

(Aus der Hirnhistologischen Abteilung der Psychiatr.-neur. Universitätsklinik zu Budapest [Vorstand: Prof. *Ladislaus Benedek*.])

Über einen mit Lipomatose verbundenen Fall von partiellem Balkenmangel.

Von
Adolf Juba.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 4. Januar 1937.)

Das Fehlen der Balkencommissur ist eine nicht allzu seltene Anomalie des menschlichen Großhirns; beim Überblick über die einschlägige Literatur stellt es sich heraus (umfassende Literatur in den Arbeiten von *Probst*, *Marchand*, *Mingazzini*, *Juba*, *Morsier-Moser*), daß die Zahl der bisher mitgeteilten balkenlosen Gehirne etwa hundert beträgt. Im Rahmen dieser großen Gruppe kommen freilich voneinander ziemlich abweichende Fälle zusammen, so daß die faseranatomische Struktur, die Beteiligung der übrigen Hirnanteile an der Mißbildung, ferner die psychische Integrität der Individuen nebst Lebensdauer je nach dem Fall recht verschieden sein kann. Ein einheitlicher Zug besteht aber vor allem darin, daß wir fast immer einen kompletten Balkenmangel vor uns haben, während über Fälle von teilweisem Balkenmangel bedeutend seltener berichtet wird (*Arndt-Sklarek*, *Groz*, *Marchand*), obwohl die faseranatomische Bearbeitung derartiger Gehirne bei der Analyse des kompletten Balkenmangels nicht ganz ohne Bedeutung ist.

Die Balkenmißbildung tritt öfters in Begleitung von anderen Entwicklungsanomalien auf, die ziemlich mannigfaltig sind; am häufigsten treffen wir in diesen Fällen noch Mikrogyrien, Heterotopien der grauen Substanz, ferner Anomalien der Windungsbildung an. In dem Nächstfolgenden wird nun über eine spezielle Kombination berichtet, wo an dem fehlerhaft angelegten Balken eine Fettgewebsneubildung, ein Lipom angelagert war. Fettgewebe ist im Großhirn eigentlich eine fremde Substanz, so daß wir uns kaum wundern können, daß Lipome hier zu den Seltenheiten gehören. Am Corpus callosum kommen sie aber relativ häufig vor, so daß dieses Gebiet allerdings als eine Prädilektionsstelle dieser seltenen Geschwulstart zu betrachten ist. Nach *Bostroem* sind die Lipome bei 23 Fällen 10 mal, nach *Lorenz* bei 28 Fällen 10 mal, nach *Sury* bei 40 Fällen 14 mal an dieser Stelle lokalisiert gewesen; wie aus den Zusammenstellungen von *Huddleson* und von *Krainer* hervorgeht, sind etwa 20 Lipome der Balkengegend bekannt. Es ist nun bemerkenswert, daß der Balken selbst mangelhaft ausgebildet sein kann, so daß

die Fettgewebsneubildung mit partiellm Balkenmangel (*Ernst, Sury, Huebschmann, Rubinstein*), im extremen Fall mit totalem Balkendefekt (*Würth, Huddleson*) verbunden ist. Diese Kombination scheint aber — in Anbetracht der Seltenheit der Hirnlipome überhaupt — keine zufällige zu sein; deshalb sind derartige Gehirne, in welchen also Mißbildung und Neubildung gemeinsam vorkommt, jedenfalls der Bearbeitung wert.

Im folgenden werden wir über die anatomischen Befunde eines ähnlichen Falles berichten, in welchem längs dem rudimentären Balken eine kleine, jedoch deutlich erkennbare Fettgewebsneubildung vorhan-

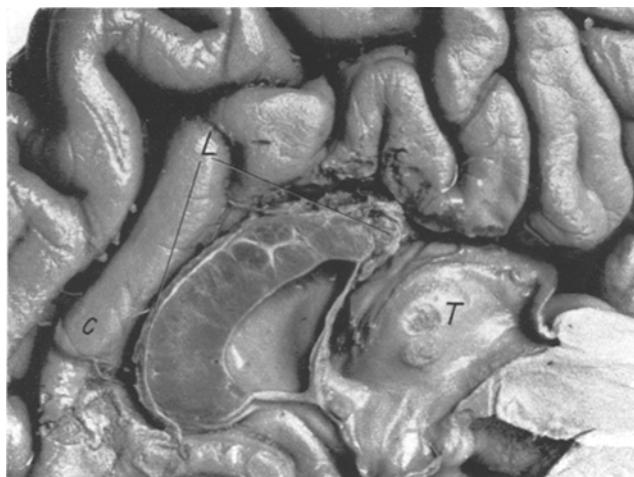


Abb. 1. Mediale Hirnoberfläche mit dem rudimentären Balken. *L* Lipom; *c* Gyrus cinguli; *T* Thalamus.

den war. Im Laufe unserer Untersuchung haben wir dann die faser-anatomischen Befunde mit der Struktur der vollständig balkenlosen Gehirne verglichen, so daß auf diese Weise in einzelnen umstrittenen Punkten eine Stellungnahme möglich geworden ist. Ferner gab die Anwesenheit des Lipoms Gelegenheit dazu, die zwischen Mißbildung und Neubildung bestehenden Beziehungen und die ursächlichen Faktoren des Balkenmangels überhaupt näher verfolgen zu können.

Das Gehirn fand sich in der Sammlung unserer Abteilung vor; und zwar ist die linke Hemisphäre in einer lückenlosen *Weigert*-Serie aufgearbeitet, während die rechte Hemisphäre in toto aufbewahrt wurde. Aus der Betrachtung dieser unzerteilten Großhirnhälften geht nun hervor, daß es sich um das vollständig ausgebildete Großhirn eines erwachsenen Menschen handelt, an dessen Konvexität keine Anomalien vorhanden sind und dessen Furchung durchwegs normal ist. An der medialen Oberfläche (Abb. 1) fällt die schmächtige Ausbildung des

Balkens auf: es sind nur die vorderen, frontalen Anteile vorhanden, während an Stelle der hinteren Körperhälfte und des Spleniums der Sehhügel unmittelbar von der medialen Rindenoberfläche bedeckt wird. Ein Sulcus cinguli ist nur oberhalb des Balkens erkennbar; in den caudaleren Abschnitten tritt die in Fällen von Balkenmangel charakteristische radiäre Furchung auf. Fornix und Ventrikelsystem sind anscheinend normal. Am occipitalen Ende des Balkenrudiments, also an der dem Splenium entsprechenden Stelle, liegt eine erbsengroße gelbliche Neubildung (Abb. 1), die sich dann in frontaler Richtung rasch verdünnt und an der dorsalen Oberfläche des Balkens fast bis zur Lamina

rostralis zu verfolgen ist. Makroskopisch scheint es sich nach der Farbe und Konsistenz um Fettgewebe zu handeln.

Dies konnte durch die histologische Untersuchung bestätigt werden. Die Gewebsansammlung setzt sich aus Fettzellen verschiedensten Kalibers zusammen und breitet sich an der Oberfläche des Balkens aus (Abb. 2). Die basaleren Abschnitte enthalten viel zellarmes Bindegewebe, dessen Fortsätze neben den Gefäßen auch in die Callosumsubstanz eindringen. Caudalwärts wird

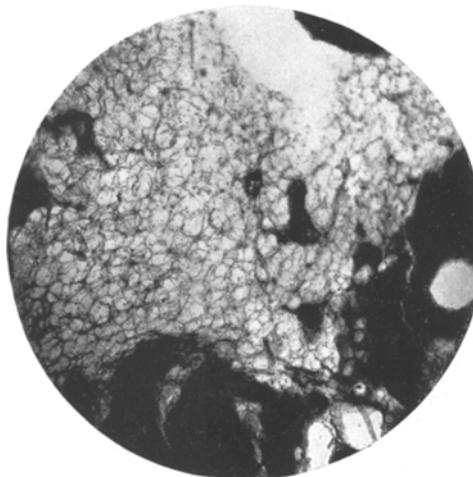


Abb. 2. Das histologische Bild des Tumors.
Häm.-Eos.-Färbung. Vergr. 20mal.

das gewöhnliche Bindegewebe immer spärlicher, so daß hier das Bild eines reinen Lipoms angetroffen wird.

Die faseranatomischen Verhältnisse haben wir an Hand der Weigert-Serie der linken Hemisphäre verfolgt. In den frontalen Abschnitten ist das Corpus callosum selbst sowohl in quantitativer als auch in qualitativer Hinsicht vollständig normal (Abb. 3). An seiner dorsalen Oberfläche treffen wir die Geschwulst an; bemerkenswert ist, daß in dieser Ebene aus dem basalen Bindegewebe ausgehend massive Züge in das Corpus callosum selbst eindringen. In dem ganz fehlerlosen Septum pellucidum liegen die ersten Fasern der ascendierenden Columna fornici; auch die Commissura anterior und Stammganglien sind auf einer normalen Weise ausgebildet.

Die Serie in caudaler Richtung verfolgend hört die kontinuierliche Balkenverbindung in Ebenen der größten Ausbreitung des Thalamus auf (Abb. 4); an Stelle des Balkens wird nun ein mächtiges, birnenförmiges Bündel angetroffen, welches nach den Serienschnitten

unmittelbar aus dem caudalen, splenialen Balkenabschnitt entspringt und dessen Fortsetzung darstellt. Das Bündel besteht vorwiegend aus quergetroffenen Fasern und grenzt den Seitenventrikel in medialer und zum Teil auch in dorsaler Richtung ab; aus ihm entspringen radiär gestellte kleine Bündelchen, die in Richtung der Hirnrinde verlaufen. An der ventralen Oberfläche heftet sich der etwas blasser gefärbte Fornixschenkel an. Hier kann die Fettgeschwulst nicht mehr nachgewiesen werden; dies ist leicht verständlich, da sie nach dem makroskopischen

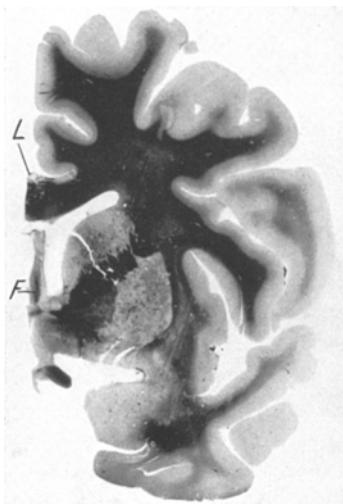


Abb. 3. *Weigert*-Präparat aus den frontalen Abschnitten; der Balken ist vollständig erhalten. *L* Lipom; *F* Fornix.

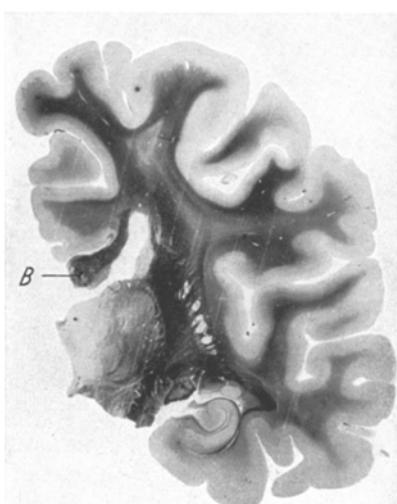


Abb. 4. *Weigert*-Präparat aus den Ebenen des Thalamus. *B* Balkenlängsbündel.

Befund bereits am Ende des Balkens aufhört. Das Markbild der Stammganglien und der Rinde ist vollständig normal.

In einer weiter occipitalwärts gelegenen Ebene, wo die Umbiegung der *Cella media* in das Unterhorn gerade angetroffen wird, ist das in Fortsetzung des Balkens gelegene Bündel kleiner geworden und biegt oberhalb des Ventrikels in lateraler Richtung um, so daß die innerste Schicht, das *Tapetum*, von ihm gebildet wird. Das *Stratum sagittale internum* färbt sich etwas heller an, während in der nächstfolgenden Schicht, in der *Sehstrahlung*, mehr dunkle Fasern verlaufen. Die *Fimbria* heftet sich dem *Ammonshorn* an und geht in den *Alveus hippocampi* über. Seitens der Rinde und des *Hemisphärenmarkes* liegen normale Verhältnisse vor.

Besprechung.

In unserem vorliegenden Fall kamen außergewöhnliche Erscheinungen nur im Gebiet des *Corpus callosum* vor, während die übrigen

Hirnanteile von normaler Struktur sind und einem erwachsenen Menschenhirn entsprechen. Was nun den Balken betrifft, so ist er bedeutend kürzer als normal. Ziehen wir noch seine plumpen Form in Betracht, an der Rostrum, Genu und Corpus kaum zu unterscheiden sind, so ist es zweifellos, daß es sich hierbei um einen partiellen Balkenmangel handelt. Ähnliche Fälle wurden u. a. von *Marchand*, *Groz*, *Arndt-Sklarek* mitgeteilt, in denen ganz ähnlicherweise die hinteren Balkenabschnitte fehlten, während die frontaleren Anteile in Form einer stark gekrümmten, dicken Lamelle deutlich entwickelt waren. Eine weitere Anomalie stellt die Anwesenheit des kleinen Lipoms dar, welches an der dorsalen Oberfläche des Balkens liegt und erst in caudaler Richtung mächtiger wird. Die beiden seltenen Befunde scheinen miteinander in Zusammenhang zu stehen.

Im Laufe der faseranatomischen Bearbeitung haben wir in den frontalen Abschnitten normale Verhältnisse angetroffen. Nach dem Aufhören der Balkenverbindung setzt sich die Commissur in ein mächtiges Bündel fort, welches an Stelle des Corpus callosum liegt und caudal in das Tapetum zu verfolgen ist. — Ein ähnlicher Faserzug ist auch in den vollständig balkenlosen Gehirnen vorhanden; er liegt an der Stelle, wo die Commissur aus dem Hemisphärenmark entspringt und streckt sich in frontooccipitaler Richtung in der ganzen Länge der Balkengegend aus. Da seine Ausstrahlungsweise, ferner sein faseranatomisches Verhalten überhaupt stark an das normale Corpus callosum erinnert, wurde bereits von *Probst-Sachs* die Ansicht ausgesprochen, daß dieses „Balkenlängsbündel“ eigentlich aus Callosumfasern besteht, die mangels einer fetalen Verbindung zwischen den beiden Großhirnhälften einen ungewöhnlichen Verlauf eingeschlagen haben. Im Sinne dieser Annahme handelt es sich in denjenigen Fällen von Balkenmangel, wo ein Balkenlängsbündel nachzuweisen ist, nicht um eine wahre Aplasie, sondern lediglich um eine Heterotopie der Balkenfaserung, die infolge einer fetalen Störung im Bereich der Commissurenplatte entstanden ist.

Diese *Probst-Sachs*sche Hypothese, für die übrigens auch die Myelinisationsverhältnisse des Balkenlängsbündels sprechen (*Juba*), wird zur Zeit ziemlich allgemein angenommen, wenn es auch an widersprechenden Ansichten nicht fehlt. So gibt bereits *Onufrowitz* an, daß es sich hierbei um einen frontooccipitalen Assoziationszug handelt, der infolge des Fehlens der Balkenfaserung sichtbar geworden ist; neuerdings wird diese Annahme auch von *Lange* vertreten. *Stoecker* nimmt wiederum an, daß das Balkenlängsbündel aus der vikariierenden Vermehrung von normalerweise spärlichen Callosumfasern entsteht. — Gegenüber diesen Ansichten ist die Balkennatur des „Balkenlängsbündels“ besonders dann demonstrativ zu beweisen, wenn — wie auch in unserem Fall — ein kümmerlicher Balkenanteil in den frontalen Ebenen vorgefunden werden kann. Es hat nämlich insbesondere *Marchand* gezeigt, daß das

schmächtige Corpus callosum mit dem Balkenlängsbündel des balkenlosen Abschnittes innig verbunden ist und daß seine Fasern unmittelbar in das anomale Bündel übergehen. Diese Verhältnisse haben wir auch in unserem Fall vorgefunden, so daß die Befunde entschieden zugunsten der *Probst-Sachsschen* Hypothese sprechen.

Von einer wahren Agenesie, von einer richtigen Aplasie der Callosumfaserung kann also nur dann gesprochen werden, wenn das Balkenlängsbündel nicht einmal in Spuren nachzuweisen ist. Derartige Fälle scheinen aber äußerst selten zu sein; aus der neueren Literatur kommt vielleicht allein der entsprechende Fall von *Berblinger* in Betracht, in dem eine anomale Längsfaserung vollständig vermißt wird und das Gehirn in einem fruhfetalen Zustand zu verharren scheint. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle handelt es sich nur um die totale oder partielle Heterotopie der Balkenfaserung, welche die Folgeerscheinung einer fetal Läsion der Commissurenplatte ist.

Bevor wir nach den kausalen Faktoren der Balkenmißbildung in unserem Fall fahnden, nehmen wir die kurze Besprechung der zweiten Anomalie, der Lipomatose, vor. Wie bereits eingangs erwähnt, ist die Balkengegend eine Prädilektionsstelle der Hirnlipome. Der Ausgangspunkt des Tumors liegt in den weichen Hirnhüllen; darüber aber, wie der nähre Mechanismus der Entstehung vonstatten geht, weichen die Ansichten weit auseinander. Die Möglichkeit einer Metaplasie des ausgereiften meningealen Bindegewebes wird heute fast einstimmig abgelehnt, ebensowenig hat die alte *Virchowsche* Ansicht, daß die meningealen Lipome aus den spärlichen normalen Fettzellen entspringen, eine stärkere Verbreitung gefunden. Von *Bostroem* wird eine Keimverlagerung supponiert; es ist nämlich denkbar, daß aus den tieferen Schichten der Hautanlage abgesprengte Keime sich in den Meningen in Fettgewebe umwandeln. Falls auch epitheliale Elemente der Haut mitgerissen werden, kommen stark gemischte Lipome, sogar auch Dermoide zur Beobachtung. Die Theorie der Keimverlagerung wurde u. a. von *Ernst, Ritter* und *Wirth* angenommen.

Im Fall von *Huddleson* enthielt die Fettgeschwulst zahlreiche unreife mesenchymale Elemente, so daß der Autor es nicht für ausgeschlossen hält, daß die embryonalen Meningen infolge der Multipotenz ihrer Zellen auch zur Bildung von Fettgewebe fähig sind; der Keim dieser hochdifferenzierten Gewebgeschwulstart könnte in den jungen Meningen liegen. Den weiteren Deutungsversuchen wird eine weit geringere Wahrscheinlichkeit beigemessen. — Unseres Erachtens ist diese Hypothese, die übrigens auch von *Krainer* angenommen wird, nicht kompliziert und in unserem Fall ebenfalls leicht anwendbar. Falls es sich hierbei um Keimverlagerungen handeln sollte, wäre es schwer verständlich, warum eben im Gebiet des Balkens Lipome häufig

erscheinen und andere der Haut näher gelegene Abschnitte seltener mitbeteiligt sind. Hingegen wird im Laufe der Ontogenese die Balkenanlage von einem rechzell- und gefäßreichen Gewebe, von der embryonalen Sichel, umhüllt, deren junge mesenchymale Elemente zur Bildung von Fettzellen leicht fähig sein mögen. Auf diese Weise wäre auch der zuweilen erhebliche Bindegewebsgehalt dieser Lipome zu erklären, der auch in unserem Fall nachzuweisen war. Dabei ist freilich nicht ausgeschlossen, daß je nach dem Fall verschiedene Mechanismen eine Rolle spielen können, so läßt sich die Entstehung der gemischten Lipome und Dermoide mit der Annahme einer Keimverlagerung am besten erklären.

In denjenigen Fällen, wo der Balkendefekt mit Lipomatose kombiniert ist (*Würth, Huddleson, Ernst, Sury, Huebschmann, Rubinstein*), erreicht die Geschwulst zuweilen eine erhebliche Größe; so beträgt im Falle *Huddlesons* die Größe des an Stelle des Septum pellucidum lokalisierten Tumors etwa 3 cm; im Falle *Ernsts* war die Geschwulst bleistift-dick und breitete sich längs des 46 mm langen Corpus callosum aus. In unserem Fall ist hingegen der Tumor ausgesprochen klein, so daß erheblichere Fettgewebsmassen sich nur mehr caudalwärts ansammeln. — Soviel steht allerdings fest, daß die Kombination der beiden Anomalien kaum durch einen Zufall zu erklären ist, und es wäre nun zu entscheiden, wie man sich diese Relation näher vorstellen soll. Die Möglichkeit, daß die Lipomatose die Folgeerscheinung des Balkendefektes vielleicht im Sinne einer raumerfüllenden Proliferation sein könnte, ist nicht wahrscheinlich, da in der Mehrzahl der Balkendefekte Spuren eines Fettgewebes nicht anwesend sind. Umgekehrt, es ist leicht denkbar, daß eine nahe der Anlage des Balkens angelegte Fettgewebsneubildung das normale Wachstum der Commissur unter gewissen Umständen schädlich beeinflussen kann.

Die erste Anlage des Balkens tritt im 3. oder 4. Fetalmonat in dem dorsalen Abschnitt der *Commissurenplatte* auf. *Goldstein* und neuerdings *Hochstetter* nehmen an, daß die Balkenfasern ausschließlich durch diese Stelle ihren Weg nehmen, während nach *Marchand* und *Villaverde* dies allein nicht genügt und auch die Verwachsung der medialen Hemisphärenwände vor der *Lamina terminalis* nötig ist. Der im Wege des Corpus callosum stehende Abschnitt der embryonalen Sichel muß aber unbedingt zurückgedrängt oder einfach vernichtet werden. Falls nun hier eine lipomatöse Neubildung sich entwickelt, kann der Durchtritt oder die weitere Vermehrung der Balkenfasern leicht zum Stillstand gebracht werden, so daß das Bild des totalen oder — falls die Schädigung weniger intensiv ist — des partiellen Balkendefektes entsteht. Da die Balkenanlage sich unter normalen Verhältnissen von vorne nach hinten verbreitet, ist es leicht verständlich, warum eben die occipitalen Anteile fehlen.

Freilich sind die eben angeführten Gedanken im ganzen nur als eine Arbeitshypothese zu betrachten, da wir über die Ursachen des Balkendefektes sowohl in dieser spezifischen Kombination, wie auch in allgemeiner Hinsicht sicher nicht unterrichtet sind. *Morsier* und *Moser* nehmen neuerdings folgende Arten der Balkenagenesie (richtiger „Heterotopie der Balkenfaserung“ oder „Fehlen der Balkencommissur“) an:

1. Embryonale Schizis im Bereiche der Lamina terminalis („trouble de la soudure au niveau de la lame terminale: telencephaloschisis“);
2. embryonale Geschwulstbildung im Bereiche der Commissurenplatte;
3. embryonale vasculäre Läsion im Bereiche der Arteria cerebri anterior.

Was nun die erste Kategorie betrifft, haben wir bereits an einer anderen Stelle hervorgehoben, daß ein derartiger Vorgang entwicklungsgeschichtlich kaum vorstellbar ist und uns seine Bedeutung als äußerst fraglich erscheint. Andersartige, embryonale Deformationen der Lamina terminalis sind in einigen Fällen bekannt (*Monakow, Juba*); in diesen Fällen hat sich infolge der mächtigen Ektasie der Terminallamelle, des Zwischenhirndaches und der Area chorioidea eine Cyste ausgebildet, an deren Wandung die Plexus chorioidei verlaufen. Als embryonale Geschwulstbildungen kommen vor allem die bereits erwähnten Fälle von Lipomatose in Betracht, denen auch der vorliegende Fall anzuschließen ist. Es ist bedeutend seltener, daß im Gebiet des rudimentären Corpus callosum Angiome (*Creutzfeld-Simon, Stewart-Ashby*) angetroffen wurden. Es kommen also nur derartige hochdifferenzierte bindegewebige Neubildungen an dieser Stelle vor, die aus dem Gewebe der multipotentiellem embryonalen Sichel leicht entstehen können. — Die embryonale vasculäre Läsion läßt sich nach *Morsier-Moser* dadurch erkennen, daß hier außer dem Balkendefekt auch die Hypoplasie des Versorgungsgebietes der Art. cer. ant., also im wesentlichen des einen oder der beiden Frontallappen, zur Beobachtung gelangt; ähnliche Fälle sind ziemlich selten (*Morsier-Moser, Tretiakoff-Balestra, Juba*). In der älteren Literatur begegnet man oft der Ansicht, daß der Balkendefekt durch einen Hydrocephalus internus verursacht wird. Heute sehen wir aber in dem Hydrocephalus internus eher eine Folgeerscheinung als ein ursächliches Moment der Balkenmißbildungen, denen also hierbei eine Rolle kaum beigemessen werden kann.

Daß mit dem Balkenmangel fast ständig Anomalien der Windungsbildung der medialen Hirnoberfläche verbunden sind, wird in der einschlägigen Literatur oft erwähnt. Dies besteht allererst darin, daß ein normaler Gyrus und Sulcus cinguli nicht angelegt werden und an ihrer Stelle die Furchung regellos oder radiär verläuft. In unserem Fall ist eine komplette Bogenwindung nur oberhalb des Balkenrudimentes vorhanden; in Ebenen des caudalen Balkenendes hört sie auf und macht den gewöhnlichen radiären Windungen Platz. Auf diese Weise tritt der deutliche ontogenetische Zusammenhang zwischen Balkenentwicklung

und Differenzierung der Bogenwindung sehr deutlich hervor, so daß es zweifellos ist, daß der fetale Balken auf die mediale Hirnoberfläche einen starken formativen Reiz ausübt.

Zusammenfassung.

Es wird über einen Fall von partiellem Balkenmangel berichtet, in dem am Balkenrudiment noch ein reines Lipom vorhanden war. Die verschiedenen Theorien, die sich auf die Fettgewebsneubildung im Gehirn beziehen, werden kurz gestreift; hinsichtlich der Beziehung zwischen Mißbildung (Balkenmangel) und Neubildung (Lipom) wird die Ansicht vertreten, daß das embryonal angelegte Fettgewebe auf die Differenzierung der Balkengegend schädlich eingewirkt haben könnte.

Literatur.

Umfassende Angaben über Balkenmangel sind in den Arbeiten von *Probst*: Arch. f. Psychiatr. **34** (1901), *Marchand*: Abh. sächs. Ges. Wiss., math.-phil. Kl. **31** (1909), *Mingazzini*: Der Balken. Berlin 1922, *Juba*: Arch. f. Psychiatr. **102** (1935), Z. Neur. **156** (1936), *Morsier-Moser*: Schweiz. Arch. Neur. **35** (1935) zu finden.

Berblinger: Schweiz. Arch. Neur. **36** (1935). — *Bostroem*: Zbl. Path. **8** (1897). — *Ernst*: Beitr. path. Anat. **7**, Suppl. (1905). — *Huddleson*: Z. Neur. **113** (1928). — *Huebschmann*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **72** (1921). — *Krainer*: Virchows Arch. **295** (1935). — *Lorenz*: Arb. neur. Inst. Wien **4** (1896). — *Ritter*: Dtsch. Z. Chir. **152** (1920). — *Rubinstein*: Frankf. Z. Path. **44** (1932). — *Scherer, E.*: Z. Neur. **154** (1935). — *Stefan*: Z. Neur. **145** (1933). — *Sury*: Frankf. Z. Path. **1** (1907). — *Würth*: Arch. f. Psychiatr. **36** (1902).