

Kongenitale Agenesie des Septum pellucidum

K. VOIGT

Neurologische Universitätsklinik mit Abteilung für Neurophysiologie Freiburg i. Br.
(Direktor: Prof. Dr. R. Jung)

Eingegangen am 7. Juli 1969

Congenital Agnesis of Septum Pellucidum

Summary. 3 cases of congenital agnesis of the septum pellucidum are described which were diagnosed in vivo by pneumencephalography. The neuroradiological characteristics of arrested development of the septum and its relation to early brain embryology are discussed. Isolated congenital septal agnesis without further brain malformations are very rare. More common are combined malformations of the brain, skull and face. All cases described in the literature with pneumencephalographic diagnosis of septal agnesis are listed in a table with the clinical findings. The correlation of agnesis of septum pellucidum with epileptic fits (61%) is significantly more frequent than any other findings. Possible relations to rhinencephalic anomalies and to the low convulsive threshold of limbic structures, including the hippocampus, and the role of brain malformations are discussed. There is still a lack of exact anatomical investigations of isolated septal agnesis. Anatomical descriptions are confined to cases associated with severe malformations.

Key-Words: Agnesis of the Septum — Man — Malformations — Epilepsy.

Zusammenfassung. Neben der Beschreibung von 3 eigenen Fällen von kongenitaler Agenesie des Septum pellucidum wird eine Übersichtstabelle der Literaturfälle gegeben. Bisher gibt es nur pneumencephalographische Diagnosen in vivo, aber keine genauen neuropathologischen Befunde, auch nicht von den zur Sektion gekommenen Fällen. Die neuroradiologischen Charakteristica der ausgebliebenen Entwicklung des Septum pellucidum und der möglichen embryologischen Bedingungen werden besprochen. Isolierte kongenitale Agenesien des Septum pellucidum ohne weitere Mißbildungen oder Entwicklungsstörungen sind sehr selten. Kombination mit anderen Fehlbildungen des Gehirns, Schädels und Gesichts sind häufiger und bisher als einzige genauer neuropathologisch untersucht. Das kombinierte Vorkommen von kongenitaler Septumagenesie und epileptischen Anfällen ist signifikant häufiger als andere Korrelationen. Mögliche Beziehungen zur niederen Krampfschwelle des Ammonshorns und zur Aktivierung von Ammonshornwellen aus der unteren Septumregion bei Tieren werden besprochen.

Schlüsselwörter: Septumagenesie — Entwicklungsstörungen — Epilepsie.

Die Medianstrukturen des Gehirns (Corpus callosum, Commissura anterior, Septum pellucidum, Fornix und Psalterium) sind in ihren Entwicklungsstörungen und Mißbildungen hinsichtlich Häufigkeit, röntgenologischer Darstellbarkeit und klinischer Bedeutung noch wenig geklärt. Ihre Entstehung ist auch entwicklungsgeschichtlich von Interesse.

Im folgenden werden 3 typische Fälle von Septumagenesie neuro-radiologisch und klinisch beschrieben und mit den bisherigen Fällen der Literatur verglichen.

Nach den grundlegenden Arbeiten von Hochstetter [18] werden ab 3. Fetalmonat Teile der Commissurenplatte, die aus der Lamina terminalis entstanden ist, zwischen Corpus callosum, Commissura anterior und Fornix zum Septum pellucidum ausgezogen.

Kongenitale Agenesie des Septum pellucidum wurde erstmals von Turner [43] (1878) und Tenchini [42] autoptisch beobachtet. Nach Sander [36], Birch-Hirschfeld [4] und Poterin-Dumontel [29] ist die Anlagestörung des Septum pellucidum in der Regel bei einer partiellen oder totalen *Balkenaplasie* zu finden. Die charakteristischen Besonderheiten des Balkenmangels im Röntgenbild wurden durch Bannwarth [1, 2], Ostertag [26] und Pospiech [28] herausgearbeitet. Nach Befunden von Forel [13], Onufrowicz [25] und Rosenthal-Wisskirchen [34] hingegen ist das Septum pellucidum beim Balkenmangel primär in Form zweier isolierter Platten angelegt, von denen jede der zugehörigen Hemisphäre angehört.

Bei normal angelegtem Corpus callosum ist der Nachweis einer isolierten Agenesie des Septum pellucidum bis heute ein sehr seltener Befund, dessen anatomische Grundlagen noch nicht geklärt sind. Bisher gibt es fast nur pneumencephalographische Befunde. Forster [14] gelang es als erstem 1933, intra vitam mittels Luftencephalographie ein Fehlen des Septum pellucidum nachzuweisen. Er konnte noch keine Interpretation geben. Dyke u. Davidoff [11], die 1935 erstmals die Diagnose der kongenitalen Agenesie des Septum pellucidum und deren Charakteristica im Pneumencephalogramm mitteilten, sahen unter 2500, Ryndin [35] unter 1000 Pneumencephalogrammen jeweils nur einen Fall von Septumagenesie. Wir fanden 3 *Septumagenesien* unter etwa 2000 *Luftencephalographien* aus einem Zeitraum von 1944—1969 im neuroradiologischen Material unserer Kliniken.

Kasuistik

Fall 1. B. G. (Jr.-Nr.: 741/68), 27-jähriger Mann, kaufmännischer Angestellter. Stationäre Aufnahme am 18.9.1968 zur Klärung epileptischer Anfälle mit fokalem Beginn.

Vorgeschichte. Keine Erb-, Nerven- oder Anfallskrankheiten. Normaler Geburtsverlauf. Normale frühkindliche Entwicklung. Keine entzündlichen oder traumatischen cerebralen Schädigungen. Keine Säuglings- oder Fieberkrämpfe. Normale intellektuelle Entwicklung mit guten schulischen und überdurchschnittlichen beruflichen Leistungen als kaufmännischer Abteilungsleiter.

Seit dem 25. Lebensjahr in unregelmäßigen Abständen von 3—5 Wochen auftretende sensible Jacksonanfälle, die in der linken Hand beginnen und sich auf die ganze linke Körperhälfte ausbreiten. Seit September 1967 insgesamt 5 fokal sensibel beginnende generalisierte Krampfanfälle mit Bewußtlosigkeit. Keine postparoxysmalen neurologischen Ausfälle.

Neurologischer Befund. Bis auf leichte mimische Facialisschwäche links normal.

Psychischer Befund. Durchschnittliche Intelligenz. Kein Hinweis auf organische Wesensveränderung. Hirnleistungsprüfungen regelrecht. Insbesondere *ungestörter*

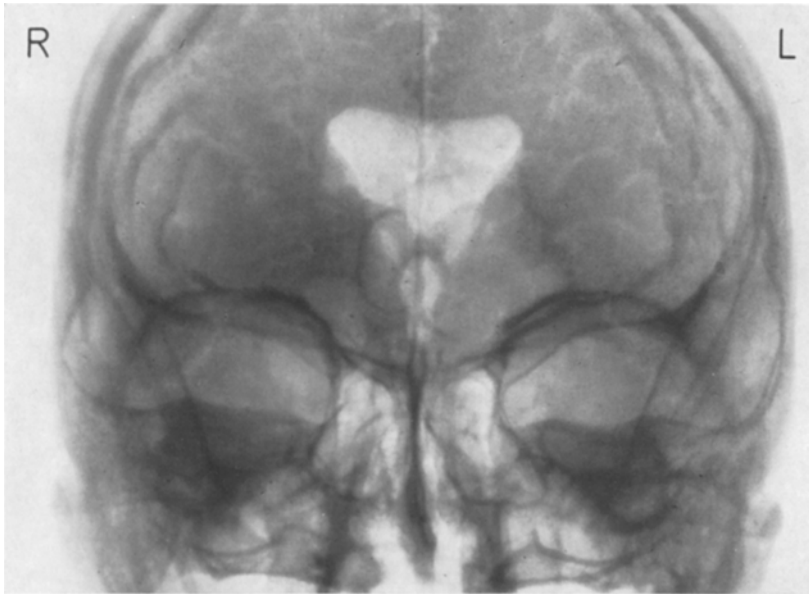


Abb. 1. A.p. Strahlengang: Vereinigung der beiden leicht erweiterten Seitenventrikel zu einem gemeinsamen, luftgefüllten Hohlraum. Keine Darstellung des normalerweise vertikal in der Medianlinie verlaufenden Schattens des Septum pellucidum

6

interhemisphärischer Transfer bei klinischer Prüfung mit taktilen Diskriminations- und Schreibtesten sowie Benennung von Farbmarken bei monokulärer Exposition in beiden temporalen Gesichtsfeldern.

EEG. Leichte unspezifische Allgemeinveränderung mit vorwiegend langsamem 7—9/sec-Grundrhythmus und gelegentlichem Übergang in 6—7/sec-Zwischenwellen. Kein Herdbefund. Keine Krampfpotentiale.

Rö.-Schädelbild. Normalbefund ohne Hinweise auf eine Asymmetrie oder Dysplasie.

Pneumencephalogramm. Mit abgerundeten Ventrikelkanten und leicht verstrichenen Ventrikeltaillen diskret erweiterte Seitenventrikel, die nach Lage und Form normal sind bis auf das Fehlen des Septum pellucidum, so daß ein unpaarer mittelständiger Hohlraum resultiert. Hinter- und Temporalhörner sind paarig angelegt und nach Lage und Form normal.

Carotisangiographie rechts. Bis auf einen nach cranial konkaven Verlauf der Vena septi pellucidi im seitlichen Strahlengang normale Carotisangiographie.

Lumbaler Liquor. Normale Druckverhältnisse. 20/3 Zelle, 1,0 KE Gesamteiweiß und Normomastixkurve. Normales Liquorzellbild. Wa.R. in Blut und Liquor negativ.

Fall 2. L. B. (Jr.-Nr.: 25/52), 25jährige Frau, Kontoristin. Stationäre Aufnahme am 16.4.1952 zur Klärung cerebralorganischer Anfälle.

Vorgeschichte. Keine Erb-, Nerven- oder Anfallskrankheiten in der Familie. Bei kompliziertem Geburtsverlauf in Steißlage asphyktisch zur Welt gekommen. Normale frühkindliche Entwicklung. Keine entzündlichen oder traumatischen cere-

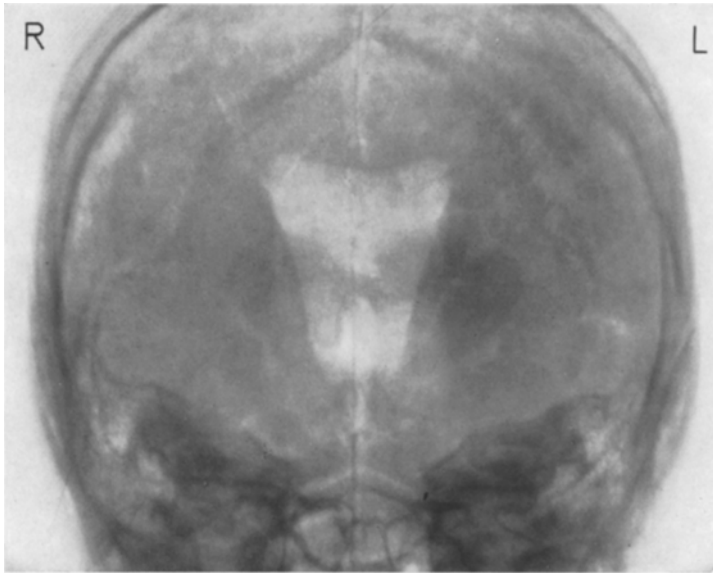


Abb.2. Darstellung des symmetrisch gefüllten, mittelständigen Ventrikels im halb-axialen Strahlengang ohne Konturierung des Septum pellucidum

bralen Schädigungen. Keine Säuglings- oder Fieberkrämpfe. Normale intellektuelle Entwicklung mit guten schulischen und beruflichen Leistungen als Sekretärin.

Anfallsanamnese. Seit März 1951 in unregelmäßigen Abständen von 2—3 Monaten auftretende, *fokal* motorisch in der re. Hand beginnende generalisierte Krampfanfälle mit Bewußtlosigkeit. Keine postparoxysmalen neurologischen Ausfälle.

Neurologischer Befund. Regelrecht.

Psychischer Befund. Unauffällig.

EEG. Flaches EEG. Kein Herdbefund. Keine Krampfpotentiale.

Rö.-Schädelbild. Normalbefund ohne Hinweis auf eine Asymmetrie oder Dysplasie.

Pneumencephalogramm. Mit abgerundeten Ventrikelkanten und leicht verstrichenen Ventrikeltaillen diskret erweiterte Seitenventrikel, die nach Lage und Form normal sind bis auf das Fehlen des Septum pellucidum, so daß ein unpaarer, mittelständiger Hohlraum resultiert. Hinter- und Temporalhörner sind paarig angelegt und nach Form und Lage normal.

Lumbaler Liquor. Normale Druckverhältnisse. 4/3 Zellen. 0,9 KE Gesamteiweiß und Normomastixkurve. Wa.R. in Blut und Liquor negativ.

Fall 3. R. V. (Jr.-Nr.: 213 B), 22-jähriger Mann, Former in einer Gießerei. Als Gefreiter am 8.1.1944 stationäre Aufnahme zur Klärung cerebralorganischer Anfälle bei Zustand nach Stecksplittersverletzung mit Knochenimpression im Bereich des re. Os parietale.

Vorgeschichte. Keine Erb-, Nerven- oder Anfallskrankheiten in der Familie. Normaler Geburtsverlauf. Keine Säuglings- oder Fieberkrämpfe. Mit 5 Jahren Krankenhausaufenthalt wegen Kinderlähmung; bis auf geringe Verkürzung und

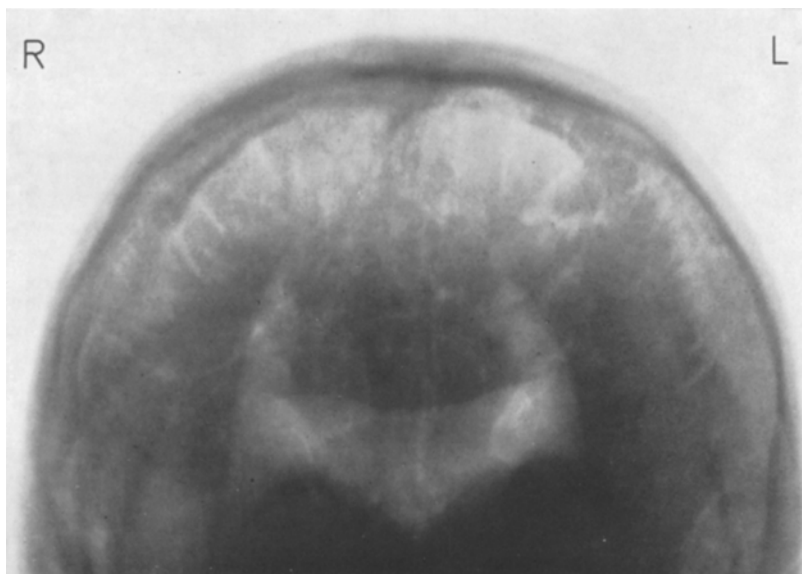


Abb.3. P.a. Strahlengang: Die Vereinigung beider Seitenventrikel über die Mittellinie hinaus reicht bis kurz vor den Bereich der Trigona. Die Hinterhörner sind symmetrisch und getrennt angelegt

Verschmächtigung des linken Beines keine Restsymptome. Im übrigen normale frühkindliche Entwicklung. Keine traumatischen cerebralen Schädigungen. Normale intellektuelle Entwicklung mit durchschnittlichen schulischen Leistungen.

Am 18.9.1943 *Hirnverletzung re. parietal* durch Stecksplitter. 2—3minütiger Bewußtseinsverlust und linksseitige Hemiparese. Am 18.10.1943 erster *generalisierter Krampfanfall*. In der Folgezeit fast täglich ein generalisierter Krampfanfall sowie täglich 2—4 Dämmerattacken.

Neurologischer Befund. Anisokorie zugunsten von re. Homonyme Hemianopsie nach li. Strabismus divergens. Übrige Hirnnerven o. B. Spastische Hemiparese li. mit linksseitiger Sensibilitätsstörung für alle Qualitäten.

Psychischer Befund. Durchschnittliche Intelligenz. Schwere organische Wesensveränderung mit Verlangsamung, Antriebsminderung und Initiativlosigkeit sowie Affektlabilität. Keine Störung der Merk- oder Konzentrationsfähigkeit.

EEG. Schwere Allgemeinveränderung. Herdbefund mit Delta-Focus temporalis bis parietal re.

Rö.-Schädelbild. Etwa bohngroße Impressionsfraktur parietal re.; 2 kleinere, intrakraniell gelegene Knochensplitter unmittelbar unterhalb des Knochendefektes; etwa erbsgroßer Metallsplitter in der Galea. Im übrigen Normalbefund ohne Hinweis auf eine Asymmetrie oder Dysplasie.

Pneumencephalogramm. Bei Fehlen des Septum pellucidum Darstellung eines unpaaren, mittelständigen Hohlraumes an Stelle der beiden Seitenventrikel. Hinter- und Temporalhörner sind paarig angelegt, wobei das re. Trigonum und Hinterhorn eine deutliche Ausweitung ohne Verlagerung zeigt (Abb. s. Jantz [20]).

Lumbaler Liquor. Normalbefund. Wa.R. in Blut und Liquor negativ.

Diskussion

Das Septum pellucidum ist bekanntlich beim Menschen im Gegensatz zu anderen Säugern mit wohl ausgebildeten Septumkernen eine atrophische Hirnstruktur mit 2 Laminae, die ein mit Ependym ausgekleideter, spaltförmiger Hohlraum, das Cavum septi pellucidi, trennt. Das etwa dreieckförmige Septum ist zwischen Genu und Truncus corporis callosi sowie den Columnae fornicis ausgespannt und bildet die mediale Begrenzung der Vorderhörner und mittleren Anteile beider Seitenventrikel. Im *Pneumencephalogramm* stellt sich das Septum pellucidum als senkrecht verlaufende, beide Seitenventrikel in der Medianebene trennende Linie dar, die nach Loman, Shapiro u. Collins [22] eine Breite zwischen 0,2 und 0,3 cm und eine Höhe zwischen 0,9 und 1,5 cm hat. Die pneumencephalographischen Charakteristica der Septumagenesie beschrieben Dyke u. Davidoff [11] u.a. einfach als Confluenz der Septumventrikel bei sagittalem Strahlengang und fehlendem vertikalem Septumschatten bei anterioposterioren Aufnahmen. Die röntgenologische Diagnose einer Septumagenesie ist somit im a.p. Strahlengang bei fehlender Trennung beider Seitenventrikel mit mittelständigem, unpaarem Vorderhorn und darüber erkennbarem Balken leicht. Auch im seitlichen Strahlengang kennzeichnet sich die Septumagenesie durch ein scharf begrenztes, kommaförmiges Areal stärkerer Kontrastdichte, das vom Vorderhorn bis zur hinteren Hälfte des Ventrikelkörpers reicht. Darüber hinaus beschrieben Mingrino, Conforti u. Galligioni [24] arteriographische Besonderheiten des Verlaufs der *Vena septi pellucidi bei Septumagenesie*, die deren verdachtsweise Diagnose auch im Arteriogramm erlauben: normalerweise zeigt die Vena septi pellucidi auf Arteriogrammen im seitlichen Strahlengang einen nach caudal konkaven Verlauf; bei Fehlen der Septummembran liegt das Gefäß offenbar ohne Stütze auf dem Boden des Vorderhorns und folgt dem Ventrikelboden, bis es in die Vena cerebri interna mündet; daraus resultiert ein nach cranial konkaver Verlauf der Vena septi pellucidi in ihren vorderen Zweidritteln bei Septumagenesie. Diese von Mingrino, Conforti u. Galligioni [24] beschriebene charakteristische Verlaufsänderung der Vena septi pellucidi konnten wir arteriographisch bei Fall 1 bestätigen.

Das isolierte kongenitale Fehlen des Septum pellucidum, ohne andere Anomalien, war zunächst ein seltener Zufallsbefund bei wenigen Autopsien, die leider nicht genauer histologisch und neuropathologisch untersucht wurden. Von diesen Agenesien des Septum pellucidum sind jene Fälle zu trennen, bei denen eine extreme Verdünnung, Perforation oder mehr oder minder große Defektbildung des Septums sekundär infolge eines massiven Hydrocephalus internus eintrat (Ernst [12], Kühlenbeck [17], Dolgopol [9]).

Tabelle. *Pneumencephalographischer Nachweis kongenitaler Septumagenesien*

Autoren	Klinische Angaben	Weitere Anomalien
Forster [14], 1933	unbekannt	unbekannt
Dyke u. Davidoff [11], 1935	23 jähr. Frau; postencephalitische Verhaltensstörungen	keine
Berkwitz u. Rigler [3], 1935	2jähr. Mädchen; tuberöse Sklerose; grand-mal-Epilepsie	Cheilognathopalatoschisis
Sfintescu u. Mihai-lescu [39], 1936	unbekannt	unbekannt
Kötter [21], 1936	20 jähr. Frau; Pseudosklerose nach Encephalitis infantilis	keine
Breitenfeld [5], 1938	grand-mal-Epilepsie	unbekannt
Ryndin [35], 1939	unbekannt	unbekannt
Bannwarth [2], 1939	27 jähr. Frau; linksseitige Reflexsteigerung; grand-mal-Epilepsie	Knick-Senkfüße bds.
Reeves [33], 1941	7 monat. Kind	bilaterale kongenitale Amaurose und Opticusatrophie
Puusepp [30], 1942	1. 27 jähr. Mann; Demenz; zentrale Facialisparesie und geringe Reflexsteigerung li. Krampfanfälle, zumeist auf die li. Körperhälfte beschränkt	Hydrocephalus internus
	2. 24 jähr. Frau; grand-mal-Epilepsie	kongenitale Ptose und Facialisparesie li.
Savin [37], 1946	13 jähr. Junge; Kopfschmerzen	Strabismus; Hydrocephalus internus
Foster u. Windholz [15], 1948	1. 55 jähr. Mann; Sehverschlechterung; Koordinations- und Gangstörung	asymmetrische Erweiterung der Seitenventrikel; Entwicklungsstörung des Thalamus
	2. 3 jähr. Mädchen; geistige Retardierung; Fieberkrämpfe	leichte Erweiterung der Seitenventrikel
	3. 28 jähr. Mann; petit-mal-Epilepsie	kongenitales Fehlen des 3. und 4. Fingers li.; leichter Hydrocephalus internus
Schonenberg [38], 1950	1. 4 jähr. Kind; geistige Retardierung; grand-mal-Epilepsie	Hydrocephalus internus
	2. 3 Tage altes Mädchen; geburtstraumatische Schädigung	sakrale Myelocoe mit Paraparese und Sphincterinsuffizienz

Tabelle (Fortsetzung)

Autoren	Klinische Angaben	Weitere Anomalien
Hojman [19], 1952	3 jähr. Junge; Synkopen	Anophthalmie
Canossi u. Pasquini [6], 1952	6monat. Mädchen; Icterus neonatorum; Hepatosplenomegalie; grand-mal-Epilepsie	Mikrocephalie; Porencephalie
Ravelli [31], 1952	41 jähr. Mann	unbekannt
Martischinig u. Thalhammer [23], 1952	1 monat. Junge	Akrocephalosyndaktylie
Durand u. Brusa [10], 1953	2 1/2 jähr. Mädchen; geistige Retardierung	Klinodaktylie; einzelne querverlaufende Palmarfurche; Talipes valgus
Rebollo [32], 1954	2 1/2 jähr. Junge; geistige Retardierung; Sprach- und Gangstörung; Oculomotorius- und Facialisparesie re.	leichter Hydrocephalus; Porencephalie
Davidoff u. Epstein [7], 1955	26 jähr. Frau; Frühgeburt; grand-mal-Epilepsie	Asymmetrie der Seitenventrikel bei normaler Größe
St. John u. Reeves [40], 1957	19 jähr. Mädchen; grand-mal-Epilepsie	kongenitale Amaurose; Spina bifida occulta
Decker [8], 1960	1. 35 jähr. Frau; grand-mal-Epilepsie 2. 60 jähr. Frau; seit Kindheit spastische Halbseitenlähmung re. 3. 32-jähr. Pat.; grand-mal-Epilepsie	keine Porus internus Mißbildung der Medianlinie im Bereich des hinteren Balkenendes
Mingrino, Conforti u. Galligioni [24], 1964	unbekannt	unbekannt
Taveras u. Wood [41], 1964	nicht angegeben	nicht angegeben
Voigt, 1969	1. 27 jähr. Mann; fokal sensibel beginnende generalisierte Krampfanfälle 2. 25 jähr. Frau; fokal motorisch beginnende generalisierte Krampfanfälle 3. 22 jähr. Mann; traumatische Epilepsie mit großen Anfällen und Dämmerattacken	Leichter Hydrocephalus internus leichter Hydrocephalus internus u. externus Kamptodaktylie Porencephalie

Seit Einführung der Pneumencephalographie gelang es, die kongenitale Agenesie des Septum pellucidum auch in vivo nachzuweisen. Wir fanden in der Literatur unter Einschluß unserer Fälle 26 Mitteilungen mit 34 Fällen von Septumagenesie. Die Alters- und Geschlechtsverteilung pneumencephalographischer kongenitaler Septumagenesien reicht von einem 3 Tage alten Mädchen bis zu einem 55 Jahre alten Mann mit etwa gleichen Teilen männlichen und weiblichen Geschlechts. Bei 26 Beobachtungen sind ausreichende klinische Befunde vorhanden (Tabelle).

Spezifische klinische Krankheitsbilder oder Symptome der kongenitalen Septumagenesie sind nicht bekannt. Häufig ist nur die Korrelation von Septumagenesie und Epilepsie bei etwa $\frac{2}{3}$ aller Fälle. Bei 26 kongenitalen Agenesien des Septum pellucidum mit ausreichenden klinischen Angaben fanden sich, wie bei 2 unserer Patienten (Fall 1 und 2), 16 Fälle mit Krampfanfällen unklarer Genese; das entspricht einem Prozentsatz von 61%. Diese Tatsache läßt offenbar keine Rückschlüsse auf spezielle Funktionen des Septum pellucidum zu. Der pneumencephalographische Nachweis einer Septumagenesie kann vielleicht ein allgemeiner Hinweis auf Entwicklungsstörungen des Gehirns sein. Mangels genauer Hirnsektionsbeschreibungen kann man nur andere Entwicklungsstörungen im Bereich der Medianstrukturen oder Windungs- oder Gefäßanomalien vermuten, die neuroradiologisch nicht faßbar sind. Es bleibt offen, ob sie für die Entwicklung cerebralorganischer Anfälle bedeutungsvoller sind als die kongenitale Septumagenesie selbst.

Ähnliche Beziehungen, wie sie Petsche, Stumpf u. Gogolak [27] beim Kaninchen zwischen Septum pellucidum und Hippocampus fanden, sind beim Menschen nicht bekannt. Ihnen gelang es beim Kaninchen, aus der unteren Septumregion Ammonshornwellen zu aktivieren. Bei der Frage nach der Genese der cerebralorganischen Anfälle bei kongenitaler Septumagenesie sind jedoch mögliche Beziehungen zu weiteren rhinencephalen Anomalien und der niedrigen Krampfschwelle der limbischen Strukturen einschließlich des Hippocampus in Betracht zu ziehen. Die wenigen autoptischen Mitteilungen sind uneinheitlich. Neben Beschreibungen des Fehlens des Septum pellucidum als autoptischem Zufallsbefund ohne weitere Anomalien oder Entwicklungsstörungen des Gehirns fand Tenchini [42] bei der Sektion eines $2\frac{1}{2}$ jährigen, an tuberkulöser Meningitis verstorbenen Jungen außer der kongenitalen Agenesie des Septum pellucidum auch ein *Fehlen der Commissura anterior*; darüber hinaus war der Fornix nicht an der unteren Balkenfläche befestigt. In 21 von 26 in der Tabelle aufgeführten Fällen waren außerdem andere Mißbildungen zu finden, so daß die Septumagenesie als Teilsymptom dysraphischer und anderer Entwicklungsstörungen angesehen werden kann. In jedem Falle von kongenitaler Agenesie des Septum pellucidum sollte daher nach weiteren Mißbildungen der Entwicklungs-

störungen im Bereich des Gehirns und knöchernen Schädels gesucht werden. Sonst kann man nur sagen, daß bei Patienten mit cerebralo-organischen Anfallsleiden isoliertes Fehlen des Septum pellucidum der einzige pathologische Befund im Pneumoencephalogramm sein kann.

Literatur

1. Bannwarth, A.: Über den Nachweis von Gehirnmißbildungen durch das Röntgenbild und über seine klinische Bedeutung. I. Teil. Arch. Psychiat. Nervenkr. **109**, 805 (1939).
2. — Über den Nachweis von Gehirnmißbildungen durch das Röntgenbild und über seine klinische Bedeutung. II. Teil. Arch. Psychiat. Nervenkr. **110**, 314 (1939).
3. Berkwitz, N. J., Rigler, L.: Tuberous sclerosis diagnosed with cerebral pneumography. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) **34**, 833 (1935).
4. Birch-Hirschfeld: Über einen Fall von Hirndefekt infolge einer Hydrops septi pellucidi. Inaug.-Diss. 1867.
5. Breitenfeld: Radiol. Glasnik. (1938); zit. nach Puusepp [30].
6. Canossi, G., Pasquinelli, C.: Agenesis of the septum pellucidum with porencephaly. Radiol. med. (Torino) **38**, 825 (1952).
7. Davidoff, L. M., Epstein, B. S.: The abnormal pneumoencephalogram. Philadelphia: Lea and Febiger 1955.
8. Decker, K.: Klinische Neuroradiologie. Stuttgart: Thieme 1960.
9. Dolgopol, V. B.: Absence of the septum pellucidum as the only anomaly in the brain. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) **40**, 1244 (1938).
10. Durand, P., Brusa, A.: A case of agenesis of the septum pellucidum: clinical and radiological aspects. Minerva pediat. **5**, 1148 (1953).
11. Dyke, C. G., Davidoff, L. M.: Congenital absence of the septum pellucidum: its diagnosis by encephalography. Amer. J. Roentgenol. **34**, 573 (1935).
12. Ernst, P.: Mangel des Balkens. In: Schwalbe, E.: Morphologie der Mißbildungen. Bd. III, Teil 2. Jena: Fischer 1906.
13. Forel, A.: Fall von Mangel des Balkens. Tagebl. **54**. Vers. Dtsch. Naturforsch. u. Ärzte. Salzburg, 1881.
14. Forster (1933): zit. nach Sfintescu u. Mihailescu [39].
15. Foster, S. E., Windholz, F.: Radiological studies in rare but typical cerebral malformations: Encephalographic findings in cerebral hemiagenesis. Absence of the corpus callosum and absence of the septum pellucidum. Stanf. med. Bull. **6**, 395 (1948).
16. Gibson, J. K.: A perforated septum pellucidum. Anat. Rec. **28**, 108 (1924).
17. Hahn, O., Kühlenbeck, H.: Defektbildung des Septum pellucidum im Encephalogramm. Fortschr. Röntgenstr. **41**, 737 (1930).
18. Hochstetter, F.: Beiträge zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Gehirns, Bd. I und II. Wien-Leipzig: Deuticke 1919 bzw. 1929.
19. Hojman, N.: Agenesis del septum pellucidum y anoftalmia bilateral. Arch. argent. Pediat. **38**, 27 (1952).
20. Jantz, H.: Die Röntgendiagnostik der Hirn- und Rückenmarksräume. In: Hdb. d. Inn. Med., Bd. V/1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1953.
21. Kötter, E.: Über das Cavum septi pellucidi und andere Veränderungen des Septum pellucidum. Nervenarzt **9**, 392 (1936).
22. Lowman, R. M., Shapiro, R., Collins, L. C.: Significance of widened septum pellucidum. Amer. J. Roentgenol. **59**, 177 (1948).
23. Martischinig, E., Thalhammer, O.: Akrocephalosyndaktylie (Erörterung der Genese vom Gesichtspunkt der Embryopathie). Helv. paediat. Acta **7**, 257 (1952).

24. Mingrino, S., Conforti, P., Galligioni, F.: Agenesis of the septum pellucidum. An angiographic sign. *Neurochirurgia* 7, 1 (1964).
25. Onufrowicz, W.: Das balkenlose Mikrocephalengehirn. Ein Beitrag zur pathologischen und normalen Anatomie des menschlichen Gehirns. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* 18, 305 (1887).
26. Ostertag, B.: Über raumbeengende Neubildungen im Schädel (II. Teil). Neue Untersuchungen über anatomische Grundlagen des encephalographischen Röntgenbildes. *Fortschr. Röntgenstr.* 52, 329 (1935).
27. Petsche, H., Stumpf, Ch., Gogolak, G.: The significance of the rabbit's septum as a relay station between the midbrain and the hippocampus. I. The control of hippocampus arousal activity by the septum cells. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* 14, 202 (1962).
28. Pospiech, K. H.: Encephalographische und anatomische Befunde bei angeborenem Balkenmangel und bei Erweiterung des Cavum septi pellucidi. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* 174, 249 (1942).
29. Poterin-Dumontel: Absence congénitale du corps calleux sans troubles fonctionnelles durant la vie. *Gaz. Hôp. (Paris)* 36, 47 (1863).
30. Puusepp, L.: Die Entwicklungsanomalien und Erkrankungen des Septum pellucidum. *Zbl. Neurochir.* 7, 145 (1942).
31. Ravelli, A.: Changes of roentgenologic septum pellucidum. *Fortschr. Röntgenstr.* 77, 671 (1952).
32. Rebollo, M. A.: Un caso de ausencia del septum pellucidum. *Arch. Pediat.* 25, 138 (1954).
33. Reeves, D. L.: Congenital absence of the septum pellucidum. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* 69, 61 (1941).
34. Rosenthal-Wisskirchen, E.: Pathologisch-anatomische und klinische Beobachtungen beim Balkenmangel mit besonderer Berücksichtigung der Balkenlängsbündel. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* 192, 1 (1967).
35. Ryndin, M. D.: L'agénésie de septi pellucidi. *Vestn. Rentgenol. Radiol.* 23, 267 (1939).
36. Sander, J.: Über Balkenmangel im menschlichen Gehirn. *Arch. Psychiat.* 1, 128 (1868).
37. Savin, W. P.: Congenital absence of the septum pellucidum with internal hydrocephalus. *Radiology* 46, 270 (1946).
38. Schonenberg, H.: Encephalographic picture of absence of the septum pellucidum. *Z. Kinderheilk.* 68, 408 (1950).
39. Sîntescu, S., Mihailescu, N.: Congenital absence of the septum pellucidum revealed by ventriculography. *Bull. Soc. Radiol. méd. France* 24, 258 (1936).
40. St. John, J. R., Reeves, D. L.: Congenital absence of the septum pellucidum. A review of the literature with case report. *Amer. J. Surg.* 94, 974 (1957).
41. Taveras, J. M., Wood, E. H.: *Diagnostic Neuroradiology*. Baltimore: The Williams and Wilkins Comp. 1964.
42. Tenchini, L.: Un caso di assenza completa del setto lucido in un bambino di anni due e mezzo colla integrità delle funzioni intellettuali. *Boll. Sc.* 2, 65 (1880).
43. Turner, W.: A human cerebrum imperfectly divided into two hemispheres. *J. Anat. Physiol.* 12, 241 (1878).
44. Vries, De: zit. nach Hahn u. Kühlenbeck [17].

Dr. K. Voigt
 Neurologische Univ.-Klinik
 mit Abt. für Neurophysiologie
 7800 Freiburg i. Br., Hansastrasse 9a