

Zur
Pathologie der Synostose des Steigbügels.

Von
Prof. **Schwartz**e.

Vor mehr als 100 Jahren stellte *Ph. F. Meckel* in seiner Inaugural-Dissertation (Halle 1777) die These auf: *Frequens et immedicabilis surditatis causa est stapedis baseos cum margine foraminis ovalis concresecientia, item incudis cum malleo anchylosis, quam observavi.* Da vor ihm nur vereinzelt Fälle von **Synostose** des Steigbügels z. B. von *Valsalva* (*De aure humana tractatus*, Lugduni 1735 p. 24) und *Morgagni* (*De sedibus et causis morb. lib. I epist. XIV. 11.* 1766) erwähnt waren, so ist wohl anzunehmen, dass er diesen seinen Ausspruch auf Grund eigener anatomischer Untersuchungen gethan hat. Die Richtigkeit dieser anatomischen Thatsache ist seitdem durch Mittheilung zahlreicher Sectionsbefunde, besonders durch *Toynbee* über allen Zweifel erhoben. In seinem vor 10 Jahren erschienenen Lehrbuch der Ohrkrankheiten basirte er die Schilderung der Anchylosis des Steigbügels mit dem ovalen Fenster bereits auf 136 selbst secirte Fälle, von denen sich jedoch auf wirkliche Synostose nur 58 bezogen. Seitdem ist von allen späteren Untersuchern die Häufigkeit dieses anatomischen Befundes bestätigt worden.

Leider ist indessen die Zahl derjenigen Fälle, die bei Lebzeiten einiger Maassen genau beobachtet und untersucht waren, noch so gering, dass weitere casuistische Mittheilungen durchaus nothwendig sind, wenn wir daran denken wollen, mit der Zeit endlich bestimmtere Anhaltspunkte für die Diagnose dieses Zustandes bei Lebzeiten zu gewinnen. Ich will deshalb zunächst drei neue Fälle der Art mittheilen und verbinde damit die Aufforderung, dass auch von anderer Seite möglichst genau bei Lebzeiten beobachtete Fälle der Art weiter publicirt werden möchten.

Fall I.*Doppelseitige Synostose des Steigbügels mit Promontorium und Fenestra ovalis. Gehirnleiden.*

Karl Möbius, 34 Jahre alt, Maurer, von kräftiger Constitution und sonst gesund, stellte sich mir zuerst am 25. Mai 1863 seiner schon damals sehr hochgradigen Schwerhörigkeit wegen vor. Ueber die Entstehung gab er mit Bestimmtheit an, dass dieselbe zuerst vor 5 Jahren von ihm bemerkt worden sei, als er in einer feuchten Zuckerfabrik arbeitete. Erheblichen Schmerz erinnerte er sich nie im Ohr gefühlt zu haben. Vor 2 Jahren habe sich plötzlich das bis dahin immer noch für seine Bedürfnisse ausreichende Gehör durch Abnehmen der Kopfbedeckung bei grosser Kälte im Freien (wobei es ihm gewesen sei, „als bekäme er plötzlich einen Schlag gegen den Kopf“) so verschlimmert, dass er angeblich eine Zeit lang total taub gewesen sei. Später sei dann allmählig wieder eine Besserung bis auf den gegenwärtigen Zustand eingetreten. Er hört von einer Taschenuhr nichts, die Stimmgabel a¹ deutlich von den Kopfknochen aus; hinter ihm laut und langsam gesprochene Worte in 2' Distanz. Beiderseits bestand sehr quälendes Ohrensausen, rechts geringer wie links. Die linke Pupille erschien auffallend weiter wie die rechte, doch behauptete der P. schon seit Kindheit auf diesem Auge schlecht gesehen zu haben. In der Nase war häufig das Gefühl von Verstopfung; die Schlundschleimhaut nicht entzündet.

Beide Trommelfelle waren mit etwas braunem Cerumen belegt und deshalb in Farbe und Wölbung nicht zu beurtheilen. Als später das Hinderniss der Untersuchung entfernt war, ist leider nichts über den Befund der Trommelfelle im Journal notirt worden. Beim Valsalva'schen Versuch zischt die Luft aus dem rechten Thränenpunkte. Die Untersuchung mit dem Catheter ergab beiderseits eine frei durchgängige Tuba, breites trockenes Blasegeräusch in den Paukenhöhlen. Die Behandlung bestand in Verabreichung von Sublimat, 3 mal täglich $\frac{1}{12}$ Gran und Impression von atmosphärischer Luft durch den Catheter. Wie lange der M. den Sublimat regelmässig genommen hat, ist unbekannt; zur Anwendung der Luftdoache kam es im Ganzen etwa 6mal, immer mit Pausen von 4–8 Tagen. Zur versuchsweisen Abschwächung der quälenden Geräusche wurden mehrmals einige Tropfen Glycerinum purum durch den Catheter in das mittlere Ohr kräftig eingeblasen, so dass unmittelbar danach beim Valsalva'schen Versuch ein knatterndes Geräusch im Ohre hörbar wurde. Der P. behauptete, dass durch diese Einblasungen das heftige Sausen jedesmal auf einige Tage abgeschwächt wurde. Im December desselben Jahres (1863), als seit länger wie 2 Monaten keine Behandlung mehr stattgefunden hatte, litt P. viel an Eingenommenheit des Kopfes und häufig wiederkehrendem, äusserst heftigen Schwindel bis zum Umfallen. Trotzdem schien sein Gehör etwas besser wie früher, indem er jetzt die früher nur in 2' gehörten Worte unter möglichst genau denselben Verhältnissen gemessen in 10' Entfernung nachsprach.

Ich führe dies nicht an in der Meinung, dass dies ein Erfolg der genannten Behandlung gewesen ist, sondern um dadurch zu belegen, dass noch Schwankungen und zwar objectiv messbare in der Hörfähigkeit bestanden. Wer diese Thatsache ausser Acht lässt, dass im Verlauf ganz unheilbarer Formen von Ohrkrankheiten mit Taubheit solche manchmal gar nicht unbeträchtliche Schwankungen im Hörvermögen vorkommen, die von der Aufmerksamkeit, der psychischen

Disposition des Individuums oder andern unbekanntem Factoren abhängen mögen, wird leicht den Effect seiner therapeutischen Massnahmen überschätzen und sich und Andere täuschen können. Bei der grossen Mehrzahl der Krankengeschichten, die man neuerdings beigebracht hat, um den therapeutischen Nutzen des galvanischen Stromes bei Ohrkrankheiten darzulegen, liegt ein solcher Irrthum vor. —

Vom 10. Januar 1864 ab kam mir der Möbius aus den Augen. Im Juli 1869 erfuhr ich durch die Güte des städtischen Hospitalarztes, Herrn Dr. *Hertzberg*, dass der früher wegen seines Ohrleidens von mir behandelte Möbius hoffnungslos an einem Gehirnleiden im Hospitale liege. Er sollte schon seit längerer Zeit absolut taub sein. Ich fand ihn enorm abgemagert, mit erweiterten Pupillen (die linke wie schon früher noch weiter wie die rechte), ganz apathisch im Bette liegend; eine Antwort war nicht aus ihm herauszubringen. Alle Excrementa liess er schon seit längerer Zeit unter sich. Eine Lähmung der Extremitäten bestand nicht, nur eine sehr hochgradige Schwäche. Die Trommelfelle erschienen bei allerdings sehr ungenügender Beleuchtung, da der Kr. nicht in die Nähe eines Fensters gebracht werden konnte, glanzlos und grauweis getrübt, das rechte besonders an der unteren Peripherie. Ausserdem war das linke stärker concav nach innen gezogen, so dass der Hammergriff fast horizontal stand.

Der Tod erfolgte 10. October 1869.

Section am 12. October 1869. Schädeldach sehr schwer und dick (über 1 Centimeter). Dura mater ziemlich schlaff dem Gehirn aufliegend. Viel Pacchionische Granulationen. Hirnhäute überall stark getrübt, besonders am Kleinhirn. Pachymeningitis hämorrhagica im ersten Stadium. Die Sulci zwischen den Gyris sind deutlich ausgeprägt, letztere offenbar atrophisch. Die seitlichen Ventrikel erweitert. Die Gehirnsubstanz etwas ödematös.

Beide Felsenbeine wurden im Zusammenhang zur genaueren Untersuchung herausgenommen.

Der Nasenrachenraum erschien gesund bis auf eine haselnussgrosse Cyste an der oberen Wand desselben. Beide Ostia pharyngea tubae waren weit klaffend, ohne Schleimbelag. Auch beide Gehörgänge und beide Tubae Eust. gesund. Das rechte Trommelfell sehr zart und durchscheinend, so dass der lange Fortsatz des Ambosses und eine umschriebene Röthung an der inneren Wand der Pauke in der Gegend des Promontorium deutlich hindurchschien. Die Wölbung des Trommelfelles und die Lage des Hammergriffes vollkommen normal. Beim Einblasen durch den Catheter zeigt sich das Trommelfell in normaler Weise beweglich. Das Hammer-Ambossgelenk und das Gelenk zwischen Amboss und Steigbügel waren durchaus normal. Dagegen war der Steigbügel völlig starr und unbeweglich. Das untere Ende seines vorderen Schenkels zeigte sich mit dem Promontorium knöchern verwachsen. Sein Fusstritt prominirt als convexe Erhabenheit in den Vorhof, die von weisserem, mehr kreideartigen Ansehen ist wie der übrige Knochen. Das Ringband ist völlig starr. Am Promontorium ist ein stark gefülltes Netz erweiterter Gefässe. Die übrige häutige Auskleidung der Pauke ist blass und nicht verdickt. Am Boden der Pauke sind zahlreiche spitzige Exostosen.

Die Zellen des Warzenfortsatzes sind gross und lufthaltig. Im inneren Ohre ist keine macroscopische Anomalie erkennbar, auch erscheinen die Nervenfasern im Stamm des Acusticus gesund.

Im linken Ohr ist das Trommelfell wie rechts, nur stärker concav mit fast horizontal liegendem Hammergriff. Auch das Hammer-Amboss-Gelenk ist vollkommen normal.

Am Promontorium dieselbe Injection, nur etwas geringer, wie rechts.

Der Steigbügel ist unbeweglich. Seine beiden Schenkel sind knöchern verwachsen mit dem Promontorium. Auch seine Fussplatte ist knöchern verschmolzen mit dem Rande der Fen. ovalis. Innerhalb des Vorhofes findet sich um die Fussplatte keine Knochenneubildung.

Im inneren Ohre keine gröbere Anomalie zu bemerken.

Fall II

Doppelseitige Synostose des Steigbügels mit Promontorium und Fenestra ovalis.

Frau Nitzsche, 62 Jahre alt († am 1. April 1870 im hiesigen Stadtkrankenhaus), war seit 25 Jahren zunehmend schwerhörig, in den letzten Lebensmonaten derartig, dass sie nur verstand, was ihr die Krankenwärterin laut und unmittelbar in das linke Ohr sprach. Das rechte Ohr war noch schlechter. Die erste Ursache der Schwerhörigkeit wurde auf eine plötzliche Abkühlung der geschwitzten Haut geschoben. Schmerzen will sie niemals in den Ohren gehabt haben, auch hat sie zu ihrer Umgebung nie über subjective Geräusche besonders geklagt. Die otoscopische Untersuchung bei Lebzeiten ergab ein negatives Resultat.

Section, am 2. April 1870 (Dr. Steudener). Hydrothorax. Ascites. Bronchitis. Miliartuberculose der Pleura und des Peritoneum.

Schädeldach dünn. Dura mater etwas mit dem Schädel verwachsen. Pia zeigt einzelne kleine Trübungen. Die Gehirnschubstanz ist sehr blass, namentlich die Rinde. Die Hirn-Ventrikel sind leer.

Das Resultat meiner genaueren Untersuchung der Felsenbeine war:

Im linken Ohr ist das Trommelfell und die Paukenhöhle von vollkommen gesunder Beschaffenheit, nur der Steigbügel steckt unbeweglich im Foramen ovale. Seine Schenkel sind derartig atrophisch (rinnenförmig ausgehöhlt), dass sie abbrechen bei vorsichtigsten Bewegungsversuchen. Die Nische zum ovalen Fenster ist durch neugebildeten Knochen derartig verengt, dass die Schenkel des Steigbügels dadurch fest eingeklemmt sind. Das For. rotundum ist nicht verengt. Der Ueberzug des Promontorium von derselben Beschaffenheit wie die übrige Auskleidung, nicht verdickt und nicht injicirt. Proc. mast. grosszellig. Tuba E. normal.

Im rechten Ohr ist Trommelfell und Paukenhöhle ebenfalls völlig normal bis auf die Labyrinthwand. Hier zeigt sich die Nische zum Vorhofsfenster noch mehr durch Knochenneubildung verengt als links; beide Schenkel des Steigbügels fest mit dem Knochen verwachsen. Auch die Fussplatte knöchern mit dem ovalen Fenster verschmolzen. Rings um die Fenesternische ist eine Auflagerung von neugebildeter Knochenmasse sichtbar, die sich durch ihre kreideartige Farbe scharf unterscheidet von der normalen gelblichen Knochensubstanz. Das Foramen rotundum ist mässig verengt.

Die Nervenstämme gesund. Im inneren Ohr keine makroskopisch bemerkbare Veränderung.

Fall III.

Doppelseitige Synostose des Steigbügels mit ovalem Fenster mit mannigfachen anderweitigen Residuen chronischer Entzündung der Paukenhöhlen. Fettige Degeneration des linken Hörnervenstammes. Gehirnleiden.

Frau Peter, 56 Jahre alt. Blödsinnig. Anscheinend völlig gehörlos. † an Morb. Brightii mit Hydrops univ. am 3. December 1869 im Stadtkrankenhaus.

Der von mir bei Lebzeiten am 25. November aufgenommene otoscopische Befund war:

Links: Sichelförmige Verkalkung in der vorderen Hälfte; hinten-oben eine Narbe, in welcher der Kopf des Steigbügels anliegend sichtbar ist.

Rechts: Sehr bedeutende Randverdickung; stark weisse Trübung der hinteren Trommelfelhälfte; in der vorderen Hälfte eine verdünnte Stelle.

Section am 4. December 1869 (Dr. Steudener). Dura mater schlaff über dem Gehirn, Pia und Arachnoidea stark getrübt. Unter der Arachnoidea seröse Flüssigkeit. Gehirnschubstanz blass, atrophisch, besonders auffällig an den Hirnwindungen.

Die von mir genauer untersuchten Gehörgänge ergaben folgenden Befund:

Cavum pharyngo-nasale gesund.

L. Trommelfell im vorderen Segment mit einer sichelförmigen Kalkablagerung. Proc. brevis und der ganze Hammergriff abnorm vorspringend. Der hintere-obere Quadrant ist eingesunken und hochgradig verdünnt (Narbe). In der Mitte dieser verdünnten Stelle ist das Capitulum stapedis sichtbar. Unter dem Ende des Hammergriffes ist eine zweite kleinere ähnlich verdünnte, aber weniger eingesunkene Stelle, die von der ersten nach oben und hinten getrennt ist durch einen lineären, weissen Strang, der sich vom Ende des Hammergriffes zum hinteren peripherischen Saum des Trommelfelles hinzieht. Wird Luft in die Tuba E. eingeblasen, so wölbt sich die atrophische, eingesunkene Stelle ober- und unterhalb dieses Stranges blasenartig vor und der Steigbügelkopf wird unsichtbar. Beim Berühren des Hammergriffes mit der Sonde zeigt sich derselbe gut beweglich. Pars flaccida Shrapnelli trichterförmig eingezogen, mit dem Halse des Hammers verlöthet. Paukenhöhle enthält zähen, glasigen Schleim. Das Hammer-Ambossgelenk ist starr; die Sehne des tensor tympani verkürzt. Vielfache Adhäsionen um den Hammerkopf. Die Kalkablagerung im Trommelfell prominirt an der Innenfläche desselben über das Niveau der Schleimhautplatte. Diese zeigt eine sehr bedeutende Verdickung und Trübung an der Peripherie, übrigens ist die Auskleidung der Paukenhöhle nicht verdickt. Der Steigbügel ist knöchern verwachsen mit der Fen. ovalis. Die Tuba E. ist normal. Im Labyrinth keine macroscopische Abnormität nachzuweisen. Der Stamm der Hörnerven zeigt fertig entartete Nervenfasern, zwischen denen zahllose stark glänzende, meist runde oder ovale Körperchen eingestreut sind, die wegen ihrer concentrischen Schichtung mit Corporibus amyloideis einige Aehnlichkeit haben, doch nicht die Cholestearinreaction derselben erkennen lassen. Diese Körperchen lösten sich durch Zusatz von Aether nicht auf.

R. Trommelfell mit breiter, grau-weisslicher Randtrübung, am stärksten an der untern und vordern Peripherie. Im vordern Segment vor der oberen Hälfte des Hammergriffes eine ovale, nicht eingesunkene, verdünnte Stelle. Pars flaccida Shrapnelli über Proc. brevis grubenförmig eingezogen. Beim Einblasen von Luft in die Tuba E. bewegt sich der hintere-obere Quadrant der Membran nach aussen;

die vordere Hälfte bleibt unbewegt. Bei Berührung mit der Sonde ist der Hammergriff und mit ihm das ganze Trommelfell beweglich. Die Schleimhautplatte des Trommelfells ist verdickt und weiss getrübt, entsprechend der von aussen sichtbaren Randtrübung. Ihr peripherisches Gefässnetz ist sehr fein injicirt, auch sind zahlreiche, äusserst zarte radiäre Gefässe sichtbar.

Um Hammer und Amboss viele fadenförmige Adhäsionen, die theils nach der medianen Wand der Pauke gehen, theils zwischen langem Ambossschenkel und Hammergriff, theils zwischen Amboss und Trommelfell ausgespannt sind. Die Gelenkkapsel des Hammer-Ambossgelenkes ist nicht verdickt. Auch das Gelenk zwischen Amboss und Steigbügel ist gut beweglich; dagegen der Steigbügel völlig unbeweglich im ovalen Fenster durch Verwachsung seiner Fussplatte mit dem ovalen Fenster. Uebrigens ist er atrophisch, seine Schenkel sind hochgradig rinnenförmig ausgehöhlt. Die häutige Auskleidung der Pauke ist abgesehen von dem inneren Ueberzuge des Trommelfelles nicht verdickt, sparsam injicirt, nur mit so viel seröser Flüssigkeit bedeckt, als erforderlich, um sie feucht erscheinen zu lassen. Zugang zum runden Fenster ist verengt und stellt einen dreieckigen Schlitz mit der Spitze nach oben dar. Die Muskelfasern des tensor tympani sind in fettigem Zerfall, nur höchst ausnahmsweise ist ihre Querstreifung noch erkennbar. Der M. stapedius enthält viel Bindegewebe, aber noch gut erhaltene Muskelfasern. — Tuba E. normal. Im Labyrinth macroscopisch nicht Abnormes zu bemerken. Stamm des Acusticus zeigt gut erhaltene Nervenfasern.

Die Anamnese lässt sich aus dem anatomischen Befunde dahin ergänzen, dass im linken Ohr zweifellos vor längerer Zeit eine eitrige Entzündung der Paukenhöhle mit Perforation des Trommelfelles bestanden hat. Darauf sind die im Trommelfell vorhandenen pathologischen Veränderungen (Narben und Kalkablagerung) zu beziehen. Für das rechte Ohr liegt kein zwingender Grund für dieselbe Annahme vor. Die ovale, verdünnte Stelle im rechten Trommelfell vor dem Hammergriff ist als partielle Atrophie der Lamina propria zu deuten, wie sie sehr häufig als Folge chronischer Entzündung der Schleimhautplatte zur Beobachtung kommt. Die letztere zeigte neben der beträchtlichen Verdickung ihres Randtheiles noch an der Leiche die Injection des peripherischen Gefässnetzes. — Auch dieser Fall lehrt wieder, dass wir aus der von aussen sichtbaren Randtrübung und Randverdickung der Schleimhautplatte nicht unbedingt zu schliessen berechtigt sind auf eine entsprechende gleichmässige Verdickung der übrigen Schleimhautauskleidung der Paukenhöhle (*Tröltsch*, Lehrbuch IV. Aufl. p. 274).

Die übrigens in den Paukenhöhlen vorfindlichen pathologischen Veränderungen — Rigidität des Hammer-Ambossgelenkes, zahllose bindegewebige Adhäsionen, Ansammlung von zähem, glasigem Schleim, Muskeldegenerationen — gehören zu den gewöhnlichsten Residuen und Ausgängen der chronischen Entzündungen. Eine besondere Erwähnung verdient vielleicht die atrophische Verdünnung der Steig-

bügelchenkel im rechten Ohr, (ebenso im Fall *Nitzsche*), die in derselben Weise schon von *Toynbee* wiederholt bei Synostose der Fussplatte notirt worden ist. (Catalogue No. 650, 514, 515.) Bei zunehmender Atrophie kann es zur vollständigen Trennung der Schenkel vom Fusstritte kommen oder es besteht zwischen beiden nur noch ein membranöser Zusammenhang.

Von diagnostischem Interesse ist die grubenförmige, partielle Einziehung der *Membrana flaccida Shrapnelli*, die auch hier wieder zusammenfällt mit dem Vorkommen zahlreicher Adhaesionen in der Umgebung des Hammerambossgelenkes beiderseits und mit einer zweifellosen Rigidität des Hammerambossgelenkes, wenigstens im linken Ohr (vgl. *Zaufal* — A. f. O. Bd. V p. 53). Einen ähnlichen Befund habe ich bereits A. f. O. Bd. I p. 214, erwähnt.

Die nach *Henle* (Syst. Anat. Bd. II 1866 p. 734) zuweilen auch normal vorkommende taschenähnliche Einsinkung der *Membrana flaccida* gleicht sich fast vollständig aus, wenn wir die Sehne des *M. tensor tympani* nach innen ziehen, scheint also stets von verminderter Spannung des Trommelfells abzuhängen (*Prussak*, A. f. O. Bd. III p. 259). Die hier in Rede stehenden grubenförmigen, partiellen Einziehungen, die *Zaufal* als ein pathognomonisches Symptom für *Anchylosis spuria* des Hammerambossgelenkes betrachtet, beruhen auf Verwachsung der Membran mit dem Hammerhalse, von dem sie unter normalen Verhältnissen nach *Prussak* $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ “ entfernt ist, und gleichen sich deshalb auch bei der vermehrten Anspannung des Trommelfelles nicht aus.

Bei der Gleichartigkeit der pathologischen Veränderungen resp. des Schalleitungshindernisses in beiden Paukenhöhlen ist nicht denkbar, dass die einseitige Degeneration des Hörnerven als eine in Folge des ungenügenden oder mangelnden spezifischen Reizes entstandene angesehen werden kann. Es handelt sich vielmehr entweder um die Folge einer vom Gehirn descendirenden Entzündung des Nerven oder was bei der Art des microscopischen Befundes im Nerven und der Atrophie des Gehirnes wahrscheinlicher ist, die fettige Degeneration des Hörnerven ist Folge von Zerstörung des centralen Ursprunges resp. Unterbrechung seiner centralen Nervenenden im atrophischen Gehirn.

Von hinreichend genau bei Lebzeiten und nach dem Tode untersuchten Fällen sind mir ausser den vorstehend mitgetheilten Fällen

im Ganzen nur 15*) (in toto also 18) aus der Literatur bekannt. Aus einer tabellarischen Zusammenstellung derselben ergibt sich folgendes allgemeine Resultat, das wegen der geringen Zahl der zu Grunde liegenden Beobachtungen mit Vorsicht aufzunehmen und durch spätere casuistische Mittheilungen zu ergänzen sein wird. Vorderhand widerspricht dieses Resultat manchen Angaben über diagnostisch werthbare Zeichen.

Geschlecht und Alter.

8 männlich, 10 weiblich.

30—40 Jahr	3
40—50 „	4
50—60 „	4
60—70 „	3
70—80 „	3
80—90 „	1

Hiernach scheint also das höhere Lebensalter keine überwiegende Disposition für Synostose zu bedingen, was *Toynbee's* Angaben widersprechen würde. Jedoch wäre das Eintreten derselben vor dem 30. Lebensjahre hiernach als Ausnahme zu betrachten. — Ueberwiegend häufig (in 14 Fällen) ist die Synostose des Steigbügels bilateral. Wo sie es nicht war, fand sich stets auf dem zweiten Ohr eine Rigidität der Steigbügelvorhofverbindung, von der mit Wahrscheinlichkeit anzunehmen ist, dass sie bei längerer Lebensdauer des Individuums ebenfalls zur knöchernen Fixirung des Steigbügels geführt haben würde. Eine Ausnahme davon macht nur der Fall von *v. Tröltzsch*, wo sich trotz zahlreicher Synechien innerhalb des Cavum tympani, auch in der Umgebung des Steigbügels, die freie Beweglichkeit der Fussplatte noch erhalten hatte.

Verlauf und Dauer. Die Hörkraft nimmt langsam ab, entweder gleichmässig progressiv (10) oder seltener (2) mit ruckweisen Verschlimmerungen. In 5 Fällen wurde ein plötzlicher Beginn der Schwerhörigkeit angegeben.

*) *Toynbee* (4) Catalogue No. 540 u. 541, No. 567 u. 568, N. 577 u. 578. — Dis. of the ear, Uebers. p. 284.

v. Tröltzsch (1) Virch. Arch. Bd. XVII p. 61.

Vollolini (3) Deutsche Klin. 1859 p. 347; Virch. Arch. Bd. 22 p. 111; Virch. Arch. Bd. 31, 4. Reihe Fall 10.

Lucae (1) A. f. O. Bd. II p. 84.

Moos (2) A. f. O. Bd. II. p. 190 u. p. 194.

Politzer (1) Allg. Wien. med. Ztg. 1862, 24. 27.

Schwartz (4) A. f. O. Bd. IV p. 250, p. 251. Bd. II p. 289 u. die obigen.

Die Schwerhörigkeit bestand

seit	5—10 Jahren	6 mal
„	10—20	4 „
„	20—30	2 „
„	40—50	2 „

Zu den gewöhnlichsten begleitenden Symptomen gehörten Eingenommenheit des Kopfes und Schwindelzufälle bis zum Umfallen.

Den Angaben in Bezug auf die Aetiologie, wo sie überhaupt vorhanden sind, ist wenig Werth beizulegen, weil sich der causale Zusammenhang der supponirten Ursachen mit der Synostose keineswegs mit Nothwendigkeit ergibt. Meist mag die beschuldigte Ursache nur eine prädisponirende gewesen sein.

Als solche wurde angenommen:

Erkältung	4 mal,	
Heftiger Schall	2 mal,	
Kopfwunde		
Eitrige Entzündung des Ohres in der Kindheit		} je 1 mal.
Syphilis		
Arthritis		

Ungefäher Grad der Taubheit. Bei dem Mangel eines allgemein üblichen und brauchbaren Hörmessers muss man sich vorläufig mit der Angabe des ungefähren Grades der Taubheit begnügen.

Die Synostose an und für sich bedingt nie Gehörlosigkeit, sondern gewöhnlich wird laute Sprache in unmittelbarer Nähe des Ohres noch verstanden.

Dies widerspricht einer bezüglichen Angabe von *Gruber* (Lehrbuch p. 568). In 2 Fällen von *Voltolini* wurde sogar noch das Hören einer Taschenuhr noch in Distanz von $\frac{1}{2}$ und einem Zoll vom Ohre constatirt. Bestand absolute Taubheit, so waren entweder gleichzeitig atrophische Vorgänge im häutigen Labyrinth und im Nerven oder eine Gehirnkrankheit vorhanden.

Fünffmal hatte indessen auch complete Taubheit bestanden, ohne dass durch die genaue Section eine Erkrankung des Nervenapparates hätte nachgewiesen werden können.

Zwei dieser Fälle zeigten Hyperostose der Schnecke bei gesundem Nervenstamm und ohne Anomalie des häutigen Labyrinths, einer Hyperostose im Vorhof.

In fünf Fällen war das Verhältniss so, dass während auf einem Ohre complete Taubheit bestand, auf dem zweiten noch laute Sprache in der Nähe des Ohres verstanden wurde.

Ueber subjective Gehörempfindungen fehlte jede Angabe in 9 Fällen; continuirlich und quälend auf beiden Seiten waren sie 7 mal, intermittirend 1 mal, nur im Beginne des Leidens vorhanden 1 mal.

Der äussere Gehörgang war
 gesund 6 mal,
 weit und trocken 6 mal,
 erweitert durch Druck von Cerumen 2 mal,
 verengt durch Hyperostose
 verengt durch Exostosen
 hyperämisch im knöchernen Theil } je 1 mal.

Der erweiterte und trockne, seiner normalen Secretion entbehrende Gehörgang scheint hiernach ohne Werth für die Diagnose, wie dies *Toynbee* und später *Voltolini* (l. c.) annahmen; ebenso wenig eine Verengung des knöchernen Gehörganges.

Das Trommelfell der 31 einzelnen Gehörorgane, in welchen die Synostose bei der Section nachgewiesen wurde, war
 getrübt 19 mal,
 normal 12 mal.

Die Farbe der Trübung war
 weissgrau 3 mal,
 weiss
 weissgelb } 2 mal,
 verbunden mit Mangel des Glanzes 7 mal,
 mit Verdickung 7 mal,
 mit Starrheit 5 mal,
 mit Einziehung der vorderen Hälfte 3 mal,
 mit abnormer Einziehung in toto
 mit Abflachung
 mit Anaesthesie
 mit atrophischer Verdünnung } je 2 mal,
 mit Kalkablagerung und Narbenbildungen 1 mal.

Hiernach ist also bei der überwiegend grösseren Zahl von Fällen ein getrübtcs, glanzloses, verdicktes und starres Trommelfell vorhanden. Doch wird das Vorhandensein der Synostose keineswegs auszuschliessen sein, wo diese Beschaffenheit des Trommelfells fehlt.

Die Tuba Eustachii war in allen Fällen normal, mit Ausnahme eines einzigen Falles, wo sich eine katarrhalische Entzündung im knöchernen Theile derselben vorfand.

Die Paukenhöhle war in einigen (4) Fällen übrigens von vollkommen normaler Beschaffenheit.

Die am häufigsten gleichzeitig vorkommenden pathologischen Veränderungen in derselben sind:

Synechien 7 mal,	
Anchylosis des Hammer-Ambossgelenkes 6 mal,	
Starke umschriebene Hyperaemie am Promontorium	} je 4 mal,
Hyperaemie der ganzen Pauke	
Verdickung der Membran des runden Fensters	

Von anderen Veränderungen sind zu erwähnen:

Atrophie und fettige Entartung der M. tensor tympani 4 mal,	
Hyperostose der Paukenhöhlenwände 3 mal,	
Schleimiges Exsudat 3 mal,	
Verdickung, totale oder partielle der Schleimhautauskleidung	} je 2 mal,
Knöcherne Verengung des Foram. rotund.	
Atrophie des M. stapedius	

Wegen des relativ häufigen Vorkommens und der Unmöglichkeit die anderen genannten noch häufigeren Befunde wie Anchylosis des Hammer-Ambossgelenks und Synechien innerhalb der Pauke bei Lebzeiten mit Sicherheit zu erkennen*), dürfte daher die **Constatirung einer umschriebenen Hyperaemie am Promontorium oder die Hyperaemie der ganzen Auskleidung der Paukenhöhle von diagnostischem Interesse sein, um so mehr als dieselbe bei normal durchscheinendem oder nicht erheblich verdicktem Trommelfell direct gesehen werden kann. Es ist dies ein Befund, auf den ich bei der Untersuchung an Lebenden, wo die Wahrscheinlichkeitsdiagnose Synostose des Steigbügels gestellt wurde, schon häufig aufmerksam gemacht habe. Bei ganz undurchscheinendem Trommelfell würde nach Anlegung einer künstlichen Oeffnung die Gegenwart dieses Symptoms leicht festzustellen sein.**

Ueberwiegend häufig fallen also hiernach mit der Synostose gleichzeitig andere pathologische Veränderungen in der Paukenhöhle zusammen.

*) Synechien um das Hammer-Ambossgelenk lassen sich nach Zaufal möglicher Weise aus der grubenförmigen Einziehung der Pars flaccida Shrapnelli diagnosticiren. (S. unten.)

Da auch wiederholt ein flüssiges Exsudat in der Paukenhöhle gleichzeitig vorhanden war, so ist kein diagnostischer Werth auf das trockene Blasegeräusch bei der Auscultation des Ohres zu legen.

Aus der Starrheit resp. Unbeweglichkeit des Trommelfells, die wir mit Hilfe des *Siegleschen* Instrumentes beim Lebenden leicht erkennen können, darf kein Schluss gemacht werden, auf Coincidenz von Anchylosis des Hammer-Ambossgelenkes mit Synostose des Steigbügels, denn häufig ist die Rigidität des Trommelfells als auffällig notirt, wo das Hammer-Ambossgelenk normal beweglich war.

Labyrinth und Nervenstamm. Der ziemlich geläufig gewordenen Annahme, dass bei Synostose des Steigbügels in Folge der mangelhaften spezifischen Erregung der Endausbreitung des Acusticus in derselben und im Nervenstamme retrograde Metamorphosen der Gewebe eintreten (Verfettung, Atrophie u. s. w.), widerspricht das aus den vorliegenden Fällen abgeleitete Resultat sehr entschieden*). Gerade in solchen Fällen, wo bei der hochgradigsten Functionsstörung und langjähriger knöcherner Fixirung des Steigbügels bei allgemeiner Hyperostose der Pars petrosa das Vorhandensein derselben mit Wahrscheinlichkeit zu erwarten stand, wurde durch zuverlässige Untersuchung (*Arnold*) die Integrität des Nervenapparates constatirt. Auch spricht der Fall *Peter*, wo bei doppelseitiger Synostose nur einseitige Degeneration des Hörnerven bestand, gegen eine solche Auffassung des Zusammenhanges.

Nur in drei Fällen (*2 Toynbee, 1 Voltolini*) langdauernder Entzündung in der Pauke, die neben der Synostose des Stapes gleichzeitig zur Verdickung der Membran des runden Fensters geführt hatten, sind erhebliche secundäre Erkrankungen im Nervenapparat nachgewiesen.

Von dem Fall *Voltolini's* hat Prof. *Schweigger-Seidel* eine genaue Beschreibung des microscopischen Befundes in den Nervenstämmen gegeben (*Virch. Arch. Bd. 22 p. 114*).

Für den von *Politzer* mitgetheilten Fall (*Allgem. Wien. Ztg. 1862, 24, 27*) scheint es mir wahrscheinlich, dass es sich um eine primäre Erkrankung des inneren Ohres gehandelt hat, in Folge deren durch die Hyperostose im Vorhofs die Synostose zu Stande gekommen ist.

*) Schon früher hat *Voltolini* an Sectionen von Taubstummen (*Virch. Arch. Bd. 22 p. 120*) nachgewiesen, dass der Mangel der Schalleindrücke nicht nothwendig zur Entartung des Nerven führe.

Die Angaben über den Nervenapparat sind überwiegend negativ, und was die Integrität des häutigen Labyrinthes anbetrifft, jedenfalls nur mit grösster Reserve aufzunehmen, weil unter „gesund“ alle Fälle aufgenommen sind, bei denen die Beobachter nur bei makroskopischer Untersuchung keine Abnormitäten gefunden haben:

Häutiges Labyrinth gesund	16 mal,	
Nervenstamm gesund	15 mal,	
Hyperostose im Vorhof	}	4 mal,
Hyperostose der Schnecke		
Starke Pigmentirung der Schnecke		3 mal,
häutiges Labyrinth hyperämisch	}	je 2 mal,
Vorhof hyperämisch		
häutiges Labyrinth atrophisch		
Vorhofsäckchen verdickt,		
Häutige halbzirkelf. Kanäle hyperämisch,		
Nervenstamm atrophisch	}	je 1 mal.
Nervenstamm fettig entartet		
Nervenstamm „colloid“ entartet		
Nervenstamm fibrös entartet mit zahllosen corpor. amylaceis		
Nervenfasern in der Lamina spi- ralis fettig entartet		

Schliesslich noch einige Bemerkungen über diagnostische Hilfsmittel der Synostose am Lebenden.

Die subjective und objective Prüfung der Schalleitung durch die Kopfknochen wird uns voraussichtlich nur höchst ausnahmsweise von diagnostischem Nutzen sein können, weil, wie wir sahen, die Synostose überwiegend häufig bilateral vorkommt.

Mehr Nutzen würde zu erwarten sein von dem von *Lucae* schon vor längeren Jahren vorgeschlagenen Hilfsmittel des *Zudrückens* des äussern Gehörganges resp. dem Ausbleiben der Verstärkung der Schalleitung durch die Kopfknochen und der Veränderung der subjectiven Gehörsempfindungen, wenn es möglich wäre, die denkbaren anderen Ursachen auszuschliessen, durch welche bei diesem Versuche die Fortleitung des Druckes zum Labyrinth verhindert werden kann. (Vgl. *Lucae* — zur Physiologie und Pathologie des Gehörorgans, Centralbl. f. d. med. Wissensch. 1863 No. 40 und 41.) —

Eine ganze Reihe von subjectiven Symptomen, auf deren Vorhandensein *Toynbee* die Wahrscheinlichkeitsdiagnose der „Anchylose des Steigbügels“ stützen wollte, bezieht sich offenbar nur auf Rigidität des

selben und nicht auf Synostose. Dahin gehören plötzliche Besserung beim Gähnen, bei schnellem Eindrücken des Tragus gegen den Gehörgang, Erleichterung des Hörens bei Erschütterungen des Körpers z. B. beim Fahren auf Pflaster; leichte Ermüdung des Ohres bei angestremgtem Hören, die er mit Recht wohl ableitet von der erforderlichen grösseren Anstrengung der Muskeln in der Paukenhöhle; Gefühl von Vollheit oder Druck im Ohre; vorübergehende Besserung durch viel Bewegung, sparsame Diät und Abführmittel. Prüfende Berücksichtigung bei weiteren Mittheilungen über Synostose würde verdienen die Angabe von *Toynbee*, dass oft Zeichen von rheumatischer oder arthritischer Diathese vorhanden sind. Leider war in den oben angeführten Fällen über die Constitution meist keine Angabe vorhanden. (Durch die von mir secirten 6 Fälle bestätigte sich dies nicht.) Ausserdem auch der von *Toynbee* angegebene Umstand, dass der Patient besser hört im Verhältniss zur Stärke des Schalles resp. der Sprache, was bei nervösen Erkrankungen nicht der Fall sein soll.

Gruber meint (Lehrb. p. 569), dass auch der Umstand eine Synostose wahrscheinlich machen könne, wenn der P. ohne Hörrohr besser höre als durch ein solches. Ohne Hörrohr träfen mehr Schallwellen die Kopfknochen direct und würden von diesem zum Labyrinth fortgeleitet.

Soll die Diagnose bei Lebzeiten völlig sicher gestellt werden, so bliebe bei der Unsicherheit aller übrigen vorerwähnten Symptome vorläufig nur ein einziges Mittel übrig, nämlich die Excision eines entsprechend gelegenen Trommelfellstückes, um durch die Lücke hindurch mit der knieförmig gebogenen Sonde den sichtbar gemachten Steigbügel direct auf seine Beweglichkeit zu prüfen. Ein solcher Eingriff würde bei vorsichtiger und geschickter Ausführung nach den vorliegenden Erfahrungen über die künstliche Perforation des Trommelfelles keinen bleibenden Nachtheil erwarten lassen und andererseits nach gelungener Sicherstellung der Diagnose für den Patienten die Nutzlosigkeit aller weiteren Kurversuche über allen Zweifel erheben.

Nicht Jedem wird freilich mit einer solchen Gewissheit seiner Unheilbarkeit gedient sein. Doch ist für mich an der technischen Ausführbarkeit und Gefahrlosigkeit dieser diagnostischen Operation kein Zweifel. Am Lebenden habe ich solche Excisionen zu diesem Zwecke der Sondirung des Steigbügels bisher nicht gemacht, doch wurde ich darauf geführt durch die sich ziemlich häufig darbietende Gelegenheit, durch einen ulcerativen Defect des Trommelfelles im

hintern-obern Quadranten, wodurch Steigbügelkopf, ein Stück seines vorderen Schenkels und das untere Ende des langen Ambossschenkels so häufig bloß gelegt werden, den Steigbügelkopf mit der Sonde zu berühren. Liegt derselbe einer Narbe im hintern-obern Quadranten direct an, wie in dem oben beschriebenen Fall *Peter*, ist es ebenfalls ohne operativen Eingriff möglich, sich durch directe Berührung des Steigbügelkopfes mit der Sonde über dessen Beweglichkeit Aufschluss zu verschaffen. Dass bei derartigen Sondirungsversuchen die grösste Vorsicht, feines Gefühl und viel Uebung erforderlich sind, wenn man ein sicheres Resultat haben will, ist selbstverständlich. Eine sehr zweckmässige Vorübung dieses diagnostischen Experimentes sind Sondirungen des Steigbügels an frischen anatomischen Präparaten. Ist der Steigbügel noch beweglich, so ist am Lebenden selbst die zarteste Berührung höchst empfindlich und verursacht neben dem schmerzhaften Gefühlseindruck ein laut klingendes subjectives Geräusch. Bei eingetretener Verwachsung ist die Berührung ungleich weniger empfindlich und veranlasst keinen subjectiven Gehörseindruck.
