

IX. Nervöse Taubheit.

Von

Dr. Max Hubrich.

(Hierzu Taf. II, Fig. 8 u. 9.)

~~~~~

Dem Ohrenarzte ist selten Gelegenheit geboten, das anatomische Verhalten bei seinen Kranken zu erforschen. Darin hat es wohl zunächst seinen Grund, dass über die pathologische Anatomie der Krankheiten des Gehörorgans trotz der reichen Aufklärungen der letzten Jahrzehnte noch manches Dunkel herrscht. Zu den wenigst beleuchteten Gebieten zählt ohne Zweifel noch die sogenannte nervöse Taubheit. Die Diagnose eines nervösen Ohrenleidens hat noch immer etwas Verzweifeltes, nicht allein für den Patienten — und ist nicht weit entfernt von dem Geständniss, dass man den krankhaften Process und seinen Sitz nicht kenne. So sehr das Gebiet der nervösen Gehörleiden durch die Bemühungen der Ohrenärzte eingeengt worden ist, so bleibt doch immer noch eine Gruppe von Gehörleiden übrig, deren Grund im Gehörnerven oder im Gehirn gesucht werden muss, ohne dass man sich über den Process selbst klar zu werden vermag.

Am häufigsten gelangen Formen chronischer Schwerhörigkeit und Taubheit in Pfründner- und Irrenanstalten zur Obduction, und den Aerzten solcher Anstalten ist die meiste Gelegenheit geboten, zur Ausfüllung der noch bestehenden Lücken beizutragen.

Wer eine grössere Anzahl von Gehörorganen Schwerhöriger untersucht hat, wird in den meisten derselben krankhafte Veränderungen der Trommelhöhle gefunden haben. Veränderungen des Gehörnerven oder seiner centralen Endigung sind verhältnissmässig selten, oder

bieten der Untersuchung solche Schwierigkeiten, dass sie übersehen und der Rubrik negativer Befunde einverleibt werden.

Der Nachweis einer Degeneration des Nervus acusticus bei Intactheit des Labyrinths und der Trommelhöhle bietet deshalb wohl hinlängliches Interesse für den Ohrenarzt und Neuropathologen, um die kurze Mitheilung zweier einschlägiger Fälle zu rechtfertigen, um so mehr, als in beiden Fällen der gleiche Krankheitsprocess nachgewiesen werden konnte. Mit der Erzählung der psychischen Krankheitsgeschichte will ich den Leser nicht ermüden, sondern dieselbe nur andeutungsweise berühren.

### **1. Fall.**

Margarethe Schubert kam im Alter von 74 Jahren in die Irrenanstalt, und starb nach einjährigem Aufenthalte an einer Alterspneumonie. Sie war seit 30 Jahren als geisteskrank von ihrer Heimatgemeinde unterhalten und gepflegt worden.

Wie die spärliche Anamnese entnehmen lässt, litt sie an Verrücktheit mit periodischen Aufregungen, in welchen sie heftig schimpfte und fluchte. Es geht aus der Anamnese leider nicht hervor, ob früher Gehörshallucinationen vorhanden waren; es ist dies aber in Berücksichtigung des ganzen Krankheitsbildes sehr wahrscheinlich. Das Verhalten der Kranken während ihres Aufenthaltes in der Anstalt spricht ebenfalls sehr für Gehörstäuschungen. Es wurde oft beobachtet, dass sie im Beste liegend den Kopf drehte und leise neben das Bett hinaussprach. Bei der Unmöglichkeit eine Unterhaltung mit ihr zu führen, war über den Inhalt der Hallucinationen allerdings Nichts zu erfahren. Die Kranke war fast absolut taub. Selbst wenn man ihr laut in's Ohr sprach, gab sie mit der Hand Zeichen, dass sie es nicht verstehe. Die Thüre durfte ziemlich fest zugeschlagen werden, ohne dass die Kranke es wahrnahm. Die Anamnese giebt keinen Aufschluss darüber, wie weit die Schwerhörigkeit der Kranken zurückdatirt. Vermuthlich bestand sie schon sehr lange.

Die Section ergab ausser einer frischen Pneumonie des linken Unterlappens eine hochgradige Weichheit und Brüchigkeit aller Knochen. Die Rippen konnten zwischen zwei Fingern geknickt, die Röhrenknochen in der Nähe der Gelenke mit dem Messer ohne Kraftanwendung durchschnitten werden. Auch das Schädeldach sägte sich sehr weich. Von dem Befund der übrigen Organe ist ein leichter Schwund beider Nieren erwähnenswerth.

Gehirngewicht 1145 G.

Körpergewicht 42,1 K.

Das Gehirn ist blass von normaler Consistenz.

Arachnoidea und Pia beträchtlich verdickt. Die Ventrikel etwas erweitert.

Am Trommelfell, in der Paukenhöhle und am Labyrinth sind Veränderungen nicht wahrnehmbar. Dagegen zeigen die nervi acustici schon für das blosse Auge ein auffallendes Verhalten. Beide Nerven zeigen eine beträchtliche Abnahme des Volumens und sind mit der angrenzenden Partie des Kleinhirns ziemlich fest verklebt. In viel auffallenderem Grade ist der linke Acusticus entartet; derselbe hat kaum ein Drittel des normalen Volumens, sieht gelatinös durchscheinend, grau-röthlich aus. Auf der rechten Seite ist die normale weisse Färbung nur an den Rändern des Nerven verändert; aber auch hier das Volumen beträchtlich verringert.

Wenn diese Veränderungen im Volumen und der Färbung schon für das freie Auge eine Degeneration der Nerven unzweifelhaft erkennen liessen, so gab doch erst die mikroskopische Untersuchung über den Character der Erkrankung näheren Aufschluss.

Das erste, was bei der Besichtigung der mikroskopischen Präparate, welche aus kleinen, mit der Scheere dem linken nervus acusticus entnommenen und zerzupften Nervenstückchen bestanden, in die Augen fiel, war die colossale Masse von amyloiden Körpern; dieselben, fast sämmtlich von runder Form und mit deutlich erkennbarer concentrischer Streifung, nehmen fast das ganze Sehfeld ein. Das noch übrige Gewebe besteht theils aus welligem Bindegewebe, theils aus leeren Nervenscheiden. Selten trifft man auf Nervenfasern, in welchen noch Reste von Mark sichtbar sind.

Die amyloiden Körper finden sich überall, von welcher Stelle des Nerven man auch untersuchen mag. Sie liegen theils zerstreut im Bindegewebe und zwischen den Resten der Nervenfasern eingebettet, hauptsächlich aber kommen sie nesterweise in Haufen von 50 bis 100 vereinigt vor.

Im rechten Acusticus sind die Nervenfasern viel besser erhalten und von normalen kaum unterscheidbar; aber auch hier sind zwischen die Fasern grosse Nester von Amyloidkörpern in solcher Menge eingelagert, dass ein Querschnitt wohl 4 bis 5 solcher Nester aufweist. Leider habe ich es versäumt in diesem Falle das Kleinhirn und Stammhirn zu härten und in Schnitten zu untersuchen. Die im frischen Zustande von verschiedenen Stellen der Medulla oblongata, sowohl an der Oberfläche, als in der Rautengrube entnommenen Zupfpräparate wiesen überall eine auffallende Menge amyloider Körper, doch nicht in nesterweiser Häufung gleich wie am nervus acusticus, nach. Man ist wohl berechtigt anzunehmen, dass der Krankheitsprocess da seinen Anfang nahm, wo die amyloiden Körper am massenhaftesten eingelagert sind, nämlich in den nervi acustici.

## 2. Fall.

Margarethe Günther kam im 74. Lebensjahre in die Anstalt, nachdem sie elf Jahre als Pfründnerin in einem Spital gelebt hatte. Den Grund, sie aus dem Pfründespital in die Irrenanstalt zu bringen, gaben erotische Aufregungen. Sie glaubte Nachts Besuche des Hausvaters der Pfründe zu empfangen, wurde misstrauisch, eifersüchtig gegen die anderen Pfründnerinnen, hielt sich für verhöhnt, und störte durch lautes Schimpfen die häusliche Ordnung.

Die Beobachtung ergab sogleich eine hochgradige Schwerhörigkeit. Um von der Kranken verstanden werden zu sollen, muss man ihr laut in's Ohr sprechen. Die Aufmerksamkeit der Kranken ist fast beständig auf Gehörsäuschungen gerichtet. Meist hört sie drohende Worte, wie „Köpfen, Hinrichten, Todtschlagen, Fortführen“ und fragt nun bei jeder Visite nach der Wahrheit der gehörten Drohungen. Zweifelhaft bleibt, ob die Gehörsäuschungen reine Hallucinationen sind, oder ob denselben unrichtig verstandene und aufgefasste Gehörseindrücke zu Grunde liegen, dieselben also als Illusionen zu bezeichnen seien. Die Untersuchung der Gehörgänge und Trommelfelle ergab einen negativen Befund. Gedächtniss und Urtheil sehr schwach. Die Kranke starb nach 3 jährigem Aufenthalte in der Anstalt an Folge von Erysipelas faciei im Alter von 77 Jahren.

Die Section ergab ausser einem geringen Oedem der Unterlappen beider Lungen eine beträchtliche Atheromatose der grossen Gefässe, frische Ecchymosen und Trübungen am Endocardium, kleine frische Vegetationen an den valvul. semilun. Aortae, leichte Cirrhose der Leber, hochgradigen Schwund der linken Niere (dieselbe wiegt 41 Grm., gegen 108 Grm. der rechten). Gehirngewicht 1045 Grms. Die Schädeldecke stark verdickt, die Nähte theilweise verknöchert. Arachnoidea und Pia stark getrübt. Die Gehirnsubstanz ist blutreich, von derber Consistenz. In der Marksubstanz des Kleinhirns sind die Blutgefässen verkalkt und stehen auf dem Durchschnitt borstenartig hervor.\*). In der Rautengrube erscheint die geringe Anzahl der sogenannten Striae acusticae auffallend; nur ein einziger feiner Faserzug durchzieht auf jeder Seite den Boden der Rautengrube, während man deren sonst 4 bis 5 zu finden pflegt. Die nervi acustici lassen sich mit freiem Auge nicht als krank erkennen. Weder die Färbung noch der Umfang unterscheidet sie von normalen. Betrachtet man aber kleine ausgeschnittene Nervenstückchen mikroskopisch, so fällt auch hier sofort

\*) Ueber das genauere Verhalten kalkig degenerirter Blutgefässen wolle man die von mir in der Zeitschrift für Biologie Bd. II. S. 377 beschriebenen Fälle vergleichen. Dort habe ich auch das nesterweise Vorkommen amyloider Körper erwähnt.

wieder eine colossale Menge von Amyloidkörpern in die Augen, und zwar ebenso im linken, wie im rechten Acusticus. Eine Degeneration der Nervenfasern lässt sich nicht nachweisen, doch ist immer anzunehmen, dass bei der Massenhaftigkeit der Einlagerungen deren Function nicht unbenachtheilt bleiben konnte.

Die Untersuchung der Nerven nach Erhärtung in Alcohol ergab, dass sich die Einlagerung der Amyloidkörper durch den ganzen Querschnitt des Nerven erstreckt, und zwar liegen dieselben theils zerstreut zwischen den Nervenfasern, theils in nesterweiser Anhäufung in den Septis zwischen den Nervenbündeln. Von der gehärteten Medulla oblongata hat College Dr. Bumm eine Reihe von Durchschritten angefertigt, deren Untersuchung nachwies, dass die Erkrankung keineswegs auf die nervi acustici beschränkt war. Die Vertheilung der Einlagerungen ist an verschiedenen Schnitten sehr ungleich; überall aber liegen hier die Amyloidkörper zu nesterartigen Gruppen vereinigt.

Um die Verbreitung der Erkrankung etwas klarer zu machen, habe ich in den Figuren 8 und 9 die Häufigkeit der Einlagerungen darzustellen versucht. Auf anatomische Genauigkeit, namentlich bezüglich der Faserung, machen dieselben keinen Anspruch.

Figur 8 Taf. II stellt einen Querdurchschnitt der Medulla obl. unterhalb der Spitze des Calamus scriptorius dar. Die Einlagerungen sind hier am zahlreichsten in den Hinterhörnern und Pyramidensträngen, die Hinterstränge sind fast vollständig frei.

Figur 9 ist ein Schnitt durch die Medulla obl. in der Mitte der Olive; am meisten sind hier die aufsteigenden Bündel zu beiden Seiten der Raphe erkrankt. Die Punkte stellen nicht einzelne Körper, sondern ganze Nester von solchen dar, deren einer wohl aus 50 bis 100 Amyloidkörpern bestehen mag. Aber auch ein Querschnitt durch die Brücke ergab daselbst massenhafte Einlagerungen. Die einzelnen Nester sind kaum  $\frac{1}{2}$  bis 1 Mm. weit von einander entfernt und so gross, dass sie mit freiem Auge namentlich auf Carmin imbibirten Schnitten durch ihren Mangel an Färbung ganz gut wahrgenommen werden können. Gegenüber dieser weit verbreiteten Erkrankung constatire ich, dass die Kranke keinerlei Symptome zeigte, welche auf eine Erkrankung der Medulla oder der Brücke hinwiesen, namentlich keine Spur von Lähmungssymptomen. Bei dem grossen Werthe, welchen wir auf Einlagerungen von Körnchenzellen in der Medulla in gewissen Erkrankungsformen zu legen pflegen, erscheint es gewiss sehr bemerkenswerth, dass die Einlagerung so zahlreicher pathologischer Körper ohne wesentliche Erkrankungssymptome bleiben kann, und der

Fall gereicht sonach der Anschauung Jener zur Stütze, welche die Einlagerung von Körnchenzellen für ein häufiges und oft ohne Krankheitserscheinungen vorhandenes Vorkommniss erklären (Simon). Wenn ich die in beiden Fällen beobachteten Einlagerungen Amyloidkörper nenne, so muss ich gestehen, dass ich für die chemische Identität nicht einstehen kann. Dem Ansehen nach gleichen sie solchen am meisten. Violette Färbung durch Jod gelang nur an einzelnen, und zwar an den grössten der Körper. Gegen Schwefelsäure sind sie nicht empfindlich. Ob das hohe Alter der beiden Frauen für die Bildung dieser amyloidischen Einlagerungen von Belang war, möchte ich nicht entscheiden. Jedenfalls fordern die beiden Fälle zu genauer Untersuchung der Gehörnerven auf, wenn gleichzeitig Schwerhörigkeit und Hallucinationen des Gehörs bei einem Kranken vorhanden waren.

Köppe\*) hat durch eine Reihe von Fällen einen gewissen Zusammenhang zwischen Gehörshallucinationen und Erkrankungen des Gehörorgans nachgewiesen. Man darf an einen Zusammenhang wohl noch eher denken, wenn man die Gehörnerven und ihre Ursprungsbezirke selbst als erkrankt nachzuweisen vermag.

---

\*) Allgem. Zeitschrift für Psychiatrie, Bd. 24. Heft 1.