

Kindernetzwerk e.V.

für Kinder, Jugendliche und (junge) Erwachsene mit
chronischen Krankheiten und Behinderungen

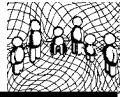
KINDERNETZWERK



WIR HELFEN WEITER

Krankheitsübersicht

Balkendefekte



AN ALLE BEZIEHER UND NUTZER DIESER KRANKHEITSÜBERSICHT

Mit den in dieser Krankheitsübersicht enthaltenen Informationen bietet das **Kindernetzwerk e.V.** lediglich einen ersten Überblick über die Erkrankung, die Behinderung oder das entsprechende Schlagwort.

Alle Informationen werden nach bestem Wissen – mit tatkräftiger Unterstützung unseres pädiatrischen Beraterkreises und wissenschaftlichen Fachbeirats – aus diversen Quellen (Fachbücher, Fachartikel, Kindernetzwerk-Archiv sowie aus dem Internet) zusammengestellt.

Bei der Krankheitsübersicht wird darauf geachtet, dass die Informationen verständlich und gut leserlich geschrieben sind. Wir möchten Eltern, Betroffenen und Nichtmediziner dadurch ermöglichen, insbesondere auch seltene Erkrankungen besser zu verstehen.

Wir streben einen möglichst hohen Grad an Aktualität an, können aber wegen des rapiden medizinischen Fortschrittes nicht in jedem Fall garantieren, stets den allerneusten Stand des Wissens komplett abzubilden. Gerade deshalb empfehlen wir, sich immer an einer der zuständigen Selbsthilfegruppen zu wenden (siehe beiliegende Adressen) um dort weiteres aktuelles Material anzufordern und individuelle Beratung einzuholen!

Die Krankheitsübersicht ist nur für Ihren persönlichen Gebrauch bestimmt. Eine Weitergabe an Dritte ist aus urheberrechtlichen Gründen nicht gestattet. Die Unterlagen erheben keinen Anspruch auf Vollständigkeit. Die Inhalte der beigefügten Materialien stellen keine Bewertung von Seiten des Kindernetzwerks dar, sondern dienen der übersichtlichen Zusammenfassung vorhandener Informationsmaterialien in kompakter Form.

Bei einem Teil der Krankheitsbildern liegen beim Kindernetzwerk noch umfassendere Informationen (Infopakete) vor. Näheres erfahren Sie über die Geschäftsstelle.

Aufgrund der Seltenheit vieler Erkrankungen ist es nicht möglich, bei allen Krankheitsübersichten ein Fallbeispiel darzustellen. Falls Sie uns dabei unterstützen möchten, nehmen sie bitte Kontakt mit dem Kindernetzwerk e.V. auf.

Servicetelefon: 0 60 21/1 20 30 oder 01 80/5 21 37 39

Telefonzeiten : Mo-Do 10-12.00 Uhr

Internet : www.kindernetzwerk.de

Balkendefekte

Agenesie (Aplasie) oder Hypoplasie des Corpus callosum, Balkenmangel

Zusammengestellt für das Kindernetzwerk von:
Prof. Dr. Gerhard Neuhäuser, Gießen
2006

Kurzbeschreibung

Balkendefekte sind Fehlbildungen im Bereich der Mittellinienstrukturen des Gehirns von heterogener [Ätiologie](#) und [Pathogenese](#).

Der Balken(Corpus Callosum) ist die Struktur im Gehirn, der die beiden Großhirnhälften miteinander verbindet und ihre gleichzeitige Funktion ermöglicht.

Balkendefekte sind vielfach genetisch bedingt. Sie gehen mit verschiedenen Symptomen von Entwicklungsstörungen einher, können aber auch isoliert auftreten und keine Erscheinungen verursachen.

Symptome/Formen/Krankheitsverlauf

Balkendefekte kommen bei verschiedenen [Fehlbildungssyndromen](#) vor.

Sie werden im Rahmen der bildgebenden Diagnostik gezielt oder als Zufallsbefund nachgewiesen und gelten dann als Hinweis für eine Entwicklungsstörung des Gehirns, d.h. sie können weitere Veränderungen anzeigen, zum Beispiel andere Strukturanomalien oder Fehldifferenzierungen von Nervenzellen.

Balkendefekte beobachtet man bei Kindern mit Störungen der geistigen und körperlichen Entwicklung sowie in Kombination mit Zerebralpareesen und Anfällen.

Bei bestimmten Syndromen treten sie häufig auf, z.B. bei Kindern mit

Trisomie 13 (Patau-Syndrom)

Trisomie18 (Edwards-Syndrom)

Menkes Syndrom,

Aicardi-Syndrom

FG-Syndrom,

Alkoholembryopathie

(mehr als 70 Syndrome gehen mit Balkenmangel einher).

Abnormer Kopfumfang (Mikrozephalie oder Makrozephalus) und weiter Augenabstand (Telekanthus) sind dabei häufige äussere Auffälligkeiten.

Bei isoliertem Balkendefekt können Symptome fehlen. Dass der Transfer von Informationen zwischen den Hemisphären beeinträchtigt ist, muss nicht zu einer deutlichen Funktionsstörung führen.

Nur mit speziellen neuropsychologischen Methoden sind Symptome des „split brain“ zu erfassen, wie sie auch nach operativer Durchtrennung des Balkens (z.B. infolge von therapieresistenten Anfällen) beobachtet werden:

- Gesichtsfelddefekte,
- beeinträchtigte Koordination von Auge und Hand,
- Schwierigkeiten bei der Benennung ertasteter Gegenstände.

Bei angeborenem Balkendefekt ohne sonstige Veränderungen am Gehirn ist ein Ausgleich auch durch andere Kommissuren sowie durch so genannte Probst'sche Bündel möglich.

Diagnostik

Der Nachweis des vollständigen oder partiellen Fehlens des Balkens erfolgt durch bildgebende Diagnostik,

- beim Säugling mittels **Sonographie** durch die noch offene Fontanelle,
- später durch **Computer- und vor allem durch Magnetresonanztomographie**.

Als typisches Bild gilt bei frontaler Projektion ein nach oben verlagerter, oft erweiterter dritter Ventrikel* und eine „Stierhornform“ der relativ weit auseinander stehenden Seitenventrikel.

**Ventrikel(Hirnwasserkammern) sind mit Flüssigkeit (Liquor) gefüllte physiologische Hohlräume des Gehirns. Man unterscheidet die Seitenventrikel, den 3. und den 4. Ventrikel, die alle miteinander in Verbindung stehen*

Im sagittalen Bild wird deutlich, welche Anteile des Balkens bei partiellem Defekt betroffen sind.

Die verschiedenen Anteile des Balkens werden als Rostrum=Balkenschnabel, Genu=Balkenknie, Corpus= Balkenstamm oder Splenium= Balkenwulst bezeichnet.

Auch eine Messung der Balkendicke ist gut möglich.

Bei durch frühe Anlagestörung bedingter partieller Balkenagenesie fehlen im allgemeinen die hinteren Anteile, während bei sekundärer Zerstörung auch die vorderen Abschnitte betroffen sein können

Ursachen

Der Balken ist etwa in der 16. bis 20. Gestationswoche voll ausgebildet, er wird ab dem 39. Tag aus der Kommissurenplatte (Lamina terminalis) gebildet, zuerst in seinen vorderen Abschnitten.

Die Entwicklung kann durch

- genetische Faktoren,
- im Rahmen von [Chromosomenanomalien](#) oder
- bei toxisch-metabolischen bzw. entzündlichen Störungen beeinträchtigt werden.

Frühes Einwirken einer schädigenden Ursache führt zu kompletter Balkenagenesie; partielle Störungen betreffen im allgemeinen die dorsalen Anteile.

Balkendefekte kommen oft im Rahmen komplexer Entwicklungsstörungen vor. Bei isoliertem Auftreten wird autosomal [rezessive](#) und [geschlechtsgebundene Vererbung](#) beobachtet.

[Gene](#) sind wahrscheinlich auf

- [Chromosom](#) 8 (p21-21) und Chromosom 15 (q)
- sowie auf dem [X-Chromosom \(Xp22, Xq28\)](#) lokalisiert.

Häufigkeiten

- Isoliertes Vorkommen ist selten; es wird eine **Häufigkeit von 1 : 20 000** angegeben.
- In einer unselektierten Population ist **Balkendysgenese(Fehlentwicklung)** bei **1 bis 3 von 1000 Kindern** beobachtet worden, **bei Kindern mit Entwicklungsstörungen deutlich häufiger (2,3%)**.
- In Kombination mit Hirnfehlbildungen kommt Balkenmangel bei 47% der Patienten vor.
- Mitunter handelt es sich um einen Zufallsbefund bei bildgebender Diagnostik.
- Jungen sind etwas häufiger betroffen als Mädchen (3:2).

Verwandte Krankheiten / Differentialdiagnose / Begleitfehlbildungen

Balkendefekte, die bei Kindern mit Fehlbildungssyndromen oder Entwicklungsstörungen durch bildgebende Diagnostik festgestellt werden, sind als Hinweis darauf zu werten, dass noch weitere Veränderungen am Gehirn vorliegen und eventuell mit der verwandten Methode nicht erfasst werden können (Fehldifferenzierung von Neuronen). Diese Veränderungen sind möglicherweise für die Symptome von grösserer Bedeutung als das Fehlen des Balkens.

Mitunter kommt es zum Auftreten von Tumoren, besonders von Fettgeschwülsten im Bereich eines Balkendefektes (Balkenlipom).

Standardtherapie

Die allgemeine Förderung des Kindes muss sich an der festgestellten Entwicklungsstörung orientieren. **Eine spezielle Therapie ist nicht möglich und nicht erforderlich.**

- Zerebrale Anfälle werden antikonvulsiv behandelt,
- Bewegungsstörungen sind durch Physiotherapie und Ergotherapie zu beeinflussen.
- Bei Sprech- und Sprachstörungen kommt Logopädie in Frage.
- Bei Nachweis eines Balkenlipoms wird operative Behandlung nötig, wenn es zum Auftreten von Drucksymptomen oder zu einer Blockade der Liquorpassage kommt.

Weitere Therapien, zum Teil noch in der Erforschung:

Nicht bekannt.

Prognose

Die Prognose wird von der jeweils mit dem Balkendefekt kombinierten Störung bestimmt. Bei isoliertem Balkenmangel ist die Prognose nicht beeinträchtigt.

Beratung der Familien

[Genetische Beratung](#), wenn entsprechende Hinweise aufgrund des Syndroms oder nach der Familienanamnese gegeben sind.

Allgemeine Beratung bezüglich der Bedeutung von Balkendefekten in ihrer Auswirkung auf neuropsychologische Funktionen.

Internet

Viele Informationen zu Balkenmangel und Balkenagenesie finden sich bei:

www.balkenmangel-kinder.de

BUNDESVERBÄNDE

Bei folgenden BUNDESWEITEN ANLAUFSTELLEN können Sie Informationsmaterial anfordern. Fragen Sie dort auch nach Ansprechpartnern des jeweiligen Verbandes in der Umgebung Ihres Wohnortes! Falls vorhanden, sind auch Auslandsadressen mit aufgelistet. Bitte haben Sie dafür Verständnis, daß wir in Bereichen, in denen bereits bundesweite Ansprechpartner existieren, primär diesen Initiativen den Versand von Informationsmaterial und die Vermittlung spezieller Hilfen überlassen. Bei zusätzlichen Fragen können Sie sich natürlich jederzeit wieder an das Kindernetzwerk wenden!