

Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin.

Bd. 119. (Elfte Folge Bd. IX.) Hft. 1.

I.

Taubstummheit und Meningitis.

Nach einem auf der Versammlung der südwestdeutschen Neurologen und
Irrenärzte zu Strassburg 1887 gehaltenen Vortrage von

Prof. Dr. Fr. Schultze in Bonn.

Herr Dr. Küttner, dem Leser dieses Archivs durch mehrere in demselben publicirte Arbeiten bekannt, untersuchte vor einigen Jahren zusammen mit dem Verfasser dieser Mittheilung im pathologischen Institute zu Heidelberg Nervensystem und Gehörorgane eines Falles von Taubstummheit, welchen wir für angeboren hielten. Es handelte sich hauptsächlich darum, mit Hülfe unserer neueren Untersuchungsmethoden eventuell über die secundären Veränderungen im centralen Nervensysteme nach frühzeitigen Ausschaltungen der Gehörfuction Aufschluss zu erlangen. Küttner hatte eine grosse Menge von Präparaten der Felsenbeine und der Medulla oblongata in sorgfältiger Weise angefertigt, bei deren Studium wir beschäftigt waren, als der fleissige und unermüdliche Untersucher im Frühjahr 1886 durch einen raschen Tod an der Vollendung seiner Arbeit gehindert wurde. Es liegt mir am Herzen, die Resultate seiner Bemühungen nicht verloren gehen zu lassen.

Freilich stellte es sich bei der Fortführung der Küttner'schen Arbeit heraus, dass es sich bei unserem Falle nicht um eine angeborne, sondern um eine im späteren Leben erworbene

Taubstummheit handelte, welche ich selbst kurze Zeit hindurch einige Jahre vorher behandelt hatte, und die mir von Herrn Prof. Steinbrügge, damals in Heidelberg, zugewiesen worden war. Es verschob sich zwar durch diesen Umstand das Ziel der Arbeit, dafür gewann aber unsere Beobachtung nach ganz anderer Richtung hin an Interesse, um so mehr, als genaue Befunde des centralen Acusticusapparates, vor allem der Medulla oblongata in derartigen Fällen meines Wissens noch vollständig mangeln.

Die klinischen Daten des Falles sind folgende:

Marie Schwager aus Heidelberg, deren Vater an Tuberculose gestorben ist, erkrankte im Alter von 8 Jahren im Frühjahr 1880 mit Fieber, Kopfweh, Erbrechen, Verstopfung. Das Bewusstsein blieb erhalten. Convulsionen fehlten; nur starke Aufregung und „veränderte Sprache“ wurden bemerkt. Am dritten Tage der Erkrankung wurde vollkommene Taubheit auffällig, welche seitdem bestehen blieb. Nach dem Verlassen des Bettes in der Reconvaleszenz soll der Gang taumelnd gewesen sein. Eine Behandlung mit Soolbädern und Jodkalium blieb erfolglos.

Als Herr College Steinbrügge die Kranke im August 1880 untersuchte, war sie vollständig taub, hatte aber ihren Wortschatz noch nicht verloren. Die Intelligenz war gut. —

Eine später von mir eingeleitete Behandlung mit dem galvanischen Strome, welche übrigens nur kurze Zeit dauerte, hatte keinen Erfolg. Ausser der Taubheit vermochte ich (1880) keine Krankheitssymptome seitens des Nervensystems nachzuweisen, besonders waren auch die Nervi faciales vollständig normal. —

Bald nachher stellte sich bei der Kranken allmählich Stummheit ein, so dass sie der Taubstummenanstalt in Gerlachsheim überwiesen wurde. Dort erkrankte die Patientin im Frühjahr 1885 mit den Symptomen einer Lungentuberculose, wegen welcher sie schliesslich der Louisenheilanstalt in Heidelberg überwiesen wurde. Hier wurde ebenfalls ein normales Verhalten der Functionen des Nervensystems constatirt; die Intelligenz war intact, die Taubheit für Töne und Geräusche bestand wie früher, die wieder erlernten Worte spricht die Kranke hart, nach Art der Taubstummen.

Im Juni 1885 ging sie an Lungen- und Darmtuberculose zu Grunde.

Die 16 Stunden post mortem von Herrn Prof. Arnold vorgenommene Section ergab ausser der diagnosticirten Tuberculose, die Meningen des Gehirns vollständig normal und blutarm. Nirgends, besonders auch nicht in der mittleren Schädelgrube, Verwachsungen zwischen ihnen und der Hirnrinde, ebenso wenig mit dem Knochen. Die basalen Nerven, mit Ausnahme der beiden Acustici, normal; diese sind erheblich verdünnt, während die Faciales und die Pori acustici normal erscheinen.

Das Gehirn selbst und besonders die Schläfenlappen ohne nachweisbare Anomalie, ebenso die Medulla oblongata. Striae acust. finden sich auf

dem Boden der Rautengrube nur rechterseits, drei an Zahl und in der Nähe der Raphe leicht keulenförmig angeschwollen; links fehlen sie. Die Brücke prominirt auffallend wenig. —

Die Felsenbeine zeigen von der Schädelhöhle aus betrachtet normale Form und Grösse. Auch die Pori acust. ext. sind von gewöhnlicher Weite und Lage. —

Bei der von Küttner späterhin vorgenommenen kunstgerechten Halbierung der Felsenbeine ergab sich normales Verhalten der Luftzellen im Proc. mastoid., ebenso der knorpeligen und knöchernen Tubengänge und der Paukenhöhlen. Die Trommelfelle sind dünn und durchsichtig, die Gehörknöchelchen normal gestaltet und normal beweglich. Die Promontorien zeigen die gewöhnliche Convexität, die Schleimhaut derselben, wie diejenige der ganzen Paukenhöhle, nirgends verdickt. In den vollständig geöffneten Fallopi'schen Kanälen normal starke Nervi faciales; die Acustici verdünnt. —

Die Felsenbeine wurden behufs der mikroskopischen Untersuchung von Küttner in folgender Weise behandelt: zuerst lagen sie 3 Tage lang in Müller'scher Flüssigkeit, dann in $\frac{1}{3}$ procentiger Chromsäure, welche alle 3 Tage gewechselt wurde. Später allmähliches Steigern der Chromsäureconcentration bis zu $\frac{1}{2}$ pCt., dann Liegenlassen in einem Gemisch von $\frac{1}{3}$ procentiger Chromsäure und 2procentiger Salpetersäure (Gottstein-Waldeyer'sche Methode). Erst im Februar 1886, also nach 8 Monaten, war die Schnittfähigkeit besonders des Labyrinththeiles des Felsenbeines erreicht, während sich dieselbe normaler Weise viel früher einzustellen pflegt und auch innerhalb der Pars mastoidea des vorliegenden Präparates schon nach 2 Monaten erzielt war.

Die in dieser Weise hergerichteten Präparate konnten dann sehr gut mit dem Weigert'schen Hämatoxylin gefärbt werden, um die Marksubstanz der Nerven zu untersuchen; die Medulla oblongata wurde in der gewöhnlichen Weise in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und später mit Hülfe von Carmin und dem Weigert'schen Verfahren untersucht. —

Das Resultat dieser Untersuchung war nun folgendes:

1. In der Med. oblongata liessen sich, wie ich mich überzeugte, nirgends pathologische Heerde irgendwelcher Art auffinden, obgleich eine sehr grosse Menge von Schnitten vom Accessoriuskern an bis zum motorischen Trigeminuskern hinauf untersucht wurden. Besonders zeigen sich sämmtliche als Acusticuskerne angesprochenen Ganglienzellenanhäufungen überall intact und enthalten normal grosse und normal zahlreiche Ganglienzellen mit deutlichen zahlreichen Fortsätzen. Da wir eine Atrophie dieser Gebilde als wahrscheinlich angenommen hatten, so wurde die Untersuchung gerade dieser Theile der Medulla oblong. um so genauer und vollständiger angestellt; selbstverständlich war bei der Herstellung der Prä-

parate Sorge getragen worden, dass auch keiner der Acusticuskerne etwa abgetrennt worden war.

2. Im Gegensatze zu diesem Befunde zeigten sich die beiden Nervi acustici erheblich verändert. Querschnitte durch dieselben zeigten, dass sie stark verdünnt und atrophisch sind und ferner, dass sich durch die Weigert'sche Hämatoxylinmethode zwei verschieden gefärbte Areale auffinden lassen, welche etwa gleiche Grösse darbieten. In dem einen fehlen Markcheiden und Axencylinder vollständig und sind durch Gliagewebe ersetzt, in dem anderen erscheinen die Nervenfasern normal und sind an gewissen Partien des Nerven mit Ganglienzellen durchsetzt. Der atrophische Theil des Querschnittes grenzt sich scharf gegen den normal gebliebenen Abschnitt ab; nur an seiner Peripherie gegen das umgebende Perineurium hin befinden sich noch intacte Nervenfasern.

Die gefundene partielle Atrophie oder Sklerose lässt sich bis zum Eintritte des Nerven in die Med. oblongata verfolgen, und zwar in der inneren Wurzel derselben; dann hörte sie ziemlich plötzlich auf.

Die Nervi faciales zeigen sich auch mikroskopisch nicht nachweisbar verändert; eine Sklerose oder Atrophie derselben fehlt jedenfalls.

Im Labyrinth fanden sich nach den Untersuchungen von Küttner beiderseits hochgradige Veränderungen. Von dem Corti'schen Organe lässt sich trotz der gut gelungenen Härtung nichts vorfinden; die Hohlräume der Schnecke sind zum grössten Theile durch osteoides Bindegewebe und durch Rundzellen ausgefüllt. Dasselbe gilt von den halbzirkelförmigen Kanälen. Von den einstrahlenden Nervenfasern ist noch ein Theil erhalten und an den Hämatoxylinpräparaten gut zu erkennen.

Es liessen sich also die Residuen einer hochgradigen Labyrinthkrankung nebst theilweisem Schwunde beider Acustici nachweisen, und es entsteht nun die Frage, auf welche Weise und auf welchem Wege die Entzündungserreger in das Labyrinth hineingelangt sind. Die Annahme, dass dies von der Trommelhöhle aus geschehen sei, wird dadurch im hohen Grade unwahr-

scheinlich gemacht, dass die Kranke vor ihrem plötzlichen Taubwerden keine Symptome einer Affection der Trommelhöhle zeigte, und dass auch bei der klinischen Untersuchung einige Monate nach dem Eintritte der Erkrankung keine Veränderungen am Trommelfelle, in der Paukenhöhle und in den Tuben aufgefunden werden konnten. Ebenso wenig liessen sich bei der anatomischen Untersuchung irgend welche Reste einer stattgehabten Entzündung in diesen Abschnitten vorfinden.

Da nun auch keinerlei klinische Anhaltspunkte vorliegen, dass etwa von der äusseren Haut her direct durch die knöchernen Wandungen des Felsenbeines hindurch oder durch fortgeleitete ostitische Prozesse der Schädelknochen die Entzündungserreger in die Labyrinth hineingelangt sein können, so bleibt nur die Annahme übrig, dass sie in irgend einer Weise von der Schädelhöhle aus in dieselben hineingekommen sind.

Da muss man natürlich an eine Meningitis denken, bei welcher ja die Krankheitserreger sowohl innerhalb der Pia und Arachnoidea selbst, als auch innerhalb der sie umspülenden cerebrospinalen Lymphe und innerhalb der an die Häute angrenzenden nervösen Substanz sich weiter ausbreiten können und zwar in dem einen Falle mehr auf diesem, im anderen mehr auf jenem Wege. —

Die geschilderten Krankheitserscheinungen in unserem Falle widersprechen der Diagnose einer Meningitis keineswegs; aber die Frage, von welcher Art diese Meningitis gewesen sein kann, ist nicht mit Bestimmtheit zu beantworten.

Eine traumatische Entzündung lässt sich nicht annehmen, ebenso wenig eine tuberculöse Erkrankung, wenn auch die Kranke später nach Jahren einer Tuberculose erlegen ist. Es bliebe also anscheinend, da eine anderweitige Entzündung irgend eines Körperorganes zur Zeit der Erkrankung des Kindes als Ausgangspunkt der Meningitis nicht nachgewiesen ist, die sogenannte epidemische Cerebrospinalmeningitis übrig, von welcher erstens angegeben wird, dass sie auch sporadisch auftreten könne, und von der man zweitens weiss, dass sie rasch ausheilen kann. Nun wird ja gewöhnlich angenommen, dass eine solche infectiöse und epidemische Form der Meningitis bei Krankheitsfällen wie dem unserigen zu Grunde liege, aber ich muss

Voltolini¹⁾ darin beistimmen, dass der Beweis für diese Behauptung für sehr viele Fälle dieser Art nicht geliefert ist, da es völlig willkürlich ist, vereinzelte derartige Fälle, wie auch den unserigen, als sporadische, aber ätiologisch identische, epidemische Cerebrospinalmeningitis aufzufassen. Voltolini will deshalb nur von einer Otitis labyrinthica gesprochen wissen, bleibt aber seinerseits den Nachweis dafür schuldig, wie denn gerade nur in diesen ziemlich abgeschlossenen Labyrinthen und noch dazu gewöhnlich beiderseitig eine Entzündung entstehen kann und sonst nirgends im Körper, abgesehen davon, dass bei der sehr geringen Anzahl von Sectionsfällen, die bisher vorliegen, es doch sehr wohl möglich bleibt, dass jedesmal, wie in dem unserigen, zugleich noch eine erhebliche Erkrankung des N. acusticus vorliegen könnte, welche keineswegs nur als eine einfache secundäre aufsteigende Degeneration aufgefasst zu werden braucht.

Es liesse sich indess noch an eine andere Möglichkeit des Zustandekommens der so eigenthümlichen Affection denken.

Wenn man viele Krankengeschichten von plötzlich entstandener nervöser Taubheit und Taubstummheit durchliest, z. B. bei Voltolini selbst, so ergiebt sich erstens, dass vorzugsweise Kinder von der Krankheit ergriffen werden und zweitens, dass die Symptomatologie der Erkrankung in einer auffälligen Weise einer anderen Kinderkrankheit gleicht, nemlich der Polio-myelitis acuta. Ich weiss nicht, ob schon von anderer Seite her auf diesen Punkt aufmerksam gemacht ist, ich finde wenigstens in der Literatur nichts darüber vor; die Analogie beider Erkrankungsformen muss aber Jeder einleuchtend finden. Vorher gewöhnlich ganz gesunde Kinder erkranken bei beiden Affectionen gewöhnlich ohne irgend eine nachweisbare äussere Ursache unter deutlichen Fiebererscheinungen oder auch ohne dieselben, mit den Erscheinungen von Unbehagen, Uebelkeit, Kopfweh, Krankheitserscheinungen, welche sich auf keine Localerkrankung mit Bestimmtheit zurückführen lassen, und werden dann das eine Mal rasch oder plötzlich gelähmt, das andere Mal plötzlich taub. Sie erliegen der Krankheit gewöhnlich nicht,

¹⁾ Die acute Entzündung des häutigen Labyrinthes des Ohres. Breslau 1882.

und werden bis auf die restirende Taubheit oder atrophische Lähmung gewöhnlich wieder völlig gesund.

Es wäre also a priori sehr wohl möglich, dass bei beiden Erkrankungen dieselbe Ursache vorhanden wäre, und dass auch bei manchen cerebralen Kinderlähmungen mit ähnlichem Verlaufe derselbe Krankheitserreger in das centrale Nervensystem hineingeriethe. Die Allgemeinerscheinungen, welche bei der Poliomyelitis acuta, wie schon Volkmann betont, sich häufig zeigen, weisen ebenso wie die entscheidenden anatomischen Befunde aus den früheren Stadien der Erkrankung auf ausgedehntere Anfangsläsionen hin, wenn auch schliesslich nur umschriebene Herde zurückbleiben; und bei diesen Anfangsläsionen könnte auch sehr wohl ein gewisser Grad von Meningitis bestehen, welche, wie wir später sehen werden, durchaus im Stande ist, eine „Otitis labyrinthica“ zu erzeugen, gleichviel, aus welcher Ursache sie entstanden ist. Die entzündlichen Veränderungen könnten dann in einem Theile der Fälle wesentlich die Rückenmarkssubstanz, und zwar mit Vorliebe die gefässreichsten Theile derselben, die vordere graue Substanz, in anderen Fällen, bei der cerebralen Kinderlähmung, gewisse Abschnitte des Gehirns, sich zu ihrem Sitze wählen, in einem anderen Theile der Fälle vermittelt des Viaductes der Nervi acustici sich in den Labyrinthen festsetzen. Ob die unbekannten Entzündungserreger nun mit denjenigen der sogenannten sporadischen „epidemischen Cerebrospinalmeningitis“ in näherer Beziehung stehen und eventuell in welcher, oder ob gar beide identisch sind, darüber lässt sich zur Zeit nichts aussagen. Jedenfalls würde in allen Fällen auf noch unbekannte Weise die Schädlichkeit in das Cavum des centralen Nervensystemes hineingelangen, und hier partielle Zerstörungen verursachen, welche durch ihre Intensität sich auszeichnen.

Es spricht nur ein Grund gegen diese an und für sich so plausibel erscheinende Zurückführung der acuten nervösen Taubheit und der Poliomyelitis acut., bzw. gewisser Formen von infantiler Cerebrallähmung auf ein und dieselbe sich verschieden localisirende Ursache, nemlich der, dass bisher so selten eine Poliomyelitis acuta mit Taubheit und umgekehrt bei der nervösen Taubheit so selten eine spinale oder cerebrale Kinder-

lähmung gesehen worden zu sein scheint. Ein häufigeres derartiges Zusammenvorkommen müsste doch wohl erwartet werden, wenn unsere Hypothese eine richtige ist. —

Auch lehrt gerade unser Fall, und zwar ist er wohl der erste nach dieser Richtung hin untersuchte, dass dieser acut eintretenden nervösen Taubheit nicht etwa Heerde in der Medulla oblongata zu Grunde liegen, ähnlich wie diejenigen in der vorderen grauen spinalen Substanz bei der acuten atrophischen Lähmung, sondern dass wesentlich die Vernichtung des Corti'schen Organes die Vernichtung des Gehöres herbeiführt. Wenn auch schon früher diese Otitis labyrinthica mit oder ohne Acusticus-atrophie mehrfach gefunden wurde, so hätte doch daneben auch noch eine Zerstörung der Acusticuskerne oder der centralen Acusticusfasern in der Med. oblong. vorhanden sein können. —

Was nun die Frage angeht, ob durch eine Meningitis überhaupt Labyrinthzerstörungen zu Stande gebracht werden können und selbst, ohne dass der neben dem Acusticus in das Felsenbein eindringende N. facialis in erheblicher Weise dabei mit betroffen wird, so ist dieselbe wohl nach den Untersuchungen von Steinbrügge¹⁾ und Habermann²⁾ als entschieden zu betrachten.

Der Erstere zeigte, dass schon bei geringer Affection des Acusticus und noch schwächerer des Facialis hochgradige Labyrinthveränderungen nach frischer Meningitis entstehen können, und es ist in der That leicht verständlich, dass, unter der Voraussetzung, dass eine Meningitis gewöhnlich durch Mikroorganismen entsteht, die Bakterien entweder in den Lymphbahnen oder vermittelt der Blutgefäße oder durch das Neurilemm des Acusticus in das Labyrinth hineindringen und dort einen ausgezeichneten Nährboden für ihre ungestörte Thätigkeit und Vermehrung finden können.

¹⁾ Steinbrügge, Zeitschr. f. Ohrenheilkunde Bd. XV. S. 281, „Sectionsbericht über die Gehörorgane eines an Cerebrospinalmeningitis verstorbenen Kranken“ und Zeitschr. f. Ohrenheilkunde Bd. XVI. S. 229, „Doppelseitige Labyrinthkrankung während einer Cerebrospinalmeningitis“.

²⁾ Habermann, Zur Kenntniss der Otitis interna. Prager Zeitschr. f. Heilkunde. 1886. S. 27.

Ist die Ursache der Meningitis, wie in unserem Falle und wie vielfach gerade bei der epidemischen Cerebrospinalmeningitis derartig, dass sie von dem Organismus mit einer gewissen Leichtigkeit überwunden wird, so können die geringfügigen Veränderungen, welche durch die Mikroorganismen oder durch die schädigende Ursache überhaupt im N. facialis oder in anderen basalen Gehirnnerven seiner Zeit vorhanden gewesen sind, später vollständig geschwunden sein, während zwar die stärkere Entzündung der Acustici entweder dauernde Residuen hinterlassen oder vielleicht auch verschwinden kann, dahingegen die erfahrungsgemäss besonders intensiv werdenden Zerstörungen im Labyrinth durch die ossificirende Zellenwucherung dauernde Veränderungen hinterlassen. —

Dass etwa die in unserem Falle vorgefundene Degeneration der Acustici eine rein secundäre nach Art der Waller'schen sei, lässt sich deswegen nicht annehmen, weil sich selbst bei doppelseitigem Mangel des ganzen Labyrinthes, wie Moos und Steinbrügge¹⁾ fanden, nur eine Verdünnung eines Theiles der Nervenfasern der Acustici nachweisen liess. Ich selbst fand in einem darauf hin untersuchten Falle von Taubstummheit bei einer älteren Person nur einfache allgemeine Atrophie des gesamten Acusticus mit vielen Corpora amylacea, aber keineswegs eine derartige vollständige Vernichtung eines grossen Theiles desselben wie in unserem geschilderten Falle.

Es ist deswegen wohl kein Einwand gegen die Anschauung zu erheben, dass auch in unserer Beobachtung zwar die Volto-
lini'sche Otitis labyrinthica vorhanden gewesen ist, dass diese aber dadurch zu Stande kam, dass die unbekannte schädigende Ursache von dem N. acusticus her aus dem Cavum der Schädelhöhle in die Labyrinth hineindrang, und dass die Veränderungen dieses Nerven primäre und mit denjenigen des Labyrinthes coordinirte Läsionen darstellen.

¹⁾ Zeitschr. f. Ohrenheilkunde Bd. XI.