welches Leukocyten eingelagert sind. Arachnoidea ebenfalls mit Rundzellen durchsetzt.

Der *Ramus cochlearis* ist von ungefähr normaler Dicke. An den mit elektrischer Markscheidenfärbung nach Kulschitzky-Wolters gefärbten Präparaten sieht man die Markscheiden vollkommen zerfallen und im Verlauf der Fasern nur mehr in kleinen Segmenten erhalten, die dazwischenliegenden Stücke sind leer. Peripherwärts nimmt die Degeneration der Markscheiden noch weiter zu. Aus den mit Osmium-Pyrogallussäure behandelten Schnitten ergibt sich, daß im Verlauf des Nerven in der Schnecke selbst nur spärliche Myelinreste vorhanden sind; auffallend ist dieses Verhalten im Modiolus, wo die Fasern ganz ungefärbt sind.

Die Ganglienzellen im Spiralganglion sind an Zahl vermindert, man sieht einzelne Lücken; die noch vorhandenen Zellen sind hochgradig degeneriert. Das Protoplasma derselben ist geschrumpft und die Zellen haben hierdurch eckige Konturen. Besonders hochgradig sind diese Veränderungen an der Schneckenbasis.

Die Lymphe des peri- und des endolymphatischen Raumes ist überall gleichmäßig fädig geronnen und mit Gieson leicht braungefärbt (Fibrin), in dem Gerinnsel sind jedoch keine zelligen Elemente vorhanden.

Die Reissnersche Membran ist straff gespannt. Die Cortische Membran ist etwas geschrumpft und überdacht, in fast normaler Lage die *Papilla basilaris*. Die Cortischen Pfeiler sind in ihrer Form gut erhalten, in der basalen Windung etwas niedriger, Sinneszellen und Deitersche Zellen fehlen ganz, und von den Stützzellen sind nur mehr niedrige Haufen vorhanden. Besonders hochgradig sind diese Veränderungen in der basalen Windung.

Die *Stria vascularis* ist etwas verbreitert und sehr reich an Spalten, so daß das Gewebe wie ödematös aussieht, die oberflächliche Epithellage ist stellenweise desquamiert. Die *Stria* ist gefäßarm, die Capillaren zeigen Endothelwucherung.

Der *Ramus vestibularis* zeigt ebenfalls hochgradige Degenerationserscheinungen, die peripherwärts zunehmen; in den Verzweigungen in den *Maculae* und *Cristae* sind mit Wittmaaks Methode nur spärliche Myelinreste nachzuweisen. An Querschnitten der Nervenbündel sieht man fast ganz ungefärbte Bündel neben solchen, die einige Reste von Myelin enthalten. Im Verlauf des *Ramus sup. nervi vestibularis* befindet sich im Grunde der *Fossula superior* eine tumorartige Verdickung, welche sich weiter bis zur *Macula cribrosa superior* erstreckt. Es besteht diese Anschwellung aus sich durchflechtenden Bündeln von spindelförmigen Zellen, mit teils länglichen, teils großen runden Kernen. An seiner oberen Peripherie liegen Nervenfasern und Ganglienzellen, welche dem Ganglion vestibulare superius angehören. Im Inneren des Tumors sind mit Markscheidenfärbung wenige Nervenfasern nachzuweisen.

Die Ganglienzellen des Ganglion *Scarpae* zeigen Vakuolisierung und Schrumpfung. Die *Macula sacculi* ist tangential geschnitten. Infolgedessen sind Degenerationserscheinungen nicht sicher nachzuweisen, doch sind die zum Epithel ziehenden Nervenfasern spärlich und die vorhandenen sind degeneriert. Das Epithel der *Maculae utriculi* zeigt außer den normalerweise sich vorfindenden Vakuolen der Stützsubstanz große Lücken, in welchen das Epithel fehlt und wo nur einige Kerne mit geringem Protoplasmasaum sich als Überreste finden. Das Epithel der *Cristae* ist ebenfalls hochgradig degeneriert; es ist der Raum zwischen *Cupula* und Basalmembran mit hyalinen Schollen, Kugeln und Kernresten erfüllt, teils sind

große Lücken vorhanden, in denen sich feine fädige oder körnige Massen befinden; die an das Epithel herantretenden Nervenfasern sind spärlich und die vorhandenen sind hochgradig degeneriert. Doch ist die Substantia propria der Crista nicht atrophiert.

An den Blutgefäßen, namentlich denen im inneren Gehörgang kann man Endothelwucherung und Leukocytheninfiltrat in der Adventitia feststellen. Einige haben verkalkte Wände oder sind vollständig obliteriert.

Es fand sich hier also eine fibrinöseitrige Entzündung in sämtlichen Mittelohrräumen. Das innere Ohr war jedoch frei von akuten Entzündungserscheinungen. Es war zwar die Lymphe sowohl des endo- als auch des perilymphatischen Raumes geronnen, es kann dies aber nicht als der Ausdruck einer höhergradigen Entzündung gelten. Vor allem fehlte hierzu die Exsudation von Leukocyten. Der Nervus acusticus war in seinem Stamm hochgradig, in seinen peripheren Verzweigungen vollkommen degeneriert. Auch die Ganglienzellen und Nervenendorgane, namentlich das Cortische Organ zeigten Degenerationsercheinungen.

Der im Verlauf des Nervus vestibularis gefundene Tumor muß als zellreiches Fibrom angesehen werden. Er verdrängt die Nervenfasern, ohne jedoch eine vollständige Kompression des Nerven herbeizuführen. Die im weiteren Verlaufe des Astes gefundenen Degenerationsercheinungen sind nicht hochgradiger wie die im Bereiche des Ramus vestib. infer.

Rechtes Ohr. Paukenhöhle. Warzenfortsatz wie links. Dura des inneren Gehörganges zellreicher, ebenso Arachnoidea. Der Stamm des Acusticus atrophisch; an Schnitten, die nach Kulschitzky-Wolters gefärbt sind, sieht man nur mehr spärliche Markscheiden gefärbt; diese sind dünn und in einzelne Körner und Stücke zerfallen; diese degenerativen Erscheinungen nehmen peripherwärts zu und man sieht in der Lamina spiralis sowie im Rosenthalschen Kanal nur mehr ganz zarte vereinzelte Fäserchen.

Ebenso zeigen die Nervenzellen des Ganglion spirale degenerative Erscheinungen; in den unteren Partien ist ein ganz bedeutender Ausfall von Zellen zu konstatieren, der sich durch auffällige Lückenbildung kundgibt, die restlichen Zellen zeigen hochgradige Schrumpfung. (Tafel 1/2, Figur 5.)

Die Gebilde des Ductus cochlearis sind ebenso hochgradig verändert. In der basalen Windung ist der Ductus cochlearis auf einen schmalen Spalt verengt dadurch, daß die Membrana vestibularis vom Limbus laminae spiralis, an dessen Oberfläche sie angewachsen scheint, quer zur Prominentia spiralis hinüberzieht. (Tafel 1/2, Figur 1.)

Der Limbus selbst ist sehr niedrig; von dem nach unten gebogenen Labium vestibulare schlägt sich die geschrumpfte Cortische Membran auf einen niedrigen Epithelsaum, den Überrest der Papilla spiralis hinunter, denselben überdeckend.

In den mittleren Windungen ist die Membrana Reissneri gespannt, sie ist mit dem Limbus verklebt und zieht schräg hinauf zur normalen Inser-

tionsstelle; die Papilla besteht nur mehr aus platten Zellen, die von der Cortischen Membran überkleidet werden; in der obersten Windung ist der Limbus laminae spiralis ganz abgeflacht und kaum zu erkennen. Die Papilla spiralis und die Cortische Membran sind daselbst geschwunden.

Die Lamina spiralis ist sehr dünn, die Knochenbälkchen sind atrophiert, namentlich in den oberen Windungen.

Die Stria vascularis ist sehr schmal, gefäßarm, das Ligam. spirale ist atrophisch, namentlich in den oberen Windungen, wo nur einzelne Bindegewebsfäserchen den lückenreichen Raum durchkreuzen.

Auch der Ramus vestibularis ist fast ebenso hochgradig degeneriert wie der Ramus cochlearis.

Das Ganglion vestibulare zeigt Zellausfall und degenerative Veränderung der Nervenzellen. Die Nervenendstellen in den Maculae und Cristae sind hochgradig verändert. Im Bindegewebe der Cristae sind zahlreiche weite Lücken, die Crista ist spitz und erhält dadurch ein atrophisches Aussehen. Das Epithel ist sehr verändert, gequollen, von breiten Lücken durchsetzt; ebenso ist das Epithel der Maculae kaum mehr zu erkennen. Die Nervenfasern zeigen bei elektiver Markscheidenfärbung nur mehr vereinzelte Reste von Myelin.

Sowohl an den Wänden des peri- als auch des endolymphatischen Raumes befinden sich hyaline Massen, offenbar Reste geronnener Lymphe.

Auch der Nervus facialis ist atrophisch.

Die pathologischen Veränderungen an diesem Gehörorgan sind also qualitativ gleich denen des Gehörorgans der linken Seite, nur quantitativ bedeutend hochgradiger. Neben vollkommener Atrophie des Nervus acusticus, sowohl seines Stammes als seiner peripheren Verzweigungen besteht Atrophie der Nervenendstellen und hochgradige Atrophie und Degenerationen der Ganglienzellen.

Von der Medulla spinalis stand nur das oberste Cervicalsegment zur Verfügung; hier war beiderseits im Gebiet der Hinterstränge ausgedehnte Degeneration nachweisbar. Auf Schnitten durch die Medulla oblongata in der Höhe des Acusticus konnte die Degeneration der Wurzeln des Acusticus mit Sicherheit festgestellt werden.

Fall II. F. Joachim, 50jähriger lediger Tagelöhner.

Klinische Diagnose: Progressive Paralyse.

Der Kranke wurde von der Heimatgemeinde der psychiatrischen Klinik übergeben am 4. Sept. 1906.

Auszug aus dem Status somaticus: Pupillen ungleich, linke weiter wie die rechte, reagieren träge. Kniereflexe beiderseits gesteigert, kein Fußklonus.

Vorstrecken der Hände gelingt, beim Nachahmen einfacher Bewegungen jedoch ataktisch ausführende Bewegungen.

Obduziert in Feldhof am 19. Sept. 1906.

Obduktions-Diagnose: Meningitis chronica, Oedema meningum, Atrophia cerebri, Hydrocephalus chron. int., Euteritis necroticans.

Im äußeren Gehörgang und am Trommelfell ist nichts Pathologisches zu finden.

In der hinteren Umrandung des Ligam. anulare staped. befindet sich eine die ganze Breite des Bandes einnehmende Kalkeinlagerung. Es

zeigt sich im Hämatoxylin-Eosin-Präparat das Ligament vollkommen durchsetzt von grobkörnigen, tief blau gefärbten Massen, die sich tinktoriell vom Knorpelüberzug des Stapes und des Fensterrandes abheben. Die vordere Partie des Stapes ist aus dem Fensterrahmen nach außen gehoben, wodurch das Ringband namentlich vorne stark gedehnt erscheint. Hinten ist die Basis stapedis an normaler Stelle; es scheint also die Basis stapedis um einen hinten gelegenen fixen Punkt, der an der verkalkten Stelle gelegen ist, nach außen gehoben zu sein. (Tafel 1/2, Figur 4.)

Die Schleimhaut der Paukenhöhle zeigt nirgends pathologische Veränderungen, sie ist dünn, zart, von einem platten, gegen die Tuba zu kubischen Epithel bedeckt.

Die Nische zum runden Fenster ist nicht verändert, ebenso wenig zeigt die runde Fenestermembran (*Membrana tympani secundaria*) etwas Besonderes. Der Knochen der Labyrinthkapsel ist nirgends, namentlich nicht im Sinne einer Otosklerose verändert.

An der Dura des inneren Gehörgangs fällt der bedeutende Zellreichtum auf. Stellenweise verdichten sich die Zellen so, daß es zur Bildung kleiner Infiltrate kommt.

Die Arachnoidea zeigt Endothelwucherungen, ist von Leukocyten durchsetzt und stellenweise liegen auf ihrer Innenseite Fibrinausscheidungen, in denen sich Leukocyten finden, namentlich aber ist der Nerv an seiner Peripherie von einem Zellmantel umgeben.

Der im inneren Gehörgang liegende Stamm des Nervus acust. ist im ganzen nicht atrophisch. Im zentralen Ende sind große, fast die ganze Nervenstärke einnehmende Herde, die sich scharf gegen die Umgebung absetzen, zu sehen. Am unregelmäßig gekerbten Rand dieser Herde, ist das Gewebgefüge gelockert und weist Lücken auf. Die Herde sind mit Gieson hellgelb gefärbt, nur einige rote Bindegewebsstränge durchziehen dieselben. Stellenweise kann man die Konturen der Nervenfasern noch unterscheiden, jedoch erscheinen dieselben unregelmäßig konturiert. Kerne sind im ganzen Herd zerstreut, sie gehören Lymphocyten an, größtenteils zeigen sie jedoch Schrumpfung und sind von keinem Protoplasmasaum umgeben. In der Umgebung dieser Herde sind einzelne mit Hämalaun = van Gieson braungefärbte kugelige Gebilde (*Corpora amylacea*) zu finden. Verfolgen wir den Nerven etwas weiter nach der Peripherie, so können wir auch hier einige kleine Herde von Spindelform, die etwas dunkler braun tingiert sind, konstatieren, im übrigen bestehen in diesen dieselben degenerativen Veränderungen. (Post-mortale histologische Artefakte).

An den mit elect. Markscheidenfärbung behandelten Schnitten (Kulschitzky-Wolters und Wittmaak) sieht man diese Herde sich hell von der geschwärzten Umgebung abheben, nur im Zentrum befinden sich einige schwarze Krümmelchen und Faserreste. Bei Gegenfärbung mit Sauerfuchsin werden sie hellgelblich. Weiter peripherwärts finden sich keine solchen Herde. Betrachtet man die Schnitte mit Markscheidenfärbung, so fällt schon bei schwacher Vergrößerung ein gekörntes Gefüge des Nerven auf und bei starker Vergrößerung ergibt sich als Grund hierfür eine Veränderung der Markscheiden zu erkennen, die darin besteht, daß auf fadenförmige Verschmälerungen spindelförmige Erweiterungen folgen. Diese Veränderung nimmt im Verlauf der Nervenfasern peripherwärts an Intensität zu, insofern als man die fadenförmigen Verbindungsstücke zwischen den verbreiterten oder normalbreiten Partien ganz vermißt, so daß die Markscheide dadurch in einzelne Segmente zerfällt. Diese Segmentierung kann man durch die Kanäle des *Mediolus* und *Tractus spiralis* foram. und auch in der *Lamina spiralis* genau verfolgen.

Die Ganglienzellen des Ganglion spirale scheinen an Zahl nicht vermindert, doch zeigen sie degenerative Veränderungen; sie sind geschrumpft, die Konturen sind nicht rund, sondern eckig. An einigen fehlt der Kern vollständig und die endotheliale Scheide ist von einer krümmeligen, formlosen Masse teilweise erfüllt. Auch dieser Zellenrest fehlt manchmal fast vollkommen, so daß nur die leere Hülle sichtbar ist.

Die Gebilde des Ductus cochlearis sind sehr gut konserviert. Die

Membrana Reissneri ist überall straff gespannt, nur in der Basalwindung leicht gekrümmt. Die Papilla spiralis zeigt in allen Windungen Degeneration der Haarzellen und Deiterschen Zellen bei gut erhaltenen Pfeiler- und Stützzellen. Nur in der basalen Windung sind auch die Pfeiler niedriger, wie eingedrückt. Hier sind auch die Stützzellen degeneriert: gegen die Spitze zu nehmen alle degenerativen Veränderungen ab, so daß in der Spitzenwindung neben gut erhaltenen Pfeiler- und Stützzellen auch einzelne Haarzellen erhalten sind. An Stelle der fehlenden Sinuszellen liegen teils kugelige, teils krümmelige Massen. Die Cortische Membran ist etwas geschrumpft und von der Papilla abgehoben (Kunstprodukt).

Die Stria vascularis ist von normaler Höhe, der oberflächliche Epithelsaum meist gut erhalten, nur stellenweise mit hyalinen Kugeln besetzt. In den tieferen Schichten der Stria fällt eine Spalten- und Lückenbildung auf. Die Kapillargefäße zeigen Endothelwucherung. Das Ligament spirale ist sehr zellarm und sehr lückenreich, namentlich in den oberen Windungen.

Der Nervus vestibularis zeigt ebensolche degenerative Veränderungen wie der Cochlearis nur im geringen Grade. Es ist noch keine Segmentierung zu erkennen, sondern bloß Verdünnung abwechselnd mit Verdickung, namentlich in den Endausbreitungen des Nerven steht man sehr dünne Fasern, welche stellenweise knotige Verdickungen aufweisen.

Das Epithel der Macula utriculi und sacculi ist nicht höhergradig pathologisch verändert. An den Crista acusticae, namentlich an der des hinteren Bogenganges finden sich im Epithel Lücken. Dieselben befinden sich unmittelbar über der Basalmembran und reichen bis an die Haarzellen heran. Stützzellen fehlen im Bereich der Lücken. Alle Zellelemente sind jedoch unscharf begrenzt und nicht gut erhalten. Bei der großen Labilität dieser Epithelien ist ein sicherer Schluß, ob man die Veränderungen als pathologisch oder postmortal auffassen soll, schwer zu ziehen.

Die Ganglienzellen des Ramus vestibuli sind ebenfalls pathologisch verändert, jedoch in geringerem Grade wie die der Spiralganglien.

Der Nervus facialis zeigt an den mit elekt. Markscheidenfärbung behandelten Schnitten gestreckten Verlauf; seine Fasern sind gut geschwärzt, nur einige unregelmäßig konturiert. An Querschnitten finden sich neben sehr dünnen, auch dicke Fasern, an einigen Fasern fehlt die Markscheide.

Wir finden also außer einer umschriebenen Verkalkung des Ringbandes im Schallleitungsapparat nichts Pathologisches, hingegen degenerative Veränderungen im Ramus cochlearis acustici und im Ganglion spirale, geringere im Ramus vestibularis und seinem Ganglion. Im Cortischen Organ Degeneration der Sinneszellen. Die Nervenendstellen an den Maculae und Cristae acusticae nicht deutlich pathologisch verändert, im inneren Gehörgang Pachy- und Leptomeningitis chronica.

Fall III. F. Anton, 50jähriger Bierführer.

Klinische Diagnose: Dementia paralytica.

Übergeben der Landesirrenanstalt in Feldhof am 11. April 1906.

Anamnestic ist ein bedeutendes Potatorium hervorzuheben.

Obduziert am 10. Okt. 1906 (Dr. Hassmann).

Obduktions-Diagnose: Pachymeningitis hämorrhagica, Encephalitis chronica. Atrophia cerebri, Hydrocephalus chron. internus.

Rechtes Ohr: Paukenhöhle, Trommelfell und Gehörknöchelchen sind normal.

Die Dura des inneren Gehörganges ist sehr zellreich, stellenweise befinden sich Anhäufungen von Lymphzellen in derselben, angelagert an die

Arachnoidea befinden sich Fibrinnetze mit eingelagerten Leukocyten, in der Umgebung des Nervenstammes Lymphocyten.

Der Nervus cochlearis ist nicht bedeutend pathologisch verändert; mit electiver Markscheidenfärbung läßt sich geringe Segmentierung konstatieren, namentlich in den Verzweigungen in den Rosenthalschen Kanälchen der Schnecke.

Die Nervenzellen im Ganglion cochleare bieten nur in der basalen Windung Verringerung ihrer Zahl und auch degenerative Veränderungen dar. in den oberen Windungen sind diese gering.

Im Cortischen Organe fehlen die Sinuszellen in der basalen Windung gänzlich, auch der Stützapparat ist defekt, doch sind die Cortischen Pfeiler deutlich zu erkennen und von normaler Höhe. In den oberen Windungen sind Degenerationen der Deiterschen Zellen, und Sinneszellen deutlich vorhanden, Cortische Pfeiler, Claudius und Hensensche Zellen gut erhalten.

Cortische Membran etwas geschrumpft und von der Papille abgehoben, Reissnersche Membran etwas in der Ductus cochlearis convex vorgebaucht.

Die Stria vascularis ist etwas breiter wie normal, in den tieferen Schichten wie ödematös, stellenweise ist die oberflächliche Epithellage abgehoben, viel gelbes, körniges Pigment befindet sich im Gewebe. In der zweiten Windung befindet sich eine Cyste, welche nur mit einer aus platten Zellen bestehenden Epithelschicht bedeckt ist. Sie sitzt mit breiter Basis auf dem mittleren Drittel der Stria und hat die Form einer Halbkugel; sie ist mit strahligen Massen, die sich mit Hämalun-Eosin schwach rötlich färben, gefüllt. Das Gewebe der Stria fehlt an der Stelle, so daß die Cyste eigentlich auf der verdickten Innenschicht des Ligament. spirale aufsitzt. (Tafel 1/2 Figur 3.)

Ligamentum spirale gut entwickelt. Der Nervus vestibularis scheint wenig verändert, indem die Segmentierung nicht so deutlich zu sehen ist. Auch in der Aufsplitterung an den Nervenendstellen zeigen die Fasern scharf parallele Konturen und gestreckten Verlauf.

Auch die Nervenzellen des Ganglion vestibulare sind normal.

Von den Nervenendapparaten sind die Maculae normal. An den Cristae ist das Epithel von der Basalmembran abgehoben und in seiner Struktur undeutlich.

Der Nervus facialis zeigt in seinem Querschnitt Faserschwund in einem seiner Bündel, die übrigen scheinen normal.

Die Blutgefäße im inneren Gehörgang sowie in der Schnecke sind durch Wucherung der Intima in ihrem Lumen verengt, namentlich in der Stria vascularis. Im meat. ac. int. sind einige kleine Gefäße verkalkt und mit ebensolchen Massen angefüllt.

Bei diesem Gehörorgan sind demnach nur geringe degenerative Veränderungen im Cochlearis und Cortischen Organ nachweisbar. Dagegen Pachymeningitis chronica und Arteriosklerose. Pigmentierung und Oedem der Stria mit Cystenbildung.

Linkes Ohr: Paukenhöhle, Trommelfell und Fenster normal.

Stamm des Acusticus fehlt (offenbar abgerissen), Dura des inneren Gehörganges zellreich, stellenweise Infiltrate. Fibrinmembranauflagerung sowohl auf der Dura als auch auf der Arachnoidea.

Die Verzweigungen des Nervus cochleare zeigen mit elect. Markscheidenfärbung sehr deutlich spindelförmige Verdickungen abwechselnd mit fadenförmigen Zwischenstücken, namentlich im Rosenthalschen Kanal.

Nervenzellen des Ganglion spirale nicht merkbar vermindert, jedoch geringgradig degeneriert. Die Gebilde des Ductus cochlearis sind pathologisch verändert. Am auffallendsten ist die Adhäsion der Cortischen Membran an der Oberfläche der Papille; der Sulcus spiralis internus, Tunell-

und Nuëlscher Raum sind stellenweise von einer stärker rötlich tingierten Masse erfüllt, Cortische Pfeiler niedriger, wie eingedrückt. Haarzellen sowie Deitersche Zellen kaum zu erkennen, an ihrer Stelle granulierte Kugeln und Zellen mit stark tingierten Kernen. Die Membrana vestibularis ist mit der Membr. tectoria verklebt, so daß sie erst vom äußeren Ende der Papille schräg nach oben zieht.

Stria und Ligament. spirale wie rechts, stellenweise Blutungen in den Ductus cochlearis hinein. Die Verzweigungen des Nervus vestibularis sind an den Endstellen in geringem Maße degeneriert, ebenso die Epithelien der Membrae und Cristae.

Ganglion nervi vestibul. fehlt. Facialis nicht bedeutend verändert. Gefäßveränderungen wie rechts.

Hier finden sich also neben deutlichen degenerativen Veränderungen im Ramus cochleae, solche geringen Grades im Cortischen Organ. Ferner Pachymeningitis chronica mit Hämorrhagien. Arteriosclerosis, Ödem der Stria usw. wie rechts.

Fall IV. K., Franz, 45jähriger Bergarbeiter

Klinische Diagnose: Dementia paralytica.

Übergeben der psychiatrischen Klinik 10. Juli 1906. Keine anamnestischen Daten.

Aus dem Status somaticus: Pupillen etwas enger, rechte träger reagierend als die linke. Zunge zittert lebhaft, kann nicht vorgestreckt werden. Dabei lebhafte Unruhe, Mitbewegung in allen möglichen Muskelgebieten.

Patellarsehnenreflexe sehr lebhaft gesteigert. Achillessehnenreflexe nicht zu prüfen. Andeutung von Romberg.

Obduziert am 19. Juli 1906 (Dr. Hassmann)

Obduktionsdiagnose: Pachymeningitis haemorrhagica diffusa chron., Meningitis, Hyperaemia cerebri, Oedema cerebri. Encephalomalacia circumscripta, Ependymitis granulosa. Pneumonia lobularis.

Rechtes Ohr: In den zelligen Räumen des Tegmen tymp. befindet sich fibrinöses Exsudat mit Einlagerung von vielen Leukocyten. Dieses Exsudat ist einigen Zellen bereits organisiert. In der Paukenhöhle befindet sich kein Exsudat. Die Schleimhaut ist dünn und mit glattem, einschichtigen Epithel bedeckt. Der Boden der Paukenhöhle ist vom Bulbus venae jugularis nur durch ein dünnes Knochenblättchen getrennt; zwischen der Ampulle des hinteren Bogenganges und dem Bulbus venae jugularis fehlt die knöcherne Zwischenwand an einer Stelle ganz, und berühren sich daselbst Periost der Ampulle und die Bulbuswand. Die Dura des inneren Gehörganges ist zellreicher, stellenweise infiltriert; Hämorrhagien befinden sich sowohl zwischen Dura und Arachnoidea, als namentlich zwischen den Verzweigungen des Nerven beim Eintritt in die Knochenkanälchen.

Der Stamm des Cochlearis ist im ganzen nicht verdünnt, in dem interstitiellen Bindegewebe befinden sich reichliche Infiltrate. Bei Osmierung nach Wittmaak tritt geringe Segmentierung der Markscheiden hervor. — Diese Veränderung besteht namentlich im Rosenthalschen Kanal und in der Lamina spiralis.

Die Nervenzellen des Ganglion cochleare sind an Zahl nicht bedeutend verringert, sie zeigen jedoch Schrumpfung und Vacuolenbildung.

Die Papilla spiralis ist ein niedriger Zellhaufen, der mit der Membrana tectoria fest verklebt ist. Die Reissnersche Membran meist nicht straff gespannt, sondern etwas konvex in den Ductus cochl. vorgebaucht. Stria vascularis schmal und lang, nicht besonders verändert.

Der Nervus vestibul. enthält neben schön erhaltenen Fasern auch degenerierte.

Im Ganglion vestibulare sind die Nervenzellen meist besser wie im

Ganglion cochleare erhalten. Sie zeigen runde Konturen und füllen die Scheide meist voll aus.

In den Aufsplitterungen an den Nervenendstellen sind aber deutliche Verdickungen wechselnd mit fadenförmiger Verdünnung zu sehen.

Das Epithel der Maculae und Cristae ist degeneriert. Die Blutgefäße zeigen hyaline Degeneration und manchmal Verkalkung.

Wir haben also hier Degeneration in der Aufsplitterung der Cochlearis, weniger in der des Vestibularis. Degeneration des Cortischen Organs mittleren Grades. Degeneration der Blutgefäße; Pachymeningitis chronica haemorrhagica.

Linkes Ohr: Paukenhöhle, Trommelfell, Fenster normal. Dura des inneren Gehörgangs und Arachnoidea wie rechts.

Ramus cochlearis zeigt einige degenerierte Fasern in seiner Verzweigung in der Schnecke, namentlich in der Lamina spiralis.

Die Nervenzellen im Ganglion cochleare sind an Zahl nicht, oder unbedeutend verringert, zeigen jedoch Degenerationserscheinungen.

Die Papilla spiralis ist etwas niedriger, die Pfeiler sind etwas eingedrückt und der Nuelische Raum mit hyalinen Kugeln erfüllt. Sinneszellen kaum zu erkennen, Claudiusche Zellen niedriger, in der basalen Windung fehlt das Cortische Organ ganz, Cortische Membran meist abgehoben, Membrana vestibularis schlecht gespannt, unregelmäßig gekrümmt.

Der Ramus vestibularis und das Ganglion vestibulare ist nur in geringem Grade pathologisch. Die Nervenzellen füllen die Scheide vollkommen aus. Doch sind in den Endzweigen der Cristae und auch der Maculae Degenerationserscheinungen nachzuweisen, die Markscheiden werden sehr dünn, färben sich mit Osmium-Pyrogallussäure schlecht und zeigen zwischen fadendünnen Stellen spindelförmige Schwellungen.

Das Epithel der Nervenendstellen ist durch große Vacuolen auf schmale Reste verdrängt. Veränderungen der Meningen und der Gefäße wie rechts.

Zusammenfassung: Geringe Degeneration des Nervus acusticus und der Nervenendstellen, sonst wie rechts.

Die Untersuchung der Medulla oblongata ergibt folgendes:

Auf Durchschnitten in der Höhe der Pyramidenkreuzung läßt sich eine deutliche Degeneration des Hinterstranges der rechten Seite konstatieren. Schnitte in der Höhe des Acusticus zeigen Degeneration der medialen und lateralen Wurzeln desselben.

Fall V. R., Franz, 50jähriger verheirateter Kutscher.

Klinische Diagnose: Dementia paralytica.

Der Kranke wurde am 17. September 1906 der psychiatrischen Klinik übergeben. Keine anamnestischen Daten. Für Gehörstörung keine Anhaltspunkte.

Aus dem Status somaticus: Pupillen miotisch ungleich, lichtstarr, Zunge lebhaft ataktisch zitternd; vorgestreckte Hände zeigen mächtige Unruhe. Kniereflexe wegen ungehöriger Bewegungen des Patienten nicht auslösbar. Gang schwankend, Körperhaltung schlaff.

Obduziert am 11. Oktober 1906 (Dr. Hassmann).

Obduktionsdiagnose: Meningitis chronica, oedema corticis cerebri, Hydrocephalus chronicus internus.

Rechtes Ohr: Paukenhöhle, Trommelfell, Steigbügelverbindungen, Fenesternischen normal.

Dura des inneren Gehörgangs etwas zellreicher; der Stamm des Acusticus ist in toto nicht verdünnt, in den Zwischenräumen zwischen den Bündeln desselben befinden sich Lymphocyten, ebenso im interstitiellen Bindegewebe des Nerven selbst Infiltrate.

Mit elektrischer Markscheidenfärbung erscheinen die Fasern des Ramus cochlearis segmentiert.

Auch im Ramus vestibularis sind dieselben Zerfallerscheinungen des Myelins, aber in etwas geringerem Grade vorhanden.

In der Schnecke sind die Markscheiden ebenfalls degeneriert. Die Ganglienzellen sind in der Basalwindung verringert, und neben gut erhaltenen befinden sich solche im Stadium des Zerfalls. Nisslfärbung gelingt nicht.

Die Papilla spiralis ist von normaler Höhe, in der basalen Windung fehlen die Sinneszellen und Deitersche Zellen. Claudius- und Hensensche Zellen sind gut erhalten, in den oberen Windungen sind auch Haarzellen deutlich zu erkennen.

Die Cortische Membran ist meist etwas abgehoben und geschrumpft. Die Reissnersche Membran nicht scharf gespannt, meist konvex, in der unteren Windung konkav; in der obersten Windung setzt sie sich nicht an typischer Stelle an, sondern sie zieht senkrecht zum Dach der Scala vestibuli empor.

Die Stria vascularis ist gut ausgebildet und sind die Epithelien deutlich und scharf begrenzt, nur in der basalen Windung zeigen sich zwischen den Zellen Lücken.

Das Ligamentum spirale ist sehr zellarm, lückenreich und in den obersten Windungen auf einen schmalen Streifen reduziert.

Der Ramus vestibuli zeigt geringe Degeneration der Markscheiden.

Die Zellen des Ganglion vestibulare zeigen teils Nisslsche Granula, teils homogenisiertes Protoplasma.

Die Nervenendstellen des Ramus vestib. zeigen geringe Degenerationserscheinungen. Die häutige Ampulle des hinteren Bogenganges zeigt eine auffallende Anomalie, es stülpt sich von ihrer hinteren Wand eine Falte ein, welche in das Lumen der Ampulle frei hineinragt. Da sonst im häutigen Labyrinth keine Formanomalien zu finden sind, muß ich diese Einstülpung als angeborene Anomalie auffassen.

Der Nervus facialis ist nicht pathologisch verändert.

Es finden sich also auf dieser Seite geringer degenerative Erscheinungen im Acusticus und seinen Endorganen. Im übrigen sind die Veränderungen qualitativ gleich wie im folgenden linken.

Linkes Ohr: In der Paukenhöhle ist nichts Pathologisches zu finden.

Die Dura des inneren Gehörgangs ist sehr zellreich. Zwischen Dura und Arachnoidea befindet sich an der oberen Wand eine Hämorrhagie, welche die ganze obere Konkavität des Meatus audit. ausfüllt, den Nerv jedoch nicht komprimiert. In der Hämorrhagie sieht man feines fädiges Fibrin, dazwischen Massen oder Blutkörperchen. Leukocyten in geringer Menge an den Wänden der Blutung.

Auch an anderen Stellen sind kleine Hämorrhagien zwischen Dura und Arachnoidea; längs der Nervenfasern und in den Interstitien finden sich reichliche Leukocyten. Die Blutgefäße zeigen Wucherung der Intima; an zwei mittleren Gefäßen ist die Gefäßwand sowie das Lumen von einer Kalkkonkretion ersetzt.

Der Stamm des Nervus acusticus ist im ganzen nicht verdünnt, sein Ramus cochleae zeigt an Schnitten die mit elekt. Markscheidenfärbung nach Wittmaak behandelt sind, deutliche Zeichen von Degeneration, nämlich ausgesprochene Segmentierung der Fasern und bedeutende Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes; letzteres kann man besonders an den mit Osmium und Pyrogallus geschwärzten Schnitten und Nachfärbung mit Säurefuchsin, welches das Bindegewebe leuchtend rot färbt, erkennen. Namentlich

das zur basalen Windung ziehende Ästchen des Hörnerven ist sehr stark rotgefärbt und ist hier die Segmentbildung besonders ausgesprochen.

Im Modiolus, sowie in der Lamina spiralis läßt sich ein Faserausfall konstatieren und die einzelnen Fasern zeigen hochgradige Zerfallserscheinungen des Myelins.

Das Ganglion spirale zeigt ebenfalls höhergradige Veränderungen, namentlich in der basalen Windung, wo die Zahl der Ganglienzellen vermindert ist und zwischen normal aussehenden, solche in verschiedenen Stadien des Zerfalles sich finden. Außerdem ist daselbst eine auffallende Lückenbildung vorhanden. Gegen die Schneckenspitze zu, nehmen diese Veränderungen ab.

Die Gebilde des Ductus cochlearis sind hochgradig degeneriert. Die Reissnersche Membran ist in allen Windungen straff gespannt, nur in den untersten Konkav und stellenweise eingerissen, sie ist mit der Oberfläche des Limbus verklebt, in einzelnen Windungen auch mit der Cortischen Membran, und zwar bis zur Mitte der restlichen Papilla spiralis, von wo sie schräg zur Seitenwand emporzieht, um entweder an normaler Stelle, oder tiefer an der Stria vascularis zu inserieren.

Das Cortische Organ ist zu einem niedrigen Zellhügel umgewandelt, in dem man die einzelnen Zellgruppen nicht mehr unterscheiden kann. Über diesen Zellhaufen hinweg zieht, fast mit ihr verklebt, die verdünnte Cortische Membran.

Die Stria vascularis erscheint niedriger wie normal. Auffallend hochgradig ist jedoch das Ligamentum spirale atrophisiert.

Während es in der basalen Windung nur Zellarmut und Lückenbildung aufweist, wird es nach oben zu immer kleiner und fehlt in der Spitzenwindung fast vollständig, indem die Stria nur mit dünner Bindegewebslage am Periost befestigt ist. (Figur 6.)

In der Schnecke finden sich sehr viel verästelte große Pigmentzellen.

Das Ganglion vestibulare ist ebenfalls pathologisch verändert. Neben normal aussehenden Zellen liegen solche mit vakuolisierten, geschrumpften Protoplasma, häufig mit fehlendem Kern, oder es liegen Zellreste in den bindegewebigen Zellscheiden.

Die Fasern des Ramus vestibularis zeigen auch degenerative Struktur, wie taillenförmige Einschnürung und variköse Erweiterungen in der Aufsplitterung an den Nervenendstellen sind die degenerativen Veränderungen besonders hochgradig.

Die Nervenendstellen im Labyrinth, Maculae wie Cristae sind hochgradig degeneriert. Der Sacculus ist in toto verengt und im Epithel der Macula sind Haar- und Fadenzellen nicht mehr von einander zu unterscheiden.

Ebensolche Veränderungen finden sich am Epithel der Macula utriculi.

Die Cristae acusticae sind im ganzen atrophisch, sie sind nicht halbkugelförmig, sondern spitz konisch, im Gewebe derselben sind große Lücken vorhanden. Das kubische Epithel am Rand der Nervenendstelle ist deutlich zu erkennen, es geht in einen niedrigen Zellhaufen über, der die Crista bedeckt und auf welchen keine typischen Zellen mehr herauszufinden sind.

Der Nervus facialis zeigt keine deutlichen Degenerationserscheinungen.

Es findet sich demnach bei normalem Schalleitungsapparat Degeneration des Nervus acusticus in seinem ganzen peripheren Verlauf, seinem Ganglienapparat und dem Sinusepithel. Die Dura zeigt Erscheinungen von chronisch hämorrhagischer Entzündung; die Blutgefäße sind sklerotisch verändert. Insbesondere besteht hochgradige Degeneration des Cortischen Organs, Atrophie der Stria und Schwund des Ligamentum spirale.

Übersicht der histologischen Befunde.

Gemeinsam allen untersuchten Gehörorganen sind pathologische Veränderungen im nervösen Apparat, welche quantitativ außerordentlich differieren und von beginnender Degeneration bis zu vollkommener Atrophie ansteigen. Ich fand Veränderungen im Stamm des Acusticus, seinen peripheren Verzweigungen, in seinen Ganglien und Perzeptionsorganen im häutigen Labyrinth. Dazu kamen noch konstante pathologische Veränderungen im inneren Gehörgang.

Im Stamm des Acusticus im Meatus audit. internus waren erstens herdförmige Degenerationen vorhanden, wie solche im Fall II genauer beschrieben sind. Wenn über die Frage, ob diese herdförmigen, im zentralsten Teile, nahe der Durchschneidungsstelle des Acusticus gelegenen Degenerationen als pathologische oder postmortale, artifizielle, aufzufassen wären, noch bis in die jüngste Zeit bei einigen Autoren Unklarheiten herrschten (Manasse¹⁾), so ist durch die experimentellen Untersuchungen Nagers²⁾ über diese Veränderungen der Stab endgültig gebrochen. Die von mir gefundenen Veränderungen stimmen mit denen, wie sie Nager schildert, vollkommen überein, so daß ich hierauf nicht weiter eingehen zu müssen glaube. Ich habe übrigens in den meisten Fällen das zentrale Ende des Acusticus nach erfolgter Fixation abgeschnitten, so daß ich diese Veränderungen selten fand. Jedenfalls müssen wir allen herdförmigen Degenerationserscheinungen im Hörnerven mit Mißtrauen begegnen, da Nager gezeigt hat, daß sich diese Herde peripherwärts von der Zertrümmerungszone noch fortsetzen können.

Zur Erkennung der degenerativen Veränderungen im Nerven leistete mir die Wittmaaksche Methode wie erwähnt, ausgezeichnete Dienste.

Mit Wittmaak betrachte ich das „Auftreten spindelförmiger Verbreiterungen abwechselnd mit taillenförmigen Verengerungen der Markröhre in den Nervenlängsschnitten“ als charakteristisches Zeichen der Degeneration der Nervenfasern. Bei fortschreitender Veränderung zerfällt dann die Markscheide in einzelne Segmente, die wieder

1) Manasse: Über chronische, progressive, labyrinthäre Taubheit. Z. f. O. Bd. 52, 1. u. 2. Heft.

2) F. R. Nager: Über postmortale histologische Artefacte am Nervus acusticus und ihre Erklärung etc. Z. f. O. Bd. 51, Heft 3.

in Teilstücke zerfallen, so daß schließlich der Nerv bei Markscheidenfärbung wie bestäubt mit feinen schwarzen Körnchen erscheint, oder daß nur noch stellenweise einzelne zarte Fäserchen erhalten sind.

Alle diese Stadien der Degeneration waren zu beobachten bei Fall I; rechts war der Nerv ganz atrophisch und nur mehr Reste von Myelin zu finden. Links war die Entartung noch nicht so weit fortgeschritten und es war hier hochgradiger Markscheidenzerfall zu sehen.

In den übrigen Fällen waren die degenerativen Erscheinungen im Stamm des Nerven bedeutend geringer und es waren da Bilder zu sehen, wie sie Wittmaak in seiner Arbeit über experiment. degenerative Neuritis des Hörnerven (Z. f. O. 51. Bd. II Heft, Taf. IV, Fig. 1 u. 2) als Typen aufgestellt hat.

In der peripheren Endausbreitung des Ramus cochlearis waren die Veränderungen der Nervenfasern stets bedeutend hochgradiger wie im Stamm. So fehlten die Fasern im Fall I. R. im Modiolus und der Lamina spiralis nahezu ganz, L. waren sie nur sehr spärlich. Dort, wo die Fasern des Stammes sehr geringgradig verändert waren, konnte man an der Peripherie doch schon deutliche Zerfallsercheinungen nachweisen. Der Ramus vestibuli war stets etwas geringer ergriffen wie der Ramus cochleae.

Neben diesen parenchymatösen neuritischen Prozessen sind stets in mehr oder weniger ausgesprochener Weise auch interstitielle zu beobachten gewesen. Diese bestanden in Leukocyteninfiltration im Bindegewebe des Nervus acusticus; eine Bindegewebswucherung konnte ich eigentlich nicht feststellen. Die Leukocytenfiltrate umgaben namentlich auch die feinen Nervenästchen, welche in die basale Windung eintreten. Ich möchte hier darauf hinweisen, daß die zu den basalen $1\frac{1}{2}$ Windungen der Schnecke gehörigen Nervenfasern für interstitielle neuritische Prozesse besonders disponiert erscheinen, weil sie in fächerförmiger Ausbreitung dem Verlauf des Tractus spiralis foraminosus folgend in den Rosenthalschen Kanal eintreten, während die für die oberen Windungen bestimmten Fasern in kompaktem Stamme in den Canalis centralis modioli sich begeben. Jene Nervenfasern sind infolge dieses isolierten Verlaufes im Grunde des inneren Gehörorgans dort einwirkenden Schädlichkeiten entschieden mehr ausgesetzt als diese. Es scheint mir nicht un-

wahrscheinlich, daß in manchen Fällen durch diese topographischen Verhältnissen die vorwiegende Beteiligung der Schneckenbasis bei Cochlearisaffektionen begründet ist.

Ein für diese Ansicht sprechender Fall wurde von Prof. Habermann¹⁾ letzthin in den Beiträgen zur Lehre von der professionellen Schwerhörigkeit publiziert (Fall III). Es bestand dort bedeutende Einengung des Hörfeldes der oberen und unteren Tongrenze, während letzteres Symptom histologisch durch Verwachsungen im Schalleitungsapparat seine Erklärung findet, nimmt Habermann als Grund für den Ausfall der hohen Töne die begleitende Meningitis und Neuritis acustica als Ursache an. Es fand sich nämlich „zwischen Scheide und dem Nervenstamm des Octavus reichlich eitriges Exsudat, das sich stellenweise auch zwischen den Nervenbündeln eingelagert findet. Besonders ist dies der Fall zwischen den zur Schneckenbasis führenden Nerven im Grunde des inneren Gehörgangs . . .“.

Ebenso wie diese akute interstitielle Neuritis wird auch bei der chronischen die Schneckenbasis mehr betroffen werden.

Die Ganglienzellen in der Schnecke zeigten ebenfalls in allen Fällen pathologische Veränderungen. Sie hielten gleichen Schritt mit denen der Markscheiden. Dort, wo die Zellen höhergradig verändert waren, wie namentlich im Fall I, war auch der Nerv entsprechend degeneriert. — Als Degenerationserscheinungen der Ganglienzellen sind vor allem Schrumpfung, Vacuolenbildung zu betrachten; die Zellen werden zackig und das Protoplasma sieht ganz homogen aus, oder das Zellprotoplasma schwindet peripheriwärts so, daß die endotheliale Hülle nicht mehr ganz ausgefüllt wird und der Kern von einem schmäleren Saum von meist granuliertem Protoplasma umgeben ist. Besonders wertvoll ist die Konstatierung der Verringerung der Zellzahl und des Zellausfalles, der sich durch Auftreten von Lückenbildung kundgibt. (Tafel 1/2, Figur 5.)

Diese letzteren Zellveränderungen gleichen denen, die Manasse²⁾ letzthin beschrieben und abgebildet hat. In den Fällen, wo die Veränderungen der Ganglienzellen geringgradig waren, versuchte ich die Nisslkörperchen darzustellen, was mir jedoch nicht so befriedigende Bilder gab, daß ich auf Grund dieser weitgehende Schlüsse zu ziehen mir erlauben würde; zumal bei Paralyse auch im Facialis typische Veränderungen auf-

1) Habermann, Archiv f. Ohrenheilkde. 69. Bd., S. 116.

2) Manasse, Zeitschrift für Ohrenheilkde. 52. Bd., Taf. IV, Fig. 6.

treten, konnte ich die Zellen des Ganglion geniculi nicht zum Vergleich heranziehen, wie Wittmaak¹⁾ rät. Da übrigens aus den experimentellen Untersuchungen dieses Autors hervorgeht, daß sich die „Veränderungen der Nervenzellen in verhältnismäßig kurzer Zeit entwickeln können“ und daß „sie recht häufig bei allen möglichen schweren Allgemeininfektionen und Intoxikationen gerade im Ganglion cochleare in den letzten Tagen bzw. Stunden vor dem Tode auftreten“, so hat ihre Konstatierung nicht den Wert, daß aus ihrem Vorhandensein mit Sicherheit Schlüsse gezogen werden könnten. Auch über die Dauer der Erkrankung geben sie uns keinen Aufschluß, da sie sich nach Wittmaak in verhältnismäßig kurzer Zeit entwickeln können.

Doch könnte es sich hier wohl nur um Veränderungen geringen Grades handeln. Jedenfalls brauchen Veränderungen wie sie im Fall I zu sehen sind, längere Zeit zu ihrer Entwicklung. Bei langsam fortschreitenden Prozessen kommt es zu vereinzelt Zellausfall. Wir müssen demnach die Ganglienzellen in solchen Fällen in verschiedenen Stadien der Rückbildung finden.

Ebenso wie bei Betrachtung der Nervenfasern und Ganglienzellen waren auch im Cortischen Organ alle Stadien der Entartung bis zur vollkommenen Atrophie zu konstatieren.

Wenn ich der durch Alexander²⁾ und Wittmaak angegebenen Einteilung der pathologischen Veränderungen im Cortischen Organ in verschiedene Grade folgend, als Veränderungen geringsten Grades die Degeneration und den Ausfall einzelner Sinneszellen bei sonst gut erhaltenem Stützapparat ansehe, so kann ich mit Rücksicht auf den Einwand, daß es sich bei menschlichen Gehörorganen, die nicht lebenswarm, sondern 10—20 Stunden post mortem eingelegt wurden, wohl leicht um postmortale Veränderungen handeln könnte, hier auf den Wert von Vergleichen der verschiedenen Windungen hinweisen; ferner leisten hier Vergleiche mit dem gleichzeitig eingelegten, nach derselben Methode behandelten Gehörorganen der anderen Seite große Dienste. Ich konnte wiederholt bedeutende Differenzen im Verhalten der beiden Gehörorgane finden und dadurch pathologische Veränderungen mit Sicherheit erkennen.

1) Wittmaak: Weitere Beiträge zur Kenntnis etc. Z. f. O. 53. Bd. 1. Heft, S. 24.

2) Alexander: Zur pathologischen Histologie des Ohrlabyrinths. Archiv f. Ohrenheilk. 56. Bd.

Die höchstgradigen Veränderungen fand ich im Fall I rechts. (Tafel 1/2, Fig. 1.) Auffallenderweise war gerade hier die Entartung an der Basis geringer wie in der Spitze. Dort fehlte die Papilla basilaris vollkommen und es war die Membrana basilaris nur von einem platten Epithel bedeckt; in der basalen Windung konnte man noch einen ganz niedrigen Zellhügel erkennen. Der Limbus lam. spir. war in der Spitzenwindung vollkommen abgeflacht, nach unten wurde er deutlicher erkennbar, ebenso fehlte oben die Membrana tectoria, unten bedeckte sie den Rest des Cortischen Organes. Hingegen war im Fall V links, wo ebenfalls Veränderungen 3. Grades vorhanden waren, also die Papilla basilaris einen flachen, von der Cortischen Membran bedeckten Zellhaufen bildete, in allen Windungen die Veränderungen ungefähr die gleichen.

Im Fall II waren Veränderungen mittleren Grades vorhanden, die in der basalen Windung am stärksten ausgebildet waren; dort fehlten Haarzellen und die Deiterschen Zellen, die Claudius'schen Zellen befanden sich in parenchymatöser Degeneration.

Schon bei Veränderungen geringen Grades fand ich die Membrana tectoria manchmal adhärent an der Papille. Wittmaak hat betont, daß diese Fixation ein sicheres Zeichen pathologischer Veränderungen im Cortischen Organe darstelle. Bei den üblichen Präparationsmethoden der Gehörorgane ist die Cortische Membran normalerweise etwas von der Papille abgehoben. Die Fixation der Membran ist daher als pathologisch zu betrachten. Ich glaube dies bestätigen zu können, da ich bei verschiedenen Graden der Degeneration des Cortischen Organes diese Adhäsion sah. Bei geringgradiger Degeneration des Cortischen Organs fand sie sich im Fall V links. Dort war die Membrana tectoria fest verklebt mit der Oberfläche der Papille und der hierdurch geschaffene Raum zwischen Suleus spiralis internus und den Pfeilern bis zu den äußeren Stützzellen mit homogener, dunkler tingierter Masse erfüllt. Bei hochgradiger Degeneration, wo das Cortische Organ nur mehr einen niedrigen Zellhaufen darstellt, wie in Fall V links, senkt sich die Cortische Membran hinunter auf diesen Zellhügel und verschmilzt mit diesem zu einer formlosen Masse. Bei Atrophie der Basis, wie im Fall I rechts, war in der obersten Windung überhaupt von einer Cortischen Membran nichts mehr wahrzunehmen.

Aber ebenso wie Wittmaak, habe ich gefunden, daß diese Fixation der Membrana tectoria kein konstantes Symptom der

Degeneration des Cortischen Organs ist; so war im Fall I links trotz deutlicher Degeneration die Cortische Membran abgehoben von der Papille, während rechts, wo die Degeneration allerdings viel weiter vorgeschritten war, Fixation der Membrana Corti bestand. Ob aus diesem Verhalten irgendwelche Schlüsse auf Alter oder Art der pathologischen Veränderungen im Cortischen Organ zu ziehen sein werden, müssen weitere Untersuchungen lehren.

Die Stria vasc. bot in mehreren Fällen auffallende Erscheinungen dar. So namentlich im Fall III rechts. (Tafel 1/2, Figur 3.) Dort war die Stria breiter als normal, und es fanden sich zwischen den Zellen Lücken teils an der Basis der Stria, meistens jedoch unter der oberflächlichen Epithellage. In der Mittelwindung ist an einer Stelle das Epithel halbkugelig vorgebaucht, wodurch eine Zyste gebildet wird. Der Inhalt derselben ist strahlig, stellenweise sind noch unscharf begrenzte runde, stärker tingierte Gebilde, scheinbar Kernreste zu sehen. An der Basis der Zyste befindet sich ebenfalls eine Anzahl von Kernen. Blutgefäße fehlen an dieser Stelle, die Stria ist überhaupt in diesem Falle sehr blutgefäßarm. Das Vas prominens scheint obliteriert. Auffallend ist ferner die Pigmentierung der Stria.

Nach allen diesen Veränderungen glaube ich annehmen zu können, daß es sich hier um eine durch die Gefäßerkrankung hervorgerufene Stauungserscheinung in dem Gewebe der Stria handeln dürfte.

Solche Veränderungen wurden schon von Habermann¹⁾ und Alexander²⁾ beschrieben. Letzterer fand in einem Falle von kongenitaler Taubheit Atrophie, Blutgefäßarmut der Stria und Cysten derselben und nimmt an, daß es sich um hydropische oder hyaline Degeneration der Stria handelt. — Auch Habermann³⁾ stellte eine ähnliche Degeneration in einem Fall von angeborener Taubstummheit fest, ferner bei 4 Fällen von professioneller Schwerhörigkeit. Bei zweien fand er „hochgradige Atrophie der Stria in den oberen Windungen und dazu noch cystenartige Abhebung des Epithels“, welche Veränderungen er auf Arteriosklerose zurückführt. In den beiden anderen Fällen,

1) Habermann: Archiv f. Ohrenheilkde. 63. Bd., S. 201.

2) Alexander: Zur Pathologie und pathol. Anatomie der kongenit. Taubheit. Archiv f. Ohrenheilkde. 61. Bd., S. 215.

3) Habermann: Beiträge zur Lehre von der professionellen Schwerhörigkeit. Archiv f. Ohrenheilkde. 69. Bd., S. 129.

wo gleichzeitig Tabes bestand, wird dieluetische Gefäßerkrankung als Ursache der Atrophie der Stria angenommen.

In den vorliegenden Fällen konnte auch ich höhergradige arteriosklerotische Gefäßveränderungen finden. Vor allem war die Stria auffallend gefäßarm. Es wäre demnach der Vorgang so zu erklären, daß es infolge der Gefäßerkrankung zu Stauungserscheinungen in der Stria kommt. Die Stria wird ödematös, stellenweise cystisch, später wenn die Gefäße obliteriert sind, atrophiert die Stria namentlich in den tiefen Partien vollständig und es bleibt nur die oberflächliche Epithellage zurück.

Wenn wir als Funktion der Stria die Sekretion der Endolymph ansehen, so ist zu erwarten, daß Störungen dieser Funktion auf die Gebilde des Ductus cochlearis, insbesondere auf die Ernährung der Zellen der Papilla spiralis schädlich einwirken werden. Die daraus entstehende Atrophie der Papilla spiralis wäre demnach eine Folge der Gefäßveränderung.

Von pathologischen Veränderungen in den Bogen gängen und den Säckchen sind vor allem die Degenerationserscheinungen an den Nervenendstellen aufgefallen; ein alleiniges Befallensein der Schnecke habe ich nie sicher konstatieren können. Es waren immer auch im Gebiet des Nervus vestibularis pathologische Veränderungen entweder deutlich vorhanden oder wenigstens nicht mit voller Sicherheit auszuschließen. Die Epithelien der Cristae acusticae sind sehr leicht veränderlich. Durch Quellung der Stützsubstanz werden Vacuolen erzeugt, welche Degenerationen vortäuschen können. Höhergradige pathologische Veränderungen sind dagegen zu erkennen an der Bildung von größeren Lücken im Epithel und körnigem Zerfall desselben. Sobald im Nerven Atrophie eingetreten ist, wie im Fall I rechts, atrophiert auch das Bindegewebe der Crista. So war hier eine auffallende Lückenbildung zu sehen. An dem Epithel der Maculae waren dieselben Degenerationserscheinungen vorhanden.

Das Ligament. spirale ist ebenfalls in den meisten Fällen pathologisch verändert. Es zeichnet sich meist durch große Zellarmut und Lückenbildung aus. Bei Fall V (Tafel 1/2, Figur 6) links fehlt dasselbe in der obersten Windung ganz, in der tieferen ist es hochgradig atrophisch. Im Fall I bestand namentlich rechts hochgradige Atrophie der Substanz des Ligamentes.

An der Dura im inneren Gehörgang konnte man dieselben chronisch entzündlichen Veränderungen beobachten, wie sie für Paralyse typisch sind: Infiltrate, Neomembranbildung und Blu-

tungen. Bei einem Fall füllte die Hämorrhagie die Hälfte des Meatus aus. Ebenso boten Arachnoidea und Pia die Erscheinungen von chronischer Entzündung.

Ehe ich an die Deutung der an diesen Gehörorganen gefundenen Veränderungen herantrete, halte ich es für unerlässlich, die bei Paralyse im Nervensystem auftretenden pathologischen Erscheinungen kurz zu skizzieren, wobei ich der von A. Cramer¹⁾, respektive Homen²⁾ gegebenen Darstellung folge.

Es beginnt die Erkrankung augenscheinlich im Gehirn und ist daselbst „am schwersten und regelmäßigsten die Hirnrinde und das zentrale Höhlengrau“ betroffen. Am meisten charakteristisch scheint hier der Schwund markhaltiger Nervenfasern zu sein; aber nicht nur in der Hirnrinde, sondern auch in den übrigen Teilen des Gehirns, so auch in den Kernen des Hirnstammes „lichtet sich das feine Fasernetz der Kerne“.

An zweiter Stelle stehen die Gefäßveränderungen, wie Wucherung des Endothels, hyaline Entartung der Media und Intima, Auswanderung von Leukocyten in den adventitiellen Raum, eventuell Blutung in die perivaskulären Räume und als Folgezustand Ablagerung von Kalk und Pigment in diesen Gebieten.

Erst in dritter Linie nennt Cramer das Verhalten der Ganglienzellen, die keine, für Paralyse charakteristischen Veränderungen zeigen.

Ferner sind noch zu nennen Wucherungen der Glia sowie Veränderungen in den Hirnhäuten, die im Beginn der Erkrankung entzündlichen Charakter tragen, der jedoch häufig durch Hämorrhagien ein besonderes Gepräge erhält. Bindegewebsschwarten mit Pigmentanhäufungen bilden die Residuen dieser Veränderungen.

Aber nicht nur das Gehirn, sondern auch das Rückenmark ist am paralytischen Erkrankungsprozeß beteiligt. Zuerst wurde dies von Westphal gefunden, später von zahlreichen Forschern, zuletzt in gründlicher Weise von Sibellius durch systematische Untersuchung von 25 Fällen studiert. Er fand an den Hintersträngen, Seiten- und Vorderseitensträngen typische Veränderungen; die uns zunächst inter-

1) A. Cramer: Pathologische Anatomie der Psychosen. Handbuch der patholog. Anatomie des Nervensystems 1903.

2) E. A. Homen: Rückenmarkserkrankungen bei Dement. paral., ebenda.

essierenden Degenerationen der Hinterstränge sind denen der echten Tabes ganz gleichzustellen, sie sind nur quantitativ infolge des frühen Todes der Paralytiker geringer. In vorgeschrittenen Fällen besteht eine gewisse Proportionalität zwischen den Veränderungen im Rückenmark einerseits, und denen in den Hinterwurzeln sowie auch in den Spinalganglien andererseits; „die histologischen Veränderungen der genannten Partien sind ganz derselben Natur wie bei Tabes“ (E. A. Homen).

Auch in den peripheren Nerven sind bei Paralyse parenchymatöse Veränderungen nachgewiesen worden, die von Pick als zusammenhängend mit dem paralytischen Prozeß, von Fürstner als marantische Neuritis aufgefaßt worden sind.

Halte ich die Ergebnisse dieser Forschungen mit meinen Befunden zusammen, so muß ich zum wenigsten im Fall I und IV, in welchen die Degeneration des Acusticus intramedullär verfolgt wurde, die tabische Natur der Degeneration feststellen, umsomehr als die geschilderten pathologischen Veränderungen im Fall I rechts denjenigen entsprechen, die bei gemeiner Tabes gefunden wurden.

Seit Habermann als erster und in erschöpfender Weise als Ursache der tabischen Schwerhörigkeit resp. Taubheit durch genaue pathologisch histologische Untersuchung eines Falles die Degeneration des Acusticus und zwar seiner peripheren Ausbreitung, seines Stammes sowie seiner intra- und extramedullären Wurzeln, nachgewiesen hat, sind von anderen Autoren (Haug, Brühl) weitere Fälle untersucht worden, welche diese Befunde der Hauptsache nach bestätigen. Ob bei Tabes und ebenso bei Paralyse die Erkrankung im Ganglion acustici, welches ja einem Spinalganglion entspricht, beginnt, oder ob die Degeneration der Nervenfasern auf „elektivsystematischem Wege (Schaffer) vor sich geht, das wäre nur an einer Reihe von unkomplizierten Tabesfällen durch genaue Untersuchung des ganzen Acusticus von seinen intramedullären Wurzeln bis zur peripheren Verzweigung zu entscheiden.

Jedenfalls wird man aber bei einem Fall von Paralyse nur dann die tabische Natur der Degeneration des Acusticus mit Sicherheit ausschließen können, wenn die Untersuchung der Medulla oblongata negatives Resultat ergibt. Wenn daher Brühl¹⁾ bei einem Paralytiker Schmiedtaubheit konstatiert

1) Brühl: Zeitschr. f. O. 52. Bd., Heft 3, S. 243.

und die im Gehörorgan und dem Cochlearis sich findenden Veränderungen auf diese Ursache zurückführt, so kann dies nur mit Vorbehalt geschehen, da die Medulla oblongata nicht untersucht wurde. Es ist dies umso auffallender, als Brühl in derselben Abhandlung einen Fall von Taboparalyse mit tabischer Acusticusatrophie beschreibt.

Da auch ich in den übrigen Fällen die Medulla oblongata nicht untersuchte, kann ich nicht mit vollkommener Sicherheit für die in diesen gefundenen Veränderungen die Tabes verantwortlich machen. Es könnte sich nämlich in diesen Fällen um neuritische Prozesse handeln, wie sie von Pick, Fürstner und anderen gefunden wurden und zwar an periph. Nerven und die von Fürstner auf die im Endstadium der Paralyse auftretenden febrilen Erkrankungen, Marasmus usw. bezogen werden.

Man könnte also auch die Veränderungen im Hörnerven als sekundäre, mit dem eigentlichen zentralen paralytischen Prozeß nicht in direktem Zusammenhang stehend auffassen.

Neuerdings hat Wittmaak ähnliche Degenerationen als „senil-kachektische Neuritis“ und als „degenerative Neuritis“ im Anschluß an verschiedene Intoxikationen und Infektionen genau beschrieben. Habermann hat bereits vor Jahren (Archiv f. O. Bd. XII S. 37) in seiner Arbeit über Nervenatrophie der Schnecke derartige Veränderungen auf sensilen Marasmus usw. zurückgeführt.

Andere Veränderungen im inneren Ohre sind mit Sicherheit auf Arteriosklerose zu beziehen, die ich in den meisten Fällen mehr oder weniger ausgesprochen konstatieren konnte. Gefäßveränderungen im Gehirn und seinen Häuten sind ja für Paralyse typisch. Die Folgen dieser Gefäßerkrankung zeigten sich unzweifelhaft an der Stria vascularis.

Wenn ich nun an die Zusammenfassung des Gefundenen herantrete, kann ich folgendes feststellen:

1. Es gibt bei progressiver Paralyse degenerative Veränderungen im Acusticus (Stamm, Ganglion, Aufspaltung), die sich intramedullär verfolgen lassen und die tabischer Natur sind. Dementsprechend kann umgekehrt für eine Degeneration des Acusticus bei progressiver Paralyse eine andere Ursache nur dann angenommen werden, — wenn sich die intramedullären Wurzeln als normal erweisen.

2. Daß neben tabischer Atrophie auch marantische

degenerative Neuritis des Hörnerven vorkommt, ist wahrscheinlich.

3. Es besteht in der Mehrzahl der Fälle höhergradige chronische Entzündung der Gehirnhäute von meist hämorrhagischem Charakter.

4. Auch im Nerven selbst sind interstitielle entzündliche Prozesse zu konstatieren.

5. Ferner finden sich bei progr. Paralyse Degenerationen im Bereiche des Zirkulationsapparates des inneren Ohres, die auf sklerotischen Veränderungen der Gefäße beruhen und die sekundär eine Atrophie des Cortischen Organs hervorrufen können.

II. Klinische Beobachtungen.

Im klinischen Symptomenbild der progressiven Paralyse nehmen Gehörstörungen einen geringen Raum ein. Im weitesten Sinne kann man auch Gehörshalluzinationen als solche auffassen, die aber mit einer Erkrankung des Gehörorgans nichts zu tun haben, sondern durch kortikale Reizung entstehen. Im Stadium conclamatum ist überhaupt schon wegen der vorhandenen Demenz eine Beobachtung feinerer Gehörstörungen ausgeschlossen. Im Stadium prodromorum wurde übergroße Empfindlichkeit gegen hohe Töne beobachtet (Haug¹⁾). Nach Sander²⁾ treten in Zwischenräumen von 3—4 Wochen Anfälle auf, die sich in nichts von gewöhnlicher Migräne unterscheiden und die mit Überempfindlichkeit allen Gehörseindrücken gegenüber verbunden sind.

Einen hierher gehörigen Fall kann ich als Beispiel für dieses Symptomenbild anführen.

K. Josef, 28jähriger Tischler. Klinische Diagnose: Dementia paralytica; klagt über Singen in den Ohren und im Kopf seit 1 Jahr. Sein Gehör soll gut sein. Das Klingen in den Ohren entspricht seiner Tonhöhe nach dem c⁴. Zeitweise leidet er an Schwindel.

Die Trommelfelle sind streifig getrübt, eingezogen, der Lichtreflex fehlt.

1) Haug: Krankheiten des Ohres in ihrer Beziehung zu den Allgemeinerkrankungen. 1893. S. 218.

2) Sander: Berl. klin. Wochenschr. 1876. S. 289.

$$\begin{array}{c}
 W.^1) \\
 R. = L. \\
 1.0 \quad U \quad 1.0 \\
 + \left(\frac{U_s}{U_w} \right) + \\
 12.0 \left(\frac{St}{Fl} \right) 12.0 \\
 14'' \quad c_w \quad 15'' \\
 + 24'' \quad R + 25'' \\
 \quad \quad c \\
 - 5'' \quad c^4 - 4'' \\
 C_2 - c^8 \quad H \quad C_2 - c^8
 \end{array}$$

Die Hörprüfung mit der Uhr sowie mit der Stimme ergibt keine Herabsetzung der Hörschärfe. Bei der Stimmgabelprüfung fällt der stark positive Rinné auf. Die Stimmgabel wurde sowohl in Kopfknochenleitung als auch in Luftleitung in normaler Sekundenanzahl gehört. Auch ist keine Einschränkung des Gehörs für tiefe Töne vorhanden, so daß also ein Schalleitungshindernis ausgeschlossen ist.

Die Verkürzung der Hördauer bei c^4 um 5'' ist zu gering, um daraus mit Sicherheit auf eine Labyrinthaffektion zu schließen, zumal die Knochenleitung für c am Warzenfortsatz normal war, und die obere Tongrenze keine Einschränkung zeigte.

Auffallend war eine große Überempfindlichkeit für hohe Töne, sowie subjektive Geräusche, von einer Tonhöhe die ungefähr c^4 entsprach. Es ist nun die Frage, wo man die Entstehung dieser Symptome lokalisieren soll, ob sie durch zentrale Reizerscheinungen oder periphere Veränderungen hervorgerufen sind. Bedenkt man, daß im Beginn der Paralyse auch sensible Reizerscheinungen häufig vorhanden sind, für die tabische oder auch pachymeningitische Prozesse verantwortlich gemacht werden, so könnte man in Analogie dies auch für die Reizerscheinungen in der Gehörssphäre annehmen und eventuell Veränderungen im Acusticustamm oder seinen Verzweigungen vermuten.

Pathologisch-anatomische Veränderungen, welche derartige Symptome hervorrufen könnten, waren bei fast allen untersuchten Gehörorganen vorhanden. So könnten die chronischen Entzün-

1) W = Weberscher Versuch. U = Uhr in Luftleitung. U_s = Uhr an der Schläfe. U_w = Uhr am Warzenfortsatz. St = laute Stimme. Fl = Flüsterstimme. c_w = kleine Lucaesche Stimmgabel am Warzenfortsatz (normal 16''). R = Rinne'scher Versuch (normal 36''). C = dieselbe Stimmgabel angeschlagen und vor das Ohr gehalten (normale Hördauer 56''). C^4 normal 42''. H = Hörfeld für sämtliche Stimmgabeln in Luftleitung.

dungserscheinungen der Meningen einen derartigen Reiz auf die Nervenfasern im inneren Gehörgang ausüben. Eine diesbezügliche Beobachtung liegt von Habermann¹⁾ vor, der bei einem tabischen Kesselschmied, welcher über Scheinbewegungen in der frontalen Ebene, Schwindel und Erbrechen klagte, eine hochgradige Ansammlung von Leukocyten um den zur hinteren Ampulle führenden Nervenzweig fand. Habermann ist der Ansicht, daß der Reiz, den dieses Infiltrat auf den Nerv ausübte, erwähntes Symptomenbild ausgelöst habe. Zur Unterscheidung, ob der Schwindel zentralen oder peripheren Ursprungs sei, wäre das Vorhandensein von Nystagmus während des Schwindels wichtig. Nach Krafft-Ebing²⁾ ist bei Paralyse Nystagmus sehr selten, auch bei Tabes kommt gelegentlich Nystagmus von undulierendem Charakter vor; während Uhtoff³⁾ es dahin gestellt sein läßt, ob dieser in Labyrinthkrankungen seinen Grund habe betont Bárány⁴⁾, daß ein rein undulierender Nystagmus bei Labyrinthkrankung niemals vorkommt. Dagegen ist er der Ansicht, daß rythmischer Nystagmus auch bei Tabes auf Erkrankung des inneren Ohres bezogen werden könne.

Bei oben beschriebenem Fall war ein Nystagmus nicht nachweisbar.

Immerhin ist die Zahl unserer Beobachtungen über Gehörstörungen bei Paralyse eine spärliche, wohl deshalb, weil außer im ersten Anfangsstadium das Krankheitsgefühl überhaupt fehlt und die zunehmende Demenz das Bild einer Gehöraffektion unterdrückt. So war nicht einmal im Fall I, wo sich in beiden Schläfebeinen so hochgradige Veränderungen boten, eine Gehörstörung aufgefallen. Man weiß eben nie, was auf schlechtes Gehör und was auf die Unaufmerksamkeit zu setzen ist.

Um jedoch ein ungefähres Bild zu haben von der Häufigkeit der Hörstörungen bei Paralyse, untersuchte ich eine Reihe von Paralytikern in der Landesirrenanstalt Feldhof. Aus dem reichen Material der Anstalt wurden nur solche Kranke ausgewählt, die noch genügend lucid waren und bei Vornahme der Gehörprüfung mit Bestimmtheit Angaben machten.

1) Habermann: Beiträge zur Lehre von der professionellen Schwerhörigkeit. Dieses Archiv 69. Bd. (2. u. 3. Heft), S. 126.

2) Krafft-Ebing: „Die progressive Paralyse“ in Nothnagels spezieller Pathologie und Therapie. S. 48.

3) Uhtoff: Handbuch Gräfe-Sämisch zitiert nach.

4) Bárány: Untersuchungen über den vom Vestibulapparat des Ohres reflektorisch ausgelösten rythmischen Nystagmus. Berlin — Verlag Coblenz.

Von 10 untersuchten Fällen hatte nur einer subjektive Gehörsempfindungen und die übrigen behaupteten alle gut zu hören.

Bei der Untersuchung mit Uhr und Flüsterstimme, sowie mit den vorhandenen Stimmgabeln c_4 , c , $C_{(64)}$ zeigte sich jedoch, daß nur 5 normal hörten. Die übrigen hörten die Uhr auf 10–20 cm, $C_{(64)}$ wurde gehört, Rinné war positiv, doch war die Knochenleitung verkürzt und die c_4 Stimmgabel wurde um 10–15" kürzer gehört wie normal. Bei einem Kranken war außerdem der Rinné auf einer Seite negativ, $C_{(64)}$ wurde daselbst nicht gehört, obwohl der Trommelfells Befund hierfür keine Erklärung bot. Bei der Stimmgabeluntersuchung wurde nur bei wiederholten übereinstimmenden Angaben Glauben geschenkt, bei widersprechenden Angaben wurde der betreffende Patient nicht weiter geprüft. Die Angaben obiger 10 Kranken sind deshalb insofern als zuverlässig zu betrachten. Wir könnten aus den Gehörprüfungsergebnisse eine Nervenaffektion, bei dem einem Patienten ein einseitiges Schallleitungshindernis, vielleicht Stapes-Ankylose annehmen.

Wie viel jedoch in diesen Fällen auf Rechnung der psychischen Schwäche des Paralytikers und was auf anatomische Veränderungen im Acusticusgebiet selbst zu setzen ist, ist natürlich nicht sicher zu entscheiden.

Diesen Gehörprüfungsergebnissen wären die Gesichtsfelduntersuchungen Kornfelds¹⁾ an die Seite zu stellen, die dieser bei einer großen Zahl von Paralytikern durchführte; er fand nach v. Krafft-Ebing oft sehr beträchtliche konzentrische Einschränkung für weiß, wie auch für Farben, in vorgeschrittenen Fällen bestand mitunter nur zentrales oder fast zentrales Sehen und häufig sektorenförmige Einschränkung. v. Krafft-Ebing ist der Ansicht, daß dieses Symptom für die Differenzialdiagnose gegen Cerebrasthenie nützlich sein kann.

Fälle von höhergradigen Hörstörungen bei Paralytikern finden sich in unserem klinischen Material. So der folgende:

St., Mathias, 55jähriger Farbenreifer: Paralysis progress. incip. — Seit 3 Jahren Singen und Sausen in den Ohren, links mehr als rechts, zunehmende und wechselnde Schwerhörigkeit beiderseits (gegen Abend hört Patient angeblich stets besser);

1) Kornfeld: Zitiert bei v. Krafft-Ebing in Nothnagels spez. Pathologie u. Therapie. IX. Bd. II. Teil, S. 87.

dabei öfter Kopfschmerzen, sonst keine Symptome, kein Schwindel, hatte nie Ohrenschmerzen, nie Ohrenfluß, war sonst stets gesund.

$W.$	
$R. = L.$	
0.20 U 0.05	Rechts: Trommelfell mehr grauweißlich, weniger glänzend.
$+ \left(\begin{smallmatrix} U_s \\ U_w \end{smallmatrix} \right) +$	Links: Stärkere Einziehung des Trom- melfells.
12.2 $\left(\begin{smallmatrix} St \\ Fl \end{smallmatrix} \right)$ 12.0	
11'' c_w 10''	Nase: Schleimhaut stark rot, etwas ge- schwollen, auch die Rachenschleimhaut
$+ 30'' R + 25''$	stärker rot.
$- 7'' c^4 - 10''$	
$C_2 - c^8 H C_2 - c^8$	

Nach dieser Gehörprüfung müssen wir eine Cochlearisaffektion annehmen. Es war Rinne positiv bei starker Verkürzung der Knochenleitung für die Lucaesehe Stimmgabel c (vom Warzenfortsatz aus geprüft), die Hördauer für c^4 in Luftleitung war ebenfalls bedeutend verkürzt, während tiefe Töne gut gehört wurden. Eine Einschränkung des Hörfeldes war weder nach unten, noch nach oben vorhanden.

Bei diesem Falle waren noch keine auffälligen, tabisch-spinalen Symptome vorhanden, wohl aber im folgenden.

Gs., Johann, 54jähriger Zimmermann. Paralys. progress. — Patient stand bereits vor 7 Jahren mit Symptomen einer beginnenden progressiven Paralyse in Behandlung.

Seit ca. 7 Jahren merkt er langsam zunehmende und angeblich wechselnde Schwerhörigkeit beiderseits mit fortwährendem Gefühl von Druck in den Ohren, besonders beim Sprechen, konstantes Rauschen, in der Nacht oft Klingen in den Ohren. Seit Beginn seiner Erkrankung vor 7 Jahren zeitweise leichter Schwindel, der seit 1 Jahre ebenfalls stärker und häufiger ist, ebenso die Abnahme der Sehschärfe. Vor 7 Jahren hatte Patient den ersten Schwindelanfall so heftig, daß er angeblich umgefallen ist.

Rhomberg positiv, reflektorische Pupillenstarre, Patellarreflexe fehlend.

$W.$	
$R. = L.$	
0.05 U 0.05	Rechts: Trommelfell grau, stärker ein- gezogen, Randknickung.
$\Theta \left(\begin{smallmatrix} U_s \\ U_w \end{smallmatrix} \right) \Theta$	Links: Gleich rechts.
12.0 St 12.0	
2.0 Fl 2.0	Nase: Schleimhaut etwas stärker rot, schleimig-eitriges Sekret in Nase und
6'' c_w 6''	Rachen in mäßiger Menge.
$+ 21 R + 23''$	
$- 10'' c^4 - 10''$	
$C_2 - c^8 H C_2 - c^8$	

Nach dieser Hörprüfung ist ein bedeutenderes Schallleitungshindernis auszuschließen, da keine Einschränkung des Gehörs für tiefe Töne vorhanden war und auch der Rinne beiderseits fast normal positiv ausfiel. Während nämlich die am Warzenfortsatz abgeklungene Lucaesche Stimmgabel *c* mit 128 Schwingungen in der Sekunde vor das Ohr gehalten, normalerweise 36" lang gehört wird, wurde sie hier rechts 21" und links 23" lang gehört. Hingegen wurde *c* in Knochenleitung vom Warzenfortsatz aus nur 6" gehört (normal 16"). Das Gehör für hohe Töne hatte ebenfalls gelitten, *c*⁴ wurde beiderseits um 10" kürzer gehört wie normal. Es ist deshalb in diesem Falle das Bestehen einer Cochlearisaffection anzunehmen. Das gleichzeitige Bestehen von Schwindel könnte wohl auch hier für eine Erkrankung des Vestibularis sprechen.

Bei diesem Patienten waren neben der Gehörstörung deutliche tabische Symptome vorhanden, und wir haben es hier offenbar mit einer sogenannten ascendierenden tabischen Paralyse zu tun.

Wie oben erörtert, schließt sich auch an den cerebralen Prozeß typisch eine Erkrankung der Medulla oblongata und spinalis an; daß bei einer bereits entwickelten Dementia die Erkrankung des Gehörorgans keine auffälligen Symptome bieten kann, liegt auf der Hand. Es wird daher eine Gehörstörung nur dann mit Sicherheit zu beobachten sein, wenn der Prozeß in der Medulla oblongata bereits Veränderungen gezeitigt hat, bevor noch die cerebrale Erkrankung voll entwickelt ist.

Es wurde in unserer Klinik ein Fall beobachtet, wo im Anfang der Erkrankung von Seite der Psychiater der Verdacht auf einen Tumor baseos cranii oder pontis bestand, und wo auch eine hochgradige Acusticusaffektion nachweisbar war. Später klärte sich das Symptomenbild im Sinne einer Tabo-Paralyse.

Wenn ich nun zu einem vorläufigen Abschluß meiner Untersuchungen schreite und zur Deutung der klinischen Symptomenbilder die Ergebnisse der histologischen Untersuchung heranziehe, so kann ich folgende Schlüsse ziehen:

1. Die im Anfangsstadium der progressiven Paralyse auftretenden Reizerscheinungen in der Gehörssphäre können auf peripheren Veränderungen im Gehörorgane beruhen, es sind aber zentrale Ursachen nicht ausgeschlossen.

2. Die Schwerhörigkeit bei progressiver Paralyse ist in den meisten Fällen wohl auf eine Degeneration des Cochlearis zu beziehen, welche am häufigsten tabischer Natur ist; arteriosklerotische und senile (kachektische) Veränderungen werden in den späteren Stadien der Erkrankung sich ausbilden und im klinischen Symptomenbild nicht hervortreten.

Ich schließe meine Ausführungen, indem ich meinem verehrten Chef, Herrn Prof. Habermann, für die Förderung meiner Arbeit wärmstens danke.

Ganz besonders bin ich jedoch Herrn Dr. Heinrich Sterz, Direktor der Landesirrenanstalt in Feldhof, verpflichtet, weil ich seiner Liebenswürdigkeit das Material für diese Arbeit verdanke. Ebenso hatte mit Herr Dr. Hassmann, Ordinarius derselben Anstalt, bei der Auswahl des Materials seine Hilfe in der freundlichsten und zuvorkommendsten Weise zur Verfügung gestellt, wofür ich ihm meinen besten Dank sage.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel I, II.

- Figur 1. Atrophie der Schnecke.
- = 2. Degeneration des Cortischen Organs.
 - = 3. Cystenbildung in der Stria vascularis.
 - = 4. Kalkeinlagerung in das lig. anulare stapedis (Stapesankylose).
 - = 5. Degeneration der Ganglienzellen des Spiralganglions mit Lückenbildung.
 - = 6. Degeneration des Cortischen Organs, Atrophie des lig. spirale der Spitzenwindung.
-

Fig. 1.

Fig. 3.

Fig. 2.

Fig. 5.

Fig. 4.

Fig. 6.