II.

Klinische und pathologische Mitteilungen. VI.

Zwölf Schläfenbeine, sieben Fälle von congenitaler Lues.

Von

Rudolf Panse, Dresden-Neustadt.

Mit 13 Abbildungen nach Zeichnungen des Verfassers.

I. Geschenk von Prof. Schmorl. Fall 1. Neugeborenes. Knorpelige Tube fehlt, im knöchernen Teil unten gut erhaltenes Flimmerepithel in Papillenform angeordnet, oben flacher und mit Blut durchsetzt. Unten liegt ein größerer Blutklumpen. Trommelfell innen von Blutungen, besonders im oberen und unteren Winkel, bedeckt. Außenfläche und Gehörgang normal. An den Gehörknochen scheinen die Markräume etwas weiter. Hammer-Amboß-, Amboß-Stapes- und Stapes-Vorhofsgelenk normal. In der Fußplatte ein großer runder Markraum, über ihrer Pauken- seite ein mächtiges, zum Teil embryonales Bindegewebslager mit mehr Rund- als Spindelzellenkernen, ein ebensolches im hinteren Teil der Paukenhöhle, das den Hohlraum zur Hälfte ausfüllt, ebenso die runde Nische, unten mit normalem Flimmer- epithel, oben mit niedrigem Epithel überzogen ist, und erweiterte Blutgefäße, zum Teil umgeben von Rundzelleninfiltration führt. Membrana tymp. secundaria normal.

Labyrinthkapsel ohne Besonderes, nur im Promontorium tiefe Unregelmäßigkeiten, die mit dem gleichen Bindegewebe ausgefüllt sind. Bogengangsquerschnitte wie gewöhnlich, die drei Ampullen nicht gut erhalten, aber die grobe Form auch der Cupulae normal. Ebenso das Sinnesepithel der Mac. utriculi, das viele Hohlräume (Tonnen) zeigt, aber mit einer gutgebildeten Otolithenmembran überzogen ist.

Aquaeductus vestibuli ohne Besonderes. Schneckenkapsel nur an wenigen Stellen mit den Deckknochen vereinigt (Fig. 1), normale Interglobularräume, Membrana und Organ Corti sehr gut erhalten, normal. Im Ganglion spirale vereinzelte Blutungen.

Gehirnnerv von der Lamina cribrosa durch einen großen Bluterguß, in dem auch mächtige Pigmentschollen liegen, abgehoben (Fig. 1),² keine Corp. amylacea, der Hörnerv sonst ohne Besonderes.

II. 2. An drei Schnitten eines anderen Falles von Lues cong.,

Fig. 1.

Lues congenita, 2. November 1902.

die ich Herrn Prof. Schmorl verdanke, finde ich keinerlei Abweichungen.

III. 3. Neugeborenes, gestorben Juni 1905, von Herrn Professor Schmorl erhalten.

3. Linkes Ohr. Trommelfell und Gehörknochen, soweit am Präparat erhalten, außer Blutungen in den Markräumen, normal. Paukenwände, außer Trommelfell und ebenso Tubenschleimhaut gleichmäßig mit Blut bedeckt, in dem Epithel nicht mehr

zu erkennen, außer unten, wo in dem subepithelialen Bindegewebe erweiterte Gefäße und freie Blutungen auffallen. Blutungen auch zwischen den Steigbügelschenkeln und in der runden Nische. Stapes-Vorhofsgelenk normal. Bogengänge und Ampullen infolge schlechten Eindringens des Colloidins ausgefallen. In den Ampullennerven einige Blutungen. Epithel des Utriculus und Sacculus schlecht erhalten. Am Aquaeductus vestibuli nichts Besonderes. Schneckengehäuse sehr zart, überall riesig erweiterte Blutgefäße. Ebenso in der Stria vascularis, dazu freie Blutungen. Das Cortische Organ hat durch schlechte Fixierung sehr ge-

Fig. 2.

litten. Das Epithel zum großen Teil abgehoben und sehr verändert, von Cortischen Pfeilern nur noch Andeutungen in der Basalwindung erhalten. Am besten ist noch die Cortische Membran erkennbar, und zwar in den verschiedenen Windungen in so verschiedener Gestalt, daß man doch wohl die Veränderungen als im Leben entstanden annehmen kann. Während unten sich auch die Gestalt der normalen nähert, ist in den oberen Windungen nur ein ganz langer schmaler Streif zu bemerken, der (Fig. 2) z. B. in der Mitte unten mit dem flachen Hügel der degenerierten Papille verwachsen ist. Ich bin um so weniger geneigt, allerlei Veränderungen als pathologisch anzusehen, als ich z. B. bei Mäusen, deren Gehörorgane ich lebend warm in For-

malin-Müller-Eisessig fixiert, dann durch Wochen hindurch langsam in Colloidin eingebettet, doch ähnliche Veränderungen fand. Im Spinalkanal zahlreiche weite, strotzend gefüllte Blutgefäße. Zahl und Form der Ganglien kaum verändert, Acusticus sehr blutreich, beim Eintritt in die Lamina cribrosa kleine freie Blutung.

III. 4. Rechtes Ohr. Trommelfell und Gehörknochen normal gebaut, in der Paukenschleimhaut, Tubusboden und unter der Epidermisschicht des Trommelfelles freie Blutungen, ebenso auf den Gehörknochen und runden Fenster zart, und in den Mark-

Fig. 3.

räumen, Hammer-Amboß- und Stapes-Vorhofgelenk ohne Besonderes. Nirgends Endo- und Periarteriitis. Bogengänge normal. Cupulae der Ampulla ant. und ext. gut erhalten, Epithel schlecht. Alle Labyrinthweichteile sehr blutreich. Nervenkanäle normal gefüllt. Beide Aquaeducte normal. In Macula utriculi und sacculi schlecht erhaltenes Epithel.

Im Alveolus sehr weite Gefäße und freie Blutungen. Membr. Reissner liegt zum Teil der Papille auf, in der Stria vascularis Blutungen. Membrana Corti normal, Papille schlecht erhalten, nur noch Pfeiler erkennbar. An einigen Stellen füllen Blutungen den Canalis cochlearis aus (Fig. 3).

An der Lamina cribrosa, wo der Acusticus zum Teil abgerissen ist, freie Blutungen.

Charlotte G., geboren 9. November 1904, gestorben 29. November 2 Uhr vormittags, sec. 30. November $\frac{1}{25}$ Uhr nachmittags von Dr. Oppe.

Sektionsdiagnose: Angeborenes, kleinpapulöses, ulceröses Syphilid, syphilitische Veränderungen der Knochen-Knorpelgrenzen, lobuläre Pneumonien in beiden Lungen, Blutungen in der rechten Nebenniere. Kleiner, schlecht genährter Körper mit welker, gelblich-weißer, unelastischer Haut. Am Nasenrücken, am rechten Nasenflügel und um den Mund herum, am Kinn, am oberen Ansatzwinkel beider Ohren finden sich zum Teil pergamentartig eingetrocknete bläulich-rote Ablösungen der Oberhaut. Hautgeschwür am Hals. Erbsgroßer Abszeß am rechten inneren Knöchel. Eitrige Durchtränkung des Unterhautzellgewebes, Nagelbettvereiterung des fünften rechten Fingers. Eiter aus dem linken Nasenloch, rechtes mit Eiterkrusten. An der rechten großen Schamlippe hellrote warzige Flecken. Herz: Epikard glänzend, dicht oberhalb der Spitze sulzig verdickt. Foramen ovale noch federkiel dick offen.

Nasen-Rachenraum frei, Zunge glatt. Mandeln klein, an der Oberfläche und im Durchschnitt gelb gefärbt. Das den Schlund umgebende lockere Zellgewebe ödematös gequollen. Große Gefäße elastisch, innen glatt reinweiß. Lunge einige dunkelrote glatte, luftleere Stellen. Nebennieren teilweise dunkelrot durch Füllung der oberflächlichen Venen und durch kleine Blutaustritte.

Schädel: Venen der harten Hirnhäute etwas mehr als normal gefüllt.

Femurknochen — Knorpelgrenze zackig, drei Zonen, eine zum Knorpel gehörige weiße, eine lebhaft rote und eine mehr gelblich-rote. An den Rippenknorpeln nur schmaler gelber Saum.

Fig. 4.

IV. 5. Linkes Ohr: Trommelfell und äußere Gehörknochen fehlen. Der Knochen des Promontorium ist sehr unregelmäßig gestaltet, und mit einer dicken Lage zum Teil sehr lockeren, rundzelligen, also embryonalen Bindegewebes bedeckt. In ihm erweiterte Blutgefäße. Ovale Nische und Raum zwischen den Stapeschenkeln auch mit rundzelligem, aber dichtem Granulationsgewebe angefüllt, ebenso die runde Nische, aber hier sind die Zellen mehr spindelig. Die Haut des runden Fensters ist auf das Doppelte verdickt, dann kommen epithelausgekleidete Hohlräume, zum Teil mit Eiter, dann durch einzelne gefäßhaltige Brücken mit der Fensterhaut und den Wänden zusammenhängend ein Bindegewebspfropf mit reichlichen Gefäßen ohne Rundzellenumgebung. Der Knochen zwischen beiden Nischen ist auffallend schmal, aber Stapes-Vorhofsgelenk normal. Hiatus semicanalis voll von zartem Bindegewebe. Knochenmarksräume zellreich, ohne Fett, mit Blutungen. In der primären Labyrinthkapsel inselförmig eigentümliche Anordnung des Knochens, in den Interlobularräumen (Fig. 4), Bogengänge ohne Besonderes.

Ampulla ext. normal, in der Amp. sup. eine Blutung auf der

Fig. 5.

Fig. 6.

Charlotte G. Basal oben links.

Crista, die mit der Gegenwand verwachsen oder verklebt ist (Fig. 5). Amp. inf. enthält nur einen ganz flachen Nervenbügel.

Auf dem Epithel der Macula keine Haare und Otolithen sichtbar. Auf dem Sacculus keine Haare, aber Otolithen erhalten. Ductus sacculo-utricularis und beide Aquaeducte ohne Besonderes. Die Nerven der Pars superior füllen die Kanäle aus.

Vorhofblindsack der Schnecke voll Bindegewebe, Epithel der Basalwindung schlecht erhalten. Membrana Reissner entspringt zentral erst am Sulcus spiralis. Ligamentum spirale zeigt an mehreren Stellen Hohlräume, Stria vascularis etwas flacher, sonst normal. Epithel des Suleus spir. ext. gut erhalten. Papilla basi-

Fig. 7.

Charlotte G.
Spitze unten, links

Membrana Corti.

laris flach, ungleichmäßig, aus wohl erhaltenen, meist runden Zellen bestehend, Pfeiler und sonstige Zellen nicht deutlich sichtbar. Sulcus spiralis int. ist frei von Zellen, er und Crista spiralis wohl erhalten. Membrana Corti zieht sich unmittelbar auf den flachen Hügel an Stelle der Papille herab und noch weiter peripherwärts hin (Fig. 6, 7). Die Blätter der Lamina spiralis ossea sind noch mit jungem Bindegewebe ausgefüllt, keine Nervenfasern darin sichtbar. Besonders in der Basalwindung ziehen Nervenstränge bis an den Beginn der Lamina spiralis ossea und hören hier plötzlich auf (abgerissen?). Spiralganglion enthält besonders in der Basis mehr Rund- als Ganglienzellen. Nirgends Endarteriitis ob-

literans oder Periarteriitis. Acusticusfasern in der Lamina cribrosa und im Stamm zellreicher als gewöhnlich.

IV. 6. Rechtes Ohr: Horizontalschnitte, Trommelfell und

Fig. 8. u. 9.

Spitze vorn (Fig. 8). Mitte vorn (Fig. 9).

äußere Knochen fehlen. Stapes-Vestibulargelenk normal. Membrana tymp. sec. außen mit einer Granulationslage verwachsen, die mit einem großen Bindegewebspfropf in der Nische zusammen-

hängt. Die primäre Labyrinthkapsel hat unregelmäßig verknöcherte Interglobularräume. Hyperämie und Blutungen in den Markräumen. Bogengänge und untere Ampulle normal, Ampulla sup. mit der Gegenwand verwachsen. Von den Nervenstellen des Sacculus und Utriculus sind infolge schlechten Eindringens des Colloidins Schälsschnitte entstanden, an denen nichts Deutliches sichtbar ist.

Stria vascularis etwas flach. Lig. spirale ohne Hohlräume (Fig. 8 bis 13). Reissnersche Membran normal, Epithel gut erhalten, aber von der Crista spiralis geht sie auf die flache Papilla basilaris über, der langen schmalen Cortischen Membran fest aufliegend oder mit ihr verwachsen, oft nicht abzugrenzen und von hier nach dem normalen Ansatz über der Stria vascularis in verschiedener Spannung ziehend und in der Spitzenwindung (Fig. 8) und in ihrem Ansetzen erhalten trotz guter Colloidinfüllung. Das

Fig. 11.

Spitze hinten.

Cortische Organ besteht aus einem unbestimmbaren Zellhaufen mit runden Kernen. Rundzellen oder junges Bindegewebe füllen noch den Raum zwischen den Blättern der Lamina spiralis ossea aus, doch ziehen ununterbrochen vom Ganglion spirale Nervenfasern in die Kanäle. Ganglien durch hier in Haufen angeordnete Rundzellen zum Teil verdeckt.

V. Geschenk von Herrn Prosector Dr. Oppe.

Maria Sch., 4 Monate alt.

Klinische Diagnose: Lues hered.

Sektionsdiagnose: Ossifizierende Periostitis, lobuläre Pneumonie

beider Lungen, eitrige Bronchitis, Vuitis purulenta, granulierende Otitis med. bilateralis.

60 cm lang, schlecht genährt. Am Hinterkopf Narben abgeheilte Furunkel.

Schädelnähte nicht vereinigt. Hirnhäute, mittlere Venen blutreich. Hirnsubstanz blaßrosa. Kleinhirn weich. Herz: eirundes Loch, schlitzförmig geöffnet. Blutgefäße elastisch, innen glatt.

Nasen-Rachenraum enthält dünnflüssigen Eiter. Luftwege in den kleinen Venen blutreich, kleine Blutpunkte. An der Lungenoberfläche kleine Blutaustritte und freier fibrinöser Belag, Schnitt reich an schwammiger Flüssigkeit. Bronchialdrüsen kaum erbsengroß. Niere blassgraurot; Rinde und Mark kaum in der Farbe unterschieden. Untere Femurepiphyselinie leicht gezackt, Corticalis der Diaphyse gedoppelt. Paukenhöhle rechts mit Granulationen ausgefüllt, links ebenso und etwas Eiter.

V. 7. Linkes Ohr: Trommelfell fehlt, Paukenschleimhaut sehr dick, rundzellig infiltriert. Stapes völlig in Gewebe ein-

Fig. 12.

Mitte hinten.

geschlossen, dessen Rundzellen besonders um die Gefäße angehäuft sind. In der runden Fensternische ein Exsudat mit ein- und mehrkernigen Zellen ohne Fibrin. Im Labyrinthknochen nichts Besonderes.

Bogengänge und Ampullen mit Crista normal, Cupulae fehlen, Weichteile des Labyrinthes mangelhaft erhalten. Utriculusepithel nur in Resten erhalten, mit Spuren von Otolithen, äußere Wand durchbrochen von einem runden Loch. Aquaeducte ohne Besonderes. Schnecke schlecht mit Colloidin gefüllt. Membr. Reissner zum Teil herabgesunken. Modiolus, Ganglion und Nerven ohne Besonderes. Cortis Membran und Organ nirgends gut erhalten. Suleus spiralis int., Lig. spir. und Stria vascularis normal bis auf den verfaulten Epithelüberzug.

V. 8. Rechts ganz die gleichen Veränderungen in der Pauke. Stapes weniger fest eingebettet. Sonst alles wie links.

VI. Geschenk von Herrn Prosector Dr. Oppe.

Friedrich E., 4 Monate alt, gestorben 5. Juni 1905. Sektion 6. Juni 1905. Lues cong.

Bronchiektasien beider Unterlappen, confluierende lobuläre Pneumonie derselben. Atrophie der Darmschleimhaut. Marasmus. Doppelseitige granuierende Otitis media.

Fig. 13.

53 cm lang, sehr schlecht genährt, an dem After eine Anzahl linsengroße Erosionen. Schädel: Nähte beweglich. Weiche Hirnhäute. Venen stark gefüllt. Hirnhöhlen nicht erweitert. Großhirn: Rinde von der weichen Substanz wenig abgehoben, beide rosa verfärbt. Kleinhirn sehr stark erweicht, graue Substanz rosa. Herz: Eirundes Loch bis auf kleinen Schlitz geschlossen. Am weichen Gaumen inselförmige Epithelverdickungen. Luft-röhre mit blutigem Schleim. Knorpelknochengrenzlinien der Rippen unregelmäßig gezackt. Dicht an der Verkalkungszone an der Spongiosa kleine Blutaustritte.

VI. 9. Linkes Ohr: Nische voll Eiter und Granulationsgewebe mit Rundzellenanhäufung, besonders um die Gefäße. Sonst nichts Besonderes.

VI. 10. Rechtes Ohr: Mittelohreiterung. Um manche Gefäße Rundzellenanhäufung. Steigbügel in den Vorhof verlagert, infolge Eiterdurchbruchs und Zerstörung des Ringbandes (Fig. 13). Der Eiter zieht sich vom oberen Fensterrand an der unteren Fläche der äußeren Utriculuswand abwärts und vom unteren Fensterrand auf das Lig. spirale der Vorhofswindung. Weitere Ausbreitung hat noch nicht stattgefunden. Membr. tymp. sec. normal, bis auf eine mediale Stelle, wo sich zwischen dem verdickten Epithel und der Membr. propria ein Hohlraum gebildet hat, Stria vascularis überall abgehoben. Schnecke ziemlich blutreich, sonst nichts Besonderes. Blutungen in die Tube und um die Tensorsehne.

VII. Geschenk von Herrn Prosector Dr. Oppe. Elly Bj., 2 Monate alt, gestorben 4. Juni 1905, sec. 5. Juni 1905.

Klinische Diagnose: Lues cong. Pneumonie rechts oben und links unten. Decubitus des Steißbeines. Mammaabszeß. Otitis med. beiderseits.

Sektionsdiagnose: Dazu noch parenchymatöse Entartung der Leber und Atrophie der Darmschleimhaut. Schädel: Nähte beweglich. Weiche Hirnhäute an der Basis sulzig ödematös. Weiße und graue Substanz kaum zu unterscheiden. Herz: Eirundes Loch noch geöffnet. Gefäße innen gelblich-weiß. Unregelmäßige Epithelverdickungen im Nasen-Rachenraum. Blutgehalt der tieferen Lungenteile erhöht. Niere mit spärlichen kleinen Blutaustritten. Knochenknorpelgrenzen der Rippen geradlinig, auch am Oberschenkel normal. Rechtes Mittelohr enthält trüben Schleim, linkes Eiter.

VII. 11. Rechts in der Pauke Exsudat mit spärlichen Rund- und Eiterzellen, nur lockeres (embryonales) Bindegewebe mit vielen Hohlräumen besonders im medialen Teil der runden Nische. Auf dem Promontorium Granulationsgewebe ohne Epithelbedeckung, keine Periarteriitis. Im inneren Ohre nichts Besonderes.

VII. 12. Links in der Pauke Eiter auf der geschwellten Schleimhaut, die aber ihr Epithel gut behalten hat. Fenster und inneres Ohr ohne Besonderes.

Wenn auch das vorliegende Material nicht in der Weise erhalten war, wie es wünschenswert ist, so sind doch einige Veränderungen zweifellos als im Leben entstanden anzusehen, das sind im Fall III. 3 und besonders IV. 5 und 6 die schweren Veränderungen des Cortischen Organes, die den von Siebenmann, Alexander und mir beschriebenen Befunden bei Taubstummten sehr ähnlich sind, und die zum Teil ganz riesigen Blutüber-

füllungen und Blutergüsse, besonders in Fall I, III. 4. — Daß auch unter diesen Fällen wieder ein Eiterdurchbruch durch das ovale Fenster sich findet, bestätigt die noch immer nicht hinreichend gewürdigte Bedeutung dieser schwachen Stelle in der Labyrinthwand gegenüber den Bogengängen. Hoffentlich folgen bald weitere Untersuchungen über die bis jetzt so wenig bekannte Histologie der Taubheit bei Lues congenita, die schon von Hutchinson 1863 in seiner Arbeit: „Clinical memoir of certain diseases of the eye and ear“ — ins innere Ohr verlegt wurde.

Herrn Obermedizinalrat Prof. Dr. Schmorl, Herrn Prosector Dr. Oppe und Herrn Oberarzt Dr. Foester sage ich meinen verbindlichsten Dank für die lebenswürdige Überlassung der Fälle.