

Aus der Neurochirurgischen Universitätsklinik Freiburg i. B.
(Direktor: Prof. Dr. T. RIECHERT).

Die Carotis-Subclavia-Arteriitis.

Von
REINHARD FRIEDE.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 23. Juni 1955.)

Die Subclavia-Carotis-Arteriitis (Thromboarteriitis obliterans subclaviocarotica, Pulseless disease, MYAKU NASHI disease) ist ein seltenes Krankheitsbild, das bisher in 34 Fällen beschrieben wurde, jedoch ausschließlich in Japan. Die Krankheit bevorzugt Frauen im mittleren Lebensalter. Sehbeschwerden oder Anfälle als erste Symptome führen die Kranken in ärztliche Behandlung, weshalb der erste Verdacht auf Hirntumor oder Epilepsie lauten kann. Das markanteste und häufigste Symptom ist eine Pulslosigkeit der oberen Extremitäten; auch der Carotidenpuls ist nicht tastbar. An den Augen findet sich eine Kongestion der Conjunctivalgefäße; später entwickeln sich charakteristische Fundusveränderungen mit arteriovenösen Anastomosen, anfangs in der Peripherie, später die (atrophierende) Papille netzartig umrahmend. Seltener bestehen Aneurysmen. Zwei bis vier Jahre nach Krankheitsbeginn entwickelt sich eine Katarakt, die schließlich zur Erblindung führt. Die Anfälle treten als Schwindelanfälle auf, es können sich jedoch auch echte epileptische Anfälle entwickeln. Charakteristisch ist die Auslösung der Schwindelanfälle (und auch der Sehbeschwerden) durch Blick nach oben; durch Druck auf die Carotis bzw. den Carotissinus lassen sie sich provozieren. Es bilden sich weiterhin uncharakteristische neurologische Ausfälle, bei denen Hirnnervensymptome häufiger zu sein scheinen, als Zeichen seitens der Hemisphären. Von interner Seite bestehen eine Leukocytose, erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit, eine positive ATK-Reaktion und verzögerte Prothrombinzeit. Durch Kollateralkreisläufe bildet sich eine leichte Struma. In Endstadien nehmen die Pat. eine charakteristische vorgebeugte Kopfhaltung ein, um die Carotiden zu entspannen.

Dieses Krankheitsbild haben kürzlich SHIMIZU u. SANO (1951) an Hand von 8 Fällen, die sie seit 1937 beobachten konnten, zusammengefaßt. Ein weiterer Fall mit EEG-Befund während der Anfälle wurde 1954 von FUKAI u. SAWA beschrieben. Die restlichen älteren Fälle stellten SHIMIZU u. SANO aus der japanischen Literatur zusammen; der erste Bericht stammt von TAKAYASU (1908), weiters haben NAKAJIMA, MONO, UCHIMURA, SATO, OHTA die Krankheit beschrieben. Einige dieser

Arbeiten der japanischen Literatur waren uns auch im Referat nicht erreichbar; dies ist wohl mit ein Grund dafür, daß das Krankheitsbild außerhalb Japans bisher praktisch unbekannt war.

Im Folgenden wird über einen Fall berichtet, der sich in allen wesentlichen Punkten mit dem durch japanische Autoren beschriebenen Krankheitsbild deckt. Soweit wir sehen, handelt es sich hierbei um den ersten Bericht außerhalb Japans, in dem die Krankheitseinheit als solche erkannt und beschrieben wird.

Kasuistik.

B. R., 42 Jahre alt. Familienanamnese unauffällig, die Mutter sei mit 75 Jahren an Altersschwäche, der Vater mit 73 Jahren an einem Leberleiden gestorben. Vier Geschwister leben und sind gesund. Zwei Kinder der Pat. (12 und 14 Jahre) sind gesund. Über das Vorliegen spezifischer Erkrankungen in der Familie sind keine Angaben zu erheben.

Die Pat. sei niemals ernstlich krank gewesen. Menarche mit 14 Jahren, Menses regelmäßig, 28/4—5 Tg. Beide Schwangerschaften und Geburten verliefen normal.

Seit etwa einem Jahr habe das Gehör rechts nachgelassen, öfters höre sie ein puls-synchrones Rauschen im re. Ohr. In der letzten Zeit sei Pat. auf dem re. Ohr fast taub.

Seit etwa 3 Monaten bestehen Kopfschmerzen, die zwischen den Augen und im Bereiche der Stirne am stärksten sind, re. mehr als li., mit morgendlichen Verschlechterungen. Im Bereich des Scheitels besteht ein Druckgefühl, in beiden Schläfen gelegentlich Ameisenlaufen.

Seit dem Beginn der Kopfschmerzen sind auch einige Schwindelanfälle aufgetreten; besonders beim Blick nach oben bestünde Schwindelgefühl, das als Schwankschwindel beschrieben wird.

Zu diesen Beschwerden hat sich in der letzten Woche eine Sehverschlechterung gesellt. Nachts schlafen außerdem die Arme öfters ein, beim Arbeiten stellen sich Schmerzen in den Armen, besonders im rechten, ein. Eine Pulslosigkeit ist ihr von selbst nicht aufgefallen. Pat. hätte auch an Gewicht verloren, in letzter Zeit würde aber der Verlust wieder aufgeholt.

Pat. war bisher in ärztlicher Behandlung; es wurde eine Herdsanierung (Extraktion von 3 Zähnen) durchgeführt. Eine Augenuntersuchung am 20. X. 1953 zeigte eine Hyperopie re. 5/7, li. 5/4. Pupille re. mittelweit, unausgiebige Reaktion auf Licht und Konvergenz, angedeutete konsensuelle Reaktion; li. normale Verhältnisse. Am Fundus ein stark gestaut, vermehrt geschlängeltes venöses System. Zahlreiche feinste, punktförmige Blutaustritte. Papille scharf begrenzt, re. kleine Blutung im Papillenbereich. In der Makulagegend re. mehrere Exsudatherdchen. Gesichtsfelder o. B.

Die Einweisung an unsere Klinik erfolgte am 23. XI. 1953 wegen Verdacht auf drucksteigernden Prozeß.

Bei der Aufnahme findet sich eine 42jährige Pat. in gutem Ernährungszustand. Haut und Schleimhäute mäßig gut durchblutet. Keine Exantheme oder Ödeme. Der Schädel ist frei beweglich, nirgends druck- oder klopfempfindlich. Zunge und Rachenring o. B. Gebiß defekt, saniert.

Mittelgroße, weiche Struma. Thorax seitengleich beatmet, gut gewölbt, Pulmo klinisch o. B. Herzgrenzen im Bereich der Norm. Systolisches Schwirren über der Aorta.

Periphere Pulse nicht tastbar. Carotis re. nicht palpabel, li. leises systolisches Schwirren fühlbar, das auskultatorisch gegen den Rücken fortgeleitet wird. Das

gleiche Geräusch ist über der re. A. femoralis, nicht aber über der li. zu hören. Der Blutdruck kann nur über der li. A. poplitea gemessen werden und beträgt hier 200/100. Frequenz in Ruhe 71, im Stehen 91, nach Belastung 95, in Ruhe Rückkehr auf 74.

Abdomen mit weichen Bauchdecken, alte Striae grav., keine patholog. Resistenz, Adnexe und Nierenlager frei.

Neurologisch: (Nur pathologische Befunde). An den Augen bestehen im Wurzelbereich beider Irides feinste Gefäßneubildungen. Die Fundi zeigen an den Arterien



Abb. 1. Arteriographie der Carotis. Das Lumen der Carotis interna ist knapp oberhalb der Gabelung bis auf knapp stricknadeldicke verengt (a), das der Carotis externa verschlossen (b).

zahlreiche Milaraneurysmen, einzelne Arterien mit spastischen Gefäßstrecken. Die Venen von unregelmäßigem Kaliber, streckenweise Ausweitungen. Fleck- und punktförmige Netzhautblutungen. Beide Papillen mäßig entrundet, Gesichtsfelder o. B. Motilität der Augen intakt. Anisocorie, re. weiter als li. Pupillenreaktion auf Licht und Konvergenz li. erhalten, re. nur minimale Reaktion. Trigeminus sensibel intakt, Cornealreflex re. schlechter als li. auslösbar. Facialis seitengleich innerviert. Deutliche Herabsetzung des Hörvermögens re.

An den Extremitäten Reflexe seitengleich auslösbar, an den o. E. nur schwach, Wartenberg li., FNV beiderseits unsicher, leichtes ungerichtetes Vorbeizeigen; beim Unterberger Drehtendenz nach re.

Durch Druck auf die Carotis lassen sich typische Schwindelanfälle auslösen (s. unten).

Im Ohrenbefund bestand eine leichte Innenohrschwerhörigkeit re. mit Verlust im oberen Frequenzgebiet ab 2000 HZ, li. normales Gehör. Keine vestibulären Spontanerscheinungen. Re. Labyrinth nur bei Kaltwasserspülung calorisch etwas

weniger erregbar, als li. Röntgenologisch Felsenbeinpyramiden und innere Gehörgänge o. B. in der Nase Septumperforation, wahrscheinlich als Folge einer Rhinitis atrophicans.

Im Schädelröntgen Stirnhöhlen li. nur andeutungsweise ausgebildet, sonst normaler Befund.

Seroreaktionen negativ. Blutsenkung 30/70 Westergreen, Blutbild: Ery.: 4,31 Mill., Ht: 0,93, Hb: 80%, Leuko: 8.900 (Seg.: 75%, Stab 7%, Ly: 14%, Mono: 4%, keine Eosinophilie).

Im EKG pathologischer Erregungsablauf bei ST Senkung in den 3 Extremitätenableitungen.

Dental: Apicale Granulome am 4 und 5 li. oben, Wurzelrest 4 re. oben.

EEG: Mäßige Allgemeinveränderungen ohne sicheren Herdbefund.

Percutan war die Durchführung einer *Arteriographie* nicht möglich. Eine rechtsseitige offene *Arteriographie* zeigte ein fast völlig verschlossenes Gefäßlumen: Der Puls der Interna ist praktisch nicht zu tasten, verminderte Pulsationen der Externa und C. communis. Eine Internafällung zeigt im Arteriogramm die typische zipfelförmige Verjüngung (KRAYENBÜHL), das Lumen ist etwa 10 cm ab Punktionsstelle als haarnadeldünner Streifen zu erkennen. Im Halsbereich etwas vermehrte Darstellung von Gefäßen als Zeichen der Ausbildung von Kollateralkreisläufen. Ein Stück der A. thyroidea sup. wurde zur histologischen Untersuchung reseziert; diese ergab nur eine geringgradige Arteriosklerose, sonst kein path. Befund. Es wurde eine Muskelumscheidung der A. carotis durchgeführt.

Die *Arteriographie* beider unterer Extremitäten ergab keinen pathologischen Befund.

Nach der Klinikentlassung wurde vom Hausarzt eine gefäßerweiternde Therapie fortgesetzt. Der weitere Verlauf bis zur letzten Beobachtung am 24. III. 1955 ließ den für das Krankheitsbild als typisch beschriebenen Ablauf erkennen, indem sich einige Symptome verstärkten, einige neu hinzugesellten:

Bei der Augenuntersuchung am 7. II. 1955 fand sich die typische starke Stauung der episkleralen Gefäße am re. Auge besonders im nasalen, temporalen und oberen Skleraanteil. Am li. Auge nur einzelne gestaute episklerale Gefäße. Die Hornhaut erscheint re zart gestippt und in den oberflächlichen Parenchymschichten leicht getrübt. Besonders am unteren Teil der Hornhautrückwand Betauung mit zahlreichen kleinen Pigmentkügelchen, mit denen auch die Irisoberfläche übersät ist. Im unteren Kammerwinkel eine schwärzlich-bräunliche Masse, die aus zusammengesinterten Pigmentzellen besteht. Vorderkammer abgeflacht. Pupille extrem mydriatisch und lichtstarr. Iris mit besonders am Pupillarsaum atrophischem Pigmentblatt; von hier scheinen die beschriebenen Pigmentzellen zu stammen. Die Iriswurzel liegt fast der Hornhautrückfläche an. Im Irisstroma sehr stark gestaute Gefäße erkennbar. Die Linse ist stark gequollen und getrübt und treibt offensichtlich das Irisdiaphragma nach vorne.

Am li. Auge in der Iris nur einzelne gestaute Gefäße erkennbar, Pupillenreaktion prompt, Linse o. B. Am Augenhintergrund im Arterien- und Venensystem zahlreiche Kaliberschwankungen und Gefäßwandektasien. In der Peripherie zahlreiche kleinste petechiale Blutungen. Verstreut am ganzen Augenhintergrund meist im Stomgebiet von Venolen kleinste, punktförmige Aneurysmen; Papille normal gefärbt, scharf begrenzt. Kein spontaner, zentraler Venenpuls. Tensio re. 15 m. Hg, li. 18. Sehschärfe re.: falsche Lichtprojektion, li. 5/6.

Bei der letzten Untersuchung am 24. III. 1955 machte Frau B. folgende Angaben:

Die Schwindelanfälle hätten sich wesentlich verstärkt, jedesmal beim Blick nach oben werde sie schwindlig, „ihr laufe dann alles fort“ (es besteht jedoch kein Drehschwindel), sie müsse dann gleich wieder nach unten sehen, worauf sich der

Zustand prompt bessert. Veränderungen der Atmung bestehen dabei nicht. Durch Drücken auf den Hals (etwas oberhalb der Carotisgabel) entstünden Schwindelanfälle; die Auslösung sei re. leichter als li. Diese Angaben werden bei der Untersuchung bestätigt.

Die Kopfschmerzen hätten seit drei Monaten etwas nachgelassen, im re. Ohr bestünde noch ein pulssynchrones Rauschen.

Die Struma hätte zugenommen (auch objektiv deutlich vergrößert). Vor einer Woche sei plötzlich ohne Allgemeinbeschwerden eine vorübergehende Vergrößerung der Struma aufgetreten.

Die Arme hätten sich nicht gebessert, die Hände seien wie abgeschnürt, es bestünde ein Kribbeln, besonders wenn sie die Arme über den Kopf hebt. Bei Arbeiten lasse die Kraft rasch nach, sie ermüde leicht.

Die Stimmung sei jetzt wieder besser, in den Monaten vorher ist die Pat. (auch nach den Angaben des behandelnden Arztes) depressiv gewesen, hat viel geweint.

Bei der Untersuchung fällt die objektive Zunahme der Struma auf, die leicht pulsiert und li. ein deutliches Schwirren tasten läßt. Der neurologische Befund läßt praktisch keine abnormen Verhältnisse mehr erkennen. Die Befunde am Auge entsprechen dem oben angeführten Bericht vor 2 Monaten. Schon auf Entfernung auffallend ist die starke episklerale venöse Stauung, die stellenweise zu ampullärer Ausweitungen der Lumina führt. Die beschriebenen Angaben über die Schwindelanfälle lassen sich objektivieren. Es fällt weiters auf, daß die Pat. auf Aufforderung wohl den Kopf aufrecht hält, sich aber scheut, ihn nach oben zu heben. Nach einiger Zeit nimmt sie dann wieder, das Kinn gegen die Brust geneigt, eine vorgebeugte Kopfhaltung ein. Peripher besteht nach wie vor eine Pulslosigkeit.

Die ATK-Reaktion war 1:100000 negativ; sie wurde mit dem gereinigten Tuberkulin „GT“ HOECHST durchgeführt. Die tuberkulotoxische Genese ist hiedurch sehr in Frage gestellt.

Besprechung.

Das Krankheitsbild entspricht also einem langsam progredienten, schweren, obliterierenden Gefäßprozeß, der vorzugsweise in den großen Gefäßen des Brust- und Halsraumes lokalisiert scheint, wobei es zu charakteristischen Augenveränderungen kommt.

Das hier beschriebene Bild weist fast alle Symptome und den typischen Verlauf der von den japanischen Autoren beschriebenen Erkrankung auf. Wir bringen zur besseren Übersicht im Folgenden eine Zusammenstellung der typischen Symptomatik, wobei die in unserem Fall nachweisbaren Befunde durch (+) gekennzeichnet werden. Die Symptome sind ungefähr nach ihrer Bedeutung bzw. Häufigkeit geordnet:

1. Fehlender Pulsschlag: an den Aa. radiales (+) und den Carotiden (+).

2. Augensymptome: Zunächst Korgestion der Conjunktivalgefäße (+), später Fundusveränderungen mit arteriovenösen Anastomosen in der Peripherie, rosenkranzartigen Schwellungen der Venen (+), Verdünnung der Arterien (+). Später bildet sich ein Netz von Gefäßanastomosen um die anaemische und atrophisierende Papille, Atrophie der peripheren Retina.

Aneurysmen beschreiben SHIMIZU u. SANO nicht. Hingegen findet sich aber beim Fall von FUKAI u. SAWA sowohl arteriovenöse Anastomose, als auch Aneurysma

angegeben. In unserem Fall weichen die Fundusveränderungen durch das Vorherrschen der Aneurysmen vom typischen Bild ab.

Schließlich bildet sich eine Katarakt (+), die etwa 4 Jahre nach Krankheitsbeginn zur Amaurose (+, re. nach 1½ Jahren) führt. Es besteht eine Enophthalmie [nur angedeutet (+)] und zuweilen Ophthalmagie (+).

3. Schwindelanfälle (+); diese äußern sich als Anfälle von Schwindel, können aber auch zu Bewußtlosigkeit und Konvulsionen führen. Die Schwindelanfälle werden durch Blick nach oben ausgelöst (+) und durch Druck auf den Carotissinus provoziert (+). Das bewirkt, daß die Kranken in Endstadien eine charakteristische vorgebeugte Kopfhaltung einnehmen. (+).

4. Interne Befunde. Es besteht eine erhöhte Senkung (+), Leukozytose (+), positive ATK-Reaktion, verlängerte Prothrombinzeit. Hypertonie bestand bei dem Fall von FUKAI u. SAWA (210/130); bei unserem Fall 200/100. Tachycardie scheint ein weniger bedeutendes Symptom zu sein.

5. Durch Bildung von Kollateralkreisläufen entsteht eine Stuma (+), in unserem Falle mit deutlichem Schwirren.

6. Geschlechtsverteilung: Die Krankheit bevorzugt Frauen (+) (30 von 33 Fällen) im mittleren Lebensalter.

7. Uncharakteristische neurologische Ausfälle (+), z. B. Facialislaesion bei FUKAI u. SAWA, Kopfschmerz (+) und psychiatrische Symptome sind seltener. (Ursächlicher Zusammenhang mit der depressiven Verstimmung bei unserem Fall scheint fraglich.)

8. Pathologisch handelt es sich um eine Panarteriitis im Bereich der Subclavia und der Carotis comm. besonders in der Gegend der Bifurkationen. Die Arterien sind verdickt, mit periarteriitischen Veränderungen, das Lumen stark eingeengt. Die entsprechenden Kollateralen, bes. im Bereich der Schilddrüse, sind stärker entwickelt. Im Gefäßlumen finden sich Thromben, die sich bis zum Aortenbogen ausdehnen können.

Histopathologisch finden sich organisierte und z. T. rekanalisierte Thromben, Zerstörung der Elastika interna, lymphocytäre und plasmazelluläre Infiltrate der Media, Verdickung der Adventitia und lymphocytäre Infiltration der Vasa vasorum. Stellenweise kommt es zur Bildung von Granulationsgewebe mit LANGHANSschen Riesenzellen, so daß das Bild an spezifische Veränderungen erinnert. Tbc-Bazillen waren jedoch weder färberisch, noch im Tierversuch nachweisbar. Eigene Erfahrungen über diese Befunde fehlen uns.

Die Panarteriitis ist auf das Subclavia-Carotis-Gebiet beschränkt, soll sich aber auch auf die Aorta und die Pulmonalarterien ausdehnen können. In unserem Fall war die Aorta röntgenolog. schlank und ohne Kalk-einlagerungen, die Arteriographien beider Beine normal, die Art. thy. sup. mit geringer Arteriosklerose.

Die klinische Symptomatik entspricht der Lokalisation des Prozesses. Die operative Behandlung mit Thrombektomie und Carotissinusresektion (SHIMIZU und SAWA) brachte einige Erleichterung.

Differentialdiagnose.

Differentialdiagnostisch kommen vor allem die WINIWARTER-BÜRGERsche Erkrankung, die Arteriitis temporalis, die Periarteriitis nodosa und die einfache Carotisthrombose in Frage. Die differentialdiagnostischen Daten sind in der Tabelle zusammengestellt.

Die einfache Carotisthrombose wird sich leicht durch Alter, Verlauf, Fehlen charakteristischer Augenveränderungen, die fehlenden internen

Tabelle I. *Differentialdiagnostische Tabelle.*

	Winiwarter-Bürger	Arteriitis tempor.
Geschlechtsvert.	männlich	—
Alter:	jugendl., cerebr.: ∅	über 50 Jahre
Prodrome bzw. erste Beschwerden	Kopfschm. Augenflimmern, Schwindel, Kollaps oder Insult	müde, appetitlos, Nachtschweiß, Myalg. subfebrile Temperaturen
Gefäßgebiet	Periph.: unt. Ex, Cor.; Zent.: kl. Konvex.-art. auch basal bis Carotis	A. temporal., seltener Auge, cerebral oder auch peripher
Augenbefunde	Periphlebit. retin. recid. Glaskörp. bl. (MARCHE-SANI), Zent. venenthromb., ev. St. P., Ablatio ret.	St. P., Hämorrhag., Zentr. art.thrombose, Glaukom. ischäm. Opticusneuritis, Amaurose ohne Befund
Temperatur	normal	subfebril
Blutsenkung	normal	stark beschleunigt
Blutbild	normal	Leukocytose, hypochrome Anaemie
Schmerzen	Claudicatio int. uncharakt. Cephalgien	Heftig. Kopfschm., tempor. Druckempfindlichkeit
Neurologie	Zun. flüchtige Hemiparesen Aphasien, Hemianopsien usw.	ev. Halbseitenz. extrapyr. Störungen
Dauer	Jahre, progredient	1—2 Jahre
Histologisch	Endarteriitis obl., Retinit. prolifer., Thrombosen	Riesenzellarteriit. Neig. z. granulomat. Infiltraten
Äthiologie	Umstritten: Nicotin, Kälte, rheumat., fam., allerg. hypererg. (s. LLAVERO)	unsicher

Befunde usw. ausschließen lassen; keines der Hauptsymptome: Pulslosigkeit, Schwindelanfälle, Augensymptome gehört zu ihrem typischen Bild. Auch die Periarteriitis nodosa läßt sich durch die peripheren Lokalisationen (Myalgien, Neuritiden, Nierensymptome usw.), die anhaltenden Temperaturen, den Augenbefund usw. leichter unterscheiden.

Größer ist die Ähnlichkeit zur WINTWARTER-BÜRGERschen Erkrankung und zur Arteriitis temporalis. Gegenüber der Thrombangitis obliterans ist die Bevorzugung der oberen Extremitäten charakteristisch, ferner das Vorherrschen der Augenveränderungen, die Art der Augenveränderungen (Fundusbef. ! Katarakt !) (bei B. W. Periphlebitis retinae, recidivierende Glaskörperblutungen [MARCHESANI], Thrombosen nach v. HASSELBACH

Tabelle 1. (Fortsetzung).

Carotis-Subcl.-Art.	Carotisthrombose	Periarteriit. nodosa
weiblich	—	männlich
ab 20 Jahren	sklerot. über 50 Jahre	alle Altersklassen
Schwindelanfälle Sehverschlechterung	homolateraler Kopfschmerz Schwindel	Bewußtseinstr., Kopfschmerz, Schwindel
Carotis-Subclavia Hauptstämme ev. Aorta	Carotis, ev. kombiniert m. typischer Sklerose	Niere 80, Cor 70, Leber 65, Darm 50, Musk. 30, Nerv 20, ZNS 8% (ARKIN)
Episklerale Stauung, Art. ven. Anastomosen, Aneurysmen, Pap. atrophie, Catarakt.	Bei isol. Carotis-Ophthalmicathrombose keine Fundusveränderung (ELSCHNIG)	Periart. d. Aderhautgefäße Tbc.-ähnl. Herde der Chorioid. ev. Retinitis angiospastika
normal	normal	anhaltende Temperaturen
beschleunigt	normal	beschleunigt
Leukocytose	normal	Leukocytose
unchar. Cephalg. ev. Ophthalmagie	homolateraler Kopfschmerz	heft. Mono-, Polyneuritis, Myalgien
Schwindelanf. b. Blick n. oben, ev. Krampfanfälle Hirnnervenausfälle	Ø, o. Hemiparesen, -anopsien, Aphasien	Ø o. Epi., Hemiparesen Aphasien, Hyperkinesen
Progredient, Erblindung in 2—4 Jahren	plötzl. o. progredient, dann stationär o. Recidiv.	progredient, Kachexie
Panarteriitis, Inf., Granulome, Riesenz. Thrombosen	entspr. Pathogenese Sklerose, Intimarrisse	Panarteriitis, Infiltrate, Thrombosen, Aneurysmen
tuberkulös??	Sklerose, Lu, Tu, traumat., entzündlich.	Allerg. hypererg. Reaktion (Streptokokken?)

in 16—20% doch wohl zu hoch geschätzt [LLAVERO]), die internen Befunde (Leukocytose bei B. W. von BIELSCHOWSKY beschrieben, jedoch bei einer schon komatös eingelieferten Patientin), die Geschlechtsverteilung, die gerade entgegengesetzt ist, die typischen Schwindelanfälle und schließlich gegebenenfalls der histolog. Befund.

Am engsten scheint die Verwandtschaft zur Arteriitis temporalis zu sein, deren Stellung als generalisiertes Arterienleiden in letzter Zeit hervorgehoben wird (ROUX). So entspricht einander die Panarteriitis, Granulombildung, die Leukocytose und beschleunigte Senkung u. a. Aber bei der Subclavia-Carotis-Arteriitis fehlt das typische, schmerzhaft Betroffen-sein der Art. temp. völlig, auch der typische Verlauf der Art. temp. mit Prodrom, subfebrilen Temperaturen, ausgeprägtem allgemeinen Krankheitsgefühl, Wiederherstellung fehlt, die Altersverteilung ist eine andere, periphere Beteiligung ist bei der Art. temp. seltener und die Fundusveränderungen von anderer Art (s. Tabelle).

Differentialdiagnostisch kommt schließlich auch noch die Vertebralischrombose in Frage, besonders wegen der von RIECHERT gezeigten Abhängigkeit der Beschwerden von bestimmten Kopfhaltungen. Die Art der Auslösungsbedingungen (einerseits: Blick nach oben — Anspannung der Carotis; andererseits: Drehung und Rückwärtsneigung — Lumensverengung der Art. vert.) und die restlichen Symptome werden eine Unterscheidung ermöglichen.

Bei Kenntnis des Krankheitsbildes bestehen also kaum Schwierigkeiten, das Bild der Carotis-Subclavia-Arteriitis von den anderen in Frage stehenden Erkrankungen zu unterscheiden. Ähnlichkeiten bestehen nach den internen Befunden am ehesten zur Arteriitis temporalis, während nach dem klinischen Bild zunächst an eine WINTWARTER-BÜRGERsche Erkrankung gedacht werden kann. Die besprochenen Unterschiede zu beiden Krankheitsbildern sind aber zu groß und zu augenfällig, als daß man sich — auch in Unkenntnis des Syndromes der Carotis-Subclavia-Arteriitis — mit Sicherheit zu einer der beiden Diagnosen entschließen könnte.

Zusammenfassung.

Ein typischer Fall von Carotis-Subclavia-Arteriitis wird beschrieben. Dieses ist eine seltene Erkrankung, die bisher in 34 Fällen ausschließlich von japanischen Autoren beschrieben wurde (Myaku Nashi disease, pulseless disease, Thromboarteriitis subclaviocarotica). Das langsam progrediente Krankheitsbild ist gekennzeichnet durch: Pulslosigkeit der Aa. radiales und Carotiden, Augensymptome (episkleral gestaute Gefäße, am Fundus arteriovenöse Anastomosen, Aneurysmen, Gefäßveränderungen, schließlich Bildung einer Katarakt), Schwindelanfälle (ausgelöst durch Blick nach oben und Druck auf den Carotissinus), interne Befunde

(Leukocytose, beschleunigte Senkung, positive ATK-Reaktion u. a.), Struma (durch Kollateralkreisläufe), Bevorzugung des weiblichen Geschlechtes im mittleren Lebensalter und den pathologischen Befund (Panarteriitis). Diagnose und Differentialdiagnose werden besprochen.

Literatur.

ARKIN, A.: A clinical and pathological study of periarteritis nodosa. *Amer. J. Path.* **6**, 401 (1930). — BIELSCHOWSKY, M.: Cerebrale Veränderungen bei einem Fall von Winniwarter Bärerscher Erkrankung. *Z. Neur.* **155**, 329 (1936). — ELSCHNIG, A.: Über den Einfluß des Verschlusses der A. ophthalmica und der Carotis auf das Sehorgan. *Arch. of Ophthalm.* **39** Abt. IV, 151 (1893). — FUKAI, H., u. M. SAWA: Myaku Nashi disease (A case report). *EEG Clin. Neurophys.* **6**, 682 (1954). — v. HASSELBACH, H.: Die Endangitis obliterans, Thieme, Leipzig: 1939. — KRAYENBÜHL H., u. G. WEBER: Die Thrombose der A. carotis int. und ihre Beziehung zur Endangitis obliterans. *Helvet. med. Acta* **11**, 289 (1944). — LLAVERO, F.: Thromboendangitis obliterans des Gehirnes. Basel: Benno Schwabe 1948. — MARCHESANI, O.: Thrombangitis obliterans am Auge. *Klin. Wschr.* **1934** II, 993; *Arch. Augenheilk.* **109**, 124 (1936). — ROUX, J. L.: Le syndrome de l'arterite temporale. *Helvet. med. Acta* **21**, 1 (1954). — SHIMIZU KENTARO und SANO KEIJI: Pulseless disease. *J. of Neuropath.* **1**, 37 (1951). — Myako nashi byo. *Rinsho Geka* **3**, 377 (1948). — RIECHERT, T.: Über arteriographisch nachgewiesene Verschlüsse der Art. vertebralis. *Arch. Psychiatr. u. Z. Neur.* **188**, 126 (1952).

Dr. R. FRIEDE, Freiburg/Br., Neurochirurg. Univ. Klinik, Hugstetterstr. 55.