

Die unspezifische Aorto-Arteriitis (Takayasu-Erkrankung) Histologische Untersuchungen an 15 Fällen

H. J. Leu

Institut für Pathologie der Universität Zürich
(Direktion: Prof. Ch. Hedinger und Prof. J. R. Rüttner)

Eingegangen am 17. Januar 1976

Nonspecific Aortoarteritis (Takayasu's Disease)

Summary. Histology of 10 certified and 5 possible cases of nonspecific aortoarteritis (Takayasu's disease) is described. The lesions are not specific. They consist of diffuse or focal chronic inflammatory infiltrates in media and adventitia. Granulomas with or without central coagulation necrosis may occur. Media and adventitia show a marked fibrous hyperplasia. The elastic fibers are destroyed. The intima is thickened by a fibrous proliferation. Secondary arteriosclerosis is frequently observed. Perforated or dissecting aneurysms due to the chronic inflammation of the aortic wall may occur. The abdominal aorta is most frequently affected, but any section of the aortic wall may be involved. Takayasu's disease is not rare in our area. Contrary to most of the tropical countries, females do not predominate among our patients and aged persons may be affected, too. Etiology is unknown, the affection probably belongs to the autoimmune diseases. The histologic differentiation from other inflammatory vascular diseases and even from a resorptive inflammation due to a perforated or dissected aneurysm may be extremely difficult.

Zusammenfassung. Anhand von 10 sicheren und 5 fraglichen Fällen wird die Histologie der unspezifischen Aorto-Arteriitis (Takayasu-Erkrankung) beschrieben. Die Veränderungen sind unspezifisch. Sie bestehen aus diffusen oder fokalen chronisch-entzündlichen Infiltraten in Media und Adventitia, wobei nicht selten Granulome mit oder ohne zentrale Koagulationsnekrose auftreten. Die Media und besonders die Adventitia zeigen eine starke fibröse Hyperplasie, die elastischen Fasern werden zerstört. Die Intima weist eine fibröse, zellarme Verbreiterung, manchmal eine sekundäre Arteriosklerose auf. Durch die chronische Entzündung der Aortenwand entsteht in der Regel ein Aneurysma, das häufig zur Perforation oder Dissektion führt. Hauptlokalisation ist die Aorta abdominalis, es können aber alle Aortenabschnitte betroffen sein. Die Erkrankung ist auch bei uns nicht selten, im Gegensatz zu anderen Erdteilen sind aber Männer häufiger als Frauen befallen, und neben jüngeren erkranken nicht selten auch Menschen vorgerückten Alters. Die Ätiologie ist unbekannt; das Leiden gehört wahrscheinlich zur Gruppe der Autoimmunkrankheiten. Die histologische Abgrenzung von anderen entzündlichen Erkrankungen der großen Gefäße und selbst von resorptiven Entzündungen bei perforierten oder dissezierten Aortenaneurysmen kann sehr schwierig sein.

Aortale Verschlußkrankheiten werden je nach Lokalisation als Lépine-Syndrom (Aortengabelverschluß), „middle aortic syndrome“ (Sen, 1973) oder Aortenbogensyndrom [„aortic arch syndrome“, „pulseless disease“ (Ask-Upmark, 1954; Martorell, 1961)] bezeichnet. Sie sind am häufigsten durch eine Arteriosklerose bedingt, können aber auch durch eine entzündliche Erkrankung verursacht werden. Im Gegensatz zu früher vertretenen Ansichten, wonach es sich bei den histologisch als entzündliche Veränderungen imponierenden Prozessen um Frühformen, juvenile Formen oder Sekundärerscheinungen der Arteriosklerose handeln

soll (Beitzke, 1928; Walther, 1942), kennt man heute eine Reihe primär-entzündlicher Aortenerkrankungen aufgrund spezifischer Prozesse wie Lues und Tuberkulose, im Rahmen des rheumatischen Formenkreises (Klinge, 1933) oder durch unspezifische Entzündungen (von Albertini, 1938; Doerr, 1961, 1963). Auch eine aufsteigende Thrombose bei Thrombangiitis obliterans der Beinarterien kann zu einem Leriche-Syndrom führen (Rüttner, 1957). Die vorliegende Arbeit befaßt sich mit der unspezifischen Aortitis bzw. Aorto-Arteriitis (UAA). Synonyma sind: primäre Aortitis, idiopathische Aortitis, kryptogene Aortitis, Aortic arch syndrome in young women, Takayasu's trunco-arteriitis und Takayasu-disease (Takayasu, 1908). Diese Erkrankung wurde besonders häufig in Japan (Nasu, 1963), Indien (Sen, 1973; Kinare, 1970), Mexiko (Diaz und Ballesteros, 1963) und Afrika (Isaacson, 1961; Steiner, Thomas und Hutt, 1973) beschrieben. Sie kommt aber auch in den USA (Gibbons und King, 1957; Koszewski und Hubbard, 1957; Ross und McKusick, 1953) und in der UdSSR (Golosovskaya, 1972; Ratner et al., 1975) häufig vor. Aus den westeuropäischen Ländern wurden dagegen meist nur Einzelbeobachtungen gemeldet, so durch Ask-Upmark 1954 (Dänemark), Skipper und Flint 1952 (England), Beneke 1925 (Deutschland), Krayenbuehl und Weber 1944, Gloor 1970, Juzi 1967, Hardmeier und Hedinger 1964 und Buholzer, Leu und Bollinger 1972 (Schweiz).

Eigene Untersuchungen

Material und Methode

In der Histologiestation des Institutes für Pathologie der Universität Zürich kamen in den letzten 6 Jahren 15 Operationspräparate aus der chirurgischen Universitätsklinik A (Prof. Dr. A. Senning) zur Beobachtung, die histologisch das Bild einer chronischen, unspezifischen Aortitis zeigten. Diese 15 Fälle wurden histologisch nachuntersucht und unter Bezug der klinischen Krankengeschichte¹ nochmals beurteilt. 10 Fälle erfüllten sowohl histologisch wie auch klinisch die Kriterien einer primär entzündlichen Aortenerkrankung. Die übrigen 5 Fälle ließen sich nicht mit Sicherheit interpretieren. Eine spezifische entzündliche Erkrankung wie Tuberkulose oder Lues war in allen 15 Fällen ausgeschlossen worden.

Die histologischen Untersuchungen erfolgten lichtmikroskopisch, die verwendeten Färbe-methoden waren: Hämalaun-Eosin, van Gieson, Elastin, sowie fallweise Orcein, AB-PAS, Goldner, Trichrom nach Masson und Bakterienfärbungen (Gram, Ziehl-Neelsen).

Befunde (s. Tabellen 1 und 2)

Lokalisation und Natur der Veränderung

Die Veränderungen betrafen in 8 der 10 Fälle die Aorta abdominalis und nur in 2 Fällen den Aortenbogen. 9 Fälle wiesen ein Aneurysma auf, in 1 Fall fand sich nur eine Stenose der Aorta abdominalis. Die Aneurysmen waren in 3 Fällen rupturiert, zweimal disseziert, einmal disseziert mit Perforation nach außen und dreimal nichtrupturiert/nicht-disseziert.

Alter und Geschlecht

Betroffen waren 8 Männer von 34—79 Jahren und 2 Frauen von 19 und 25 Jahren. Das Gesamtdurchschnittsalter betrug 53,1 Jahre.

¹ Herrn Prof. Dr. A. Senning, Direktor der Chirurgischen Universitätsklinik A sind wir für die freundliche Erlaubnis zur Einsichtnahme der Krankengeschichten sehr zu Dank verpflichtet.

Tabelle 1. 10 Fälle von unspezifischer Aorto-Arteritis

Hist.-Nr.	Geschl.	Alter	Klinik	Histologie
3955/69	♂	45	Hypertonie, Retina-Arterienverschlüsse. BSR 48 bis 105 mm. Aneurysma perf. der Aorta abdom. und Aa.iliacae comm.	vorwiegend granulomatöse Aortitis
11743/70	♀	25	Thoraxschmerzen und Haemoptoe seit 1 J. BSR 39 mm. Aneurysmata perf. und dissec. Aorta asc., Bogen und desc.	vorwiegend diffus-entzündliche produktive Aortitis
15992/70	♂	67	Akute Dissektion eines seit 8 J. bestehenden Aneurysmas der Aorta abdom. bis zur re. Art. iliaca comm. BSR 49 mm. BD 140/80	Diffus-entzündliche produktive Aortitis
3027/72	♂	69	Aneurysma verum der Aorta abdom. und Aa.iliacae comm. Beckenvenenthrombose, BD 160/100, BSR 39 mm. Verschlüsse der Art. brachialis und axillaris li.	vorwiegend granulomatöse Aortitis
2061/72	♀	19	Seit 1 J. Kopfschmerzen, Visusstörungen, Hypertonie. BD 240 mm. BSR 30 mm. Aneurysma verum und Aortenstenose der Aorta abd.	vorwiegend granulomatöse Aortitis
7697/74	♂	34	Stenose der Aorta abdom. BSR 15 mm.	vorwiegend fibröses Endstadium einer Aortitis
27541/74	♂	63	Seit 3 J. Hypertonie. BSR 45 mm. Aneurysma dissec. Aortenbogen	vorwiegend diffus-entzündliche produktive Aortitis
19473/74	♂	64	Perf. bei Aneurysma verum der Aorta abdom. und Aa.iliacae. BSR 30 mm	Granulomatöse Aortitis
1413/74	♂	79	1962 Arteriitis temporalis, geheilt nach Arteriekтомie. Seit 1 J. Aneurysma der Aorta abdom. mit Perf. BSR 63 mm	Granulomatöse Aortitis mit tuberkuloiden Granulomen
26105/75	♂	66	Bauchaortenaneurysma mit Perf. Notfall. BSR ? Aortenwand massiv verdickt aber keine retroperitoneale Fibrose, Ureter frei	Granulomatöse Aortitis mit tuberkuloiden Granulomen und zentraler Nekrose

Tabelle 2. 5 Fälle mit unspezifischer Mesaortitis

Hist.-Nr.	Geschl.	Alter	Klinik	Histologie
27265/72	♂	45	Perf. Aneurysma der Aorta abdom. BSR 43 mm. Essentielle Hypertonie seit 20 J., Koronarsklerose, Hyperlipidämie	Unspezif. Mesaortitis ohne Adventitia-Verbreiterung
3753/73	♂	69	Perf. Aneurysma der Aorta abdom. und Beckenstammgefäß mit Fistel in die V. cava. Hypertonie seit 1 J. BSR 8 mm	Unspezif. Mesaortitis ohne Adventitia-Verbreiterung
6947/73 14273/74	♂	76	2 mal perf. Aneurysmata der Aorta abdom. und der Art. iliaca comm. BSR 20 mm	Unspezif. Mesaortitis ohne Adventitia-Verbreiterung
16364/70	♂	63	Aneurysmata vera der Aorta abdom. und der Aa.iliacae comm., li. Art. iliaca int. und li. Art. fem. sup. BSR 7 mm. General. Arteriosk.	Unspezif. Mesaortitis ohne Adventitia-Verbreiterung
20017/70	♂	53	Aneurysma dissec. der Aorta abdom. Hypertonie seit 2 J. BSR 16 mm	Unspezif. Mesaortitis ohne Adventitia-Verbreiterung



Abb. 1. Unspezifische Aorto-Arteriitis, granulomatöser Typ. Rechts die fibrös verbreiterte Intima. Media und Adventitia sind entzündlich verändert, die Media enthält Granulome, die Adventitia ist stark verbreitert. Nr. 26 105/75, 66 j. Mann, 30 ×

Klinische Befunde

Die klinischen Befunde waren spärlich, da die meisten Patienten als Notfälle wegen Aortenaneurysma mit Komplikationen eingeliefert und sofort operiert wurden. Immerhin war den Krankengeschichten zu entnehmen, daß bei 9 Fällen bereits seit einiger Zeit eine stark erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSR) von durchschnittlich 40 mm in der ersten Stunde bestanden hatte. Nur Fall 6 ohne Aneurysma sondern lediglich mit Stenose älteren Datums der Aorta abdominalis aufgrund eines Narbenstadiums wies nur eine leicht erhöhte BSR von 15 mm auf. Bei den meisten Fällen hatte schon seit längerer Zeit als einzige klinische Erscheinung eine Hypertonie bestanden.

Verlauf

Eine autopsische Nachkontrolle konnte in keinem Fall vorgenommen werden. Sämtlichen Patienten ging es nach der gefäßchirurgischen Behandlung gut. Keiner der Fälle mußte innerhalb der z.T. allerdings kurzen Nachbeobachtungszeit erneut hospitalisiert werden und keiner der Patienten ist unseres Wissens inzwischen verstorben.

Herkunftsland der Patienten

6 Patienten waren Schweizer (im Lande lebend), 2 waren Griechen (in Griechenland lebend), die eine der beiden weiblichen Patienten war eine Italie-

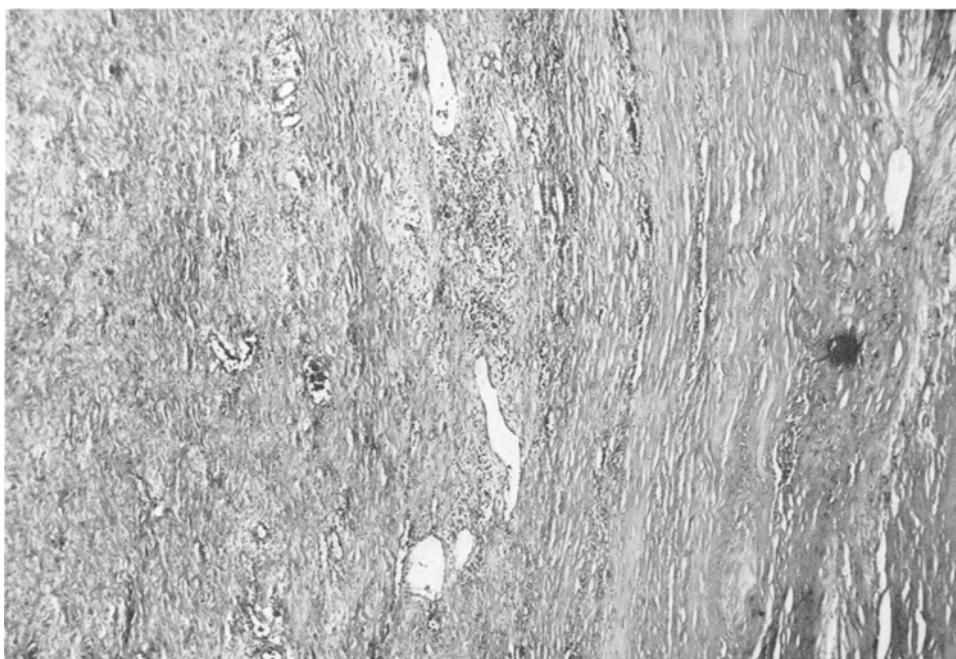


Abb. 2. Unspezifische Aorto-Arteriitis, diffus-entzündlich-produktiver Typ. Rechts die Intima mit sekundärer Arteriosklerose. In der Media und in der verbreiterten Adventitia dilatierte vasa vasorum und diffus verteilt Lymphocyten und Plasmazellen. Nr. 15 992/70, 67 j. Mann, 30 ×

nerin, die andere eine eingeborene Angolesin, beide in ihrem Herkunftsland lebend.

Histologische Befunde (Abb. 1—8)

Betroffen war in allen Fällen die Aorta. Da es sich in allen Fällen um Operationspräparate handelte, konnte die Frage nach Beteiligung von Aortenästen nicht beurteilt werden. Bei einigen Fällen (siehe Tabelle 1) bestanden klinisch Verdachtsmomente für die Beteiligung von Aortenästen bzw. kleiner Arterien.

Histologisch fanden sich bei sämtlichen 10 Fällen die folgenden Veränderungen:

Die *Intima* zeigte eine mehr oder weniger ausgeprägte Fibrose ohne entzündliche Infiltration. Bei 6 Fällen fanden sich wahrscheinlich sekundär eingelagerte Cholesterinkristalle oder Verkalkungen. Der *Intima* aufgelagert waren ältere unorganisierte Thromben aus homogenisiertem Fibrin ohne bindegewebige Organisation. *Media* und *Adventitia* waren nicht voneinander unterscheidbar; beide zeigten eine massive Fibrose, die *Adventitia* war von dem paraaortalen Fettgewebe unscharf abgetrennt und wuchs z.T. weit und unregelmäßig in das letztere ein. Das fibröse, z.T. hyaline kollagene Bindegewebe der *Media* und *Adventitia* enthielt vermehrt *vasa vasorum*. Die letzteren zeigten teils Hypertrophie der glatten Muskulatur, teils *Intimafibrose*, vereinzelt auch entzündliche Infiltration der Wandung und Thrombosierung.

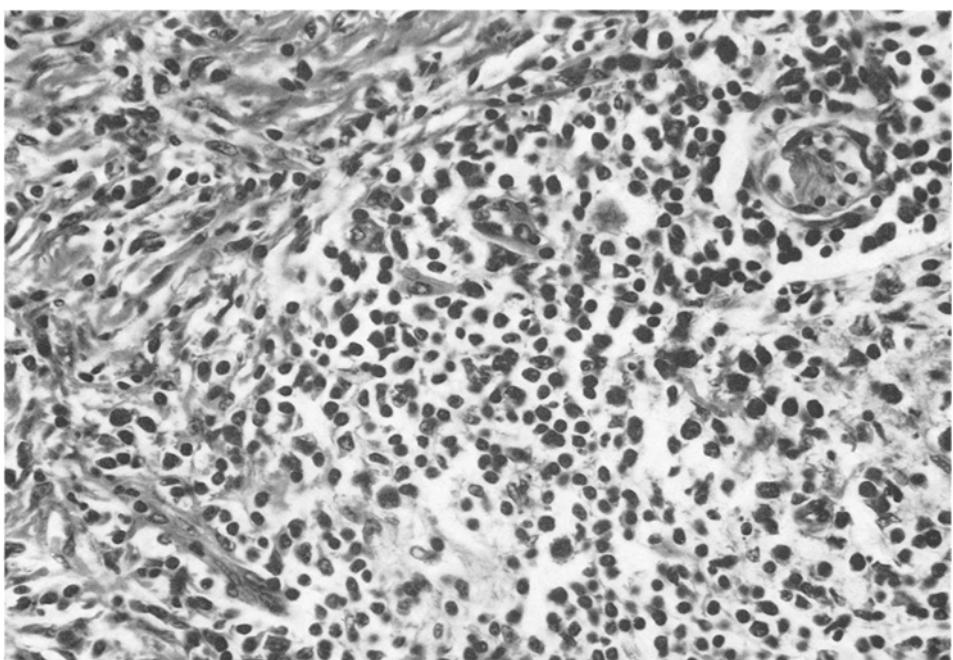


Abb. 3. Lymphoplasmacytäres Infiltrat in der Media. Nr. 15 992/70 67 j. Mann, 300 ×

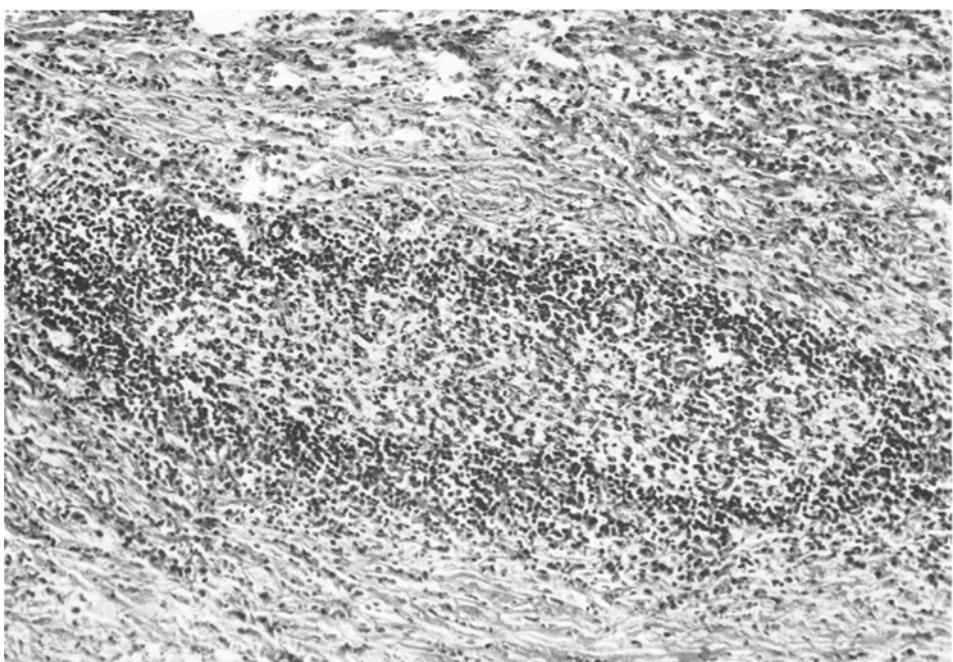


Abb. 4. Unspezifische Aorto-Arteriitis, granulomatöser Typ. Granulom ohne zentrale Nekrose. Nr. 26 105/75, 66 j. Mann, 125 ×

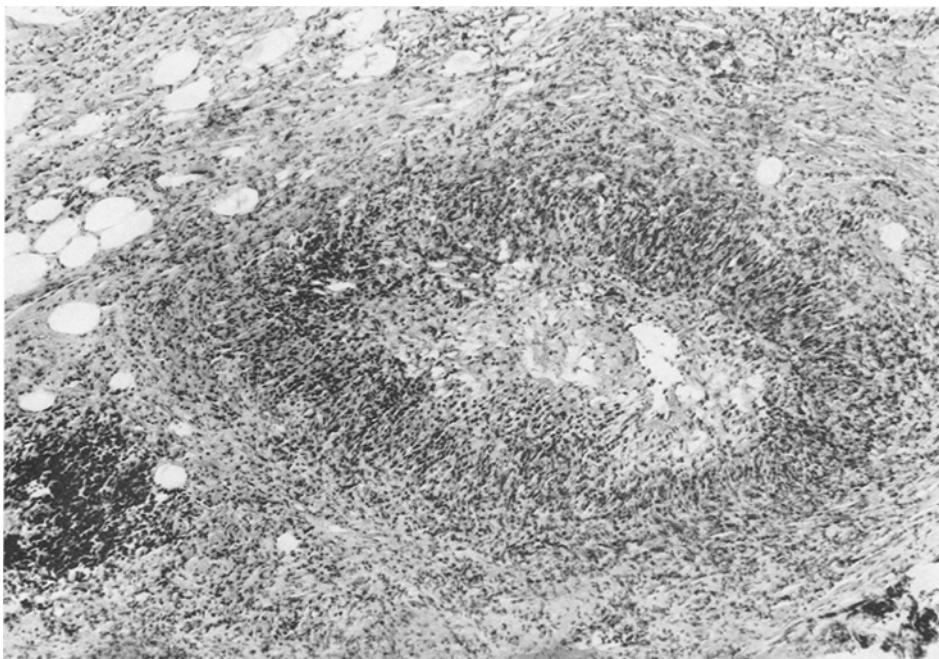


Abb. 5. Granulom mit zentraler Nekrose und palisadenartig angeordneten epithelioiden Zellen. Nr. 26 105/75, 66 j. Mann, 80 ×

Die elastischen Fasern waren total oder streckenweise zerstört. Bei 6 Fällen fanden sich Granulome in der Media und Adventitia. Diese bestanden in 4 Fällen aus Histiocyten, Plasmazellen und Lymphocyten ohne zentrale Nekrose und ohne Riesenzellen; in 2 Fällen zeigten sie einen tuberkuloiden Aspekt mit zentraler Koagulationsnekrose, palisadenartig angeordneten Histiocyten und mäßig Riesenzellen vom Fremdkörper-, seltener vom Langhans-Typ. Phagocytose elastischer Faserpartikel wurde nicht beobachtet. Die Ziehl-Neelsen-Färbung ergab keinen Nachweis von Tuberkelbazillen. 4 Fälle zeigten keine Granulome, sondern teils diffuse, teils fokale Infiltration durch Plasmazellen und Lymphocyten. Bei der fokalen Infiltration lagen die Rundzellen meist um ein vasorum herum. Kleinere fibrinoide Nekroseherde wurden in der Media bei einem Fall beobachtet.

5 weitere Fälle (s. Tabelle 2) zeigten histologisch ebenfalls das Bild einer Mesoartitis mit diffusen und/oder fokalen chronisch-entzündlichen Infiltraten in der Media und den medianahen Abschnitten der Adventitia. Bei den Zellen handelte es sich ebenfalls um Lymphocyten und Plasmazellen, die häufig herdförmig um ein vasorum herum angeordnet waren. Bei allen Fällen waren die elastischen Fasern herdförmig oder total zerstört. Granulome, Riesenzellen und fibrinoide Nekrosen fehlten. Die Intima wies ebenfalls eine fibröse Verdickung ohne entzündliche Infiltrate auf. Im Gegensatz zu den ersten 10 Fällen war die Adventitia aber nicht verbreitert und wies keine wesentliche Fibrose auf. Die serologische Untersuchung auf Lues war stets negativ. Die BSR war bei

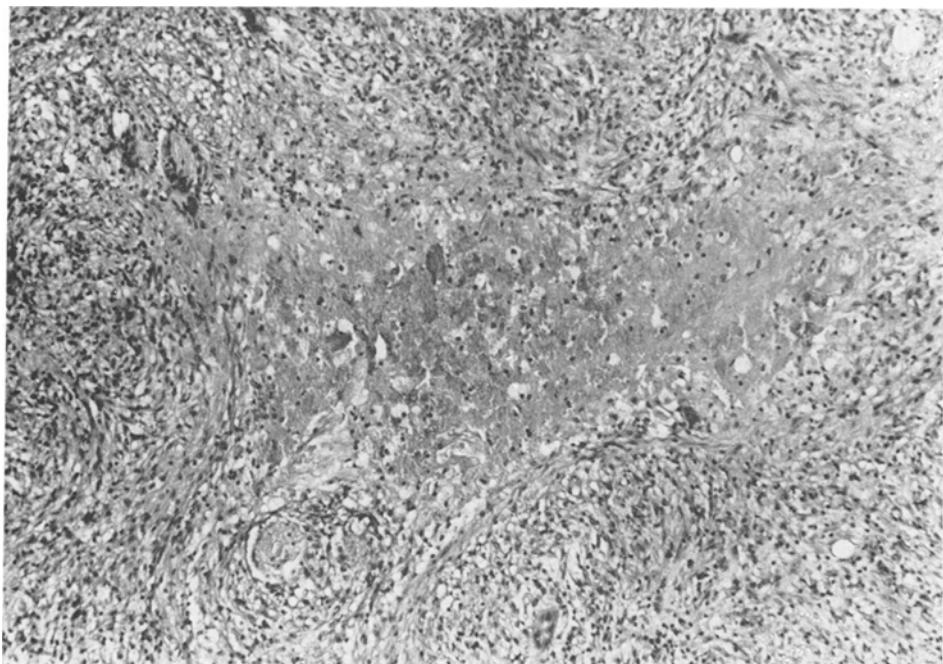


Abb. 6. Granulom mit zentraler Koagulationsnekrose und Riesenzellen. Nr. 1413/74, 79 j. Mann, 80 \times

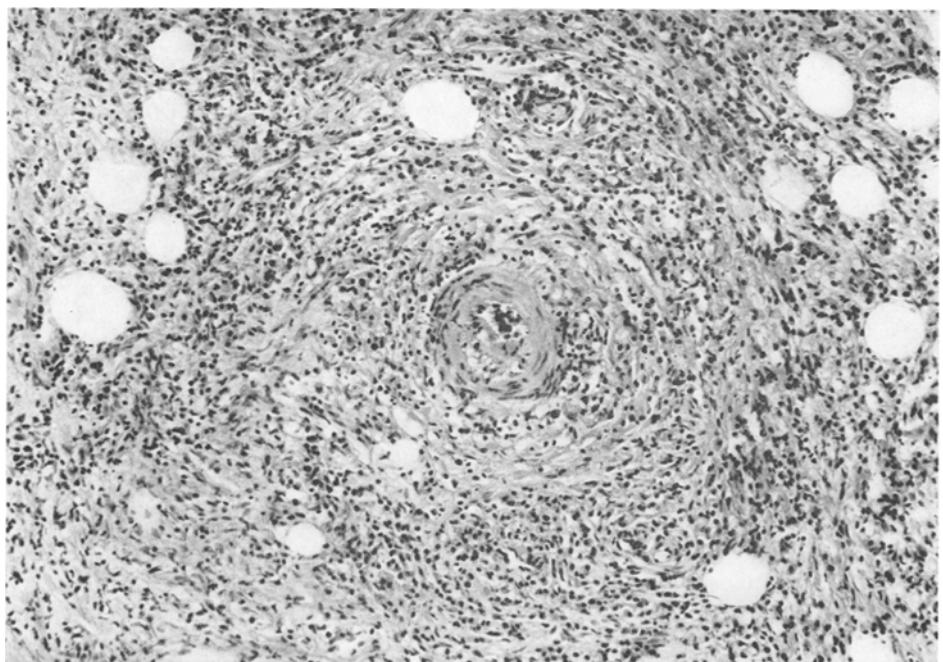


Abb. 7. Vas vasorum der Adventitia mit perivaskulärer Entzündung und thrombotischer Obliteration des Lumens. Nr. 26 105/75, 66 j. Mann, 125 \times

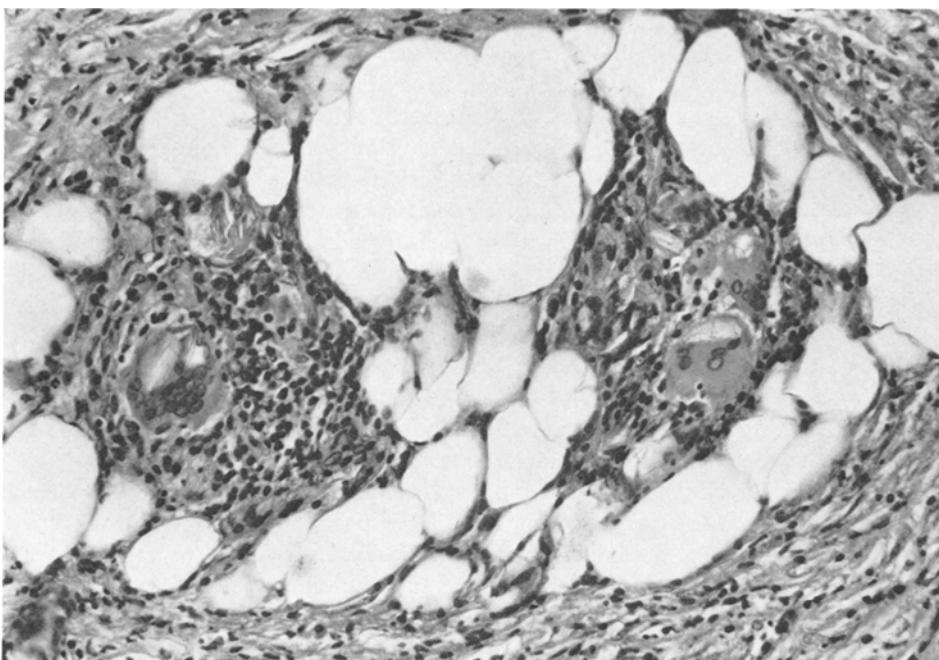


Abb. 8. Granulome im paraaortalen Fettgewebe, Fremdkörper-Riesenzellen mit phagocytierten Cholesterinkristallen. Nr. 26 105/75, 66 j. Mann, 200 ×

diesen 5 Fällen nicht oder nur geringgradig erhöht. Klinisch und radiologisch fanden sich Zeichen einer generalisierten Arteriosklerose. In allen Fällen bestanden Aneurysmata, die bei 3 Fällen perforiert und bei einem weiteren Fall disseziert waren. 2 der 5 Fälle wiesen multiple Aneurysmata auf.

Diskussion der Befunde

Bezüglich *Alters- und Geschlechtsverteilung* vermerken die meisten Autoren ein deutliches Überwiegen der Mädchen und jungen Frauen (Sen, 1973; Nasu, 1963; Kinare, 1970; Diaz und Ballesteros, 1963; Ross und McKusick, 1953; Isaacson, 1961). Bei den 101 Fällen von Sen 1973 überwiegt das weibliche Geschlecht um das Dreifache und 48 % der Patienten sind unter 20 Jahre alt. Auch Ratner et al., 1975 fanden doppelt so viele weibliche Patienten, das Alter lag meist unter 40 Jahren. Dagegen sind bei D'Cruz et al. (1970) beide Geschlechter ungefähr gleich häufig betroffen und Steiner, Thomas und Hutt (1973) sahen bei ihren Untersuchungen in Uganda überwiegend männliche Patienten mit einem Durchschnittsalter von 51 Jahren. Unsere Befunde stimmen also nur mit denjenigen von Steiner, Thomas und Hutt 1973 überein. 8 Männern standen nur 2 Frauen gegenüber, das Alter variierte von 19—79 Jahren, lag aber im Durchschnitt bei 53 Jahren.

Die *Ätiologie* der Erkrankung ist unbekannt, wahrscheinlich multifaktoriell (Nasu, 1963; Kinare, 1970; Sen, 1973). Nach Shionoya und Griss 1969 beruht

die Entzündung auf einem Autoimmunvorgang. *Lokalisatorisch* betrafen 8 unserer 10 Fälle die Aorta abdominalis und nur 2 den Aortenbogen. Auch im großen Material von Sen 1973 (101 Fälle) überwiegt die abdominalle Lokalisation, es können aber alle Aortenabschnitte, auch mehrere zugleich, betroffen sein. Dagegen fand Sen 1973 nur bei 26% seiner Fälle ein Aneurysma. Im Gegensatz dazu wiesen 9 unserer 10 Fälle ein Aneurysma verum oder dissecans und nur 1 Fall eine alleinige Stenose der Aorta auf. *Histologisch* entsprechen unsere Fälle den klassischen Beschreibungen von Nasu (1963), Vinijchaikul und Blackburn (1969) und Sen (1973). Die von Sen 1973 herausgestrichene Bedeutung der starken Adventitiabeteiligung beruht wohl auf der Tatsache, daß große Gefäße von außen her über die *vasa vasorum* erkranken (Gruber, 1923; Doerr, 1963). Nasu 1963 unterscheidet den granulomatösen, den diffus-entzündlich-produktiven und den cirrhotischen Typ. Die Granulome bestehen aus Makrophagen, Lymphocyten und Plasmazellen, sie können zentral eine Koagulationsnekrose mit Langhansschen Riesenzellen aufweisen. Der diffus-entzündlich-produktive Typ zeigt lymphoplasmacytäre, meist perivaskulär angeordnete Infiltrate mit nur spärlichen Riesenzellen. Der cirrhotische Typ stellt eine narbige Spätveränderung dar. Nach unseren eigenen Befunden kommen diese Veränderungen weitgehend vermischt vor. Dagegen lassen sich Fälle mit tuberkuloiden Granulomen mit oder ohne zentrale Koagulationsnekrose von den übrigen Formen abtrennen. Riesenzellen waren bei unseren Fällen meist nur spärlich vorhanden oder fehlten ganz. Nur die Fälle mit tuberkuloiden Granulomen zeigten vereinzelt Riesenzellen vom Langhans- oder vom Fremdkörper-Typ (2 Fälle).

Differentialdiagnostisch zeigen die vorliegenden Fälle deutlich, daß der Interpretation morphologisch faßbarer entzündlicher Gefäßprozesse Grenzen gesetzt sind. Grundsätzlich sind granulomatöse und nicht-granulomatöse Entzündungen zu unterscheiden. Beispiele granulomatöser Entzündungen sind neben gewissen Fällen von UAA die Tuberkulose, die Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises und die Polymyalgia rheumatica sive arteriitica. Sie sind manchmal durch Erregernachweis, serologische Untersuchungen bzw. aufgrund des klinischen Befundes zu unterscheiden. Sehr schwierig dagegen ist die Differentialdiagnose bei den nicht-granulomatösen Gefäßentzündungen. Die Mesaortitis luetica kann aufgrund serologischer Tests bewiesen bzw. ausgeschlossen werden. Bakterielle, virale oder tropische parasitäre Gefäßentzündungen können gelegentlich durch Erregernachweis erkannt werden. Kollagenosen sind oft auch klinisch nicht faßbar. Auch unsere 5 Fälle (Tabelle 2) mit wenig charakteristischen Veränderungen sind trotz Zuhilfenahme der klinischen Unterlagen unklar. Es ist möglich, daß es sich um sekundär-entzündliche resorpitive Prozesse im Gefolge eines perforierten oder dissezierten Aortenaneurysmas handelt. Eine ausgesprochen starke Adventitiabeteiligung, wie sie nach Sen 1973 für die UAA typisch sein soll, ist zwar auch bei allen unseren 10 klassischen Fällen vorhanden, kommt aber auch bei anderen Gefäßentzündungen (Arteriitis temporalis, Polymyalgia rheumatica) vor. Sie ist dadurch zu erklären, daß die Adventitia bei den Erkrankungen großer Gefäße primär betroffen wird, da große Gefäße von außen über die *vasa vasorum*, kleine von innen über die *Intima* erkranken (Gruber, 1923; Doerr, 1963). Schon von Albertini (1938) hat darauf hingewiesen, daß die Mesaortitis en plaques keineswegs stets durch eine Lues bedingt ist, sondern z.B. auch durch einen Herd-

infekt verursacht werden kann. Auch Beitzke (1928) kommt zum Schluß, daß die luetische und die nicht-luetische Aortitis morphologisch nicht abgrenzbar seien. Nach von Albertini 1938 handelt es sich bei der unspezifischen Mesaortitis um die hämatogene oder lymphogene Ausbreitung eines entzündlich-inefktiösn Prozesses, wobei der Prozeß von außen nach innen fortschreitet, zu einer intensiven Entzündung der Adventitia, dann zu Befall der Media mit Capillarwucherung, perivasculären Infiltraten aus Lymphocyten und Plasmazellen, fibrinoiden Nekrosen und Zerstörung der elastischen Fasern und zuletzt zu einer kompensatorischen zellarmen Intimaverdickung durch diskretes Übergreifen der produktiven Entzündung von der Media her führt.

Morphologisch allein kann die Diagnose nicht gestellt werden. Die Beurteilung der Operationspräparate muß klinische und labortechnische Befunde berücksichtigen. Auf die Bedeutung der Vorgeschichte des Falles hat Doerr (1963) nachdrücklich hingewiesen. Trotzdem ist die Diagnose häufig nur per exclusionem oder gelegentlich gar nicht zu stellen.

Die UAA ist demnach keine klinisch-pathologische Entität. Der Begriff ist eine morphologische und topographische Umschreibung einer chronischen vasculären Entzündung und als solche durchaus berechtigt. In jedem Falle sollten aber weitere Abklärungen hinsichtlich der Ätiologie angestellt werden.

Die UAA ist in unseren Breitengraden durchaus nicht selten. Sie kommt bei Männern, auch vorgerückten Alters, häufiger vor als bei jungen Frauen und Mädchen, dies im Gegensatz zu vielen tropischen Ländern. Das Leiden zeigt keine starke Progredienz und die Resektion der erkrankten Aortensegmente ergibt günstige Resultate.

Literatur

- Albertini, A. von: Studien zur Aetiologie der Arteriosklerose. Schweiz. Z. Path. Bakt. **1**, 3–22 (1938)
- Albertini, A. von: Zur Frage der juvenilen Koronarsklerose. Schweiz. med. Wschr. **73**, 796–797 (1943)
- Albertini, A. von: Pathologie der entzündlichen, nichtspezifischen Arterienerkrankungen. Schweiz. med. Wschr. **74**, 513 (1944)
- Ask-Upmark, E.: On the pulseless disease outside of Japan. Acta med. scand. **149**, 161–178 (1954)
- Beitzke, H.: Zur Entstehung der Atherosklerose. Virchows Arch. path. Anat. **267**, 625–647 (1928)
- Beneke, R.: Aortitis. Virchows Arch. path. Anat. **254**, 722–733 (1925)
- Buholzer, F., Leu, H. J., Bollinger, A.: Aortitis als klinisch-pathologisches Problem. Aktuelle Probleme in der Angiologie 17 (Nicht-degenerative Angiopathien, A. Kappert, ed.), S. 67–74. Bern-Stuttgart-Wien: H. Huber 1972
- D'Cruz, I. A., Kulkarni, M. S., Ghandi, M. D., Juthani, V. J., Murti, P.: Aortitis of unknown etiology. Angiology **21**, 49–61 (1970)
- Diaz, M. P., Ballesteros, F. D.: Sindrome de obliteracion de los troncos supraaorticos. Angiologia **15**, Suppl. 1., 3–76 (1963)
- Doerr, W.: Vasculäre Voraussetzungen, allgemeine pathologische Anatomie. Verh. dtsch. Ges. inn. Med., 67. Kongreß 1961. München: F. Bergmann 1961
- Doerr, W.: In: Bargmann, W., Doerr, W., Das Herz des Menschen, S. 935–961. Stuttgart: Thieme 1963
- Gibbons, T. B., King, R. L.: Obliterative brachiocephalic arteritis pulseless disease of Takayasu. Circulation **15**, 345–849 (1957)
- Gloor, E.: Aortite idiopathique. Schweiz. med. Wschr. **100**, 119–123 (1970)

- Golosovskaya, M. A.: Nespetsficheskii arterit. *Arkh. Pat.* **34**, 40—45 (1972)
- Gruber, G.: Zur pathologischen Anatomie der Periarteriitis nodosa. *Virchows Arch. path. Anat.* **245**, 123—137 (1923)
- Hardmeier, Th., Hedinger, Ch.: Beziehungen zwischen der retroperitonealen Fibrose und der sogenannten Takayasu'schen Arteritis. *Schweiz. med. Wschr.* **94**, 1669—1676 (1964)
- Isaacson, C.: An idiopathic aortitis in young Africans. *J. Path. Bact.* **81**, 69—79 (1961)
- Juzi, U.: Takayasu'sche Arteriitis mit Herzinfarkt. *Schweiz. med. Wschr.* **97**, 397—405 (1967)
- Kinare, S. G.: Aortitis in early life in India and its association with tuberculosis. *J. Path.* **100**, 69—76 (1970)
- Klinge, F.: Der Rheumatismus. *Ergebn. allg. Path.* **27**, 1—336 (1933)
- Koszewski, B. J., Hubbard, T. F.: Pulseless disease due to brachial arteriitis. *Circulation* **14**, 406—410 (1957)
- Krayenbuehl, H., Weber, G.: Die Thrombose der Arteria carotis interna und ihre Beziehung zur Endangiitis obliterans von Winiwarter-Buerger. *Helv. med. Acta* **11**, 289—333 (1944)
- Martorell, F.: The syndrome of occlusion of the supra-aortic trunks. *J. cardiovasc. Surg.* **2**, 291—327 (1961)
- Nasu, T.: Pathology of pulseless disease. *Angiology* **14**, 225—242 (1963)
- Ratner, N. A., Vikkert, A. M., Abugova, S. P., Arabidze, G. G., Mateeva, L. S.: Problems of the pathogenesis, clinics and therapy of panarteriitis of the aorta and its branches. *Cor Vasa* **17**, 177—187 (1975)
- Ross, R. S., McKusick, V. A.: Diminished or absent pulses in arteries arising from the arch of the aorta, the aortic arch syndrome. *Arch. intern. Med.* **92**, 701—740 (1953)
- Rüttner, J. R.: The pathologic anatomy of Leriche's syndrome. *Minerva cardioangiolog. europ.* **5**, 3—27 (1957)
- Sen, P. K.: Non-specific aorto-arteritis. Bombay-New Delhi: Tata McGraw-Hill 1973
- Shionoya, S., Griss, P.: Zur Pathogenese der Takayasu-Krankheit. *Virchows Arch. path. Anat. Abt. A* **348**, 269—280 (1969)
- Skipper, E., Flint, F. J.: Symmetrical arterial occlusion of upper extremities, head and neck, a rare syndrome. *Brit. Med. J.* **9—14**, 1952II
- Steiner, I., Thomas, J. D., Hutt, M. S. P.: Aortopathies in Ugandan Africans. *J. Path.* **109**, 295—305 (1973)
- Takayasu, U.: A case with unusual changes of the central vessels in the retina. *Acta Soc. Ophthal. Jap.* **12**, 554—555 (1908)
- Vinijchaikul, K., Blackburn, W. R.: Takayasu's arteriopathy. *Int. Path.* **10**, 3—14 (1969)
- Walthard, B.: Die Koronarsklerose der Jugendlichen. *Schweiz. med. Wschr.* **72**, 1261—1267 (1942)

PD Dr. med. H. J. Leu
 Institut für Pathologie der Universität Zürich
 Schmelzbergstr. 12
 CH-8091 Zürich (Schweiz)