

## Unkorrigierte, traumatische arterio-venöse Fistel zwischen Arteria carotis communis und Vena jugularis interna Pathoanatomische Befunde nach langjährigem Bestehen

Elisabeth Rothemund und Snezana Dragojević

Max-Planck-Institut für Psychiatrie (Deutsche Forschungsanstalt für Psychiatrie),  
München, Neuropathologische Abteilung

Eingegangen am 20. Oktober 1974

### Non-Corrected, Traumatic Carotid-Jugular Fistula of Long Standing Patho-Anatomical Findings

*Summary.* The clinical and morphological effects of a non-operatively corrected, traumatic carotid-jugular fistula are reported and discussed. As a result of a neck injury the patient, 58 at time of death, developed a traumatic aneurysm of the common carotid artery with signs and symptoms of stasis of the neck and facial regions, an etiologically unexplained visual defect on the contralateral side of the fistula, and finally, cerebral complications which caused death. Neuropathological investigation showed that the long-standing hemodynamic peculiarities of the shunt had led to a severe ectasia of the cerebral vasculature and of the contralateral internal carotid artery. This was accompanied by chronically recurrent blood-brain barrier disturbances, edema, and the beginnings of tissue damage. In addition, the ectasia of the contralateral carotid had led to a pressure atrophy of the adjacent optic nerve. Apart from the often described effects of an a-v shunt on the cardio-vascular system, an additional cerebral complication is described here and verified patho-anatomically.

*Key words:* Traumatic Arterio-Venous Fistula — Carotid-Jugular Fistula — Optic Atrophy — Ectasia of Cerebral Vessels Following a-v Shunt.

*Zusammenfassung.* Bericht und Diskussion über die klinischen und morphologischen Auswirkungen einer nicht operativ korrigierten, traumatischen Fistel zwischen A. carotis communis und V. jugularis interna. Bei dem beim Tode 58 Jahre alten Patienten entwickelten sich im Anschluß an eine Splitterverletzung der li. Halsseite ein traumatisches Aneurysma der A. carotis communis mit Stauungserscheinungen im Hals- und Gesichtsbereich, ätiologisch unklare Sehstörungen auf der contralateralen Seite der Fistel und schließlich cerebrale Komplikationen, an denen der Patient verstarb. Die eingehende neuropathologische Untersuchung konnte zeigen, daß die über Jahrzehnte bestehenden hämodynamischen Besonderheiten des Shunts zu einer hochgradigen Ektasie der Hirngefäße und der contralateralen A. carotis interna geführt hatten, welche von chronisch rezidivierenden Schrankenstörungen, Ödemen und beginnendem Gewebsuntergang begleitet war. Die Ektasie der contralateralen Carotis hatte darüber hinaus zu einer druckbedingten Atrophie des adherenten N. opticus geführt. Neben den in der Literatur häufiger beschriebenen Auswirkungen eines a-v-Shunts auf Herz und Kreislauf werden im vorliegenden Fall zusätzlich die cerebralen Komplikationen beschrieben und patho-anatomisch belegt.

*Schlüsselwörter:* Traumatische arterio-venöse Fistel — Carotis-Jugularis-Fistel — Opticusatrophie — Cerebrale Gefäßektasie bei a-v-Shunt.

### Einleitung

Arterio-venöse Fisteln — ob congenital, spontan oder traumatisch entstanden — führen in direkter Abhängigkeit von der Größe des Shunts und dem Kaliber der zuführenden Arterie zu einer verschieden stark ausgeprägten Minderdurchblutung

bzw. mangelnden Sauerstoffversorgung des nachgeschalteten Versorgungsbereiches. Durch Ausbildung von Kollateralen (Stenger, 1952), Erhöhung des Kreislaufminutenvolumens und/oder Steigerung der Herzfrequenz versucht der Organismus diese Fehlsteuerung des arteriellen Blutes zu kompensieren (Fick, 1930; Grosse-Brockhoff u. Mitarb., 1954; Holman, 1968; Hering u. Mitarb., 1972). Da die Kompensation wegen der damit verbundenen Mehrbelastung des Herzens nur begrenzt, je nach Lage des Falles über kurze oder längere Zeit, aufrechterhalten werden kann, ist die operative Beseitigung des Kurzschlusses die Therapie der Wahl (Mörl, 1951; Gomes u. Bernatz, 1970). Darüber hinaus verlangen die mit der Zeit auftretenden degenerativen Veränderungen an der zuführenden Fistelarterie einen rechtzeitigen Eingriff (Sako u. Varco, 1970). Die Literatur zu diesem Thema setzt sich daher vorwiegend aus Arbeiten über Möglichkeiten, Wege und Grenzen der operativen Behandlung wie auch über postoperative Verlaufsformen zusammen. Eine besondere Beachtung finden in diesem Zusammenhang die arterio-venösen Fisteln im Strömungsbereich der A. carotis (Bigger u. Lippert, 1937; Anton u. Cooperman, 1950; Ravitch u. Gaertner, 1960; Beall u. Mitarb., 1963; Svulos u. Mitarb., 1965; Shalkeas u. Mitarb., 1966; Milliken, 1968; Ohara u. Iwabuchi, 1970; Coleman u. Hoopes, 1971; u. a.). Bei Fisteln dieser Lokalisation müssen die hämodynamischen Besonderheiten nicht nur in ihrer Auswirkung auf das Herz, sondern insbesondere auch auf das Gehirn gesehen werden. In klinischen Darstellungen wird diesem Gesichtspunkt durch die detaillierte Beschreibung neurologischer oder ophthalmischer Komplikationen prae-, intra- oder postoperativ Rechnung getragen; eingehende neuropathologische Untersuchungen aber sind selten (Lagos, 1970).

Wir hatten Gelegenheit das Gehirn eines Patienten zu untersuchen, bei welchem über 29 Jahre eine traumatische, nicht operativ behandelte Fistel zwischen A. carotis communis und Vena jugularis interna bestand, welche in zunehmendem Maße zu cerebralen Komplikationen führte, an denen der Patient schließlich verstarb.

### Kasuistik<sup>1</sup>

W. männlich, geb. 9.2.1914, gest. 8.10.1972

*Angaben zur Vorgeschichte.* Am 9.9.1943 Splitterverletzung der li. Halsseite mit Ausbildung eines Carotisaneurysmas und teilweiser Lähmung des Nervus recurrens. In 1<sup>1/2</sup>jähriger stationärer Behandlung konnte weder der Granatsplitter entfernt noch das Aneurysma operativ korrigiert werden. Auch zu einer Spontanheilung durch Kompressionshalsmanschette war es nicht gekommen. Am Ende des Krankenaufenthaltes war unter der sehr kleinen Halsnarbe ein pulsierendes Aneurysma tastbar. Der Halsumfang betrug 39 cm, eine Asymmetrie im Halsbereich war nicht feststellbar. Die Sprache war heiser, die Zunge wurde beim Sprechen leicht nach oben geschlagen. Weitere Hirnnervenausfälle bestanden zunächst nicht. Herr W. klagte über schnell auftretende Kopfschmerzen bei körperlicher Anstrengung und Atembeschwerden. 1951 lautes Schwirren und Rauschen im Aneurysmabereich hörbar. 1952 Zunahme des Halsumfanges auf 41 cm. Stärkere Gesichtsrötung beim Bücken. In den folgenden Jahren weitere Zunahme des Halsumfanges. 1958 erstmals Herzbeschwerden, 1963 Schwellung der li. Augen-

<sup>1</sup> Herrn Professor Dr. E. Schreck, Direktor der Augenklinik der Universität Erlangen-Nürnberg, Herrn Professor Dr. W. Schiefer, Direktor der Neurochirurgischen Klinik der Universität Erlangen sowie Herrn Dr. Schreyer, Oberarzt des Pathologischen Institutes der Krankenanstalten der Stadt Nürnberg sei an dieser Stelle für die Überlassung der Untersuchungsbefunde gedankt.

region und der li. Wange, verstärkte Venenzeichnung. Reizung der li. Bindehaut, Herzstiche, Schwindel, Schlaflosigkeit. 1965 erstmals Sehstörungen auf dem re. Auge. Aus diesem Grunde stationäre Aufnahme in der Universitäts-Augenklinik Erlangen-Nürnberg.

*Augenärztlicher Befund.* Ober- und Unterlidschwellung li. Bulbusmotilität bds. frei. Puls-synchrones, schwirrendes Geräusch über beiden Schläfen. *Re. Auge:* Vordere und mittlere Augenabschnitte regelrecht, am Augenhintergrund Stauungspapille, gestaute Venen, verengte Arterien, Macula regelrecht. *Li. Auge:* Erweiterung der conjunctivalen Venen zu einem Caput medusae. Brechende Medien regelrecht. Augenhintergrund Stauungspapille von geringerer Ausprägung als re., Venen gestaut, Arterien verengt, Macula regelrecht. Pupillenreaktion re. etwas träge, li. prompt. Extraorbitale Prominenz bds. regelrecht. Augenbinnendruck re. an der oberen Grenze der Norm (22 mmHg), li. intraoculäre Druckerhöhung (32 mmHg). Röntgenologisch waren die Orbita sowie das Foramen opticum bds. regelrecht. Visus re. 5/10, Gläser bessern nicht, Visus li. 5/4. *Gesichtsfeldprüfung re.:* Fast konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung bis auf 20° mit einem kleinen temporal unten, peripher gelegenen Gesichtsfeldrest. *Gesichtsfeldprüfung li.:* Deutliche Vergrößerung des blinden Fleckes bei normalen Außenzonen. Im Zentrum keine Skotome. Zum Ausschluß eines intrakraniellen raumfordernden Prozesses, welcher aufgrund der stärkeren rechtsseitigen Stauungspapille in Erwägung gezogen wurde, Verlegung in die Neurochirurgische Klinik der Universität Erlangen. *Neurologischer Befund.* Bei der Durchuntersuchung regelrechte neurologische Verhältnisse. Röntgenologisch im Bereich des Schädels keine Veränderungen nachweisbar. Metaldichter Fremdkörper paravertebral li. in Höhe des 6. Halswirbelkörpers. Bei der Echoencephalographie keine Verlagerung der Mittellinienstrukturen. Weite der 3. Hirnkammer im Bereich der Norm. Bei der Carotisangiographie re. normales Hirngefäßsystem der re. Hemisphäre. Darüber hinaus füllen sich die li. A. cerebri anterior sowie Teile der li. A. cerebri media. Aufgrund des Angiogrammes wurde angenommen, daß es infolge der traumatischen Gefäßveränderungen im Halsbereich zu einer gewissen Minderdurchblutung der li. Hemisphäre gekommen war. Der Verdacht auf einen raumfordernden intrakraniellen Prozeß konnte nicht bestätigt werden. *Weiterer Verlauf.* Rückverlegung in die Univ.-Augenklinik zur Behandlung des Sekundärglaukoms li. Bei der Entlassung war die Visusverschlechterung re. weiter fortgeschritten auf 5/50, li. regelrechter Fern- und Nahvisus. Am Augenhintergrund zeigten sich jetzt re. eine in Atrophie übergehende Stauungspapille von 2–3 Dioptrien Prominenz, eine deutliche Stauung und Schlingelung der Venen, kleine peripapilläre Blutungen und sichtbare Capillarzeichnungen der Papille. Am li. Auge wies die Papille eine geringere Prominenz auf als re., die Venen waren ebenfalls gestaut, aber peripapilläre Blutungen oder vermehrte Capillarzeichnungen waren nicht sichtbar. Bei einer weiteren ambulanten Untersuchung am 4.8.65 betrug der Visus re. nur noch Handbewegungen in 30 cm. Der Augenbinnendruck war li. wieder auf 34 mmHg angestiegen.

Am Morgen des 9.3.72 wurde Herr W. von den Angehörigen bewußtlos aufgefunden. Einweisung in die Nervenklinik Nürnberg. Im EEG li. akzentuierte Allgemeinveränderungen. Man nahm einen cerebralen Krampfanfall infolge Minderdurchblutung der li. Hemisphäre als Ursache der Bewußtlosigkeit an. Centropilbehandlung. In den folgenden Wochen gehäuftes Auftreten von Anfällen, deutliche Wesensänderung, affektiv abgestumpft und verlangsamt. Im Oktober 1972 tageweise verwirrt und geistesabwesend. Am 4.10.72 erneuter großer Krampfanfall, in deren Folge der Patient weiterhin umdämmt und schlecht ansprechbar blieb. In den folgenden Tagen pulmolaer Infekt, Hyperthermie und Exitus am 8.10.72 im Alter von 58 Jahren.

*Klinische Diagnose.* Fast 30 Jahre bestehendes, traumatisches, nicht operativ behandeltes Aneurysma der A. carotis communis re. mit Verdacht auf arteriovenöse Fistelbildung und Minderdurchblutung der li. Großhirnhemisphäre. Venektasien und Stauungszeichen in der li. Hals- und Gesichtshälfte. Cerebrales Anfallsleiden. Sekundärglaukom li. Fast völlige Amaurose re.

*Allgemeinpathologischer Befund (SN 750/72).* Die li. A. carotis communis zeigt 4 cm proximal der Teilungsstelle eine bleistiftdurchgängige Öffnung zur Vena jugularis interna hin. Im Bereich der Einmündungsstelle weist die Vene einen walnußgroßen, aneurysmatischen Hohlraum auf, dessen Wand gelblich-weiß verdickt ist und dünne Kalkperlen enthält. Der



Abb.1. Basale Ansicht des Hirnstammes mit A. basilaris und Aa. vertebrales. Ektasie, Schlängelung und Blutfülle der Gefäße. Makro-Übersicht

Intima lagern flache, graurote Gerinnsel auf. Proximal von dieser Erweiterung ist die Vene narbig verschlossen, nach distal setzt sie sich über eine bleistiftdurchgängige Öffnung in einen 7 cm langen ektatischen Gefäßabschnitt fort, dessen Umfang bis zu 7,5 cm mißt. Die Gefäßwand ist hier weitgehend zart, lediglich an der Übergangsstelle zum Aneurysma hin bestehen korallenstockartige, kalkharte Verdickungen der Intima. Weiter distal von dem erweiterten Venenabschnitt läßt sich noch eine Gefäßstrecke von 3–4 mm Durchmesser bis zur Schädelbasis hin verfolgen, ihre Wand ist unauffällig. Mäßige Arteriosklerose der großen Körperarterien. Dilatation und geringgradige Hypertrophie beider Herzventrikel. Offenes Foramen ovale. Mittelgradige, verkalkende und stenosierende Coronarsklerose. Chronisches substantielles Lungenemphysm. Konfluierende Bronchopneumonie re. Stauungsblutfülle der Leber und der Nieren.

*Neuropathologischer Befund (SN 219/73).* Bei der makroskopischen Betrachtung des Gehirns erkennt man als Hauptbefund eine hochgradige Blutfülle der sehr zahlreichen, z. T. stark geschlängelten und erweiterten, pialen Gefäße. Die Gefäßvermehrung und -ektasie ist vor allem über dem Hirnstamm und an den Temporalpolen stark ausgeprägt (Abb.1 und 2). Auch die Venen an der Unterseite des Nervus opticus weisen eine korkenzieherartige Schlängelung auf (Abb.5a). Die Hirnbasisarterien sind regelrecht angelegt, sie zeigen ganz vereinzelt arteriosklerotische Wandveränderungen. Der li. Carotisstumpf ist von durchschnittlicher Weite,

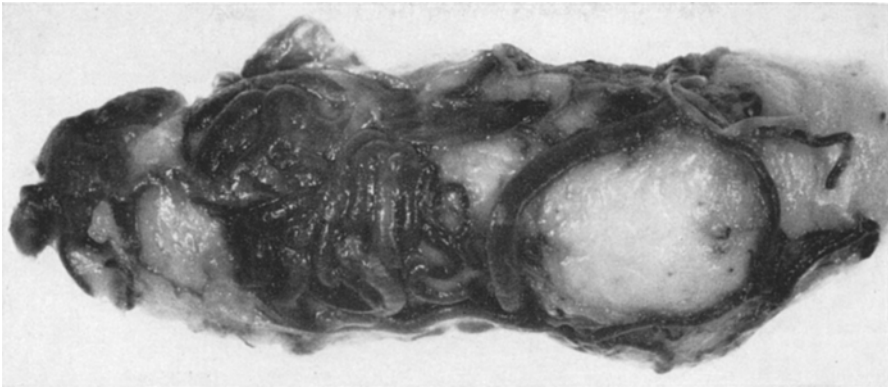


Abb.2. Temporalpol li. Angiomartiges Gefäßkonvolut in den weichen Häuten. Makro-Übersicht

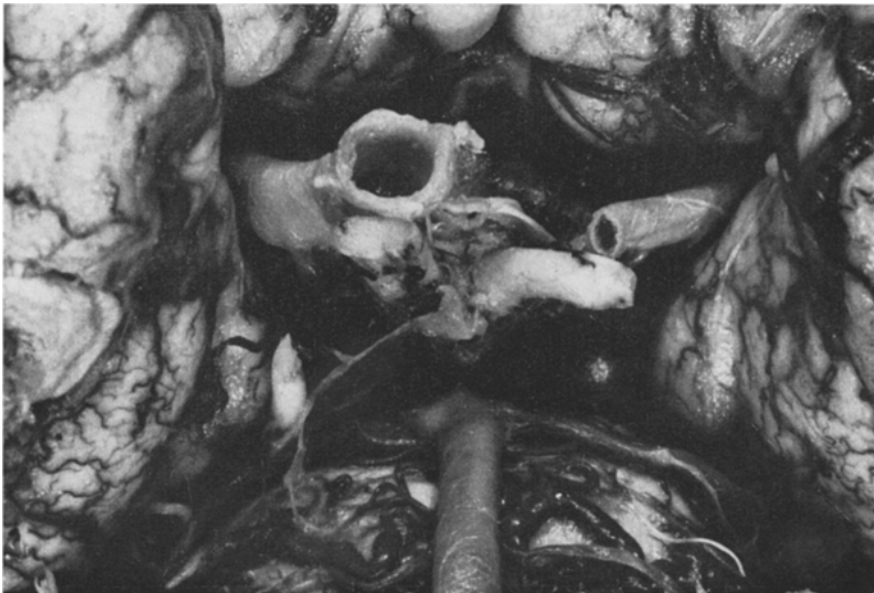


Abb.3. Hirnbasis im Ausschnitt. Starke Ektasie und Gefäßwandhypertrophie des re. Carotisstumpfes mit Druckatrophie des adherenten N. opticus. Normales Gefäßkaliber li. Makro-Übersicht

das Lumen des re. Carotisstumpfes ist auf das 2- bis 3fache der Norm vergrößert (Abb. 3). Der re. Nervus opticus, welcher mit dem Carotisstumpf verklebt ist, ist verschmälert und von grauer Farbe. Auch das Chiasma erscheint verschmächtigt. Nach der Zerlegung in Frontalscheiben erkennt man in der re. Temporalregion ein stärker erweitertes und geschlängelt Gefäß, welches von der Oberfläche in die Tiefe des Marklagers zieht. Allgemeine Hirnvolumenvermehrung und stärkegradige Hirndruckzeichen mit Kompression der Medulla oblongata und beginnender ascendierender transtentorieller Herniation.



Abb.4. Hirnstamm im Längsschnitt. Ektasie, Blutfülle und scheinbare Vermehrung pialer Gefäße. Mikro-Übersicht. Färbung Elastica-van Gieson

Bei der *mikroskopischen* Betrachtung zeigt sich eine starke Blutfülle der pialen und intracerebralen Gefäße. Die Gefäße erscheinen abschnittsweise vermehrt, so besonders temporal, und konvolutartig angeordnet. Größere piale Arterien weisen gelegentlich halbmondförmige oder konzentrische, das Lumen nicht wesentlich stenosierende, arteriosklerotische Wandeinlagerungen auf. Mehrfach intracellulär gespeichertes Blutabbaupigment in den Subarachnoidalmaschen und intracerebral perivaskulär. Die Capillaren in Rinde und Mark sind vermehrt und ektatisch. Zahlreiche Capillarwände, insbesondere in den Windungstälern der Temporalregion zeigen eine feinkörnige, perlschnurartige Inkrustation mit eisen- und kalkpositiven Substanzen (Pseudokalk). Die gleichen Ablagerungen finden sich auch in den Wänden einzelner kleiner Markarterien und in Stammgangliengefäßen. Das makroskopisch beschriebene, stark erweiterte Gefäß der 4. Temporalwindung re. stellt sich feingeweblich als kleine angiomatöse Fehlbildung dar, bestehend aus mehreren, dünnwandigen, weitlumigen Gefäßhöhlräumen. Ihre Wand besteht aus Endothel und einigen Kollagenfaserzügen. In der Nachbarschaft dieser Fehlbildung umschriebene, diskrete, frische Blutung, fleckförmige Speicherung von Blutabbaupigment und stärkere Adventitialfibrose kleinerer Markarterien. Mehrfach kleine, frische, reaktionslose Blutungen in Rinde und Mark von Groß- und Kleinhirn, arealweise in Grüppchen beieinanderstehend. Allgemeine diffuse Aufhellung des Markscheidenbildes, darüber hinaus in der Nachbarschaft des Unterhorns stärkerer, landkartenartig kon-

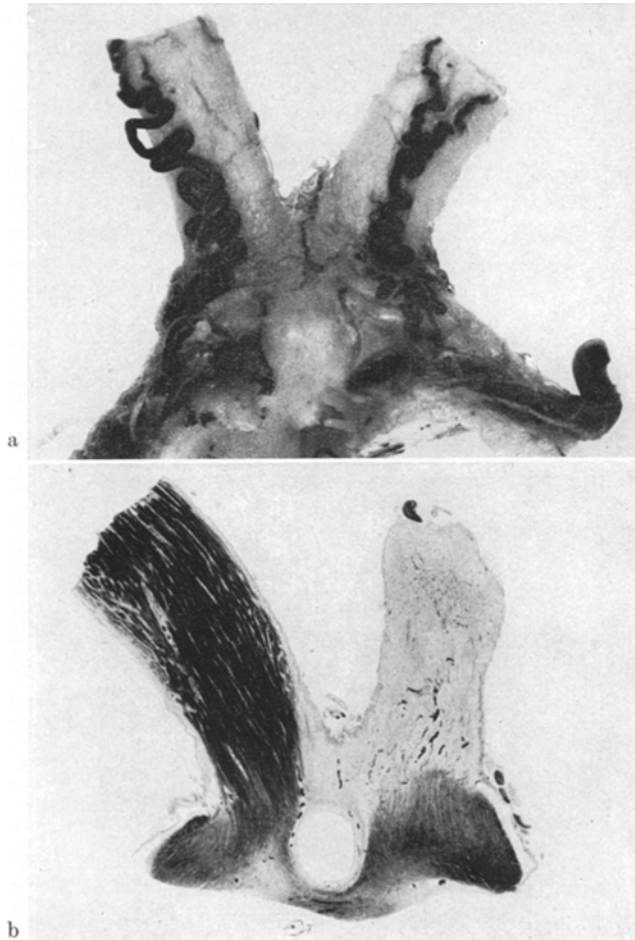


Abb.5. (a) Chiasma opticum und angrenzende Sehnervenabschnitte. Blick von basal (Foto seitenverkehrt). Ektasie und mäanderartige Schlängelung der Gefäße, li. stärker als re. Makro-Übersicht. (b) Nervi optici und Teile des Chiasma opticum. Vollständige Entmarkung des re. N. opticus. Mikro-Übersicht. Markscheidenfärbung nach Woelcke

figurierter Markscheidenuntergang mit stellenweise spongiöser Auflockerung des Gewebes und Gewebsuntergang (Ödemnekrose). Im Marklager der Occipitalregion ausgedehnter Status spongiosus. Auf Schnitten aus dem Hirnstamm kommt die an eine angiomatöse Fehlbildung erinnernde Schlängelung, Ektasie und Blutfülle der Gefäße, insbesondere extracerebral gut zur Darstellung (Abb.4). Hier einzelne Rundzellinfiltrate perivaskulär. In allen Regionen kein Anhalt für primär-traumatische Substanzdefekte, kein fleckförmiger oder disseminierter Nervenzellausfall. Auch die Ammonshornregionen zeigen einen regelrechten Nervenzellbestand. Das Ependym der Hirnkammern ist unauffällig. Auf Schnitten durch Chiasma opticum und distale Abschnitte der Sehnerven findet sich eine vollständige Entmarkung des re. Nervus opticus und eine teilweise des Chiasma (Abb.5b). Bindegewebsvermehrung in dem atrophischen Opticus. Dem Chiasma aufgelagert finden sich reichlich, hochgradig erweiterte und stark mit Blut gefüllte Gefäße. Der dilatierte re. Carotisstumpf zeigt eine mäßige Verbreiterung der Muscularis, welche von multiplen, unterschiedlich breiten Kollagenfaserzügen durchsetzt wird. Die Elastica interna ist in zahlreiche Lamellen aufgesplittert.

*Patho-anatomische Diagnose.* Traumatisch bedingte, arterio-venöse Fistel zwischen A. carotis communis und Vena jugularis li. Walnußgroße, aneurysmatische Aussackung der Vene an der Fistelöffnung mit arteriosklerotischen Wandveränderungen. Verschuß des proximalen Venenabschnittes und hochgradige Erweiterung distaler Teile. Erweiterung, Schlängelung und Blutfülle pialer und intracerebraler Gefäße. Kleine angiomatöse Fehlbildung im Marklager des re. Schläfenlappens. Geringer, diffuser, arealweise fortgeschrittener Markscheidenuntergang sowie spongiöse Auflockerung im Centrum semiovale. Ektasie, mäßige Hypertrophie, Fibrose und Elasticaaufsplitterung der re. A. carotis interna. Opticusatrophie re.

### Diskussion

Der von uns beschriebene Fall gehört zu den wenigen Beobachtungen, bei denen die Auswirkungen eines arterio-venösen Shunts im Carotisstromgebiet auf das Gehirn über lange Zeit klinisch verfolgt und autoptisch untersucht werden konnten. Da es sich um eine Gefäßverletzung mit progredienter Symptomatik handelte, blieb der Patient — wenn auch mit Intervallen — bis zu seinem Tod in ständiger ärztlicher Obhut. Warum während dieser langjährigen medizinischen Betreuung nie der Versuch unternommen wurde, die Fistel operativ zu beseitigen, mag in der Tatsache begründet gewesen sein, daß die Fistel erst post mortem bei der Sektion exakt diagnostiziert wurde. Zu Lebzeiten des Patienten war ein traumatisches Aneurysma der li. Halsschlagader mit leichter Recurrenslähmung angenommen worden. In den letzten Jahren vor dem Tode hatte sich allerdings wegen der ständig zunehmenden Beschwerden, insbesondere der Stauungserscheinungen, der Verdacht auf eine arterio-venöse Kommunikation verdichtet. Ein Carotisangiogramm li. wurde nie durchgeführt.

Wie wichtig aber die operative Korrektur eines arterio-venösen Shunts für seinen Träger ist, wurde bereits in der Einleitung erörtert. Denn nicht die Minderdurchblutung im Versorgungsbereich der Fistelarterie, sondern die Dekompensation des dilatierten und hypertrophischen Herzens stellt in der Regel die begrenzende Größe bei diesem Krankheitsgeschehen dar (Mörl, 1951). Die Zeit bis zum Auftreten der kardialen Symptome hängt dabei von den unterschiedlichsten Ausgangsfaktoren — wie Alter des Patienten, Zustand der Gefäße, Größe der Fistel ect. — ab, was die z. T. unterschiedlichen Angaben der Literatur über Herzbefunde zum Zeitpunkt der Operation erklärt (Rienhoff, 1924). Mörl (1951) konnte darüber hinaus feststellen, daß die Lokalisation eine wesentliche Rolle spielt, d. h. daß die Auswirkungen herznaher Fisteln auf das Herz wesentlich geringer sind als die herzferner. Die Ursache sieht er in der stärkeren Ektasie der zuführenden Fistelarterie bei peripher liegenden Shunts. Schenk u. Mitarb. (1960) haben letzteren Befund tierexperimentell bestätigt. Sie fanden bei ihren operativ angelegten Shunts nach 1jährigem Bestehen der Kommunikation eine starke Zunahme des Durchmessers der zuführenden Arterie bei Femoralisfisteln, während er bei den Carotis-Jugularis-Fisteln praktisch unverändert geblieben war. Für die Entstehung dieses Unterschiedes spielt möglicherweise auch der erschwerte Rückstrom im Femoralisstromgebiet eine Rolle. Der Rückstrom in der Jugularis erfährt aufgrund der fehlenden Venenklappen und günstigeren statischen Bedingungen einen geringeren Widerstand (Schenk u. Mitarb., 1957).



Die patho-anatomischen Ergebnisse unseres Falles fügen sich zwanglos in die eben dargelegten Befunde ein. Nach fast 30jährigem Bestehen der Carotis-Jugularis-Fistel fand sich neben einer schlaffen Dilatation nur eine geringgradige Hypertrophie der Herzkammermuskulatur. Auch eine stärkere Ektasie des linksseitigen proximalen Carotisabschnittes lag nicht vor.

Der Fall stellt aber insofern eine Besonderheit dar, als der Patient schließlich — noch ohne kardiale Dekomposition — an den cerebralen Komplikationen verstorben ist. In diesem Zusammenhang muß aber erwähnt werden, daß es hier neben dem arterio-venösen Kurzschluß und der aneurysmatischen Ausweitung der Vena jugularis zu einem völligen Verschluß dieser Vene im proximalen Abschnitt gekommen war. Daß ein Carotis-Jugularis-Shunt allein unter günstigen Bedingungen noch sehr viel länger toleriert werden kann, geht aus der Kasuistik von Leriche hervor (1949), nach welcher eine a-v-Fistel der Carotis 72 Jahre lang störungsfrei vertragen wurde, bis der Patient schließlich an einer rasch zunehmenden Kreislaufdekompensation verstarb (zit. nach Mörl, 1949).

Die in unserem Fall während des langjährigen Krankheitsgeschehens auftretenden, multiplen Symptome, wie Zunahme des Halsumfanges, Schwindel, Schlaflosigkeit, Kopfschmerzen bei Anstrengung, Herzbeschwerden, Gesichtsrötung beim Bücken, Schwellung und vermehrte Venenzeichnung in der li. Gesichtshälfte, Stauungspapille und Sekundärglaukom li. konnten vom Kliniker ohne Schwierigkeit als Folge der traumatischen Gefäßläsion angesehen werden, nur die etwa 20 Jahre nach der Verletzung auftretenden Sehstörungen am *re. Auge* — *contralateral* zur Fistel — mit stärker ausgeprägter Stauungspapille als li. sowie die später sich daraus entwickelnde Blindheit bei völliger Sehnervenatrophie fügten sich nicht mehr zwanglos in das Bild der zu diesem Zeitpunkt bereits vermuteten arterio-venösen Kommunikation. Man dachte deshalb an einen zusätzlichen raumfordernden, intrakraniellen Prozeß. Dieser Verdacht konnte durch eine rechtsseitige Carotisangiographie aber nicht bestätigt werden. Erst bei der Sektion fand sich als Ursache dieser ätiologisch unklaren ophthalmologischen Befunde eine starke kompensatorische Ektasie der *re. A. carotis interna* mit Druckatrophie des adherenten *re. Nervus opticus*. De Brito u. Mitarb. (1969) berichteten über einen Patienten, bei welchem vor der Operation einer Carotis-Jugularis-Fistel eine zunehmende Sehschwäche auf dem *contralateralen* Auge aufgetreten war. Eine Erklärung für die schließlich resultierende Blindheit wurde in dem klinischen Bericht nicht gegeben. Möglicherweise war hier ein ähnlicher Mechanismus im Spiele.

Für das Gehirn stellte die hochgradige Ektasie der *re. A. carotis interna* mit — wie aus dem Angiogramm zu ersehen war — kompensatorischer Versorgung der li. *A. cerebri anterior* und z. T. auch *media* nur einen kleinen Ausschnitt aus den komplexen, funktionellen und strukturellen Anpassungsvorgängen dar, welche sich im Laufe der Zeit zur Kompensation der minderdurchbluteten und abflußgestörten li. Hemisphäre entwickelt hatten. Der wesentliche Befund bestand in einer hochgradigen Ektasie und Schlängelung aller Gefäße, insbesondere in den weichen Häuten, die in einzelnen Abschnitten sogar an angiomatöse Fehlbildungen erinnerten. Wieweit es sich bei dem Gefäßkonvolut im *re. Temporalappen* um eine echte Fehlbildung handelt, ist nicht mit letzter Sicherheit zu entscheiden. Die hohe Capillardichte in der Großhirnrinde ließ darüber hinaus die

Frage auftauchen, ob es neben der Ektasie und Schlängelung noch zu einer echten Gefäßvermehrung gekommen war. Nach neueren experimentellen Untersuchungen (Burian, 1970) über den Einfluß chronischen Sauerstoffmangels auf die Capillardichte in der Großhirnrinde erwachsener Ratten ist diese Möglichkeit nicht prinzipiell auszuschließen. Quantitative Nachweise beim Menschen sind uns aber nicht bekannt.

Die Umbauvorgänge an den Gefäßen reichten aber auf die Dauer zur vollständigen Kompensation nicht aus, und es muß immer wieder zu Schrankenstörungen mit begleitenden Ödemen gekommen sein, deren morphologisches Substrat, der mäßige, diffuse und arealweise stärkergradige Markscheidenuntergang, die spongiöse Auflockerung des Gewebes, die älteren und frischeren, perivaskulären Austritte von Serum und Blut und die Ablagerung von eisen- und kalkpositiven Substanzen in den Gefäßwänden darstellen. Auch klinisch wiesen wiederholt auftretende Stauungspapille, Glaukom, Kopfschmerzen, Schwindel auf die rezidivierende Hirndrucksteigerung hin. Der progrediente Abbau mit Wesensänderung und affektiver Abstumpfung sind als Folge des Substanzschadens des Gehirns, insbesondere des Marklagers, zu betrachten. Das im Spätstadium aufgetretene cerebrale Anfallsleiden muß in diesem Zusammenhang sowohl als Ausdruck wie auch als zusätzlicher schädigender Faktor aufgefaßt werden, welches letztlich die cerebrale Dekompensation und den Tod herbeigeführt hat.

### Literatur

- Anton, J. I., Cooperman, H. H.: Carotid-jugular arteriovenous fistula. *Amer. J. Surg.* **79**, 324—326 (1950)
- Beall, A. C., Harrington, O. B., Crawford, E. S., DeBakey, M. E.: Surgical management of traumatic arteriovenous Aneurysms. *Amer. J. Surg.* **106**, 610—618 (1963)
- Bigger, I. A., Lippert, K. M.: Arteriovenous fistula involving the common carotid artery and internal jugular vein. *Surgery* **3**, 555—565 (1937)
- Burian, W. G.: Der Einfluß chronischen Sauerstoffmangels auf die Kapillardichte in der Großhirnrinde erwachsener Ratten. Inauguraldissertation, München 1970
- Coleman, C. E. jr., Hoopes, J. E.: Congenital arteriovenous anomalies of the head and neck. *Plast. reconstr. Surg.* **47**, 354—365 (1971)
- DeBrito, C. J., Brum, O., Arruda, S.: Traumatic carotid-jugular fistula of long duration. Surgical treatment. *J. cardiovasc. Surg.* **10**, 329—334 (1969)
- Fick, W.: Kreislaufwirkung arterio-venöser Aneurysmen. *Dtsch. Z. Chir.* **240**, 113—172 (1930)
- Gomes, M. M. R., Bernatz, P. E.: Arteriovenous fistulas: A review and ten-year experience at the mayo clinic. *Proc. Mayo Clin.* **45**, 81—102 (1970)
- Grosse-Brockhoff, F., Neuhaus, G., Schaede, A.: Herzbelastung bei arterio-venösen Fisteln und veno-venösen Anastomosen im großen bzw. kleinen Kreislauf. *Z. Kreisl.-Forsch.* **43**, 388—402 (1954)
- Hering, I., Hilgenberg, F., Honkomp, J.: Arteriovenöse Fistel der Arteria carotis externa. *Mschr. Kinderheilk.* **120**, 47—51 (1972)
- Holman, E.: Abnormal arteriovenous communications. Springfield, Ill.: Ch. C. Thomas 1968
- Lagos, J. C., Riley, H. D.: Congenital internal carotid — internal jugular fistula. *J. Pediat.* **77**, 870—872 (1970)
- Leriche: Ref. Kongr. Zbl. inn. Med. **118**, 324 (1949); zit. nach Mörkl
- Milliken, J. C.: A case of acute traumatic carotico jugular arterio-venous fistula. *J. Irish. med. Ass.* **61**, 393—394 (1968)
- Mörkl, F.: Herzveränderungen durch arterio-venöse Aneurysmen. *Dtsch. med. Wschr.* **76**, 296—298 (1951)

- Ohara, I., Iwabuchi, T.: Traumatic arterio-venous fistula of the right common carotid artery and internal jugular vein successfully treated by vascular reconstruction under hypothermia. *Vasc. Surg.* **4**, 54—62 (1970)
- Ravitch, M. M., Gaertner, R. A.: Congenital arterio-venous fistula in the neck—48 years follow-up of a patient operated upon by Dr. Halsted in 1911. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **107**, 31—56 (1960)
- Rienhoff, W. F., Jr.: Congenital arterio-venous fistula: an embryological study with report of a case. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **35**, 271—284 (1924)
- Sako, Y., Varco, R.: Arterio-venous fistula: result of management of congenital and acquired forms, blood flow measurements, and observations on proximal artery degeneration. *Surgery* **67**, 40—61 (1970)
- Schenk, W. G., Jr., Bahn, R. A., Cordell, A. R., Stephens, J. G.: The regional hemodynamics of experimental acute arterio-venous fistulas. *Surg. Gynec. Obstet.* **105**, 733—740 (1957)
- Schenk, W. G., Martin, J. W., Leslie, M. B., Portin, B. A.: The regional hemodynamics of chronic experimental arterio-venous fistula. *Surg. Gynec. Obstet.* **110**, 44—50 (1960)
- Shalkeas, G. D., Balas, P. E., Sechas, M. N., Plassaras, G.: Arterio-venous fistula between the common carotid artery and the internal jugular vein. *Vasc. Dis.* **3**, 335—343 (1966)
- Stenger, A.: Zu den Ursachen der Entscheidung der Arterienerweiterung und Entwicklung des Kollateralkreislaufes bei arterio-venösem Aneurysma. *Z. ges. inn. Med.* **7**, 366—372 (1952)
- Svolos, D., Nomikos, N., Tzouliadis, V.: Congenital arterio-venous aneurysm in the neck. *J. Neurosurg.* **23**, 68—71 (1965)

Dr. Elisabeth Rothemund  
Max-Planck-Institut für Psychiatrie  
D-8000 München 40  
Kraepelinstr. 2  
Bundesrepublik Deutschland