

(Aus der Psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Berlin
[Direktor: Prof. Dr. *Max de Crinis*].)

Über Balkenmangel (Balkenagenesie).

Bericht über zwei eigene Fälle mit Encephalogrammen¹.

Von

Wilhelm Krüger.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 22. Mai 1939.)

Die Balkenfasern verbinden homologe und heterologe Rindenteile beider Hemisphären miteinander und werden daher als Commissuren- und Assoziationssystem betrachtet. Je stärker das Neopallium ausgebildet ist und besonders die im Hinterhaupts- und Schläfenlappen gelagerten Teile, um so erheblicher ist die Ausbildung des Balkens (*Reichert*). Da der Balken bei den Tieren am kräftigsten ist, die an der Spitze der Tierreihe stehen, ist er für *Anton* „ein Substrat der höchsten geistigen Fähigkeiten“. Treffen den ausgebildeten Balken Schädigungen, wie Blutungen oder Blastome, so sind sehr oft charakteristische Symptome in Form aphasischer, apraktischer oder optischer Störungen beobachtet worden und haben die klinische Diagnose ermöglicht. Ohne sicheres neurologisches oder psychisches Symptom ist bisher der Zustand des angeborenen Balkenmangels (Balkenagenesie, Commissure calleuse longitudinale) geblieben. Seit der ersten Beschreibung eines solchen Gehirns durch *Reil*² sind 100 weitere Fälle bekannt geworden. Erst seit 10 Jahren vermögen auch Kliniker erfolgreich nach Trägern solcher Mißbildungen im Leben zu suchen. *Walter Dandy* gab mit der Luftfüllung der Hirnkammern nicht nur die erfolgreiche Methode an, sondern veröffentlichte wahrscheinlich auch das erste Bild bei Balkenmangel, ohne es freilich richtig zu interpretieren (s. unten). *L. Guttmann* hatte 1929 als erster Gelegenheit, das bis dahin unbekannte Hirnkammerbild mit dem anatomischen Präparat zu vergleichen. Im Juni 1934 veröffentlichten *Davido*ff und *Dyke* drei Bilder und gleichzeitig mit ihnen *Hyndman* und *Penfield* zwei Fälle von teilweisem und vollständigem Balkenmangel. Da die letzten Beschreiber in den folgenden Jahren noch drei weitere Bilder bringen konnten, überblicken wir nunmehr 10 Encephalogramme.

Im folgenden geben wir Kenntnis von den Hirnkammerbildern zweier Patienten, die als Träger der gleichen Mißbildung anzusehen sind.

¹ D 11. — ² *Reil*: Arch. f. Physiol. 1812.

Der Morphologie des balkenlosen Gehirns, die zur Klärung der Bilder beiträgt, wird ein kurzer Abriß der Balkenentwicklung vorausgeschickt werden. Bekanntlich tritt der Balken verhältnismäßig spät während der Entwicklung in Erscheinung. Bei niederen Säugern (z. B. den Nagern) ist er noch recht wenig ausgebildet. Beim menschlichen Embryo erfährt die Balkenanlage, die vorher auf den kleinen Bezirk der Commissurenplatte ganz oral beschränkt ist, erst vom 4. Monat an ihre Entfaltung.

Beim menschlichen Keimling erscheint nach Ablauf der 6. Woche an der medialen Hemisphärenfläche ein Wulst (Randwulst oder Gyrus dentatus), der den Streifenhügel bandförmig umläuft, nach innen von der Fissura chorioidea, nach außen vom Sulcus arcuatus begrenzt wird. Längs der Fissura chorioidea dringt der Plexus der Seitenventrikel in die Tiefe. Der hintere untere, im Schläfenlappen verlaufende Teil des Sulc. arc. wird auch Fissura hippocampi genannt und trennt den Gyrus hippocampi von der späteren Fascia dentata. Eine zwischen beiden Furchen verlaufende dritte, der Sulc. fimbriodentatus, unterteilt im 4. Keimlingsmonat den Randwulst in den äußeren und inneren Randbogen. An den inneren Randbogen schließt sich nach vorn die primitive Schlußplatte (Lamina terminalis, Commissurenplatte) an. Der Balkenkeim entsteht vor und über dem Foramen Monroi, wo Schlußplatte und innerer Randbogen zusammenstoßen. In der weiteren Entwicklung breitet sich der Balken vorwiegend nach oben und hinten aus, ob im Gebiet und auf Kosten des äußeren Randbogens (*Blumenau, Villaverde*), ob zwischen beiden Randbogen (*Schmidt*) oder im Gebiet des inneren (*Dorello*), konnte noch nicht sicher entschieden werden. In jedem Falle bilden die äußersten Teile des äußeren Randbogens die Striae Lancisii, die Stria tecta und Fascia dentata (*Kölliker*, nach *Dorello* auch Fasciola cinerea); die innersten Teile des inneren Randbogens lassen den Fornix und die Fimbria Fornicis aus sich hervorgehen. *Kölliker* und *Villaverde* glaubten, daß in dem Balkenkeim schon alle Teile des späteren Balkens enthalten seien, der daraus allein durch Interposition und Verstärkung der einzelnen Fasern hervorgehen sollte. Ob die Apposition eine Rolle spiele, ließ *Hochstetter* für die früheste Zeit unentschieden; für die spätere Zeit lehnte er es ab.

Den eigentlichen Balkenkeim ließ *His* dadurch entstehen, daß die medialen Hemisphärenflächen oberhalb und vor dem Foramen Monroi sich nähernde Verdickungen ausbildeten, die dann miteinander verschmolzen den ersten Balkenfasern den Übertritt durch die Fissura interhemisphaerica in die andere Hemisphäre ermöglichen sollten; die fragliche Stelle nannte er Trapezplatte. Auch *Zuckerkandl* verlegte die erste Balkenanlage in zwei oberhalb der Schlußplatte sich ausbildende Wülste und glaubte, zumindest bei der Maus, auf die Mitwirkung der Schlußplatte verzichten zu können. *Marchand* hat beim menschlichen Keimling durch Studium der Hirnrinde eine genaue Abgrenzung der Durchtrittsstellen angeben können, da er diese rindenlos fand. *Villaverde* lenkte die Aufmerksamkeit auf die Schlußplatte und die in ihrer Außenschicht im 3. Monat auftretende Verdickung, die zuerst ventral die Commissura anterior, dann dorsal vorn die Balkencommissur und dorsal hinten das Trigonum entstehen läßt. Außerdem fand er die benachbarten Teile der medialen Hemisphärenwand beteiligt, zwischen denen sich eine Substanzbrücke ausbildet. *Elliot Smith* und *Weckermann* legten den gleichen Wert auf die Vorgänge in der Schlußplatte. Heute ist die alte Auffassung, daß die Balkenfasern frei durch die Fissura interhemisphaerica hindurchwachsen sollen, wohl allgemein verlassen worden. Mit *Hochstetter*, auf dessen Darstellung besonders verwiesen sei, nehmen wir an, daß eine Faservermehrung im Innern der Commissurenplatte der Bildung des Balkens zugrunde liegt.

Mannigfache Ursachen sind für das angeborene Fehlen der Balkencommissur verantwortlich gemacht worden.

Erblicher Balkenmangel ist von *King*, *Lester* und *Keeler* an 23 Serien von Mäusen gefunden worden, also einer Tierart, der eine Balkencommissur phylogenetisch noch junger Besitz ist. Bei histologischer Untersuchung fanden sich alle Veränderungen des Faserverlaufs, die unten als Charakteristika des balkenlosen Gehirns angeführt werden sollen. Äußerlich unterschieden sich die balkenlosen Tiere im Verhalten nicht von den normalen Tieren.

Da seit den ersten Beschreibungen balkenloser Gehirne (*Reil*, *Foerg*, *Poterin-Dumontel*, *Huppert*, *Molinverni*) immer wieder ein erheblicher Hydrocephalus internus festgestellt wurde, meinte *Anton*, in diesem eine mechanische Ursache der gestörten Balkenentwicklung zu sehen. Wie ein ausgebildeter Balken durch Hydrocephalus atrophisch werden kann und im Balkenstich nach *Anton* die zweckmäßige Behandlung fand, ist weithin bekannt. Da aber oft nur eine hydrocephalische Erweiterung der Hinterhörner vorhanden war, in manchen Fällen sogar jeglicher Hydrocephalus fehlte, ist die ätiologische Bedeutung der Liquoransammlung sehr bestritten worden. 1925 wies aber *de Lange* erneut auf seine pathogenetische Bedeutung hin.

Für eine weitere Gruppe ist der Fall von *de Crinis* charakteristisch, der das balkenlose Gehirn eines Kindes beschrieb, das eine mächtige frontale Meningocele, eine Hasenscharte und Gaumenspalte aufwies, aber keine motorischen oder sensorischen Abwegigkeiten zeigte. Man hat daran gedacht, ob die Balkenagenesie nicht eine ähnliche Störung sei, wie sie die Meningocelen, Hasenscharten, Wolfsrachen, Spaltung des Sternums, Ectopia vesicae urinariae, Hypo- und Epispadie, Spina bifida und andere mehr darstellten (*Arndt* und *Sklarek*). Jüngst haben *Morsier* und *Mozer* auf die bemerkenswerte Häufung dysraphischer Störungen im Bereich des Gesichtes bei Trägern von balkenlosen Gehirnen hingewiesen und außer dem oben erwähnten Falle von *de Crinis* die von *Banchi*, *Dubreuil*, *Hinrichs*, *Hulten*, *Reil*, *Ruyter* und *Mirtag* als Belege angeführt. Sie sprachen von „trouble de la soudure sur le ligne médian ... au niveau de la lame terminale (Télencéphaloschizis)“.

Cameron berichtete von dem bei einem jungen Mädchen erhobenen Befund, wo Balkenmangel mit Verlagerung des Magens in die Thoraxhöhle verbunden war.

Bruce, *Kaufmann* und *Richter* glaubten, eine Meningitis könne die Oberfläche der entgegenwachsenden Wülste so verändern, daß der Faserdurchtritt unmöglich würde. *La Salle-Archambault* und *Zingerle* fanden Spuren einer Ependymitis granulosa, in der sie die störende Einwirkung sahen. *H. Vogt* sprach ganz allgemein entzündliche Vorgänge im Bereich der Lamina terminalis und ihrer Umgebung als hinderlich für die Commissurenbildung an. *Klieneberg* beschuldigte die Lues.

Mingazzini meinte, in den ersten Keimlingsmonaten könnten endogene Toxine elektiv an denjenigen Rindenzellen schädigend wirken, welche Balkenfasern aus

sich hervorgehen lassen; auf die Vorgänge bei der Tabes und die ausschließliche Degeneration der mittleren Balkenfaserschicht bei manchen Alkoholikern (*Marchiafava* und *Bignami*) wies er als Analoga hin.

Es ist weiterhin bekannt, daß Neubildungen in der Schlußplattengegend die Balkenbildung stören und auch verhindern können: ein Lipom in den Fällen von *Ernst*, *Huddleson*, *Huebschmann*, *Jolly*, *Juba* (Fall 3), *Rubinstein*, *Soury* und *Wurth*, ein Angiom bei den Kranken von *Ashby* und *Stewart* sowie *Creutzfeldt* und *Simon*.

Sander fand 1868 das Splenium eines Kretinengehirns zu einer zarten Lamelle verdünnt und brachte die Atrophie mit mangelnder Gefäßversorgung (Arteria cerebri posterior) in Zusammenhang. *Morsier* und *Mozer* wiesen auf die Bedeutung der Arteria cerebri anterior hin, die beim Keimling lange Zeit hindurch das alleinige Hirngefäß sei. Sie arbeiteten das syndrome embryonnaire précoce de l'artère cérébrale antérieure heraus, das neben Balkenagenesie noch eine Atrophie des Stirnlappens umschließt. Eine gleiche Deutung fanden die Fälle von *Juba* (Fall 1) und *Trétiakoff* und *Balestra*.

Mit *H. Vogt* unterteilen wir die große Vielheit der morphologischen Befunde balkenloser Gehirne in solche mit schweren Mißbildungen und Veränderungen der Hemisphären und solche, die keine groben Störungen der Großhirnhemisphären aufweisen. Bei der ersten Gruppe gilt allgemein, daß die Balkenfasern von der insuffizienten Rinde nicht ausgesandt worden sind. Bei der letzten Gruppe liegt eine rein lokale Störung vor, die bei vorhandenen Fasern die Ausbildung der Commissur vereitelt.

Bruce nahm eine Einteilung der morphologischen Befunde nach dem teratogenetischen Determinationspunkt vor, also nach dem Zeitpunkt der Störung im Keimlingsleben, und unterschied: die Störung im Laufe der ersten 3 Wochen ergibt ein Gehirn, das sich nicht in zwei geschiedene Hemisphären geteilt hat und als Ventrikel eine gemeinsame Höhle aufweist (Fälle von *Banchi* und *Turner*). Wenn sie vor dem 4. Monat eintritt, bilden sich wohl die Hemisphären, aber nicht die Commissuren aus.

Wenn sie im Laufe des 4. Monats erfolgt, sind die Blätter des Septum lucidum ausgebildet, die die vordere Commissur haben entstehen lassen [*Marchand* (Fall 2), *Mingazzini*].

Nach dem 4. Monat ist das Genu corporis callosi und der Balkentruncus mehr oder weniger weit ausgebildet, je nachdem sich die Randbogen miteinander vereinigt haben (*Groz*, *Zingerle*).

Kommt die Balkencommissur nicht zustande, so erscheint an der medialen Hemisphärenfläche, an der medialen und oberen Seite des Seitenventrikels eine oft über 1 cm starke Masse, die *Eichler* 1878 als erster beschrieb und *Balkenwulst* nannte. *Anton* untersuchte zuerst ein balkenloses Gehirn mit der neuen Methode der Vertikalschnitte, die ihm eine bessere Übersicht gestattete. Da es sich aber um das Gehirn einer Frühgeburt von 6 Monaten handelte, konnten keine Aussagen über den Faserverlauf gemacht werden. *Forel* und *Onufrowicz* stellten an dem Gehirn eines 27jährigen Idioten fest, daß die mediale Markmasse vom Stirnhirn bis zum Hinterhauptshirn reichte, daß sie in den frontalen Abschnitten als starker Strang von längsovalen Querschnitt, in den hinteren als dünnerer querovaler Strang erschien. *Onufrowicz* meinte, daß durch das Fehlen der Strahlung der Balkenfasern in den Stabkranz ein mächtiges Assoziationsbündel des Stirnlappens zum Occipitallappen deutlich dargestellt würde, das im normalen Gehirn von Balkenfasern so durchsetzt

ist, daß es von der übrigen diffusen Stabkranzfaserung nicht zu unterscheiden sei. Die Bahnen sprach er demnach als lange Bahnen an.

M. Probst untersuchte 1900 das nunmehr sog. *Balkenlängsbündel* histologisch und fand, daß es kürzer und länger verlaufende Fasern enthielt. Fasern, die der Rinde des Stirnhirns entsprangen, konnten in den hinteren Stirnwindungen oder der Zentralregion enden. Im weiteren Verlauf strömen aber ständig noch Fasern hinzu, besonders aus der Parazentralregion. Das Balkenlängsbündel bildet das Dach des Seitenventrikels, je weiter es nach hinten gelangt; es teilt sich am Hinterhorn in zwei Teile und bildet mediales und laterales Tapetum. In der gleichen Gegend wurden von verschiedenen Autoren Assoziationsbahnen beschrieben, die zum Teil mit unzureichenden Methoden dargestellt wurden, zum Teil aber auch histologisch nachgewiesen werden konnten und deutlich von dem Balkenlängsbündel zu trennen waren. Es handelt sich um das *Burdachsche* Bogenbündel, das weit lateral vom Stabkranz verläuft. Das fronto-occipitale Bündel von *Dejerine* liegt gut getrennt an der lateralen Begrenzung des Seitenventrikels und enthält vorwiegend Fasern aus den Basalganglien und der inneren Kapsel. *Probst* meinte, daß ein Faserzug, der auf die Wand des Seitenventrikels einen so starken Eindruck macht, nicht im normalen Gehirn, wenn auch durch die Balkenfasern zerteilt, maskiert sein könnte. *Er konnte vielmehr die von Marchand und Sachs zuvor aufgestellte Hypothese stützen, daß es sich in den Fällen mit vollständigem Balkenmangel nicht um eine Agenesie der Balkenfasern handele, sondern um eine Art Heterotopie. Die Fasern kämen zur Entwicklung, aber anstatt quer zu verlaufen und beide Hemisphären zu verbinden, ziehen sie in der gleichen Hemisphäre von rückwärts nach vorn und bilden ein sagittales Bündel. Er zeigte die weitgehende Ähnlichkeit des Faserbezuges und Faserverlaufs.*

Eine Reihe weiterer indirekter Beweise folgte: In den Rindenbezirken, die wahrscheinlich als Ursprung der Balkenfasern anzusehen waren, konnten in Fällen von Commissurenmangel Ausfälle in irgendeiner Zellschicht nicht festgestellt werden. Seitdem *R. y Cajal* die Balkenfasern als Kollateralen der Projektionsbahnen beschrieben hatte, war dieser Beweis hinfällig geworden. Nirgends aber waren im Marklager Anzeichen für das Fehlen einer so mächtigen Fasermasse vorhanden, wie sie die Balkenfasern darstellen. Endlich konnte *Juba* in myelogenetischen Untersuchungen eine weitgehende Ähnlichkeit zwischen Balken und Balkenlängsbündel feststellen.

Diese Anschauungen über die Natur des Balkenlängsbündels liegen allen neueren Arbeiten zugrunde.

Das Balkenlängsbündel wurde auch in den oben erwähnten Mäusegehirnen als weißliche Masse an der medialen Hemisphärenfläche gefunden. Ein weiterer Beweis, wie sehr es ein Charakteristikum des balkenlosen Gehirns darstellt.

Der Hydrocephalus findet sich — wie oben bereits erwähnt — wenigstens in den Hinterhörnern ziemlich konstant (*Bruce, Hultkrantz, Hyndman-Penfield*). Die frontal mächtigere Ausbildung des Längsbündels, das die mediale Wand des Seitenventrikels eindehlt, soll nach *Arndt* und *Sklarek* sowie *Morsier* und *Mozer* den relativ häufigen Befund alleiniger Erweiterung der Hinterhörner erklären, soll eine kompensatorische Erweiterung für die zusammengepreßten Vorderhörner darstellen.

Fast regelmäßig lagert sich medial über das Längsbündel noch das oft besonders kräftig ausgebildete Zingulum, das den Druck verstärken könnte.

Sehr häufig treffen sich die Fissura parietooccipitalis und calcarina nicht. — Dies ist an Primatengehirnen die Regel, seit *Knox* und *Onufrowicz* immer wieder an balkenlosen Gehirnen beobachtet worden (*Klieneberg, Mingazzini, Stöcker*).

An der konvexen Hemisphärenoberfläche wird bisweilen eine radiäre Furchung gefunden, wie es den Verhältnissen im 5. Keimlingsmonat entspricht (*Bruce, Eichler, Foerg, Marchand, Mingazzini*).

Aber auch an der medialen Hemisphärenfläche ist bei Balkenmangel ein radiärer Windungstyp gefunden, wie es nach *Cunningham* und *Mihalkowicz* bei 3monatlichen Feten die Regel sein soll (*Anton, Banchi, Calori, Hultkrantz, Eichler, Foerg, Marchand, Onufrowicz, Urquhart*). Da bei partiellem Fehlen des Balkens und des Gyrus fornicatus nur im Bereich der Lücken die radiäre Furchung auftritt, hat man einen ursächlichen Zusammenhang angenommen (*Probst*).

In einem gewissen Sinne kann man davon reden, daß die Störung zum Fortbestehen phylogenetisch alter Zustände geführt hat.

Bisweilen ist beobachtet worden, daß die medialen Flächen der Hemisphären unter Einschuß der Falx fest miteinander verwachsen waren (*Bianchi-Mihalkowicz, Hinrichs, Segal* und *Turner*).

Heute fassen wir mit *Onufrowicz* als die wesentlichen Kennzeichen des balkenlosen Gehirns zusammen: Die Ausbildung des Längsbündels, das Fehlen der Fornixcommissur, des Gyrus fornicatus, der durch die erwähnten radiären Furchen in mehrere Bestandteile zerlegt wird, die Erweiterung der Ventrikel, das Erhaltenensein der Nervi Lancisii, die Unversehrtheit des Tapetum, sowie die völlige Trennung der beiden Hälften von Fornix und Septum pellucidum.

Sehr gut sind die geschilderten Veränderungen zu erkennen auf einem Bild, das ich der Freundlichkeit des Herrn Prof. Dr. *Hallervorden*, Berlin-Buch, verdanke (Abb. 1).

Die bisher geschilderten Veränderungen sind mit völliger geistiger Leistungsfähigkeit vereinbar. Das bezeugen die Fälle von *Banchi, Bruce, Calori, Davidoff-Dyke, Eichler, Gianelli-Mingazzini, Huddleson, Hultkrantz, Hyndman-Penfield, Juba* (Fall 2), *Meyer, Molinverni, Morsier-Mozer, Trétiakoff-Balestra*. Wir müssen mit *Eichler, Mingazzini, Cameron* daran festhalten, daß Balkenmangel kein hinreichender Grund ist, um eine Oligophrenie zu erklären.

Das Gesichtsfeld ist, soweit beobachtet, normal mit Ausnahme des Falles 2 von *Davidoff-Dyke*, wo eine Aussparung im Sinne eines homonymen, linken oberen Quadrantenausfalls festzustellen war.

Da aber in sehr vielen Fällen zugleich andere Veränderungen gefunden wurden, wie Fehlen der Commissura anterior (*Foerg, Eichler,*

Kaufmann, Sander), Fehlen des Septum pellucidum (*Eichler, Molin-vern-Mingazzini*), Abwesenheit der Nervi olfactorii (*Palmerini* und *Segal*), Mikrogryrie (*de Crinis, Davidoff-Dyke*) und viele andere mehr, nimmt es nicht wunder, daß alle Übergänge vom geringgradigen Schwachsinn bis zur Idiotie vorkommen. Unter den ersten 10 Veröffentlichungen von *Reil, Ward, Rokitansky, Foerg, Poterin-Dumontel, Huppert, Molin-vern, Knox, Eichler* und *Urquhart* befanden sich allein 8 Oligophrene.

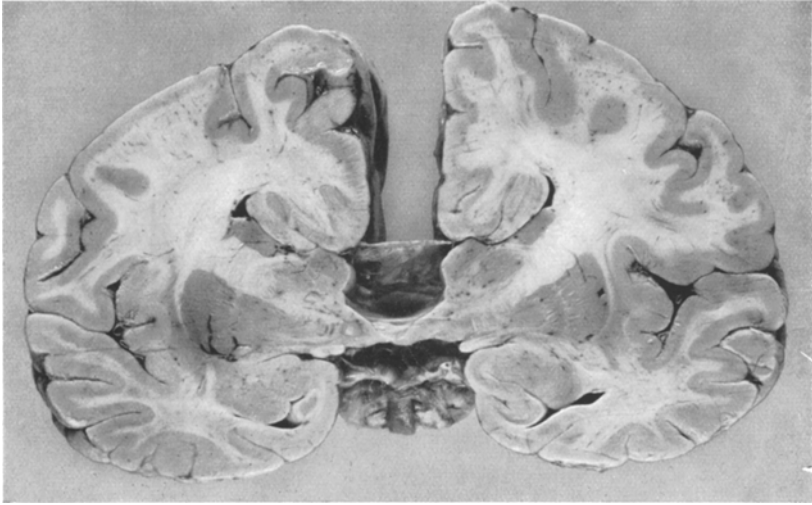


Abb. 1. Die Seitenventrikel sind zu einem Spalt zusammengedrückt, von medial her durch ein stark entwickeltes Zingulum und einen kommaförmig erscheinenden Körper. Er enthält das Balkenlängsbündel und an der Spitze das Corpus fornicis. Der dritte Ventrikel ist erweitert, sein Dach wird von einer dünnen Platte gebildet, die unter anderem die Tela chorioidea superior enthält.

Fast gleich häufig zeigen Träger balkenloser Gehirne epileptische Krankheitszeichen: es sind alle Formen von petit mal bis zum generalisierten Anfall vertreten. *Ward, Rokitansky, Huppert, Kaufmann* und *Turner* sowie viele andere der früheren Beschreiber sprachen nur von epileptischen Anfällen. Genauer beobachtet sind die Kranken, deren Balkenmangel im Leben diagnostiziert wurde: der von *L. Guttmann* beschriebene Junge wies rechtsseitige *Jackson*-Anfälle mit passageren Hemiparesen auf. Sämtliche von *Davidoff-Dyke* beschriebenen drei Fälle zeigten Anfälle vom *Jackson*-Charakter. *Hyndman* und *Penfield* beschrieben bei ihrem Fall 2, einem 18 Monate alten Mädchen, petit mal-Anfälle und später solche, die an Augen und Kopf beginnend auf den rechten Arm übergingen. Der Fall 1, partieller Mangel bei einem 8jährigen Mädchen, zeigte einen typischen Ablauf: Augen-Mund-Kopf-Arm, wiederum auf der rechten Seite. — Der Fall 3 lieferte ein Beispiel halbseitig beginnender, dann generalisierter Anfälle, während Fall 5, ein 5jähriges

Mädchen, petit mal-Anfälle zeigte. Aus dieser kurzen Zusammenstellung geht hervor, daß die Anfälle schon früh im Leben begannen, und daß alle Verlaufsformen vorhanden sein können.

Die Häufung von epileptischen Zeichen und besonders *Jackson*-Anfällen in dem während der letzten Jahre veröffentlichten Material ist nur scheinbar, da Encephalographien bereitwilliger bei Kranken angewendet werden, in denen ein umschriebener Rindenprozeß angenommen werden konnte, während die Untersuchungen bei Oligophrenen weniger Erfolge versprechen.

Die epileptischen Anfälle waren auch ausnahmslos Veranlassung zur anschließenden Operation, solange das neuartige Bild nicht richtig gedeutet werden konnte.

Guttmann beschrieb das erhaltene Bild folgendermaßen: „In der a. p. Aufnahme sind die Vorderhörner stark exzentrisch gelagert, völlig deformiert, spaltförmig, sichelartig gebogen. Der 3. Ventrikel ist auffallend groß, zeigt ebenfalls abnorme Formverhältnisse.

In der p. a. Aufnahme sind auch die Hinterhörner exzentrisch verlagert, deutlich deformiert und zeigen keine Ähnlichkeit mit ihrer normalen umgekehrten Stierhornform.“

Bei der Operation fand er nicht den erwarteten Tumor, an Stelle des Balkens eine durchscheinende Lamelle; kurze Zeit danach konnte er sich am anatomischen Präparat von dem Vorliegen einer völligen Balkenagenesie überzeugen.

Davidoff und *Dyke* operierten ein 6jähriges Mädchen (Fall 1) in der Meinung, eine Septum pellucidum-Cyste zu finden. Es war ein ausgesprochen intelligentes Kind mit fast frühreifer Entwicklung, das unter *Jackson*-Anfällen litt, die von einer linksseitigen Hemiparese begleitet waren. Sie konnten den Balkenmangel in tabula beweisen. Als zweiten Patienten beobachteten sie einen 21jährigen Mann mit *Jackson*-Anfällen und Hemiparese; drittens beschrieben sie ein 3jähriges Mädchen mit Entwicklungsstörungen und epileptischen Anfällen. Sie zeigten als die Charakteristika der Hirnkammerbilder:

1. eine beträchtliche Auseinanderdrängung der Seitenventrikel,

2. die spitz zulaufenden dorsalen Ränder der Seitenventrikel,

3. die konkaven medialen Wandungen,

4. die Erweiterung der Hinterhörner,

5. die Ausziehung der Foramina Monroi,

6. die Ausweitung des 3. Ventrikels nach dorsal,

7. die radiäre Anordnung der Windungen an der medialen Hemisphärenfläche, ausgehend vom Dach des 3. Ventrikels.

Hyndman und *Penfield* bekamen das schon oben erwähnte 18 Monate alte Mädchen (Fall 2) wegen epileptischer Anfälle, die als petit mal begonnen hatten, zur Behandlung. Es war ein sehr unruhiges Kind, das zur gewohnten Zeit laufen gelernt hatte, aber keinerlei Versuche zur sprachlichen Äußerung machte, von seiner Umgebung keinerlei Notiz nahm. Neurologisch war der Befund ohne Besonderheiten. Die Luftfüllung der Ventrikel ergab einen wie folgt beschriebenen Befund: “The ventriculogram revealed widely separated anterior horns and a broad central shadow which fused with the shadows of the lateral ventricles. The dense portion of the central shadow presented a definite corset-shaped outline.” Sie operierten und fanden weder Tumor noch Balken, vielmehr das bereits beschriebene Bild der dünnen Membran über den Sehhügeln, die weiter als gewöhnlich voneinander und der Mittellinie entfernt waren.

Der Fall 4 der gleichen Autoren, ein 2jähriger Junge mit gestörter geistiger Entwicklung — unfähig zu sitzen und unbeteiligt an den Vorgängen der Umgebung —, zeigte zunächst eine eigentümliche Kopfform: ungewöhnlich hoher Kopf mit verbreitertem bitemporalem Durchmesser, flachem Hinterkopf und ausgeprägten Stirnhöckern. Das angestellte Ventrikulogramm gab das erwähnte Bild der Seitenventrikel, das zum Teil durch den Schatten der erheblich erweiterten Hinterhörner überdeckt war, sowie einen zentral gelagerten Schatten, der höher zwischen die Seitenventrikel ragte, als der 3. Ventrikel es zu tun pflegt. *Hyndman* und *Penfield* berichteten zudem noch über drei Fälle von teilweisem Balkenmangel bei Patienten, die an epileptischen Anfällen litten und ein Encephalogramm boten, das die Diagnose auf der Seitenansicht ermöglichte: der obere Kontur des 3. Ventrikels verläuft nicht als horizontale, im Schatten des Seitenventrikels gelegene Linie, sondern weist eine deutliche Stufe an der Stelle auf, wo der Balken endet.

Aus der oben eingehend geschilderten Morphologie ergibt sich die Erklärung für die Umformung des Ventrikelsystems, wie sie sich auf den Röntgenbildern darstellt: Die Seitenventrikel werden besonders im Frontalteil in seitlicher Ausdehnung durch die Überlagerung des Längsbündels und Zingulum eingeengt, so daß sie nur als schmale Sicheln auf dem Querschnitt erscheinen können. Die „kompensatorische Erweiterung der Hinterhörner“ ist ebenfalls bekannt. Dem 3. Ventrikel fehlt das gewohnte Dach der Balkenfasern; die zarte Lamelle wird vorgestülpt, bis sie an den verschieden weit entwickelten Massen des Zingulums ein Lager findet. Sie kann bis zur Falx reichen und median von ihr eingebuchtet werden. Auch in der Breite hat der 3. Ventrikel durch das Auseinanderweichen der Thalami an Ausdehnung gewonnen.

Differentialdiagnose. Es wurde oben erwähnt, daß *W. Dandy* ein Ventrikulogramm von einer angeblichen Septum pellucidum-Cyste veröffentlichte, in *Dean Lewis' Practice of Surgery*, das *Hyndman-Penfield* zufolge ein unzweifelhaftes Bild bei Balkenmangel darstellen soll. Ein ähnliches Bild könnte hervorgerufen werden durch einen median gelegenen, raumbeschränkenden Prozeß, der die medialen Ventrikelwände beindrücken würde. Tumoren oberhalb des Balkens werden dies weniger ausgesprochen tun als im Balken selbst gelegene oder unter ihm befindliche.

Sehr eindrucksvoll hat *Dandy* dies am Beispiel der Cyste im Septum pellucidum beschrieben. Meist kommuniziert die Septumcyste mit dem sog. *Vergaschen Ventrikel*, einen zwischen Fornix und Balken gelegenen Spaltraum. Es kommt zu Druckerscheinungen auf die Umgebung und Tumorsymptome sind die Folge. *Dandy* beobachtete epileptische Anfälle bei einem seiner Patienten, dessen Ventrikulogramm eine auffällige Auseinanderdrängung der Seitenventrikel und eine Eindellung der medialen Ventrikelwände zeigte. Der 3. Ventrikel erschien erweitert, in vertikaler Richtung aber verkürzt. Vor der Operation vermutete er einen Balkentumor.

Von dem bei Balkenmangel gefundenen Bild unterscheidet sich das Bild bei Septumcyste durch die obere Kontur des 3. Ventrikels, die

hier herabgedrückt ist, in den obigen Fällen aber höher hinaufreicht als gewöhnlich.

Dandy beschrieb noch einen zweiten, ebenfalls durch Operation verifizierten Fall, der eine so starke Füllung der Cyste aufwies, daß die Cella media in der seitlichen Aufnahme bis zu einem Strich zusammengedrückt erschien, während Vorder- und Hinterhorn relativ weit abgebildet wurden.

Kommt es aber zur Wandusur der Cyste und zur Kommunikation mit den Seitenventrikeln, so fällt das Charakteristikum des 3. Ventrikels weitgehend weg. *Thompson* beschrieb das Ventrikulogramm eines solchen Falles; es bleibt dann als Kennzeichen der Balkenagenesie die Verschmälerung und hornartige Ausziehung der mittleren Teile des Seitenventrikels übrig.

Eigene Fälle.

Es folgt die Beschreibung zweier Fälle, die mir Herr Prof. *de Crinis* freundlicherweise zur Veröffentlichung überließ.

F. Sch., ein 51jähriger Mann, der einer gesunden kinderreichen Familie entstammt, in der körperliche und geistige Leiden nicht aufgetreten sind. Fünf Geschwister füllen sozial verantwortliche Stellen aus. Der Patient erschien als ältestes Kind von jeher weniger begabt als die übrigen Geschwister. Er durchlief mit Mühe die Volksschule; eine Handwerkslehre konnte er nicht durchmachen. Er blieb seit der Schulzeit mit kleinen Arbeiten in der Familie beschäftigt. Die körperliche Entwicklung war normal. In früher Jugend soll er gestürzt sein, was der Familie als Grund der Störung erschien; Einzelheiten aber sind nicht bekannt. Über weitere Erkrankungen, außer leichten rheumatischen Beschwerden, wird nichts berichtet. Patient kam im Rahmen eines Verfahrens vor dem Erbgesundheitsgericht in unsere Beobachtung.

Die Untersuchung fand einen unverhältnismäßig gealterten Mann von leptosomem Körperbau vor. Der Schädel war in der Basis breit angelegt und wölbte sich eiförmig zur Höhe. Die internistische Untersuchung ergab normale Befunde. Es fehlten dysgraphische Störungen. Neurologisch waren die Befunde an den Hirnnerven und langen Bahnen regelrecht. Augenhintergrund und Gesichtsfeld o. B.; ebenso binokulares Sehen. Es bestand lediglich eine geringe Myopie.

Apraktische, aphasische oder agnostische Störungen bestanden nicht. Wenn eine Unsicherheit im Sinne der Zahlenagnosie beim Schreiben auf die Haut bestand, so wurde dies mit den schweren intellektuellen Ausfällen in Zusammenhang gebracht.

Blut- und Liquoruntersuchungen waren o. B. Die luesspezifischen Reaktionen auch mit vergrößerten Mengen waren negativ.

In der Unterhaltung war der Patient zeitlich und örtlich orientiert; er überwand die stumpfe, etwas schüchterne Haltung auch im längeren Gespräch nicht. Die Intelligenzausfälle entsprachen einer mittelschweren Oligophrenie.

Die Röntgenübersichtsaufnahme wies eine hydrocephale Form der Schädelkapsel auf, ließ aber alle Spuren eines Traumas vermissen. Die am 16. 3. 39 vorgenommene lumbale Luftfüllung ergab die abgebildeten Veränderungen (Abb. 2 und 3).

Die Seitenventrikel zeigen die seitliche Dislokation bei der charakteristischen hornartigen Ausziehung der mittleren Teile. Der 3. Ventrikel zeigt die seit *Hyndman* und *Penfield* bekannte, durch die sich entfernenden Thalami bedingte Konturierung. Ein Eindruck der Falx ist nicht auszumachen; da ein Interhemisphärenspalt nicht zur Darstellung gekommen ist, muß es fraglich bleiben, ob nicht eine oben geschilderte mediane Verwachsung eingetreten ist.

Fall 2. Der Patient P. L. kam im Alter von 20 Jahren in die Beobachtung der Klinik, da er an epileptischen Anfällen litt.

Die Geburt war normal verlaufen, Laufen und Sprechen zur gewohnten Zeit erlernt. Vor der Schulzeit Masern und Mittelohrentzündung. Die geistige Entwicklung und die Erfolge in der höheren Schule waren gut, bis Anfälle auftraten. Mit 12 Jahren richtete er sich des Nachts plötzlich steil im Bett auf, war aber ansprechbar und schlief bald wieder ein. Einige Monate später wurde das Aufschrecken von einem lauten Schrei eingeleitet. Im 14. Jahre erster Anfall, mit tonischer Starre beginnend und in klonische Zuckungen an allen Gliedmaßen übergehend. Das Gesicht blaß, Schaum vor dem Mund. Bewußtlosigkeit während des

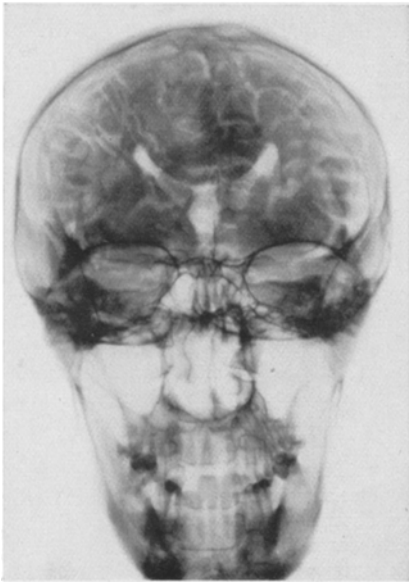


Abb. 2. Fall 1. *ap* auseinandergedrängte S.V. Verschmälerte, hornartig ausgezogene Cella media. Verbreiteter 3. Ventrikel.



Abb. 3. *pa*-Aufnahme. Hydrocephale HH.

Anfalles. Im Anschluß tiefer Schlaf. Im Laufe der nächsten Jahre steigerte sich die Häufigkeit bis zu zwei Anfällen in der Woche. Es traten Abgang von Stuhl und Urin hinzu sowie gelegentlich Zungenbisse. Am Tage bisweilen starkes Herzklopfen und Blutandrang zum Kopf, zugleich Angstgefühl. Seit 3 Monaten ging dies Angstgefühl am Tage in einen Anfall über. Kurz dauernde Zustände von Bewußtlosigkeit allein wurden nicht beobachtet.

Neurologisch: Angedeutete Schwäche des rechten Mundfacialis. Zunge wich Spur nach rechts ab. Augenhintergrund, Gesichtsfeld o. B.

Psychisch: Sprache langsam und stockend, berichtet umständlich. Denkablauf verlangsamt. Merkfähigkeit, örtliche und zeitliche Orientierung intakt.

Die Schädelübersicht ergab eine hydrocephale Form der in der Wandstärke unveränderten Schädelkapsel.

Das Bild der Hirnkammern nach lumbaler Encephalographie (s. Abb. 4 und 5) wurde wie folgt beschrieben:

Aus der a. p. Aufnahme fällt auf, daß die Seitenventrikel beiderseits fingerbreit von der Mittellinie gelegen sind und medial eine konkave Begrenzung zeigen.

Auf der Aufnahme der hinteren Partien der Seitenventrikel sind die Hinterhörner ebenfalls geringgradig von der Mittellinie abgedrängt und zeigen eine medial konkave Begrenzung. Der 3. Ventrikel ist auffallend weit.

Da auf Grund dieses Befundes an einen raumbeschränkenden Prozeß in der Mittellinie, Balkengegend, gedacht wurde, der Patient nach der Luftfüllung zunehmender Somnolenz verfiel, erfolgte am 23. 7. 37 die Operation: Osteoklastische Trepanation vom rechten Scheitelgebiet nach links über die Mediane reichend. Nach Unterbindung des Sinus longit. sup. und Spalten der Falx war kein Balkentumor festzustellen, aber auch kein Balken mit Sicherheit auszumachen. Die rechte Hemisphäre ermangelte ebenso jeglicher Zeichen einer blastomatösen Neubildung.



Abb. 4. Fall 2. *ap* auseinandergedrängte Seitenventrikel. Vorderhörner und Cella media (als schmaler Schatten) auf dem Hintergrund der H.-Hörner.

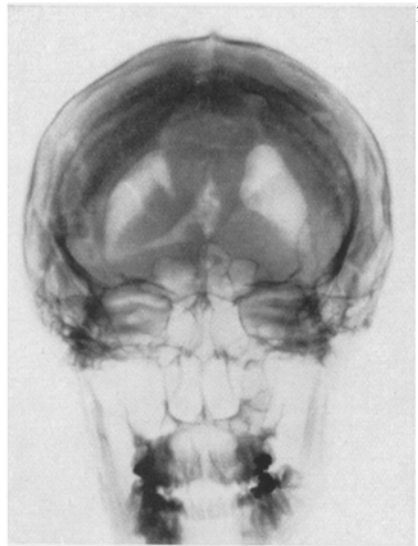


Abb. 5. *pa*. Hydrocephal. HH, auseinandergedrängt. Erweiteter 3. Ventrikel.

Zeichen der Kreislaufschwäche nötigten zur Beendigung des Eingriffs. Im Anschluß an die Operation hatte sich eine linksseitige Hemiparese ausgebildet, die im Laufe der folgenden Monate völlig zurückging. Die epileptischen Anfälle bestanden weiterhin und begannen meist im linken Arm.

Wir haben in diesem Falle die zweithäufigste Verkettung des Balkenmangels mit anderen Erscheinungen, nämlich epileptischen Anfällen, vor uns.

Ergebnis.

Es wurde gezeigt, daß die Diagnose des Balkenmangels aufgehört hat, eine große Seltenheit zu sein, seitdem die Encephalographie schon im Leben die klare Erkennung ermöglicht hat. So fanden *Davidoff* und *Dyke* unter den Kranken des Neurologischen Institutes New York bei 1100 Encephalographien 3mal das Bild des Balkenmangels, das durch folgende Merkmale gekennzeichnet war: Auseinanderdrängung der Seiten-

ventrikel, hornartige Ausziehung des Daches der Seitenventrikel und konkave Eindellung der medialen Wand, Hinaufreichen des 3. Ventrikeldaches in ungewöhnliche Höhen und hydrocephale Erweiterung der Hinterhörner.

Unter den in der Nervenklिनik der Charité hergestellten Hirnkammerbildern befanden sich zwei, die in allen Kennzeichen mit den oben erwähnten übereinstimmten und daher als Balkenmangel angesprochen wurden; in dem einen Falle erfolgte die Bestätigung durch die Operation.

Bei dem einen Fall (Fall I) handelte es sich um einen Schwachsinnigen. Mit dem Balkenmangel ist der Schwachsinn aber, wie oben auseinandergesetzt wurde, nicht zu erklären. Es ist also zu vermuten, daß hier noch andere Störungen im Gehirn vorliegen. Bei dem Fall 2 bestanden epileptische Anfälle von *Jackson*-Charakter, wie sie gleichfalls bei dem Balkenmangel öfters beobachtet worden sind. Infolge seiner *Jackson*-Anfälle wurde der junge Mann operiert. Der Fall zeigt sehr deutlich, daß die Kenntnis der für den Balkenmangel charakteristischen Hirnkammerbilder in solchen Fällen zur Indikationsstellung notwendig ist. Differentialdiagnostisch kommt bezüglich des Hirnkammerbildes die Septum pellucidum-Cyste in Frage: solange die Cystenwand unversehrt geblieben ist, d. h. keine Kommunikation mit den Ventrikeln und kein Luftaustausch bei der Ventrikulographie stattfindet, ist die Diagnose in jedem Falle einwandfrei zu stellen aus dem herabgedrückten Dach des 3. Ventrikels. Ist jedoch die Wand eingerissen, kann es zu einer Verwechslung mit dem Bild des Balkenmangels kommen, wenn die hornartige Ausziehung nicht die Diagnose ermöglicht. Sollte in einem solchen Falle die Differentialdiagnose nicht sicher gestellt werden können, so erleidet der Kranke keinen Schaden, wenn die Operation unterbleibt, da diese ja auch nur eine Kommunikation mit dem Ventrikelsystem herstellen kann, wie sie beim Einreißen der Cyste bereits durch die Natur geschaffen worden ist.

Der weitaus interessanteste Befund in diesem Fragegebiet bleibt der völlige Mangel an neurologischen und psychischen Symptomen bei manchen Trägern balkenloser Gehirne; d. h. mit den bisherigen Methoden konnten bei Fällen, deren Diagnose zu Lebzeiten gestellt wurde, keine Krankheitszeichen aufgedeckt werden. Die Balkenforschung zeigt aber gerade die Abhängigkeit des Fortschrittes vom Ausbau der Methode: das Balkenlängsbündel wurde als solches erkannt, als Vertikalschnitte durch das Gehirn angelegt wurden; der Faserverlauf in ihm wurde klargelegt durch die Markscheidenfärbung; die Balkenzerstörung im Leben wurde erkannt, als man auf apraktische Zeichen zu achten gelernt hatte; der Ort der Balkenentstehung im Keimlingsgehirn wurde genau festgelegt, als nach einwandfreier Konservierung Frontal- und Horizontal- und Sagittalschnitte geführt wurden; der Zustand des angeborenen Balken-

mangels wurde im Leben nach Einführung der Encephalographie diagnostiziert. Nichts steht daher der Annahme im Wege, es werde einmal auch möglich sein, ein neurologisches Zeichen beim Balkenmangel zu entdecken.

Früher wurde der Balken als Substrat höchster geistiger Funktionen angesprochen. Es ist aber nicht so, daß von dem Querschnitt des Balkens auf die Intelligenz des Trägers rückgeschlossen werden kann. *Mingazzini* erwähnte zwar, daß das Gehirn des Morphologen *Leydig* bezüglich der Balkenausbildung alle Vergleichsgehirne überragt habe; dies hätte die Theorie von *Spitzka* und *van Valkenburg* gestützt. *Ashby*, *Ross* und *Stewart* fanden aber in Reihenuntersuchungen keinen Zusammenhang zwischen Intelligenz und Balkenfläche; sie beobachteten sogar Idiotengehirne mit weit größerer Balkenfläche als normale Gehirne. Seit einigen Jahren nimmt man an, daß der Balken unter anderem Mittler der Eupraxie ist. Offenbar macht die linke Hemisphäre mit seiner Hilfe ihren Führungsanspruch über die rechte motorische Zentralregion geltend. Wie erwähnt, gehören apraktische Zeichen aber nicht zu den Kennzeichen des balkenlosen Gehirns; das erklärte man sich seit *Anton* mit der ausgleichenden Ausbildung eines neuen Längsbündels. Die übrigen Commissuren können zwar verstärkt sein, aber nie so erheblich, daß von einer Kompensation gesprochen werden könnte; sie können auch gänzlich fehlen! Da im balkenlosen Gehirn offensichtlich wiederum nur eine Hemisphäre über den motorischen Ablauf in beiden Körperhälften herrscht, nimmt *Hultkrantz* als Weg die gekreuzten und ungekreuzten Pyramidenstränge an. Da beim Balkenmangel auch die Gesichtsfeldprüfung normale Ergebnisse liefert, sind wir gezwungen, auch für die Sehrindenfelder neu eingetretene Verbindungen zu vermuten.

Literatur.

- Anton*: Wien. klin. Wschr. Jhg. 9, 1031. — *Ashbey, Ross, Stewart*: J. of Neur. 14, 217—236 (1934). — *Crinis, M. de*: J. Psychol. u. Neur. 37, 443—449 (1928). — *Dandy, W.*: Arch. of Neur. 25 (1931). — *Davidoff, L. and C. Dyke*: Amer. J. Roentgenol. 32, 1—10 (1934). — *Guttmann, L.*: Psychiatr.-neur. Wschr. 1929 II, 453 bis 455. — Über einen Fall von Entwicklungsstörung des Groß- und Kleinhirns mit Balkenmangel. Handbuch für Neurologie, Bd. 7/2, S. 346. — *Hochstetter, F.*: Beiträge zur Entwicklung des menschlichen Gehirns. Wien 1929. — *Hultkrantz, J. V.*: Uppsala Läk.för. Förh. 26, 1 (1921). — *Hyndman, O., W. Penfield*: Arch. f. Neur. 37 (1937). — *Juba, A.*: Arch. f. Psychiatr. 102, 731—748 (1934). — *Z. Neur.* 156, 45, 56 (1936). — *King-Lester*: J. comp. Neur. 64, 337—363 (1936). — *Mingazzini, G.*: Der Balken. Berlin: Julius Springer 1922. — *Morsier, G. de*: Schweiz. Arch. Neur. 34, 401—403 (1934). — *Morsier, G. de u. Mozer*: Schweiz. Arch. Neur. 35, 64—95, 317—352 (1935). — *Sander, J.*: Arch. f. Psychiatr. 1, 128—142 (1867). — *Zingerle*: Arch. f. Psychiatr. 30, 400 (1897).