

(Aus dem Embryologischen Institut der Wiener Universität [Vorstand: *A. Fischel*] und dem Zentralröntgenlaboratorium des Allgemeinen Krankenhauses in Wien [Vorstand: *G. Holzknecht*.])

Über angeborenen Verschluß und Verengerung des äußeren Gehörgangs und ihre formale Genese.

Von

G. Politzer und E. G. Mayer.

Mit 16 Textabbildungen.

(Eingegangen am 8. Juni 1925.)

Die vorliegende Arbeit beschäftigt sich mit den Verschlüssen (Atresien) und Verengerungen (Stenosen) des äußeren Gehörgangs. Ergibt die äußere Besichtigung das völlige Fehlen eines dem Gehörgang entsprechenden Grübchens oder Trichters, so wird von vollständiger Atresie gesprochen. Hierbei sehen wir in manchen Fällen das Cavum conchae in gleicher Weise wie die Cymba als flache Grube zwischen den Knorpelleisten der Auricula ausgebildet. In anderen Fällen ist die Fehlbildung der Ohrmuschel so hochgradig, daß auch ein Cavum conchae nicht erkennbar ist. Den vollständigen Verschlüssen stehen die partiellen gegenüber, bei denen ein trichterförmiges, blind endendes Anfangsstück eines Gehörgangs vorhanden ist. Läßt sich hingegen auch bei hochgradiger Verengerung das Trommelfell oder ein Inhaltsgebilde des Mittelohres (Manubrium usw.) in der Tiefe nachweisen, so bezeichnen wir die Anomalie als Stenose. Vollständige und teilweise Atresien sowie Stenosen können jede wieder knöchern oder häutig sein. Endlich werden die im späteren Leben infolge von Traumen mit Callusbildung oder im Anschlusse an Entzündungen u. a. m. auftretenden Veränderungen des Gehörgangs von den „kongenitalen“ Fehlbildungen unterschieden.

Die in der Literatur beschriebenen Fälle wurden zum großen Teil ausschließlich klinisch untersucht. Hierbei wird etwa so vorgegangen, daß die meist gleichzeitig vorhandene Mißbildung der Ohrmuschel (Mikrotie, Anhänge) sorgfältig beschrieben und ein etwaiges Gehörgangsrudiment sondiert und gemessen wird. Endlich wird nach Prüfung des Widerstandes, den das am Grunde des Trichters liegende Gewebe dem Eindringen der Sonde oder Nadel entgegengesetzt, ein knöcherner oder häutiger Verschluß angenommen. An diese Untersuchung schließt sich die Ermittlung der Hörfähigkeit und der Erregbarkeit des Vesti-

bularapparates an. Während diese Methoden hinreichende Schlüsse auf das funktionelle Verhalten des Labyrinthes gestatten, kann ein Hindernis im schalleitenden Apparate zwar erkannt, aber kaum jemals lokalisiert werden. — Es ist einleuchtend, daß bei dieser Untersuchungsmethode über die anatomische Grundlage einer Entwicklungsstörung im Bereich des äußeren Gehörgangs oder des Mittelohrs wenig oder nichts ausgesagt werden kann.

Von wenigen Fällen liegen Sektionsbefunde vor. Es sind dies Gehörgangsatresien, die meist zufällig bei der Autopsie gefunden wurden. Hierbei wurde die Aufmerksamkeit der Untersucher auf das Schläfenbein nur dann hingelenkt, wenn hochgradige Fehlbildungen der Ohrmuschel gleichzeitig bestanden. Nach unserer Kenntnis der Literatur liegt kein pathologisch-anatomischer Bericht über eine Atresie des Gehörgangs mit *normaler* Auricula vor. Die pathologisch-anatomische Untersuchung des Schläfenbeins wird meist nur makroskopisch vorgenommen. Mikroskopisch wurden nur wenige Fälle untersucht (*Alexander-Benesi*). Eine Vereinigung beider Methoden, der klinischen und autoptischen, ist wohl nur selten möglich, da ja die Atresia congenita auris keine Todesursache darstellt. Diese beiden Untersuchungsmethoden wurden nun in jüngster Zeit durch eine dritte ergänzt.

Die *röntgenologische* Untersuchung des Schädels erfolgt gewöhnlich in drei typischen Aufnahmsrichtungen, nämlich bei sagittalem, frontalem und axialem Strahlengang. Da nun die Längsachse der Pyramide keiner dieser Richtungen folgt, ergeben die typischen Schädelaufnahmen Schrägaufnahmen des Felsenbeines, deren Deutung schwierig, ja teilweise unmöglich ist. Es wurden deshalb mehrfach Sonderaufnahmen des Schläfenbeines angegeben, von welchen wir die folgenden drei zum Studium der von uns untersuchten Gehörgangsatresien verwendeten.

1. Schläfenbeinaufnahme nach Schüller.

Der Zentralstrahl des abbildenden Bündels tritt etwa 3 Querfinger oberhalb des Gehörgangs der Gegenseite ein und ist gegen den äußeren Gehörgang des abzubildenden Schläfenbeins gerichtet. Hierbei projiziert sich der innere in den äußeren Gehörgang. Diese Aufnahme eignet sich vor allem zur Darstellung der topographischen Verhältnisse der Gehörgangswände zum Sinus sigmoideus und zur Dura mater und zur Darstellung des Processus mastoideus und des Os tympanicum.

2. Schläfenbeinaufnahme nach Stenvers.

Der Zentralstrahl verläuft von der Gegenseite der Protuberantia occipitalis externa zur Mitte zwischen lateralem Orbitalrand und äußerem Gehörgang der zu untersuchenden Seite. Wir verwenden diese Aufnahmsrichtung vor allem zur Darstellung der ganzen Pyramide, insbesondere des inneren Gehörgangs, der Bogengänge, des Vestibulum und der Cochlea.

3. Schläfenbeinaufnahme nach Mayer.

Der Zentralstrahl tritt in der Gegend des Bregmas ein und ist gegen den äußeren Gehörgang der zu untersuchenden Seite gerichtet. Diese Aufnahme zeigt vor allem die Lufträume des äußeren und mittleren Ohres und ihre knöcherne Begrenzung.

Eine *ausführliche* Darstellung der einzelnen Aufnahmsrichtungen findet sich bei Mayer (1923). Hier sei nur noch kurz zusammengefaßt, welche Ergänzung die klinische Untersuchung durch die *Röntgenuntersuchung* erfährt. Besonders bei den Atresien, bei denen ja auch die Otoskopie unmöglich ist, sind wir *intra vitam* nur mit Hilfe der Röntgen-

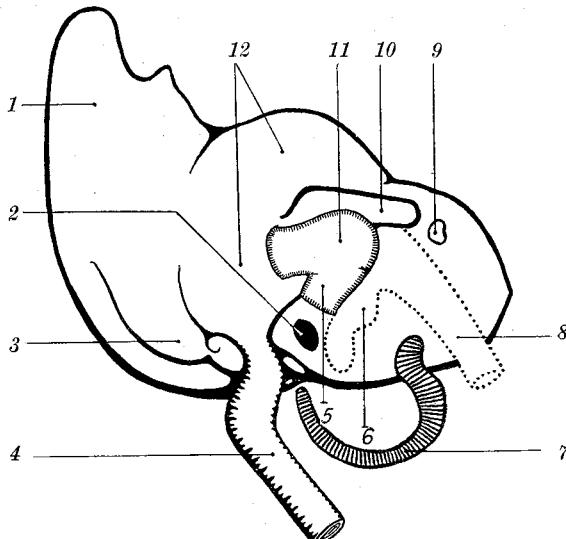


Abb. 1. Schematische Darstellung des Primordialkraniums eines 8 cm langen menschlichen Embryos (nach Hertwig). 1 = Tectum synoticum; 2 = Fenestra rotunda; 3 = Processus mastoideus; 4 = Reichertscher Knorpel; 5 = Stapes; 6 = Malleus; 7 = Annulus tympanicus; 8 = Meckelscher Knorpel; 9 = Foramen nervi facialis; 10 = Processus perioticus superior Gradenigo; 11 = Incus; 12 = Labyrinthkapsel.

strahlen in der Lage, die Gehörgangswände (Os tympanicum, Squama), Antrum, Aditus, Recessus epitympanicus, die übrige Paukenhöhle, Zellsystem und Processus styloideus darzustellen. Eine geringere Ausbeute ergibt die Röntgenuntersuchung des Labyrinths. Ferner ermöglicht das Röntgenverfahren bei der autoptischen Untersuchung des Schläfenbeins mühelos einen Überblick über die pathologischen (oder teratologischen) Veränderungen desselben. Dies kann für die spezielle Sektionstechnik (Schnittrichtung usw.) von Bedeutung werden.

Vor der Schilderung der acht von uns untersuchten Fälle, soll die Entwicklung des Schläfenbeins dargestellt werden, wobei nur jene Skeletteile genauer berücksichtigt werden sollen, welche bei den zu beschreibenden Abweichungen eine wichtige Rolle spielen.

Das Schläfenbein besteht aus 3 Bildungsherden:

1. Aus dem Primordial- oder Chondrokranium (Labyrinthkapsel und dorsaler Teil des Tegmen tympani).
2. Aus dem Desmokraniun (Deckknochen, Schuppe).
3. Aus den Kiemenbögen.

Die Labyrinthanlage ist in früheren Entwicklungsstadien von embryonalem Bindegewebe umgeben. Dieses wandelt sich im 2. Embryonalmonat in Knorpel um. Von dieser „Labyrinthkapsel“ wächst ein Fortsatz über die Gehörknöchelchenkette nach vorne (Processus perioticus superior *Gradenigo*). Dieser setzt sich ventralwärts in eine Platte fort, die aus fibrösem Bindegewebe besteht. Aus dem Processus perioticus superior und der fibrösen Platte entsteht späterhin das Tegmen tympani. Im 5. Embryonalmonat geht der Knorpel durch enchondrale Verknöcherung in Knochen über.

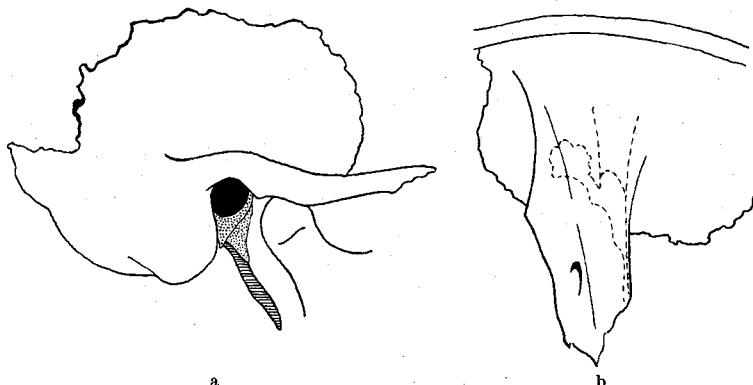


Abb. 2a. Normales Schläfenbein, Ansicht von außen. Schwarz: Gehörgangslumen. Schraffiert: Processus styloideus. Punktiert: Os tympanicum.

Abb. 2b. Normales Schläfenbein, Ansicht von oben. Gestrichelt: Lufträume des Schläfenbeins (außer Zellen). Von (im Bilde) oben her: äußerer Gehörgang, durch 2 nach unten leicht konvergierende Linien begrenzt. Die nach oben konvexe Linie begrenzt den Recessus epitympanicus nach oben. An diesen schließt sich nach unten die Paukenhöhle an. Nach links zweigt der Aditus ad antrum ab, der in das gelappt konturierte Antrum einmündet. (Die Skizze ist zum leichteren Verständnis der bei-gegebenen Röntgenbilder in Anlehnung an die Projektion bei der Aufnahme nach Mayer angefertigt.)

Der erste Kiemenbogen wird in seinem hinteren Anteil durch den Nervus trigeminus in eine laterale und eine mediale Hälfte zerlegt. Der proximale Teil der lateralen Hälfte bildet den Incus, während der proximale Teil der medialen Hälfte den Malleus und den Meckelschen Knorpel aus sich hervorheben lässt.

Dem zweiten Kiemenbogen gehört der *Annulus stapedius* an, der in frühen Entwicklungsstadien durch ein kurzes Zwischenstück (Interhyale) mit dem Hauptteil des zweiten Kiemenbogens verbunden ist. Lateral von diesen Skeletteilen differenziert sich ein langer Knorpelstab, das *Laterohyale*, das später mit dem Hauptteil des 2. Kiemenbogens und mit der Labyrinthkapsel verwächst. Da gleichzeitig das Interhyale verschwindet, bleiben zwei voneinander getrennte knorpelige Kiemenbogenderivate zurück, der *Annulus stapedius* und ein nunmehr von der Labyrinthkapsel bis zur Kiemenbogenkopula reichender Stab, der als *Reichertscher Knorpel* bezeichnet wird. In diesem treten späterhin Verknöcherungszentren auf, eines für den dorsalen und oberen Teil, das *Tympanohyale* und eines für den anschließenden ventralwärts ziehenden Teil, das *Stylohyale*. Der vorderste Teil verknöchert gleichfalls und wird zum kleinen Zungenbeinhorn, während der

zwischen ihm und dem Stylohyale gelegene Teil das Ligamentum stylohyoideum bildet. Aus dem Tympanohyale geht die hintere und untere Paukenhöhlenwand hervor, aus dem Stylohyale der Processus styloideus. Endlich beteiligen sich an der Bildung des Schläfenbeines mehrere Deckknochen, die Schuppe, der Processus folianus mallei, der vordere Teil des Tegmen tympani und das Os tympanicum. Dieses entwickelt sich zu Beginn des 3. Monats und wächst bogenförmig nach vorne und hinten oben aus. Beim Neugeborenen stellt das Os tympanicum einen nach oben offenen Ring dar, der in den ersten Lebensjahren zu einer Rinne auswächst, die durch Verwachsung mit der Squama ein geschlossenes Rohr, den Gehörgang bildet.

Aus dem eben geschilderten Aufbau des Gehörganges lassen sich mehrere Möglichkeiten einer Gehörgangsverengerung ableiten.

1. Die Einengung kann durch konzentrische Hyperostose des Os tympanicum oder der Squama erfolgen (Fall 6, 7, 8).

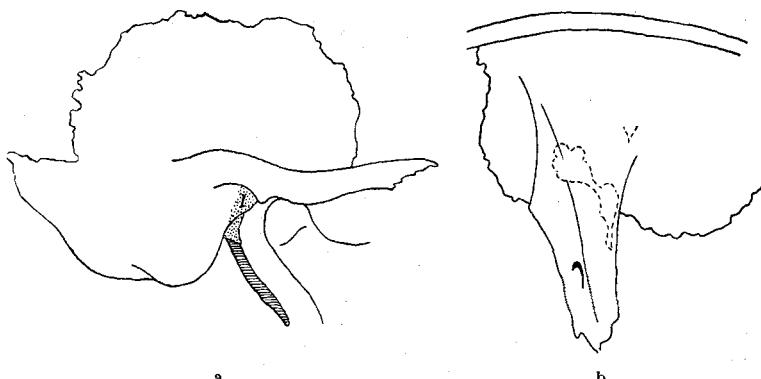


Abb. 3a. Fall 1. Ansicht von außen. Hypoplasie und Verbildung des Os tympanicum.

Abb. 3b. Ansicht von oben. Verschmälerung der Pyramide. Gehörgang fehlt.

2. Das Os tympanicum kann mißbildet sein, so daß sich an Stelle des Lumen des Gehörgangs ein unförmiges Knochenstück vorfindet (Fall 1, 2).

3. Die Verengerung ist durch Verdickung oder Verlagerung der dem Gehörgang benachbarten Knochen hervorgerufen (Fall 3, 4).

Wir gehen nun zur Besprechung der einzelnen Fälle über.

Fall 1¹⁾. Q., 19 Jahre. Die linke Ohrmuschel ist mißbildet, der Gehörgang vollkommen verschlossen.

Röntgenbefund: Die Pyramide ist wesentlich schlanker als die der gesunden Seite. Labyrinthkapsel und Paukenhöhle sind entsprechend verkleinert. Der Recessus epitympanicus ist klein, das Antrum von normaler Größe. Das pneumatische System ist gut entwickelt, mittelzellig strukturiert. Die Zellwände sind etwas verdickt. Das Os tympanicum ist hochgradig verkümmert, doch ist die

¹⁾ Fall 2, 3 und 8 wurden von der Ohrenklinik (Vorstand Prof. Neumann), Fall 4, 5, 6 und 7 von der Klinik für Rhino-Laryngologie (Vorstand Prof. Hayek), Fall 1 vom Wiedner Krankenhaus, Abt. Doz. Bondy zur Röntgenuntersuchung zugewiesen.

vordere Paukenhöhlenwand intakt. Die vordere Gehörgangswand ist nur in ihrem lateralen Teil gut erkennbar. Medialwärts verschwindet sie ebenso wie die ganze hintere Wand in einem den Gehörgang ausfüllenden knochendichten Schatten, der bis zum Trommelfellansatz reicht. Das Kiefergelenk ist näher an den Warzenfortsatz herangerückt, als auf der Gegenseite. Die Entfernung des Sinus sigmoideus von der hinteren oberen Gehörgangswand beträgt entsprechend der Verschmälerung der Pyramide knapp 1 cm. Es findet sich also in unserem Falle:

- a) Hypoplasie der Pyramide.
- b) Hypoplasie und Deformation des Os tympanicum.
- c) Warzenfortsatz von *normaler* Größe.
- d) Verringerung der Entfernung zwischen Processus mastoideus und Kiefergelenksköpfchen.

Ad a: In der älteren Literatur werden die Mißbildungen des Schläfenbeins zumeist in zwei Gruppen eingeteilt. Die eine Gruppe umfaßt die Mißbildungen des äußeren und mittleren, die andere jene des inneren Ohres. Diese Einteilungsart leitet sich aus Statistiken über pathologisch-anatomisch untersuchte Fälle ab. So findet *Steinbrügge* unter 24 Fällen von kongenitaler Atresie, die er aus der Literatur zusammengestellt hatte, nur dreimal das Innenohr betroffen. Diese Einteilungsart mußte jedoch in jüngster Zeit aufgegeben werden, da bereits von *Bezold*, *Ruedi* und *Wotzilka* mit Hilfe sorgfältiger Funktionsprüfungen die Mitbeteiligung des Innenohrs bei Mißbildungen des äußeren und mittleren Ohres nachgewiesen worden war. Auch die drei von *Alexander* und *Benesi* mikroskopisch untersuchten Fälle ergaben durchwegs schwere Veränderungen des Labyrinths. Wir werden deswegen der Ansicht dieser beiden Forscher beipflichten müssen, daß die Mitbeteiligung des Innenohrs bei der angeborenen Atresie des Gehörganges zur Regel (nicht zur Ausnahme) gehört, wenngleich die Röntgenuntersuchung der in vorliegender Mitteilung dargestellten Fälle nur zweimal Veränderungen des Innenohrs nachweisen konnte (Fall 1, 6). Wir haben ja bereits eingangs erwähnt, daß bei Untersuchung des *Innenohres* die klinischen Untersuchungsmethoden derart gute Ergebnisse liefern, daß die Röntgenuntersuchung kaum etwas zu ihrer Ergänzung beitragen kann.

Ad b: Der Verschluß des Gehörgangs erfolgte im Fall 1 durch das hypoplastische und völlig deformierte Os tympanicum. Entgegen der Ansicht einzelner, älterer Forscher lehnen wir eine „Kompression eines weniger widerstandsfähigen Os tympanicum zwischen Mastoid und Kiefergelenk“ ab und nehmen vielmehr ein abnormes Wachstum der Anlage des Os tympanicum an.

Punkt c und d der Zusammenfassung werden gemeinsam mit den gleichsinnigen Veränderungen bei Fall 3 besprochen werden.

Fall 2. Q, 25 Jahre. Der Gehörgang ist beiderseits zu einem schmalen, anscheinend blind endenden Kanal verengt. Beide Ohrmuscheln sind vollkommen normal.

Röntgenbefund (beiderseits gleichartig): Größe und Gestalt der Pyramide entsprechen der Norm. Labyrinth und Paukenhöhle scheinen gleichfalls normal zu sein, doch ist der Befund an diesen Organen wegen der störenden, außerordentlich starken Pneumatisation des Warzenfortsatzes unsicher. Der äußere Gehörgang ist zu einem sehr schmalen Spalt eingeengt, der nicht sicher bis zum Trommelfellansatz reicht. Die Pars mastoidea ist stark hyperplastisch, gut pneumatisiert und großzellig strukturiert. Die Entfernung des hinteren Randes des Gelenkfortsatzes des Unterkiefers vom vorderen Warzenfortsatzkontur beträgt kaum einen halben Zentimeter. In diesem Raum liegt ein unregelmäßig geformtes, hypoplastisches Os tympanicum. Der Processus styloideus ist normal entwickelt.

Zusammenfassung:

- Hypoplasie und Deformation des Os tympanicum.
- Annäherung des Kiefergelenkes an den Warzenfortsatz.
- Hyperplasie des Processus mastoideus.
- Keine Anomalie der Auricula.

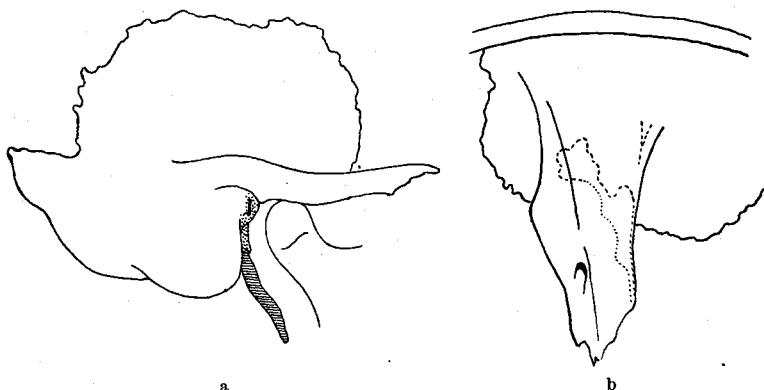


Abb. 4a. Fall 2. Ansicht von außen. Hypoplasie und Verbildung des Os tympanicum.

Abb. 4b. Ansicht von oben. Gehörgang fehlt bis auf ein kleines Anfangsstück. Vordere Begrenzung des knöchernen Labyrinths im Bereich des lateralen Bogenganges und des Promontoriums nicht deutlich erkennbar (punktierte Linien).

Ad a, b und c: Die Hypoplasie des Os tympanicum stimmt mit dem Befund an Fall 1 überein. Die Verengerung bzw. der Verschluß des Gehörganges durch ein hypoplastisches und mißbildetes Os tympanicum bei gleichzeitiger Verringerung der Entfernung vom Kiefergelenk zum Warzenfortsatz wird von vielen Untersuchern als typische Form der Gehörgangsatresie aufgefaßt. So schreibt Lewin: „Da in den meisten Fällen von vollständiger Gehörgangsatresie das Fehlen eines Gehörganges auf Rechnung einer Aplasie des Os tympanicum zu stellen ist, so kommt in allen derartigen Fällen der Warzenfortsatz direkt an das Kiefergelenk zu liegen.“ Die Erklärung dieser Annäherung steht jedoch noch aus. Es könnte sich um ein Zurückrücken des Kiefergelenks handeln, und zwar durch Pfannenwanderung oder durch Verlängerung

der Anlage des Dentale in antero-posteriorer Richtung, oder es könnte der vordere Rand des Warzenfortsatzes weiter nach vorn gelangt sein, durch Vergrößerung des Processus mastoideus, oder durch heterotope Anlage. — Die erste Annahme (Pfannenwanderung des Kiefergelenkes) müßte, woferne die Atresie einseitig ist, zur Verschiebung des Kinnes nach der mißbildeten Seite führen. Einen derartigen Fall beschreibt *Zaufal* und kommt zu folgender Schlußfolgerung: „Durch das einseitige Fehlen der Pars tympanica des Schläfenbeines rückt der Processus condyloideus des Unterkiefers weiter nach rückwärts als auf der normalen Seite, so daß er unmittelbar vor dem Processus mastoideus zu fühlen ist. Durch diese Rückwärtslagerung des Unterkieferastes kommt die Asymmetrie der betreffenden Gesichtshälfte allmählich zustande, und zwar oft mit Eintritt des Kaugeschäftes, durch welches die Stellung des Unterkiefers sich mehr reguliert.“ Diese Erklärung des gleichzeitigen Auftretens von Asymmetrie des Gesichts und Atresie des äußeren Gehörganges ist zwar überaus einleuchtend, läßt sich jedoch keineswegs verallgemeinern, da einerseits Atresien ohne Verschiebung des Unterkiefers, andererseits Asymmetrien anderer Ätiologie gleichzeitig mit der Atresie des Gehörgangs vorkommen. So können wir, wie bei Fall 6 eingehend besprochen werden soll, die Asymmetrie des Gesichtes mitunter auf die gleichzeitig vorhandene Facialislähmung (*Neuenborn*) oder auf einen gleichzeitigen Defekt im Bereich des Dentale (*Benesi*) beziehen. Die Annahme einer Pfannenwanderung läßt sich somit nur für eine *beschränkte* Zahl von Fällen zur Erklärung der Asymmetrie heranziehen.

Die zweite Annahme beträfe die Verlängerung des Dentale in antero-posteriorer Richtung, wobei das Kinn in der Medianebene des Gesichtes bliebe. Diese Verlängerung könnte nur durch sorgfältige Messungen festgestellt werden. Diese sind bisher noch nicht ausgeführt worden.

Ferner könnte die Verringerung der Entfernung von Kiefergelenk und vorderem Warzenfortsatz auf die Verdickung des Processus mastoideus bezogen werden. Für Fall 2 unserer Mitteilung trifft diese Annahme zweifellos zu. Der Warzenfortsatz ist beiderseits sehr vergrößert (verdickt). Ob jedoch die Vergrößerung in einem genetischen Abhängigkeitsverhältnis zur Hypoplasie oder Aplasie des Os tympanicum steht, läßt sich kaum entscheiden. Wir werden auf die Frage der korrelativen Vergrößerung von Skeletteilen noch bei Fall 3 und 4 zurückkommen, wo sie ausführlicher besprochen werden soll. Auch bei Fall 1 ist es auffällig, daß bei Hypoplasie nahezu sämtlicher Teile des Schläfenbeines einzig der Warzenfortsatz normale Größe und somit zumindest eine *relative* Hyperplasie zeigt. So einleuchtend jedoch auch die Hyperplasie des Mastoids als Ursache der Annäherung von Warzenfortsatz und Kiefergelenk erscheinen mag, besitzt auch dieser Erklä-

rungsversuch *keine allgemeine* Gültigkeit, da in einem Fall von *Wotzilka* trotz normalem Nervus facialis die *ganze* Schädelhälfte verkleinert ist, und zwar sowohl die Entfernung der Spina supra meatum von der Spina mentalis als auch die Entfernung der Spina supra meatum von der Pro-tuberantia occipitalis externa. Auch liegen Fälle von völliger Aplasie des Processus mastoideus bei Atresie des Gehörganges vor. Für die vierte Annahme (Heterotopie der Mastoidanlage) gilt das gleiche wie für die Verlängerung des Dentales. Nur sorgfältige Messungen können hierüber eine Entscheidung bringen.

Zusammenfassend ließe sich somit bemerken, daß die Verringerung der Entfernung des vorderen Randes des Warzenfortsatzes vom Köpfchen des Unterkiefers *sich nicht auf einen allgemein gültigen Entstehungsmechanismus* zurückführen läßt. Für manche Fälle ist eine Pfannenwanderung des Kiefergelenkes, für andere eine Hyperplasie des Processus mastoideus festgestellt. Ob nicht noch andere Möglichkeiten zur Entwicklung dieser Anomalie führen, werden erst weitere Untersuchungen lehren.

Ad d: An Fall 2 ist weiterhin bemerkenswert, daß entgegen dem üblichen Verhalten bei der Atresie des Gehörganges die Ohrmuschel vollkommen normal erscheint. Dieser Befund ist sehr selten. Bei sorgfältiger Durchsicht der einschlägigen Literatur ließen sich nur 7 weitere Fälle finden (*Oberteuffer, Jakobson, Blau, Herschel, Wolff, Töröck und Federschmidt*), welche jedoch (Fall *Oberteuffer* war uns nicht im Original zugänglich) durchweg nicht autoptisch kontrolliert sind. Es ist durchaus möglich, daß manche dieser Fälle gar nicht sicher kongenitaler Natur sind, sondern vielmehr derselben Gruppe von Atresien angehören wie Fall 7 und 8 der vorliegenden Arbeit, die nicht sicher als kongenital aufzufassen sind. Andererseits ist es jedoch auch denkbar, daß Fälle von Atresien bei der Autopsie übersehen wurden, wenn eine gleichzeitige Mißbildung der Ohrmuschel nicht vorlag. Für die formale Genese dieser Fälle wäre es wichtig festzustellen, ob hierbei auch jene anderen Teile des Schläfenbeines, welche wie die Ohrmuschel von den Kiemenbogen aus entstehen, normal sind, die Mißbildung sich somit nur auf die Deckknochen beschränkt. Die Fälle aus der Literatur sind nicht entsprechend untersucht worden, um eine Stellungnahme zu dieser Frage zu gestatten. Bei Fall 2 unserer Mitteilung wäre es möglich, daß die Kiemenbogenabkömmlinge normal sind, diese Annahme ließe sich jedoch nur durch die pathologisch-anatomische Untersuchung sicher erweisen.

Fall 3. Q, 18 Jahre. Rechter Gehörgang verschlossen, Ohrmuschel mißbildet,

Röntgenbefund: Die Pyramide ist normal groß, die Pars mastoidea ist sehr klein, nicht pneumatisiert, spongiös. Das Os tympanicum ist leicht hypoplastisch, im Bereich der vorderen Paukenhöhlenwand besteht anscheinend ein kleiner

Ossifikationsdefekt. Der Processus styloideus ist sehr lang und dick. Labyrinth und Labyrinthkapsel lassen keine Anomalien erkennen. Dagegen sind Recessus epitympanicus und Aditus ad antrum nur rudimentär entwickelt. Das Antrum selbst fehlt vollkommen.

Vordere und hintere Gehörgangswand sind gut erkennbar. Im innersten Anteil ist der Gehörgang durch knochendichten Schatten von hintenher stark eingeengt (verschlossen?). Der Sinus sigmoideus zeigt in seinem Verlaufe Vorlagerung und geringe Lateralposition. Die Dura mater liegt im Bereiche des Tegmen tympani nur wenig über dem Niveau der oberen Gehörgangswand. Der Canalis caroticus ist auffallend groß.

Zusammenfassung.

- a) Hyperplasie des Processus styloideus.
- b) Einengung des Gehörganges von hinten.
- c) Pneumatisationshemmung, Aplasie des Antrums.
- d) Hypoplasie des Os tympanicum und des Processus mastoideus.

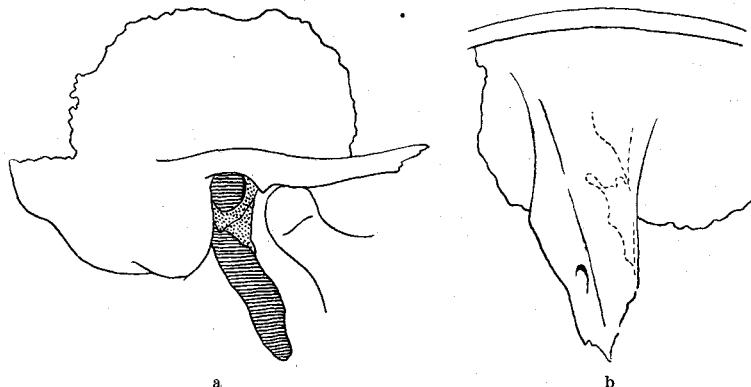


Abb. 5a. Fall 3. Ansicht von außen: starke Hyperplasie des Tympano- und Stylohyales (schraffiert).
Abb. 5b. Ansicht von oben: Äußerer Gehörgang im innersten Teil von hintenher eingeengt. Recessus epitympanicus klein, Aditus ad antrum kurz, Antrum fehlt. Defekt in der vorderen Paukenhöhlenwand.

In diesem Falle fragt es sich zunächst, welches Skelettstück die Verengerung des innersten Teiles des Gehörganges und, wie wir aus der Hypoplasie aller Lufträume des Mittelohres schließen dürfen, auch der Paukenhöhle bewirkt. Das Röntgenbild zeigt eine Verdichtung, die in der Verlängerung des hyperplastischen Processus styloideus gelegen ist und das Lumen der Paukenhöhle von hinten und unten einengt. Die hintere und untere Paukenhöhlenwand wird nun in der normalen Entwicklung vom Tympanohyale gebildet, welches aus der Verknöcherung des obersten Teiles des Reichertschen Knorpels hervorgegangen ist. Das Tympanohyale scheint nun in vorliegendem Falle stark vergrößert zu sein. Für diese Annahme spricht außer der Lage die gleichzeitige Hyperplasie des Stylohyales, das ja genetisch dem Tympano-

hyale nahesteht, ferner ein ähnlicher Fall der Literatur, der seiner besonderen Wichtigkeit halber hier genauer besprochen werden soll.

Alexander und Benesi haben ein mißbildetes Schläfenbein eines 8 Mondmonate alten Neugeborenen untersucht, welcher wenige Stunden nach der Geburt gestorben war. Die mikroskopische Untersuchung ergab Anomalien im Bereiche des äußeren, mittleren und inneren Ohres, wobei jedoch das äußere und mittlere Ohr stärker betroffen waren als das innere. Vor allem fehlte das Os tympanicum vollständig. Die Gehörknöchelchen waren im geringen Grade mißbildet, nur der Processus Folianus fehlte. Im rückwärtigen Teile der Paukenhöhle fand sich nun ein mächtiges knorpeliges Gebilde, das an seinem oberen Ende mit dem Tegmen tympani verwachsen war. Dieser Knorpel wurde von den Autoren als Lateralohyale erkannt, das entgegen dem normalen Verhalten¹⁾ mächtig hyperplastisch, jedoch nicht verknöchert war. *Alexander und Benesi* erklären die Mißbildung derart, daß die „primordiale Veränderung in kongenitalem Defekte des Os tympanicum liege. Die atresierende Knochenplatte, die man bei der Atresie in der Tympanicumgegend findet, stammt von Resten der Tympanicumanlage oder vom Lateralohyale. Mit der defekten Entwicklung des Deckknochens geht eine über die Norm hinausgehende Entwicklung des Lateralohyales einher.“ An einer anderen Stelle dieser Arbeit heißt es: „Diese exzessive Größenzunahme wird gerade durch das Fehlen des Tympanicum begünstigt und stellt ein charakteristisches Beispiel des Kampfes der Teile im Sinne Rouxs dar.“

Dieser Erklärungsversuch der normalen Genese des Falles 1 von *Alexander und Benesi* läßt sich auf unseren Fall (3) übertragen. Auch hier ist es zu einer sehr deutlichen Hyperplasie des Tympanohyale und Stylohyale gekommen, wenngleich die Hypoplasie des Os tympanicum nur geringfügig ist. Die hochgradige Vergrößerung des Tympanohyales läßt auch die Pneumatisationshemmung verstehen. Die Paukenhöhle ist derart stark eingeengt, die hintere Wand aus derart dichtem Knochen gebildet, daß schon aus mechanischen Gründen das Unterbleiben der Antrumbildung erklärliech ist. Da der obere Pneumatisationsbezirk vom Antrum seinen Ausgang nimmt, ist das Fehlen von Zellen im Processus mastoideus verständlich.

Was endlich den Defekt an der vorderen Paukenhöhlenwand betrifft, so stellt diese Anomalie einen häufigen, keineswegs als pathologisch zu wertenden Befund dar. Wir werden Ähnliches auch bei Fall 4 beschreiben.

Die wesentlichen Veränderungen bei Fall 3 können in dem Sinne gedeutet werden, daß das hochgradig hyperplastische Tympanohyale

¹⁾ Nach A. Politzer pflegt bei Neugeborenen der oberste Teil des Tympanohyale noch knorpelig zu sein.

und Stylohyale den Gehörgang in postero-anteriorer Richtung verengt und durch die Vorlagerung dieser kompakten Knochenstücke ein Hindernis für die Pneumatisation abgegeben hatte.

Fall 4. ♀, 3 Jahre. Mißbildung der rechten Ohrmuschel, Gehörgang nicht auffindbar.

Röntgenbefund: Die Pyramide ist von normaler Größe, die Labyrinthorgane lassen keine Abweichungen von der Norm erkennen. Die Paukenhöhle ist, soweit sich dies röntgenologisch feststellen läßt, nicht abnorm, nur ist die vordere Paukenhöhlenwand zum Teile nicht verknöchert. Der Aditus ad antrum ist gut erkennbar, das Antrum selbst, dem Alter entsprechend, weit. Die Pneumatisation ist normal. Dagegen sind der Recessus epitympanicus und der äußere Gehörgang und zwar dieser in seinem innersten Anteil, von hinten her hochgradig eingeengt. Die hintere Gehörgangswand ist stark verdickt, der Processus styloideus lang und plump. Das Os tympanicum ist von annähernd normaler Größe, die Pars mastoidea normal.

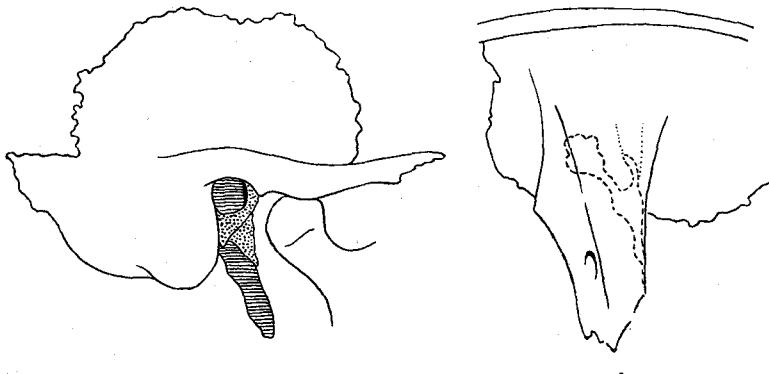


Abb. 6a. Fall 4. Ansicht von außen. Hyperplasie des Tympano- und Stylohyale (schraffiert.)
Abb. 6b. Ansicht von oben. Äußerer Gehörgang im äußeren Teil nicht sicher erkennbar (punktlierte Linien), im inneren Teile stark eingeengt.

Zusammenfassung.

- a) Hyperplasie des innersten Teiles der hinteren Gehörgangswand.
- b) Hyperplasie des Processus styloideus.
- c) Keine deutliche Hypoplasie des Os tympanicum.
- d) Keine Pneumatisationshemmung.

Dieser Fall zeigt eine gewisse Ähnlichkeit mit dem vorhergehenden. Auch hier ist die Einengung des innersten Teiles des Gehörganges durch ein Knochenstück hervorgerufen, das seiner Lage nach dem Tympanohyale entspricht. Auch in diesem Falle finden wir gleichzeitig eine Hyperplasie des Processus styloideus. Doch ist das Ausmaß der Veränderungen wesentlich geringer als im Fall 3, da die Verengerung nur den inneren Teil des äußeren Gehörganges betrifft, während die Paukenhöhle normale Größe zeigt. Es liegt kein Pneumatisationshindernis vor, da ja das Antrum entwickelt ist. Auffallend ist es, daß das Os tympanicum, bereits im Fall 3 nur wenig hypoplastisch,

nicht deutlich kleiner ist als in der Norm. Es zeigt sich hier also, daß die Hyperplasie eines Skeletteiles nicht notwendigerweise mit Hypoplasien der Nachbarsteile einhergeht. Diese Beobachtung wird uns zwingen, zu der bei Fall 3 erwähnten *Alexander-Benesischen Hypothese* Stellung zu nehmen, doch sei vorher noch Fall 5 in Kürze beschrieben.

Fall 5. ♂, 23 Jahre. Beiderseitige Mißbildung der Ohrmuschel. Gehörgang verschlossen.

Röntgenbefund: Die Pyramide ist normal, ebenso die Labyrinthkapsel und das Mittelohr. Das Antrum ist lufthälgig und zeigt normale Verhältnisse, dagegen sind in der ganzen Pars mastoidea keine Zellen nachweisbar. Der äußere Gehörgang zeigt schwere Veränderungen. Die hintere Gehörgangswand läßt nicht wie in normalen Fällen die Corticalis als scharfe, verdichtete Linie erkennen, die hintere Be-

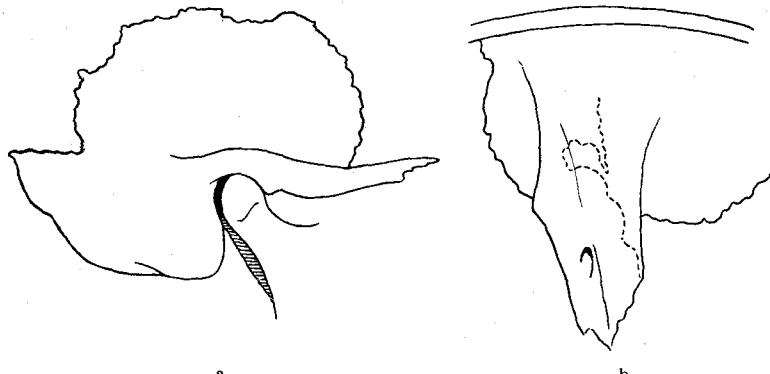


Abb. 7a. Fall 5. Ansicht von außen. Aplasie des Os tympanicum, Luxation des Kiefergelenkes in den Gehörgang.

Abb. 7b. Ansicht von oben. Defekt der vorderen Gehörgangs- und Paukenhöhlenwand.

grenzung des Gehörganges ist vielmehr unregelmäßig (gleichsam als wäre sie von oberflächlich rauhem Knochen gebildet) und nicht verdichtet. Die vordere (obere) Gehörgangswand ist nur in ihrem lateralen Anteil, soweit sie von der Schuppe gebildet wird, erkennbar. Weiter medianwärts fehlt sie vollständig. Desgleichen fehlt die vordere Wand der Paukenhöhle. Der Processus styloideus ist von normaler Größe. Das leicht deformierte Kieferköpfchen sitzt nicht vor dem Gehörgang, sondern dicht vor dem Antrum und ist von diesem nur durch eine dünne Knochenlamelle getrennt.

Zusammenfassung.

- Fehlen der vorderen Gehörgangs- und Paukenhöhlenwand.
- Abnorme Gestaltung der hinteren Gehörgangswand.
- Artikulation des Kiefergelenkes dicht vor dem Antrum.

Der Fall zeigt einen vollständigen Defekt des Os tympanicum. Der Gehörgang ist nach hinten, innen, unten und vorn, die Paukenhöhle nach vorn nicht knöchern abgeschlossen. Trotz dieser völligen Aplasie ist nicht, wie nach *Alexander-Benesis Hypothese* zu erwarten

wäre, eine Hyperplasie von Skeletteilen der Nachbarschaft eingetreten. Es ist in diesem Sinne Fall 5 ein Gegenstück zu Fall 4, der ausschließlich *hyperplastische* Veränderungen im Bereich des Kiemenbogenskeletts aufwies, ohne gleichzeitige Hypoplasie des Os tympanicum. Daraus geht hervor, daß die Annahme *Alexanders* und *Benesis*, daß Aplasien und Hyperplasien in einem genetischen Abhängigkeitsverhältnisse zueinander stehen, etwa so, daß die Aplasie des Os tympanicum eine Hyperplasie der benachbarten Skeletteile anrege, keine allgemeine Gültigkeit besitzen kann, da Hypoplasie, ja Aplasie ohne „korrelative“ Hyperplasie (Fall 5) Hyperplasie ohne „auslösende“ Aplasie (Hypoplasie) (Fall 4) vorkommen kann.

Die vorliegende Anomalie läßt sich auf ein vollständiges Fehlen des Os tympanicum zurückführen. Ob es sich hierbei um einen Mangel schon der embryonal-bindegewebigen Anlage oder um einen Ossifikationsdefekt handelt, können wir ebensowenig entscheiden wie *Alexander* und *Benesi* an dem mikroskopisch untersuchten Fall 1 ihrer Abhandlung.

Wie gelangte nun das Kiefergelenk in den äußeren Gehörgang? Handelt es sich entsprechend dem Falle von *Zaufal* (siehe Fall 1 und 2 unserer Arbeit) um einen Pfannenwanderung des Kiefergelenkes oder aber um eine beiderseitige Luxatio posterior? Gegen die Pfannenwanderung spricht die unvollständige Umgestaltung der Umgebung (vergleiche das Verhalten der hinteren Gehörgangswand), gegen die Annahme einer abnormen Verlängerung der Dentalia die ausgesprochene Retrognathie des Kranken. Es hat vielmehr den Anschein, als ob die Processus condyloidei vielleicht mit Beginn der Kautätigkeit dorsal luxiert und in dieser Stellung verblieben wären. Dieser Fall hat soweit uns bekannt ist, kein Analogon in der Literatur. Die anatomische Diagnose würde lauten:

Luxatio posterior beider Processus condyloidei bei vollständiger Aplasie beider Ossa tympanica.

Fall 6. ♀, 13 Jahre. Die rechte Ohrmuschel ist in geringem Grade mißbildet, der Gehörgang ist von oben her eingeengt. Das Trommelfell ist otoskopisch sichtbar. Das Manubrium mallei ist nach vorne gerichtet, verkleinert und plump, es besteht eine Parese vorwiegend des Mundfacialis.

Röntgenologischer Befund: Pars mastoidea, Pyramide und Os tympanicum sind von normalem Größe. Der Processus styloideus ist kurz, plump und seitlich verschoben. Die Pars mastoidea ist spongiös und läßt keine Zellen erkennen. Das Antrum ist weit, unregelmäßig gestaltet, jedoch ziemlich scharf begrenzt. Der Aditus ist wesentlich weiter als auf der gesunden Seite. Der Recessus epitympanicus ist nicht sicher erkennbar, während er auf der Gegenseite sehr geräumig ist. In der Gegend des ovalen Fensters ist eine unregelmäßig begrenzte, exostosenartige Sklerosainsel erkennbar, die vermutlich dem einen oder anderen verbildeten Gehörknöchelchen entspricht. Die Paukenhöhle zeigt annähernd normale Ausmaße. Die Bogengänge sind verschmäler, Schnecke und innerer Gehörgang

lassen keine Abweichungen erkennen. Der äußere Gehörgang und der ventrale Teil der Paukenhöhle werden durch mächtige Hyperostose ihrer Decke von oben her eingeengt.

Klinische Zusammenfassung.

- Einengung des Gehörgangs von oben her.
- Fehlbildung des Manubrium mallei.
- Facialislähmung.

Röntgenologische Zusammenfassung.

- Heterotopie des Processus styloideus.
- Sklerosainseln in der Gegend des ovalen Fensters.
- Starke Verdickung des vorderen Teiles des Tegmen tympani, der inneren oberen Gehörgangswand und der Kiefergelenkpfanne.

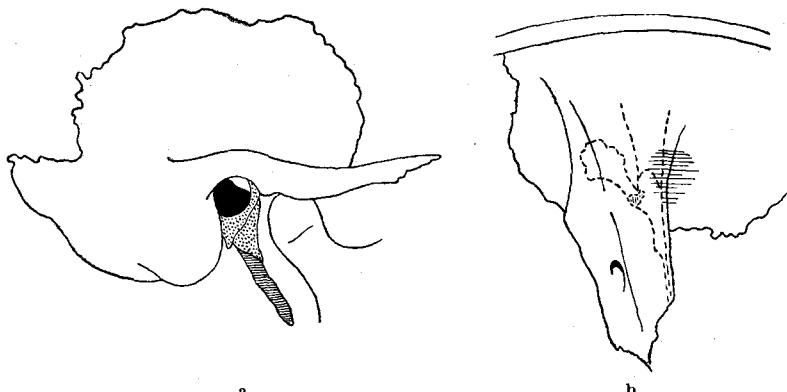


Abb. 8a. Fall 6. Ansicht von außen; Verdickung der oberen Gehörgangswand (Aussparung im schwarz dargestellten Gehörgangslumen).

Abb. 8b. Ansicht von oben. Verdickung der oberen Gehörgangswand und des ventralen Teiles des Tegmen tympani (quer schraffiert). Sklerosainsel in der Paukenhöhle.

Dieser Fall erfordert die Besprechung der Ursache und der Häufigkeit des Zusammentreffens von Facialisparesis und Atresie (oder Ste-nose) des Gehörganges. Wir haben diese Frage bereits berührt, als wir bei Besprechung von Fall 1 und 2 anführten, daß die eine Atresie begleitende Asymmetrie des Gesichtsschädelns auch die Folge einer gleichzeitigen Facialisparesis sein kann und somit nicht ohne weiteres auf eine Pfannenwanderung des Kiefergelenkes bezogen werden darf.

Fälle von Atresien und Facialisparesis wurden von *Sack*, *Zaufal*, *Sugar*, *Kretschmann* und *Neuenborn* beschrieben. So zeigte der Fall *Neuenborn* eine rechtsseitige Lähmung des Facialis mit auffallender Verkleinerung der gleichen Gesichtshälfte. Diese Lähmung ließ sich auf eine Schädigung des Facialis in jenem Teile beziehen, der im Canalis facialis verläuft. *Neuenborn* nimmt eine Verengerung des Kanales an, welche die Entwicklung des Nervus facialis mechanisch behinderte.

Während nun in diesem Falle — und dies wurde ja auch zur Lokalisation der Schädigung verwendet — eine Störung des Geschmackssinnes und eine Gaumensegellähmung bestand, zeigt der Fall *Kretschmann* eine nahezu vollkommene Lähmung, von der jedoch der Geschmacks- sinn und das Gaumensegel nicht betroffen sind. Es muß somit eine wesentlich weiter peripher gelegene Schädigung des Facialis angenommen werden. Auch fehlt im Falle *Kretschmann* die Asymmetrie des Gesichtes. Noch verwickelter ist der neurologische Befund bei den Fällen *Sack*, *Zaufal* und *Sugar*.

In unserem Falle wäre die Heterotopie des Processus styloideus geeignet, eine Facialisparesis zu bewirken, wenngleich eine Stütze für diese Annahme nur durch den pathologisch-anatomischen Befund erbracht werden könnte.

Betreffs der Sklerosainsel in der Paukenhöhle sind wir nur auf Vermutungen angewiesen. Da klinisch eine Störung der Schalleitung besteht, für welche die Einengung des äußeren Gehörganges nicht verantwortlich gemacht werden kann, so ist sie am ehesten auf die Gehörknöchelchenkette zu beziehen. Die Gehörknöchelchen sind zwar infolge ihrer Kleinheit nicht immer mit Sicherheit röntgenologisch darstellbar. Es könnte sich aber in unserem Falle um eine Verbildung derselben handeln. Für eine Mitbeteiligung des Hammers spricht auch die otoskopisch nachweisbare Verbildung des Manubriums.

Was endlich die Hyperplasie des Paukenhöhlendaches und der Gelenkspfanne betrifft, so ist diese gerade auf jenen Teil des Tegmens beschränkt, der sich entwicklungsgeschichtlich von der fibrösen Platte herleitet, welche ventral an den Processus perioticus superior Gradenigo anschließt. Es stellt somit die Knochenverdickung die isolierte Hyperplasie eines Deckknochens dar, wie wir sie auch bei Fall 7 beschreiben werden.

Fall 7. ♀, 11 Jahre, Doppelseitiger unvollständiger Verschluß des Gehörganges, Ohrmuschel normal.

Röntgenbefund: Die Pyramide ist von normaler Größe, das Labyrinth röntgenologisch anscheinend normal. Die Paukenhöhle ist durch starke Verdickung ihrer Vorderwand etwas eingeengt. Der Aditus ad antrum ist gut erkennbar, das Antrum selbst und das pneumatische System dem Alter entsprechend entwickelt. Der Recessus epitympanicus ist nicht deutlich darstellbar, er scheint normal zu sein. Der äußere Gehörgang ist durch mächtige Hyperostose des Os tympanicum bis auf einen etwa 1 mm breiten Kanal eingeengt. Die Pars mastoidea und der Processus styloideus sind normal. Als Nebenbefund ergibt sich eine geringgradige Sinusvorlagerung und Lateralposition, ferner eine starke Erweiterung des inneren Gehörganges. Die Impressiones digitatae der Schädelinnenfläche sind vermehrt und stark vertieft.

Zusammenfassung.

- a) Hyperplasie (Hyperostose) des Os tympanicum.
- b) Erweiterung des inneren Gehörganges und Vertiefung der Impressiones digitatae.

Die unter b zusammengefaßten Erscheinungen sind für endokranielle Drucksteigerung¹⁾ beweisend. Diese kann sehr wohl einen erst wenige Jahre bestehenden Prozeß anzeigen und kann kaum mit der sonstigen Mißbildung des Ohres in Beziehung gebracht werden.

Die den Gehörgang konzentrisch einengende Hyperostose des Os tympanicum ist nun nicht mit Sicherheit als fetale Bildung anzusprechen; es wäre auch denkbar, daß sie erst im extrauterinen Leben aufgetreten ist. Deshalb sei in diesem Fall auch auf das Vorhandensein einer normalen Ohrmuschel bei einer Atresie des Gehörganges kein besonderer Nachdruck gelegt.

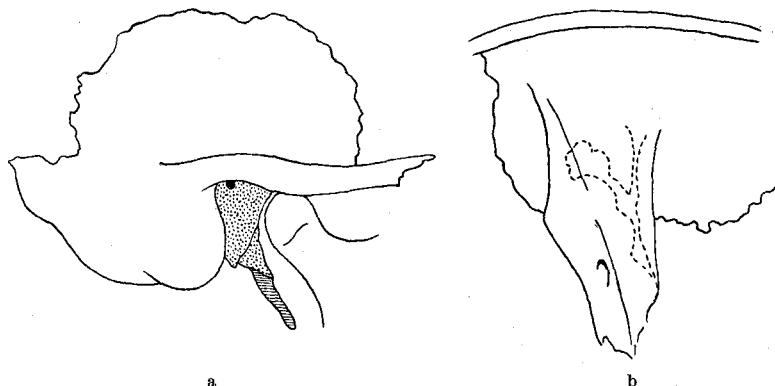


Abb. 9a. Fall 7. Ansicht von außen. Konzentrische Einengung des Gehörganges durch Hyperostose des Os tympanicum.

Abb. 9b. Ansicht von oben. Einengung des Gehörganges und der Paukenhöhle.

Fall 8. ♀, 33 Jahre. Doppelseitige hochgradige Verengerung des Gehörganges. Ohrmuschel normal.

Röntgenbefund: Rechtes Schläfenbein: Pyramide, Pars mastoidea und Processus styloideus zeigen normale Größe. Das Os tympanicum ist anscheinend etwas verdickt. In der vorderen Paukenhöhlenwand befindet sich ein ausgedehnter Ossifikationsdefekt, der auch den inneren Anteil der vorderen Gehörgangswand mit einbezieht. Labyrinth, Paukenhöhle und Recessus epitympanicus sind nicht nachweisbar verändert. Das Antrum ist etwas erweitert, unregelmäßig geformt, jedoch scharf begrenzt, um das Antrum befinden sich vereinzelte stecknadelkopfgroße Zellen. Im übrigen ist die Pars mastoidea teils spongios, teils sklerosiert. Der Gehörgang ist von hinten her hochgradig eingeengt. Sinus sigmoideus und Dura mater befinden sich in normaler Lage.

Linkes Schläfenbein: Es zeigt die gleichen Verhältnisse, jedoch sehr starke

¹⁾ Die röntgenologische Diagnose der Steigerung des endokraniellen Druckes beruht auf Feststellung einer Vermehrung und Vertiefung der Impressiones digitatae sowie charakteristischer Umbildungen der Sella turcica, welche hier nicht näher geschildert werden sollen. Häufig findet sich auch eine Erweiterung der inneren Gehörgänge.

mittel- bis großzellige Pneumatisation. Die Zellen reichen nach vorne bis an die Wurzel des Processus zygomaticus, nach hinten bis in die Gegend des Foramen jugulare.

Zusammenfassung.

- a) Einengung des Gehörganges von hinten her.
- b) Ausgedehnter Defekt der vorderen Gehörgangs- und Paukenhöhlenwand.
- c) Rechts: Pneumatisationshemmung; links: überaus starke Pneumatisation.

Der Defekt der vorderen Gehörgangs- und Paukenhöhlenwand, den wir bereits bei früheren Fällen fanden, ist auch bei sonst normalen Fällen keine besondere Seltenheit. Diese Defekte (im Röntgenbild)

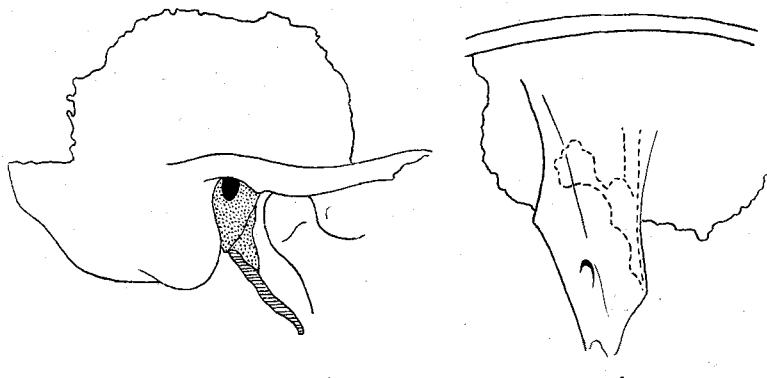


Abb. 10a. Fall 8. Ansicht von außen. Verdickung vornehmlich der hinteren Gehörgangswand.
Abb. 10b. Ansicht von oben. Einengung des Gehörgangs.

dürften wohl einer Ossifikationsstörung entsprechen. Ein Defekt, der mindestens Teile auch der bindegewebigen (im Röntgenbilde nicht schattenden) Grundlage betrifft, ist nur für den Fall 5 anzunehmen, da hier durch diesen Defekt der Processus condyloideus mandibulae in den Gehörgang eintrat.

Die eigentümlichen Pneumatisationsverhältnisse sind nach Wittmack Folge einer Schleimhautschädigung. Diese kann sowohl eine Hemmung der Zellbildung als auch (in leichtesten Graden) eine übermäßige Pneumatisation bewirken.

Die Verdickung der hinteren Gehörgangswand mag auf einen ähnlichen Vorgang zurückgeführt werden, wie die der vorderen, hinteren und unteren im Fall 7. Deswegen kann man auch hier nicht von einer angeborenen Mißbildung im engeren Sinne sprechen, auch darf hier dem Vorkommen einer normalen Auricula bei Atresie des Gehörganges keine besondere Bedeutung beigemessen werden.

Nach dieser Beschreibung der einzelnen Fälle sollen die ihnen gemeinsamen Punkte besprochen werden. Fall 1 und 2 zeigen beide Hypoplasie und Verunstaltung des Os tympanicum. In beiden Fällen sind Kiefergelenk und Warzenfortsatz näher aneinandergerückt. Während jedoch im Fall 1 die Pyramide hypoplastisch ist, ist sie im Fall 2 von normaler Größe. In beiden Fällen ist der Gehörgang durch das hypoplastische und mißbildete Os tympanicum verschlossen.

Fall 3 und 4 zeigen starke Hyperplasie des Tympanohyale, das den Gehörgang in seinem innersten Anteil hochgradig verengt.

Bei Fall 5 ist das Os tympanicum aplastisch. Das Kiefergelenk ist in den Gehörgang luxiert.

Im Fall 6 ist der Gehörgang im innersten Teil durch Hyperplasie des ventralen Teiles des Tegmen tympani verengt.

Fall 7 zeigt eine Verengung des Gehörganges durch Hyperostose des Os tympanicum,

Fall 8 durch Hyperostose vornehmlich der hinteren Wand.

In welchen Zeitpunkt ist nun die teratogenetische Terminationsperiode der formalen Genese der Gehörgangsatresie anzusetzen?

Fall 1 und 2 zeigen hochgradige Verbildung des Os tympanicum, welches, wie eingangs erwähnt wurde, im 3. Mondmonat auszuwachsen beginnt. An Stelle des Paukenringes wurde ein unformiges Knochenstück gebildet. Es ist somit die Störung des normalen Entwicklungsganges in verhältnismäßig frühe Entwicklungszeit zu verlegen. Dieser Auffassung steht in der Literatur die Annahme gegenüber, daß auch ein ursprünglich normal gebautes Os tympanicum infolge „mangelhafter Widerstandsfähigkeit“ zwischen Kiefergelenk und Warzenfortsatz zusammengepreßt und so deformiert wurde. Die Annahme gründet sich auf dem vollkommen unklaren und hypothetischen Begriff einer „mangelhaften Widerstandsfähigkeit“.

Fall 3 und 4 beruhen unserer Auffassung nach auf einer Hyperplasie des Reichertschen Knorpels in seinem obersten Anteile (Laterothyale). Es würde demnach hier die Verknöcherung bereits an einem hyperplastischen Knorpelstück erfolgen. Hierbei stützen wir uns auf den Befund von Fall 1 der Arbeit von *Alexander und Benesi*. Dem könnte entgegengehalten werden, daß Hyperostosen ähnlicher Art erst im postfetalen Leben entstehen können. Es ist uns allerdings schwer verständlich, wie diese Hyperostose ein nur im embryonalen Leben deutlich abgrenzbares Skelettstück treffen könnte.

Fall 5 ist wohl nicht anderes als eine *primäre* Aplasie des Os tympanicum zu deuten.

Fall 6 ließe entsprechend der bei 3 und 4 erörterten Gegenansichten die Annahme zu, daß die Verdickung des Paukenhöhlendaches erst extrauterin entstanden ist; hingegen ist die otoskopisch erkennbare

Vorbildung des Manubriums und die Heterotopie des Processus styloideus zweifellos kongenital entstanden.

Fall 7 und 8 sind nicht mit Sicherheit als angeboren entstandene Mißbildungen aufzufassen. Hier können auch Krankheitsprozesse besonderer Art mitgewirkt haben, etwa eine „idiopathische“ sklerosierende Hyperostose, welche in jedem Lebensalter auftreten kann, wahrscheinlich aber auch auf eine abnorme kongenitale Anlage zurückgeht.

Wir glauben nun die Frage der teratogenetischen Terminationsperiode am besten dann klären zu können, wenn wir die Fehlbildung als Teil der Fehlbildung des Schläfenbeines auffassen. Aus den Abweichungen der Gehörknöchelchen, deren normaler Entwicklungsgang sehr genau bekannt ist, ergeben sich dann Aufschlüsse über die Fehlbildung des Gehörganges.

So berichtet *Steinbrügge* in seiner zusammenfassenden Darstellung über pathologisch-anatomisch untersuchte Fälle von Atresia congenita auris über die Mitbeteiligung der Gehörknöchelchen folgendes:

„Die Gehörknöchelchen können fehlen (8 mal unter 17 der eben erwähnten Fälle), abnorm gelagert sein (*Meyer*), oder Verbildungen und Defekte zeigen. Zuweilen ist der Hammerkopf mit dem Amboß verwachsen (*Truckenbrod*), oder es findet sich allein der Kopf mit rudimentären Fortsätzen vor. Der Steigbügel fehlt in einigen Fällen (*Wallbaum*, *Meyer*, *Wagenhäuser*). In anderen Fällen zeigte derselbe bald nur einen seitlichen Schenkel (*Jäger*), bald zentrale Insertion eines desselben (*Oeffinger*). Ein anderes Mal waren die Schenkel durch eine knöcherne Platte verbunden (*Truckenbrod*) oder es findet sich nur ein zapfenförmiges Gebilde an ihrer Stelle (*Moos* und *Steinbrügge*). Eine Columella-ähnliche stabförmige Verbindung statt der Gehörknöchelchenkette ist von *Hyril* und *Thomson* beschrieben worden. Überzählige Knöchelchen sah *Rose* in einem Fall von doppelseitiger Atresie der Gehörgänge. Es handelt sich hierbei jedoch wahrscheinlich nur um ver einzelte Teile des nicht ganz resorbierten Meckelschen Knorpels.“

Diesen Befunden lassen sich die Untersuchungsergebnisse *Alexander-Benesi* anreihen.

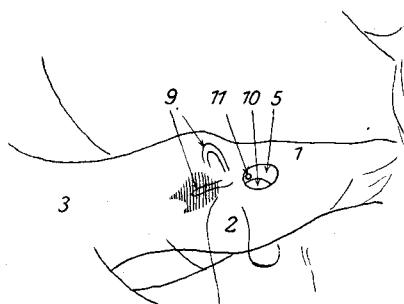
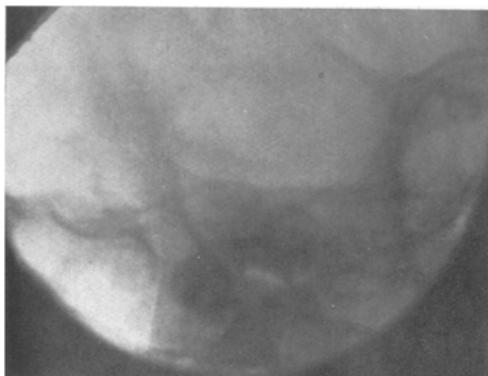
Versuchen wir nun bei den einzelnen dieser Mißbildungen die teratogenetische Terminationsperiode zu ermitteln, so gelangen wir in frühe Embryonalmonate. Zwei Beispiele mögen dies erläutern.

1. Fehlen des Proc. Folianus mallei (*Alexander-Benesi* 1). Der Proc. ant. mallei (Folii) entsteht am Ende des 2. Monates an der medialen Seite des Meckelschen Knorpels als schlanker Hautknochen, welcher in der Mitte des 6. Monats seine endgültige Länge erreicht. Sein proximales Ende verschmilzt gegen das Ende des 5. Monates, d. i. zur Zeit seiner Verknöcherung mit dem Collum mallei. Wenn der Processus anterior mallei nun auch nicht in bindegewebiger Ausbildung vorhanden ist, wie in dem erwähnten Falle, so ist die teratogenetische Terminationsperiode dieser Hemmungsbildung in das Ende des 2. Mondmonates zu verlegen.



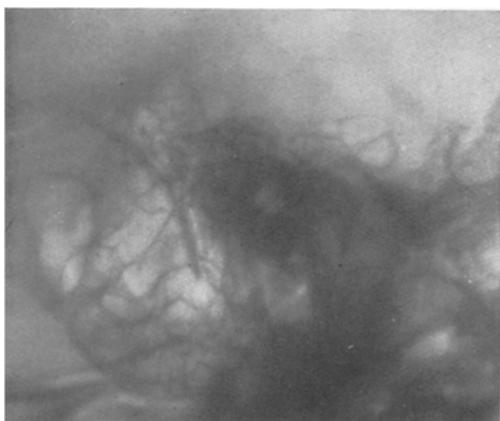
Skizze zu Abb. 11.

Abb. 11¹⁾). Fall 5. Aufnahme nach Mayer.



Skizze zu Abb. 12.

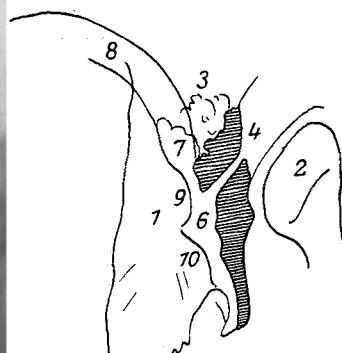
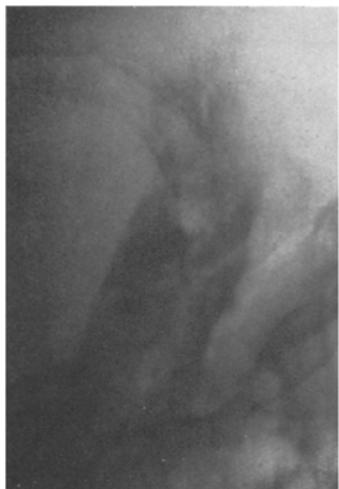
Abb. 12. Fall 4. Aufnahme nach Stenvers. Die Lokalisation der Sklerosainsel erfolgt unter Zuhilfenahme der beiden anderen typischen Aufnahmen.



Skizze zu Abb. 13.

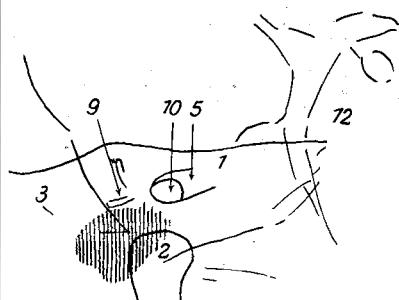
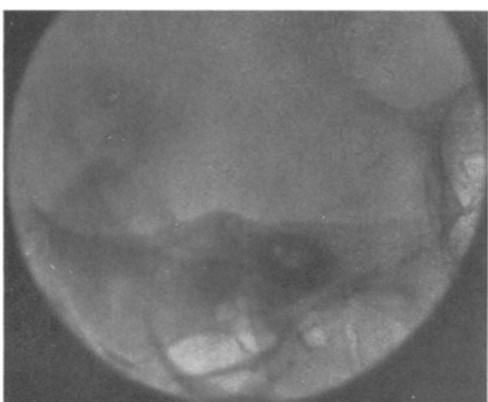
Abb. 13. Fall 2 nach Schüller. Man beachte die geringe Entfernung vom vorderen Warzenfortsatzkontur zum Kiefergelenksköpfchen.

¹⁾ Zeichenerklärung für die Abbildungen 11 bis 16. 1 = Pyramide; 2 = Unterkieferköpfchen; 3 = Pars mastoidea; 4 = Äußerer Gehörgang; 5 = Innerer Gehörgang; 6 = Paukenhöhle; 7 = An-



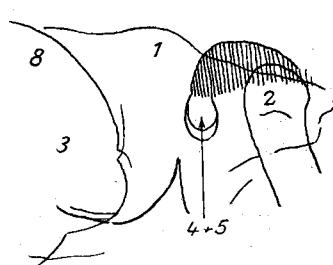
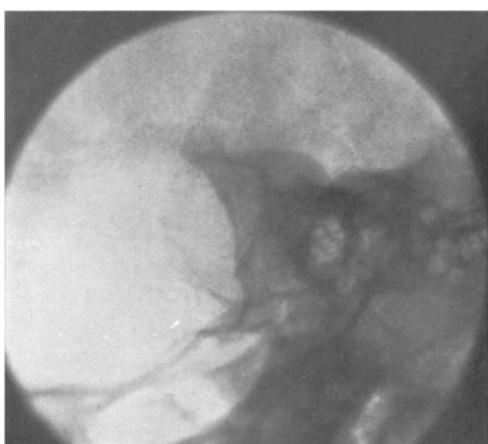
Skizze zu Abb. 14.

Abb. 14. Fall 7. Aufnahme nach Mayer.



Skizze zu Abb. 15.

Abb. 15. Fall 6. Aufnahme nach Stenvers.



Skizze zu Abb. 16.

Abb. 16. Fall 6. Aufnahme nach Schüller.

trum mastoideum; 8 = Sinus sigmoideus; 9 = Labyrinth (Bogengänge); 10 = Labyrinth (Schnecke); 11 = Canalis facialis; 12 = Orbita. Die hyperplastischen (bzw. hypertrofischen) Knochenteile sind schraffiert. Einzelheiten im Text.

2. Hammerkopf und Amboß sind miteinander verwachsen (*Truckenbrod, Alexander-Benesi*, Fall 3). Die embryonal-bindegewebigen Anlagen des Malleus und Incus verknorpeln gleichzeitig. In diesem Stadium bilden sie ein gemeinsames knorpeliges Skelettstück. Erst späterhin lockert sich das Gewebe an einer Stelle auf und bildet den Gelenkspalt des Hammer-Amboß-Gelenkes. Die Verwachsung von Hammer und Amboß stellt die Fortdauer des im 3. Embryonalmonat normalen Verhaltens dar.

Da nun die anatomisch untersuchten Fälle durchwegs abnorme Befunde an den Gehörknöchelchen zeigten, sind wir berechtigt, diese auch in den von uns beschriebenen Fällen anzunehmen. Fall 6 zeigte ja schon bei der klinischen Untersuchung eine Mißbildung des Manusbriums.

Wir können somit die teratogenetische Terminationsperiode der Gesamtmißbildung in die Zeit des 2. und 3. Embryonalmonates ansetzen, wobei es dahingestellt bleiben mag, ob etwa zur Zeit der Geburt der Verschluß des Gehörganges bereits knöchern oder vielleicht erst knorpelig war. Fall 7 und 8 sind in diese Besprechung nicht einbezogen.

Zum Schlusse sei hier noch einiges zur Statistik der Fälle von Gehörgangsatresien mitgeteilt.

Die Zusammenstellung der Fälle von *Bezold* und *Steinbrügge* ergibt ein auffallendes Überwiegen des weiblichen Geschlechtes. Auch bei den von uns untersuchten Fällen (insgesamt 9, der 9. Fall, der hier nicht verwertet wurde, konnte wegen Unruhe der Patientin nicht vollständig untersucht werden) waren 8 weiblichen und nur 1 männlichen Geschlechtes.

Was die erkrankte Stelle betrifft, gibt *Steinbrügge* folgende Zahlenverhältnisse an:

doppelseitige Atresie	28,6%
linksseitige „	20,8%
rechtsseitige „	50,6%

In unseren Fällen waren 5 doppelseitig, 3 rechtsseitig und nur 1 linksseitig.

Während sich nun, wie aus dem Vorhergehenden ersichtlich ist, manches über die formale Genese der Atresie des Gehörganges ermitteln läßt, sind die Angaben über die kausale Genese dieser Mißbildung höchst unsichere.

Wotzilka nimmt für die Mißbildungen des Innenohres andere Ursachen als für die des mittleren und äußeren Ohres an.

Die Mißbildungen des Innenohres sollen durch „innere Ursachen hervorgerufen sein, als welche nach dem jetzigen Stande der Wissenschaft intrauterine Entzündungen, Störungen der Vascularisation und innersekretorischer Natur in Betracht kommen“. Die Mißbildungen des

Fall Nr.	Äußerer Befund			Röntgenologischer Befund					Formale Genese der Gehörgangsatresie
	einseitig oder doppel-seitig	Ohr-muschel	Gehör-gang	Pyramide	Proc-mastoideus	Os tympanicum	Pro-cessus stylo-ideus	Gehörgang	
I.	ein-seitig	miß-bildet	ver-schlossen	hypo-plastisch	normal	hypo-plastisch	normal	knöchern ver-schlossen	Mißbildung des Os tympanicum
II.	doppel-seitig	normal	hochgrad. spaltförmig eingeengt, in der Tiefe ver-schlossen?	normal	hyper-plastisch	hypo-plastisch	normal	hochgradige spaltförmige Verengerung, in der Tiefe knöchern verschlossen	Mißbildung des Os tympanicum
III.	ein-seitig	miß-bildet	ver-schlossen	normal	leicht hypo-plastisch	leicht hypo-plastisch	hoch-gradig hyper-plastisch	im innersten Anteil von hintenher hochgrad. eingeengt (ver-schlossen?)	Hyperplasie des Tympano- und Stylohyale
IV.	ein-seitig	miß-bildet	ver-schlossen	normal	normal	normal	hyper-plastisch	im innersten Anteil von hintenher hochgrad. eingeengt (ver-schlossen?)	Hyperplasie des Tympano- und Stylohyale
V.	doppel-seitig	miß-bildet	ver-schlossen	normal	normal	aplastisch	normal	Fehlen der vorderen, unteren und hinteren unteren Wand	Aplasie des Os tympanicum Luxatio posterior mandibulae
VI.	ein-seitig	miß-bildet	von oben und vorne eingeengt	ventraler Teil des tegmen tympani hyper-plastisch	normal	normal	normal	vorn oben und vorne her knöchern ver-engt	Hyperplasie des Tegmentum tympani in seinem ventralen Teile (hervorgegang. aus der Lamina fibrosa)
VII.	beider-seitig	normal	ver-schlossen	normal	normal	hyper-ostotisch	normal	bis auf einen feinen Kanal knöchern ver-engt	Hyperostose des Os tympanicum
VIII.	beider-seitig	normal	hoch-gradig ein-geengt	normal	normal	hyper-ostotisch hauptsächlich im hinteren Anteil	normal	knöchern ein-geengt	Hyperostose der hinteren Gehörgangswand

äußeren und mittleren Ohres sollen auf mechanische, zentripetal wirkende Ursachen zurückgehen.

Hierfür führt Wotzilka folgende Beispiele an: Alexander und Moszkowicz untersuchten einen Embryo von 20 mm Steiß-Scheitellänge, der bei der Operation einer Extrauterin gravidität gewonnen worden war. Hierbei fand sich die linke Ohrmuschel verbildet. Der Anthelix war vollständig, der Helix ascendens teilweise von der freien Ohrfalte gedeckt, so daß nur Tragus, Antitragus und Crus helicis (Helix ascendens) sichtbar waren. Da an der linken Gesichtshälfte „Spuren amniotischer Verlötungen“ vorhanden waren, wurde die Mißbildung als amniogen aufgefaßt.

Marx beschreibt einen Fall, in dem die Umschlingung des Kopfes durch die Nabelschnur zu einer Umklappung der Ohrmuschel geführt habe. Eine tiefe Furche über dem Ohr blieb dauernd zurück.

Diese zwei Fälle wären jedoch, vorausgesetzt, daß die Bedeutung der „amniotischen Verlötung“ und der Umschlingung durch die Nabelschnur erwiesen wäre, nur für die kausale Genese der Mißbildungen der Ohrmuschel zu verwerten. Daß ähnliche Ursachen bei Fehlbildung des Gehörganges und der Gehörknöchelchen in Frage kommen, ist unwahrscheinlich und jedenfalls nicht erwiesen.

Über die kausale Genese der Atresie des äußeren Gehörganges wissen wir in Wirklichkeit derzeit nichts. Die Annahme von „innersekretorischen Störungen während der Entwicklung“ und ähnliche Hypothesen sind unhaltbar, solange wir nicht über Beobachtungen verfügen, welche zur Stütze dieser Annahmen verwertet werden können.

Literaturverzeichnis.

- Alexander, G. und O. Benesi*, Zur Kenntnis der Entwicklung der Anatomie der kongenitalen Atresie des menschlichen Ohres. Monatsschr. f. Ohrenheilk. **55**. 1921. — *Alexander, G. und L. Moszkowicz*, Über eine seltene Mißbildung der Ohrmuschel. Arch. f. Ohrenheilk. **50**. 1900. — *Benesi, O.*, Zur Klinik der kongenitalen Mißbildungen des Gehörorgans. Monatsschr. f. Ohrenheilk. **55**. 1921. — *Bezold, F.*, Hörvermögen bei doppelseitiger angeborener Atresie des Gehörgangs mit rudimentärer Muschel. Zeitschr. f. Ohrenheilk. **26**. 1895. — *Blau, L.*, Mitteilungen aus dem Gebiet der Erkrankungen des äußeren und mittleren Ohres. Arch. f. Ohrenheilk. **19**. 1882. — *Federschmidt*, Ein Fall von kongenitaler Atresie beider Gehörgänge ohne Mißbildung der Ohrmuschel und mit auffallend gutem Gehör. Zeitschr. f. Ohrenheilk. **61**. 1910. — *Gradenigo, G.*, Die embryonale Anlage des Mittelohres; die morphologische Bedeutung der Gehörknöchelchen. Mitt. a. d. embryologischen Institut der k. k. Universität i. Wien, 9. Heft, 1887. — *Herschel, K.*, Ein Fall von kongenitaler Atresie des Gehörganges bei normal gebildeter Ohrmuschel. Monatsschr. f. Ohrenheilk. **43**. 1909. — *Hyrtl und Thomson, s. b. Steinbrügge*. — *Jacobson, L.*, Bericht über die vom 1. November 1877 bis zum 1. April 1881 untersuchten und behandelten Kranken. Arch. f. Ohrenheilk. **19**. 1882. — *Jaeger, s. b. Steinbrügge*. — *Kretschmann*, Kongenitale Facialislähmung mit angeborener Taubheit und Mißbildung des äußeren Ohres. Arch. f. Ohrenheilk. **73**. 1907. — *Leidler, R.*, Klinische Röntgenbefunde an Ohrkranken, Arch. f. Ohrenheilk. **83**. 1911. — *Lewin, L.*, Über kongenitale Atresie des äußeren Gehörganges mit Mikrotia und deren chirurgische Behandlung. Monatsschr. f. Ohrenheilk. **47**. 1913. — *Marx, H.*,

Die Mißbildungen des Ohres aus *Schwalbe*, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. G. Fischer, Jena 1914. — *Mayer, E. G.*, Ergebnisse der röntgenologischen Untersuchung des Schläfenbeines bei Erkrankungen des Ohres. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **32**. 1923. — *Mayer E. G.*, Über Atresien des äußeren Gehörganges, ebendort **32**. 1924. — *Mayer E. G.*, Über drei weitere Fälle kongenitaler Atresien des äußeren Gehörganges, ebendort, **33**. 1925. — *Meyer, s. b. Steinbrügge*. — *Moos* und *Steinbrügge*, s. b. *Steinbrügge*. — *Neuendorf, R.*, Rudimentär entwickelte mißbildete Ohrmuschel mit kongenitaler einseitiger Facialislähmung infolge Hypoplasie des Nerven. Arch. f. Ohrenheilk. **63**. 1904. — *Offinger*, s. b. *Steinbrügge*. — *Politzer, A.*, Zur Anatomie des Gehörganges. II. Über den Processus styloideus. Arch. f. Ohrenheilk. **4**. 1875. — *Ruedi, T.*, Das Hörvermögen bei Mikrotie mit Atresia auris congenita. Zeitschr. f. Ohrenheilk. **34**. 1899. — *Rose, s. b. Steinbrügge*. — *Sack, N.*, Ein Fall von Atrophie des Gehörgangs durch Mißbildung des Schädelns und Facialisatrophie kompliziert. Monatsschr. f. Ohrenheilk. **47**. 1913. — *Steinbrügge*, Die Mißbildungen des Gehörgangs, Ortha Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. Hirschwald, Berlin 1901—1906. — *Sugar, M.*, Rudimentär entwickelte mißbildete Ohrmuschel mit Atresie des Gehörgangs, Fistulae auris congenitae und Hemiatrophia facialis, wahrscheinlich infolge kongenitaler Hypoplasie des paralytischen Nervus facialis. Arch. f. Ohrenheilk. **58**. 1903. — *Töröck, B.*, Verschluß beider Gehörgänge und partielle knöcherne Obliteration der Paukenhöhle. Arch. f. Ohrenheilk. **70**. 1907. — *Truckenbrod, C.*, Eine Mißbildung des Ohres. Zeitschr. f. Ohrenheilk. **14**. 1885. — *Wagenhäuser, s. b. Steinbrügge*. — *Wallbaum, s. b. Steinbrügge*. — *Wolff, L.*, Demonstration eines Falles von kongenitaler Atreise beider Gehörgänge ohne Deformität der Ohrmuschel. Arch. f. Ohrenheilk. **35**. 1893. — *Wotzilka, G.*, Ein Beitrag zur Klinik der kongenitalen Bildungsanomalien des Gehörgangs. Monatsschr. f. Ohrenheilk. **52**. 1918.
