

Friedrich Smetana und seine Ertaubung

Zusammenfassung

Der tschechische Komponist Friedrich (Bedrich) Smetana (1824–1884) erlitt im Alter von fünfzig Jahren eine plötzliche Hörminderung mit starkem Tinnitus. Innerhalb weniger Monate verschlechterte sich das Gehör dermaßen, dass er bald praktisch taub war. Sein kompositorisches Werk führte er weiter und komponierte viele der heute bekanntesten Werke, ohne diese selbst jemals gehört zu haben. In dem Streichquartett Nr. 1 lässt er seinen Tinnitus in Form eines sehr hohen „e“ durch die Violine erklingen.

Die Ursache einer Ertaubung war über viele Jahre Gegenstand von Vermutungen und Spekulationen. Heute gilt als wahrscheinlichste Ursache für die Ertaubung eine Syphilis-Infektion. Die Syphilis und ihr Bezug zur Schwerhörigkeit werden anhand der aktuellen Literatur vorgestellt und in den Kontext der Literatur um Smetanas Schwerhörigkeit gesetzt.

Schlüsselwörter: Syphilis, Lues, Ertaubung, Schwerhörigkeit, Tinnitus, Musik

Ulrich Hoppe¹

Frank Rosanowski²

1 Audiologische Abteilung,
Hals-, Nasen-, Ohrenklinik,
Kopf- und Halschirurgie,
Universitätsklinikum
Erlangen, Erlangen,
Deutschland

2 Praxis für HNO, Phoniatrie
und Pädaudiologie,
Nürnberg, Deutschland

Einleitung

Prof. Dr. Dr. Ulrich Eysholdt zum 75. Geburtstag gewidmet

Friedrich Smetana gilt als tschechischer Nationalkomponist. In diesem Jahr jährt sich sein Geburtstag zum 200. Mal. Von seinen Werken ist „Die Moldau“ wohl das bekannteste und am meisten gespielte. Ähnlich wie Beethoven litt Smetana auch unter großen Hörproblemen und ähnlich wie Beethoven komponierte er die wichtigsten Stücke unter nahezu kompletter Surditas [14], [33]. Seine Erkrankung wurde in zahlreichen Artikeln beleuchtet und kontrovers diskutiert, insbesondere im Hinblick auf das angenommene Ursachengefüge im Rahmen einer Syphilis-Infektion. Im Folgenden werden zunächst das Leben und Werk Smetanas beschrieben. Im Weiteren wird die Syphilis und deren Bezug zur Schwerhörigkeit dargestellt.

Leben und Werk

Friedrich Smetana wurde am 2.3.1824 geboren. Nach dem Studium der Musik sicherte er sich seinen Lebensunterhalt durch Klavierunterricht und gründete 1848 eine eigene Musikschule. Im selben Jahr heiratete er Katharina Kolar, lebte mit ihr einige Jahre in Göteborg (Schweden), wo er als Orchesterleiter wirkte. Von seinen vier Kindern überlebte nur seine Tochter Sophie (1853–1902). Seine Frau starb im Jahr 1859. Er ging zurück nach Prag. Dort heiratete er 1860 erneut, die sechzehn Jahre jüngere Betty Fernandy. Öffentliche Anerkennung erreichte Smetana im Jahr 1866 durch seine Opern wie zum Beispiel „Die verkaufte Braut“, und er erhielt schließlich die Stelle des Kapellmeisters an der Oper in Prag. In dieser Stellung war er zahlreichen Anfeindungen ausgesetzt. So wurde

ihm vorgeworfen, zu wenig mit dem Orchester zu proben und zu wenig zu komponieren, was 1873 dazu führte, dass er sein Amt niederlegen wollte. 1874 erkrankte er schließlich an einem „Eitergeschwür“. Erstmals im Juli 1874 schrieb er in sein Tagebuch über Hörprobleme: „Ich habe zeitweise verlegte Ohren und gleichzeitig dreht sich mir der Kopf, als hätte ich Schwindelanfälle. Das Übel begann nach einer kleinen Entenjagd, während welcher sich das Wetter plötzlich veränderte.“ [2]

Eindrücklich beschreibt er die Entstehung von akustischen Halluzinationen, Phantomgeräuschen, Tinnitus und die Progredienz der Schwerhörigkeit in seinem Tagebuch: „Es war im August 1874 als ich auf einem meiner gewohnten Abendspaziergänge durch den Wald plötzlich so eigenartig schöne Flötentöne zu vernehmen meinte, dass ich verwundert stehen blieb und ringsum nach dem vorzüglichen Flötenspieler Ausschau hielt. Soviel ich auch suchte, nirgends war etwas zu erblicken. Ich vergaß auf den Zwischenfall, aber als sich am nächsten Tage der Vorgang wiederholte, gab ich die Spaziergänge auf. Aber die Sinnestäuschung wiederholte sich später im geschlossenen Raum und da suchte ich denn bei einem Arzte Rat. Kurze Zeit später gesellte sich ein furchtbares Ohrensausen hinzu und wenn ich zu spielen begann, schien mir das Klavier entsetzlich verstimmt zu sein, besonders in den mittleren Lagen. Ich fuhr nach Prag und war gezwungen, mich äußerst zu schonen und des Klavierspiels zu überhaupt zu enthalten. Es war aber schon zu spät: am 20. Oktober verlor ich gänzlich das Gehör.“ [2]

Völlig ertaubt vollendete er in den folgenden Wochen den sechsteiligen Zyklus „Mein Vaterland“, zu dem auch „Die Moldau“ gehört. Er suchte unter anderem bei Zoufal in Prag, Politzer in Wien und von Tröltsch in Würzburg nach Rat. Möglicherweise erkannten die Ärzte auch schon die Syphilis als Ursache der Ertaubung, da sie ihm nicht näher

bezeichnete „Schmierkuren“ verordneten, so wie es bereits seit der frühen Neuzeit üblich war: Schon Paracelsus (1493–1541) hatte dabei Quecksilber eingesetzt, das in einer Mischung mit Schmalz, Terpentin und Schwefel vermengt war, damit wurde der Patient eingerieben („Schmierkur“), mehrfach täglich mit zwischenzeitlichen Vollbädern für einen Zeitraum von 20 Tagen [19]. Völlig erfolglos blieben bei Smetana alle Behandlungsversuche mit Salbe, Lärmvermeidung, Hörübungen oder „Elektrisieren“. Im Mai 1875 besuchte er seinen Freund Otakar Hostinsky. Dieser beschreibt, wie er ihm seine neuesten Stücke vorspielte: *„Er spielte so ausgezeichnet wie je zuvor, nur beim pianissimo bemerkte er manchmal nicht, dass diese oder jene Taste keinen Ton von sich gab und im fortissimo wieder übertrieb er zuweilen, was er früher nie getan hätte.“* [2]

Ähnlich schildert auch Adolf Cech ein Erlebnis, wie Smetana gesanglich sein eigenes Klavierspiel begleitete: *„...Stocktaub wie er war, sang er niemals in der gleichen Tonart, in der er spielte, sondern immer daneben: entweder höher oder tiefer und meist in lauter Dissonanz.“* [2] Erst als er darauf hingewiesen wurde, erkannte er die Lage: *„Um Gottes Willen, so weit ist es also schon mit mir gekommen, dass ich die Tonarten nicht mehr unterscheidet!“*

Doch Cech beruhigte ihn. Er schrieb, dass *„sein inneres Ohr ganz richtig höre, wie seine Fähigkeit, zu komponieren, bewiese“* und erklärte *„...sein äußeres Ohr, dass schon so lange keinen Eindruck von außen erhalten habe, sei einfach entwöhnt zu hören, und daher könne er auch beim Singen nicht beurteilen, in welchem Maße er die Stimmbänder anstrengen müsse, wenn ihm die Kontrolle des äußeren Ohres über die Höhe oder Tiefe der Töne fehlt, die er gerade singe.“* [2]

In den folgenden Jahren akzeptierte er die Ertaubung zunehmend, und es folgten weitere Kompositionen. Ende 1876 beendete er das Streichquartett e-Moll „Aus meinem Leben“. Im Finale des Quartetts beschreibt er den Tinnitus, der kurz vor der Ertaubung aufgetreten war: *„Ich wurde nämlich vor dem Eintritt der völligen Taubheit viele Wochen lang zuvor immer abends zwischen 6 und 7 Uhr durch den starken Pfiff des Akkordes ais-e-c in höchster Piccolo-Lage verfolgt...ich habe diese schreckliche Katastrophe in meinem Schicksal mit dem hellpfeifenden e im Finale zu schildern getrachtet.“* [21] (Abbildung 1)



Abbildung 1: Portraitfoto von Friedrich Smetana (ca. 1878) [30]

In einem Brief schrieb Smetana 1878 zu dem Streichquartett: *„Was ich beabsichtigte, war den Verlauf meines Lebens in Tönen zu schildern. I. Satz: Hang zur Kunst in meiner Jugend, romantische Stimmung, unaussprechliche Sehnsucht nach etwas, was ich nicht in Worten ausdrücken und mir gar nicht in bestimmter Gestalt vorstellen konnte; aber gleichzeitig meldete sich schon, in diesem Beginn die Warnung vor dem Schicksal, das mir bevorstand, und der lang anhaltende Ton im Finale. Er enthält jenes schicksalsschwere Pfeifen in den höchsten Tönen, das im Jahre 1874 in meinen Ohren entstand und meine beginnende Taubheit anmeldete. Dieses kleine Spiel erlaubte ich mir, weil darin mein Schicksal verborgen liegt.“* [2] (Abbildung 2)

In den folgenden Jahren folgten weitere Kompositionen. Persönlich waren sie für Smetana jedoch geprägt von der Progredienz der Grunderkrankung mit aphasischen Symptomen, akustischen Halluzinationen, Tinnitus, Gangstörungen und anderen neurologischen und psychiatrischen Störungsbildern. Nach Jahren zunehmender geistiger Umnachtung stirbt Friedrich Smetana schließlich am 12.5.1884 in Prag.

Syphilis

Die Syphilis ist eine annähernd ausschließlich sexuell übertragene, durch die Spirochäte *Treponema pallidum* verursachte, nichtnamentlich meldepflichtige Infektionskrankung, auch konnatale Fälle kommen vor. Zunächst manifestiert sie sich regional mit einer typischen Primärläsion (Papel, Ulcus) an der Eintrittspforte (zu >90% genitoanale Schleimhaut) und einer indolenten regionalen Lymphadenopathie (Primärsyphilis). Nach etwa 9 bis 12 Wochen und der Abheilung der Primärläsion folgt das Sekundärstadium mit einer Bakteriämie, Allgemeinsymptomen (grippeartig, Fieber, Kopfschmerz, andere) und einem sehr breiten Spektrum von Haut- und Schleimhautsymptomen.

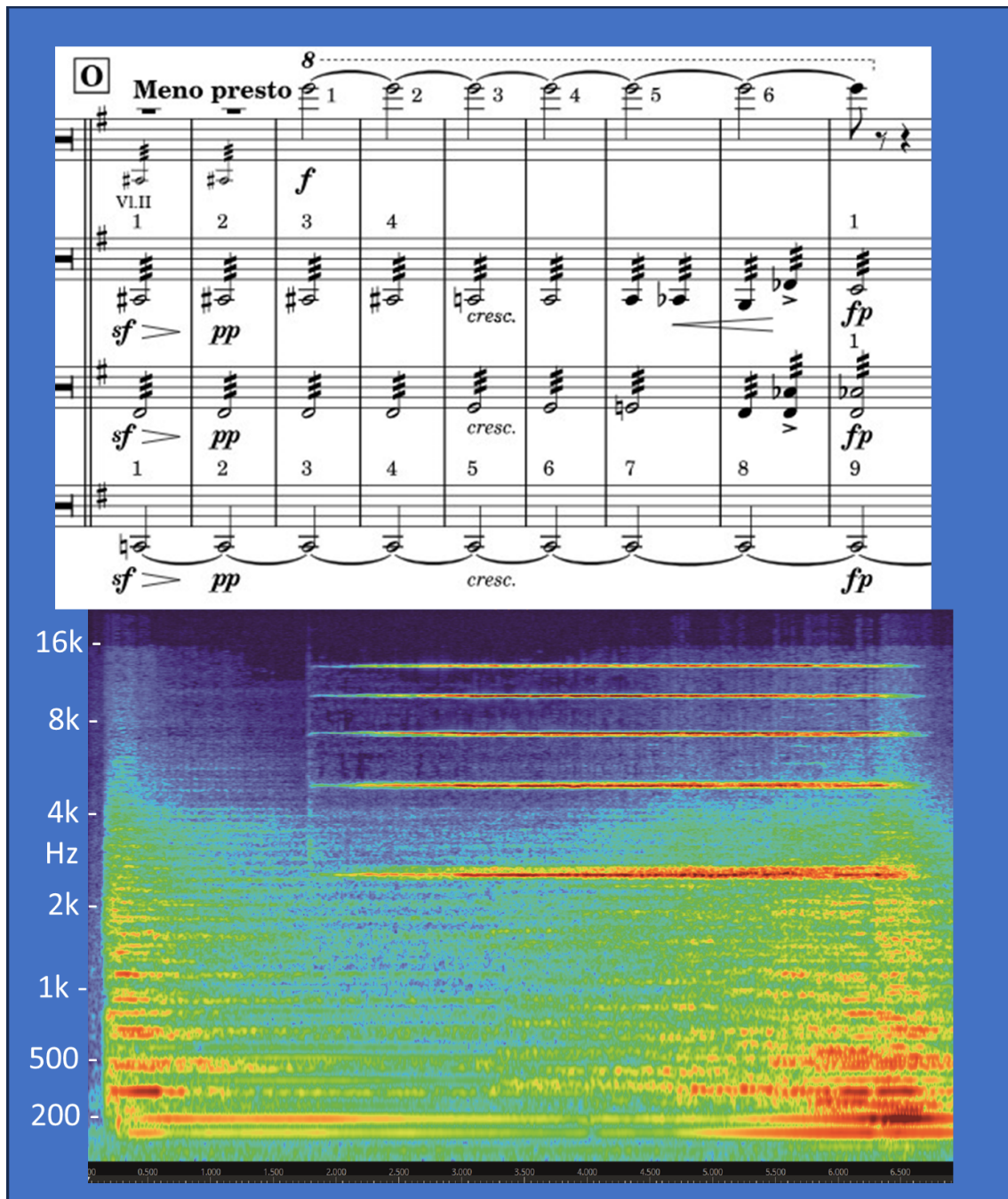


Abbildung 2: Takt 231–239 des vierten Satzes des Streichquartetts No. 1 (e-Moll) „Aus meinem Leben“. Oben: Notendarstellung für 1. und 2. Violine, Bratsche und Cello ([25] CC0 Public License <https://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/legalcode.en#fallback>). Unten: Spektrogrammdarstellung aus der Aufnahme. Die horizontale Linie ab 2,5 Sekunden bei 2.700 Hz entspricht dem von der Violine gespielten „e“. Dies wird als schriller Ton wahrgenommen, der sich über mehrere Sekunden erstreckt.

Die primäre und die sekundäre Syphilis werden bis zu einem Jahr nach der Infektion als Frühsyphilis bezeichnet, alle anderen Formen werden als Spätsyphilis zusammengefasst.

Unbehandelt verläuft die Sekundärsyphilis bis zu einem Jahr chronisch-rezidivierend, sie kann dann in eine auch jahrzehntelange Latenzphase übergehen. Im Falle einer entzündlichen Reaktion gegen die Erreger mit granulomatösen Symptomen in der Spätphase der Erkrankung spricht man von einer Tertiärsyphilis.

Die Syphilis kann in jedem Infektionsstadium das Zentralnervensystem, die Augen und das vestibulocochleäre System betreffen, isoliert, in Kombination und mit einem sehr breiten Spektrum klinischer Zeichen und Ausprägungen. Unbehandelte Fälle können in anhaltende Funktionsstörungen münden und zum Tod führen [6].

Geschichte der Syphilis

Bereits im 16. Jahrhundert wurde die Syphilis als venerische Erkrankung bezeichnet, weil die Schuld für ihr Auf-

treten bei der Liebesgöttin Venus gesehen wurde. Im 18. Jahrhundert setzte sich der Begriff Syphilis durch. Bis dahin gab es mehrere Hundert unterschiedliche Namen, dazu zählten auch schuldzuweisend despektierliche Begriffe wie „Morbus gallicus“ u.a.m. Bis Mitte des 19. Jahrhunderts wurde die Syphilis als Preis für amouröse Freuden bagatellisiert und als „galante“ Erkrankung abgetan [19].

Nach jahrelangen Forschungsaktivitäten gelang 1905 schließlich Fritz Schaudinn und Erich Hoffmann an der Berliner Charité der erste mikroskopische Nachweis der Syphilisspirochäten [24].

Nach der „präkolumbianischen“ Annahme existierte die Krankheit in Europa bereits vor Ende des 15. Jahrhunderts, nach der „postkolumbianischen“ Hypothese wurde sie 1493 durch Kolumbus aus der neuen Welt mitgebracht: Diese These wird durch europäische Knochenfunde aus der Zeit vor 1493 gestützt, bei denen sich keinerlei Hinweise für syphilitische Veränderungen feststellen ließen, anders als bei solchen Funden aus Nordamerika. Die Verbreitung in Europa kann anhand der Kriegsbeteiligung von Männern nachvollzogen werden, die zuvor mit Kolumbus gereist waren. Die Ausbreitung nach Asien erfolgte wiederum „per Schiff“ [1].

Epidemiologie

In Deutschland wurden im Jahr 2018 beim RKI 7.332 Syphilis-Fälle gemeldet. Den höchsten Anteil hatten ähnlich wie bei anderen Geschlechtskrankheiten homosexuelle Männer („MSM“) [18], der Anteil heterosexuell erworbener Infektionen lag 2018 bei 15%. Prostitutionskontakte als mögliche Infektionsquelle waren bei 131 Fällen anzunehmen entsprechend 0,018% aller Infektionen. Weibliche Personen waren in 6,1% betroffen. Bei Männern war die Erkrankungshäufigkeit in der Gruppe der 30- bis 39-Jährigen am größten, bei Frauen bei den 20- bis 29-Jährigen.

Die höchsten Inzidenzen waren in der Stadtstaaten Berlin und Hamburg, über dem Bundesdurchschnitt lagen Bremen, Nordrhein-Westfalen und Hessen, am niedrigsten waren die Inzidenzen in Mecklenburg-Vorpommern, Brandenburg und Thüringen. Hohe Inzidenzen wurden auch in den Städten Köln, Frankfurt/M. und in München registriert. Daten liegen auch vor zum anzunehmenden Infektionsland: In 93% war dies Deutschland, 54 Infektionen wurden wahrscheinlich in Spanien erworben und in Thailand 30.

Die Zahl der Infektionen bei Neugeborenen und bei Kindern liegt in Deutschland im langjährigen Vergleich bei weniger als 10 pro Jahr: Möglicherweise ist diese berichtete Zahl zu gering bemessen, da Vorsorgeuntersuchungen z.B. wegen fehlender Krankenversicherung nicht immer genutzt werden, und deshalb eine Dunkelziffer anzunehmen ist. Weltweit gab es in 2016 nach Schätzungen der WHO 661.000 konnatale Syphilis-Infektionen, die in zu etwa 355.000 Geburtsschäden einschließlich 200.000 Totgeburten führten.

Die Koinfektion mit HIV lag 2018 in 33% der Fälle vor, häufiger bei MSM in 46% als in Fällen mit heterosexuellem Infektionsweg (6,7%). Zwar gibt es keine Daten zur tatsächlichen Inzidenz der Neurosyphilis, sie dürfte aber bei einer Koinfektion mit HIV größer sein [15], [18], [6].

Diagnostik

Die Diagnostik erfolgt leitliniengestützt. Sie basiert auf klinischen Zeichen, histopathologischen Befunden von Haut und Schleimhaut, bildgebenden Verfahren, organbezogener Labordiagnostik einschließlich der Liquordiagnostik, dem direkten Erregernachweis bei frühen erregerreichen Läsionen und auf dem Nachweis von Anti-Treponemen-Antikörpern im Serum.

Grundsätzlich gilt folgendes: Bei einem klinischen Verdacht wird zunächst ein erregerspezifischer Suchtest durchgeführt. Ist dieser positiv, erfolgt ein spezifischer Bestätigungstest. Ist dieser positiv, dann wird zur Unterscheidung einer früheren Infektion („Seronahe“) von einer behandlungsbedürftigen Syphilis eine Bestimmung von sog. Aktivitätsparametern durchgeführt. Weiterer Konsens besteht in der Leitlinie zur Diagnostik der sehr frühen Primärsyphilis, bei anhaltendem Syphilisverdacht bei unauffälligen Laborergebnissen, im Hinblick auf die anzubietende Diagnostik zum Ausschluss anderer Infektionserkrankungen sowie zum Vorgehen bei Reinfektion oder Reaktivierung [6].

Neurosyphilis

Mit der Bakteriämie kann die Neurosyphilis zu jedem weiteren Erkrankungszeitpunkt auftreten. Gemeinhin werden 5 Syndrome als Folge der Neuroinvasion unterschieden. Als Frühmanifestationen unter Beteiligung der Meningen, des Liquors und vaskulärer Strukturen gelten:

- Asymptomatische Neurosyphilis
- Syphilitische Meningitis
- Meningovaskuläre Neurosyphilis

Spätformen sind die progressive Paralyse und die Tabes dorsalis, die häufig erst Dekaden nach der Primärinfektion auftreten und durch die Beteiligung zentraler und spinaler Strukturen gekennzeichnet sind.

Die otogene und die okuläre Syphilis können den genannten syndromalen Komplexen nicht eindeutig zugeordnet werden, unterliegen aber im Hinblick auf die Behandlung denselben Kriterien wie die Neurosyphilis [15].

Die Syndrome sind durch unterschiedliche Befundkonstellationen gekennzeichnet. Hervorzuheben sind bei der syphilitischen Meningitis auch die Läsionen des VII. und VIII. Hirnnerven. Bei der meningovaskulären Form treten mit 50% am häufigsten Sehstörungen auf, ein Hörverlust in 20% der Fälle, weiterhin neben unterschiedlichen motorischen Ausfällen auch hirnorganische Psychosyndrome [15].

Bei der progressiven Paralyse handelt es sich um eine chronisch-progrediente Enzephalitis mit kognitiven Defiziten, psychotischen Episoden, epileptischen Anfällen,

Sprachverlust, Demenz uam. Die Tabes dorsalis ist eine chronisch progrediente dorsale Radikuloganglionitis mit sekundärer Rückenmarksschädigung und den daraus folgenden Funktionsausfällen einschließlich einer Schmerzsymptomatik [15].

Die Diagnostik der Neurosyphilis ist hoch komplex strukturiert und sollte dann erwogen werden, wenn bei nachgewiesener Syphilis unklare neurologische, okuläre und/oder otogene Symptome vorliegen.

Der stadienhafte Verlauf der Syphilis gilt auch in Fällen einer komorbiden HIV-Infektion, es treten dort aber mehr atypische und schwere Verläufe auf, so auch häufiger eine Neurosyphilis mit neurokognitiven Defiziten [17], [26].

Therapie der Syphilis

Die Therapie erfolgt grundsätzlich antibiotisch mit Penicillin, im Falle einer Penicillinallergie mit Doxycyclin oder Ceftriaxon. Dosierung, Applikationsweise und Therapiedauer sind für die unterschiedlichen Krankheitsstadien und auch für die Neurosyphilis definiert. Ergänzend erfolgt die Behandlung der klinischen Symptome, dies wird zu meist leitliniengestützt erfolgen können. Grundsätzlich folgt die Therapie auch bei einer komorbiden HIV-Erkrankung diesen Eckpunkten [6].

Otosyphilis

Der Pathophysiologie der Otosyphilis beruht wohl auf unterschiedlichen Mechanismen. Der VIII. Hirnnerv kann außer- und innerhalb des Liquorraums angegriffen werden, der cochleovestibuläre Apparat kann betroffen sein oder auch das Felsenbein. Die Erreger können in frühen Stadien die Perilymphe des Innenohrs infiltrieren mit der Folge einer Entzündung später auch des knöchernen Labyrinths. In Fällen der Beschränkung auf die Cochlea und das Labyrinth wären Symptome zu erwarten wie bei der Meniërschen Erkrankung mit einem unauffälligen Liquor. Ein anderer angenommener Mechanismus ist die Verbreitung der Erreger über den Liquor und den Subarachnoidalraum und via Aquaeductus cochlearis in die Perilymphe des Innenohrs – in solchen Fällen würde man einen auffälligen Liquorbefund erwarten. Auch wurden Osteitiden und Periosteitiden im Felsenbein gefunden, weiterhin auch eine Beteiligung der Ossikel. Auf der Basis einer Enderarteriitis könnte die Gefäßversorgung beeinträchtigt werden mit der Folge von Knochennekrosen. Diese unterschiedlichen Mechanismen würden auch divergierende Befundkonstellationen beim interindividuellen Vergleich erklären [16], [23], [27].

Zur Epidemiologie der Otosyphilis sind folgende Daten bedeutsam: Jackson et al. [15] berichten auf der Basis von 41.187 diagnostizierten Syphilis-Erkrankungen von 166 Fällen mit syphilitischen Ohrmanifestationen. Sie differenzieren dabei 12 gesicherte Fälle, 27 wahrscheinliche und 127 mögliche Fälle. In diesem Kollektiv war das Auftreten von Ohrsymptomen unabhängig vom HIV-Status. Ähnlich wie bei neurologischen und Augensympto-

men treten Ohrsymptome häufiger in Fällen mit unklarer Erkrankungsdauer und in Spätstadien auf.

Die vielfältige Symptomatologie der Otosyphilis wird durch folgende Angaben belegt:

Garcia-Berrocal et al. [12] beschreiben apodiktisch den plötzlichen oder rasch progredienten bilateral sensorineuralen Hörverlust mit oder ohne milde vestibuläre Symptome als für die späte Syphilis typische Ohrmanifestation; der Hörverlust ist häufig asymmetrisch. Bei der Frühsyphilis wird eine Hörminderung möglicherweise weniger häufig festgestellt, v.a. bei der tertiären Syphilis kommen auch fluktuierende Hörverluste vor.

Yimtae et al. [32] legen auf der Basis von 85 Fällen differenziert die klinischen Manifestationen gesicherter syphilitischer Ohrerkrankungen dar. Danach liegt ein Hörverlust bei 90,6% vor, ein Tinnitus bei 72,9%, Schwindel bei 52,9%. Ein schleichender Hörverlust wurde von 75,3% Patienten angegeben, bilateral symmetrisch bei 42,4%, bilateral asymmetrisch bei 32,9%. Ein plötzlicher Hörverlust lag bei 23,5% vor, symmetrisch bei 10,6%, asymmetrisch bei 9,4%. Ein einseitiger Hörverlust lag bei 3,5% der Patienten vor. Eine akute Schwindelsymptomatik gab es bei einem Patienten. Bei 9,4% war das initiale Hörvermögen normal, bei 32,9% lag ein Hörverlust von 21 bis 40 dB vor, bei 27,1% einer von 41 bis 55 dB, bei 14,1% einer von 56 bis 74 dB und bei 10,5% einer von >75 dB. Die Hörschwellenverläufe in diesem Kollektiv waren sehr unterschiedlich, am häufigsten bei 42,3% ein abfallender Verlauf des Tonaudiogramms.

Theeuwien et al. [29] sehen in ihrem 12 Fälle umfassenden Bericht ebenfalls eine große Heterogenität der geklagten Symptome und der klinischen Befunde.

Nach Ogungbemi et al. [20] kann es bei langanhaltenden Krankheitsverläufen auch zu Schallleitungsstörung kommen auf der Basis einer Kompromittierung der Ossikelkette.

Die präzise Diagnose der Otosyphilis wird dadurch erschwert, dass die Symptomatik des Einzelfalls andere Ohrerkrankungen zu imitieren scheint. Für die klinische Praxis bedeutet dies, dass andere mögliche Ursachen mit bedacht und ggf. ausgeschlossen werden müssen, in der Regel wird es ein interdisziplinäres Vorgehen brauchen, auch mit einer frühzeitigen bildgebenden Diagnostik, die jedoch nicht spezifisch beweisend ist [1], [4], [8], [28], [31].

Die Therapie der Otosyphilis folgt denselben Prinzipien wie die Syphilis und Neurosyphilis im Allgemeinen. Bei komorbid HIV-positiven Patienten muss beim symptomatischen Einsatz von Steroiden unbedingt deren immun-supprimierende Potenz berücksichtigt werden [5], [7].

Die Prognose der behandelten Otosyphilis ist abhängig vom individuellen Krankheitsstadium und damit auch vom Ausmaß der möglicherweise irreversiblen Gewebeveränderungen. In einer älteren Arbeit [7] werden sehr stark divergierende Behandlungsergebnisse der Ohrsyphilis dargelegt, insgesamt ist danach die Prognose „schlecht“. Song et al. [26] berichten kasuistisch von einem HIV-positiven homosexuellen Mann mit einem asymmetrischen, fluktuierenden Hörverlust und einem

beidseitigen Vestibularisausfall. Nach der Penicillin-Therapie war das Gehör bei der Folgeuntersuchung nach 6 Monaten diskret gebessert, die vestibuläre Symptomatik nicht. He et al. [13] beschreiben einen reversiblen Hörverlust.

Smetana und Syphilis

Feldmann [10] schloss aus eigenen Recherchen von Tagebuchaufzeichnungen im Smetana-Museum Prag folgendes: Smetana litt zunächst unter einer syphilitischen Angina, nach etwa 16 Wochen an einem generalisierten Exanthem und entwickelt zwei Wochen später Ohrsymptome, nämlich eine Schwerhörigkeit, Ohrensausen und Schwindel. Nach zehn Jahren folgte schließlich der Exitus durch Taboparalyse. Nach Feldmann war die Ursache der Ertaubung der Syphilis zuzuschreiben, auch die Obduktionsbefunde stützen diese Einschätzung.

Borik und Borikova [3] zeichnen ein anderes Bild und forderten, „dass die irrtümliche und durch nichts zu belegende Behauptung von einer luetischen Erkrankung unseres größten und verdienstvollen Komponisten aus dem wissenschaftlichen Schrifttum getilgt werde“. Die Autoren beschrieben, dass Smetana bereits in der frühen Kindheit ein Explosionstrauma erlitt und schon im Alter von 18 Jahren über Ohrprobleme klagte. Er habe sehr lärmende Ensemblespiele mit mehreren Klavieren geliebt und sich somit schwerer akustischer Belastung ausgesetzt. Ferner habe er bei der Jagd Schusswaffen verwendet und sei somit regelmäßig hohen Schallpegeln ausgesetzt gewesen. Auch habe er schon im 38. Lebensjahr akustische Halluzinationen beschrieben. Mit 46 Jahren sei sein schlechtes Gehör bereits Freunden aufgefallen und er habe sehr laut gesprochen, „wie es bei Schwerhörigen üblich sei“. Er sei oftmals krank gewesen und ihm wurde bereits 1872 von einem Arzt geraten, dass er sich „einige Wochen im Walde mitvergraben solle“, damit ... sich seine zerrissenen Nerven erholen könnten“. Seine körperliche Verfassung sei auch 1881 so gut gewesen, dass er noch dirigierte.

Sowohl nach Feldmanns Bewertung [10], [11] als auch nach dem heutigen Kenntnisstand zur Lärmschwerhörigkeit können diese überlegten Mechanismen als Ursache von Smetanas Ohrerkrankung verworfen werden. Smetanas „Gehörillusionen“ (Hören eines Doppelgesangs einer Stimme in G-Dur mit Orgelbegleitung) wurden von Borik und Borikova [3] nicht im Hinblick auf ihre Ursache diskutiert, nämlich als Teil einer luetisch verursachten psychiatrischen Symptomatik. Sie sahen die (luetischen) Hautsymptome als Teil oder Folge einer längeren Vorgeschichte mit wiederholten Geschwüren der Haut an, die syphilitische Angina wurde als Rezidiv bereits zuvor erlittener Rachenerkrankungen, die progressive Paralyse wurde ohne weitere Diskussion als nicht bewiesen eingeschätzt. Feldmann [9] beantwortete die Arbeit von Borik und Borikova mit einer nochmaligen sachlichen und präzisen Zusammenfassung der Fakten. Auch heute gilt, dass Smetanas Erkrankung eine Syphilis war.

Schlussfolgerung

Die Syphilis ist – heute wieder – eine relevante Infektionskrankung mit einer für den Betroffenen potentiell erheblichen Krankheitslast bis hin zum Tod. Die kasuistische Betrachtung der Erkrankung des tschechischen Nationalkomponisten Friedrich Smetana belegt dies eindrucksvoll aus einer historischen Perspektive.

Die epidemiologischen Daten zur konnatalen Syphilis sind bedenklich. Für Deutschland gilt, die präventive Diagnostik auch für Schwangere mit nicht definiertem rechtlichen Status und / oder fehlender Krankenversicherung zugänglich zu machen.

Für komorbid HIV-positive Patienten gelten auch bei der Therapie keine anderen Gesichtspunkte als bei nicht mit HIV infizierten Personen, lediglich beim symptomatischen Einsatz von Steroiden im Falle einer Otosyphilis muss deren potentiell immunsupprimierende Wirkung beachtet werden.

Die Spätformen der Syphilis sind jenseits der Primärprävention durch eine frühzeitige Diagnostik und Therapie vermeidbar.

Die Otosyphilis ist nach aktuellen epidemiologischen Daten eine Rarität, möglicherweise weil sie „unterdiagnostiziert“ ist. Für den klinisch-audiologischen Gebrauch liegt nahe, bei einer akuten beidseitigen Hörminderung und bei einem (asymmetrisch) fluktuierenden Gehör eine gezielte Klärung herbeizuführen.

Das Schicksal Friedrich Smetanas mit einer zum Tode führenden komplexen Symptomatik einschließlich der Otosyphilis ist heute vermeidbar.

Anmerkungen

Interessenkonflikt

Die Autoren erklären, dass sie keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel haben.

Literatur

1. Amidou Abdul K, Silva L, Perez J. A Rare Cause of Acute Bilateral Hearing Loss: Otosyphilis. *Cureus*. 2020 Oct 29;12(10):e11243. DOI: 10.7759/cureus.11243
2. Bartos F, Hrsg. Smetana in Briefen und Erinnerungen. Prag: Artia; 1954.
3. Borik O, Boríková J. Zur Ätiologie der Ohrerkrankung des Komponisten Friedrich Smetana [Etiology of the ear disease of the composer Bedrich Smetana]. *Laryngol Rhinol Otol* (Stuttg). 1987 Jun;66(6):350-2. German. DOI: 10.1055/s-2007-998673
4. Chandrasekharan R, Kulkarni C, Pullara SK, Moorthy S. Magnetic Resonance Imaging in Otosyphilis: A Rare Manifestation of Neurosyphilis. *Indian J Radiol Imaging*. 2022 Jun 30;32(2):278-84. DOI: 10.1055/s-0042-1744523
5. Chotmongkol V, Khamsai S, Vatanasapt P, Sawanyawisuth K. Penicillin G Sodium as a Treatment of Otosyphilis with Hearing Loss. *Antibiotics* (Basel). 2019 Apr 28;8(2):47. DOI: 10.3390/antibiotics8020047

6. Deutsche STI-Gesellschaft (DSTIG). AWMF – Leitlinie: Diagnostik und Therapie der Syphilis Aktualisierung S2k 2021, Version 1.1. Addendum 1/21. AWMF; 2020 Apr [Zugriff am/last accessed 2023 Aug 07]. Verfügbar unter/Available from: https://register.awmf.org/assets/guidelines/059-002L_S2k_Diagnostik_Therapie_Syphilis_2021_06.pdf
7. Dobbin JM, Perkins JH. Ootosyphilis and hearing loss: response to penicillin and steroid therapy. *Laryngoscope*. 1983 Dec;93(12):1540-3. DOI: 10.1288/00005537-198312000-00003
8. Fayad JN, Linthicum FH Jr. Temporal bone histopathology case of the month: otosyphilis. *Am J Otol*. 1999 Mar;20(2):259-60.
9. Feldmann H. Die akute Hörstörung im frühen Stadium der akquirierten Lues. Eine historische und eine neue Beobachtung [Acute hearing loss in the early stage of acquired syphilis. A historical and a new case]. *Laryngol Rhinol Otol* (Stuttg). 1986 Jan;65(1):16-20. German.
10. Feldmann H. Die Krankheit Friedrich Smetanas in otologischer Sicht auf Grund neuer Quellenstudien [Friedrich Smetana's illness from an otological viewpoint on the basis of new study sources]. *Monatsschr Ohrenheilkd Laryngorhinol*. 1964 May;98:209-26. German.
11. Feldmann H. Statement on the work of O. Borik and J. Borikova: "On the aetiology of the ear disease of the composer Bedrich Smetana". *Laryng Rhinol Otol*. 1987;66:352-3.
12. García-Berrolcal JR, Górriz C, Ramírez-Camacho R, Trinidad A, Ibáñez A, Rodríguez Valiente A, González JA. Ootosyphilis mimics immune disorders of the inner ear. *Acta Otolaryngol*. 2006 Jul;126(7):679-84. DOI: 10.1080/00016480500491994
13. He S, Messner AH, Mirani G. Ootosyphilis: A Rare Cause of Reversible Hearing Loss in a Teenage Male. *Cureus*. 2022 Mar 24;14(3):e23468. DOI: 10.7759/cureus.23468
14. Hoppe U. Ludwig van Beethoven und seine Taubheit. *Zeitschrift für Audiologie*. 2020;59(2):78-80.
15. Jackson DA, McDonald R, Quilter LAS, Weinstock H, Torrone EA. Reported Neurologic, Ocular, and Otic Manifestations Among Syphilis Cases-16 States, 2019. *Sex Transm Dis*. 2022 Oct 1;49(10):726-32. DOI: 10.1097/OLQ.0000000000001673
16. Klemm E, Wollina U. Ootosyphilis: report on six cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004 Jul;18(4):429-34. DOI: 10.1111/j.1468-3083.2004.00939.x
17. Little JP, Gardner G, Acker JD, Land MA. Ootosyphilis in a patient with human immunodeficiency virus: internal auditory canal gumma. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995 Mar;112(3):488-92. DOI: 10.1016/S0194-59989570292-X
18. Matthews H, Schmiedel S. Sexuell übertragbare Erkrankungen [Sexually transmitted diseases, STD]. *Dtsch Med Wochenschr*. 2022 Oct;147(21):1407-22. German. DOI: 10.1055/a-1531-8541
19. Moll F, Halling T, Engehausen F, Krusche M; Deutsche Gesellschaft für Urologie. „Grosse Freiheit“ STD – Globalisierung – Kommunikation: Geschlechtskrankheiten und Gesundheitsaufklärung. Berlin: DGU; 2019 [Zugriff am/last accessed 2023 Aug 21]. Verfügbar unter/Available from: https://www.urologenportal.de/fileadmin/MDB/redakteure/schmidt/Weiberg/2019_Historische_Broschuere_web.pdf
20. Ogungbemi A, Dudau C, Morley S, Beale T. Computed tomography features of luetic osteitis (otosyphilis) of the temporal bone. *J Laryngol Otol*. 2014 Feb;128(2):185-8. doi: 10.1017/S0022215113003575.
21. Otte A, Wink K. Kerners Krankheiten großer Musiker. 6th ed. Stuttgart: Schattauer; 2008.
22. Pesic A, Pesic P. The Sound of Deafness: Smetana and Traumatic Tinnitus. *Music & Medicine*. 2015;7(2):9-13.
23. Ramchandani MS, Litvack JR, Marra CM. Ootosyphilis: A Review of the Literature. *Sex Transm Dis*. 2020 May;47(5):296-300. DOI: 10.1097/OLQ.0000000000001155
24. Schaudinn F, Hoffmann E. Vorläufiger Bericht über das Vorkommen von Spirochaeten in Syphilitischen Krankheitsprodukten und bei Papillomen. Berlin: Springer; 1905. S.527 -34
25. Smetana B. Partitur Streichquartett Nr. 1. Limassol, Cyprus: MuseScore Ltd. [Uploaded on 2022 Jan 27; Zugriff am/last access 2024 Jan 12]. Verfügbar unter/Available from: <https://musescore.com/user/37221589/scores/7483523>
26. Song JJ, Lee HM, Chae SW, Hwang SJ. Bilateral otosyphilis in a patient with HIV infection. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2005 Dec;262(12):972-4. DOI: 10.1007/s00405-005-0934-1
27. Sonne JE, Zeifer B, Linstrom C. Manifestations of otosyphilis as visualized with computed tomography. *Otol Neurotol*. 2002 Sep;23(5):806-7. DOI: 10.1097/00129492-200209000-00033
28. Sothmann J, Adam S, van Tonder G, Davis R, van Rensburg LJ. Ootosyphilis: A rare cause of acute bilateral sensorineural hearing loss in a HIV-negative patient. *SA J Radiol*. 2022 Mar 29;26(1):2351. DOI: 10.4102/sajr.v26i1.2351
29. Theeuwes H, Whipple M, Litvack JR. Ootosyphilis: Resurgence of an Old Disease. *Laryngoscope*. 2019 Jul;129(7):1680-4. DOI: 10.1002/lary.27635
30. Wikipedia contributors. Bedrich Smetana. Wikipedia. The Free Encyclopedia; 2008 Jan 31, 21:42 [Zugriff am/last access 2024 Jan 12]. Verfügbar unter/Available from: https://de.wikipedia.org/wiki/Bed%C5%99ich_Smetana
31. Witt LS, Wendy Fujita A, Ho J, Shin YM, Kobaidze K, Workowski K. Ootosyphilis. *Open Forum Infect Dis*. 2022 Dec 21;10(2):ofac685. DOI: 10.1093/ofid/ofac685
32. Yimtae K, Sriropotong S, Lertsukprasert K. Ootosyphilis: a review of 85 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007 Jan;136(1):67-71. DOI: 10.1016/j.otohns.2006.08.026
33. Zenner HP. Beethovens Taubheit: „Wie ein Verbannter muß ich leben“. *Dtsch Arztebl*. 2002;99(42):A-2762/B-2353/C-2208.

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr.-Ing. Dr.rer.med. Ulrich Hoppe
Audiologische Abteilung, Hals-, Nasen-, Ohrenklinik, Kopf- und Halschirurgie, Universitätsklinikum Erlangen, Waldstraße 1, 91054 Erlangen, Deutschland, Tel. +49 9131- 8532981, Fax: +49 9131-8532988
ulrich.hoppe@uk-erlangen.de

Bitte zitieren als

Hoppe U, Rosanowski F. Friedrich Smetana und seine Ertaubung. *GMS Z Audiol (Audiol Acoust)*. 2024;6:Doc02.
DOI: 10.3205/zaud000037, URN: urn:nbn:de:0183-zaud0000375

Artikel online frei zugänglich unter

<https://doi.org/10.3205/zaud000037>

Veröffentlicht: 16.01.2024

Copyright

©2024 Hoppe et al. Dieser Artikel ist ein Open-Access-Artikel und steht unter den Lizenzbedingungen der Creative Commons Attribution 4.0 License (Namensnennung). Lizenz-Angaben siehe <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

The deafness of Bedrich Smetana

Abstract

The Czech composer Bedrich Smetana (1824–1884) suffered sudden hearing loss with severe tinnitus at the age of fifty. Within a few months, his hearing deteriorated so much that soon he was deaf. He continued his work and composed many of today's best-known works without ever having heard them himself. In the String Quartet No. 1 he lets his tinnitus sound in the form of a very high "e" through the violin.

The cause of Smetana's deafness has been subject of conjecture and speculation for many years. Today, the most likely cause of his deafness is a syphilis infection. Syphilis and its relationship to hearing loss are presented based on the current literature and placed in the context of the literature about Smetana's deafness.

Keywords: syphilis, lues, deafness, hearing loss, tinnitus, music

Ulrich Hoppe¹

Frank Rosanowski²

1 Audiological Department, Ear, Nose and Throat Clinic, Head and Neck Surgery, University Hospital Erlangen, Erlangen, Germany

2 Practice for ENT, phoniatrics and paediatric audiology, Nuremberg, Germany

Introduction

Dedicated to Prof. Dr. Dr. Ulrich Eysholdt on his 75th birthday.

Bedrich Smetana is regarded as the Czech national composer. This year marks his 200th birthday. Of his works, "Die Moldau" is probably the best known and most frequently performed. Like Beethoven, Smetana also suffered from severe hearing problems and, like Beethoven, he composed the most important pieces with almost complete deafness [14], [33]. His illness has been analysed and controversially discussed in numerous articles, especially with regard to the assumed causal structure in the context of a syphilis infection. Smetana's life and work are described below. Syphilis and its relationship to hearing loss are then described.

Life and work

Bedrich Smetana was born on March 2nd 1824. After studying music, he earned his living by giving piano lessons and founded his own music school in 1848. In the same year, he married Katharina Kolar and lived with her for several years in Gothenburg (Sweden), where he worked as an orchestra conductor. Of his four children, only his daughter Sophie (1853–1902) survived. His wife died in 1859 and he returned to Prague. There, in 1860, he married Betty Fernandy, sixteen years younger than him. Smetana achieved public recognition in 1866 with his operas such as "The Bartered Bride", and he was eventually appointed conductor at Prague opera house. In this position, he was subjected to a great deal of hostility. He was accused of rehearsing too little with the or-

chestra and composing too little, which led to his resignation in 1873. In 1874, he finally fell ill with an "ulcer". He first wrote about hearing problems in his diary in July 1874: "At times I have misaligned ears and at the same time my head is spinning as if I'm having dizzy spells. The sickness started after a little duck hunt, during which the weather suddenly changed." [2]

He impressively described the development of acoustic hallucinations, phantom noises, tinnitus and the progression of hearing loss in his diary: "It was in August 1874 when, on one of my usual evening walks through the forest, I suddenly thought I heard such strangely beautiful flute sounds that I stopped in amazement and looked all around for the marvellous flute player. No matter how hard I looked, there was nothing to be seen. I forgot about the incident, but when it happened again the next day, I gave up my walks. But the sensory illusion was repeated later in a closed room and I sought advice from a doctor. A short time later, a terrible ringing in my ears joined in and when I started to play, the piano seemed to be terribly out of tune, especially in the middle registers. I travelled to Prague and was forced to take extreme care of myself and refrain from playing the piano at all. But it was already too late: on October 20th I lost my hearing completely." [2]

Completely deaf, he completed the six-part cycle "Má vlast", which also includes "Vltava", in the following weeks. He sought advice from Zoufal in Prague, Politzer in Vienna and von Tröltsch in Würzburg, among others. The doctors may have already recognised syphilis as the cause of his deafness, as they prescribed him unspecified "smear cures", as had been commonly used since early modern times: Paracelsus (1493–1541) had already used mercury in a mixture with lard, turpentine and sulphur, which was rubbed into the patient ("smear cure") several times a day with full baths in between for a period of 20 days [19]. All attempts to treat Smetana with oint-

ment, noise avoidance, hearing exercises or “electrifying” were completely unsuccessful. In May 1875 he visited his friend Otakar Hostinsky. He describes how he played his latest pieces for him: “He played as excellently as ever before, only at pianissimo he sometimes didn't realise that this or that key didn't make a sound, and at fortissimo he sometimes exaggerated, which he would never have done before.” [2]

Similarly, Adolf Cech describes an experience in which Smetana accompanied his own piano playing: “...Stone-deaf as he was, he never sang in the same key in which he played, but always off key: either higher or lower and usually in loud dissonance.” [2]

It was only when this was pointed out to him that he realised the situation: “For God's sake, I've come so far that I can no longer tell the difference between the keys!” But Cech reassured him. He wrote that “his inner ear hears quite correctly, as his ability to compose proves” and explained “...his outer ear, which has not received any impression from the outside for so long, is simply weaned from hearing, and therefore he cannot judge the extent to which he has to strain his vocal cords when singing if he lacks the control of the outer ear over the height or depth of the notes he is singing.” [...]. [2]

In the following years, he increasingly accepted his deafness and further compositions followed. At the end of 1876, he completed the string quartet in E minor “From my life” (Z mého života). In the finale of the quartet, he describes the tinnitus that had occurred shortly before his deafness: “For many weeks before the onset of complete deafness, I was always haunted in the evening between 6 and 7 o'clock by the strong whistle of the chord a sharp-e-c in the highest piccolo position...I have endeavoured to describe this terrible catastrophe in my fate with the bright whistling e in the finale.” [21] (Figure 1)



Figure 1: Portrait photo of Friedrich Smetana (ca. 1878) [30]

Smetana wrote about the string quartet in a letter in 1878: “My intention was to describe the course of my life in words. The first movement: an inclination towards

art in my youth, a romantic mood, an inexpressible longing for something that I could not express in words and could not even imagine in a specific form; but at the same time, in this beginning, the warning of the fate that awaited me and the long-lasting tone in the finale already made itself heard. It contains that fateful whistling in the highest notes, which arose in my ears in 1874 and signalled my incipient deafness. I allowed myself this little game because my destiny lies hidden in it.” [2] (Figure 2) Further compositions followed the years after. For Smetana personally, however, they were characterised by the progression of the underlying illness with aphasic symptoms, acoustic hallucinations, tinnitus, gait disorders and other neurological and psychiatric disorders. After years of increasing mental derangement, Bedřich Smetana finally died in Prague on 12 May 1884.

Syphilis

Syphilis is an almost exclusively sexually transmitted infectious disease caused by the spirochete *Treponema pallidum*, which according to German law does not have to be reported by name; congenital cases also occur. It initially manifests itself regionally with a typical primary lesion (papule, ulcer) at the site of entry (>90% genitoanal mucosa) and indolent regional lymphadenopathy (primary syphilis). After about 9 to 12 weeks and healing of the primary lesion, the secondary stage follows with bacteraemia, general symptoms (flu-like, fever, headache, others) and a very broad spectrum of skin and mucous membrane symptoms.

Primary and secondary syphilis up to one year after infection are referred to as early syphilis, all other forms are summarised as late syphilis.

If left untreated, secondary syphilis is chronically recurrent for up to a year and can then turn into a latency phase that can last for decades. In the case of an inflammatory reaction against the pathogens with granulomatous symptoms in the late phase of the disease, this is referred to as tertiary syphilis.

Syphilis can affect the central nervous system, the eyes and the vestibulocochlear system at any stage of infection, in isolation, in combination and with a very broad spectrum of clinical signs and manifestations. Untreated cases can lead to persistent dysfunction and death [6].

History of syphilis

As early as the 16th century, syphilis was referred to as a venereal disease because the goddess of love, Venus, was considered to be responsible for its occurrence. The term syphilis became established in the 18th century. Until then, there were several hundred different names, including disrespectful terms such as “morbus gallicus” and others. Until the middle of the 19th century, syphilis was trivialised as the price of amorous pleasures and dismissed as a “gallant” disease [19].

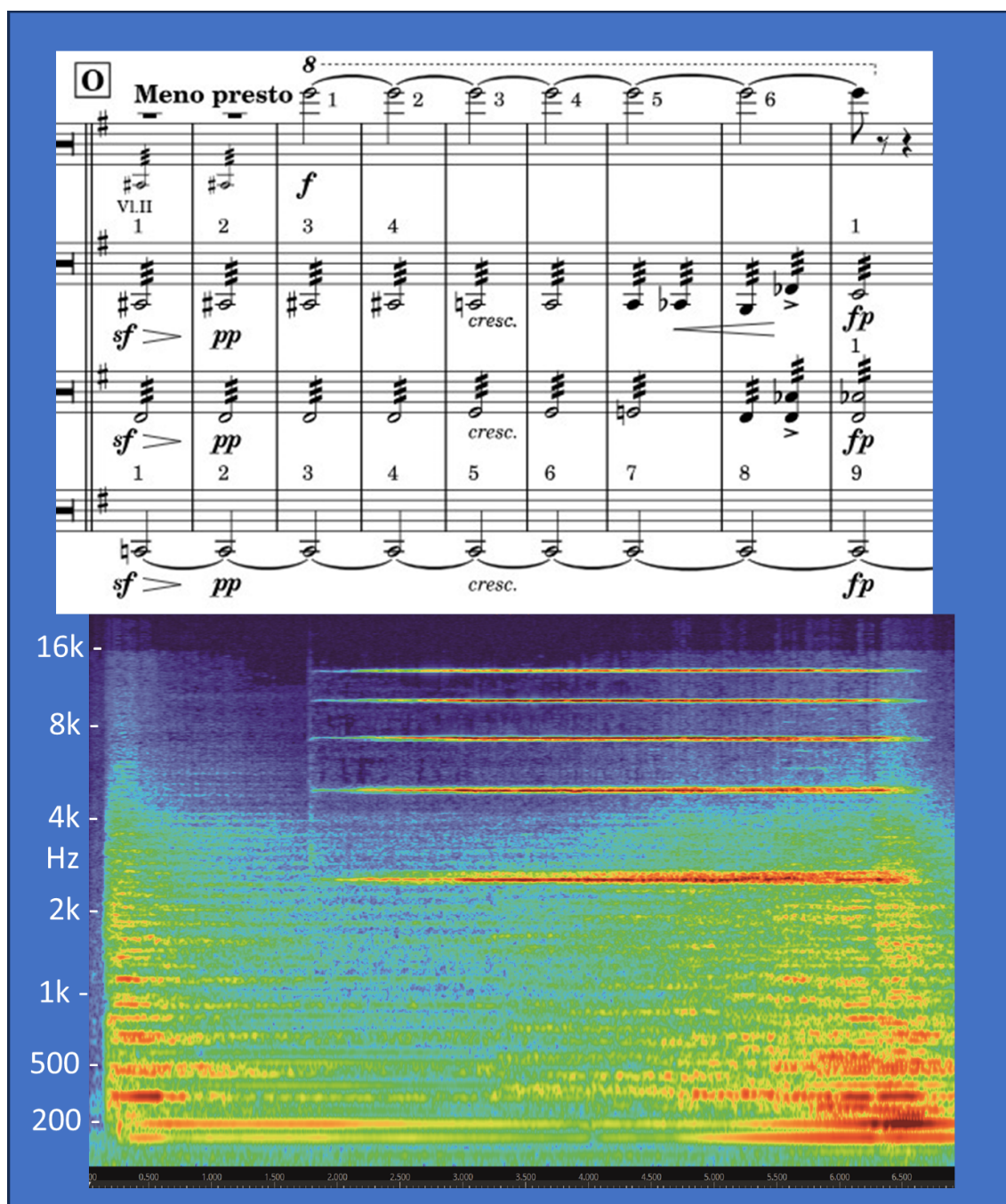


Figure 2: Bars 231–239 of the fourth movement of String Quartet No. 1 (E minor) “From my life”. Above: Score for 1st and 2nd violin, viola and cello ([25] CC0 Public License <https://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/legalcode.en#fallback>). Below: Spectrogram representation from the recording. The horizontal line from 2.5 seconds at 2,700 Hz corresponds to the “e” played by the violin. This is perceived as a shrill tone that extends over several seconds.

After years of research, Fritz Schaudinn and Erich Hoffmann finally succeeded in 1905 at the Charité hospital in Berlin in obtaining the first microscopic evidence of syphilis spirochetes [24].

According to the “pre-Columbian” hypothesis, the disease already existed in Europe before the end of the 15th century; according to the “post-Columbian” hypothesis, it was brought from the New World by Columbus in 1493: this thesis is supported by European bone findings from before 1493, in which no evidence of syphilitic changes could be found, in contrast to such from North America. The spread in Europe can be traced back to the war par-

ticipation of men who had previously travelled with Columbus. The spread to Asia was again “by ship” [1].

Epidemiology

In Germany, 7,332 cases of syphilis were reported to the Robert Koch Institute in 2018. As with other sexually transmitted diseases, homosexual men (“MSM”) accounted for the highest proportion [18], while the proportion of heterosexually acquired infections was 15% in 2018. Prostitution contacts were assumed to be a possible source of infection in 131 cases, corresponding to

0.018% of all infections. Females were affected in 6.1% of cases. Among men, the incidence was highest in the 30 to 39 age group, and among women in the 20 to 29 age group.

The highest incidences were in the city states of Berlin and Hamburg, above the national average were Bremen, North Rhine-Westphalia and Hesse, while the lowest incidences were in Mecklenburg-Western Pomerania, Brandenburg and Thuringia. High incidences were also recorded in the cities of Cologne, Frankfurt/M. and Munich. Data is also available on the presumed country of infection: in 93% of cases this was Germany, 54 infections were probably acquired in Spain and 30 in Thailand.

In a long-term comparison, the number of infections in newborns and children in Germany is less than 10 per year: this reported figure may be too low, as preventive examinations are not always utilised due to a lack of health insurance, for example, and a number of unreported cases can therefore be assumed. According to WHO estimates, there were 661,000 congenital syphilis infections worldwide in 2016, which led to around 355,000 birth defects including 200,000 stillbirths.

Co-infection with HIV was present in 33% of cases in 2018, more frequently in MSM in 46% than in cases with a heterosexual route of infection (6.7%). Although there is no data on the actual incidence of neurosyphilis, it is likely to be higher in cases of co-infection with HIV [15], [18], [6].

Diagnostics

The diagnosis follows evidence based guidelines. It is based on clinical signs, histopathological findings of the skin and mucous membrane, imaging procedures, organ-related laboratory diagnostics including cerebrospinal fluid diagnostics, direct pathogen detection in early pathogen-rich lesions and the detection of anti-treponema antibodies in serum.

In principle, the following applies: In the event of a clinical suspicion, a pathogen-specific screening test is carried out first. If this is positive, a specific confirmation test is carried out. If this is positive, a determination of so-called activity parameters is carried out to differentiate an earlier infection ("seronarcosis") from syphilis requiring treatment. There is further consensus in the guideline on the diagnosis of very early primary syphilis, in the case of persistent suspicion of syphilis with inconspicuous laboratory results, with regard to the diagnostics to be offered to exclude other infectious diseases and on the procedure in the case of reinfection or reactivation [6].

Neurosyphilis

With bacteraemia, neurosyphilis can occur at any other time of the disease. A distinction is generally made between 5 syndromes as a result of neuroinvasion. Early manifestations involving the meninges, cerebrospinal fluid and vascular structures are recognised:

- Asymptomatic neurosyphilis
- Syphilitic meningitis
- Meningovascular neurosyphilis

Late forms are progressive paralysis and tabes dorsalis, which often occur decades after the primary infection and are characterised by the involvement of central and spinal structures.

Otogenic and ocular syphilis cannot be clearly assigned to the syndromal complexes mentioned, but are subject to the same treatment criteria as neurosyphilis [15].

The syndromes are characterised by different constellations of findings. In syphilitic meningitis, the lesions of the VII and VIII cranial nerves should also be emphasised. In the meningovascular form, visual disturbances occur most frequently (50%), hearing loss in 20% of cases, as well as various motor deficits and organic brain psychosyndromes [15].

Progressive paralysis is a chronic progressive encephalitis with cognitive deficits, psychotic episodes, epileptic seizures, loss of speech, dementia, etc. Tabes dorsalis is a chronic progressive dorsal radiculoganglionitis with secondary spinal cord damage and the resulting functional deficits including pain symptoms [15].

The diagnosis of neurosyphilis has a highly complex structure and should be considered if there are unclear neurological, ocular and/or otogenic symptoms in the presence of proven syphilis.

The staged course of syphilis also applies in cases of comorbid HIV infection, but there are more atypical and severe courses, including more frequent neurosyphilis with neurocognitive deficits [17], [26].

Syphilis therapy

Treatment is generally antibiotic with penicillin, in the case of a penicillin allergy with doxycycline or ceftriaxone. Dosage, method of application and duration of therapy are defined for the different stages of the disease and also for neurosyphilis. This is supplemented by treatment of the clinical symptoms, which is usually guideline-based. In principle, therapy also follows these key points in the case of comorbid HIV disease [6].

Otosyphilis

The pathophysiology of otosyphilis is probably based on different mechanisms. The VIIIth cranial nerve can be attacked outside and inside the cerebrospinal fluid space, the cochleovestibular apparatus can be affected as well as the petrous bone. In the early stages, the pathogens can infiltrate the perilymph of the inner ear, resulting in inflammation of the bony labyrinth later on. In cases of restriction to the cochlea and labyrinth, symptoms similar to those of Menière's disease with an unremarkable CSF would be expected. Another hypothesised mechanism is the spread of the pathogens via the CSF and the subarachnoid space and via the cochlear aqueduct into the perilymph of the inner ear – in such cases a conspicuous

CSF finding would be expected. Osteitis and periosteitis were also found in the petrous bone, as well as involvement of the ossicles. On the basis of endarteritis, the vascular supply could be impaired, resulting in bone necrosis. These different mechanisms would also explain divergent constellations of findings in inter-individual comparisons [16], [23], [27].

The following data on the epidemiology of otosyphilis are significant: Jackson et al. [15] report 166 cases with syphilitic ear manifestations on the basis of 41,187 diagnosed syphilis cases. They differentiate between 12 confirmed cases, 27 probable and 127 possible cases. In this group, the occurrence of ear symptoms was independent of HIV status. Similar to neurological and eye symptoms, ear symptoms occur more frequently in cases with an unclear duration of illness and in late stages.

The diverse symptomatology of otosyphilis is evidenced by the following data:

Garcia-Berrocal et al. [12] apodictically describe sudden or rapidly progressive bilateral sensorineural hearing loss with or without mild vestibular symptoms as a typical ear manifestation of late syphilis; the hearing loss is often asymmetrical. In early syphilis, hearing loss may be less common; fluctuating hearing loss also occurs, especially in tertiary syphilis.

Yimtae et al. [32] differentiated the clinical manifestations of confirmed syphilitic ear diseases on the basis of 85 cases. According to this study, hearing loss was present in 90.6%, tinnitus in 72.9% and dizziness in 52.9%. Gradual hearing loss was reported by 75.3% of patients, bilaterally symmetrical in 42.4% and bilaterally asymmetrical in 32.9%. Sudden hearing loss was present in 23.5%, symmetrically in 10.6%, asymmetrically in 9.4%. Unilateral hearing loss was present in 3.5% of patients. Acute vertigo symptoms were present in one patient. Initial hearing was normal in 9.4%, 32.9% had a hearing loss of 21 to 40 dB, 27.1% had a hearing loss of 41 to 55 dB, 14.1% had a hearing loss of 56 to 74 dB and 10.5% had a hearing loss of >75 dB. The hearing threshold curves in this group were very different, with 42.3% most frequently showing a decreasing curve in the tone audiogram.

Theeuwes et al. [29], in their report comprising 12 cases, also see a great heterogeneity in the symptoms complained of and the clinical findings.

According to Ogungbemi et al. [20], long-lasting disease progression can also lead to sound conduction disorders based on a compromise of the ossicular chain.

The precise diagnosis of otosyphilis is made more difficult by the fact that the symptoms of the individual case appear to mimic other ear diseases. In clinical practice, this means that other possible causes must be considered and possibly ruled out; usually, an interdisciplinary approach is required, including early diagnostic imaging, which, however, is not specifically conclusive [1], [4], [8], [28], [31].

The treatment of otosyphilis follows the same principles as syphilis and neurosyphilis in general. In comorbid HIV-positive patients, the immunosuppressive potency of

steroids must be taken into account when using them symptomatically [5], [7].

The prognosis of treated otosyphilis depends on the individual stage of the disease and thus also on the extent of the possibly irreversible tissue changes. An older study [7] describes very strongly divergent treatment results for ear syphilis, according to which the overall prognosis is “poor”. Song et al. [26] report casuistically on an HIV-positive homosexual man with asymmetrical, fluctuating hearing loss and bilateral vestibular loss. After penicillin therapy, the hearing was slightly improved at the follow-up examination after 6 months, but the vestibular symptoms were not. He et al. [13] describe a reversible hearing loss.

Smetana and syphilis

Feldmann [10] concluded the following from his own research of diary entries in the Smetana Museum in Prague: Smetana initially suffered from syphilitic angina, after about 16 weeks from a generalised exanthema and two weeks later developed ear symptoms, namely hearing loss, ringing in the ears and dizziness. After ten years, he finally died of taboparalysis. According to Feldmann, the cause of the deafness was syphilis, and the autopsy findings also support this assessment.

Borik and Borikova [3] painted a different picture and demanded “that the erroneous and unsubstantiated claim of a Luetian disease of our greatest and most deserving composer be erased from the scientific literature”. The authors describe that Smetana suffered an explosion trauma in early childhood and complained of ear problems at the age of 18. He loved very noisy ensemble playing with several pianos and thus exposed himself to severe acoustic stress. He also used firearms when hunting and was therefore regularly exposed to high sound levels. He had also described acoustic hallucinations as early as the age of 38. At the age of 46, his poor hearing had already been noticed by friends and he had spoken very loudly, “as is usual with hearing impaired people”. He was often ill and was advised by a doctor as early as 1872 that he should “bury himself in the forest for a few weeks so that ... his torn nerves could recover”. His physical condition was also so good in 1881 that he was still conducting.

Both according to Feldmann’s assessment [10], [11] as well as according to the current state of knowledge on noise-induced hearing loss, these considered mechanisms can be ruled out as the cause of Smetana’s ear disease. Smetana’s “auditory illusions” (hearing a double voice singing in G major with organ accompaniment) were analysed by Borik and Borikova [3] with regard to their cause, namely as part of a luetic psychiatric symptomatology. They regarded the (luetie) skin symptoms as part or consequence of a longer history of repeated ulcers of the skin, the syphilitic angina was regarded as a recurrence of previously suffered pharyngeal diseases, the progressive paralysis was regarded as unproven without further

discussion. Feldmann [9] responded to the work of Borik and Borikova with a further objective and precise summary of the facts. After all, today it is recognised that Smetana's illness was syphilis.

Conclusion

Syphilis is – today again – a relevant infectious disease with a potentially considerable burden of disease for the person affected, including death. The casuistic view of the illness of the Czech national composer Bedrich Smetana impressively demonstrates this from a historical perspective.

The epidemiological data on congenital syphilis is questionable. In Germany, preventive diagnostics should also be made available to pregnant women with undefined legal status and/or no health insurance.

For comorbid HIV-positive patients, no other aspects apply to therapy than for persons not infected with HIV; only in the symptomatic use of steroids in the case of otosyphilis their potentially immunosuppressive effect has to be taken into account.

Beyond primary prevention, the late forms of syphilis can be avoided through early diagnosis and treatment.

According to current epidemiological data, otosyphilis is a rarity, possibly because it is “underdiagnosed”. For clinical audiological use, it makes sense to seek specific clarification in cases of acute bilateral hearing loss and (asymmetrical) fluctuating hearing.

Bedrich Smetana's fate with complex symptoms leading to death, including otosyphilis, is avoidable today.

Notes

Competing interests

The authors declare that they have no competing interests.

References

- Amidou Abdul K, Silva L, Perez J. A Rare Cause of Acute Bilateral Hearing Loss: Otosyphilis. *Cureus*. 2020 Oct 29;12(10):e11243. DOI: 10.7759/cureus.11243
- Bartos F, Hrsg. Smetana in Briefen und Erinnerungen. Prag: Artia; 1954.
- Borík O, Boríková J. Zur Ätiologie der Ohrerkrankung des Komponisten Friedrich Smetana [Etiology of the ear disease of the composer Bedrich Smetana]. *Laryngol Rhinol Otol* (Stuttg). 1987 Jun;66(6):350-2. German. DOI: 10.1055/s-2007-998673
- Chandrasekharan R, Kulkarni C, Pullara SK, Moorthy S. Magnetic Resonance Imaging in Otosyphilis: A Rare Manifestation of Neurosyphilis. *Indian J Radiol Imaging*. 2022 Jun 30;32(2):278-84. DOI: 10.1055/s-0042-1744523
- Chotmongkol V, Khamsai S, Vatanasapt P, Sawanyawisuth K. Penicillin G Sodium as a Treatment of Otosyphilis with Hearing Loss. *Antibiotics* (Basel). 2019 Apr 28;8(2):47. DOI: 10.3390/antibiotics8020047
- Deutsche STI-Gesellschaft (DSTIG). AWMF – Leitlinie: Diagnostik und Therapie der Syphilis Aktualisierung S2k 2021, Version 1.1. Addendum 1/21. AWMF; 2020 Apr [Zugriff am/last accessed 2023 Aug 07]. Verfügbar unter/Available from: https://register.awmf.org/assets/guidelines/059-0021_S2k_Diagnostik_Therapie_Syphilis_2021_06.pdf
- Dobbin JM, Perkins JH. Otosyphilis and hearing loss: response to penicillin and steroid therapy. *Laryngoscope*. 1983 Dec;93(12):1540-3. DOI: 10.1288/00005537-198312000-00003
- Fayad JN, Linthicum FH Jr. Temporal bone histopathology case of the month: otosyphilis. *Am J Otol*. 1999 Mar;20(2):259-60.
- Feldmann H. Die akute Hörstörung im frühen Stadium der akquirierten Lues. Eine historische und eine neue Beobachtung [Acute hearing loss in the early stage of acquired syphilis. A historical and a new case]. *Laryngol Rhinol Otol* (Stuttg). 1986 Jan;65(1):16-20. German.
- Feldmann H. Die Krankheit Friedrich Smetanas in otologischer Sicht auf Grund neuer Quellenstudien [Friedrich Smetana's illness from an otological viewpoint on the basis of new study sources]. *Monatsschr Ohrenheilkd Laryngorhinol*. 1964 May;98:209-26. German.
- Feldmann H. Statement on the work of O. Borik and J. Borikova: “On the aetiology of the ear disease of the composer Bedrich Smetana”. *Laryng Rhinol Otol*. 1987;66:352-3.
- García-Berrocal JR, Górriz C, Ramírez-Camacho R, Trinidad A, Ibáñez A, Rodríguez Valiente A, González JA. Otosyphilis mimics immune disorders of the inner ear. *Acta Otolaryngol*. 2006 Jul;126(7):679-84. DOI: 10.1080/00016480500491994
- He S, Messner AH, Mirani G. Otosyphilis: A Rare Cause of Reversible Hearing Loss in a Teenage Male. *Cureus*. 2022 Mar 24;14(3):e23468. DOI: 10.7759/cureus.23468
- Hoppe U. Ludwig van Beethoven und seine Taubheit. *Zeitschrift für Audiologie*. 2020;59(2):78-80.
- Jackson DA, McDonald R, Quilter LAS, Weinstock H, Torrone EA. Reported Neurologic, Ocular, and Otic Manifestations Among Syphilis Cases-16 States, 2019. *Sex Transm Dis*. 2022 Oct 1;49(10):726-32. DOI: 10.1097/OLQ.0000000000001673
- Klemm E, Wollina U. Otosyphilis: report on six cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004 Jul;18(4):429-34. DOI: 10.1111/j.1468-3083.2004.00939.x
- Little JP, Gardner G, Acker JD, Land MA. Otosyphilis in a patient with human immunodeficiency virus: internal auditory canal gumma. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995 Mar;112(3):488-92. DOI: 10.1016/S0194-59989570292-X
- Matthews H, Schmiedel S. Sexuell übertragbare Erkrankungen [Sexually transmitted diseases, STD]. *Dtsch Med Wochenschr*. 2022 Oct;147(21):1407-22. German. DOI: 10.1055/a-1531-8541
- Moll F, Halling T, Engehausen F, Krusche M; Deutsche Gesellschaft für Urologie. „Grosse Freiheit“ STD – Globalisierung – Kommunikation: Geschlechtskrankheiten und Gesundheitsaufklärung. Berlin: DGU; 2019 [Zugriff am/last accessed 2023 Aug 21]. Verfügbar unter/Available from: https://www.urologenportal.de/fileadmin/MDb/redakteure/schmidt/Weiberg/2019_Historische_Broschuere_web.pdf
- Ogunbemi A, Dudau C, Morley S, Beale T. Computed tomography features of luetic osteitis (otosyphilis) of the temporal bone. *J Laryngol Otol*. 2014 Feb;128(2):185-8. doi: 10.1017/S0022215113003575.
- Otte A, Wink K. Kerner's Krankheiten großer Musiker. 6th ed. Stuttgart: Schattauer; 2008.
- Pesic A, Pesic P. The Sound of Deafness: Smetana and Traumatic Tinnitus. *Music & Medicine*. 2015;7(2):9-13.

23. Ramchandani MS, Litvack JR, Marra CM. Otosyphilis: A Review of the Literature. *Sex Transm Dis.* 2020 May;47(5):296-300. DOI: 10.1097/OLQ.0000000000001155
24. Schaudinn F, Hoffmann E. Vorläufiger Bericht über das Vorkommen von Spirochaeten in Syphilitischen Krankheitsprodukten und bei Papillomen. Berlin: Springer; 1905. S.527 -34
25. Smetana B. Partitur Streichquartet Nr. 1. Limassol, Cyprus: MuseScore Ltd. [Uploaded on 2022 Jan 27; Zugriff am/last access 2024 Jan 12]. Verfügbar unter/Available from: <https://musescore.com/user/37221589/scores/7483523>
26. Song JJ, Lee HM, Chae SW, Hwang SJ. Bilateral otosyphilis in a patient with HIV infection. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005 Dec;262(12):972-4. DOI: 10.1007/s00405-005-0934-1
27. Sonne JE, Zeifer B, Linstrom C. Manifestations of otosyphilis as visualized with computed tomography. *Otol Neurotol.* 2002 Sep;23(5):806-7. DOI: 10.1097/00129492-200209000-00033
28. Sothmann J, Adam S, van Tonder G, Davis R, van Rensburg LJ. Otosyphilis: A rare cause of acute bilateral sensorineural hearing loss in a HIV-negative patient. *SA J Radiol.* 2022 Mar 29;26(1):2351. DOI: 10.4102/sajr.v26i1.2351
29. Theeuwes H, Whipple M, Litvack JR. Otosyphilis: Resurgence of an Old Disease. *Laryngoscope.* 2019 Jul;129(7):1680-4. DOI: 10.1002/lary.27635
30. Wikipedia contributors. Bedrich Smetana. Wikipedia. The Free Encyclopedia; 2008 Jan 31, 21:42 [Zugriff am/last access 2024 Jan 12]. Verfügbar unter/Available from: https://de.wikipedia.org/wiki/Bed%C5%99ich_Smetana
31. Witt LS, Wendy Fujita A, Ho J, Shin YM, Kobaidze K, Workowski K. Otosyphilis. *Open Forum Infect Dis.* 2022 Dec 21;10(2):ofac685. DOI: 10.1093/ofid/ofac685
32. Yimtae K, Srirompotong S, Lertsukprasert K. Otosyphilis: a review of 85 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007 Jan;136(1):67-71. DOI: 10.1016/j.otohns.2006.08.026
33. Zenner HP. Beethovens Taubheit: „Wie ein Verbannter muß ich leben“. *Dtsch Arztebl.* 2002;99(42):A-2762/B-2353/C-2208.

Corresponding author:

Prof. Dr.-Ing. Dr.rer.med. Ulrich Hoppe
Audiological Department, Ear, Nose and Throat Clinic,
Head and Neck Surgery, University Hospital Erlangen,
Waldstraße 1, 91054 Erlangen, Germany, Phone: +49
9131 8532981, Fax: +49 9131 8532988
ulrich.hoppe@uk-erlangen.de

Please cite as

Hoppe U, Rosanowski F. Friedrich Smetana und seine Ertaubung. *GMS Z Audiol (Audiol Acoust).* 2024;6:Doc02.
DOI: 10.3205/zaud000037, URN: urn:nbn:de:0183-zaud0000375

This article is freely available from

<https://doi.org/10.3205/zaud000037>

Published: 2024-01-16

Copyright

©2024 Hoppe et al. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 License. See license information at <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.