

Gefäßmedizin Zeitschrift für

Bildgebende Diagnostik • Gefäßbiologie • Gefäßchirurgie •
Hämostaseologie • Konservative und endovaskuläre Therapie •
Lymphologie • Neurologie • Phlebologie

**TIPIC-Syndrom – ein seltenes
Krankheitsbild mit perivaskulärer
Inflammation der A. carotis:
-Literaturreview // TIPIC syndrome
– a rare disease with perivascular
inflammation of the carotid artery
– literature review**

Werner M, Stockinger S

Zeitschrift für Gefäßmedizin 2025;

22 (1-2), 5-13

Homepage:

www.kup.at/gefaessmedizin

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

**Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft
für Phlebologie und
dermatologische Angiologie**



**Offizielles Organ des Österreichischen
Verbandes für Gefäßmedizin**



**Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft für
Internistische Angiologie (ÖGIA)**



Indexed in EMBASE/COMPENDEX/GEOBASE/SCOPUS

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files der Zeitschrift für Gefäßmedizin und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe der Zeitschrift für Gefäßmedizin. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal

Zeitschrift für Gefäßmedizin

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

TIPIC-Syndrom – ein seltenes Krankheitsbild mit perivaskulärer Inflammation der A. carotis: Literaturreview

S. Stockinger¹, M. Werner^{1,2}

Kurzfassung: Das TIPIC-Syndrom, charakterisiert durch eine unspezifische perivaskuläre Entzündung der Arteria carotis, zeigt sich mit akuten ipsilateralen Nackenschmerzen. Das Syndrom prävaliert linksseitig und tritt häufiger bei Frauen auf. Da laborchemische Parameter bei Patienten mit Verdacht auf TIPIC-Syndrom unspezifisch oder unauffällig sind, erfolgt die Diagnose durch Bildgebung und über den Ausschluss von Differentialdiagnosen.

Obwohl die Pathophysiologie des Krankheitsbildes bis heute ungeklärt ist, können Zusammenhänge zu Atherosklerose, Autoimmunprozessen, Infektionen und Medikamenteneinnahme abgeleitet werden. Das TIPIC-Syndrom bildete sich in vielen Fällen nach 14 Tagen entweder selbständig oder nach

NSAR-Einnahme zurück, jedoch kam es bei einigen Patienten zu Rezidiven.

Schlüsselwörter: TIPIC-Syndrom, Halsschlagader-Syndrom, vorübergehende perivaskuläre Entzündung, Karotidynie, Fay-Syndrom

Abstract: TIPIC syndrome – a rare disease with perivascular inflammation of the carotid artery – literature review. The TIPIC syndrome, characterized by a nonspecific perivascular inflammation of the carotid artery, presents with acute ipsilateral neck pain. The syndrome predominates on the left side and occurs more frequently in women. Since laboratory chemical parameters in patients

suspected of having TIPIC syndrome are nonspecific, diagnosis is made through imaging and the exclusion of differential diagnoses.

Although the pathophysiology of the disease remains yet unclear, correlations can be derived with atherosclerosis, autoimmune processes, infections and medication intake. TIPIC syndrome resolved in many cases either spontaneously or after the intake of NSAIDs within 14 days, but some patients experienced relapses. *Z Gefäßmed* 2025; 22 (1–2): 5–13.

Key words: TIPIC-Syndrom, carotid artery syndrome, transient perivascular inflammation, carotidynia, Fay-Syndrom

Abkürzungen:

A	Arteria
CEUS	Contrast-enhanced ultrasound
CRP	C-reaktives Protein
CT	Computertomographie
CTA	Computertomographische Angiographie
ESR	Erythrozyten-Sedimentationsrate
FKD	Farbkodierte Duplexsonographie
FMD	Fibromuskuläre Dysplasie
G-CSF	Granulocyte-Colony Stimulating Factor
N/A	Not available
PET	Positronen-Emissions-Tomographie
RZA	Riesenzellarteriitis
TIPIC	Transient perivascular inflammation of the carotid artery

■ Einleitung

Die transiente perivaskuläre Entzündung der Halsschlagader, kurz TIPIC-Syndrom genannt, in der Fachliteratur auch als Karotidynie oder Fay-Syndrom beschrieben, zählt zu den seltenen Erkrankungen des Gefäßsystems. Für das Syndrom

charakteristisch sind akut einsetzende, einseitige Schmerzen im Bereich des Nackens, teilweise mit Ausstrahlung in das Gesicht. Die Schmerzen sind in der Literatur als selbstlimitierend beschrieben, begründet durch die selbständige oder medikamenteninduzierte Rückbildung nach 14 Tagen. In der Langzeitauswertung zeigte sich, dass einige Patienten von Rezidiven und dauerhaften Gewebsveränderungen betroffen sind [1].

Diese Übersichtsarbeit verfolgt das Ziel, die vorhandene Literatur seit 2017 zum TIPIC-Syndrom zusammenzufassen, um den aktuellen Wissensstand zu diesem seltenen Syndrom wiederzugeben und ein fundiertes Verständnis für diese Gefäßpathologie zu entwickeln. Die Relevanz der Arbeit erklärt sich durch die Abwesenheit von systematischen Reviews, sodass der bisherige Kenntnisstand nur fragmentiert und unstrukturiert vorliegt.

■ Methodik

Diese Übersichtsarbeit basiert auf einem Literaturreview zum Thema TIPIC-Syndrom. Für die Literaturrecherche wurde die Datenbank Pubmed herangezogen. Der Fokus der englischsprachigen Schlagwortsuche lag dabei auf den Begriffen „Fay-Syndrom, carotidynia, carotid artery syndrome, transient perivascular inflammation, TIPIC-Syndrom“. Eine Übersicht der verfügbaren Artikel zu der genannten Schlagwortsuche ist in Abbildung 1 zusammengefasst.

Es zeigt sich, dass die verfügbare Literatur mit zunehmender Spezifizierung der Suchanfrage deutlich abnimmt. Dies begründet sich durch die erstmalige Definition des TIPIC-Syndroms im Jahr 2017. Dementsprechend zitiert diese Arbeit Literatur der letzten 8 Jahre. Seit 2017 wurden in Pubmed 36 Artikel zum Thema TIPIC-Syndrom veröffentlicht, darunter finden sich allerdings noch keine systematischen Reviews, Meta-Analysen oder randomisierte Kontrollstudien. Der aktu-

Eingelangt am 12.08.2024; angenommen am 12.09.2024

Aus der ¹Danube Private University, Krems und der ²2. Med. Abteilung für Kardiologie und Angiologie, Hanusch-Krankenhaus, Wien

Korrespondenzadresse: Univ.-Prof. Dr. Martin Werner, 2. Med. Abteilung für Kardiologie und Angiologie, Hanusch-Krankenhaus, A-1140 Wien, Heinrich-Collin-Straße 30; E-Mail: martin.werner@oegk.at

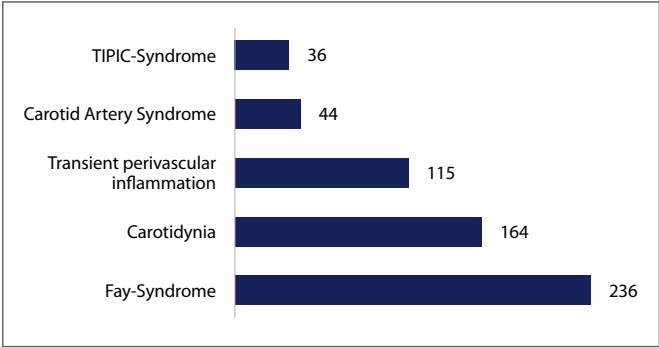


Abbildung 1: Pubmed-Schlagwortsuche mit Ergebnissen. (Quelle: Eigene Darstellung auf Basis der Schlagwortsuche in Pubmed, Abfrage 19.02.2024)

elle Wissenstand zu diesem Syndrom basiert überwiegend auf Fallberichten und retrospektiven Studien mit kleiner Patientenpopulation. Die bis heute größten Erhebungen umfassen die retrospektive Analyse von Lecler et al. aus dem Jahr 2017 mit 47 Patienten, die multinationale Analyse von Micieli et al. mit 72 Patienten im Jahr 2022 sowie die retrospektive multizentrische Studie von Obadia et al. mit 28 Patienten aus dem Jahr 2024 [2–4].

Definition und Evolution des TIPIC-Syndroms

Im Jahr 1927 wurde das Schmerzsyndrom der Karotidynie, heute klassifiziert als TIPIC-Syndrom, erstmals durch T. Fay beschrieben, weshalb es zu Beginn unter dem Namen Fay-Syndrom bekannt wurde. Fay’s initiale Beschreibung beinhaltete atypisch ausstrahlende Nackenschmerzen mit Schmerzempfindlichkeit über der Karotisgabel. Aufgrund seiner Einordnung der Karotidynie als Gesichtsnervenschmerz und des vermuteten Zusammenhangs zu Migräne wurde die Karotidynie 1988 in den Katalog der internationalen Kopfschmerzgesellschaft aufgenommen. Als Diagnosekriterien wurden einseitige ausstrahlende Schmerzen, Schwellung und Pulsation bei Druckausübung, die Abwesenheit von strukturellen Abnormalitäten sowie die Rückbildung innerhalb von 14 Tagen definiert. Da der Begriff der Karotidynie in der Literatur in Verbindung mit unterschiedlichen Ursachen für idiopathische zervikale Schmerzen verwendet wird, entstand eine Kontroverse hinsichtlich der Unabhängigkeit der Entität. Aufgrund der fehlenden Spezifität wurde der Eintrag im Jahr 2004 aus dem Katalog entfernt [1, 5].

Tabelle 1: Zusammenfassung veröffentlichter Einzelfallberichte seit 2017

Jahr	Alter	Geschlecht	Seite	Therapie	Quelle
2008	68	w	rechts	keine	[26]
2017	44	m	rechts	keine	[11]
2018	55	w	links	NSAR	[21]
2019	43	w	rechts	NSAR	[17]
2020	48	m	links	NSAR	[39]
2021	35	w	links	Steroide	[13]
2021	74	w	links	N/A	[5]
2021	46	w	rechts	keine	[25]
2021	36	m	links	NSAR	[18]
2021	38	m	links	N/A	[24]
2022	49	m	links	NSAR	[14]
2023	47	w	links	NSAR	[15]
2023	52	m	rechts	NSAR	[31]
2024	37	w	links	NSAR	[35]

Erst 2017 wurde das Schmerzsyndrom auf Basis einer retrospektiven Studie an 47 Patienten von Lecler et al. als TIPIC-Syndrom titulierte. In der Arbeit konkretisierten Lecler et al. das TIPIC-Syndrom durch das Vorhandensein einer akuten Schmerzsymptomatik über der Arteria (A.) carotis, mit oder ohne ipsilaterale Ausstrahlung in den Kopf, einer exzentrischen perivaskulären Entzündung in der Bildgebung, den Ausschluss anderer vaskulärer oder nicht-vaskulärer Differentialdiagnosen sowie durch die spontane oder durch nicht-steroidale Antirheumatika (NSAR) induzierte Rückbildung nach zwei Wochen [2]. In der aktuellen Literatur komplementieren sich die Karotidynie und das TIPIC-Syndrom, wobei Ersteres als Symptom betrachtet wird und Letzteres als eigene Entität [1, 5].

Epidemiologie und Risikofaktoren

Prävalenz und Inzidenz

Beim TIPIC-Syndrom handelt es sich um ein seltenes, vermutlich unterdiagnostiziertes Krankheitsbild bei Patienten mit akuten zervikalen Schmerzen. Obwohl in der Literatur keine Angaben zu Prävalenz und Inzidenz der Erkrankung auf Basis der Gesamtbevölkerung festgehalten wurden, konnte in der Examination von 654 Patienten mit akuten Halsschmerzen bei 2,8 % das TIPIC-Syndrom als Ursache diagnostiziert werden [2].

Demographische Einteilung

In allen Studien wird eine höhere Krankheitshäufigkeit bei Frauen festgestellt, jedoch unterscheiden sich die Angaben zur relativen Häufigkeit. In einer multinationalen retrospektiven Kohortenstudie wurden demographische Charakteristika der Studienpopulation, bestehend aus 72 Patienten, erfasst. Mit 58 % waren Frauen häufiger betroffen, das durchschnittliche Alter der Population betrug 48 Jahre [3]. Die Analyse von 100 Patienten im Jahr 1977 ergab ein Verhältnis zwischen Frauen und Männern von 4:1 [6], wohingegen Lecler et al. ein Verhältnis von 1,5:1 angaben [2]. Auch in einer retrospektiven multizentrischen Studie von Obadia et al. ergab sich unter Einbezug von 28 Patienten mit einer Spannweite von 49–61 Jahren ein durchschnittliches Alter von 54 Jahren. Darüber hinaus waren mit 57 % mehr Frauen betroffen [4]. Ulus et al. dokumentierten mit 8 betroffenen Frauen eine weibliche Beteiligung von 62 % [7].

Eine Zusammenfassung und Auswertung von 14 veröffentlichten Einzelfallberichten seit 2017 bestätigt die Ergebnisse vorangegangener Studien. Mit einer Bandbreite von 35–74 Jahren ergibt sich ein durchschnittliches Alter von 48 Jahren. Im Weiteren wurde bei Frauen mit einer Rate von 58 % das TIPIC-Syndrom häufiger diagnostiziert als bei Männern. Eine Übersicht der einbezogenen Fallstudien ist in Tabelle 1 dargestellt. Tabelle 2 listet die im Text zitierten demographischen Daten der bisher durchgeführten Fallreihen auf.

Tabelle 2: Zusammenfassung veröffentlichter Fallreihen seit 2017

Demographie	[2]	[3]	[4]
Patienten	47	72	28
Durchschnittliches Alter	48	48	55
Weiblich	27 (57 %)	42 (58 %)	16 (57 %)

■ Risikofaktoren

Micieli et al. dokumentierten für 28 % ihrer Studienpopulation einen aktiven Raucherstatus. Darüber hinaus zählten zu den häufig genannten Vorerkrankungen neben arterieller Hypertonie mit 14 %, Hypercholesterinämie mit 12 % und kürzliche virale Infektionen mit 5 %. Keiner der einbezogenen Patienten berichtete über ein vorangegangenes Trauma oder Eingriffe in der relevanten Körperregion [3]. Auch bei Lecler et al. wurden bei 47 % kardiovaskuläre Risikofaktoren identifiziert. Darunter fallen mit abnehmender Häufigkeit das aktive Rauchen, Hypertonie und Dyslipidämien. Darüber hinaus berichteten 17 % der Teilnehmenden über Autoimmunerkrankungen, darunter Morbus Bechterew, Morbus Basedow, Hashimoto-Thyreoiditis, rheumatoide Arthritis, Lupus erythematoses und Sjögren-Syndrom [2].

Weiterhin berichteten Czihal et al. bei der Mehrheit der in die Auswertung einbezogenen Patienten (n = 4) über Hypercholesterinämie mit oder ohne Hyperlipoproteinämie [8]. Diese Ergebnisse wurden auch in einer Untersuchung von 13 Patienten gestützt [7].

Eine retrospektive Studie unter 28 Patienten mit bestätigter TIPIIC-Syndrom-Diagnose erfasste für 57 % das Rauchen, für 29 % arterielle Hypertonie sowie für je 18 % Dyslipidämien oder Autoimmunerkrankungen in der Krankengeschichte. Unter den 5 Patienten mit Autoimmunerkrankungen wurden 2 Fälle von Hashimoto-Thyreoiditis und je ein Fall von Lupus erythematoses, Morbus Bechterew und Psoriasis erfasst. Bei 8 Patienten wurde eine Hals-Nasen-Ohren-Erkrankung dokumentiert. Eine tiefe Beinvenenthrombose oder Lungenembolie und Krebserkrankungen wurden mit 14 % und 11 % selten genannt [4].

Eine Auflistung der dokumentierten Risikofaktoren aus den durchgeführten Fallstudien von Lecler et al., Micieli et al. sowie Obadia et al. ist in Tabelle 3 zusammengefasst.

■ Klinische Präsentation des TIPIIC-Syndroms

Nach aktuellem Stand der Literatur erfolgt die Diagnosestellung auf Basis der klinischen Präsentation, Anamnese sowie der körperlichen Untersuchung von Kopf und Hals. In einer umfassenden Anamnese sollten neben einer detaillierten Symptomerfassung auch Vorerkrankungen und Risikofaktoren abgefragt werden.

Eine gezielte körperliche Untersuchung von Kopf und Hals rundet die Ersteinschätzung ab. Tabelle 4 zeigt die Ergebnisse der körperlichen Untersuchung der umfangreichsten, bisher veröffentlichten Studien.

In der Anamnese geben Patienten einen akut einsetzenden einseitigen, selten beidseitigen Schmerz mit oder ohne ipsilateraler Ausstrahlung in den Kopf an. Die körperliche Untersuchung sollte sich auf den Kopf-Hals-Bereich, unter Einbezug der Ohren, Nase, Pharynx, Schilddrüse sowie der zervikalen Lymphknoten fokussieren. Bei Patienten mit TIPIIC-Syndrom resultiert die körperliche Untersuchung in einer punktuellen Empfindlichkeit über der Karotisbifurkation [9].

Micieli et al. berichtete in 92 % der Fälle (n = 72) druckauslösbare Schmerzen in der betroffenen Region. Davon stuften 68 % den Schmerz als moderat ein. Die linke Seite war mit 60 % häufiger betroffen, wobei 8 % der Patienten beidseitige Schmerzen angaben. Bei 29 % wurde eine lokale Schwellung festgestellt und bei 10 Patienten ergab die körperliche Untersuchung eine Lymphadenomegalie. Fieber und Kopfschmerzen wurden mit 6 % und 11 % selten dokumentiert [3].

Zu ähnlichen Ergebnissen kommt die Erfassung von Lecler et al. [2]. Bei 57 % war die linke Seite betroffen und bei 4 % wurde eine beidseitige Schmerzsymptomatik festgestellt. Bei 13 % konnten Veränderungen und eine Schwellung über der Bifurkation der A. carotis sowie bei 17 % vergrößerte Lymphknoten getastet werden. 17 % gaben an, zusätzlich unter neurologischen Symptomen, wie beispielsweise Schwindel oder Dysästhesien, zu leiden. In Übereinstimmung mit Micieli et al. wurden Fieber oder grippeähnliche Symptome nur selten bejaht [2].

Auch Ulus et al. berichteten bei 87 % (n = 13) über eine einseitige Schmerzausprägung, bei 7 Patienten wurde sonographisch die linke Seite bestätigt [7].

Weiterhin nannten auch Obadia et al. [4] bei 20 von 28 Patienten eine linksseitige Symptomausprägung, bei 30 % in Begleitung von Hals-, Ohren- oder Kieferschmerzen und Schwindel. Neurologische Symptome oder Fieber konnten bei der Studienpopulation nicht oder nur in einem Fall dokumentiert werden. Darüber hinaus wurden der Schmerzsymptomatik unmittelbar vorangegangene Ereignisse abgefragt. Jeweils 2 Patienten berichteten von kürzlichen Infektionen, Aufenthalt in großen Höhen (beispielsweise aufgrund einer Flugreise), körperlichen Anstrengungen und psychologischem Stress. Jeweils eine Person nannte Tauchen oder lokales Trauma in unmittelbarem Abstand zur TIPIIC-Symptomatik [4]. Der Schmerz-

Tabelle 3: Risikofaktoren auf Basis veröffentlichter Fallreihen seit 2017

	[2]	[3]	[4]
Risikofaktoren			
Raucher	19/47 (40 %)	19/69 (28 %)	16/28 (57 %)
Arterielle Hypertonie	8/47 (17 %)	10/71 (14 %)	8/28 (29 %)
Dyslipidämie	3/47 (6 %)	8/68 (12 %)	5/28 (18 %)
Vorerkrankungen			
Autoimmunerkrankung	8/47 (17 %)	N/A	5/28 (18 %)
Virale Infektion	2/47 (4 %)	4/70 (6 %)	2/28 (7 %)
Zervikales Trauma	1/47 (2 %)	0/68 (0 %)	1/28 (4 %)

Tabelle 4: Symptomatik auf Basis veröffentlichter Fallreihen seit 2017

Symptomatik	[2]	[3]	[4]
Links	28/49 (57 %)	13/26 (60 %)	20/28 (71 %)
Beidseits	2/47 (4 %)	2/26 (8 %)	0/28 (0 %)
Zervikale Schwellung	6/47 (13 %)	20/70 (29 %)	N/A
Lymphadenomegalie	8/47 (17 %)	10/60 (17 %)	9/28 (32 %)
Neurologische Symptome	8/47 (17 %)	8/71 (11 %)	0/28 (0 %)
Fieber	2/47 (4 %)	4/66 (6 %)	1/28 (4 %)

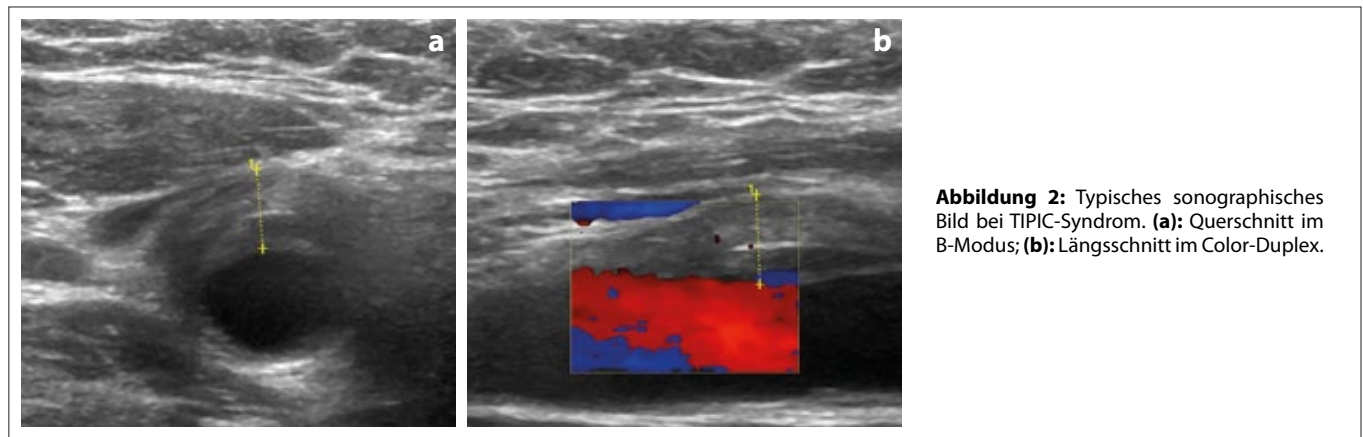


Abbildung 2: Typisches sonographisches Bild bei TIPIK-Syndrom. (a): Querschnitt im B-Modus; (b): Längsschnitt im Color-Duplex.

charakter wird in einem Fallbericht als drückend und durch Bewegung aggravierend beschrieben. Die Schmerzintensität wurde auf der numerischen Schmerzskala bei 3 eingeordnet [10]. Weitere Beschreibungen bezeichneten den Schmerz als dumpf und pochend, mit einer Bandbreite von milden bis starken Schmerzen, die sich bei Palpation oder Kopfbewegungen verstärken. Darüber hinaus steigerte sich die Schmerzintensität beim Gähnen, Husten, Kauen und Schlucken. In manchen Fällen kam es im Schmerzgebiet zusätzlich zur Ödembildung [9, 11–16].

■ Diagnostik

In Ergänzung zur Anamnese und der körperlichen Untersuchung sollte eine umfassende Diagnostik Laborwerte sowie Bildgebung einbeziehen. Laborparameter können Hinweise auf ein entzündliches Geschehen liefern, wohingegen bildgebende Verfahren zur Diagnosesicherung eingesetzt werden. Ein wichtiger Bestandteil des Diagnoseprozesses ist der Ausschluss verschiedener vaskulärer und nicht vaskulärer Differentialdiagnosen [9].

Laborchemische Parameter

Zu den häufig erhobenen Laborparametern zählen das C-reaktive Protein (CRP), die Erythrozyten-Sedimentationsrate (ESR) sowie ein großes Blutbild. Jedoch waren die Ergebnisse in der Mehrheit der Fälle unauffällig oder unspezifisch verändert. Mehrere Einzelfallberichte verzeichneten Normalbefunde für laborchemische Parameter [8, 11, 13–15, 17–19]. Auch in einer der größten bisher durchgeführten Studien dokumentierten Lecler et al. für 89 % der Studienpopulation Normalbefunde. Sechs zeigten Anzeichen eines entzündlichen Vorgangs durch erhöhte CRP- oder ESR-Werte. 11 % testeten positiv auf Serum-Immunglobulin M [2]. Bei einer retrospektiven Evaluation von Ulus et al. konnten für 46 % der Patienten erhöhte Entzündungswerte in Form von CRP oder ESR festgestellt werden [7].

Es lässt sich ableiten, dass die Relevanz der laborchemischen Parameter im Ausschluss von Differentialdiagnosen liegt, diese jedoch bei der Diagnose einer perivaskulären Entzündung der Halsschlagader eine untergeordnete Rolle einnehmen. Bei erhöhten Entzündungswerten ist vor allem der differentialdiagnostische Ausschluss der Vaskulitis großer Gefäße von Relevanz [20]. Um differentialdiagnostisch eine Thyreoiditis auszuschließen, sollten zusätzlich die Schilddrüsenparameter überprüft werden. Erhöhte Neutrophile können auf ein Peri-

tonsillarabszess, auf Lymphadenitis oder auf eine Infektion der Speicheldrüse hinweisen [9]. Weitere differentialdiagnostische Tests sollten Serum-Kreatinin, Leberwerte, Serologien für virale Hepatitis, Serumkryoglobuline sowie eine Urinanalyse beinhalten [3].

Bildgebende Verfahren

Bildgebende Verfahren sind für die Diagnose des TIPIK-Syndroms von zentraler Bedeutung. Hierbei führend ist der Einsatz der Sonographie. Abbildung 2 dokumentiert eine sonographisch festgestellte perivaskuläre Verdickung auf Höhe der linken Bifurkation der A. carotis communis. Bei nicht aussagekräftigen Ergebnissen finden vor allem die Magnetresonanztomographie (MRT) und die computertomographische Angiographie (CTA) Verwendung. In der Bildgebung konnten die Präsenz von perivaskulären Infiltraten, Plaque der Tunica intima sowie eine mögliche Verengung des Gefäßdurchmessers bewertet werden [21].

Bei Patienten mit TIPIK-Syndrom zählten zu den charakteristischen Befunden in der Bildgebung exzentrische perivaskuläre Infiltrate um die distale A. carotis communis, den Bulbus sowie der proximalen A. carotis interna. Dabei betraf die Läsion nicht den Gesamtumfang der Arterie, sondern bildete sich schwerpunktmäßig in weniger als der Hälfte des Durchmessers aus. Diese Veränderungen zeigten sich kontrastverstärkend und involvierten die Tunica adventitia [13, 14].

Bei Burton et al. zeigten sich im MRT eindeutige Veränderungen im Bereich der Karotisgabel sowie der distalen A. carotis communis. Sie dokumentierten bei 5 der untersuchten Patienten mit Symptomatik einer Karotidynie ein Infiltrat von 6–8 mm über eine Strecke von 1,5 cm bis 3,5 cm. In der Bildgebung konnten keine Veränderung des Innendurchmessers, atherosklerotische Ablagerungen oder Unregelmäßigkeiten der Tunica intima festgestellt werden, woraus Burton et al. die Begrenzung der Entzündung auf die Vagina carotis sowie die Tunica adventitia ableiteten [22].

Micieli et al. erfassten sonographisch eine perivaskuläre, in 88 % exzentrische Verdickung der A. carotis vor allem im Bereich der Bifurkation (65 %) von 4–6 mm und eine mediane Länge der Läsion von 1,5 cm. Diese Ergebnisse bewahrheiteten sich auch unter der Verwendung von Computertomographie (CT) und MRT [3]. Die exzentrische Verdickung ist ein wichtiges differentialdiagnostisches Merkmal für den Ausschluss

der Atherosklerose, welche durch eine konzentrische Verdickung sowie Kalzifizierung gekennzeichnet ist [9].

Weitere Einzelfallberichte konnten sonographisch bei Patienten mit TIPIK-Syndrom echoarme Veränderungen um die linke A. carotis festhalten. Anhand von Doppler-Sonographie wurden keine Beeinträchtigungen des Blutflusses vermerkt. Die Angiographie deutete ebenfalls auf keine luminale Einengung hin. Die Abwesenheit von hämodynamischen Veränderungen korrelierte mit der Tatsache, dass in der Auskultation keine hörbaren Strömungsgeräusche wahrgenommen werden konnten. MRT-Untersuchungen konnten zeigen, dass die Tunica adventitia in den Entzündungsprozess involviert war [13–15].

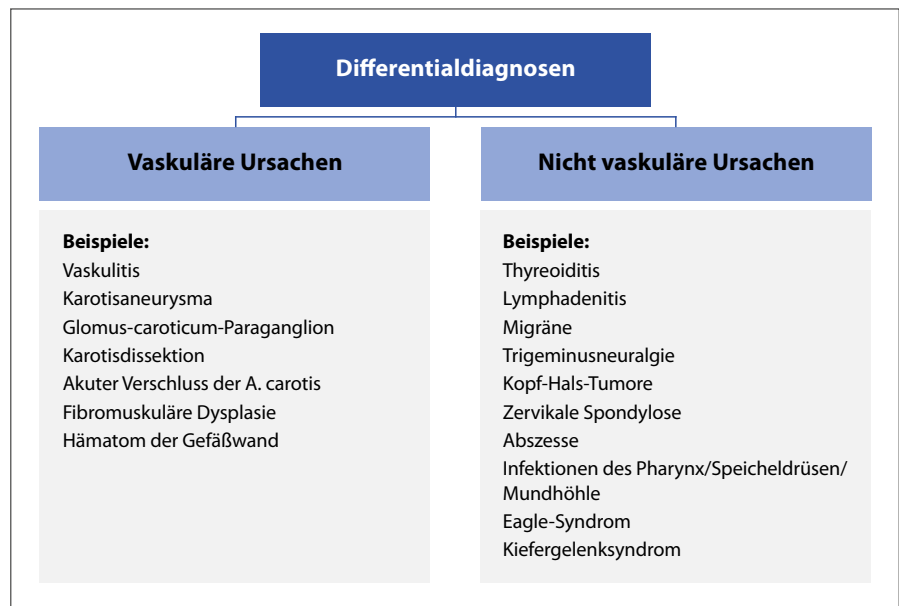


Abbildung 3: Übersicht über Differentialdiagnosen des TIPIK-Syndroms (Quelle: Eigene Darstellung nach [12])

In einer Ultraschalluntersuchung von 6 Patienten bestätigte Arning eine echoarme Verdickung der A. carotis, die jedoch in manchen Fällen bis zu 2 Gefäßschichten betraf und darüber hinaus zu einer geringen Abnahme des intraluminalen Durchmessers aufgrund von weichen Plaque-Ablagerungen führte [23]. Bei 66 % der Patienten wurde eine läsionsbedingte Stenose festgestellt [3]. Auch Venetis et al. hielten eine Involvierung der Tunica adventitia und media sowohl sonographisch als auch im MRT fest, wohingegen die Tunica intima vom Entzündungsprozess ausgenommen war. Jedoch wurde keine Beeinträchtigung des Gefäßdurchmessers sowie des Blutflusses verzeichnet [24]. In einer weiteren Studie zeigte sich posterolateral entzündliches Gewebe mit einer Dicke von 4–5 mm und einer Länge von 1,5–2,8 cm um die Bifurkation der A. carotis. Obwohl sich bei ca. einem Drittel der Patienten eine geringgradige Verringerung des Gefäßdurchmessers beobachten ließ, kam es zu keiner hämodynamisch relevanten Veränderung [2, 25].

Bei fortbestehend uneindeutigen Ergebnissen kann zusätzlich die Positronen-Emissions-Tomographie (PET) eingesetzt werden. In einem Einzelfallbericht zeigte der PET-Scan einen gesteigerten Glukose-Metabolismus in der verdickten Gefäßwand [26]. In weiteren Fallberichten wurde ebenfalls aufgrund der Fluor-Desoxyglukose-Aufnahme im PET-Scan ein fokales Entzündungsgeschehen abgeleitet [24, 27]. Im Gegensatz dazu konnte in einem anderen Fallbericht im Rahmen der PET-CT-Untersuchung keine erhöhte Tracer-Aufnahme festgestellt werden [13].

■ Differentialdiagnosen

Die Diagnosestellung für das TIPIK-Syndrom erfolgt einerseits aufgrund der typischen Bildgebung, andererseits durch den Ausschluss von Differentialdiagnosen. Für Patienten mit einseitiger Schmerzsymptomatik im Nacken oder einer punktuellen Schmerzverstärkung über der A. carotis kommen sowohl infektiöse, neurologische, neoplastische, muskuloskelettale oder vaskuläre Pathologien als mögliche Ursachen in Betrachtung, welche in Abbildung 3 kategorisiert sind.

Der Ausschluss möglicher Differentialdiagnosen erfolgt neben der Auswertung spezifischer laborchemischer Parameter auch über den Einsatz von Bildgebung. Bei Patienten mit Karotidynie muss im Diagnoseprozess für das TIPIK-Syndrom die Vaskulitis großer Gefäße ausgeschlossen werden. Bereits im Jahr 2008 wurde ein Zusammenhang zwischen der Karotidynie und der Vaskulitis mit der Hypothese abgeleitet, dass die Karotidynie eine Untergruppe der Vaskulitis darstellen könnte [28]. Darüber hinaus ähneln klinische und morphologische Charakteristika der Großgefäßvaskulitis jenen des TIPIK-Syndroms [20]. Das TIPIK-Syndrom muss vor allem von der Riesenzellarteriitis (RZA) unterschieden werden, da durchaus einige Ähnlichkeiten zwischen diesen Krankheitsbildern bestehen: Die RZA kann auch fokal in den Arterien des Karotissystems auftreten [29]. Darüber hinaus findet sich die RZA bei einem ähnlichen Patientenkollektiv, da auch bei der RZA 2–6-mal mehr Frauen betroffen sind und die Diagnose ab dem 50. Lebensjahr gestellt wird. Zusätzlich zählt die RZA zu den häufigsten Ursachen für idiopathische Vaskulitis [30]. Jedoch zeigten sich bei Patienten mit Verdacht auf eine Großgefäßvaskulitis in der Regel erhöhte Entzündungsparameter für CRP und ESR [20]. Bei negativen CRP-Werten kann ein akuter Schub der RZA nahezu sicher ausgeschlossen werden.

Darüber hinaus ist im Gegensatz zum TIPIK-Syndrom bei einer RZA häufig die A. temporalis betroffen. Auch in der Bildgebung lassen sich RZA und TIPIK-Syndrom unterscheiden. Bei der RZA ist häufig eine zirkumferentielle Beteiligung der Gefäßwand zu beobachten [13]. Im Gegensatz dazu war beim TIPIK-Syndrom die Tunica adventitia meist fokal betroffen. Darüber hinaus wurde in Abgrenzung zur Vaskulitis bei Patienten mit TIPIK-Syndrom in der Regel keine erhöhte Temperatur dokumentiert [31].

Des Weiteren ist das TIPIK-Syndrom von der fibromuskulären Dysplasie (FMD) abzugrenzen, welche durch eine proliferative Verdickung der Arterienwand gekennzeichnet ist. Da es sich bei der FMD um ein nicht-entzündliches Geschehen handelt, liegen die laborchemischen Parameter in der Regel im Referenzbereich.

Tabelle 5: Eingesetzte Pharmaka aus veröffentlichten Fallreihen seit 2017 (Quelle: Eigene Erhebung auf Basis der zitierten Fallreihen)

Behandlung & Rezidiv	[2]	[3]	[4]
Aspirin	0/47 (0 %)	20/72 (28 %)	0/28 (0 %)
NSAR	34/47 (72 %)	29/72 (40 %)	7/28 (25 %)
Steroide	3/47 (6 %)	10/72 (14 %)	8/28 (29 %)
Keine	10/47 (21 %)	13/72 (18 %)	10/28 (36 %)
Rezidiv	9/47 (19 %)	13/70 (19 %)	8/28 (29 %)

Die FMD führt jedoch zu einer typischen perlschnurartigen Einengung des betroffenen Gefäßes und lässt sich dadurch bildtechnisch gut vom TIPIIC-Syndrom abgrenzen [31]. Epidemiologisch zeigen sich über die häufigere Krankheitsausprägung bei Frauen sowie einem mittleren Erkrankungsalter weitere Ähnlichkeiten zum TIPIIC-Syndrom [29]. Im Unterschied zum TIPIIC-Syndrom lässt sich die FMD nicht nur in großen, sondern auch in mittelgroßen Gefäßen nachweisen [29].

■ **Therapeutische Ansätze und Prognose**

Beim TIPIIC-Syndrom handelt es sich um eine benigne Erkrankung, die sich spontan oder innerhalb von 14 Tagen zurückbildet. Bei Wiedervorstellung der Patienten bildete sich nach unterschiedlichem zeitlichem Abstand teilweise ein klinisches Rezidiv.

Pharmakotherapie

Für die Behandlung des TIPIIC-Syndroms gibt es zum aktuellen Zeitpunkt keine Therapierichtlinien. In der vorhandenen Literatur beschränken sich die therapeutischen Ansätze auf die Anwendung von NSAR sowie Kortikosteroiden. Des Weiteren untersuchten Ulus et al. den Einsatz von Statinen [7]. In Einzel-

fällen wurden darüber hinaus Triptane oder Benzodiazepine eingesetzt [9, 32]. Tabelle 5 fasst die eingesetzten Medikamentengruppen für 3 Fallreihen zusammen.

In der Untersuchung von Obadia et al. erhielt mit 36 % die Mehrheit der Patienten mit TIPIIC-Syndrom keine Therapie, 27 % wurden mit Kortikosteroiden behandelt, 25 % mit NSARs [4]. Bei Burton et al. erfuhr alle der mit NSARs behandelten Patienten eine Symptomlinderung nach wenigen Tagen. Aufgrund von Allergien unbehandelte Patienten gaben nach 10 Tagen eine rückläufige Symptomatik an [22]. Lecler et al. dokumentierten in ihrer Ursprungsstudie zum TIPIIC-Syndrom den NSAR-Einsatz bei 72 % der Patienten, wohingegen nur 6 % mit Steroiden behandelt wurden [2].

Die Zusammenfassung der 14 Einzelfallstudien aus Tabelle 1 dokumentiert bei 57 % der Patienten eine NSAR-Therapie. Bei 21 % wurde keine Therapie eingeleitet. Nur eine Person erhielt eine Steroid-Therapie und bei 2 Patienten wurde keine Aussage zum Therapieansatz getroffen.

In einer retrospektiven Analyse von 13 Patienten mit TIPIIC-Syndrom testeten Ulus et al. den therapeutischen Einsatz von Statinen. Sie konnten bei 3 Patienten eine vollständige Rückbildung der zuvor unter Bildgebung gesicherten Wandverdickung beobachten. Insgesamt konnten sie für 4 Patienten unter Statin-Therapie eine Remission erreichen. Auf Basis ihrer Ergebnisse veröffentlichten sie einen Algorithmus für die standardisierte Behandlung von Patienten mit klinischem Verdacht auf TIPIIC-Syndrom, visualisiert in Abbildung 4 [7].

Patienten, die in ihrer Anamnese Migräne angaben, erhielten spezifische, für die Migräne-Therapie zugelassene Medikamente, sowohl prophylaktisch als auch zur Akutversorgung. In Einzelfallberichten zeigte sich unter der Therapie mit Trip-

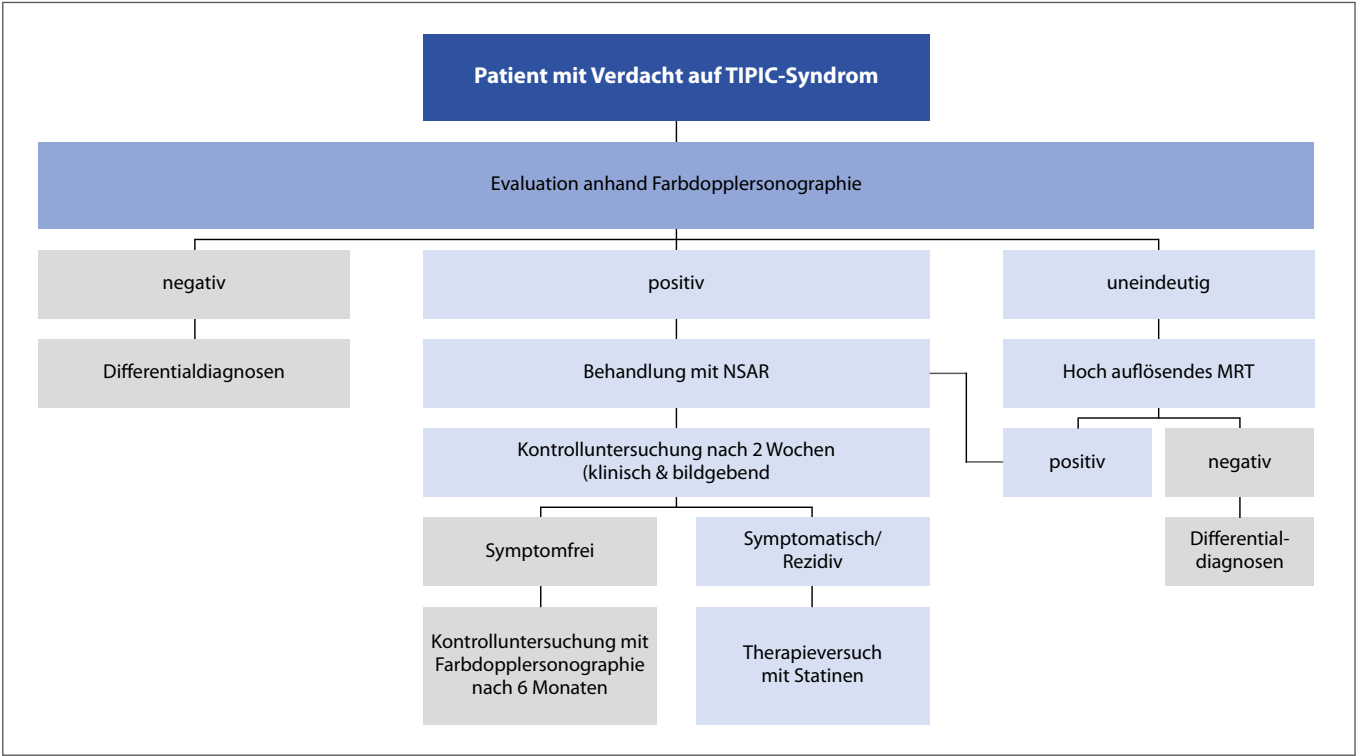


Abbildung 4: Algorithmus für die TIPIIC-Syndrom-Evaluation (Quelle: Eigene Darstellung nach [7])

tanen eine Besserung der Karotidynie [32]. In Ergänzung zur NSAR-Therapie wurden bei Stanbro et al. bei 2 Patienten niedrig dosierte Benzodiazepine verschrieben. Allerdings berichteten beide Patienten gegenüber dem Behandlungsteam über erhebliche Angst, sodass unklar ist, ob die Benzodiazepine aufgrund der Karotidynie oder einer Angststörung zum Einsatz kamen [33].

In Ergänzung zur medikamentösen Therapie wirkte sich Wärmertherapie schmerzlindernd auf die Karotidynie aus [34]. Darüber hinaus wurde auch Stressmanagement als wichtiger Bestandteil der supportiven Therapie gelistet [33].

Prognose

Es handelt sich bei dem TIPIK-Syndrom um ein benignes Schmerzsyndrom, das sich entweder eigenständig nach 7–14 Tagen oder unter Verwendung von NSAR zurückbildet. Langfristig sind vor allem das Rezidivrisiko, verbleibende Schmerzen und die Entwicklung der Gewebeveränderungen um die A. carotis von Interesse.

Rezidive

Bei einigen Patienten wurden in Studienpopulationen Rezidive beobachtet [9]. Bei ca. 20 Patienten kam es zum Rezidiv, weshalb regelmäßige Kontrolluntersuchungen im Abstand von 2 Wochen, 90 Tagen und einem Jahr empfohlen wurden [3]. Im Studienaufbau von Lecler et al. wurde eine durchschnittliche Wiedervorstellung nach 3 Monaten festgesetzt. 19 % der Patienten berichteten über ein klinisches Rezidiv [2]. In einem Einzelfallbericht von Modi et al. kam es bereits nach einem Monat zu erneuten Beschwerden [13]. Ein weiterer Bericht stellte einen Patienten mit 6 vorangegangenen symptomgleichen Episoden vor, bevor die TIPIK-Syndrom-Diagnose gestellt werden konnte [11]. Peycheva et al. veröffentlichten eine Fallvorstellung eines Patienten mit einem Rezidiv nach 1,5 Jahren [31].

Eine der umfangreichsten retrospektiven multizentrischen Studien von Obadia et al. [4] beurteilte für 28 Patienten das Rezidivrisiko, andauernde Schmerzen und bleibende Veränderungen. Dafür wurden 59 Monate nach erstmaliger TIPIK-Syndrom-Diagnose sowohl klinische als auch bildgebend Kontrolluntersuchungen durchgeführt. 68 % der Patienten berichteten über anhaltende Schmerzen. Diese waren sowohl spontan als auch durch Palpation auslösbar. Darüber hinaus erfuhren 8 Patienten mindestens ein Rezidiv, welches in der Schmerzsymptomatik der anfänglichen TIPIK-Episode ähnelte. Von diesen 8 Patienten konnte für 3 die erneute TIPIK-Syndrom-Diagnose bildgebend bestätigt werden. Im Durchschnitt traten die Rezidive zwischen 4,5 und 15,5 Monaten nach der Erstdiagnose auf [4]. Auch in einem aktuellen Fallbericht wurde über anhaltende nächtliche Schmerzen einen Monat nach Behandlung berichtet [35].

Langzeitschäden

Fünf Jahre nach der TIPIK-Syndrom-Diagnose analysierten Obadia et al. bei 28 Patienten in Kontrolluntersuchungen bleibende vaskuläre Anomalien und Gewebeveränderungen. Bei 42 % zeigte sich die Karotiswand weiterhin verdickt. Drei Patienten präsentierten sich mit verkalkten Plaque-Einlagerungen. Bei 43 % konnten keine andauernden Veränderungen

gen sonographisch festgestellt werden. In keinem Fall wurden bleibende perivaskuläre Infiltrate, Stenosen oder Adenomegalien verzeichnet [4]. Auch Micieli et al. deuteten darauf hin, dass bei manchen Patienten eine unvollständige Rückbildung mit dem Ergebnis dauerhafter vaskulärer Anomalien erfolgte [3].

Ähnliche Ergebnisse veröffentlichten auch Lecler et al. im Jahr 2017. In ihrer Studie ergab sich bei allen Patienten ein durchschnittlicher Rückgang der perivaskulären Entzündung von bis zu 60 %, wobei sich bei 8 Patienten ein vollständiger Rückgang dokumentieren ließ. Festgestellte Plaque-Ablagerungen der Tunica intima sowie Beeinträchtigungen des Gefäßdurchmessers waren jedoch persistent [2].

■ Pathogenese

Die Pathophysiologie des TIPIK-Syndroms ist bis heute ungeklärt. Jedoch finden sich in der Literatur auf Basis von Fallstudien und Studien mit kleinen Patientenpopulationen erste Hypothesen zur Ätiologie.

Idiopathischer Entzündungsprozess

Sowohl klinisch als auch laborchemisch lassen sich Anhaltspunkte für einen zugrunde liegenden vaskulären sowie perivaskulären Entzündungsprozess finden. Indikativ für eine Entzündung sind erhöhte Laborparameter von ESR und CRP, welche in einigen Fällen nachgewiesen wurden. Darüber hinaus unterstützt eine klinisch festgestellte Lymphadenopathie diese Hypothese [2, 3, 7]. Jedoch konnten andere Fallberichte und Untersuchungen bei keinem oder nur wenigen Patienten laborchemische Veränderungen oder Lymphadenopathien dokumentieren [10, 13].

Ein weiterer Hinweis für einen Entzündungsprozess ist die Kontrastverstärkung, welche bei Patienten mit TIPIK-Syndrom in bildgebenden Verfahren, wie beispielsweise CT- und MR-Angiographie, der Nuklearmedizin oder kontrastverstärkendem Ultraschall (CEUS) verzeichnet wurde [8, 12, 27]. Typische radiologische Merkmale, die einen inflammatorischen Ursprung unterstützen, umfassen die amorphe Verdickung des perivaskulären Gewebes bei gleichzeitigem Lumenerhalt der Karotisarterie [9]. Zusätzlich wurde in PET-CT-Untersuchungen ein Glukose-Hypermetabolismus belegt, welcher charakteristisch für Gewebeneubildungen oder Entzündungsvorgänge ist. Der durch Bildgebung verifizierte Ausschluss von Neoplasien stützt die Entzündungshypothese [26, 27].

Coudray et al. beschrieben in einem Fallbericht die Detektion perivaskulärer Neovaskularisierung im Rahmen einer Doppler-Farbsonographie, welche als weiterer stützender Faktor für einen die Gefäßwand betreffenden Entzündungsprozess interpretiert wurde [27]. Darüber hinaus wurde bei der makroskopischen Untersuchung der Läsion nach Karotis-Endarteriektomie durch die Wahrnehmung eines fibrinösen Exsudats mit grauen Belägen Anzeichen eines fibrinösen Entzündungsprozesses festgestellt [9]. Auch in einer histopathologischen Untersuchung wurden für einen chronisch fibrinösen Entzündungsprozess typische Zellen, wie beispielsweise Lymphozyten, Fibroblasten, Mastzellen und Leukozyten, identifiziert.

Zusätzlich wurden prominente Endothelzellen in einem fibromyxoiden Stroma visualisiert. Die Gefäßwand war von einer geringgradigen Entzündung mit fibrotischen Veränderungen gekennzeichnet [9]. Allerdings ist die genaue Pathogenese des regionalen Entzündungsprozesses bis heute ungeklärt, weshalb das Schmerzbild als Symptom in der Literatur als idiopathische Karotidynie beschrieben wird [36].

■ Hypothesen zur Ätiologie

Autoimmunologischer Prozess

Die medizinische Vorgeschichte verzeichnet bei einigen Patienten autoimmune Grunderkrankungen. Schwerpunktmäßig wurden rheumatoide Arthritis, Lupus erythematoses, Morbus Bechterew sowie Schilddrüsenunter- und Überfunktion gelistet [2, 4, 13].

Da darüber hinaus 7 von 8 Rezidiven bei Patienten mit autoimmunologischen Vorerkrankungen beobachtet wurden, lässt sich ein fraglicher Zusammenhang zum TIPIC-Syndrom ableiten [2].

Atherosklerose als Entzündungsursache

Czihal et al. argumentierten für einen Zusammenhang zwischen atherosklerotischen Veränderungen der A. carotis und dem TIPIC-Syndrom. Bei der Untersuchung von 4 Patienten wurden neben den für das TIPIC-Syndrom charakteristischen Eigenschaften zusätzlich atherosklerotische Ablagerungen in topografischer Nähe zum entzündeten Gewebe festgestellt. Anhand von CEUS konnte die intraluminale Ablagerung deutlich von der perivaskulären Entzündung abgegrenzt werden [8]. Auch Micieli et al. fanden in ihrer Studienpopulation bei 10 von 17 Fällen in der Computertomographie weiche atherosklerotische Plaque-Ablagerungen [3] sowie Leclercq et al. bei 34 % der einbezogenen Patienten [2].

Dementsprechend lässt sich die Hypothese formulieren, dass eine Entzündung der cholesterinhaltigen Plaque zur perivaskulären Entzündung führt. Diese Hypothese wird des Weiteren durch die vollständige Symptomrückbildung nach Gabe von Atorvastatin gestützt [7, 8].

Im Gegensatz dazu stehen Einzelfallberichte, die durch die Abwesenheit von Kalzifizierungen in der Plaque und die selbstständige Rückbildung der Symptome eine Abgrenzung zu der atherosklerotischen Plaque ziehen [15].

Vorangegangene Infektionen als Auslöser

Der vaskuläre Entzündungsprozess kann darüber hinaus auch in Zusammenhang mit einer vorausgegangenen bakteriellen oder viralen Infektion gebracht werden. Diese Hypothese wird vor allem durch den selbstlimitierenden Verlauf und Rückgang nach 14 Tagen auch ohne pharmakologische Intervention gestützt. In retrospektiven Studien wurden in der Anamnese teilweise kürzliche Erkältungen oder Infekte der oberen Atemwege angegeben. Im Gegensatz dazu wiesen andere Patienten keinen Verdacht auf ein infektiöses Geschehen auf [2, 4].

Bei Ulus et al. wiesen in ihrer retrospektiven Studie 5 von 13 Patienten eine dem TIPIC-Syndrom vorangegangene virale Infektion auf [7].

Comacchio et al. testeten in einem Einzelfallbericht ihren Patienten mit Verdacht auf TIPIC-Syndrom umfangreich auf virale Erreger. Trotz der laborchemisch festgestellten erhöhten Entzündungsparameter waren die Tests auf Zytomegalievirus, Epstein-Barr-Virus, Variezella-Zoster-Virus, Mumps-Virus, Treponema pallidum, Mycoplasma pneumoniae, Toxoplasma gondii, Hepatitis-B und C, HIV, Adenovirus, Influenzavirus und viele weitere negativ [37].

Bis heute bleibt unklar, ob und inwiefern spezifische Erregergruppen ursächlich für die Entstehung des TIPIC-Syndroms sein können.

Medikamenteninduziertes Geschehen

Ein einzelner Fallbericht stellt einen Zusammenhang zwischen „Granulocyte-Colony-19-Stimulating Factor“ (G-CSF-) Injektionen und dem TIPIC-Syndrom her. Eine 73-jährige Patientin erhielt aufgrund ihrer Chemotherapie-induzierten Neutropenie Injektionen mit G-CSF. Nach 5 Tagen stellte sich die Patientin mit Karotidynie vor. Sonographie und CT bestätigten den Verdacht auf das TIPIC-Syndrom. Die Autoren leiteten eine Kausalität zwischen der stimulierten Produktion von Neutrophilen, der Rekrutierung von Entzündungszellen und der perivaskulären Infiltration ab. Dabei bezogen sie sich auf die durch Neutrophile bekannte Regulierung von Entzündungsprozessen durch die Produktion von Prostaglandin E₂. Die für TIPIC-Syndrom-Patienten entgegen der gängigen Literatur berichtete, starke Erhöhung des CRP-Wertes kann durch die allgemeine inflammatorische Wirkung der G-CSF-Injektionen begründet werden. Dementsprechend kann abgeleitet werden, dass das TIPIC-Syndrom medikamenteninduziert auftreten kann [38].

■ Zusammenfassung und Fazit

Das TIPIC-Syndrom ist durch eine unspezifische perivaskuläre Entzündung der A. carotis charakterisiert. Patienten berichten über akut einsetzende ipsilaterale Schmerzen im Nackenbereich, teilweise mit Ausstrahlung in den Kopfbereich und Verstärkung der Schmerzsymptomatik bei Kopfbewegungen. Einzelfallberichte und Fallserien dokumentierten eine überwiegende Krankheitsausprägung auf der linken Seite sowie eine vermehrte Krankheitshäufigkeit bei Frauen. Das typische Erkrankungsalter liegt in der 4.–5. Dekade, ist jedoch von einer großen Spannbreite gekennzeichnet. Aufgrund der Seltenheit des Syndroms konnten noch keine Daten zu Inzidenz und Prävalenz auf Basis der Gesamtbevölkerung erhoben werden.

Die diagnostische Bestätigung des TIPIC-Syndroms erfolgt über Bildgebung und Ausschluss von Differentialdiagnosen. Dabei wurde die Sonographie als Goldstandard benannt, jedoch zeigte sich in der Literatur auch der standardmäßige Einsatz von MRT und CT-Angiographie. Zu den diagnostischen Kriterien zählen der Nachweis eines perivaskulären Infiltrats („Gefäßwandverdickung“) sowie der selbstlimitierende Verlauf oder eine Besserung unter NSAR-Therapie nach 14 Tagen.

Die von exzentrischen Gewebeverdickungen betroffenen anatomischen Strukturen beschränken sich auf die A. carotis communis mit oder ohne Beteiligung der A. carotis interna, die Bifurkation sowie den Bulbus. In der Regel wird keine oder

eine geringgradige luminale Stenose festgestellt, die zu keiner Veränderung des Blutstroms führt.

Die Pathophysiologie des TIPIIC-Syndroms ist bis heute ungeklärt. Jedoch konnten in der Literatur Zusammenhänge zwischen autoimmunologischen Prozessen, Atherosklerose, Infektionen oder Medikamenteneinnahme und dem idiopathischen Entzündungsprozess hergestellt werden.

Relevanz für die Praxis

1. Erhöhung des Bewusstseins für das TIPIIC-Syndrom auf Basis von Symptomkonstellation und diagnostischen Kriterien
2. Abgrenzung des TIPIIC-Syndroms als Differentialdiagnose von anderen vaskulären Pathologien bei Patienten mit Schmerzsymptomatik über der A. carotis
3. Diskussion möglicher pathophysiologischer Prozesse und Ätiologien mit Hinweis auf zukünftigen Forschungsbedarf
4. Vorstellung und Zusammenfassung bisheriger Fallberichte sowie epidemiologische Einordnung
5. Darstellung von Behandlungsansätzen und therapeutischen Interventionen

Interessenkonflikt

Keiner.

Literatur:

1. Mühlberg KS, Sprynger MG. TIPIIC syndrome – an entity that deserves more attention. *Vasa* 2022; 51: 59–60.
2. Lecler A, Obadia M, Savatovsky J, et al. TIPIIC syndrome: Beyond the myth of carotidynia, a new distinct unclassified entity. *AJNR Am J Neuroradiol* 2017; 38: 1391–8.
3. Micieli E, Voci D, Mumoli N, et al. Transient perivascular inflammation of the carotid artery (TIPIIC) syndrome: An updated multinational analysis of 72 patients. *Vasa* 2022; 51: 71–7.
4. Obadia M, Nasr N, Volle G, et al. Long-term clinical and ultrasound follow-up after transient perivascular inflammation of the carotid artery (TIPIIC) syndrome: a multicenter study. *Cephalalgia* 2024; 44: 03331024241230247.
5. Hersh SP, Gerard P, Hersh J. Carotidynia versus transient perivascular inflammation of the carotid artery (TIPIIC) syndrome: Finding common ground. *Cureus* 2021; 13: e17684.
6. Lovshin LL. Carotidynia. *Headache* 1977; 17: 192–5.
7. Ulus S, Aksoy Ozcan U, Arslan A, Buturak A, Dincer A, et al. Imaging spectrum of TIPIIC syndrome: Validation of a new entity with vessel wall imaging. *Clin Neuroradiol* 2020; 30: 145–57.
8. Czihal M, Löw A, Lottspeich C, Hoffmann U. TIPIIC syndrome associated to arteriosclerosis of the carotid bifurcation: A series of 4 cases. *Vasa* 2022; 51: 323–5.
9. Abbasi A, Khan MA. Carotidynia. StatPearls Publishing, Treasure Island, USA; 2024.
10. Woo JKH, Jhamb A, Heran MKS, et al. Resolution of existing intimal plaque in a patient with carotidynia. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 732–3.
11. Takamura A, Hori A. Recurrent transient perivascular inflammation of the carotid artery syndrome with temporary carotid plaque on ultrasonography: a case report. *Clin Case Rep* 2017; 5: 1847–51.
12. Rafailidis V, Chrysosgonidis I, Tegos T, et al. Role of multi-parametric ultrasound in transient perivascular inflammation of the carotid artery syndrome. *Ultrasound* 2019; 27: 77–84.
13. Modi T, Verma M, Ahuja G, et al. TIPIIC – a newly recognized syndrome: Multimodality imaging of a rare clinicoradiological entity. *Indian J Radiol Imaging* 2021; 31: 488–91.
14. Maggialelli N, De Marco I, Sasso S, et al. Transient perivascular inflammation of the carotid artery (TIPIIC) syndrome as a rare case of laterocervical pain: Multimodal diagnosis. *Radiology Case Reports* 2022; 17: 2378–82.
15. Abreu JA, Rocha CA, Cruz SG, Barreira JS. Transient perivascular inflammation of the carotid artery (TIPIIC) syndrome: An atypical cause of neck pain. *Cureus* 2023; 15: e41275.
16. Choudhary N, Gupta V, Mishra P, Banerjee M. Radiological presentation of transient perivascular inflammation of carotid artery syndrome in a patient with myelodysplasia. *Neuroradiol J* 2024; 37: 126–7.
17. Mathangasinghe Y, Karunaratne RU, Liyanage UA. Transient perivascular inflammation of the carotid artery: a rare cause of intense neck pain. *BJR case Reports* 2019; 5: 20190014.
18. Mumoli N, Evangelista I, Colombo A, et al. Transient perivascular inflammation of the carotid artery (TIPIIC) syndrome in a patient with COVID-19. *Int J Infect Dis* 2021; 108: 126–8.
19. Scoppettuolo P, Dalaqua M, Ghika JA, Bonvin C. Multimodal imaging for a TIPIIC syndrome case. *Acta Neurol Belg* 2022; 122: 1069–71.
20. Schirmer JH, Both M, Müller O. Vasculitis mimics. *Aktuelle Rheumatologie* 2023; 48: 29–42.
21. Coulier B, Van Den Broeck S, Colin GC. Carotidynia alias transient perivascular inflammation of the carotid artery (TIPIIC Syndrome). *J Belg Soc Radiol* 2018; 102: 50.
22. Burton BS, Syms MJ, Petermann GW, Burgess LP. MR imaging of patients with carotidynia. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000; 21: 766–9.
23. Arning C. Ultrasonography of carotidynia. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005; 26: 201–2.
24. Venetis E, Konopnicki D, Jissendi Tchofo P. Multimodal imaging features of transient perivascular inflammation of the carotid artery (TIPIIC) syndrome in a patient with Covid-19. *Radiol Case Rep* 2022; 17: 902–6.
25. Holay Q, Hak JF, Varoquaux A. Transient perivascular inflammation of the carotid artery (TIPIIC) syndrome: An uncommon cause of anterior neck pain. *Pain Medicine* 2022; 23: 212–3.
26. Amaravadi RR, Behr SC, Kousoubis PD, Raja S. [18F] Fluorodeoxyglucose positron-emission tomography-CT imaging of carotidynia. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 1197–9.
27. Coudray S, Lefevre PH, Aichoun I, Renard D. High-resolution ultrasound highlighting neovascularization in TIPIIC syndrome. *Acta Neurol Belg* 2019; 119: 117–8.
28. Taniguchi Y, Horino T, Hashimoto K. Is carotidynia syndrome a subset of vasculitis? *J Rheumatol* 2008; 35: 1901–2.
29. Schaumburg J, Michels P, Eckert B, Röther J. Rezidiv bei Karotidynie bzw. dem TIPIIC-Syndrom. *Nervenarzt* 2018; 89: 1403–7.
30. Kraemer M, Becker J, Bley TA, et al. Diagnostik und Therapie der Riesenzellarteriitis. *Nervenarzt* 2022; 93: 819–27.
31. Peycheva M, Zdravkova T, Zlatreva D, et al. Transient perivascular inflammation of the carotid artery – a transient but potentially recurrent disease. *Clin Case Rep* 2024; 12: e8322.
32. Valle N, González-Mandly A, Oterino A, Pascual J. A case of carotidynia with response to almotriptan. *Cephalalgia* 2003; 23: 155–6.
33. Stanbro M, Gray BH, Kellicut DC. Carotidynia: Revisiting an unfamiliar entity. *Ann Vasc Surg* 2011; 25: 1144–53.
34. Cannon CR. Carotidynia: An unusual pain in the neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 110: 387–90.
35. Greutert S, Schlömer T, Righini M. Transient perivascular inflammation of the carotid artery as a poorly recognized cause of neck pain. *TH Open* 2024; 08: e93–5.
36. Hafner F, Hackl G, Haas E, et al. Idiopathic carotidynia. *Vasa* 2014; 43: 287–92.
37. Comacchio F, Bottin R, Brescia G, et al. Carotidynia: new aspects of a controversial entity. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2012; 32: 266–9.
38. Arnould B, Miranda S, Mignon F, Camus V. G-CSF-induced TIPIIC syndrome and large vessel vasculitis: a case report. *Clinical Case Reports* 2023; 11: e7918.
39. Badou E, Lecler A, Veyrat M, El Bakkouri W. Transient perivascular inflammation of the carotid artery syndrome: TIPIIC, a new clinical entity that must be recognised by ENT surgeons. *Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2020; 137: 87–8.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum

Disclaimers & Copyright

Datenschutzerklärung