

# Využití CT a UZ v zobrazovací diagnostice TIPIC syndromu (karotidynie)

## Utilization of CT and ultrasonography in the imaging of TIPIC syndrome (carotidynia)

Ivana Krátká, Pavel Eliáš, Jiří Jandura

Radiologická klinika LF UK a FN, Hradec Králové

### Hlavní stanovisko práce

Cílem práce je uvést v povědomí raritní a méně známou příčinu jednostranné bolesti a otoku na krku – syndrom přechodného perivaskulárního zánětu karotické tepny.

### SOUHRN

Krátká I, Eliáš P, Jandura J. Využití CT a UZ v zobrazovací diagnostice TIPIC syndromu (karotidynie)

Tranzientní perivaskulární zánět karotické tepny (TIPIC syndrom), dříve známý pod pojmem karotidynie nebo Fayův syndrom, je relativně vzácná a málo známá nozologická jednotka nejasné etiologie s typickým klinickým obrazem a průběhem a s typickým nálezem na zobrazovacích metodách.

V článku je prezentována kazuistika třicetileté nemocné s jednostranným bolestivým otokem na krku, která byla indikována k vyšetření výpočetní tomografií pro podezření na krční absces. Na CT a sonografickém vyšetření bylo diagnostikováno cirkulární rozšíření stěny společné karotické tepny s mírným zúžením průsvitu lumen a s edematózním prosáknutím okolí tepny v karotickém prostoru. Bylo vysloveno podezření na zánětlivé postižení stěny karotické tepny, v diferenciální diagnostice byla zmíněna i karotidynie. Vyloučení jiných příčin a dobrá odpověď na nasazenou terapii kortikosteroidy tuto diagnózu potvrdila.

**Klíčová slova:** karotidynie, TIPIC syndrom, ultrazvuk, výpočetní tomografie.

### Major statement

The purpose of this work is to raise awareness of a rare and not well known cause of unilateral pain and swelling of the neck – the transient perivascular inflammation of the carotid artery syndrome.

### SUMMARY

Krátká I, Eliáš P, Jandura J. Utilization of CT and ultrasonography in the imaging of TIPIC syndrome (carotidynia)

Transient perivascular inflammation of the carotid artery (TIPIC syndrome) formerly known as idiopathic carotidynia or Fay syndrome is relatively rare and not very well known entity of an unclear etiology with a typical clinical course and typical findings on imaging methods.

In this communication we present a case of 30 year old woman who presented with an unilateral painful swelling on the neck. Computed tomography was performed to exclude a neck abscess. CT and following ultrasound examination showed a thickening of the common carotid wall and an edema of the periarterial tissue in the carotic space.

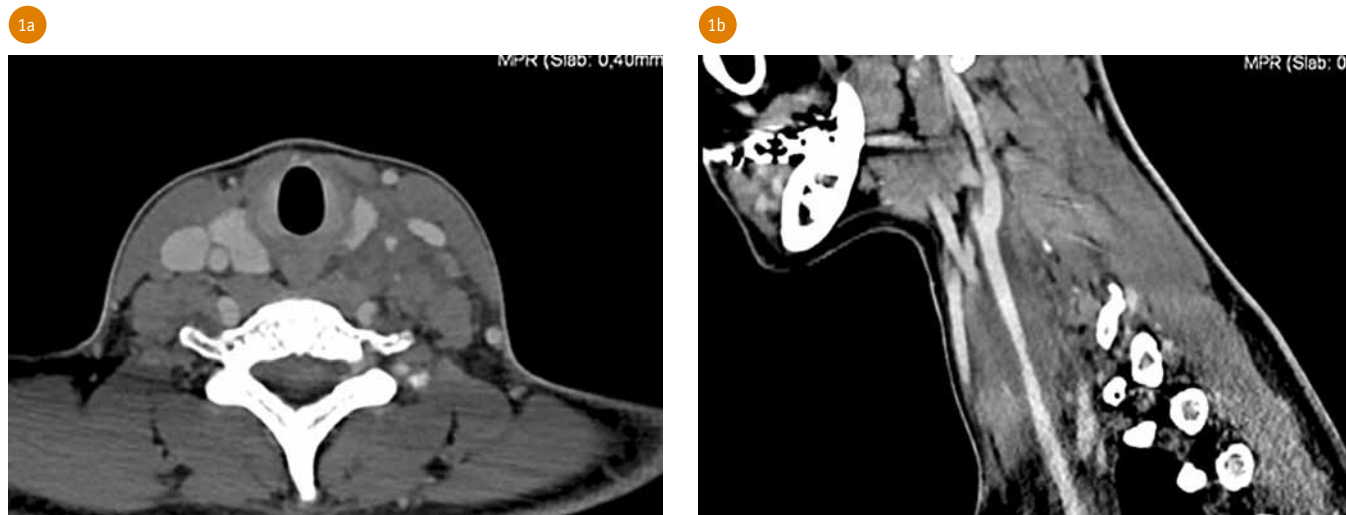
**Key words:** carotidynia, TIPIC Syndrome, ultrasonography, computer tomography.

Přijato: 1. 8. 2020

#### Korespondenční adresa:

MUDr. Ivana Krátká  
Radiologická klinika FN  
Sokolská 581, 500 05 Hradec Králové  
e-mail: ivana.krotka@fnhk.cz

Konflikt zájmů: žádný.



**1** Postkontrastní CT vyšetření krku v axiální (a) a v sagitální (b) rovině – hladké zúžení lumina společné karotické tepny a perivaskulární infiltrát v okolí tepny

Contrast-enhanced CT of the neck in axial (a) and sagittal (b) plane – shows a smooth narrowing of the lumen of the of the left common carotid artery and perivascular infiltration

## ÚVOD

Tranzientní perivaskulární zánět karotické tepny (transient perivascular inflammation of the carotid artery syndrom – TIPIC syndrom) nebyl vždy jednoznačně uznáván za klinickou jednotku.

Poprvé byl syndrom popsán Fayem v roce 1927 jako atypická neuralgie a byl označen jako karotidyne (1). V roce 1988 ji Headache Classification Committee of the International Headache Society pod názvem idiopatická karotidyne (IC) zařadila do Klasifikace příčin bolestí hlavy. Tato jednotka byla nicméně následně zpochybněna jako nepodložená a v roce 2004 byla z této klasifikace nemocí vyloučena. Vzhledem k narůstajícímu počtu pozorovaných případů se stejným klinickým obrazem a radiologickým nálezem bylo postižení v roce 2017 znovu uznáno za samostatnou klinicko-radiologickou jednotku a nově je označeno jako TIPIC (2).

## KAZUISTIKA

Tricetiletá pacientka byla v květnu 2015 přijata na ORL kliniku FN v Hradci Králové pro zduření vlevo na krku s lokální palpační bolestivostí. V týdnu před přijetím udávala bolest v krku, rýmu, kašel a horečku do 38 °C. Do doby přijetí na ORL kliniku nebyla léčena antibiotiky. Na základě klinického

a laboratorního nálezu bylo indikováno vyšetření výpočetní tomografií (CT) k vyloučení abscesu na krku. Při CT vyšetření byl absces vyloučen, bylo však zobrazeno cirkulární zesílení stěny levé společné karotické tepny s mírným zúžením jejího lumina a s infiltrátem v okolí (obr. 1). Další den provedené sonografické vyšetření (UZ) potvrdilo zesílení stěny společné karotické tepny a infiltrát v okolí tepny, omezený na karotický prostor. Při barevně kódovaném zobrazení (CDUS) byla patrná hyperemie v infiltrátu a hypervaskularizace stěny karotické tepny (obr. 2). Ostatní tepny na krku ani abdominální aorta nebyly postiženy. Bylo vysloveno podezření na zánětlivé postižení stěny karotické tepny; v diferenciální diagnostice jsme pomýšeli i na karotidyneii.

U pacientky byly v době akutního zánětu horních cest dýchacích týden před přijetím mírně zvýšené známky zánětu (hladina C-reaktivního proteinu v séru (CRP) 69, sedimentace (FW) 97/134, hladina leukocytů byla v normě). V době přijetí bylo CRP zvýšené na 122 a počet leukocytů byl v normě.

Jinak byla u pacientky v létě 2014 náhodně zjištěna anemie, pro kterou byla od dubna 2015 vyšetřována a v dalším průběhu byl stav uzavřen jako paroxysmální noční hemoglobinurie.

Pacientka byla vzhledem k anemii a radiologickému nálezem přeložena na hematologickou kliniku a dále vyšetřována hematologicky a revmatologicky. Byla

vyloučena obrovskobuněčná artritida, revmatologické faktory a protilátky byly negativní. Byla nasazena léčba kortikosteroidy.

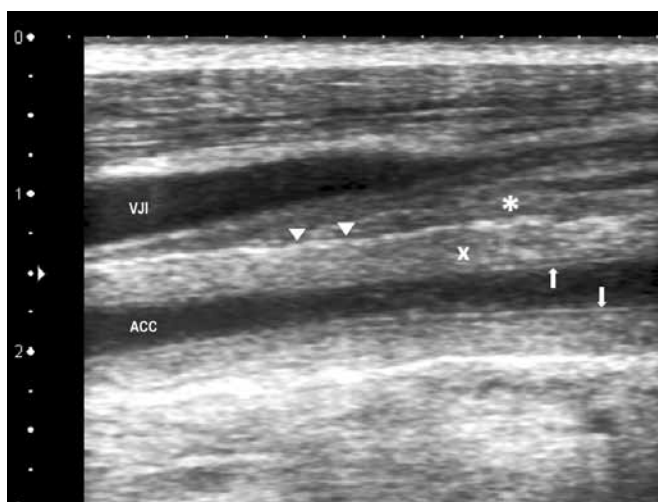
Na kontrolním UZ vyšetření za 12 dní byla popsána výrazná regrese infiltrátu a téměř normální šíře stěny karotické tepny. Na kontrolním UZ za 6 měsíců byl nález již zcela normální. Od té doby se recidiva lokálních obtíží neobjevila.

## DISKUZE

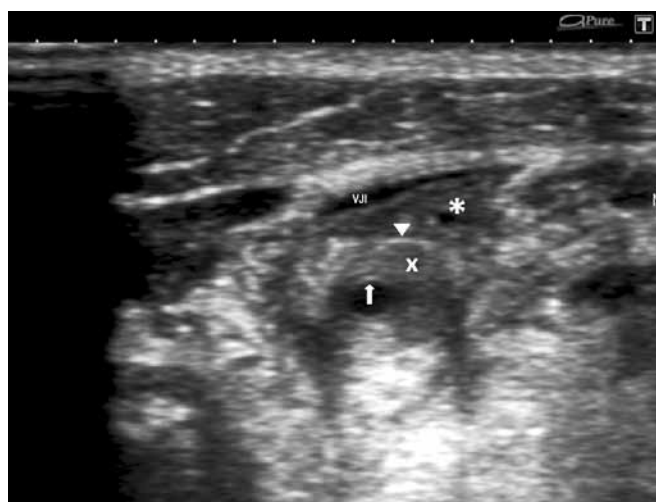
Do diferenciální diagnostiky jednostranné bolesti na krku je třeba zahrnout i tranzientní perivaskulární zánět karotické tepny. Tato diagnóza je málo častá a pravděpodobně i poddiagnostikovaná, a to i vzhledem k možnému rychlému spontánnímu ústupu klinických obtíží a morfologického nálezu.

Podle literárních údajů je typickým obrazem asymetrické zesílení stěny karotické tepny zejména v oblasti bifurkace, které může podmínit mírnou stenózu, a perivaskulární edém. Charakteristickými jsou i hyperemie infiltrátu a stěny tepny. Tyto morfologické nálezy jsou dobře zobrazitelné jak sonograficky (včetně kontrastní sonografie), tak na CT nebo magnetické rezonanci (MR), eventuálně i na FDG PET CT (2, 3). Někdy se může objevit i intraluminální nástěnný plát, který po ústupu infiltrátu vymizí (4, 5). Klinicky se nález prezentuje jako

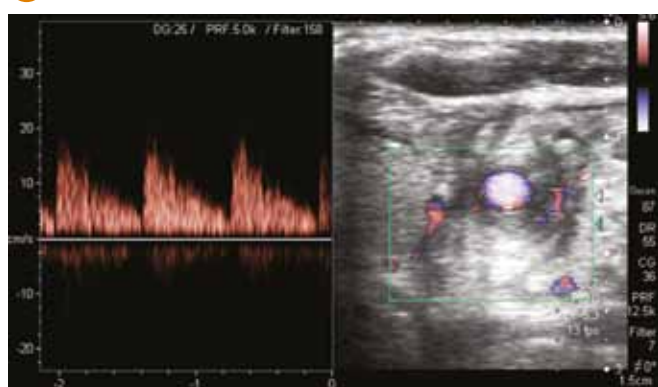
2a



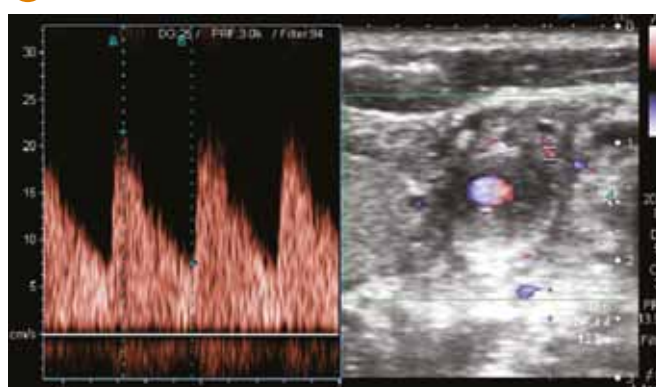
2b



2c



2d



2e



- 2** Ultrasonografické vyšetření: 2D zobrazení (a, b) a zobrazení v triplexním modu (CDUS) (c, d); zesílení tunica media společné karotické tepny (x), tenká intima (šipky) a adventicie (hroty šipek), infiltrát v okolí (\*), komprese VJI (a, b); hyperemie ve stěně i v okolním infiltrátu (c, d); kontrolní vyšetření za 12 dní s regresí infiltrátu v okolí a regresí šíře stěny (e)

Gray scale ultrasound (a, b) and triplex mode (c, d) show a thickening of the tunica media of the common carotid artery (x), thin tunica intima (arrows) and adventitia (arrow head), perivascular infiltration (\*), compression of the internal jugular vein (VJI) (a, b); there is an obvious hyperemia in the vascular wall and in the surrounding infiltration (c, d); follow-up study in 12 days (e) shows a regression of the perivascular infiltration as well as the arterial wall tickening

jednostranná výrazná bolest na krku, může být přítomné i zduření. Velmi vzácně je nález oboustranný (2). Dobře reaguje na kortikosteroidy i na nesteroidní antirevmatika, ale obtíže mohou odeznít i spontánně bez léčby během 14 dní.

Etiologie onemocnění je nejasná, zvažuje se autoimunitní proces. V největším souboru 47 pacientů, publikovaném Leclerem, mělo 17 % pacientů v anamnéze autoimunitní chorobu a u většiny z těchto nemocných v době rozvinutí TIPIC došlo i k exacerbaci

jejich autoimunitního onemocnění. U 4 % pacientů v jeho souboru byl v krátkém předchorobí údaj o viróze (2). Obdobně v dalším v literatuře popsaném případě je možná návaznost na infekční onemocnění horních cest dýchacích (6). Onemocnění horních cest dýchacích

prodělala v krátkém předchorobí i naše pacientka.

V případě naší pacientky byla postižena společná karotická tepna a zesílení stěny tepny se bifurkace dotýkalo jen okrajově. Na UZ karotické tepny byla dobře patrná normální intima, zesílení tunica media s hypervaskularizací, normální adventicie a hypervaskularizovaný infiltrát, který byl v karotickém prostoru lokalizovaný pouze kolem tepny; vena jugularis interna byla mírně komprimovaná a nebyla do infiltrátu zavzata (obr. 2a, b). Na CT vyšetření nebyla opacifikace stěny tepny a infiltrátu jasně patrná, což si vysvětlujeme krátkým zpožděním vlastního kontrastního vyšetření po zahájení aplikace kontrastní látky.

Naše pacientka současně trpí paroxysmální noční hemoglobinurií. U tohoto onemocnění jde o intravaskulární hemolýzu, která je akcentovaná v nočních hodinách, kdy dochází ke zvýšení kyselosti vnitřního prostředí, což potencuje destrukci erytrocytů komplementem. Je to vzácné získané onemocnění pluripotentní kmenové buňky. V důsledku somatické mutace X-vázaného genu této kmenové buňky dojde k poruše fixace specifických bílkovin k buněčnému

povrchu, které jsou za normálních okolností zodpovědné za ochranu buňky před působením komplementu (7). Nejedná se tedy o typické autoimunitní onemocnění a koincidence obou chorob je pravděpodobně náhodná. V dostupné literatuře zatím nebyl popsán současný výskyt obou těchto jednotek.

Laboratorní nález je u pacientů s TIPIC syndromem často normální, může však být mírně zvýšena sedimentace a hladina CRP (2, 4, 6).

Histologické vyšetření infiltrátu není běžně prováděno, jediná histologická studie prokázala nespecifické zánětlivé změny zahrnující vaskulární proliferaci, proliferaci fibroblastů a známky chronického zánětu s nízkou aktivitou (8). Termín „perivaskulární zánět karotické tepny“ nepovažujeme za zcela přesný, neboť v našem případě ukázalo UZ vyšetření kromě periarteriálního postižení také přímé postižení tunica media.

Pro vlastní diagnostiku v naprosté většině případů dostačuje CDUS, a to jak pro stanovení diagnózy, tak i pro vyhodnocení efektu léčby. V případě nejasných nálezů je pak doporučované vyšetření magnetickou rezonancí s vysokým rozlišením po podání kontrastní látky (9).

## ZÁVĚR

Narůstající počet popsáných a podložených případů podporuje názor, že tranziční perivaskulární zánět karotické tepny patří mezi klinicko-patologické jednotky. Má typický morfologický nález na zobrazovacích metodách, klinický nález a klinický vývoj s časnou regresí klinických i morfologických příznaků. Syndrom TIPIC tak rozšiřuje diferenciální diagnostiku jednostranné bolesti na krku. Ta dále zahrnuje jiná zánětlivá onemocnění včetně abscesu, sialoadenitis, thyoiditis, neuralgii trigeminu a cervikogenní obtíže. V diferenciální diagnostice vaskulárního a perivaskulárního nálezu je nutné zvážit jinou vaskulitidu, disekci tepny, trombózu, tumor cévní stěny a intramurální hematom (2, 5, 6). ●

## LITERATURA

1. Fay T. Atypical neuralgia. Arch Neurol. Psychiatr 1927; 18: 309–315.
2. Lecler A, Obadia M, Savatovsky J, et al. TIPIC syndrome: beyond the myth of carotidynia, A New Distinct Unclassified Entity. AJNR Am J Neuroradiol 2017; 3: 1391–1398.
3. Rafailidis V, Chrysogonidis I, Tegos T, et al. Role of multi-parametric ultrasound in transient perivascular inflammation of the carotid artery syndrome. Ultrasound 2019; 27: 77–84.
4. 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: 1847–1851.
5. Coulier B, Van den Broeck S, Colin GC. Carotidynia Alias Transient Perivascular Inflammation of the Carotid Artery (TIPIC Syndrome). J Belg Soc Radiol 2018; 102: 1–3.
6. Comacchio F, Bottin R, Brescia G, et al. Carotidynia: new aspects of a controversial entity. Acta Otorhinolaryngol Ital 2012; 32: 66–69.
7. Devallet B, Mullier F, Chatelain B, Dogne JM, Chatelain C. Pathophysiology, diagnosis, and treatment of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: a review. Eur J Haematol 2015; 95: 190–198.
8. Upton PD, Smith JG, Charnock DR. Histologic confirmation of carotidynia. Otolaryngol Head Neck Surg 2003; 129: 443–444.
9. Ulus S, Aksoy Ozcan U, Arslan A, et al. Imaging Spectrum of TIPIC Syndrome: Validation of a new Entity with Vessel Wall Imaging. Clinical Neuroradiology 2020; 30: 145–157.