

(Aus der Hirnhistologischen Abteilung der Psychiatrisch-neurologischen  
Universitätsklinik zu Budapest [Vorstand: Prof. Karl Schaffer].)

## Über einen mit Cystenbildung des Gehirns, Heterotopie der Plexus chorioidei und Mikrogyrie verbundenen Fall von vollständigem Balkenmangel.

Von  
**Adolf Juba.**

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 29. November 1934.)

Der im folgenden mitgeteilte Fall von totaler Agenesie des Corpus callosum erscheint uns insofern bemerkenswert, als der Balkendefekt mit einer merkwürdigen, wahrscheinlich ebenfalls entwicklungsgeschichtlich bedingten partiellen cystischen Umwandlung des Gehirns, mit vollständig atypischem Verlauf der Plexus chorioidei und mit ausgebreiteter Mikrogyrie verbunden war. Außerdem zeigten sich auch beim faseranatomischen Studium des sog. Balkenlängsbündels einige erwähnenswerte Befunde.

Auszug der Krankengeschichte: Der 5 Monate alte Säugling wurde am 12. 3. 31 in die erste Säuglingsabteilung des Weißen-Kreuz-Spitales (Abteilungsvorstand: Privatdozent Petényi) aufgenommen. Anamnese: Patient ist das erste Kind, im 8. Monat geboren. Seit 8 Tagen krank; hat Fieber, ist unruhig, stöhnt viel, bricht oft. Appetitlos, Stuhlgang in Ordnung. Status praesens: Gut entwickelter und genährter Knabe, Hautfarbe außer einer Cyanose an den Händen und Füßen im allgemeinen o. B., Gesichtsfarbe blaß. Beiderseitiger, besonders aber rechtsseitiger Exophthalmus. Spärliche Kopfhaarung, geschwollene obere Augenlider. Abgerundeter Schädel; die vordere Fontanelle erweitert und wölbt sich vor, Suturen zum Teil ebenfalls erweitert. Ausgesprochene Verdickung der Rippenknorpel und der Epiphysen. Herz und Lungen ohne erwähnenswerten Befund. An den Extremitäten hochgradige Hypertonie; Patellar- und Achillessehnenreflexe auslösbar, keine pathologischen Reflexe. Geringfügige Nackensteifheit, hochgradiger Dermographismus, Kernig o. B. Blutserologie: Wa.R. und Meinicke-R. negativ.

Aufnahmendiagnose: Akute fieberhafte Erkrankung mit cerebralen Symptomen (Meningitis cerebrospinalis?).

Krankheitsverlauf: Am 13. 3. Lumalpunction: unter mittelmäßigem Druck entleert sich 30 ccm sanguinolenter Liquor. Pandy-R. ++, Waltner-R. +++ (Blut), im Sediment viele Leukocyten und Lymphocyten, aber keine Bakterien. Es wird 10 ccm Meningococcusserum verabreicht. Die Temperatur ist am 13. 3. bis 39° gestiegen. Große Fontanelle wieder stark gespannt. Nachts sehr unruhig, hat einmal erbrochen. Bei der Lumalpunction entleert sich unter mäßig erhöhtem Druck etwa 20 ccm sanguinolenter Liquor. Pandy-R. +, Waltner-R. —. Zuckergehalt 0,051, Chlorgehalt 0,67. Sedimentbefund wie früher. Ventrikelpunktion; etwa 16 ccm trüber, nicht sanguinolenter Liquor. Pandy-R. +, Waltner-R. —. Im Sediment lassen sich nebst wenigen roten Blutkörperchen hauptsächlich Leukocyten und Lymphocyten antreffen, wieder keine Bakterien. — Intermittierende Temperatur, Maximum am 14. 3. 40,6°. Am 16. 3. Gewichtsabnahme, Stuhlgang

in Ordnung. Die vordere Fontanelle wölbt sich vor, ist aber nicht gespannt, Exophthalmus unverändert. Augenhintergrund normal. Am 18. 3. ist die Temperatur niedriger als in den vorigen Tagen. Fortschreitende Gewichtsabnahme; die Hypertonie hat zugenommen. Meteorismus. Lungenbefund: rechterseits gedämpfter Perkussionsschall; rückwärts unter der Scapula zeigt sich ein zum bronchialen nahestehendes Atmen, viele Ronchien. Dyspnöe. Am 19. 3. Temperatur gefallen, Gewicht stark zunehmend. Urin: Albumin +, Eiter ++. Rechtsseitige Bronchopneumonie, sehr blaß, dyspnoisch. — Exitus.

Sektionsbefund (Prosektor Privatdozent *Puhr*): Peritonitis fibrinosa purulenta. Volvulus duplex, inde necrosis et perforatio intestini jejunii. Pyonephrosis



Abb. 1. Gehirn von oben. Erklärung s. im Text.

lat. sin. Bronchopneumonia hypostatica lob. inf. Rachitis costarum. Agenesis corporis callosi.

Hirngewicht: 520 g. Makroskopischer Hirnbefund: An der Hirnbasis zeigen Chiasma, Tuber cinereum, Pedunculi cerebri, Pons, Oblongata, Gehirnnerven und Kleinhirn, sowie auch die großen basalen Gefäße vollkommen normale Verhältnisse. Die Gyrifikation der basalen frontalen und temporalen Hemisphärenoberflächen unregelmäßig. Laterale Hemisphärenoberfläche: Verlauf der Fossa Sylvii normal, doch ist sie nach hinten nur während einer kurzen Strecke zu verfolgen, Sulcus front. sup. und Gyrus front. sup. erkennbar. Im weiteren ganz atypische Hirnfurchung, und zwar zeigt an der Konvexität eine vom frontalen bis zum Occipitalpol reichende Mikrogyrie. An der medialen Hemisphärenoberfläche sind Gyrus cinguli und Cuneus nicht zu erkennen; vom Rande des Seitenventrikels ausgehend radiär verlaufende Furchen, wodurch die Randwindung in viele Abschnitte gespalten wird.

Von der dorsalen Oberfläche aus betrachtet zeigt sich zwischen den beiden, voneinander entfernt gelegenen Hemisphären infolge des vollständigen Balkenmangels ein breiter Raum. In der Tiefe des Raumes gelangen oral die beiden divergierenden Fornixschenkel zur Sicht (Abb. 1f), welche um den Kopf der Nuclei caudati (c)

lateralwärts umbiegend in der Spalte des Seitenventrikels verschwinden. Die beiden Nuclei caudati (c) werden von den Thalamen durch dicke Striae terminales getrennt. Die beiderseitigen Sehhügel (t) sind miteinander in der Medianebene fast vollkommen verwachsen; der Eingang des Recessus chiasmatico-infundibulatis befindet sich zwischen den oralen Abschnitten derselben.

Die weiteren anatomischen Verhältnisse dieses Raumes werden wir an der Hand einer halbschematischen Abbildung (Abb. 2) beschreiben, da sämtliche Einzelheiten, insbesondere diese der gleich zu erwähnenden dünnen und zum Teil auch durchsichtigen Membran an einer Photographie nicht dargestellt werden können. — An der dorsalen Oberfläche der beiden Thalamen (Abb. 2t) ist eine M-förmig ausgebreitete

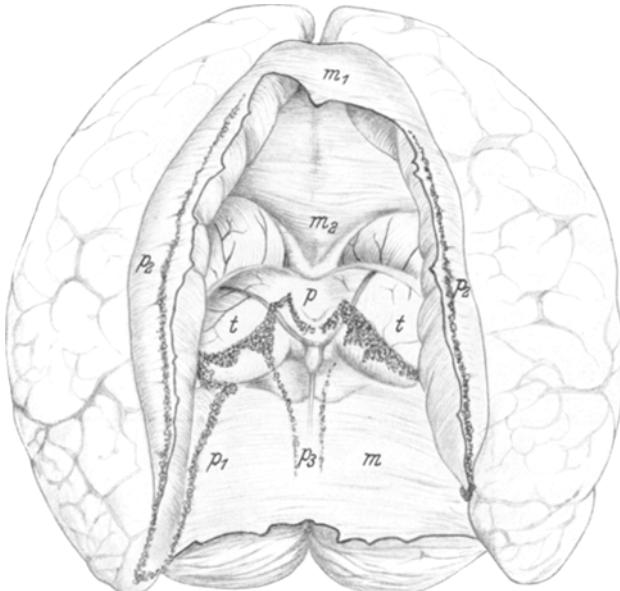


Abb. 2. Die Cystenwände und die Plexus chorioidei in etwas schematischer Darstellung. Erklärung s. im Text.

Adergeflechtnetz (p) ersichtlich. Weiter nach hinten verlaufen die Schenkel des M-es, die beiderseitigen Plexus chorioidei über die Corpora geniculata externa in die Richtung des Unterhorns; von hier aus ziehen sie caudalwärts nahe zu der medialen Oberfläche des Hinterhauptlappens (p 1). Vor dem Occipitalpol wenden sie sich bogenförmig in frontaler Richtung um und sind längs dem oberen Rande der Hemisphären in frontaler Richtung zu verfolgen (p 2), wo sie dann allmählich aufhören.

Zwischen den beiderseitigen Schenken der M-förmigen Plexusformation spannt sich beim Thalamus beginnend eine dünne Membran aus (Abb. 2m), wodurch die dorsalen Oberflächen des Mittel- und des Kleinhirns zugedeckt werden. In der Nähe des Hinterhauptpols schlägt diese Membran der Umbiegung der Adergeflechte entsprechend ebenfalls in frontaler Richtung um (m 1; diese Abschnitte befinden sich in einem stark geschädigten Zustand) und geht vorne in eine ähnlich ausschneidende, zwischen den beiden Fornixschenkeln ausgespannte Lamelle (m 2) über. Dadurch wird der zwischen den beiden Hemisphären gelegene Raum in eine mächtige Cyste verschlossen. Die mächtige Cyste enthielt Liquorflüssigkeit, welche

sich während der Herausnahme des Gehirns, als die dünnen Lamellen zum Teil zerrissen sind, entleerte.

Aus einer näheren Betrachtung dieser epithelialen Lamelle ging besonders nach der Zerlegung des Gehirns hervor, daß sie oral-ventral zwischen den beiderseitigen Fornixschenkeln, in ihrem dorsalen Abschnitt zwischen den mit den Fornixschenkeln vereinigten Balkenlängsbündeln, welche unter den Randwindungen liegen, dann zwischen den Marksüberzügen der beiden Ammonshörner, endlich zwischen den Schenkeln der M-förmigen Plexusformation ausgespannt ist, infolge seiner mächtigen Ausdehnung aber sich den medialen Oberflächen der Hemisphären anlegt. Dadurch wird der Anschein erweckt, daß die seitlichen Wandungen der Cyste unmittelbar durch die Hemisphären gebildet werden. Ebenfalls sekundär schmiegen sich die unteren caudalen Abschnitte der dorsalen Kleinhirnoberfläche an, von welcher sie sich leicht abheben lassen und mit dieser nur an einzelnen Stellen verwachsen sind. Die scheinbare Anheftung der Plexus chorioidei an den Hemisphären ist eine weitere konsekutive Erscheinung: die caudalen und dorsalen Anteile der Adergeflechtaformation heften sich eigentlich an der inneren Oberfläche von der lamellenartigen Cystenwand an, aber nahe zu der Stelle, wo diese mit der medialen Hirnoberfläche in Berührung gelangt. Der eigenartige Verlauf der Adergeflechte wurde bereits geschildert; es ist noch erwähnenswert, daß auch an den dem Kleinhirn anliegenden Abschnitten der Membran Plexusrudimente (p 3) verlaufen.

Abgesehen vom Vorderhorn sind die Cella media, Unterhornrudiment und Hinterhorn der Seitenventrikel von dem mittleren Raum der Cyste nicht getrennt, sondern gehen in denselben durch die Vermittlung eines in frontooccipitaler Richtung langgezogenen Spaltes fast ohne Unterbrechung über. Das Unterhorn wurde sehr mangelhaft ausgebildet und wird eigentlich durch eine ventralwärts gerichtete Aushöhlung vertreten; das Hinterhorn ist mächtig ektatisch. Da die beiden Sehhügel miteinander verwachsen sind, kann ein III. Ventrikel mit Ausnahme des Recessus chiasmatico-infundibularis nicht vorgefunden werden. Fossa rhomboidea bzw. IV. Ventrikel normal.

Das Gehirn wurde unter Ausnahme einer frontalen und occipitalen Scheibe nach einer Behandlung mit Kaliumbichromatlösung in Celloidin eingebettet, in der frontalen Ebene geschnitten und in eine nach *Weigert-Pal* gefärbte Serie bearbeitet. Die Beschreibung der aus den Markscheidenpräparaten erhobenen Befunde wird aufs knappste gefaßt und hauptsächlich die faseranatomischen Verhältnisse des sog. Balkenlängsbündels berücksichtigt. Da die lamellenartigen Cystenwandungen während der Einbettung noch weiter beschädigt wurden, werden sie an den Präparaten größtenteils vermißt.

Wir beginnen mit der Schilderung eines ganz oral gelegenen Präparates. An dem Querschnitt der rechten Hemisphäre (Abb. 3R) zeigt sich der orale Ausläufer des Vorderhorns (v), welcher medial von einem schräg nach oben verlaufenden Faserzug (f) begrenzt wird. Die Markentwicklung dieses Zuges ist nur in seinem medialen Abschnitt abgeschlossen. Aus einem Vergleich mit den nächstfolgenden Präparaten geht es hervor, daß dieses Bündel dem Fornix entspricht, welcher aus seiner ventralen Lagerung in dorsolateraler Richtung umbiegend sich der ventrolateralen Oberfläche eines mächtigen Faserzuges anlegt. Dieser mächtige Faserzug (b) zeigt eine birnenförmige Gestalt, besteht hauptsächlich aus quer und schräg getroffenen Fasern und ist mit dem „Längsbündel“ oder „Balkenlängsbündel“ der Autoren identisch, welches in balkenlosen Gehirnen an der Stelle der über dem Seitenventrikel gelegenen Balkenfaserung angetroffen wurde; in der nächstfolgenden Beschreibung wird die Bezeichnung „Balkenlängsbündel“ (abgekürzt: Blb.) beibehalten. Das Blb. färbt sich im Vergleich zu den Stabkratzfaserung bedeutend heller an, folglich ist seine Myelinisation zur Zeit nicht abgeschlossen. In seinen medialen und dorsalen Randgebieten verlaufen viele vollständig myelinisierte Faserzüge, so daß das Bündel in diesen Richtungen gegenüber der umgebenden Hirnsubstanz

ziemlich scharf abgegrenzt wird, während mit dem Fornix ein starker Faseraustausch besteht. Zu dem dorsalen Abschnitt des Blb.s verlaufen aus dorsomedialer, besonders aber aus dorsolateraler Richtung viele Fasern der Marksubstanz der Hemisphäre. Medial vom Blb. und aufsteigenden Formischenkel liegt Rindensubstanz (beim Anfertigen des Präparates zum Teil in Verlust geraten), lateralwärts das Gebiet des Stratum subcallosum und unter diesem eine ausgebreitete heterotopische graue Substanz (h), welche von dünnen Markfaserzügen in kleinere Abschnitte gespalten wird. Die Marksubstanz der Hemisphäre ist dürfdig ausgebildet und in mehrere Schichten geteilt; die Rinde, besonders die der konvex-lateralen Oberfläche mikrogyrisch.

An dem Querschnitt der linken Hemisphäre (Abb. 3 L) geht der Seitenventrikel (v) bereits fast kontinuierlich in den Raum der Cyste (Z) über; am Präparat sind auch Bruchteile der dorsalen Lamelle erhalten, daran auch die oralen Ausläufer der beiderseitigen heterotopischen Plexus chorioidei. (p 2.) Der Nucleus caudatus (C)

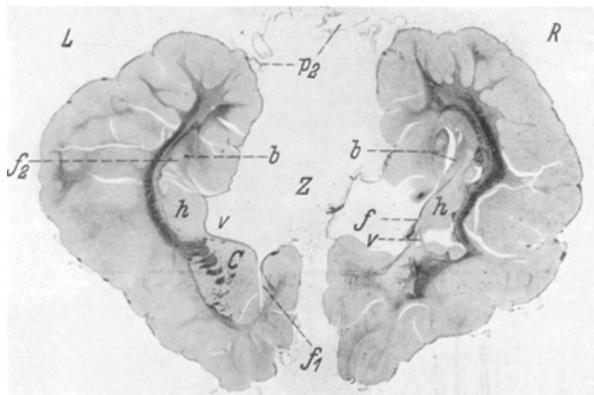


Abb. 3. Frontalschnitt durch die oralen Abschnitte der Nuclei caudati. Erklärung s. im Text. Färbung nach Weigert-Pal.

zeigt sich bereits in großer Ausbreitung, auch das beginnende Putamen und die innere Kapsel sind zu vermerken. Dorsal vom Nucleus caudatus ist ähnlich wie rechterseits und in symmetrischer Lagerung die heterotopische graue Substanz (h) zu erblicken. Der linke Fornix befindet sich in dieser Ebene bereits nach seiner Umgebung, so daß ein ventraler (f 1) und ein dorsaler Fornixschwanz (f 2) vorhanden ist, welche allerdings keine vorgesetzte Myelinisation zeigen. Der dorsale Fornixschwanz schmiegt sich dem Blb. (b) eng an, mit dem ein starker Faseraustausch besteht. Die medioventralen Fornixanteile setzen sich in die hier anhaftende Cystenmembran unmittelbar fort. Das Blb. ist bedeutend kleiner als rechterseits, so daß in dieser Hinsicht eine ausgesprochene Differenz zwischen den beiden Hemisphären besteht. Zu den dorsomedialen und dorsolateralen Abschnitten des Blb.s verlaufen sehr viele Fasern, von denen auch das seitlich gelegene Stratum subcallosum teilweise durchgeflochten wird. Die frontale Rinde, besonders die oberen lateralen Abschnitte, mikrogyrisch.

In weiter oralwärts gelegenen Ebenen wird auch in der linken Hemisphäre die Umgebung bzw. die Vereinigung der beiden Fornixschwänze angetroffen. Die beiderseitigen Blb. nehmen eine dorsoventral ausgestreckte Form an; zu ihnen ziehen nunmehr Fasern auch aus ventraler Richtung, die zum Teil um den ventralen Abschnitt des Vorderhorns verlaufen. Weitere Beobachtungen sind wegen des mangelhaften Markgehalts der Nervenfasern nicht zu erheben.

Abb. 4 stellt ein dicht vor dem oralen Pol der Sehhügel gelegenes Präparat dar. Die dünne Membran scheint rechts aus dem Blb., links aus dem Gebiet desselben zu entspringen und ist links auch mit der heterotopischen grauen Substanz verwachsen. Dadurch wird der laterale Abschnitt des linksseitigen Seitenventrikels fehlerhaft ausgebildet; die medialen Abschnitte der beiderseitigen Seitenventrikel (v) gehen ohne scharfe Grenzen im Raum der Cyste (Z) auf. Die dorsale Wandung der Cyste fehlt fast vollkommen, doch sind die beiderseitigen heterotopischen Plexus chorioidei (p 2) erhalten geblieben.

An dem Querschnitt der rechten Hemisphäre (Abb. 4 R) ist das gut ausgebildete Blb. (b) ersichtlich, die Fasern des Fornix haben sich damit bereits vollständig vermischt. Die aus dem Blb. heraustretende Faserung setzt sich hauptsächlich in dorsolateraler Richtung in einen mächtigen, vom Stratum subcallosum oberhalb

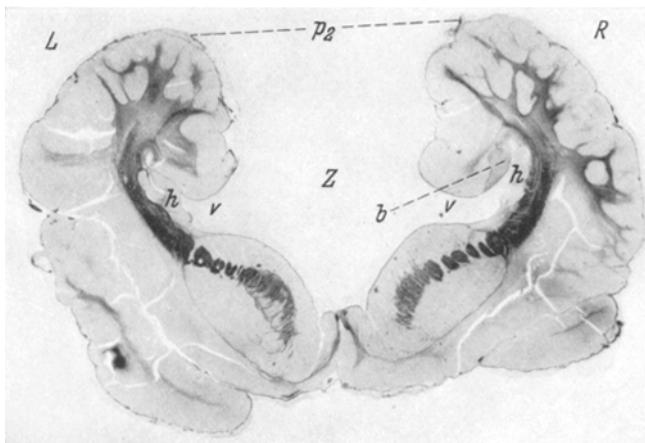


Abb. 4. Frontalschnitt aus einer vor dem Thalamus gelegenen Ebene. Erklärung s. im Text. Färbung nach Weigert-Pal.

und seitlich gelegenen Faserzug fort, welcher an die sog. rückläufige Balkenschicht erinnert. Aus diesem Zug entspringen viele zu den verschiedenen Rindengebieten rechtwinklig abbiegende Fasern. Lateral vom Blb. liegt die bedeutend kleiner gewordene heterotopische graue Substanz (h). Außer dem Nucleus caudatus, Putamen, Capsula interna kann in dieser Ebene auch einer schmächtigen, kaum angedeuteten Capsula externa begegnet werden. Die Gyrifikation der lateralen Hirnoberfläche zum Teil ausgesprochen mikrogyrisch.

An dem Querschnitt der linken Hemisphäre (Abb. 4 L) kann im Gegensatz zu demjenigen der rechten ein Blb. überhaupt nicht nachgewiesen werden, so daß die bereits in oralen Ebenen vorhanden gewesene Asymmetrie hier einen exzessiven Grad erreicht hat. An seiner Stelle findet sich unter dem Mikroskop ein winziges aus quergeschnittenen Fasern bestehendes Feld, welches aber weder von den lateralwärts gelegenen Gebieten, noch von einem in dorsolateraler Richtung verlaufenden mächtigen Faserzug mit Sicherheit getrennt werden kann. Ein Vergleich mit den unmittelbar vorausgegangenen und nächstfolgenden Präparaten legt die Vermutung nahe, daß das kleine Feld dem dorsalen Fornixschenkel entspricht. Die subependymale heterotopische graue Substanz (h) wird, wie auch rechterseits, von feinen Bündelchen in kleinere Abschnitte geteilt. Außer dem Nucleus caudatus, Putamen und inneren Kapsel ist bereits der orale Ausläufer des Pallidum zu sehen.

Schmächtige äußere Kapsel; auch die beiderseitigen Insulae können von der Umgebung mit Sicherheit nicht abgegrenzt werden.

In den nächstfolgenden caudaleren Ebenen kommt eine vollkommen ausgebildete, zum Teil bereits markhaltige Commissura anterior zur Sicht. Bald beginnt auch die Verwachung der beiderseitigen Thalami, wodurch der Raum des Recessus chiasmatico-infundibularis vom Raume der Cyste abgetrennt wird. Das rechte Blb. unverändert, dagegen zeigt sich in der linken Hemisphäre wieder ein kleiner, dem Blb. entsprechender Faserzug, dem aus der Marksubstanz der Randwindung mächtige Fasermassen zuströmen.

Wie an Abb. 5 ersichtlich, gehen die beiden Seitenventrikel (v) auch in den Ebenen der Thalami ohne scharfe Grenzen in die Cyste (Z) über. Die Cystenmembran heftet sich beiderseits an den Spitzen der Blb. an; außer den dorsal

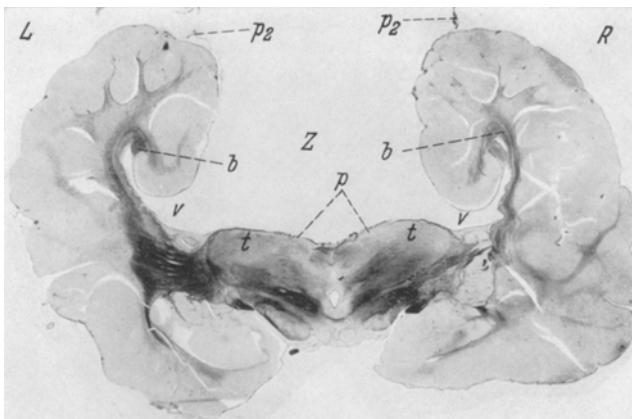


Abb. 5. Frontalschnitt durch die Thalami. Erklärung s. im Text. Färbung nach *Weigert-Pal.*

gelegenen heterotopischen Plexus chorioidei (p 2) gelangt an diesem Präparat auch die an den Thalami gelegene Adergeflechtausbildung (p) zur Sicht. Die beiden Thalami (t) sind an ihren medialen Oberflächen miteinander vollkommen verwachsen. Zwischen ihnen verläuft der caudale Ausläufer des Recessus chiasmatico-infundibularis, welcher sich weiter caudal mit einem zwischen den beiden Thalami blind endigenden Gang vereinigt und in den Aquaeductus Sylvii übergeht.

An dem Querschnitt der rechten Hemisphäre (Abb. 5 R) ist es ersichtlich, daß das ziemlich mächtige Blb. (b) über den Ventrikel in dorsolateraler Richtung verschoben wurde. In dem zwischen Blb. und Rinde gelegenen Winkel kommt eine Stria obiecta, an der dem Blb. zugewandten Oberfläche der Rinde ein Markfaserzug (die Randbogenfasern von *Probst*) zum Vorschein. Das Blb. wird durch einen mächtigen Faserzug mit dem Mark der Randwindung verbunden, außerdem ziehen zu ihm viele radiär angeordnete Faserzüge. Unmittelbar unter dem Ependym sind die sehr spärlich gewordenen Fasern des Stratum subcallosum gelegen. Die subependymale graue Substanz ist nunmehr fast verschwunden; Rinde ausgesprochen mikrogyrisch.

Das linke Blb. (Abb. 5 L, b) ist bedeutend kleiner als das rechte. Wie erwähnt, wurde dieser hintere Abschnitt des linken Blbs. durch einen massiven Faserzug mit der Marksubstanz der dem Gyrus cinguli entsprechenden Randwindung verbunden; außerdem sind hierher auch viele Fasern von dorsolateralem Verlaufe zu verfolgen, welche sich in der gegengesetzten Richtung zwischen den Fasern des

Stabkranzes verlieren. Ein selbständiges *Stratum subcallosum* konnte nicht abgegrenzt werden, ebenso ist die heterotopische subependymale graue Substanz verschwunden. Die konvexe Rinde ausgesprochen mikrogyrisch.

Wird nun die Serie weiter in caudaler Richtung verfolgt, so stellt sich an den Präparaten bald das Unterhorn ein, welches als eine mächtige ventrale Ausbuchtung des Seitenventrikels erscheint, der horizontale, unter dem *Nucleus caudatus* gelegene Abschnitt wird in unserem Falle fast vollständig vermißt. Das Unterhornrudiment geht in occipitaler Richtung fast ohne Grenze in das mächtig erweiterte Hinterhorn über. Da der Raum des Hinterhorns infolge des Fehlens seiner medialen Wandung durch die Vermittlung von einer breiten Öffnung mit der Cyste kommuniziert, wird die durch radiäre Sulci mehrfach unterbrochene Randwindung stark in caudaler Richtung verschoben. Das Blb. wurde nur an den Markscheidenpräparaten des rechten Occipitallappens verfolgt. Es zeigte sich, daß das *Tapetum*, die innerste Schicht der *Strata sagittalia*, ausschließlich vom Blb. gebildet wird; ein kleinerer Abschnitt des Blb.s bildet die mediale Begrenzung des winzigen verschlossenen Anteiles vom Hinterhorn und geht zum Teil wahrscheinlich in den *Alveus* über. Unter dem Ependym des Hinterhorns wurde wieder eine ausgiebige subependymale heterotopische graue Masse in der unmittelbaren Fortsetzung der früher oft erwähnten ähnlichen Substanz angetroffen.

An den Markscheidenpräparaten des Mesencephalon, Pons, Cerebellum, Medulla keine auffällig groben Veränderungen.

*Nissl*-Präparate wurden aus ganz frontalen und occipitalen Ebenen des Gehirns angefertigt. An den beiden Abschnitten zeigte sich an der Konvexität eine hochgradige Mikrogyrie: eine Schichtung fehlt vollkommen, die sehr dünne Hirnrinde von unregelmäßigem Durchmesser besteht nebst vielen Gliaelementen aus spärlichen langgezogenen oder abgerundeten primitiven Nervenzellen, welche keinem der bekannten Rindenzelltypen ähnlich sind. Die Abgrenzung der Rinde gegenüber der Marksubstanz ist eine recht unvollkommene, da in letztere viele Rindenzapfen eindringen; es kann auch in der Marksubstanz verstreuten Rindeninseln, wie auch in die Rinde geratenen kleinen Marklagern begegnet werden. Auffälligerweise findet sich an den medialen Oberflächen der untersuchten Hirnabschnitte eine Rinde mit vollkommener Sechsschichtung vor, so das in diesen Gebieten ausgebreiteter mikrogyrische Erscheinungen sehr selten sind. So war auch eine Ammonsformation erkennbar, welche bereits in den caudalsten Ebenen der dorsalen Randwindungsschnitte hervortrat. Trotz des Fehlens einer *Fissura calcarina* wurde an der medialen Oberfläche des Occipitallappens eine regelmäßig geschichtete *Area striata* und perstriäre Rindenformation angetroffen. An den *van Gieson*-Präparaten waren in den mikrogyrischen Rindengebieten seitens des Mesoderms keine stürmische Erscheinungen zu ermitteln, insbesonders wurden Infiltrate, Bindegewebswucherung oder ausgesprochene Verdickungen der Meningen vermißt.

Die occipitale subpendymale graue Substanz enthält an den *Nissl*-Präparaten nebst vielen Gliaelementen auch kleine, ziemlich differenzierte Nervenzellen in bedeutender Zahl. Der der medialen Hirnoberfläche anliegende Anteil der dünnen, membranartigen Cystenwand scheint aus einem sehr zellreichen Gliagewebe zu bestehen, welche in ihrer Beschaffenheit ausgesprochen an die glöse Auskleidung der Hirnventrikel erinnert. Die dem Blb. unmittelbar anhaftenden Abschnitte der Membran sind bedeutend dicker, an den Markscheidenpräparaten sind hier spärliche markhaltige Nervenbündel zu finden, welche dann der fortschreitenden Verdünnung der Lamelle entsprechend bald ausbleiben.

Im vorliegenden Falle wurde ein gehäuftes Vorkommen der verschiedenen Abnormitäten vorgefunden, welche wir einzeln besprechen werden. Vor allem möchten wir die Anatomie und die Möglichkeiten des Entstehens der mächtigen, in der Medianebene gelegenen Cyste

zusammenfassen. Daß ihre dünne, lamellenartige Wandung hauptsächlich aus Hirnsubstanz besteht, geht bereits aus dem makroskopischen Befund hervor, nachdem diese Membran an den erwähnten Stellen sich ohne Unterbrechung in die Hemisphären fortgesetzt hat, so daß auch der Raum der Cyste in die Ventrikel übergeht. Die histologische Untersuchung des der medialen Hemisphärenoberfläche anliegenden Abschnittes zeigte tatsächlich ein zellreiches Gliagewebe, welches von der Hirnrinde durch eine dünne bindegewebige Anlage der Meningen getrennt wurde. Die freiliegenden, dorsalen, oralen und caudalen Abschnitte der Cystenwand konnten an *Nissl*- bzw. an *van Gieson*-Präparaten nicht untersucht werden, so daß nicht zu ermitteln war, inwiefern sich die Meningen auf diese freie Oberfläche fortgesetzt und diese zudeckt haben.

Für eine der Hirnsubstanz entsprechende Beschaffenheit dieser Lamelle spricht unter anderen auch der Umstand, daß fast sämtliche Adergeflechte des Gehirns an ihr verlaufen. Die Ausbildung der *Plexus chorioidei* des vorliegenden Gehirns ist eine vollkommen atypische: Ein *Plexus chorioideus* des III. Ventrikels wird nur in rudimentärer Form angetroffen; auch die am Thalamus gelegenen und in Richtung des Unterhorns verlaufenden Abschnitte, welche dem Adergeflecht des Seitenventrikels vom normalen Gehirn gewissermaßen ähnlich erscheinen, finden ihre Endigung nicht im Hinterhorn, sondern setzen sich in caudaler Richtung fort und hören erst nach einem langen, heterotopischen Verlauf im Gebiet des Frontallappens an der dorsalen Wandung der Cyste auf. Aus dem dem Thalamus anliegenden *Plexus chorioideus* geht ein abnormer Schenkel ab (p 3).

Die eben geschilderte, mit völlig atypischem Verlauf verbundene ausgebreitete Zunahme der Adergeflechtdformationen im vorliegenden Falle kann unseres Erachtens keineswegs mit irgendeinem sekundären Vorgang, z. B. mit einer mächtigen Ektasie der normal angelegten *Laminae chorioideae epitheliales*, sondern nur mit einer primären Entwicklungsstörung der *Plexus chorioidei* erklärt werden. Folglich ist auch diese Cyste, an deren Wandung die heterotopischen Adergeflechte verlaufen, ebenfalls kein Produkt einer sekundären Ektasie, wodurch das *Corpus callosum* verdrängt, oder auf sekundäre Weise zerstört wurde. Bei der Durchmusterung der einschlägigen Literatur haben wir insgesamt zwei Fälle vorgefunden, bei denen es sich um eine ähnliche Cystenbildung handelt. Der eine Fall wurde von *Monakow* mitgeteilt. Es handelt sich um ein extrem mikroencephales Gehirn, dessen Gewicht insgesamt 25 g wog. Das Gehirn bot in seiner äußeren Form das Bild eines Säugetiergehirns dar; die Hypoplasie hat hauptsächlich das Kleinhirn und den Großhirnmantel getroffen, so daß die Großhirnhemisphären in Größe und Form solchen von 4—5 Monate alten Feten entsprachen. Zwischen den beiden Hemisphären war in der Medianebene eine mächtige Blase vorhanden, deren zarte Ependymauskleidung ohne Unterbrechung in das

Ependym der Seitenventrikel überging. In den caudaleren Hemisphärenabschnitten geht der Raum der Cyste in den hinteren Abschnitt des III. Ventrikels und in die extrem erweiterten Hinterhörner des Seitenventrikels über. Wichtig ist nun, daß an der Wandung der Cyste die stark hypertrophischen Plexus chorioidei anheften und sich vom Frontalpol der Ventrikelblase bis zum Occipitalpol erstrecken. Das Gehirn bot außerdem noch eine Menge der verschiedensten Entwicklungsstörungen dar, von denen wir nur den vollständigen Balkenmangel hervorheben möchten. An der über die Seitenventrikel gelegenen Stelle des Balkens war ein mächtiger frontooccipitaler Faserzug vorhanden, an dessen freien Spitze die Fimbria angeheftet war und in die Wandung der Cyste überging. Die mächtige Blase wurde von *Monakow* als eine Entwicklungsstörung, und zwar als eine enorme Ektasie der Lamina terminalis aufgefaßt, die näheren Möglichkeiten der Ausbildung werden aber nicht erörtert.

Beim anderen, von *Guttmann* beschriebenen Gehirn handelt es sich um einen Fall von vollständigem Balkenmangel, wo das Kleinhirn eine auffallende Entwicklungsstörung aufwies. Die beiden Kleinhirnhemisphären, weiterhin der dorsale Abschnitt des Wurmes waren normal; dagegen sind die Pyramide, Uvula und Nodulus in dorsaler Richtung umgeschlagen und sitzen dem mittleren Teil des Wurmes kappenartig an, so daß man von hinten aus in den stark erweiterten IV. Ventrikel hineinsehen kann. Dieses Gebilde wird an seiner dem IV. Ventrikel zugewandten Oberfläche mit Ependym überzogen und läuft endlich in eine weiße, auf die beiden Kleinhirnhemisphären übergehende Membran aus, welche sich allmählich verdünnt. Auf der Oberfläche beider Kleinhirnhemisphären sieht man ferner in der Mitte von der Fissura horizontalis an sagittal nach hinten und unten verlaufend einen sehr dünnen wulstartigen Strang ziehen, welcher in der Gegend der Flocken endet. Unter dem Mikroskop stellte sich dieser Strang als Plexus chorioideus dar.

Wie aus einem Vergleich der Fälle von *Monakow* und *Guttmann* mit dem von uns beschriebenen Gehirn gleich hervorgeht, ist an allen 3 Fällen dieselbe Anomalie, eine mit Heterotopie der Plexus chorioidei verbundene Cystenbildung vorhanden, wenn auch im Falle *Guttmanns* nur Bruchteile der Cystenwand erhalten geblieben sind. Insbesondere steht der von *Monakow* beschriebene Fall dem unserigen nahe: die Lokalisation der Blase stimmt in den beiden Gehirnen vollkommen überein, nur drängt diese im *Monakowschen* Falle nicht zwischen die occipitalen Abschnitte der Hemisphären ein, so daß hier eine geringere Stufe der Ektasie vorzuliegen scheint. Außerdem weist dieser Fall bedeutend stärkere und ausgebrettere Entwicklungsstörungen vor, so daß die Hemisphären in einem vollkommen fetalen Zustand verharren. Bei unserem Falle scheint die Ausbildung der Hemisphären trotz der mannigfaltigen Entwicklungsstörungen doch eine bedeutend vorgeschrittenere zu sein.

*Monakow* führt diese Cyste in seinem Falle auf eine mächtige Ektasie der Lamina terminalis zurück; doch hängt die Ausbildung der Cysten unseres Erachtens jedenfalls auch mit einer Entwicklungsstörung der Plexus chorioidei zusammen, da an der lamellenartigen Wandung auch Plexus chorioidei verlaufen. Die Entwicklung der Adergeflechte des Seitenventrikels in normalen Gehirnen wurde von *Hochstetter* eingehend untersucht. Aus seiner Beschreibung kann entnommen werden, daß die Ausbildung derselben in sehr frühen embryonalen Perioden, beim Embryo von 14,8 mm größter Länge an den über dem Foramen Monroi primitivum gelegenen Abschnitten der medialen Hemisphärenwand beginnt. Dieser sehr dünne Abschnitt wird *Area chorioidea* genannt; sie geht dorsal durch die Vermittlung der Ammonshornanlage in die gewöhnliche dickere Hemisphärenwand über. Die beiderseitigen *Areae chorioideae* werden in der Medianebene durch eine kielförmige Leiste, welche die dorsale Platte des zwischen den beiden Hemisphären gelegenen *Telencephalon medium* bildet, miteinander verbunden. Diese dünne Leiste geht oral in den dorsalen epithelialen Abschnitt der Lamina terminalis, caudal in das epitheliale Zwischenhirndach über. Der eigentliche Plexus chorioideus erscheint erst beim Embryo von 17,8 mm Scheitel-Steißlänge an den ventralen Abschnitten der *Area chorioidea* in Form einer sich in den Raum der Seitenventrikel hineinstülpenden Falte, welche *Plica chorioidea* genannt wird; diese Falte setzt sich in caudaler Richtung unmittelbar in die Falte des *Sulcus hemisphaericus* fort. Der zwischen Ammonshornanlage und *Plica chorioidea* ausgespannte Anteil der Lamina chorioidea bildet sich im weiteren Laufe der Entwicklung zurück, so daß die Wurzel des Plexus chorioideus unmittelbar zur Ammonshornanlage gelangt. Die weitere Ausbildung der Adergeflechte schreitet in orocaudaler Richtung parallel mit der Ausbildung der Hemisphären fort, so daß der dem Unterhorn zugehörige Abschnitt bedeutend später erscheint.

Aus diesem kurzgefaßten Auszug der von *Hochstetter* gewonnenen Resultate geht es jedenfalls hervor, daß die allererste Anlage der beiderseitigen Plexus chorioidei durch eine sehr dünne ausgebreitete Lamelle der medialen Hemisphärenwand gebildet wird; die beiderseitigen Lamellen werden in der Medianebene durch die epitheliale Decke des *Telencephalon medium* verbunden; diese letztere setzt sich einerseits in die dorsale ependymale Lamelle der Lamina terminalis, andererseits in die Zwischenhirndecke fort. Die mediale Begrenzung des Seitenventrikels, weiterhin die dorsale und vordere Abgrenzung des III. Ventrikels wird ebenfalls durch die erwähnten Hirnanteile gebildet. Wenn diese Lamellen im weiteren Laufe der Entwicklung infolge einer aus unbekannter Ursache erfolgenden Entwicklungsstörung eine mächtige Ektasie erleiden und sich zwischen den beiden Hemisphären in oraler, dorsaler und caudaler Richtung stark ausbreiten, so kann es unter entsprechenden Umständen zu der Bildung einer in der Medianebene

gelegenen mächtigen Cyste kommen. Die Wandung dieser Cyste würde allerdings entlang der Ammonshornanlage (oral der spätere Fornix, caudal das eigentliche Ammonshorn), weiterhin — in ihrem Verlauf von der Art der *Lamina affixa*-Ausbildung abhängig — entlang dem Thalamus an der unveränderten Hirnsubstanz anheften und auch der Raum der Cyste in dieselben der Ventrikel kontinuierlich übergehen. Die eigentliche Plexusentwicklung, die Ausbildung der *Plicae chorioideae*, müßte in diesem Falle an einer mächtig erweiterten und infolge dieser Erweiterung auch heterotropisch gelagerten *Area chorioidea* erfolgen, so daß auf diese Weise auch der heterotopische Verlauf derselben erklärt werden könnte.

Freilich kommt die Möglichkeit einer solchen Entstehungsweise nur beim *Monakowschen* und vorliegenden Fall in Betracht; doch können mutatis mutandis auch beim von *Guttmann* beschriebenen Fall ähnliche Verhältnisse, und zwar eine entwicklungsgeschichtlich bedingte Erweiterung der ektodermalen Adergeflechtanlagen des IV. Ventrikels vorliegen, wodurch ein heterotopischer Verlauf des *Plexus chorioideus* zustande kommt. Inwiefern aber diese Vermutungen der Wirklichkeit entsprechen, kann schwerlich entschieden werden; sie sind bloß als Erklärungsversuche zu betrachten. Hinsichtlich der verschiedensten Defekte der neu geborenen Gehirne ist es von Bedeutung, daß nach *Spatz* hier „die Abbauvorgänge ungewöhnlich rasch und außerordentlich gründlich vor sich gehen“, deshalb infolge von verschiedenen Traumen große cystöse Defekte entstehen können. Im vorliegenden Fall liegt diese Ausbildungsweise nicht vor; sämtliche Momente sprechen eher für eine Mißbildung, deren Entstehung unbedingt mit einer Entwicklungsstörung der Adergeflechte zusammenhängt; bei der Bildung der Cystenwand sind außer der von *Monakow* hervorgehobenen *Lamina terminalis* auf einer ausbreiteten Weise auch die *Laminae chorioideae* beteiligt. Die ersten Anfänge dieser Mißbildung fallen also entweder mit dem Beginne der Plexusentwicklung zusammen, oder sind diesem letzteren in der Reihe der Entwicklung zeitlich sogar vorausgegangen; demnächst ist es wahrscheinlich, daß die Ausbildung dieser Cyste bereits vor den Perioden der Balkenentwicklung im Gange war.

In balkenlosen Gehirnen werden auch andere Anomalien der Adergeflechte beschrieben. Bei den von *Kaufmann* und *Gianelli* bearbeiteten Fällen fehlte die *Tela chorioidea* des III. Ventrikels; in dem von *Tramer* beschriebenen Gehirn war eine starke Hypertrophie der Adergeflechte des Unterhorns vorhanden, an ihnen wurden auch 3 kleinere circumschrifte Tumoren, Sarkome mit endotheliomatösem Einschlag, vorgefunden. Hinsichtlich der Ventrikelausbildung ist die von *Hinrichs* beschriebene balkenlose Hirnmißbildung besonders erwähnenswert: hier blieb die Zweiteilung des primitiven Telencephalons in den beiden Hemisphären aus, so daß ein großer, unpaarer Ventrikelausgang in der Medianebene entstanden ist.

Die Entwicklung des Balkens beginnt beim Menschen ungefähr im 3. Monat, nach der älteren Ansicht mit der Verwachsung der medialen, unmittelbar vor der *Lamina terminalis* gelegenen Oberflächen der Hemisphären. Nach *Marchand* ist hierbei auch eine proliferative Betätigung der Schlußplatte anzunehmen; eine ähnliche Ansicht wurde neuerdings auch von *Villaverde* ausgesprochen, er mißt auf Grund seiner Befunde der Proliferation der Schlußplatte eine eminente Bedeutung zu. Die Ansicht von *Goldstein*, nach der die Balkenfasern einfach durch die Membran der Schlußplatte in die kontrolaterale Hemisphäre überreten, wird von anderen Autoren abgelehnt; den Weg für die Balkenfasern stellt nach diesen die Verwachungsstätte der beiden Hemisphären dar. Im ventralsten Abschnitt dieser Verwachsung bildete sich die vordere Commissur, in den vorderen dorsalen Abschnitten die erste Anlage des Balkens, in den hinteren dorsalen Abschnitten die *Columnae forniciis* aus. Die weitere Vergrößerung des Balkens erfolgt hauptsächlich auf dem Wege einer intusseptionellen Zunahme seiner Fasern (*Villaverde*, *Fischel*), so daß der embryonale Balken die Anlage des gesamten vollentwickelten *Corpus callosum* enthält (*Marchand*). Bezuglich der Einzelheiten und der vollständigen Literatur möchten wir auf die Arbeiten von *Marchand*, *Zuckerkandl*, *Villaverde* und auf die umfassende Monographie von *Mingazzini* verweisen. In neuerer Zeit hat sich *Hochstetter* für die Ansicht eingesetzt, daß der Balken ohne Verwachsung der beiden Hemisphären zustande kommt.

Über Balkenmangel im Gehirn wurde in der Literatur oft berichtet (*Archambault*, *Baker* und *Graves*, *de Crinis*, *Gianelli*, *Groz*, *Guttmann*, *Hecker*, *Hinrichs*, *Hultkrantz*, *Kino*, *Klieneberger*, *Landsbergen*, *Lange*, *Meyer*, *Paoli*, *Roubinovitsch* und *Barde*, *Rubinstein*, *Schnabel*, *Stoecker*, *Thomas*, *Tramer*; umfassende Literatur der Autoren in den Arbeiten von *Arndt* und *Sklarek*, *Marchand*, *Probst* und in der ausführlichen Monographie von *Mingazzini*). Die wichtigsten Merkmale der balkenlosen Gehirne wurden bereits von *Onufrowicz* zusammengestellt (Fehlen des Balkens, des *Corpus forniciis*, der *Commissura forniciis*, radiärer Verlaufstyp der Windungen von der medialen Hirnoberfläche, das Vorhandensein eines *Nervus Lancisii* usw.), doch wurde das Interesse der Autoren hauptsächlich von einem mächtigen Faserzug gefesselt, der an der Stelle der Balkenfaserung in der dorsomedialen Wandung des Seitenventrikels in frontooccipitaler Richtung zu verfolgen war. *Onufrowicz*, der erste Beschreiber dieses Faserzuges, ferner *Kaufmann* und *Hochauß* haben angenommen, daß diese Faserung ein infolge des Fehlens des Balkens sichtbar gewordener Assoziationszug sei, welcher nach *Onufrowicz* mit dem frontooccipitalen Bündel *Burdachs* identisch ist. *Déjerine* identifizierte ihn mit seinem frontooccipitalen Bündel, welches von der Mehrzahl der Autoren als retikuliertes Stabkratzfeld bezeichnet wird. Nach *Muratoff* und *Zingerle* entspricht dieses Bündel dem *Stratum subcallosum* der normalen Gehirne.

Im Gegensatz zu den angeführten Autoren hat besonders *Probst*, der als erster die histologische Bearbeitung eines balkenlosen Gehirns an *Weigert*-Serien vorgenommen hat, hervorgehoben, daß dieses Bündel, welches von ihm „Balkenlängsbündel“ genannt wurde, viele gemeinsame Züge mit der Balkenfaserung aufweist. Insbesondere wurde von *Probst* hervorgehoben, daß das Tapetum des Vorder- und Hinterhorns von dem Blb. gebildet wird; außerdem enthält dieser Faserzug neben langen Fasern auch viele kurze Bahnen, die wieder zur Rinde gelangen. *Probst* nimmt im Anschluß an die Ansicht von *Sachs* an, daß das Blb. aus Balkenfasern zusammengesetzt wird, welche aber, am Durchtritt in die kontrolaterale Hemisphäre verhindert, auf der Seite ihres Ursprungs einen heterotopischen Verlauf einschlagen.

Diese Ansicht von *Sachs* und *Probst* wurde auch von *Archambault*, *Arndt* und *Sklarek*, *Obersteiner* und *Redlich*, *Kino* angenommen. Es wird ferner von *Arndt* und *Sklarek* und *Marchand* hervorgehoben, daß die Fasern eines in ihren Fällen vorhanden gewesenen winzigen Balkenrudimentes vollkommen im Blb. aufgegangen sind. *Kino* berichtet sogar über Fasern, die in ihrem Übertritt in die kontrolaterale Hemisphäre verhindert im Blb. und unter der medialen Hirnoberfläche eine blinde Endigung gefunden haben. Es wird auch bei *Marchand* angegeben, daß das Blb. jedenfalls heterotopische Balkenfasern enthält, doch verlaufen in ihm auch Längfasern, welche dem sog. *Fornix longus* zugehören.

Nach *Lange* besteht das Blb. aus Balkenlängfasern, welche den ungekreuzten Anteil des gesamten *Corpus callosum* darstellen und infolge des Fehlens der Querfaserung als ein solides Bündel in Erscheinung treten. Hingegen kommt nach *Stoecker* ein Blb. auf dem Wege einer vikariierenden Vermehrung von normalerweise spärlich vorhandenen Balkenlängfasern zustande, welche im normalen Gehirn weder am faseranatomischen Präparat, noch am Degenerationsbild zur Sicht gelangen; außerdem können auch heterotopische Balkenfasern sich beteiligen.

In unserem Falle war das rechte Blb. vollkommen ausgebildet. Im Gegensatz dazu wurde in der linken Hemisphäre ein wohl bedeutend kleineres Blb. und nur in den oralen und caudalen Hirnabschnitten vorgefunden, so daß zwischen diesen beiden Ebenen während einer kurzen Strecke ein Blb. überhaupt nicht zur Sicht gelangte. Daß die Blb. der verschiedenen balkenlosen Gehirne in ihrer Größe voneinander erheblich abweichen können, hat bereits *Marchand* hervorgehoben; doch kann eine Differenz auch zwischen den Blb. desselben Falles bestehen, wie dies durch die eben erwähnte Beobachtung gezeigt wird. — Der Verlauf und die Ausstrahlungsweise des rechtsseitigen mächtigeren Blb.s zeigte in unserem Falle mehrere Eigenschaften, welche an das Verhalten der normalen Balkenfaserung erinnern. Vor allem wird das Tapetum vom Blb. gebildet; rechterseits konnten wir ferner gut verfolgen, daß das Blb.

sich nahe zum Hinterhorn lateralwärts verschiebt und in das hintere Tapetum und zum Teil auch in das Alveus übergeht. Es konnte weiterhin wegen den günstigen Myelinisationsverhältnissen ein der sog. rückläufigen Balkenschicht entsprechender Faserzug hinter dem Stratum subcallosum festgestellt werden, aus dem viele rechtwinklig verlaufende Fasern entsprungen sind. Dies ist eine Ausstrahlungsweise, welche nach *Schröder* dem Balken spezifisch eigen ist. Die obenerwähnten Verhältnisse haben übrigens in der einschlägigen Literatur eine entsprechende Würdigung gefunden und wurden zugunsten der *Probstschen Hypothese* geschrieben.

Im Gegensatz zu der Ansicht von *Sachs* und *Probst* konnte die Annahme von *Onufrowicz* faseranatomisch nicht gestützt werden, wie dies neuerdings auch von *Gianelli* hervorgehoben wird. Es konnte nämlich im normalen Gehirn ein dem Blb. entsprechender Faserzug nicht nachgewiesen werden; von den in Betracht gezogenen Bündeln stellte es sich nach einer eingehenden Erörterung heraus, daß sie entweder an anderen Stellen des Gehirns liegen bzw. ihre Existenz überhaupt als fraglich erscheint (das *Burdachsche Bündel*, s. *Probst*), oder daß sie neben dem Blb. auch in balkenlosen Gehirnen zugegen sind (retikuliertes Stabkratzfeld, Stratum subcallosum). — Gegen jene Auffassung, nach der das Blb. im wesentlichen eine frontooccipitale Verbindung des Gehirns darstellt, scheint auch der im vorliegenden Falle festgestellte Umstand zu sprechen, daß in der linken Hemisphäre das Blb. nur in den oralen und caudalen Ebenen ausgebildet ist, demnächst lange, frontooccipitale Fasern nicht enthalten kann. Freilich darf es hierbei nicht außer acht gelassen werden, daß in unserem Falle verschiedene Zeichen einer tiefgreifenden Entwicklungsstörung vorhanden sind. So läßt sich die Annahme, daß vielleicht auch die Ausbildung der etwaigen langen Fasern vom linken, sowieso schmächtigen Blb. infolge einer Entwicklungshemmung nicht unverhindert verlief, nicht völlig von der Hand weisen.

Hier wäre noch die Ansicht von *Lange* zu erwähnen; diese stützt sich auf den 2. Fall der Arbeit, wo eine Balkenverbindung nur in den frontaleren Ebenen angetroffen wurde, während caudalwärts beiderseitig nur mächtige Längswülste aufzufinden waren, welche endlich in einem „*Pseudosplenium*“ aufgingen. Von diesen hinteren Formationen nimmt nun *Lange* an, daß sie aus ungekreuzten Balkenlängsfasern bestehen und mit dem Blb. der vollständig balkenlosen Gehirne zu vergleichen sind, die ebenfalls den ungekreuzten Anteil des Balkens darstellen. Bei der Erklärung des Falles wird aber eine weitere Möglichkeit, nach der diese „*Längsfasern*“ sich in dem frontaler gelegenen, wohl hypoplastischen Balken bereits gekreuzt haben und erst nach einer Kreuzung in occipitaler Richtung verlaufen, vollständig außer acht gelassen. Es wird ferner nicht angegeben, wo diese vielen Balkenlängsfasern im normalen Gehirn

zu suchen wären, so daß uns die Deutung der Befunde und damit auch die Ansicht von *Lange* als nicht vollkommen fundiert erscheinen.

Die Myelogenese des Balkens wurde neuerdings von *Villaverde* untersucht. Nach ihm sind die ersten Zeichen der Markentwicklung im Gehirn eines 3 Wochen alten Kindes zu finden. In den späteren Phasen der extrauterinen Entwicklung, z. B. im Gehirn eines  $5\frac{1}{2}$  Monate alten Kindes befindet sich die Myelinisation in einem weit vorgeschrittenen Grade, doch kommen in den Gebieten des Genu und des Rostrum, also in frontaleren Abschnitten des Balkens noch immer sehr wenige markhaltige Nervenfasern zum Vorschein. Nun scheint die Myelinisation des Blb.s bei unserem Falle im 5. Lebensmonat ebenfalls nicht abgeschlossen zu sein, da das Blb. sich bedeutend heller als die Schichten des Stabkranzes färben ließ. Insbesondere kommen in den frontalen Abschnitten wenige Fasern mit vollständiger Markumhüllung vor, während die mittleren und hinteren Abschnitte bedeutend besser myelinisiert sind. Werden nun diese Verhältnisse mit den Angaben von *Villaverde* verglichen, so kann eine gewisse Analogie nicht in Abrede gestellt werden.

*Zusammenfassend* erscheint uns die Ansicht von *Probst*, nach der das Blb. aus heterotopischen Balkenfasern besteht, in faseranatomischer, vielleicht auch in myelogenetischer und embryologischer Hinsicht bedeutend besser begründet zu sein als die Annahme einer fronto-occipitalen Assoziationsfaserung. In Hinsicht der embryologischen Verhältnisse möchten wir auf *Marchand* verweisen; dieser Autor hebt nämlich hervor, daß primitive Balkenfasern bereits vor der Verwachung der beiden medialen Hemisphärenwandungen in diesen vorzufinden sind. Es ist also leicht möglich, daß das Vordringen der Balkenfasern trotz des Ausbleibens einer Verwachung nicht aufhören wird. — Trotzdem glauben wir, daß eine endgültige Entscheidung über das Wesen des Blb.s zur Zeit nicht getroffen werden kann. Beim Studium dieser Frage darf es unseres Erachtens nie außer acht gelassen werden, daß es sich hier um Fälle von tiefgreifender Störung der Entwicklung handelt, in denen eine mächtige Zunahme von normalerweise spärlich vorhandenen, also unter Umständen gar nicht feststellbaren Fasern mit Sicherheit nie ausgeschlossen werden kann.

Bezüglich der Genese des Balkendefektes lassen sich die balkenlosen Gehirne nach *H. Vogt* in mehrere Gruppen einteilen. Bei der einen Gattung der Fälle liegt eine primäre allgemeine Störung der Entwicklung vor, welche sich außer dem Balkendefekt auch in Mikrogyrie, Heterotopien usw. manifestieren kann. Bei der anderen Gruppe können die Balkenfasern infolge eines lokalen Momentes in die gegenseitige Hemisphäre nicht überreten und sammeln sich im Blb. an. Weiterhin wird auch eine Druckatrophie zu einer Rückbildung des Balkens führen; außerdem kommen auch partielle Balkendefekte und mit sekundären Entzündungen kombinierte Fälle vor. *Marchand* nimmt die Rolle der

mechanischen Verhinderung des Durchtrittes bei den balkenlosen Gehirnen überhaupt nicht an; die Ursache des Balkenmangels ist vielmehr eine allgemeine Entwicklungsstörung. Neuerdings wurde wiederum von *Creutzfeldt* und *Simons* hervorgehoben, daß auch Hirngeschwülste auf mechanischem Wege eine fehlerhafte Balkenentwicklung verursachen können. In der Literatur wird tatsächlich oft erwähnt (*Huddleson*, *Creutzfeldt* und *Simons* u. a.), daß an der Stelle des fehlenden oder mangelhaft entwickelten Balkens ein Tumor, und zwar häufig ein Lipom vorgefunden wird.

Bei unserem Falle kann sowohl die mechanische Verhinderung wie auch die allgemeine Entwicklungsstörung, vielleicht auch eine Zusammenwirkung der beiden Faktoren als Ursache des Balkendefektes in Erwägung gezogen werden. Wie früher bereits erörtert wurde, ist die Entstehung der mächtigen Hirncyste in die frühesten embryonalen Perioden zu verlegen, die dem Zeitpunkte der Balkenausbildung sicherlich vorangegangen sind. Deshalb kann eine gestörte Entwicklung der *Massa commissuralis*, also ein Balkendefekt infolge mechanischer Ursachen leicht angenommen werden. Andererseits ist nicht außer acht zu lassen, daß das Gehirn auch verschiedene schwere Entwicklungsstörungen (hochgradige Anomalien der Ausbildung von den Hemisphärenoberflächen, Mikrogyrie, Hypoplasie des Hemisphärenmarkes, subependymale Heterotopien der grauen Substanz, Verwachung der beiden Thalami, vor allem die mächtige Cyste in der Medianebene) aufwies, so daß im vorliegenden Falle jedenfalls eine tiefgreifende Störung der Hirnausbildung vorhanden war. Außerdem waren auch die beiderseitigen Blb. asymmetrisch gestaltet; dieser Umstand läßt sich allein mit einer mechanischen Verhinderung des Durchtrittes von primitiven Balkenfasern schwerlich erklären. Jedenfalls kann unser Fall in keine der Gruppen von *H. Vogt* zwanglos eingefügt werden.

### Zusammenfassung.

1. Bei einem vollständig balkenlosen und auch andere Entwicklungsstörungen vorweisenden Gehirn war in der Medianlinie zwischen den beiden Hemisphären eine mächtige Cyste vorhanden, deren dünne Wandung ohne Unterbrechung in die gewöhnliche Hirnsubstanz überging, so daß auch der Raum der Blase mit den Hirnventrikeln zusammenfloß. An der Wandung der Cyste wurden auch die heterotopischen *Plexus chorioidei* angetroffen. Es wurde die Ansicht ausgesprochen, daß die Entstehung dieser Cyste mit einer Entwicklungsstörung der Adergeflechte zusammenhängt und daß bei der Ausbildung der Wandung die *Areae chorioideae* in ausgebreiteter Weise beteiligt sind.

2. Das „Balkenlängsbündel“ wurde in der rechten Hemisphäre in sämtlichen Ebenen in starker Ausbildung, in der linken Hemisphäre nur in den oraleren und caudaleren Ebenen in schmächtigerer Ausbildung

angetroffen. Die Ansicht, nach welcher es sich hier um eine Heterotopie von Balkenfasern handelt, scheint in faseranatomischer, vielleicht auch in myelogenetischer und embryologischer Hinsicht bedeutend besser fundiert zu sein, als die Annahme einer infolge des Fehlens des Balkens sichtbar gewordenen frontooccipitalen Faserung. Doch kann auch jene Ansicht, nach welcher das Balkenlängsbündel auf dem Wege einer vikariierenden Vermehrung von normalen, spärlichen, sich nicht kreuzenden Balkenlängfasern entsteht, nicht völlig von der Hand gewiesen werden.

3. Als Ursache des Balkendefektes beim vorliegenden Falle können sowohl mechanische Momente wie auch Entwicklungshemmungen in Betracht kommen.

---

### Literaturverzeichnis.

- Archambault*: Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière. **23** (1910). — *Arndt* u. *Sklarek*: Arch. f. Psychiatr. **37** (1903). — *Baker* and *Graves*: Arch. of Neur. **29** (1933). — *Creutfeld* u. *Simons*: Zbl. Neur. **57** (1930). — *de Crinis*: J. Psychol. u. Neur. **37** (1928). — *Déjerine*: Jit. n. *Marchand* u. *Mingazzini*. — *Fischel*: Entwicklung des Menschen. Berlin 1929. — *Gianelli*: Bull. Accad. med. Roma **57** (1931). Ref. Zbl. Neur. **64** (1932). — *Goldstein*: Jit. n. *Marchand* u. *Mingazzini-Groz*: Arch. f. Psychiatr. **45** (1909). — *Guttmann*: Psychiatr.-neur. Wschr. **1929 II**. — *Hecker*: Bull. Mem. Soc. Anat. Paris **93** (1923). Ref. Zbl. Neur. **35** (1923). — *Hilpert*: Mschr. Psychiatr. **49** (1921). — *Hinrichs*: Arch. f. Psychiatr. **89** (1930). — *Hochauß*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **4** (1893). — *Hochstetter*: Anat. Anz. **45** (1913). — *Huddleson*: Z. Neur. **113** (1928). — *Hultkrantz*: Uppsala Läk.för. Förh. **26** (1921). Ref. Zbl. Neur. **28** (1922). — *Kaufmann*: Arch. f. Psychiatr. **18** (1887); **19** (1888). — *Kino*: Z. Neur. **62** (1920). — *Klieneberger*: Allg. Z. Psychiatr. **67** (1910). — *Landsbergen*: Z. Neur. **11** (1912). — *Lange*: J. nerv. Dis. **62** (1925). — *Marchand*: Abh. sächs. Ges. Wiss., Math.-phil. Kl. **31** (1909). — *Meyer*: Zbl. Path. **35** (1924/25). — *Mingazzini*: Der Balken. Berlin 1922. — *Monakow*: Schweiz. Arch. Psychiatr. **18** (1926). — *Muratoff*: Zit. n. *Marchand* u. *Mingazzini*. — *Obersteiner* u. *Redlich*: Oberst. Arb. **8** (1902). — *Onufrowicz*: Arch. f. Psychiatr. **18** (1887). — *Paoli*: Riv. Pat. nerv. **27**. Ref. Zbl. Neur. **32** (1923). — *Probst*: Arch. f. Psychiatr. **34** (1901). — *Roubinowitsch* et *Barde*: Nouv. Iconogr. Salpêtrière **26** (1913). — *Rubinstein*: Frankf. Z. Path. **74** (1932). Ref. Zbl. Neur. **67** (1933). — *Schnabel*: Inaug.-Diss. Rostock. Ref. Neur. Zbl. **1915**. — *Schröder*: Mschr. Psychiatr. **9** (1901). — *Spatz*: Z. Neur. **53** (1920). — *Stoecker*: Arch. f. Psychiatr. **50** (1913). — *Thomas*: Arch. d'Anat. **10** (1929). Ref. Zbl. Neur. **56** (1930). — *Tramer*: Zbl. Neur. **61** (1932). — *Villaverde*: Schweiz. Arch. Psychiatr. **4** (1919). — *Vogt, H.*: J. Psychol. u. Neur. **5** (1905). — *Vogt, O.*: Neur. Zbl. **1895**. — *Zingerle*: Arch. f. Psychiatr. **30** (1898). — *Zuckerkandl*: Sitzgsber. Akad. Wiss. Wien, Math.-physik. Kl. **110** (1901).
-