

DIE HISTOLOGIE DER TYPISCHEN HEREDITÄR- DEGENERATIVEN TAUBSTUMMHEIT

(AUS DER OHRENABTEILUNG DER ALLGEMEINEN POLIKLINIK IN WIEN)

VON

PROF. DR. GUSTAV ALEXANDER

(WIEN)

MIT 4 TAFELN

VORGELEGT IN DER SITZUNG AM 6. FEBRUAR 1919

Die Entwicklung unserer histologischen Kenntnisse der der Taubheit zugrunde liegenden Veränderungen hatte gewisse Etappen zu durchlaufen. Sie begann mit der musealen Sammlung der verschiedensten Einzelbefunde, die zunächst in die beiden großen Gruppen der kongenitalen und der erworbenen Taubheit gebracht wurden. Für das Urteil, ob eine Taubheit kongenital oder erworben sei, kamen vor allem die so häufig unverlässlichen Daten der Anamnese in Betracht. Anfänglich schien es nun auch, daß uns der anatomische Befund die fehlende oder ungenaue Anamnese ersetzen könnte. Es schien Aussicht vorhanden, die Diagnose der kongenitalen und der erworbenen Taubheit nach dem histologischen Bilde allein machen zu können. Die Veröffentlichung der einzelnen genauen Befunde erbrachte fast die gegenteilige Tatsache. In manchen Fällen, namentlich wenn es sich bei der erworbenen Taubheit um frisch Ertaubte handelte, kann allerdings aus dem histologischen Befunde die Frage, ob die Taubheit kongenital oder erworben ist, unzweifelhaft beantwortet werden, für eine große Anzahl von Fällen zeigte sich dagegen geradezu ein Überfließen der charakteristischen Merkmale von einer Gruppe in die andere. Zumal ließ sich an alten Fällen eine große Anzahl der gleichen Einzelbefunde am Labyrinth sowohl bei kongenitaler als auch bei erworbener Taubheit feststellen. Diese Tatsache ergibt neuerlich den bedeutenden Wert von Personaldaten, beziehungsweise genaueren anamnestischen Angaben. Dieselbe Tatsache erweist auch, daß Einzeltypen nur aufgestellt werden können auf der Grundlage klinischer und histologischer Daten. Die klinischen Daten werden um so vollständiger sein, je mehr sie über die körperlichen Eigenschaften des betreffenden Individuums und eventuell über außerhalb des Gehörorgans gelegene pathologische Veränderungen Aufschluß geben. Die Wichtigkeit des Studiums der Konstitution in Fällen von Labyrinthkrankungen ist neuerdings von Hammerschlag und Stein (12) in sehr bemerkenswerter Form hervorgehoben worden.

Einer der interessantesten Typen der kongenitalen Taubheit ist die hereditär-degenerative Taubheit. Der im folgenden mitgeteilte Fall zeigt in allem die charakteristischen Merkmale dieses Krankheitsbildes, er gehört zur Gruppe der mit Retinitis pigmentosa kombinierten hereditär-degenerativen Taubstummheit und scheint mir deshalb ausführlicher Mitteilung würdig.

In der Literatur sind nur zwei Mitteilungen über die Anatomie des Gehörorgans von Fällen angeborener Taubstummheit und Retinitis pigmentosa verzeichnet. Der erste Fall ist von Lucae (14) mitgeteilt und bringt nur einen unvollständigen Lupenbefund, eingehendere Angaben verdanken wir Siebenmann und Bing (25).

Siebenmann, der die Untersuchung des Gehörorganes durchgeführt hat, verweist zunächst auf die Ansicht Bezolds (5), daß bei den mit Retinitis pigmentosa kombinierten Formen von angeborener Taubheit sowohl in der Schnecke als auch im Labyrinth schwere anatomische Veränderungen zu erwarten sind. Der Siebenmann'sche Fall selbst betrifft einen im Alter von 69 Jahren verstorbenen Taubstummen, der nie gehört und nie gesprochen hat. Die Untersuchung der Gehörorgane, die sich beide gleichartig und gleichgradig verändert erwiesen, ergab folgendes:

Der stark degenerierte Nervus cochlearis entspricht in seinem Dickendurchmesser ungefähr der Norm, ist jedoch reich an Bindegewebe und enthält nur einzelne mit Eisenhaematoxylin tingierbare Fasern. Das Ganglion spirale war hochgradig atrophisch. Die Reissner'sche Membran war überall vorhanden, jedoch artifiziell verändert. Das Cortische Organ war nur rudimentär entwickelt, im untersten Teil der Schnecke fehlte es vollständig. Sein Auftreten beginnt erst am oberen Ende der Basalwindung in der Form eines aus kubischen Epithelzellen bestehenden Zellhaufens, der abnormerweise peripherwärts gegen die Crista ligamenti spiralis verschoben ist. Die Membrana tectoria fehlt nirgends, ist aber auffallend dünn und zart. Die Stria ist zum Teil hypoplastisch, fehlte rechterseits in einer umschriebenen Stelle vollständig und ist sehr gefäßarm. Die wenigen Gefäße sind auffallend groß, nur an einer Stelle finden sich in der Stria, im Querschnitt wie eine Zyste erscheinende Gefäße.

Die Lamina spiralis ossea ist etwas dünner als normal. Der für Nerven und Gefäße bestimmte Raum ist leer oder teilweise mit kernarmem Bindegewebe gefüllt. Das Labium vestibulare in der Basalwandung ist auffallend lang und dünn. Die Claudius'schen Zellen sind etwas plumper als normal; ihre Kerne sind besonders scharf und deutlich gefärbt. Die tympanale Belegschicht der Membrana spiralis ist etwa um die Hälfte dünner als normal. Siebenmann findet auch die Knochenzwischenwände der Skalen auffallend dünn.

Das Ligamentum spirale nimmt in seiner Mächtigkeit von unten nach oben auffallend rasch ab. In der Basalwindung zeigen sich Unregelmäßigkeiten im Verlaufe und unscharfe Konturierung seiner Faserzüge.

Die arteriosklerotischen Gefäßveränderungen sind auf den retrolabyrinthären Verlauf der Gefäßstämme beschränkt; intralabyrinthär sind die Gefäßwandungen im Ganzen zart. Hyaline Verdickungen finden sich selten. Die Vaskularisation ist im ganzen Kapillargebiete eine auffallend geringe, dafür sind die vorhandenen Gefäße um so weiter. Dies tritt namentlich deutlich auf den Striadurchschnitten, in den knöchernen Zwischenwänden und im ganzen Ligamentum spirale zutage. Die Prominentia spiralis enthält keine Gefäße, auch die Spindel ist im ganzen etwas gefäßarm. Das Vas spirale findet Siebenmann nur in der Mittelwindung, also in demjenigen Teile des Ductus cochlearis, in welchem das Cortische Organ noch am besten entwickelt ist, doch ist das Gefäß mehr axialwärts verschoben, so daß es im axialen Vertikalschnitt unter den Sulcus spiralis internus zu liegen kommt. Siebenmann verweist auch darauf, daß die knöchernen Zwischenwand, die nur ein Drittel der normalen Dicke besitzt, zumeist aus solidem Knochen besteht. Die wenigen vorhandenen Kanäle sind von derbem Bindegewebe ausgefüllt und selten trifft man darin ein Blutgefäß.

Die Stria vascularis ist auffallend pigmentarm, im übrigen ist der Pigmentgehalt des Labyrinths nicht bedeutend, jedoch nicht abnorm gering.

Im Bereiche des Labyrinths findet Siebenmann folgende Veränderungen: Das Epithel der Cristae um ein Drittel niedriger als in der Norm und degeneriert. Die Crista der hinteren Ampulle zeigt namentlich in ihrer Mitte eine eigentümliche Verdickung und schollig-hyaline Beschaffenheit der Basalmembran. Hervorzuheben wäre, daß das Epithel des Sacculus links fast überall normal, rechterseits dagegen degeneriert ist. Hingegen erweist sich die Macula utriculi beiderseits degeneriert.

Manche der beschriebenen Veränderungen sind allerdings sicher als postmortale Artefakte zu deuten, so z. B. das Auftreten von mit Heidenhain-van Gieson schwarz gefärbten Hügeln und buckelförmigen Vorsprüngen am Maculaepithel. Über die Statolithenmembranen und die Cupulae ließ sich infolge des mangelhaften Konservierungszustandes des Präparates nichts Sicheres aussagen. Das Labyrinth ist mit Blutgefäßen besser versorgt als die Cochlea, doch ist auch hier eine Armut an Kapillaren und das stellenweise Auftreten abnorm großer Gefäßzweige festzustellen; so war insbesondere die hintere Ampulle der rechten Seite von angiomartig vergrößerten dünnwandigen und strotzend gefüllten Gefäßen durchzogen. Der Nervus vestibularis und seine Ganglien erwiesen sich normal.

Das Gehirn des Siebenmann'schen Falles ist von Bing untersucht worden. Sein Gewicht beträgt nach Abzug von Pia und Gefäßen 1256 g, das heißt, es ist dem Alter entsprechend. Beide ersten Schläfenwindungen, besonders die linksseitige sind verschmälert, außerdem findet sich links eine starke Furchungsanomalie, indem eine ungewöhnliche Furche die 2. und 3. Temporalwindung zwischen mittlerem und hinterem Drittel rechtwinkelig durchschneidet. Abnorme Verhältnisse ergab die Untersuchung der Hirnrinde. Die Rindenbreite ist bedeutend verringert, und zwar besonders auf Kosten der Schichte der kleinen Pyramiden, der tiefen mittelgroßen Pyramiden und der Spindelzellenschicht, dagegen ist die Schichte der oberflächlichen großen Pyramiden erweitert, trotz der Lichtung ihrer nervösen Elemente. Die Pyramidenzellen zeigen bei Nisslfärbung in den verschiedensten Schichten und den verschiedensten Größen durchwegs ein vollkommenes Fehlen der Zellengranulierung.

Der Cochleariskern (ventrale Acusticuskern) ist schwer alteriert, die Zellen sind spärlich und klein; die Striae acusticae und die Fasern des Corpus trapezoides waren normal. Der Vestibulariskern zeigt Elemente, die vielleicht spärlicher und kleiner sind als normal, jedenfalls aber nicht in beträchtlichem Maße, die aber, nach Nissl untersucht, den Eindruck normaler oder jedenfalls nicht tiefgehend alterierter Ganglienzellen erwecken.

Ich lasse nun die Krankengeschichte und den Befund des Gehörorgans des von mir untersuchten Falles folgen. Die Veröffentlichung des Hirnbefundes wird gesondert erfolgen.

Herrn Prof. Haberda bin ich für die Überlassung des Gehörorgans und des Gehirns dieses Falles zu besonderem Danke verpflichtet.

Fall 109.

Friedrich Welsch aus Wieselburg in Ungarn, geboren Oktober 1860, Bürstenmachergehilfe, IV., Waaggasse 13 wohnhaft. Gestorben 52 Jahre alt, am 2. Februar 1912, 1/2 Uhr nachmittags.

Das Protokoll des gerichtlich-medizinischen Institutes in Wien enthält bezüglich des Falles folgende Daten: »War taubstumm und fast blind; ist in einer Weinstube, bevor er noch etwas genossen hatte, unter Erbrechen zusammengestürzt und auf dem Transport in seine Wohnung gestorben.«

Sektionsbefund (Prof. Haberda): Kleine, männliche Leiche, von kräftigem Knochenbau, kräftiger Muskulatur, recht gut genährt, blaß, mit mäßig reichlichen, violettroten Totenflecken, rundliches Gesicht, bläulichrot, sichtbare Schleimhäute blutreich, Lippensaum vertrocknet. Augäpfel matsch, im Pupillarbereich beiderseits eine weiße rundliche Stelle, anscheinend von einem vorderen Polarstar herrührend, zu sehen. Das äußere Ohr wohlgebildet. Hals kurz, Brustkorb kräftig, Bauch durch Fett etwas vorgewölbt. Geschlechtsteile gut entwickelt. After eingezogen. Glieder starr.

Schädeldecken blutreich, wenig schwammig, Schädeldach breitoval, 17 cm lang, 14 1/2 cm breit, 5 mm dick, von 51 cm Umfang, symmetrisch, harte Hirnhaut glatt, glänzend, in ihren Blutbahnen flüssiges Blut. Dura überall leicht ablösbar. Am Schädelgrund mäßig tiefe Abdrücke der Hirnwindungen. Innere Hirnhäute mäßig blutreich, am Scheitel etwas weißlich verdickt und getrübt, Gehirn

zäh, in Rinde und Mark mäßig blutreich, das weiße Mark etwas durchfeuchtet. Hirnwindungen recht reichlich, von normaler Anordnung, Kammern ganz wenig erweitert, Kleinhirn und verlängertes Mark feucht, mäßig blutreich. Hirnarterien in der Wand stark verdickt, starrwandig. Schilddrüse klein, mäßig blutreich. In den oberen Luftwegen Schleim. Schleimhaut mäßig blutreich. Rechte Lunge mit der Spitze angewachsen, linke frei, beide mäßig gedunsen, durchaus lufthaltig, recht blutreich, stark durchfeuchtet, in den Luftästen mehr Schaum. Schleimhaut blutreich. Herz reichlich mit Fett bewachsen, sehr schlaff, enthält flüssiges Blut. Aorta nur hie und da fleckig verdickt. Koronarostien weit, die Koronararterien selbst drahtartig, stark geschlängelt, Wandung von gelber Farbe, verdickt, stellenweise verkalkt, Lichtung dadurch verengt. Herzhöhlen weit, Wand verdickt, Herzfleisch stark erbleicht, aufgefasert, zerreißlicher, rechts stark von Fett durchwachsen. Leber gewöhnlich groß, glatt, Gewebe blutreich, mit normaler Zeichnung. In der Gallenblase flüssige Galle. Milz auffallend breit, 12:10:5 *cm*. Kapsel zart. Gewebe blutreich, weiß. Nieren in reichliches Fett gehüllt, von gewöhnlicher Größe, glatt, blutreich. Rinde und Mark deutlich geschieden. Harnblase leer. Pankreas mäßig blutreich. Im Magen reichlicher Speisebrei, Schleimhaut blutreich. Im Dünndarm galliger Brei, Schleimhaut ziemlich blutreich. Im Dickdarm etwas breiiger brauner Kot, Schleimhaut gallig durchtränkt.

Gutachten: Der Untersuchte litt an Arteriosklerose, namentlich der Koronararterien, und Herzhypertrophie und ist an Herzlähmung infolge von fettiger Entartung des Herzfleisches eines natürlichen Todes gestorben.

Die Quartiergeberin des Verstorbenen, Marie Demal, IV., Waaggasse 13, III. Stock, Tür 15, bei welcher der Verstorbene lange Zeit gewohnt, in deren Geschäft er durch viele Jahre als Bürstenbinder gearbeitet hat und die den Verstorbenen seit seinem 16. Lebensjahre kannte, gibt folgendes an: Friedrich Welsch ist der Sohn eines Arztes aus Wieselburg. Von vier Kindern (drei Brüdern und einer Schwester) waren zwei Brüder von Geburt taubstumm, ein Bruder und die Schwester ohrnormal. Die Schwester lebt und ist gesund, der taubstumme Bruder ist vor vielen Jahren gestorben. Der normalhörende Bruder starb vor vier Jahren an einer der D. nicht bekannten Krankheit. Friedrich Welsch selbst hat laut vorliegendem Zeugnis von Oktober 1868 bis Juni 1876 Erziehung und Unterricht als Internzögling des allgemeinen österreichischen israelitischen Taubstummeninstitutes erhalten und hat das Institut mit gutem Erfolge absolviert. Im Alter von 16 Jahren verließ er das Taubstummeninstitut, trat als Lehrbursche in das Bürstenbindergeschäft der Eltern der Frau Demal ein und hat vom 16. bis 52. Lebensjahre in der Familie der Frau Demal gelebt.

Er war von Geburt taub, hat nichts gehört, hat niemals Schwindel oder Gleichgewichtsstörungen gezeigt. Als er 16 Jahre alt zu den Leuten als Lehrbursche kam, hat er noch gut gesehen, später wurde sein Augenlicht immer schlechter; er hat ein sogenanntes Tigerauge gehabt und wurde auf der Klinik von Prof. v. Arlt behandelt, er trug keine Augengläser. Beide Augen waren überaus unruhig und haben sich fortwährend hin und her bewegt. Friedrich Welsch war hellblond. An die Farbe der Iris kann sich die Frau nicht erinnern. Er hat immer schlechte Zähne gehabt und hat in den späteren Lebensjahren die Haare verloren. Während der letzten Jahre konnte er infolge des schlechten Sehvermögens nicht mehr lesen und gerade nur hell und dunkel unterscheiden. Ursprünglich besaß er eine schöne Schrift und konnte auch tadellos lesen. Seit der Abnahme des Sehvermögens war ihm jedoch das Schreiben schwer, er schrieb eine Zeile in die andere. Als er als Lehrbursche eintrat, hat er gut und deutlich gesprochen. Allmählich hat er jedoch die Zeichensprache bevorzugt. Seine Umgebung verständigte sich mit ihm gewöhnlich dadurch, daß sie einfache Fragen mit dem Finger auf die Stirne, die Hand oder die Arme schrieb. Auf diese Fragen hat er mit Lallen oder Zeichen reagiert.

Makroskopischer Befund: Im rechten äußeren Gehörgang eine geringe Menge mißfarbiger Flüssigkeit. Beide Ohrmuscheln und linker Gehörgang normal. In der linken Trommelhöhle reichliche Bindegewebsbrücken. Rechte Trommelhöhle makroskopisch unverändert. Beide Warzenfortsätze sklerotisch. Keine nachweisbaren Veränderungen am Felsenbein. Innerer Gehörgang normal, Nervus octavus im

inneren Gehörgang mittelgradig atrophisch. Mittelohr und Labyrinth werden in situ belassen. Das Tegmen tympani wird abgetragen, der ganze Block tunlichst verkleinert, der obere Bogengang wird mit dem Skalpell eröffnet. In den inneren Gehörgang und in den Saccus endolymphaticus werden einige Tropfen einprozentiger Osmiumsäure injiziert und sodann das Objekt in zehnprozentigem Formalin fixiert. An der Eintrittsstelle in den Hirnstamm ist der Nervus octavus von normaler Dicke. Hirn und Hirnstamm makroskopisch ohne Veränderungen.

Mikroskopischer Befund.

Äußeres Ohr: R. und l. normal.

Mittelohr: Beide Trommelfelle gegenüber der Norm verdickt, und zwar durch Zunahme der Lamina propria. So sind besonders die Radialfasern in ihrem peripheren Teil massiger angeordnet als in der Norm. Die Mittelohrschleimhaut ist normal. Die Gehörknöchelchen und ihre Gelenkverbindungen sind normal. Auffallend sind jedoch die ausgedehnten Knorpelreste in den Gehörknöchelchen sowie das Vorhandensein umfangreicher knorpeliger Bezirke im Bereiche des Hammer-Amboßgelenkes (Taf. I, Fig. 1). Auch der Hammergriff weist reichliche Knorpelanteile auf. Beide Steigbügel sind in ihrer Gestalt und Größe normal. Der linke Steigbügel zeigt an der tympanalen Seite seiner Platte, und zwar in der Mitte derselben gelegen, eine leistenförmige, aus Knochen bestehende Erhebung (Taf. I, Fig. 3). In der rechten Trommelhöhle vereinzelt Bindegewebsbrücken. Beide Tuben normal. Die Warzenfortsätze sind zum größten Teil sklerotisch und zeigen sonst keinerlei Veränderungen. Der Faziakanal ist dehiszent (Taf. I, Fig. 2).

Knöcherne Innenohrkapsel: In Gestalt und Größe normal. Auffallend sind die weiten knorpeligen Bezirke, in welchen jede Verknöcherung ausgeblieben ist (Taf. I, Fig. 5 und 6). Im Bereiche der Schnecke entsprechen die Knorpelinseln in ihrer Lage zum Teil denjenigen, die man typisch an jungen Individuen oder an Neugeborenen findet. An einzelnen Stellen ist jedoch die Labyrinthkapsel noch an der den perilymphatischen Räumen zugekehrten Fläche knorpelig. Solche Stellen finden sich sowohl im Vorhof als auch insbesondere an der Schnecke, so daß das Ligamentum spirale besonders in den höheren Windungen teilweise an Knorpelflächen inseriert (Taf. I, Fig. 5 und 6). Die beiden Aquaeducte sind normal. Ein leerer Spaltraum von ungefähr 2.5 mm Länge und 80 μ Breite erstreckt sich vom Boden des linken inneren Gehörganges gegen die Schneckenbasis (Taf. I, Fig. 4). Die Steigbügel-Vorhofverbindung zeigt keinerlei Veränderung. Die Nische des Schneckenfensters ist enger als in der Norm. Die Membrana tympani secundaria ist dicker als gewöhnlich (50 μ gegenüber 15 μ der Norm). Eine kleine Nische ist mit Fett ausgefüllt (Taf. IV, Fig. 23). Die Membran des runden Fensters gabelt sich an ihrer Basis, wie wir dies bei manchen höheren Säugern, vor allem bei den Rodentieren, finden. Im basalen Teil der Membran sind eine größere Anzahl von Drüenschläuchen nachweisbar, die in ihrer Gesamtheit im Querschnitt an acinöse Drüsen erinnern (Taf. IV, Fig. 23).

Das perilymphatische Labyrinth und die perilymphatischen Räume beider Seiten erweisen sich durchaus normal. Das perilymphatische Gewebe ist auffallend dürrig entwickelt, wie es dem höheren Alter des Individuums entspricht. Das Labyrinth ist blutgefäß- und pigmentarm, doch sind besonders in der Schneckenachse die typischen verästelten, pigmentführenden Bindegewebszellen nachweisbar.

Wandung der arteriellen Gefäße im inneren Gehörgang verdickt, hyalin degeneriert. In der Tiefe des inneren Gehörganges um und im Nervus cochleae reich geschlängelte Kapillaren. Im oberen Teil des inneren Gehörganges, besonders um den Nervus vestibularis, frische Blutextravasate. Wandungen der endolabyrinthären Blutgefäße unverändert.

Häutiges Labyrinth: Beide Körperseiten ergeben einen im wesentlichen übereinstimmenden Befund. Wo daher in der Beschreibung nicht ausdrücklich die rechte oder linke Seite genannt sind, beziehen sich die Befunde auf beide Labyrinth.

Pars superior: Bogengänge, Ampullen und Cristae ampullares gestaltlich normal. Die starke Vergrößerung ergibt das Vorhandensein einzelner klobiger Haarfortsätze und Reste der Cupulae,

dagegen ist das Sinnesepithel vollständig degeneriert (Taf. IV, Fig. 26). Die ampullaren Nerven sind gegenüber der Norm verdünnt. Der Utriculus zeigt normale Gestalt, die Macula utriculi normale Ausdehnung. Auch hier ist das Sinnesepithel degeneriert und weist rundliche Lücken auf (Taf. I, Fig. 7). Die Stützzellen sind reichlich vorhanden. Über dem Neuroepithel findet sich eine netzförmige Statolithenmembran (Taf. I, Fig. 7). Auch Statolithen sind in dünner Schichte nachweisbar (Taf. I, Fig. 7).

Im Neuroepithel der Cristae namentlich am Rande mehrfach große Epithellücken und Epithelmetaplasien von Zystenform. Die Zysten liegen in der Höhe des Neuroepithels und sind von einem anscheinend kolloiden Inhalt erfüllt (Taf. IV, Fig. 26). Im Innern der Cristae trifft man vielfach grobe Gefäßschlingen. Das Vorhandensein solcher Gefäßschlingen in den Cristae (Taf. IV, Fig. 26), sowie auch im Ligamentum spirale und in der Striaregion deutet auf eine embryologische Unterentwicklung.

Pars inferior: Der Sacculus und der Ductus reuniens sind gestaltlich normal, der letztere mündet wegsam in den Ductus cochlearis. Ductus und Saccus endolymphaticus und Canalis utriculo-saccularis entsprechen der Norm. Die Macula sacculi ist von normaler Größe, zeigt dieselben histologischen Abweichungen wie die Macula utriculi. Im perilymphatischen Gewebepolster des Sacculus vereinzelte, solide, aus großen, knorpelähnlichen Zellen zusammengesetzte Zapfen (Taf. IV, Fig. 24).

Schnecke: Ductus cochlearis in seiner ganzen Länge wegsam, jedoch durch Abwärtssinken der Membrana vestibularis überall gegenüber der Norm verengt (Taf. II, Fig. 9 bis 13). Die Verengung ist im Vorhofteil der Schnecke und in der Basalwindung verhältnismäßig gering, nimmt kontinuierlich gegen die Spitze zu und erreicht daselbst ihren Höhepunkt in der Form, daß die Membrana vestibularis der Crista spiralis und der oberen Fläche der Corti'schen Membran vollkommen anliegt und auch im übrigen der Basalwand und der Außenwand des häutigen Schneckenkanals sich fast bis zur Berührung nähert.

Membrana basilaris: Substantia propria dünn, auffallend zart, tympanale Belegschichte stellenweise dürrig entwickelt, jedoch nirgends gänzlich fehlend.

Das Corti'sche Organ fehlt im Vorhofteil der Schnecke und im unteren Teil der Basalwindung vollständig. Als einziger zelliger Bestandteil erscheint in diesem Gebiete eine dünne Membran, die sich aus großen, flachen Zellen zusammensetzt und entweder der Substantia propria anliegt oder, von ihr getrennt, isoliert durch den endolymphatischen Raum verläuft (Taf. II, Fig. 9a). Sie geht einerseits in den Sulcus spiralis internus über und endet an der oberen Lippe der Crista spiralis, andererseits reicht sie bis an die Prominentia spiralis. Von der Prominentia spiralis nach aufwärts erstreckt sich die Zellschicht sodann in die die Stria vascularis darstellenden Zellverbände. Im oberen Teil der Basalwindung wird das Corti'sche Organ im Querschnitt in der Gestalt eines kleinen Zellhügels nachweisbar. Derselbe besteht zum Teil aus polyedrischen Zellen, die, ohne Zwischenräume aneinandergeschlossen, den Hügel formieren, teilweise jedoch auch aus hochzylindrischen Zellen, die, palissadenförmig angeordnet sind. Axial und peripher von den Zellhügeln erstrecken sich niedrige Epithelzellen bis in den Sulcus spiralis internus und externus. Der konvexe Rand des Zellhügels ist größtenteils glatt, doch finden sich an einzelnen Stellen halbkugelige Vorragungen, die als Mazerationserscheinungen aufgefaßt werden müssen. An einzelnen Stellen sind Zapfen sichtbar, welche als mißstaltete Haarfortsätze gedeutet werden können und mit der Membrana tectoria kontinuierlich verbunden sind (Taf. III Fig. 14). An anderen Stellen sind ovoide Hohlräume im Papillenrudiment zu sehen (Taf. III, Fig. 14a).

In der Mittelwindung hat der der Papilla basilaris entsprechende Zellhügel an Ausdehnung zugenommen, so daß im axialen Querschnitt annähernd die Querschnittsgestalt der normalen Papille erreicht wird, doch zeigt sich der Zellhügel auch hier aus indifferenten Stützzellen zusammengesetzt (Taf. III, Fig. 15 bis 17). Das normale Kanalsystem der Papille fehlt auch hier vollständig. Im oberen Teile der Mittelwindung erinnert die Anordnung der Zellen in dem Zellhügel sehr an die embryonale Papille, wobei besonders der mediale Epithelwulst, eventuell auch Reste der vertikal stehenden Pfeiler erhalten erscheinen (Taf. IV, Fig. 22): Haarfortsätze sind in diesem Bereiche der Schnecke in Spuren

oder überhaupt nicht nachweisbar. In der Spitzenwindung ergibt sich gleichfalls eine an die Norm nahe erinnernde Querschnittsgestalt der Papille; sie läßt hier auch in ihrem axialen Viertel einen ziemlich weiten Kanal erkennen, der axialwärts von langen Protoplasmakörpern begrenzt ist (Taf. II, Fig. 13a). Diese Zellkörper reichen einerseits bis an die Membrana basilaris, andererseits bis an die obere Fläche der Papille, biegen dort peripherwärts um und laufen mit einer Art von Endplatte peripherwärts aus. Im übrigen Teil der Papille sind keinerlei Hohlräume nachweisbar, doch ähneln die vorhandenen Zellen sehr dem Typus der Deiters'schen Stützzellen, die infolge des Fehlens der Haarzellen ohne Zwischenraum aneinandergeschlossen stehen. Durch den erwähnten Hohlraum erstrecken sich zwei variköse Fädchen, die wohl als Reste von nervösen Primitivfasern der Papille angesprochen werden müssen.

Die Cortische Membran zeigt im ganzen Ausmaß der Schnecke die übliche Form und Größe. Im Vorhofteil und im unteren Teil der Außenwindung erstreckt sie sich frei in den endolymphatischen Raum, in der übrigen Schnecke liegt sie der Oberfläche des Papillenäquivalents an, in der Mittelwindung ist das periphere Ende und der periphere Teil der Unterfläche der Corti'schen Membran mit der Oberfläche der Papille verbunden. Es handelt sich hier zum Teil um eine Verklebung, an einzelnen Stellen sicher um eine faserige Verbindung.

Die Membrana vestibularis ist schon im Vorhofabschnitt und im unteren Teil der Basalwindung ein wenig gegen die Basilmembran abgesunken, weiterhin nimmt die Abwärtssenkung zu, sie erreicht ihren höchsten Grad an der Spitzenwindung, wo die Membrana vestibularis der Corti'schen Membran und der Membrana basilaris eng angeschlossen verläuft und ein endolymphatischer Raum nur als schmaler Spalt zwischen Vestibularmembran und Außenwand des Schneckenkanals übrigbleibt (Taf. II, Fig. 12).

Das Ligamentum spirale zeigt überall normale Form und Ausdehnung.

Die Stria vascularis ist nirgends in normaler Konfiguration nachweisbar. Im Vorhofabschnitt und im unteren Teil der Basalwindung fehlt sie gänzlich. Höher oben ist sie in Form eines bindegewebigen schmalen Streifchens nachweisbar, das gegen das endolymphatische Lumen von äußerst flachen Zellen gedeckt ist. Die innige Durchwachsung der epithelialen und bindegewebigen Anteile, welche zur normalen Stria vascularis führt, ist gänzlich ausgeblieben. In der Mittel- und Spitzenwindung ist die Stria gleichfalls entweder in Form eines schmalen Bandes (Taf. III, Fig. 20) oder in Form eines nur aus lockeren Bindegewebszellen zusammengesetzten Hügelchens (Taf. III, Fig. 19) erkennbar. An einzelnen Stellen sind in der Striagegend weit vorspringende, ovale Zysten nachweisbar; dieselben sind von einer dünnen Epitheldecke umschlossen und besitzen einen Inhalt, der eine schwach eosinrote, unregelmäßige oder faserige Struktur erkennen läßt. Kerne sind darin nicht nachweisbar. In der Spitzenwindung selbst fehlt die Stria gänzlich. Blutgefäße sind nirgends in der Stria nachweisbar, auch das Vas prominens der Außenwand des Schneckenkanals fehlt. Auffallend ist jedoch, daß die Prominentia spiralis trotzdem überall vorhanden erscheint, in ihr ist zum Teil auch ein kernarmes, feinfaseriges, lockeres, bindegewebiges Maschenwerk nachweisbar. Das Ligamentum spirale ist blutgefäßarm, nur an einer Stelle erstreckt sich eine auffallend große Vene in die Gegend der hier fehlenden Stria vascularis (Taf. III, Fig. 18). Der Sulcus spiralis externus ist meist vorhanden, zum Teil von einem Plattenepithel ausgekleidet (Taf. IV, Fig. 25).

Nervenganglienapparat: Beide Nervi faciales sind normal. Beide Octavi weisen in allen Teilen eine atrophische Verdünnung auf. Die Atrophie zeigt in dem vestibularen Teil des Nerven nur einen mäßigen Grad, so daß sowohl die Nervenäste der Vorhofsäcke als die der Ampullen ungefähr dreiviertel des normalen Umfangs aufweisen. Allerdings sind auch im erhaltenen Teil der Nerven die Fasern lockerer angeordnet als sonst. Nach dem färberischen Verhalten als funktionsuntüchtige Fasern erkennbare Anteile sind nicht vorhanden. Beide Vestibularganglien sind gleichfalls ungefähr Dreiviertel der normalen Größe verkleinert. Ihre Nervenzellen sind normal.

Der Nervus cochleae weist im Labyrinth und im inneren Gehörgang einen hohen Atrophiegrad auf, desgleichen das Ganglion spirale (Taf. IV, Fig. 21). Am einzelnen Querschnitt sind statt 50 bis 80 Zellen nur 6 bis 15 sichtbar, dadurch ergeben sich große Hohlräume, die leer sind oder wenige, spinnwebenartig verästelte Bindegewebszellen beherbergen. Die vorhandenen Nervenzellen des Ganglion spirale sind durchaus atrophisch, sie zeigen die Hälfte oder ein Viertel der normalen Größe. Viele dieser Zellen sind von einer kernhaltigen Bindegewebskapsel umgeben, manche von einer kernlosen. Das Protoplasma der Ganglienzellen zeigt reichlich krümmelige Einschlüsse. Funktionstüchtig aussehende Ganglienzellen sind im Spiralganglion nirgends zu sehen. Es sind vielmehr durchaus Ganglienzellenschatten, die noch erhalten sind. Peripher vom Ganglion spirale sind einzelne Faserzüge erhalten. Der Achsenzylinder ist zugrunde gegangen, die Markscheiden sind dünn, vielfach segmentiert. Im Bereiche des Corti'schen Organs selbst fehlen die Nervenfasern fast durchaus. Nur im oberen Teil der Mittelwindung sind noch in einem Kanal der Corti'schen Papille variköse Fädchen nachweisbar. Bei Markscheidenfärbung ergibt sich im ganzen Bereiche des Nervus cochlearis Degeneration der Markscheiden. An einer Stelle der Basalwindung des linken Labyrinths ist der Spaltraum zwischen den beiden Blättern der Lamina spiralis und der Nervenkanal in der Schneckenachse von reichlicheren, allerdings durchaus degenerierten Faseranteilen des Schneckenerven durchzogen (Taf. IV, Fig. 21). Die gefärbten Elemente erweisen sich hierbei als Reste der Markscheiden. Achsenzylinder sind darin nicht vorhanden. Im inneren Gehörgang ist der Nervus cochlearis fadendünn, an der Eintrittsstelle in den Hirnstamm nimmt er rasch an Dicke zu. Corpora amylacea sind im Nervus cochlearis nicht nachweisbar.

Zusammenfassung der Befunde.

1. Bindegewebsbrücke in der linken Trommelhöhle.
2. Sklerosierung beider Warzenfortsätze.
3. Beide Trommelfelle dicker als normal durch Massenzunahme der Substantia propria; starke Fettdurchwachsung des Musculus tensor tympani.
4. Ausgedehnte knorpelige Zonen in den Gehörknöchelchen.
5. Dehiszenz des Canalis facialis.
6. Exostosen am linken Steigbügel.
7. Ausgedehnte knorpelige Anteile in der Labyrinthkapsel mit flächenhaften Knorpelinseln an den Schneckenwänden und am Vorhof.
8. Spaltbildung im Boden des linken inneren Gehörgangs.
9. Gegenüber der Norm bedeutend verdickte Membran des Schneckenfensters.
10. Gabelung der Membran des Schneckenfensters im basalen Anteil (Rodentientypus).
11. Drüsenschläuche vom Typus acinöser Drüsen in der Membran des Schneckenfensters.
12. Teilweise Ausfüllung der Nische des Schneckenfensters mit Fettgewebe bei mäßiger Verengung der Nische.
13. Substanzarmut des perilymphatischen Gewebes.
14. Pigmentarmut des gesamten Innenohres.
15. Pars superior des häutigen Labyrinths gestaltlich normal.
16. Hochgradiger Ausfall der Sinneszellen in den Cristae ampullares bei in Resten vorhandener Cupula. Grobe Gefäßschlingen in den Cristae.
17. Mittelgradige Atrophie der Rami ampullares und vestibulares.
18. Bedeutender Ausfall von Sinneszellen an der Macula utriculi und Macula sacculi mit Lückenbildung im Neuroepithel. Netzförmige Statolithenmembran. Statolithen vorhanden.
19. Ductus endolymphaticus in eine Anzahl, zum Teil obliterierter Kanälchen aufgelöst.
20. Saccus endolymphaticus normal.
21. Aus großen, knorpelähnlichen Zellen zusammengesetzte Zapfen im perilymphatischen Gewebepolster des Sacculus.

22. Sacculus gestaltlich normal.
23. Ductus reuniens wegsam.
24. Einengung des Ductus cochlearis durch Einbuchtung der Vestibularmembran gegen die Basilar- und Außenwand. Diese Veränderung, an der Schneckenbasis nur gering, nimmt gegen die Schneckenspitze, wo sie den höchsten Grad erreicht, zu.
25. Basilarmembran auffallend dünn, tympanale Belegschicht erhalten.
26. Vollkommenes Fehlen der Papilla basilaris im Vorhofteil und im unteren Teil der Basalwindung. Ersatz derselben durch eine platte, zum Teil von der Basilarmembran abgehobene Zellage.
27. In der Mittel- und Spitzenwindung Papilla basilaris in Form eines Stützzellhügels erhalten, der im oberen Teil der Mittelwindung embryonalen Typus zeigt.
28. Kanalsystem der Papilla basilaris fehlend, nur an wenigen Stellen kleine zystenähnliche Hohlräume.
29. Membrana tectoria normal, freidend oder mit dem Papillenrudiment verbunden.
30. Hochgradige Einengung des endolymphatischen Raumes in der Spitzenwindung und in der Kuppe durch Absinken der Membrana vestibularis auf die Basalwand und auf die Außenwand.
31. Ligamentum spirale normal.
32. Defekt der Stria vascularis, grobe Gefäßschlingen und Zystenbildung im Gebiete der Stria vascularis.
33. Mittelgradige Atrophie (Hypoplasie) der Äste und peripheren Ganglien des Nervus vestibularis und seiner beiden Wurzeln im inneren Gehörgang. An der Eintrittsstelle in den Hirnstamm verdicken sich die beiden hypoplastischen Wurzeln (Ramus anterior und Ramus posterior) rasch zu normaler Querschnittsdicke.
34. Beide Vestibularganglien wie in der Norm durch einen Ganglienzellzug miteinander verbunden.
35. Höchstgradige Atrophie des Nervus cochlearis und des Ganglion spirale. Keine Corpora amylacea. An der Eintrittsstelle in den Hirnstamm verdickt sich der Nervus cochlearis rasch bis zur normalen Querschnittsdicke.
36. Wandverdickung und hyaline Degeneration der Arterien im inneren Gehörgang. Anhäufung reich geschlängelter Kapillaren im Nervus cochleae in der Tiefe des inneren Gehörganges.

Nach den recht genauen Daten der Anamnese repräsentiert unser Fall die kongenitale, mit Amblyopie und allgemeiner Pigmentarmut verbundene Taubheit. Es entspricht der gewöhnlichen Erfahrung, daß in solchen Familien neben taubstummen auch hörende Kinder, sehr häufig sogar in der gleichen Anzahl vorkommen; so war es auch im vorliegenden Falle: Von vier Kindern waren zwei kongenital taub, zwei hörten normal. Es wird ausdrücklich hervorgehoben, daß der Taubstumme hellblond war und Sehstörungen hatte. Die Sehstörungen sind unzweifelhaft auf Pigmentdegeneration der Retina (Retinitis pigmentosa, Tigerauge) zurückzuführen. Mit dem Satze: »Beide Augen waren überaus unruhig und haben sich fortwährend hin- und herbewegt« ist jedenfalls der bei diesen Degenerierten typisch vorhandene, sogenannte kongenitale Nystagmus gemeint. Im Laufe der Jahre hat das Sehvermögen allmählich abgenommen, bis nur mehr hell und dunkel unterschieden werden konnte.

Der Taubstumme W. besaß keinerlei Hörreste, hat das Taubstummeninstitut mit gutem Erfolg absolviert. Es wird ausdrücklich angegeben, daß er, als er als Lehrbursche in das Geschäft eintrat, gut und deutlich gesprochen hat. Man konnte sich mit ihm gut verständigen, er hat vorzüglich abgelesen. Mit der Zunahme der Sehstörung wurde das Ablesen unmöglich, damit ging das Artikulieren verloren und, da W. späterhin auch die gewöhnliche Zeichensprache mit den Augen nicht mehr richtig erfassen konnte, so erfolgte schließlich die Verständigung mit seiner Umgebung durch eine Handtast-sprache, wie sie bei Taubblinden üblich ist.

Lues kommt in ätiologischer Beziehung nicht in Betracht. Bei der Koinzidenz von Augen- und Ohrstörungen im vorliegenden Falle handelt es sich um jene Konstitutionsanomalie, die mit hereditär-

degenerativer Taubheit nicht selten verbunden ist, nämlich Pigmentarmut und Amblyopie. Gegen Lues spricht, daß Taubheit ohne Hörreste von vornherein bestand und auch bei einem Bruder kongenitale Taubheit vorlag, endlich auch die Art des Augenleidens. Allerdings wird angegeben, daß das Augenleiden behandelt worden ist. Es sind jedoch keinerlei Anhaltspunkte dafür vorhanden, daß es sich um eine *Keratitis parenchymatosa* gehandelt hat.

Über die Aszendenz unseres Taubstummen ließ sich nichts erfahren. Die Frage, ob es sich um Konsanguinität der Eltern gehandelt hat, bleibt infolgedessen offen. Für die Stellung des Falles in der Literatur, beziehungsweise seine gruppenmäßige Einteilung hat dies nichts zu bedeuten, da ihm durch die übrigen ausführlichen und verlässlichen Daten der Anamnese der vollkommen richtige Platz innerhalb der verschiedenen Formen der kongenitalen Taubheit angewiesen ist. Es handelt sich um die typische, hereditär-degenerative, mit Amblyopie und Pigmentarmut verbundene, kongenitale Taubstummheit. Ich muß es mir versagen, auf den Vergleich der vorliegenden Befunde mit den in der Literatur vorhandenen von kongenitaler Taubheit einzugehen; hierzu wird sich in späterer Zeit Gelegenheit bieten. Wichtig erscheint mir die einheitliche Zusammenfassung und Gruppierung der Befunde selbst.

Der Befund der Bindegewebsbrückenbildung in der linken Trommelhöhle muß bei dem vollkommenen Fehlen irgendwelcher florider oder abgelaufener Entzündungserscheinungen als Bildungsanomalie bezeichnet werden. Sie folgt aus einer unvollständigen Resorption des die embryonalen Mittelohrräume ausfüllenden mesodermalen Schleimgewebes und der Umwandlung der embryonalen Bindegewebszellen in bleibendes Bindegewebe. Wittmaack (28) hat in einer umfassenden Untersuchung die Bedeutung des normalen Ablaufes der Pneumatisation des Mittelohres dargelegt.

In der Sklerosierung der Warzenfortsätze ist wohl eine Alterserscheinung zu erblicken, die nur Teilerscheinung einer allgemeinen Verdichtung der Schädelknochen gebildet hat. Ein besonderes Interesse erhält jedoch dieser Befund durch die Tatsache, daß die Verdichtung des Knochengewebes im Bereiche des Mittelohres mit der Persistenz eines geradzum infantilen Typus der knöchernen Innenohrkapsel verbunden gewesen ist. Die Ausbildung und die Persistenz der knorpeligen Interglobularräume wechselt. Sie können sich sicher bis in höheres Alter erhalten. Die Persistenz von ausgedehnten Knorpelanteilen in der knöchernen Labyrinthkapsel bis zum 52. Lebensjahr beinhaltet jedoch entschieden den infantilen Typus der Labyrinthkapsel. Ja noch mehr, es finden sich in der Labyrinthkapsel Knorpelherde von einem Ausmaße, wie sie normalerweise nicht einmal an Kindern zu beobachten sind. Schon am Embryo beginnt die Verknöcherung des Felsenbeines von zwei Seiten her. Am frühesten verknöchern die den Labyrinthflächen zugekehrten Knochenflächen, später die der Oberfläche des Felsenbeines zugewendeten Teile. Zwischen beiden bleiben zunächst Knorpelschichten zurück, die allmählich immer kleiner, von Knochen substituiert werden. Schon am Neugeborenen sind die Labyrinthräume selbst gewöhnlich fast vollständig von Knochen umschlossen. In unserem Falle reichen nun Knorpelinseln bis an die Labyrinthräume selber heran, es ist also in embryonaler Zeit eine Störung der Verknöcherung der Labyrinthkapsel eingetreten und die Anomalie der Persistenz der Interglobularräume bis in das Alter von 52 Jahren ist mit einer Hemmung des Verknöcherungsprozesses der knorpeligen Labyrinthkapsel überhaupt verbunden. Den Befund zahlreicher knorpelhaltiger Interglobularräume an einem 40jährigen kongenital taubstummen Individuum erwähnt auch Denker (6). Wie in der Labyrinthkapsel ist auch in den Gehörknöchelchen die Verknöcherung gehemmt worden; dieselben haben sich zwar zu normaler Größe entwickelt, zeigen jedoch an verschiedenen Stellen ausgedehnte knorpelige Anteile. Gegen den überragenden Befund der Knorpelpersistenz in der Labyrinthkapsel und in den Gehörknöchelchen treten zwei andere Befunde an den Knochenteilen des Gehörorgans unseres Falles, da sie nur an einer vereinzelter Stelle auftreten, in den Hintergrund: die Exostosenbildung im linken Steigbügel und die Spaltbildung im Knochen des linken inneren Gehörganges. Beide Befunde zeigen so recht das vollkommen Unregelmäßige in den Einzelbefunden kongenitaler Mißbildungen. Die Hohlräumbildung im Boden des inneren Gehörganges ist interessant, weil hier inmitten eines vollständig fertig entwickelten Knochens ohne irgend eine erkennbare mechanische Ursache eine Verflüs-

sigung des Gewebes bis zum vollständigen Schwund und Ergebnis eines Hohlraumes stattgefunden hat. Die Exostosenbildung im linken Steigbügel ist bemerkenswert, weil sie im vorliegenden Falle die einzige Abnormität der im übrigen gestaltlich vollkommen normal entwickelten Gehörknöchelchen bildet. Über eine vestibularwärts gerichtete Crista der Steigbügelplatte berichtet Nager (16). Von einer »Rarefaktion« der Steigbügelplatte in einem Falle von kongenitaler Taubheit spricht Schöne-mann (20).

Übereinstimmende Veränderungen zeigen die Membranen des Mittelohres. Auch diese Veränderungen entsprechen wie die flächenhaften Knorpelreste in der Labyrinthkapsel der Persistenz eines embryonalen oder infantilen Gehörorgantypus. Sowohl das primäre als das sekundäre Trommelfell erhalten ihre normale Dünne und Schwingungsfähigkeit durch die ideale Resorption des mesodermalen Bindegewebes ihrer Umgebung: des Schleimgewebes der Trommelhöhle und des perilymphatischen, die Scala tympani füllenden Bindegewebsnetzes. In manchen Fällen von Hemmungsbildung läßt sich zeigen, daß diese Resorption unvollständig erfolgt; so fand ich kürzlich am Gehörorgan eines Hundekretins¹ Bindegewebe im blinden Ende der Scala tympani. Ebenso ist das Vorhandensein einer Bindegewebsbrücke in der linken Trommelhöhle unseres Falles auf einen schleppenden und nicht bis zum normalen Ende fortgesetzten Verflüssigungsprozeß des embryonalen Bindegewebes der Trommelhöhle zurückzuführen. Im übrigen ist im vorliegenden Falle die Bindegewebsresorption normal verlaufen. Die restierenden Membranen haben jedoch eine besondere Dicke beibehalten, die sich im physiologischen Sinne gewiß in Form einer gewissen Rigidität beziehungsweise Unfähigkeit der Schallübertragung äußern muß. Es sei dabei bemerkt, daß die pathologische Dicke des primären Trommelfells nicht durch die Epidermisschicht, sondern durch die besondere Dicke der Substantia propria hervorgerufen ist. Die Epidermisschicht, die normalerweise am Kinde dicker ist als am Erwachsenen, ist in unserem Falle von normaler Höhe.

Während im Gebiete des primären Trommelfells die abnorme Dicke die einzige Abweichung von der Norm bildet, sind in der Membran des Schneckfensters und in der Fensternische noch andere Veränderungen zu finden. Die Membran streicht nach abwärts in zwei Lippen aus, ihre Fläche wird dadurch größer, als es normalerweise an der menschlichen Membrana tympani secundaria der Fall ist. Es ergeben sich dann auch Schnitte, an welchen die Membran zweimal getroffen erscheint und beide Abschnitte der Membrana tympani secundaria durch eine Knochenleiste, an welcher sie inserieren, voneinander getrennt sind. In diesem Befunde handelt es sich um eine Mißbildung, in welcher an diesem menschlichen Gehörorgan ein anderer Säugertypus zum Durchbruch kommt: der Rodentiertypus.

Vollkommen in das Gebiet der Mißbildung gehört endlich der Befund von drüsenähnlichen Schläuchen in dem sehr dicken basalen Anteil der Membrana tympani secundaria. Drüsenähnliche Einsenkungen sind in der Schleimhaut der Trommelhöhle, besonders in der Schleimhaut des Hypotympanum häufig zu finden, wirkliche Drüsen fehlen jedoch. Mitunter ist besonders am Kinde in Fällen von Hypertrophie des übrigen lymphadenoiden Gewebes auch Anhäufung lymphadenoiden Gewebes im Hypotympanum nachweisbar. Auch in diesem Gewebe sind jedoch Drüsen-schläuche nicht zu finden. Es handelt sich bei der Ausbildung von Drüsen-schläuchen in der Membran des runden Fensters um eine Mißbildung, die in bezug auf die Gewebsgattung keinerlei Analogie im normal entwickelten Mittelohr besitzt.

Der Befund von Fettgewebe in der Fensternische eines Taubstummen ist nicht neu. Auf Fettfüllung der Nische des Schneckfensters haben zuerst Politzer (18), später Siebenmann (21) aufmerksam gemacht. Weiterhin ist er in mehreren Fällen der Literatur erhoben worden, als besonders typisch hat

¹ Die Durchsicht einer Anzahl Serien von Gehörorganen normaler Hunde zeigte mir allerdings, daß auch an normalen Hunden nicht selten Bindegewebsreste im Blindende der Scala tympani vorgefunden werden. Die Frage wird später an größerem Material studiert werden.

er für das Gehörorgan bei kretinischer Taubstummheit und bei kretinischer Schwerhörigkeit zu gelten. Er scheint in unserem Falle mit vermehrter Fetteinlagerung und fettiger Degeneration des *Musculus tensor tympani* verbunden zu sein, dessen normaler Fettgehalt zuerst von E. Zuckerkandl (29) beschrieben worden ist. Neuerdings hat Oppikofer (17) diese Frage studiert: er hat an den Serien von 234 Individuen in 16% der Fälle Fett in der Fenesternische gefunden, darunter auch bei Ohrnormalen. Oppikofer hält nur bei gleichzeitiger Verengung der *Fossula fenestrae cochleae* das Lipom der *Fossula* für eine für die kongenitale Schwerhörigkeit oder Taubheit charakteristische Veränderung. Der *Musculus stapedius* unseres Falles ist in sehr geringem Grade bindegewebig degeneriert, im Querschnitt fast normal.

Zusammenfassend läßt sich somit folgendes sagen: Das Mittelohr und die Labyrinthkapsel dieses Falles von hereditär-degenerativer kongenitaler Taubheit zeigen neben embryologischen Hemmungsbildungen Einzelveränderungen, die auf Persistenz eines infantilen Gehörorgantypus zurückzuführen sind, sowie eine Anzahl von freien Mißbildungen, d. h. Veränderungen, die in ihrer Genese mit dem normalen Entwicklungsgang oder dem normalen fertigen Bau des Gehörorgans nicht in Zusammenhang gebracht werden können. Daneben wird aber in der Sklerosierung beider Warzenfortsätze auch eine Altersveränderung, beziehungsweise der senile Typus aufgewiesen.

Die Substanzarmut des perilymphatischen Gewebes ist in Fällen von kongenitaler Taubheit nicht selten zu finden. Sie bezieht sich im vorliegenden Falle allerdings nur auf die freien Bindegewebsnetze der *Pars superior*, das perilymphatische Bindegewebspolster des *Sacculus* und das *Ligamentum spirale* waren dagegen normal entwickelt; besonders hervorgehoben muß der letzte Befund werden. An einem 52jährigen Menschen ist normalerweise eine verhältnismäßige Substanzarmut des *Ligamentum spirale* zu finden, die sich am Querschnitt als Lückenbildung ergibt und als Resultat hydropischer Degeneration gedeutet werden muß. Das vollkommene Erhaltensein des *Ligamentum spirale* an einem 52jährigen Individuum kann als Teilerscheinung des infantilen Typus des Gehörorgans aufgefaßt werden. In der Pigmentarmut des gesamten Labyrinths ist eine kongenitale Veränderung zu erblicken.

Wir gelangen nun zur Besprechung der Befunde am häutigen Innenohre selbst. Die Gestaltentwicklung ist an demselben zum normalen Abschluß gelangt. Die *Pars superior* und ein Teil der *Pars inferior* ergaben die normale Querschnittsform, dagegen zeigt der Schneckkanal ein verkleinertes, stellenweise nur noch in Resten erhaltenes, endolymphatisches Lumen. Hervorzuheben ist, daß die einzelnen Kanäle, durch welche alle endolymphatischen Räume miteinander zusammenhängen, wegsam erhalten sind. Es ist dies gerade an einem Taubstummen bei kongenitaler Taubheit selten und man könnte erwarten, daß schon infolge der Funktionslosigkeit des inneren Ohres die normale Saftströmung, durch die ja die Kanäle sicher ausgespannt erhalten bleiben, nicht statthat. Besonders zu erwähnen ist endlich die Wegsamkeit des *Ductus reuniens*. Dieser Befund am Taubstummenlabyrinth spricht mit Sicherheit gegen die Richtigkeit der Ansicht Schönemann's, daß am normalen Labyrinth des Erwachsenen der *Ductus reuniens* nicht wegsam sei.

In toto betrachtet, müssen die histologischen Veränderungen der Schnecke ihrem Grade nach als mäßige bezeichnet werden. Sowohl was die Defektbildung als auch die Gewebsverlagerung betrifft, zeigt der vorliegende Fall quantitativ weniger Veränderungen als andere Fälle von kongenitaler Taubheit.

Die neuroepithelialen Veränderungen sind auf die Nervenendstellen des gesamten Labyrinths ausgedehnt. Sie sind nach ihren grundlegenden Merkmalen identisch, dem histologischen Grade nach verschieden, jedoch überall so bedeutend, daß aus dem histologischen Bilde die Funktionslosigkeit aller Nervenendstellen gefolgert werden kann. In unserem Falle bestand sicher beiderseitige komplette Taubheit und beiderseitige labyrinthäre Unerregbarkeit. Die charakteristischen Veränderungen am Neuroepithel zeigen sich im Defekt der Sinneszellen bei Erhaltensein der Stützzellen. Die in den labyrinthären Endstellen noch enthaltenen degenerierten Haarzellen, beziehungsweise Haarzellreste

lassen nach ihrer Form ihre physiologische Funktionsuntüchtigkeit erkennen. In der Schnecke fehlen dagegen die Haarzellen vollständig, nur an einzelnen Stellen können an der Oberfläche des die Papilla basilaris repräsentierenden Zellhügels haarfortsatzähnliche Körper nachgewiesen werden, die mit der Papille und mit der Membrana tectoria verbunden sind. Ob aber in den den Papillenhügel formierenden Zellhaufen einzelne Zellen, wenn auch in durchaus mißstalteter Form, als Reste von Haarzellen gedeutet werden können, ist durchaus fraglich.

Das Schicksal der Stützzellen ist in den einzelnen Nervenendstellen ungleich. An den ampullaren und vestibularen Nervenendstellen sind sie mehr oder weniger in ihrer normalen Anzahl erhalten und meist in normaler Stellung geblieben; daraus ergeben sich am Neuroepithel durch den gleichzeitigen Ausfall der Haarzellen Lücken und Spalten, nur in einzelnen Regionen sind die Stützzellen aneinander gerückt und formieren nun, als Säulen nebeneinander stehend, ein palisadenförmiges Zylinderepithel, wie es normalerweise am haarzellenlosen Rand der labyrinthären Neuroepithelien zu finden ist. Verbildung der Cristae ampullares (mit Vorhandensein massiger Pigmentzellen) beschreibt auch Goerke (4).

Im basalen Anteil der Schnecke sind die Stützzellen ebenso wie die Haarzellen vollständig geschwunden, in den übrigen Teilen formieren sie einen Zellhügel, der in seiner Querschnittsgestalt mehr oder weniger an die Papilla basilaris erinnert. Im Stützzellhügel sind die Zellen an manchen Stellen unregelmäßig neben- und übereinander gelagert und zeigen polyedrische Formen, an anderen Stellen stehen sie reihenweise aneinander, fußen alle auf der Membrana basilaris und bilden ein palisadenförmiges Epithel. Das Hohlraum- und Kanalsystem, welches die normale Papilla basilaris durchzieht, fehlt entweder gänzlich oder ist (wie im oberen Teile der Mittel- und in der Spitzenwindung) in Form von unregelmäßigen, im Querschnitt ovalen oder kreisrunden Lücken noch nachweisbar. Verbildung der Papilla basilaris beschreibt auch Siebenmann (15, 16).

An den ampullaren und vestibularen Nervenendstellen ist normalerweise nur eine Stützzellgattung vorhanden; alle diese Zellen reichen von der Basis bis zur Oberfläche des Neuroepithels, alle haben annähernd Säulenform und sind nur in der Lage des Kerns voneinander unterschieden, der bald höher, bald tiefer gelegen ist und eine umschriebene Anschwellung des Zelleibs mit sich bringt. Diese Form der Stützzellen ist in unserem Falle auch beibehalten. In der Schnecke dagegen sind normalerweise sehr verschiedene Arten von Stützzellen vorhanden. Ich möchte deren drei Gruppen unterscheiden: 1. die Pfeilerzellen, 2. die Deiters'schen Stützzellen, 3. alle übrigen Stützzellgattungen. Die Pfeilerzellen sind in meinem Falle nirgends nachweisbar, nur in einem Teile der Mittelwindung ist ein steil gestelltes Zellpaar zu sehen, das an Gestalt und Färbbarkeit an die Embryonalanlage der Pfeilerzellen erinnert. Die Gestalt der Deiters'schen Stützzellen ist in einem Teil des Papillenrudiments noch nachweisbar, vor allem überall dort, wo in dem Papillenrudiment palisadenförmig angeordnete Zellen vorhanden sind. Die weit ausgedehnten Anteile, in welchen die Papillenrudimente nur polyedrische Zellen enthalten, entsprechen Teile der Stützzellen der dritten Gruppe. In dem Abschnitte des Papillenrudiments, in welchem neben palisadenförmig angeordneten Stützzellen auch noch ein Pfeilerrudiment zu finden ist, erinnert die Form des Papillenquerschnittes einigermaßen an die embryonale Papille mit innerem und äußerem Epithelhügel.

Die kutikularen Bildungen, durch welche das Nervenepithel des Labyrinths belastet wird, sind in allen Teilen des Neuroepithels erhalten. So sind an den drei ampullaren Nervenendstellen die Cupulae nachweisbar, an den beiden vestibularen die Statolithenmembran und die Statolithen und im Bereiche des Corti'schen Organs die Membrana tectoria. Wie sind diese Bildungen nun verändert und wie sind sie mit dem Neuroepithel verbunden? An die Oberfläche des Neuroepithels der Cristae schließt sich eine fädige Zone an, die kontinuierlich in die Cupula übergeht. Die letztere ist jedoch viel niedriger als in der Norm. Sie bildet lediglich einen die Crista überdachenden homogenen Streifen. Die normale Architektur, wonach in der Cupula, gegen die Medianebene aufstrebend, Streifen zu erkennen sind, fehlt vollständig. Ein Teil der obenerwähnten Fäden ist sicher als Rest von Haarfortsätzen anzu-

sprechen: sie sind außerordentlich dünn und intensiv tingiert. Andere Verbindungsfäden sind jedoch dicker und bieten färberisch das Verhalten des Kolloids.

In der Macula utriculi sind nur wenige Haarfortsätze erhalten; hier schließen sich an das Neuroepithel kolloide Halbkugeln und Kugeln an, die als Mazerationsprodukte gedeutet werden müssen. Die Statolithenmembran besteht aus einem kolloiden, ziemlich dickfädigen Fasernetz, an manchen Stellen ist das Netz auseinandergezogen und verhältnismäßig weitmaschig (Taf. I, Fig. 7), an anderen Stellen engmaschig. Die einzelnen Fäden dieses Netzes stellen sich in manchen Regionen parallel zueinander, so daß am Schnitt eine kamm- oder bürstenartige Zeichnung entsteht. Auf der freien Fläche des Netzes liegen die im vorliegenden Falle besonders kleinen Statolithen. Die Statolithenschicht macht in ihrer Höhe ungefähr zwei Drittel der Höhe des Neuroepithels aus. Die Höhe des Neuroepithels im Utriculus und Sacculus beträgt 20 bis 25 μ , die Höhe der Statolithenmembran 30 bis 40 μ , stellenweise sogar 50 μ , die Statolithenschicht selber ist 12 bis 15 μ hoch. Die Statolithen haben $\frac{1}{3}$ bis 4 μ Durchmesser. Das Neuroepithel der Cristae ampullares hat eine Höhe von 20 μ . An einzelnen Stellen sind in den Cristae ampullares selbst auffallend große Blutgefäßschlingen zu sehen. (Taf. IV, Fig. 26). An einer Stelle ist das Neuroepithel der Crista durch Einschiebung einer dickwandigen, einen mit Haemalaun blau gefärbten Inhalt umschließenden Zyste unterbrochen.

Die Membrana tectoria zeigt ein verschiedenes Verhalten. An denjenigen Stellen, an welchen die Papille vollständig fehlt, ragt die Membrana tectoria frei in das endolymphatische Lumen vor. Im übrigen liegt sie dem Papillenrudiment flächenförmig an, oder ist mit ihr durch Fasern verbunden. An einzelnen Punkten der Mittelwindung läßt sich feststellen, daß von dem peripheren, in diesem Falle nicht aufgerollten Rande der Membrana tectoria ein Faserzug auf die Oberfläche des Papillenrudiments ausstreicht. Diese letzte Art der Verbindung entspricht durchaus dem embryonalen Typus.

An beiden Seiten ist der Fazialkanal in seinem Zug durch die Trommelhöhle dehiszent. Seine bindegewebige Hülle ist mit dem hinteren Steigbügelschenkel bindegewebig verlötet. Der Steigbügelmuskel zeigt normale Lage. Der Muskelbauch ist gering degeneriert, das ausfallende Muskelgewebe ist durch kernarmes Sehngewebe ersetzt. Der Processus pyramidalis ist vollkommen normal entwickelt, der Musculus stapedius vom Nervus facialis somit durch Knochen geschieden. Der Musculus tensor tympani zeigt gegenüber der Norm vermehrte Fettdurchwachsung.

Der Canalis utriculo-saccularis ist vorhanden. Der Aquaeductus vestibuli ist normal. Der Ductus endolymphaticus ist in dem dem Utriculus direkt benachbarten Teile normal. Weiter nach außen löst er sich in eine kleine Anzahl gewundener, enger, drüsenschlauchähnlicher Kanälchen auf, die zum Teil obliteriert sind, und geht ziemlich unvermittelt in den weiten Sacculus endolymphaticus über, der durch leistenförmige Vorsprünge im Querschnitt einzelne Buchten erkennen läßt. Nach dem anatomischen Bau des Ductus und Sacculus endolymphaticus läßt sich annehmen, daß dieser Teil des häutigen Labyrinths im vorliegenden Falle funktionell, d. h. für die Saftströmung bedeutungslos gewesen ist. In dem Befunde der Zellzapfen im perilymphatischen Gewebspolster des Sacculus handelt es sich offenbar um die Weiterbildung abgeirrter Keime und um eine atypische Zellformation (1).

Die Veränderungen an der häutigen Schnecke sind durchaus hochgradig und lassen die physiologische Funktionslosigkeit des Organs deutlich erkennen, es zeigt sich jedoch beiderseits eine Abnahme des Grades der histologischen Veränderungen an der Papille von der Basis gegen die Spitze der Schnecke (an der Schneckenbasis fehlt das Bild Papillenrudiment vollständig, höher oben ist es vorhanden), Formveränderungen des häutigen Kanals sind hingegen an der Schneckenbasis nicht vorhanden und in der Schneckenspitze entwickelt.

Die Entwicklung der Stria vascularis ist vollständig ausgeblieben, es ist dies eine typische Begleiterscheinung der die kongenitale Taubheit charakterisierenden Veränderungen am Nervenganglienapparat der Schnecke. An dem Defekt der Stria vascularis beziehungsweise am Ausbleiben ihrer Entwicklung läßt sich ganz besonders deutlich nachweisen, daß die Veränderungen, die bei kongenitaler Taubheit am inneren Gehörorgan auftreten, in früher Embryonalzeit einsetzen. Das Vorhandensein

großer Blutgefäße in der Striaregion zeigt, daß hier nicht vielleicht eine am Embryo vorhandene Striaanlage zugrunde gegangen, sondern daß es überhaupt nie zur Entwicklung der Stria gekommen ist. Nach mir haben besonders Goerke (9), Denker (6), sowie Schwabach (26) die Wichtigkeit der kongenitalen Anomalien der Stria vascularis für die Genese der kongenitalen Taubheit hervorgehoben.

Auch Quix (19) ist geneigt, als primäre Ursache die Veränderungen der Stria vascularis zu betrachten und die Degeneration im Sinnesepithel, Nervenganglion usw. als sekundär anzunehmen. Dagegen erblickt sein Mitarbeiter Brouwer (19) das Primäre in den Veränderungen des Oktavusgebietes im Hirnstamm und sieht in den gesamten Abweichungen des häutigen Innenohres sekundäre Erscheinungen.¹ Nach unserem Befund müssen die ersten Veränderungen bei kongenitaler Taubheit schon in der Mitte des zweiten Embryonalmonats einsetzen.

Der Atrophiegrad der einzelnen Äste des Nervus octavus ist ungleich gewesen, die verhältnismäßig geringste Atrophie zeigt sich an den Bogengangsästen, darauf folgen die vestibulären Äste, den höchsten Grad bieten die beiden Cochlearnerven. Hierin stimmt der vorliegende Befund mit einer großen Anzahl anderer überein, die uns gezeigt haben, daß sowohl kongenitalen als später auftretenden Schädigungen gegenüber die Labyrinthäste des Nervus octavus einen erfolgreicher Widerstand als der cochleare Ast aufbringen. Die »Selbstenwicklung« im Sinne von Roux kommt sicher dem Labyrinth im weit höheren Grade zu als der Schnecke.

Als primäre Veränderungen am peripheren Gehörorgan möchte ich die unvollkommene, beziehungsweise defekte Anlage des Nervus octavus bezeichnen und darin wieder die kongenitale Hypoplasie oder kongenitale Atrophie des Ganglienapparates des Oktavus. Unabhängig davon haben sich intraembryonal beide inneren Gehörorgane gestaltlich im wesentlichen normal entwickelt. Es ist auch zunächst zur Ausbildung der Nervenendstellen gekommen. Die Defektentwicklung an diesen letzteren hat zu einer Zeit eingesetzt, zu welcher sich normalerweise der nutritive Zusammenhang der peripherwärts vorgewachsenen Oktavusfasern mit ihrem Neuroepithel einstellt. Unter Ausbleiben dieser nutritiven Verbindung ist die Endentwicklung des Neuroepithels ausgeblieben. Das vorhandene Zellmaterial ist an einzelnen Stellen resorbiert worden (so wahrscheinlich an der Schneckenbasis), im übrigen sind pathologische Gewebsformen entstanden.

Abgesehen davon lassen beide Gehörorgane mehrfach in ihrem Bau einen embryonalen oder infantilen Typus erkennen. Hierher gehören der Befund der ausgedehnten Knorpelinseln, der Dehiszenz des Fazialkanals, der abnormen Dicke des primären oder sekundären Trommelfells u. s. f. Im Gebiete des Schneckenfensters ist überdies noch eine anatomische Übergangsform des menschlichen zum Rodentientypus nachweisbar.

Der histologische Befund stimmt mit der Anamnese vollständig überein. Es bestand Taubheit ohne Hörreste. Daß die Abnormitäten im Bereiche des Labyrinths funktionell nicht störend hervorgetreten sind, beruht darauf, daß wir in bezug auf das Körpergleichgewicht für die Verrichtungen des Alltags der normalen Funktion des Bogengangs- und des Vorhofapparates entraten können. Im übrigen hat im vorliegenden Falle schon das Augenleiden eine mangelhafte Orientierung im Raume und die Notwendigkeit fremder Hilfe beim Umhergehen in unbekannter Umgebung mit sich gebracht.

Der plötzliche Tod war eine Folge der Myodegeneratio cordis und der Sklerose der Koronararterien.

Der vorliegende Fall zeigt nach seinen Einzelbefunden einige Verwandtschaft mit einzelnen Fällen kongenitaler Taubheit der Literatur, so mit dem von Goerke (9) und von Quix und Brouwer (19).

In der defekten Ausbildung der Papilla basilaris der Schneckenbasis ähnelt der vorliegende Fall auch dem von Watsuji (27).

¹ In der Mitteilung des zentralen Oktavusbefundes meines Falles, die demnächst erfolgt, habe ich die Frage der Kausalität eingehend erörtert.

Im Zusammenhalte des Siebenmann'schen und meines Falles kommt man zum Schlusse, daß zum Charakterbilde der typischen hereditär-degenerativen Taubstummheit die Funktionslosigkeit des Cochlearapparates und des Labyrinths gehört. Dies wird auch erhärtet durch die Untersuchungen von Bezold (5) und von H. Frey und V. Hammerschlag (8). Die letzteren fanden an ihrem Material vier Taubstumme mit Retinitis pigmentosa. Alle vier waren Drehversager.

Der anatomische Befund des Siebenmann'schen Falles und meines Falles zeigen an, daß komplette Taubstummheit bestanden hat. Bezold (l. c.) fand klinisch an den vier Gehörorganen zweier Fälle eines taub, bei dreien eine Hörinsel im Bereiche der kleinen und großen Oktave, zum Teil noch in die Kontraoktave hinabreichend. Lucae (l. c.) fand in einem hierhergehörigen Falle, den er auch anatomisch untersuchte, jedoch nicht histologisch verarbeitet hat, Hörreste in mittlerer Tonhöhe, die sich mehr nach abwärts als nach aufwärts ausdehnten. Unter den vier von H. Frey und V. Hammerschlag (l. c.) im Leben untersuchten Fällen waren drei total taub, beim vierten waren Hörreste fraglich; alle waren geistig zurückgeblieben. Siebenmann (l. c.) verweist nun auf den Befund seines Falles, in welchem allerdings bei Vorhandensein kompletter Taubheit die Reste des Cortischen Organs im oberen Schneckenabschnitt immerhin besser erhalten waren als im basalen; wären somit die Veränderungen etwas geringergradig entwickelt, so wäre es eher zu erwarten, daß ein funktionsfähiges Cortisches Organ in den oberen Partien der Schnecke aufträte, dies würde Hörreste bedeuten, die im wesentlichen unterhalb der Mitte der perzipierenden Tonreihe gelegen sind, somit Hörinseln von einer Lage, wie sie sich in den beiden von Bezold und Lucae im Leben beobachteten Fällen haben tatsächlich feststellen lassen. Die anatomischen Veränderungen, die Siebenmann in den Labyrinthen seines Falles gefunden hat, erscheinen ihm für die in einschlägigen klinischen Fällen beobachtete Funktionslosigkeit des Labyrinths nicht ausreichend. Er sagt weiter, »ein von einem besser konservierten Präparat gewonnener Sektionsbefund möge vielleicht später noch weiteres Licht zur Klärung dieser Frage verbreiten«. Siebenmann hält die Gefäßarmut für primordiale Veränderungen; sie spielt die Hauptrolle bei der Degeneration der labyrinthären Nervenendstellen wie dies auch bei der Degeneration der Retina der Fall ist.

Zum Schlusse kann ich die soziale Seite des Falles nicht unberührt lassen. Das Schicksal dieses Taubstummen spiegelt uns das traurige Geschick einer großen Anzahl von Taubstummen wieder. Die Taubstummenanstalt hat ihm eine gute Schulbildung gegeben, er hat die Anstalt im Alter von 16 Jahren verlassen und von diesem Alter an bis zu seinem im 52. Lebensjahre erfolgten Tod handelt es sich um nichts anderes als um ein soziales Abwärtsgleiten von der Bildungs- und Erwerbsstufe, die ihm der Unterricht in der Taubstummenanstalt verschafft hat. Mit dem Fortschreiten seines Augenleidens hat er das Ablesen verlernt, später auch die Artikulationssprache aufgegeben und konnte sich am Schlusse seines Lebens nur wie ein Taubblinder durch die Handtastsprache verständigen. Es ist als ein besonders günstiger Umstand anzusehen, daß unser Taubstummer von seinem 16. bis zu seinem 52. Lebensjahre in der Familie seines Lehrherrn bleiben konnte. Trotzdem zeigt der Fall deutlich, wie sehr eine Fürsorgeaktion nottut, die die Taubstummen von der Zeit ihres Verlassens der Taubstummenanstalt an erfaßt. Nur so wird man den gegenwärtigen Verhältnissen entgegenarbeiten können, die immer wieder zeigen, daß die besten Unterrichtserfolge den Taubstummen im Erwerbsleben nicht frei konkurrenzfähig machen und daß eine große Anzahl Taubstummer, sich selber überlassen, im Kampfe ums Dasein früher oder später unterliegen.

Wir wollen nun versuchen unter Zugrundelegung des vorliegenden Falles die gegenwärtige übliche Gruppierung der kongenitalen Taubheit auf ihre Zulänglichkeit zu prüfen. Siebenmann (22, 23) hat drei Gruppen unterschieden: Die angeborene Taubstummheit ohne Atresia congenita, mit Atresia congenita und die endemische Taubstummheit. Innerhalb der ersten Hauptgruppe nahm er folgende Unterteilung vor: Gruppe 1 Aplasie des ganzen Labyrinths, Gruppe 2 Degeneration und Metaplasie des Epithels des endolymphatischen Raumes. In dieser letzten Gruppe hat er eine weitere Unterteilung in folgender Form gemacht: A) Angeborene Taubstummheit mit Epithelmetaplasien bloß auf der Membrana basilaris,

B) Ausgedehnte Epithelmetaplasie, fehlende oder mangelhafte Entwicklung des Sinnesepithels, kombiniert mit Ektasie und Kollapszuständen der häutigen Labyrinthwand der Pars inferior. Innerhalb der letzten Unterabteilung unterscheidet er drei verschiedene Typen (Siebenmann, Mondini¹, Scheibe).

Die Gruppeneinteilung Siebenmann's hat den Nachteil, daß in den Hauptgruppen zweimal anatomische, das drittemal jedoch klinische Merkmale der Einteilung zugrunde gelegt werden. Aber auch die anatomische Haupteinteilung nach der Atresie ist nicht ausreichend, denn gerade die Mißbildung der äußeren Ohrteile spielt bei der kongenitalen Taubstummheit nur eine nebensächliche Rolle. Wir müssen uns endlich auch von den vielen, in der Literatur vorhandenen, unsicheren und den sogenannten negativen Befunden freimachen und den Grundsatz aufstellen, daß nur auf dem Boden moderner Serientechnik brauchbare Befunde von Taubstummenlabyrinthen gewonnen werden können. Es ist das Verdienst von Denker, das in der Literatur vorhandene brauchbare Tatsachenmaterial zusammengestellt zu haben. In bezug auf die Gruppierung der kongenitalen Taubheit behält Denker die Siebenmann'sche Einteilung bei. Hammerschlag bringt die kongenitale Taubstummheit in zwei Gruppen: 1. Kongenitale Taubstummheit durch lokale Erkrankung des Gehörorgans. 2. Konstitutionelle Taubstummheit.

Auch hier haben wir die Nebeneinanderstellung eines anatomischen und eines klinischen Einteilungsprinzips mit allen Nachteilen, die aus einer derartigen ungleichartigen Grundeinteilung folgen. Außerdem ist es sicher, daß die konstitutionelle Taubstummheit klinisch nur ein Kapitel der konstitutionellen Ohrerkrankungen überhaupt darstellt. Vom klinisch-wissenschaftlichen Standpunkt ist es aber in erster Linie nicht von großer Bedeutung, ob ein mit einer konstitutionellen Ohrerkrankung behaftetes Individuum nur schwerhörig oder total taub ist. Goerke hat die Einteilung in embryonale und postembryonale Taubstummheit vorgeschlagen.

Meines Erachtens müssen wir die kongenitale Taubheit gruppenmäßig einteilen und vor allem darüber im klaren sein, welchem Zwecke die Gruppeneinteilung dienen soll. Dient sie der Gruppierung der lebenden Fälle, so soll gewiß die Einteilung nach klinischen Gesichtspunkten vor sich gehen. Für einen erfolgreichen kritischen Überblick solcher Fälle liefert das Einteilungsprinzip Hammerschlag's die beste Voraussetzung. Wir haben aber auch eine Einteilung notwendig, die es gestattet, einen neu zugewachsenen anatomischen Befund den anderen schon bekannten Befunden richtig anzugliedern. Für diesen Zweck muß das Einteilungsprinzip ein anatomisches sein. Es hat dann gewiß nichts zu sagen, daß unter Umständen in derselben anatomischen Gruppe Taubstummen-Ohrbefunde vereinigt sind, die klinisch nicht zusammengehören: Will jemand dann diese Befunde vom klinischen Standpunkt aus studieren, dann muß er eben die Fälle aus der anatomischen Einteilung herausheben. Weiters sei man sich darüber klar, daß eine richtige Gruppeneinteilung nur unter Rücksichtnahme auf die Topographie der hauptsächlichsten anatomischen Befunde erfolgen kann. Diese betreffen bei der kongenitalen Taubheit stets das häutige Innenohr oder den Nervenganglienapparat (einschließlich des zentralen Oktavus) oder beide. Ja man könnte sich füglich sogar von dem Begriff der Taubheit, der nur den Superlativ von Veränderungen, beziehungsweise die volle Funktionslosigkeit des Organs beinhaltet, losmachen und von den »kongenitalen Krankheiten des Gehörorganes« sprechen. Danach ergeben sich folgende Gruppen:

1. Kongenitale Taubheit mit Veränderungen am gesamten Innenohr.

2. Kongenitale Taubheit mit Beschränkung der Veränderungen auf die Pars inferior labyrinthi (sacculocochleare Degeneration).

Die erwähnten zwei Hauptgruppen wären sowohl nach dem Verhalten des zentralen Oktavus als nach dem des schalleitenden Apparates zu modifizieren. Nach dem Verhalten des zentralen Oktavus hätten wir einzuteilen:

¹ Mit Unrecht so benannt. Der erste diesbezügliche genau und histologisch untersuchte Fall stammt von mir (Verhandlungen der deutschen otolog. Ges. Berlin 1904 und Archiv f. Ohrenh. B. 61. 1904).

1. Kongenitale Taubheit bei normalem Wurzel- und Kerngebiet sowie Rindenfeld des Oktavus und
2. bei verändertem Wurzel- und Kerngebiet sowie Rindenfeld des Oktavus.

Nach dem Verhalten des gesamten schalleitenden Apparates ergeben sich neuerlich zwei Formen:

1. Kongenitale Taubheit bei im wesentlichen normalem schalleitenden Apparat.
2. kongenitale Taubheit mit Veränderungen im schalleitenden Apparat.

Unter schalleitendem Apparat ist hier die Gesamtheit dieses Apparates (äußeres Ohr, Mittelohr und knöcherner Labyrinthkapsel) verstanden. Daraus ergeben sich folgende 8 anatomische Gruppen:

häutiges Innenohr		zentraler Oktavus	schalleitender Apparat
Pars superior labyrinthi	Pars inferior labyrinthi		
1.	verändert	normal	normal
2.	verändert	verändert	normal
3.	verändert	verändert	verändert
4.	verändert	normal	verändert
5.	normal	verändert	normal
6.	normal	verändert	normal
7.	normal	verändert	verändert
8.	normal	verändert	verändert

Logischerweise würden sich an diese Gruppen vier analoge Gruppen der kongenitalen Bildungsanomalien der Pars superior labyrinthi anschließen. Diese haben jedoch mit kongenitaler Taubheit nichts zu tun und illustrieren nur die kongenitalen Defekte des Bogengangapparates und des ovalen Sackes.

Will man eine sachlich richtige Einteilung nach diesem Prinzip erhalten, so müßte noch auf folgendes Rücksicht genommen werden. Bei der Gruppeneinteilung muß ein Unterschied in den Veränderungen danach gemacht werden, ob es sich um wesentliche, die Genese der Taubstummheit entscheidend beeinflussende oder um nebensächliche und zufällige Veränderungen handelt.

Unwesentliche Abweichungen von der Norm sind im schalleitenden Apparat in Fällen von kongenitaler Taubheit in der einen oder anderen Form fast stets nachweisbar. Ein Fall wäre aber nur in die Gruppen 3, 4, 7, 8 zu bringen, wenn im schalleitenden Apparat wesentliche Veränderungen nachgewiesen worden sind, die für die mechanische Sonderentwicklung des häutigen inneren Gehörorganes nicht ohne Einfluß waren.

Nach diesen Einteilungsgrundsätzen ergibt es sich von selbst, daß in der Diskussion nur Fälle in Betracht kommen können, die histologisch vollständig untersucht worden sind. Nur durch diese Einteilung, das heißt nur durch eine Einteilung, die die anatomischen Merkmale als Grundlage benützt, erhalten wir die Möglichkeit, die anatomisch untersuchten Fälle nach ihren Einzelbefunden richtig zu charakterisieren und richtig in dieses Gerüst einzutragen. Eine Fusion anatomischer und klinischer, beziehungsweise ätiologischer Einteilungsmerkmale muß nur zur Verwirrung führen. Die klinisch-ätiologische Einteilung der kongenitalen Taubheit hat neben der anatomischen und von ihr getrennt zu bestehen. Als klinisch-ätiologische Gruppierung ist ohneweiters die von Hammerschlag empfohlene Form zu akzeptieren: danach erhalten wir:

1. Die durch lokale Erkrankung des Gehörorganes bedingte kongenitale Taubstummheit,
2. die konstitutionelle Taubstummheit,
 - a) die endemische (kretinische) Taubstummheit,
 - b) die sporadische (hereditär-degenerative) Taubstummheit (Taubstummheit bei konsanguinen Ehen usw.).

Mit dem Weiterschreiten unserer klinischen Kenntnisse tritt jedoch bei der klinischen Gruppierung das Merkmal der Taubheit, beziehungsweise Taubstummheit wie oben erwähnt, in den Hintergrund. Der anatomische Befund der Taubheit wird gegenüber allen anderen anatomischen Graden von Ohrver-

änderungen stets interessant bleiben, er illustriert, von der Qualität der Veränderungen abgesehen, diejenige Quantität der Veränderungen, durch welche die Funktion des Organes aufgehoben wird. Anders steht es dagegen, wenn wir den Begriff der kongenitalen Taubheit klinisch fassen. Für alle Gattungen der kongenitalen Taubheit kann es nach den bisherigen Befunden als sicher gelten, daß sich an die komplette Taubheit qualitativ identische, quantitativ jedoch schwächere Fälle anschließen, die als Taubheit mit Hörresten, endlich als Schwerhörigkeit bis zu Schwerhörigkeit leichten Grades bezeichnet werden müssen. Nach ihrer Art sind diese Fälle durchaus identisch. Es hat nach dem heutigen Stande unseres Wissens vom klinisch-ätiologischen Standpunkte weit mehr Berechtigung, die Gruppierung nicht nach dem Hauptnamen kongenitaler Taubheit, sondern kongenitaler Innenohraffektion durchzuführen, zeigen doch die Befunde von Hammerschlag und Stein (8), Manasse (15) und mir (2), daß eine zusammenhängende Reihe gleichartiger klinischer und anatomischer Merkmale die kongenitalen Innenohraffektionen auszeichnet. Diese mag, wenn die Veränderungen einen genügenden Quantitätsgrad erreicht haben, zur Taubheit führen, bleiben die Veränderungen auf einer niedrigeren Stufe stehen, so ist nur eine mehr oder weniger bedeutende Schwerhörigkeit die Folge.

Das kontinuierliche Überfließen des Grades der Fälle von leichter Schwerhörigkeit bis zur kompletten Taubheit habe ich selbst wiederholt dartun können. Ich verweise diesbezüglich auf meine Untersuchungen über das Gehörorgan der Kretinen (4) und auf meine schulohrenärztlichen Berichte über die Schulohrenklinik in Berndorf (2).

Literatur.

1. Alexander: Über atypische Epithelformationen im häutigen Labyrinth. Arch. f. Ohrenh. Bd. 55, 1902.
2. — Schulärztliche Ohruntersuchungen an der Volksschule zu Berndorf. Monatsschr. f. Ohrenh., Bd. 46, 1912.
3. — Beiträge zur Anatomie der kongenitalen Taubstummheit. Die Anatomie der Taubstummheit, herausg. im Auftrage der deutsch. otol. Gesellschaft. 2. Lieferung
4. — Das Gehörorgan der Kretinen. Arch. f. Ohrenh. Bd. 78, 1908.
5. Bezold Fr.: Das Hörvermögen der Taubstummen. Bergmann, Wiesbaden 1896, p. 97—99.
6. Denker: Einteilung der Taubstummheit und Zusammenstellung der verwertbaren Taubstummehrbefunde. Anatomie der Taubstummheit. 7. Lieferung, und: Die Pathologie der angeborenen Taubstummheit. Zeitschr. f. Ohrenh. Bd. 69, 1913.
7. — Zur Anatomie der kongenitalen Taubstummheit (Untersuchung zweier Taubstummenschläfenbeine). Ibidem. 4. Lieferung.
8. Frey H. und Hammerschlag V., Untersuchungen über den Drehschwindel der Taubstummen, Zeitschr. f. Ohrenh. Bd. 48, 1904, p. 350.
9. Goerke: Zwei Fälle angeborener Taubstummheit. Ibidem. 3. Lieferung.
10. Hammerschlag V., Verhandlungen der deutschen otol. Ges. 1904, p. 40. Fischer, Jena.
11. — Zur Kenntnis der hereditär-degenerativen Taubstummheit. V. Über pathologische Augenbefunde bei Taubstummen und ihre differenzial-diagnostische Bedeutung. Zeitschr. f. Ohrenh. Bd. 54, 1907.
12. — und Stein: Die chronische progressive labyrinthäre Schwerhörigkeit (Manasse). Wien. med. Woch. 1917, Nr. 37—39.
13. Linck: Ein Fall von kongenitaler Taubstummheit. Die Anatomie der Taubstummheit, herausg. im Auftrage der deutsch. otol. Ges. 6. Lieferung.
14. Lucae A., Die bei Schwerhörigen zu beobachtende gute Perzeption der tieferen musikalischen Töne und die physiologische und diagnostische Bedeutung dieser Erscheinung; nebst Sektion zweier bei Lebzeiten beobachteten Fälle. Arch. f. Ohrenh. B. 15, p. 275—276.
15. Manasse P., K. Grünberg und W. Lange, Handbuch der pathologischen Anatomie des Ohres, Wiesbaden, Bergmann 1917.
16. Nager: Bildungsanomalien der Paukenhöhle und Gehörknöchelchen mit Veränderungen des Ductus cochlearis (Typus Siebenmann der angeborenen Taubstummheit). Ibidem. 3. Lieferung.
17. Oppikofer: Über das Vorkommen von Fett in der runden Fensternische. Zeitschr. f. Ohrenh. Bd. 75, S. 50, 1917.
18. Politzer: Lehrbuch der Ohrenheilkunde. 5. Auflage, Enke.
19. Quix und Brouwer: Beitrag zur Anatomie der kongenitalen Taubstummheit (Untersuchung der Gehörorgane und des Gehirns eines taubstummen Knabens). Die Anatomie der Taubstummheit, herausg. im Auftrage der deutsch. otol. Ges. 7. Lieferung.
20. Schönemann: Beitrag zur pathologischen Anatomie der kongenitalen Taubheit. Ibidem. 7. Lieferung
21. Siebenmann F., Demonstration von Präparaten dreier Fälle von Verschluss der runden Fensternische durch Fettgewebe. Verhandlungen der deutschen otolog. Ges. Hamburg 1899.

22. Siebenmann: Anatomie der angeborenen Form der Taubstummheit. Verhandlungen der deutschen otolog. Ges. 1904.
 23. — Grundzüge der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit. Bergmann, Wiesbaden. 1904.
 24. — Bildungsanomalien im Gebiete der Gehörknöchelchen und der Fensternischen. Kollaps des Ductus cochlearis, dessen sämtliche drei Wände die Spuren vorausgegangener Ektasie zeigen. Ibidem. 1. Lieferung.
 25. — und R. Bing: Über den Labyrinth- und Hirnbefund bei einem an Retinitis pigmentosa erblindeten Angeboren-Taubstummen. Zeitsch. f. Ohrenhkde. Bd. 54, d. 265, 1907.
 26. Schwabach: Beitrag zur Anatomie der Taubstummheit. Ibidem. 4. Lieferung.
 27. Watsuji: Histologischer Beitrag zur Taubstummheit. Ibidem. 1. Lieferung.
 28. Wittmaack K., Über die normale und die pathologische Pneumatisation des Schläfenbeines. Fischer, Jena, 1918.
 29. Zuckerkandl E., Zur Morphologie des Musculus tensor tympani, Arch. f. Ohrenh. Bd. XX, p. 104.
-

Erklärung der Abkürzungen.

<p>CVII Canalis facialis. Csp Canalis spiralis. Calh Crista ampullaris horizontalis. Cu Cupula. Cy Cyste in der Stria vascularis. Dev Ductus cochlearis des Vorhofteiles. De₁ » » der Basalwindung. De₂ » » der Mittelwindung. Dec » » der Spitzenwindung. f Fettgewebe. Gsp Ganglion spirale. J Jncus. Lsp Ligamentum spirale. Lspo Lamina spiralis ossea. M Malleus. Mai Meatus auditorius internus. Mb Membrana basilaris. Mt Membrana tectoria. Mts Membrana tympani secundaria. Mu Macula utriculi. Mv Membrana vestibularis.</p>	<p>Nc Nervus cochleae. Neu Neuroepithel. pe perilymphatisches Gewebe. Pb Papilla basilaris. Pb₂ » » der Mittelwindung. Psp Prominentia spiralis. S Sacculus. Sspe Sulcus spiralis externus. Stv Scala tympana des Vorhofteiles. St₁ » » der Basalwindung. St₂ » » der Mittelwindung. Stc » » der Spitzenwindung. Sta Stapes. Stv Stria vascularis. Sv_v Scala vestibuli des Vorhofteiles. Sv₁ » » der Basalwindung. Sv₂ » » der Mittelwindung. Svc » » der Spitzenwindung. Ty Tympanum. V Vestibulum.</p>
--	---

Figuren- und Zeichenerklärung.

Tafel I.

Fig. 1. Rechte Seite. Querschnitt durch die Hammer—Ambosverbindung. Reichliche endo- und periartikuläre Knorpelreste (*a* und *b*). Haemalaun-Eosin.¹ Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 2. Rechte Seite. Querschnitt durch den Fazialkanal in der Höhe des Vorhoffensters. Dehiszenz des knöchernen Fazialkanals. Obj. 1, Tubuslänge 26·5 *cm*.

Fig. 3. Rechte Seite. Schnitt durch die Steigbügelplatte. Osteophytenartige, von der Steigbügelplatte abgehende Zapfen (*a*). Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 4. Rechte Seite. Vertikalschnitt durch das Felsenbein am Boden des inneren Gehörganges (Mai). Spaltbildung (*a*). Im Knochen reichliche Knorpelreste (*b, b*). Obj. 3, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 5. Rechte Seite. Axialschnitt durch die Schneckenkapsel in der Höhe der Spitzenwindung. Reichliche, bis an das Ligamentum spirale reichende Knorpelreste (*a*). Obj. 3, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 6. Rechte Seite. Vertikalschnitt durch die Schneckenkapsel der Spitzenwindung. Großer, bis an das Ligamentum spirale reichender Knorpelrest. Die Vergrößerung wie bei der vorhergehenden Figur.

Fig. 7. Rechte Seite. Vertikalschnitt durch die Macula utriculi. Reichliche Zellücken (*a, a*), auf dem Neuroepithel eine netzförmige Statolithenmembran (*b*), Statolithen (*c*) vorhanden. Obj. 5, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 8. Rechte Seite. Radialschnitt durch den Vorhofteil des Schneckenkanals. Vollkommener Defekt der Papilla basilaris. An ihrer Stelle eine an den beiden Sulci spirales abgehobene, einfache Zellbrücke (*a, b*). Vollkommener Defekt der peripheren Nervenfasern. Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Tafel II.

Fig. 9. Rechte Seite. Radialschnitt durch die Basalwindung. Vollkommenes Fehlen des Corti'schen Organs. Eine dünne Zellbrücke (*a*) durchzieht in mittlerer Höhe den endolymphatischen Kanal; sie entspringt axial von der oberen Lippe der Crista spiralis und endet peripher an der Prominentia spiralis. Die tympanale Belegschicht fehlt vollständig. Hochgradige Atrophie des Ganglion spirale. Nahezu vollständiger Defekt der peripheren Cochlearisfasern. Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 10. Rechte Seite. Radialschnitt durch den oberen Teil der Basalwindung. Papilla basilaris in Form eines Zellhügels erhalten, der in der Gegend des Tunnelraumes einen rundlichen Spalt (*a*) erkennen läßt. Papille nur aus Stützzellen zusammengesetzt. Corti'sche Membran mit ihr durch Fasern verbunden. Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 11. Rechte Seite. Axialschnitt durch die Spitzenwindung. Papilla basilaris in Form eines Stützzellenhügels erhalten (*a*). Spitzenbildung an der Stria vascularis (*b*). Membrana vestibularis (*Mv*) auf die Außenwand und die Basalwand abgesunken. Periphere Wand der Corti'schen Membran mit dem die Papille darstellenden Stützzellhügel kontinuierlich verbunden. Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 12. Rechte Seite. Radialschnitt durch die Spitzenwindung. Papilla basilaris in Form eines soliden Zellhügels mit zarten, palissadenartig angeordneten Stützzellen erhalten. Kein Hohlraum darin

¹ Wo nichts anderes bemerkt ist, liegen der Zeichnung mit Haemalaun-Eosin gefärbte Präparate zugrunde.

erkennbar. Zystenbildung in der Stria vascularis (*a*). Endolymphatischer Kanal durch Absinken der Vestibularmembran auf die Außen- und die Basalwand bis auf einen kleinen Rest (*Dc_c*) aufgehoben. Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 13. Rechte Seite. Radialschnitt durch die Spitzenwindung. Papilla basilaris in Form eines aus unregelmäßig übereinander geschichteten Stützzellen formierten Hügels erhalten mit einem im Querschnitt ovalen Hohlraum (*a*). Vollkommene Atrophie der Stria vascularis (*Stv*). Vollständiges Absinken der Vestibularmembran auf die Außenwand und die Basalwand. Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Tafel III.

Fig. 14. Rechte Seite. Radialschnitt durch die Papilla basilaris des oberen Teiles der Basalwindung. Stützzellenhaufen mit einem ovalen Hohlraum (*a*) im axialen Drittel. Corti'sche Membran mit der Papilla basilaris kontinuierlich verbunden. Obj. 5, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 15. Rechte Seite. Axialer Vertikalschnitt durch die Papilla basilaris der Mittelwindung, Corti'sche Membran derselben anliegend, jedoch nicht mit ihr kontinuierlich verbunden. Der Zellhaufen durchaus solid, ohne Hohlraum. Obj. 5, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 16. Rechte Seite. Radialschnitt durch die Mittelwindung. Zystenbildung in der Stria vascularis. Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 17. Rechte Seite. Radialschnitt durch die Mittelwindung. Papilla basilaris in Form eines soliden Stützzellenhaufens. Corti'sche Membran derselben anliegend. Obj. 5, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 18. Linke Seite. Ligamentum spirale der Mittelwindung. Große Blutgefäße (*v*) im Ligamentum spirale, nach aufwärts bis in die Gegend der vollständig fehlenden Stria vascularis reichend. Obj. 3, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 19. Rechte Seite. Radialschnitt durch die Mittelwindung. Lockeres, blutgefäßloses Maschengewebe (*a*) in der Region der Stria vascularis. Obj. 5, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 20. Linke Seite. Radialschnitt. Lockeres, blutgefäßloses Bindegewebe in der Region der im übrigen fehlenden Stria vascularis der Mittelwindung. Obj. 3, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Tafel IV.

Fig. 21. Linke Seite. Radialschnitt durch die Basalwindung. Reichliche vollkommen degenerierte Reste des Cochlearnerven (*Nc*) in der Lamina spiralis. Ganglion spirale (*Gsp*) hochgradig atrophiert. Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 22. Rechte Seite. Radialschnitt durch den oberen Teil der Mittelwindung. Der Papilla basilaris entsprechen Zellhügel mit zum Teil palissadenförmig gestellten Stützzellen und der Nachahmung des embryonalen Typus der Papille: innerer (*a*) und äußerer (*b*) Epithelhügel. Obj. 6, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 23. Linke Seite. Vertikalschnitt durch die Nische des Schneckfensters. Hochgradig verdicktes, sekundäres Trommelfell (*M. t. s.*), in die Membran eingelagerte, drüsenähnliche Schläuche (*a*), Fensternische zum Teil durch Fettgewebe (*f*) ausgefüllt. Obj. 1, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 24. Linke Seite. Atypische Zellhaufen (*a*) im perilympatischen Gewebepolster des Sacculus. Obj. 5, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 25. Linke Seite. Schiefschnitt durch den Sulcus spiralis externus. Man sieht das typische Plattenepithel annähernd von der Fläche, Obj. 5, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Fig. 26. Linke Seite. Vertikalschnitt durch die horizontale Ampulle. Schlingenförmiges Gefäß (*a, a*) in der Crista ampullaris (*Cal*). Neuroepithel (*Neu*) degeneriert. An den Rändern der Crista völliges Fehlen der normalen Neuroepithelstruktur mit Auftreten von zystenähnlichen Körpern mit homogenen Einlagerungen (*b, b*). Seitlich ein Rest der Cupula (*Cu.*), Obj. 3, Tubuslänge 16·5 *cm*.

Alle Abbildungen sind mit dem Leitz'schen Zeichenokular hergestellt.

Alexander, G.: Hereditär degenerative Taubheit



erkennbar.
Vestibularr
Obj. 1, Tu
Fig.
unregelmäß
schnitt ov
der Vestib

Fig.
Stützzellen
Papilla bas

Fig.
Corti'sche
durchaus

Fig.
Obj. 1, Tu
Fig.

Stützzellh
Fig.
mentum s

Obj. 3, Tu
Fig.
gewebe (c

Fig.
übrigen fe

Fig.
Reste des
Obj. 1, T

Fig.
entsprech
embryona

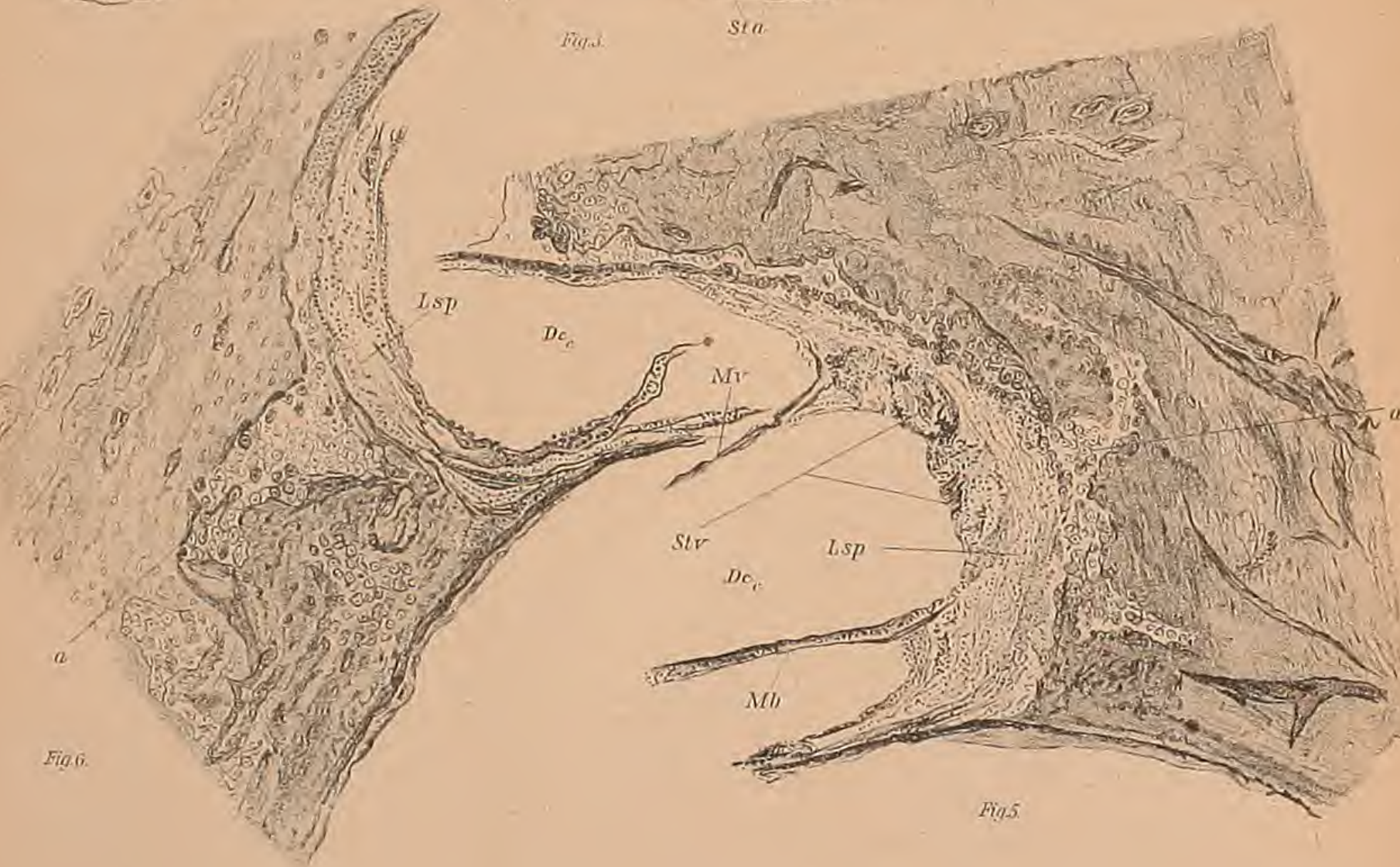
Fig.
dicktes, s
Fensteris

Fig.
Obj. 5, T
Fig.

Plattenepi
Fig.
der Crista

der norm
lagerunge

Alle Abbildungen sind mit dem Leitz'schen Zeichenokular hergestellt.



Alexander, G.: Hereditär degenerative Tau

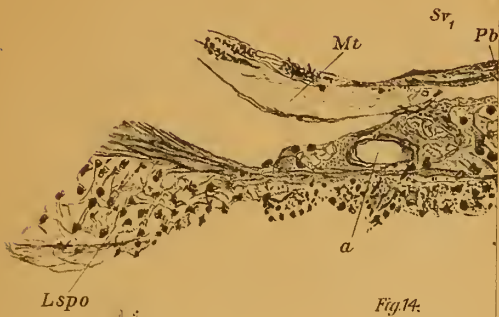


Fig. 14.

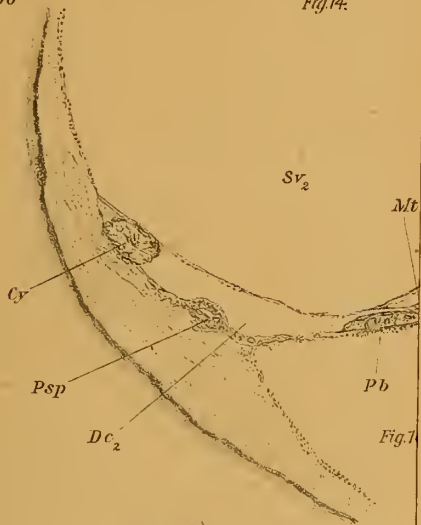


Fig. 7.



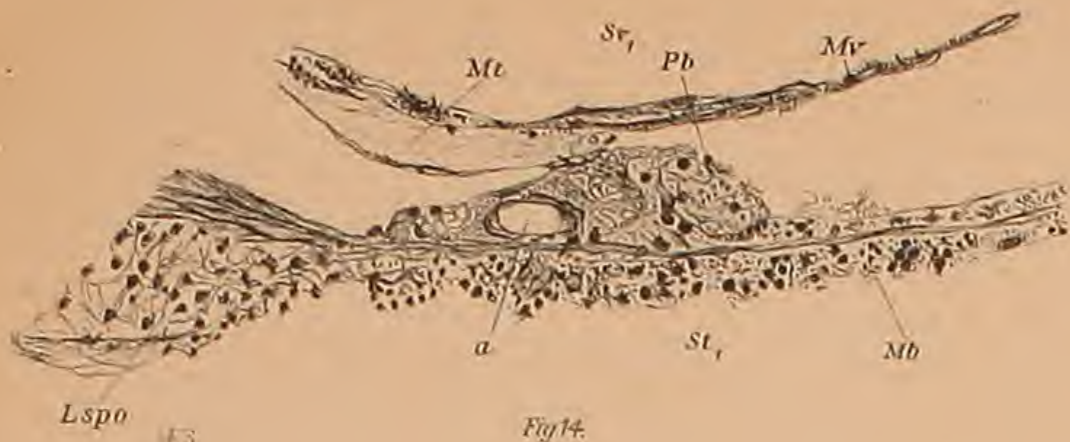


Fig. 14.



Fig. 15.

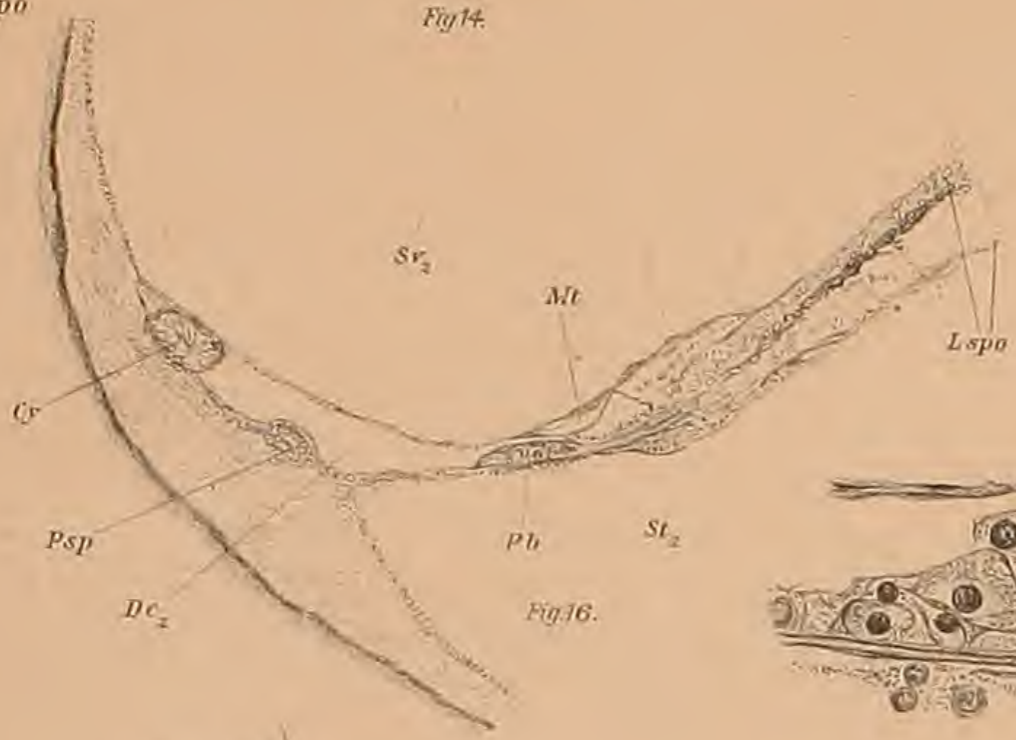


Fig. 16.

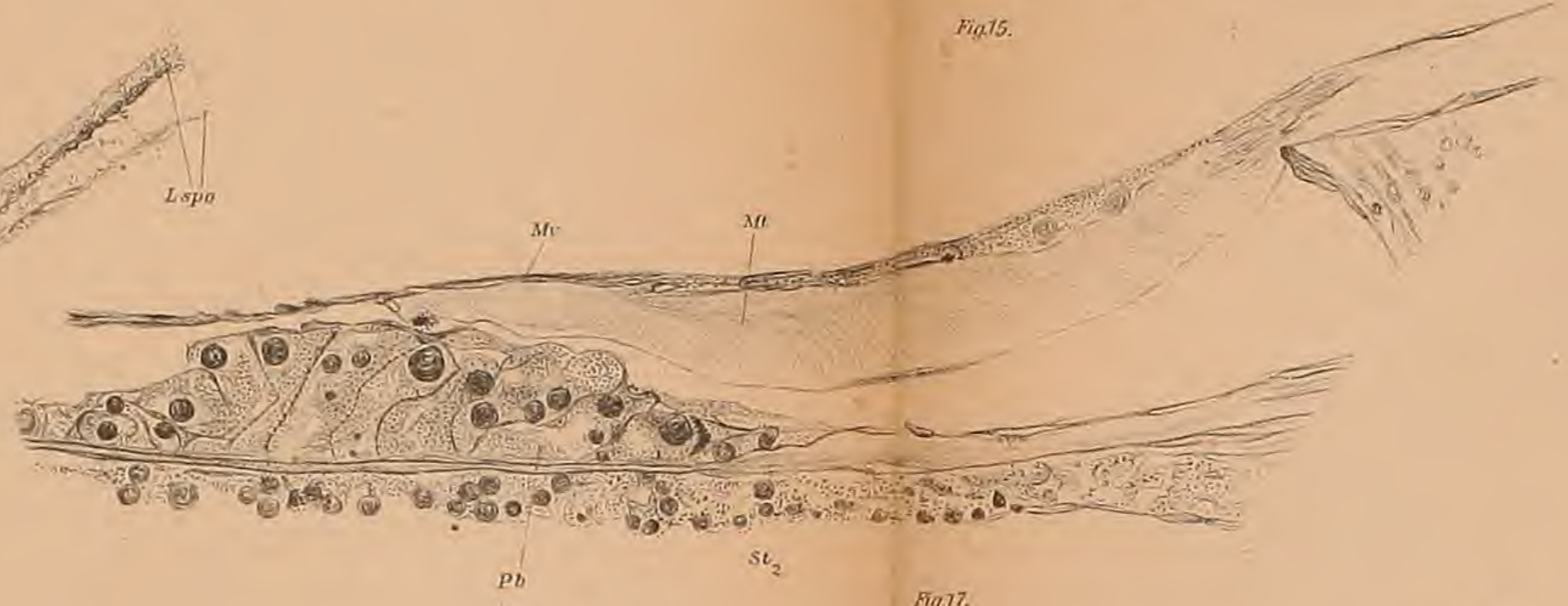


Fig. 17.

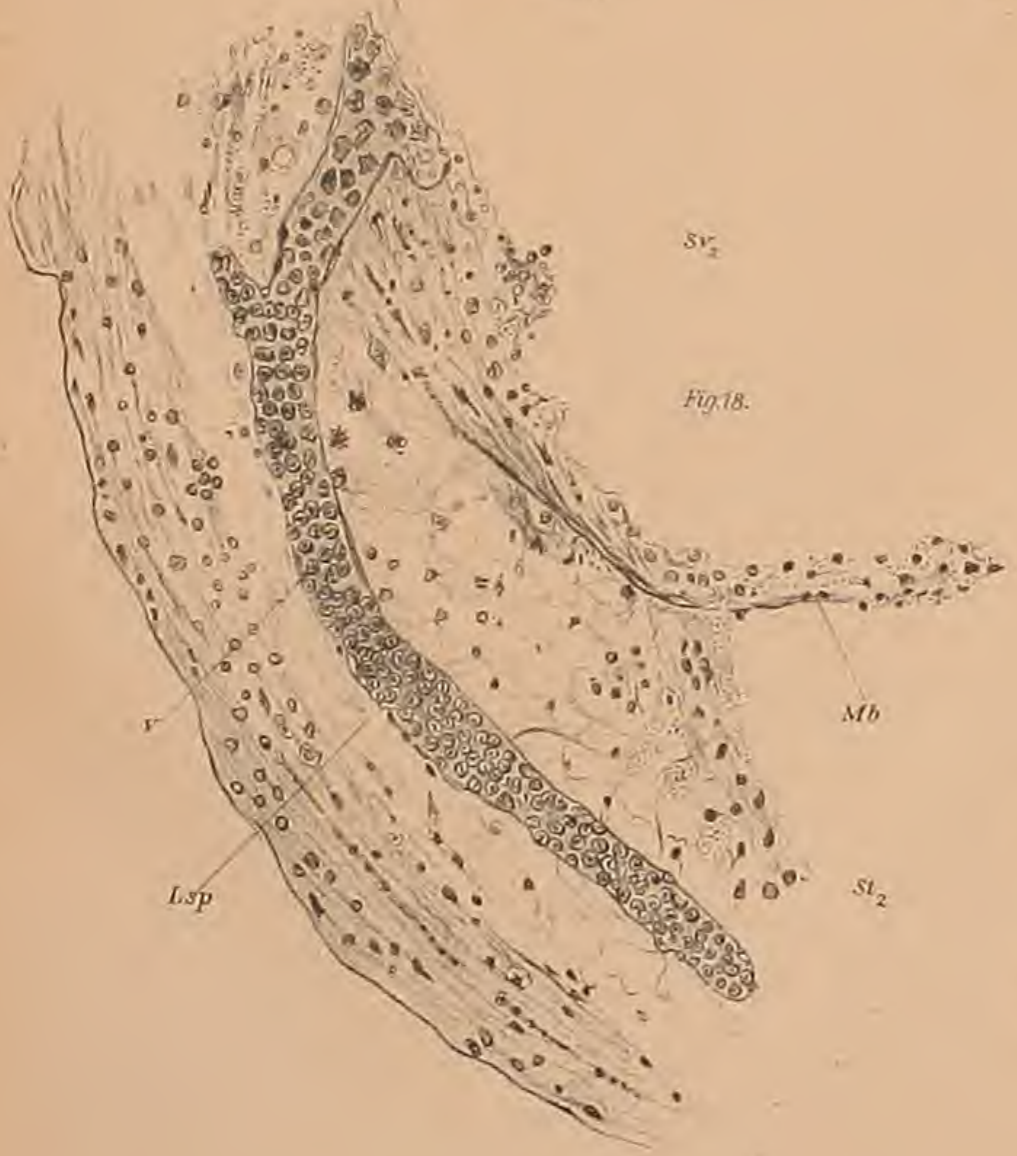


Fig. 18.



Fig. 19.



Fig. 20.

Alexander, G.: Hereditär degenerative Taubheit



Fig. 21.



Fig. 22.



Fig. 25.



Fig. 21.



Fig. 23.



Fig. 22.



Fig. 24.



Fig. 25.



Fig. 26.

ZOBODAT - www.zobodat.at

Zoologisch-Botanische Datenbank/Zoological-Botanical Database

Digitale Literatur/Digital Literature

Zeitschrift/Journal: [Denkschriften der Akademie der Wissenschaften.Math.Natw.Kl.](#)
[Frueher: Denkschr.der Kaiserlichen Akad. der Wissenschaften. Fortgesetzt:](#)
[Denkschr.oest.Akad.Wiss.Mathem.Naturw.Klasse.](#)

Jahr/Year: 1919

Band/Volume: [96](#)

Autor(en)/Author(s): Alexander Gustav

Artikel/Article: [Die Histologie der typischen hereditär-degenerativen Taubstummheit \(mit 4 Tafeln\). 821-844](#)