

【编者按】 人类急性单侧外周前庭功能受损的症状和体征的研究已经有100多年的历史,且有不同的术语描述。起初将其命名“前庭神经炎”等名称,后来,人们使用了更中性的术语,如Bárány协会委员会倾向于使用“急性单侧前庭病”(AUVP)。本文中,该诊断标准为:①确诊的AUVP:强调单次病程,急性或亚急性中至重度的眩晕症状持续至少24小时,存在单纯的单侧外周前庭功能受损的证据;②进展中的AUVP:强调单次病程,急性或亚急性中至重度的眩晕症状持续超过3小时但未达到24小时,存在单纯的单侧外周前庭功能受损的证据,这一分类在急性期非常有用,有助于区分其他急性中枢性前庭综合征,从而进行特定的治疗或临床研究的纳入;③很可能的AUVP:强调单次病程,急性或亚急性中至重度的眩晕症状持续至少24小时,但缺少与自发眼震快相相反侧的明确前庭-眼反射(VOR)功能减弱的证据,无法确定是单侧外周前庭受损;④既往AUVP:也强调单次病程,适用于急性期后就诊患者的诊断。曾经急性或亚急性中至重度的眩晕症状持续至少24小时,目前无眼震,存在单纯的单侧外周前庭功能受损的证据。这类诊断亦包括那些有单侧外周前庭受损的证据、急性前庭综合征病史且在急性期之后前庭功能检查已恢复的患者。

可以看出:①目前AUVP诊断标准主要依赖于患者病史、床边检查以及必要的实验室评估;定位诊断亦缺乏金标准检查手段;病因学及机制推测还依赖于病史,常需要详细问诊以进行动态验证是单相而非复发特征的病程;②排除诊断及动态诊断很重要,包括针对中枢病变和各种其他外周前庭疾病,尤其与那些具有复发特征前庭病的首次发作、孤立性中枢性眩晕的鉴别;③相关的炎症或病毒病因学,迄今尚未得到证实。

临床上,我们应该注意:①AUVP的定位诊断仍需进一步精准,目前AUVP的诊断还是主要依赖于外周前庭功能评价进行初步定侧的诊断而已,尚不清楚是半规管、耳石器还是前庭神经受损,进一步应用迷路延迟增强影像学等技术深入探讨AUVP的精准定位及机制推测,具有重要的临床意义。②深入阐明AUVP的病因学及发病机制很重要。事实上,AUVP并不等于前庭神经炎,进一步通过动态随访及获取炎症、病毒、血管及免疫等病因/发病机制的证据,有助于与前庭性偏头痛、外周孤立性前庭卒中及复发性前庭病等疾病的鉴别诊断,亦是非常重要的。

Acute Unilateral Vestibulopathy/Vestibular neuritis:
Diagnostic Criteria

Consensus Document of the Committee for the Classification of Vestibular
Disorders of the Bárány Society

急性单侧前庭病/前庭神经炎:诊断标准

Bárány协会前庭疾病分类委员会的共识文件

焉双梅^{1,2}(译),王钰茹¹(译),邢玥¹(译),张婉婷¹(译),顾平²(审校),杨旭¹(审校),Michael Strupp³,
Alexandre Bisdorff⁴, Joseph Furman⁵, Jeremy Hornibrook⁶, Klaus Jahn⁷, Raphael Maire⁸, David Newman-Toker⁹,
Måns Magnusson¹⁰

1. 航天中心医院(北京大学航天临床医学院)神经内科
2. 河北医科大学第一医院神经内科
3. 德国慕尼黑大学医院神经内科及德国眩晕和平衡障碍中心
4. 卢森堡阿尔泽特河畔埃施米尔·迈里施中心医院眩晕诊所
5. 美国宾夕法尼亚州匹兹堡大学耳鼻喉科、神经内科、生物工程和物理治疗科
6. 新西兰基督城坎特伯雷大学和奥塔哥大学基督城医院耳鼻喉头颈外科
7. 德国慕尼黑大学舍恩巴德艾布林诊所神经内科及德国眩晕和平衡障碍中心
8. 瑞士洛桑大学医院耳鼻喉/头颈外科
9. 美国约翰霍普金斯大学医学院眼科、耳鼻喉和急诊科
10. 瑞典隆德大学耳鼻喉科

原文

Strupp M, Bisdorff A, Furman J, Hornibrook J, Jahn K, Maire R, Newman-Toker D, Magnusson M. Acute unilateral vestibulopathy/ vestibular neuritis: Diagnostic criteria. J Vestib Res, 2022, 32(5):389-406. doi: 10.3233/VES-220201.

收稿日期

2022-01-20

通讯作者

顾平 gpwh2000@126.com

杨旭 xuyanghangtian@163.com

注:本文版权归中国老年医学学会眩晕/前庭医学分会和《神经损伤与功能重建》杂志所有

摘要 本文介绍了急性单侧前庭病(AUVP)的诊断标准,即以往被称为“前庭神经炎”的同义词,由 Bárány 协会前庭疾病分类委员会定义。AUVP 表现为急性前庭综合征,由于急性单侧外周前庭功能丧失,而无急性中枢或急性听神经症状或体征的证据。这意味着 AUVP 的诊断是依赖于患者的病史、床边检查以及必要时实验室评估。其主要症状为急性或少见的亚急性发作的旋转或非旋转性眩晕,伴有不稳、恶心/呕吐和(或)振动幻视;主要的临床体征为自发性前庭外周性眼震,即眼震方向固定,去除固视时眼震增强,眼震轨迹与所累及的半规管相一致(一般为水平-扭转)。委员会将诊断标准划分为四类:①“急性单侧前庭病”;②“进展中的急性单侧前庭病”;③“很可能的急性单侧前庭病”;④“既往急性单侧前庭病”。具体诊断标准如下:

“急性单侧前庭病”:①急性或亚急性发作的中重度持续旋转或非旋转性眩晕(即急性前庭综合征),症状持续至少 24 小时;②自发性前庭外周性眼震,其轨迹与受累的半规管传入相一致,一般为水平-扭转,方向固定,去除固视时眼震增强;③存在与自发眼震快相相反的一侧前庭-眼反射(VOR)功能减弱的明确证据;④没有证据表明存在急性中枢神经、耳科或听力学症状;⑤无急性中枢神经体征,即无中枢眼动或中枢前庭神经体征,特别是无明显的眼反方向偏斜,无凝视诱发性眼震,无急性听力学或耳科体征;⑥不能用其他疾病更好地解释。

“进展中的急性单侧前庭病”:①急性或亚急性发作的持续旋转或非旋转性眩晕,症状持续时间超过 3 小时,但患者就诊时症状持续时间尚未达到 24 小时;②~⑥如上所述。这一类别有助于区分急性中枢性前庭综合征,启动特定的治疗,并将患者纳入临床研究。

“很可能的急性单侧前庭病”:与 AUVP 相同,但单侧 VOR 受损未被清楚观察或记录到。

“既往急性单侧前庭病”:①有持续至少 24 小时的急性或亚急性眩晕史,且眩晕强度逐渐缓解;②无伴发急性听神经或中枢神经系统症状的病史;③存在单侧 VOR 功能减弱的明确证据;④无伴发急性中枢神经体征史,即无中枢眼动体征或中枢前庭神经体征,无急性听力学或耳科体征;⑤不能用另一种疾病更好地解释。这类诊断亦包括那些有单侧外周前庭受损证据、急性前庭综合征病史且在急性期之后前庭功能检查已恢复的患者。

需要注意的是,AUVP 无金标准检查手段。因此,它的诊断需要排除中枢病变和各种其他外周前庭疾病。最后,本文将讨论 AUVP 的其他方面,如病因学、病理生理学和与分类标准直接相关的实验室检查。

关键词 急性单侧前庭病;前庭神经炎;前庭神经元炎;急性前庭综合征;国际前庭疾病分类;Bárány 协会

同义词 前庭神经元炎;急性前庭神经损伤;急性前庭功能障碍

中图分类号 R741;R651 **文献标识码** A **DOI** 10.16780/j.cnki.sjssgncj.20230040

引言

急性单侧前庭病(AUVP),以往常被称为“前庭神经炎”,是一种急性外周前庭综合征,其定义为急性单侧外周前庭功能受损,而无急性中枢神经或急性听神经症状或体征。Bárány 协会授权成立了国际前庭疾病分类委员会(International Classification of Vestibular Disorders, ICVD),由致力于前庭研究的基础科学家、耳鼻喉科专家、神经科专家、听力学专家及治疗师组成。各分类委员会由来自至少三大洲的临床医生和科学家组成,对每个疾病进行定义。目前已经发表了以下共识性文献(<https://www.jvrweb.org/ICVD.html>):前庭症状国际分类^[17]、前庭性偏头痛^[95]、梅尼埃病^[98]、良性阵发性位置性眩晕^[154]、前庭阵发症^[147]、持续性姿势-感知性头晕^[141]、双侧前庭病^[146]、前庭体征的分类和检查方法:眼震及眼震样眼动^[45]、血流动力学相关直立性头晕/眩晕^[78]、老年性前庭病^[2]、登陆病综合征^[27]、儿童前庭性偏头痛和儿童复发性眩晕^[152]、上半规管裂综合征^[157]、运动病^[28]。

1 术语和历史

急性前庭功能障碍的症状和体征已经有 100 多年的历史,且有不同的术语描述。由于不同的语言检索限制,文献中第一次描述 AUVP 可以追溯到 1908 年 1 月 27 日,在奥地利耳科学会上 B.Rutin 准确地描述了一例 AUVP 的典型症状、体征和双

温试验的异常,推测可能为炎症机制,故将其命名“前庭神经神经炎”^[132]。1924 年 Nylen 用了类似的术语“前庭神经炎”^[121]。Hallpike 在 1949 年使用“前庭神经元炎”这一术语^[62]。所有这些术语都提示炎症是前庭神经受损的病因,并得到了组织病理学研究的支持(见下文)。后来,人们使用了更中性的术语,如 1956 年 Hemenway 和 Lindsay 提出的“单侧突发前庭功能部分丧失”^[97],Haas 和 Becker 在 1958 年提出的“前庭神经病变”^[60],Drachman 和 Hart 在 1972 年提出的“前庭神经病”^[42],Rau 在 1974 年提出的“急性前庭病”^[127],1984 年由 Hess 和 Reisine 提出的“前庭功能衰竭”^[67]以及由 Fetter 和 Dichgans 在 1996 年提出的“急性单侧前庭病”^[146]。

2 方法

AUVP 诊断标准的制定是正在开展的 ICVD 长期工作的一部分。ICVD 应用结构化流程制定国际共识,定义了前庭症状、综合征、功能障碍和前庭疾病^[17]。这一过程由 Bárány 协会分类委员会(Classification Committee of the Bárány Society, CCBS)监督,以具有国际代表性的专家、多学科委员会为基础,为出版前的后续评论和改进制定诊断标准。这些标准是基于对当前最佳科学证据的严格评估而制定。根据 CCBS 为 ICVD 建立的模板,所有标准均有注释、评论和书面讨论支持^[17]。AUVP 的诊断

标准是从2015年至2021年历经7年反复讨论、提交和改进制定的,以确保在大多数的医疗实践中具有切实可行性。

3 诊断标准

委员会倾向于使用中性的术语“急性单侧前庭病”(AUPV)^[50](类似于术语“双侧前庭病”,以保证表达的內部一致性)。“前庭神经炎”这个术语也可以作为近似的同义词使用,因为它是过去常用的术语。炎症可能的病因是由于潜伏的单纯疱疹病毒1型(HSV-1)的重新激活感染(见下文),但其他病因也有可能。

此外,还定义了三个密切相关的诊断实体:“进展中的AUPV”这一分类在急性期非常有用,可以区分其他急性中枢性前庭综合征,启动特定的治疗,或将患者纳入临床研究;如果无法确定是单侧外周前庭受损,则认为是“很可能的AUPV”;“既往AUPV”用于急性期过后很久才就诊患者的诊断。

3.1 “急性单侧前庭病”诊断标准

必须满足下列每一项条件:

(1)急性或亚急性发作^{注释[1]}持续^{注释[2]}旋转性或非旋转性眩晕^{注释[3]}(即急性前庭综合征),强度为中至重度^{注释[4]},症状持续至少24小时^{注释[5,6]};

(2)自发性前庭外周性眼震^{注释[7]},即眼震的运动轨迹与所累及的半规管传入相一致,一般为水平-扭转,方向固定^{注释[7]},并在去除固视后眼震增强^{注释[7,8]};

(3)存在与自发眼震快相相反的一侧VOR功能减弱^{注释[10-12]}的明确证据;

(4)无急性中枢神经症状或急性听神经症状的证据,如听力丧失或耳鸣^{注释[13]}或其他耳科症状,如耳痛;

(5)无急性中枢神经症状,即无中枢眼动或中枢前庭体征^{注释[14]},特别是无双眼球反向偏斜^{注释[15]},无凝视诱发性眼震^{注释[14]},无急性听力学体征^{注释[16]};

(6)不能用其他疾病更好地解释。

3.2 “进展中的急性单侧前庭病”诊断标准

必须满足下列每一项条件:

(1)急性或亚急性发作^{注释[1]}持续^{注释[2]}旋转性或非旋转性眩晕^{注释[3]}(即急性前庭综合征),强度为中至重度^{注释[4]},症状持续超过3小时,但患者就诊时症状持续时间尚未达到24小时^{注释[6]};

(2)自发性前庭外周性眼震^{注释[7]},即眼震方向固定^{注释[7]},去除固视后眼震增强^{注释[7,8]},且眼震轨迹与所累及的半规管传入相一致,一般为水平-扭转^{注释[9]};

(3)存在与自发眼震快相相反的一侧VOR功能减弱^{注释[10-12]}的明确证据;

(4)无急性中枢神经症状或急性听神经症状的证据,如听力丧失或耳鸣^{注释[13]}或其他耳科症状,如耳痛;

(5)无急性中枢神经症状,即无中枢眼动或中枢前庭体征^{注释[14]},特别是无双眼球反向偏斜^{注释[15]},无凝视诱发性眼震^{注释[14]},无急性听力学体征^{注释[16]};

(6)不能用其他疾病更好地解释。

3.3 “很可能的急性单侧前庭病”诊断标准

(1)急性或亚急性发作^{注释[1]}持续^{注释[2]}旋转性或非旋转性眩晕^{注释[3]}(即急性前庭综合征),强度为中至重度^{注释[4]},症状持续至少24小时^{注释[5]};

(2)自发性前庭外周性眼震^{注释[7]},即眼震方向固定^{注释[7]},去除固视后眼震增强^{注释[7,8]},且眼震轨迹与所累及的半规管传入相一致,一般为水平-扭转^{注释[9]};

(3)床旁检查未见与自发眼震快相相反侧的明确VOR功能减弱的证据^{注释[10-12]};

(4)无急性中枢神经症状或急性听神经症状的证据,如听力丧失或耳鸣^{注释[13]};

(5)无急性中枢神经症状,即无中枢眼动或中枢前庭体征^{注释[14]},特别是无双眼球反向偏斜^{注释[15]},无凝视诱发性眼震^{注释[14]},无急性听力学体征^{注释[16]};

(6)不能用其他疾病更好地解释。

3.4 “既往急性单侧前庭病”诊断标准

(1)急性或亚急性发作^{注释[1]}且症状持续^{注释[2]}至少24小时的眩晕史^{注释[3]}(急性前庭综合征),且眩晕强度逐渐减弱;

(2)无急性中枢神经症状或急性听神经症状病史,如听力丧失或耳鸣^{注释[13]};

(3)存在单侧VOR功能降低的证据^{注释[10-12,17]};

(4)无伴发急性中枢神经症状或急性听神经症状的病史^{注释[13]};

(5)不能用其他疾病更好地解释。

3.5 注释

1. 高达25%的患者在持续眩晕发作前2天内可能会经历一次持续数小时的眩晕或头晕^[87]。如果发作性眩晕比持续性眩晕发作早很多天,则应考虑其他诊断,如梅尼埃病、前庭性偏头痛、复发性前庭病或TIA(见评论4.6鉴别诊断)。

2. 旋转或非旋转性眩晕是持续的^[17],在休息时持续存在,通常因头部或身体的任何移动而加剧。

3. 患者通常主诉眩晕、头动不耐受、振动幻视、姿势不稳,有向疑似患侧倾倒的倾向和(或)恶心/呕吐。

4. 中等强度是指可以进行短距离步行等基本活动;严重强度是指病情严重常须卧床。用抗眩晕药物治疗常可减轻症状的严重程度。

5. 抗眩晕药物和(或)类固醇的治疗可减轻AUPV的症状(如眼震)的强度和持续时间。

6. 如果急性前庭综合征在24小时内完全恢复,则不太可能诊断为AUPV,应考虑其他鉴别诊断(见评论4.6)。

7. 自发性前庭外周性眼震应具有以下特点:①双眼共轭;②在头参照坐标系的平面和方向上跳动,而不受注视位置影响;在AUPV中典型的是水平-扭转眼震;③遵从亚历山大定律^[128],即朝眼震快相注视时眼震强度增加;④固视时眼震减弱,去除固视时眼震增强;⑤用仪器记录的眼震慢相为恒速型。参见“前庭体征的分类和检查方法:眼震及眼震样眼动”^[45]。

8. 需要用Frenzel眼镜^[52]或类似的设备或摄像机进行检查。水平扭转性眼震不因固视而减弱,则不考虑眼震是前庭外周来源^[66]。

9. 由于水平管和上半规管传入(“前庭上神经炎”,见评论4.7)最常受损,可见水平扭转性眼震伴少量上跳性成分。在少见的“前庭下神经炎”也可观察到垂直扭转性眼震。

10. “明确的证据”是指客观且可定量的证据,如视频头脉冲测试(vHIT)的单侧VOR增益受损或双温试验的单侧前庭反应减弱。委员会成员意识到床旁HIT的低敏感性和特异性^[102,162]。然而,当有经验的检查者看到大振幅代偿性扫视并与眼震跳动明显不同时,临床医生评估的非定量床边HIT期间的代偿性扫视也可以被视为VOR增益受损的“明确证据”。

11. 委员会成员强烈推荐vHIT,因为它对AUVP的诊断价值很高^[109],而且vHIT可以在急诊科用于定量检测和区分外周和中枢病变^[31,106,133];如果vHIT正常,可以进一步进行双温试验检查。

12. 委员会成员指出,到目前为止用于诊断AUVP的vHIT或双温试验结果的“cut-off”值没有达成共识^[144]。具体计算可能取决于所使用的设备和分析系统。因此,诊断必须依据实验室标准或具体仪器的数据。目前相对公认的近似值是将vHIT增益 <0.7 和(或) >0.3 的侧差和(或)双温试验的半规管轻瘫(canal paresis, CP)值 $>25\%$ 作为诊断标准。需要注意的是,前庭功能可能随着年龄的增长而减退(见“老年性前庭病”^[2])。

13. 详细而系统的病史问诊,明确询问以下症状,如偏盲、复视(也可能由AUVP过程中眼偏斜失代偿引起),面部、身体或四肢感觉障碍,言语或吞咽障碍,面部或四肢无力(特别是单侧)及肢体协调能力障碍。如果患者在病程中出现上述这些症状,则必须重新评估诊断(见评论4.6)。如果出现新发的听力下降、听力受损体征及耳鸣或耳痛则不符合AUVP的诊断;如果症状再次发生,应考虑梅尼埃病、前庭性偏头痛、复发性前庭病或TIA(见评论4.6鉴别诊断)。

14. 需要进行系统的神经系统查体:①神经眼科检查,包括以下信息:眼震的类型、眼位、眼动范围、凝视功能、平滑跟踪和扫视^[36,75];②颅神经检查,如偏盲、面部感觉受损、面部无力、听力受损、外耳道改变、构音障碍或吞咽问题;③感觉减退、无力或四肢协调能力受损,即偏侧感觉减退、麻痹、偏瘫;④单侧姿势和步态障碍。可以看出,AUVP的诊断事实上是排除脑干或小脑病变引起的急性中枢性前庭综合征后的诊断^[148]。

15. 在一些急性单侧外周前庭病变的患者(可能是由于椭圆囊-眼动通路损伤)中存在小角度的眼反向偏斜(SD)^[4,46,59,134]。然而,在急性中枢性前庭综合征(ACVS)患者中,尤其是累及延髓外侧或脑桥的患者中,大角度的眼反向偏斜更为常见。因此,使用遮盖和交替遮盖试验进行床旁检查时,如果出现明显的SD,则不宜诊断为AUVP。一项定量测量SD的研究表明,小SD($<3^\circ$)在约20%的AUVP患者中可见^[84],因此小的SD($<3^\circ$)不能排除AUVP诊断;在ACVS中,约30%的患者存在SD,且显著SD($>3.3^\circ$)提示中枢病变^[84]。

16. 如果患者在疾病过程中出现中枢神经或耳科体征,如耳痛,则必须重新评估诊断。

17. 需要系统的病史问诊明确这些症状的问题,并评估以

前的报告,特别注意这些症状和体征(见评论4.6鉴别诊断)。

18. 一些有AUVP病史的患者在检查时前庭功能测试正常,推测可能已经恢复,但其他鉴别诊断也可能出现类似的情况(见评论4.6鉴别诊断)。因此,“既往AUVP”这一类诊断只能适用于存在单侧病变且除外其他病因导致的单侧前庭功能丧失。临床医生应该意识到单侧前庭功能减退的建议标准不会提供任何关于这种病变的发病信息。眼震在双温或转椅试验中的定侧优势或自发性前庭性眼震的存在提示单侧功能减退是近期发生的。然而,这些异常的特异性较低^[64]。

4 评论

4.1 流行病学

由于AUVP/前庭神经炎的诊断标准迄今尚未统一,目前尚无关于AUVP的有效最新流行病学研究^[118]。据报道,AUVP年发病率为3.5~15.5例/10万人^[1,138]。在超过36 000名接受标准化评估的患者中,AUVP是眩晕/头晕的第6大常见原因,也是外周前庭疾病的第3大常见原因(BPPV排名第一,梅尼埃病第二)^[143]。儿童也是如此^[56,73]。通常发病年龄为30~60岁^[1,39],发病高峰年龄分布在40~50岁之间^[1,138];性别差异不显著。两项研究没有发现季节性差异的证据^[1,83]。报道的复发率为1.9%^[72]~10.7%^[81]。

AUVP患者可能会发生“感染后”的后半规管BPPV:在一项研究中,104例BPPV患者中13例有AUVP病史^[23],这可能是由于前庭下神经功能保留,且间接表明迷路^[8]也有炎症,这增加了耳石脱落的风险。AUVP是继BPPV和前庭性偏头痛之后导致继发性功能性头晕的第3大常见诱因。在162例继发性功能性头晕患者队列中,25例有AUVP病史^[61]。

4.2 既往史

最常见的AUVP症状如下:①急性或少见的亚急性起病,出现持续的自发性眩晕,如不治疗症状常持续至少24小时。除了一些患者在持续眩晕发作前几天偶尔出现的发作性眩晕外,没有任何前驱体征或诱因^[87]。前庭症状通常在头和身体运动时加重,所以患者本能地试图避免任何运动;②自发性眼震引起的明显的视物动感;③姿势不稳,倾向于向眼震慢相方向倾斜或倾倒,即向患耳一侧倾斜;④恶心且经常呕吐。

确定AUVP的诊断需要无伴发的急性听力丧失、耳鸣、耳痛或神经系统症状,特别是来自脑干和小脑的症状。应询问患者的症状,如复视、言语或吞咽障碍、感觉受损或面部或躯体无力,或其他事件,如新近发生的外伤。

4.3 床旁检查

以下床旁检查与AUVP的诊断相关且在鉴别诊断中有助于排除其他疾病。

4.3.1 眼震检查,使用Frenzel眼镜或类似的减少固视的设备 AUVP中有自发性前庭外周性眼震,由于VOR固视抑制,通常在固视时眼震振幅减小^[66,107]。然而,严重恶心的患者可能无法在症状的急性期充分配合查体,在AUVP的急性期患者往往不能显著抑制眼震。通常情况下,自发性眼震的强度在Frenzel眼

镜或类似的设备检查时增强。闭上眼睛眼震强度也会增加,通过闭上眼睛可以观察到眼震增强。眼震强度不因固视而减弱提示不是前庭外周来源的自发性眼震。某些中枢性自发性眼震,如脑梗死,可通过固视减轻,因此固视抑制成功并不能排除中枢病变。中枢神经系统病变的患者眼震抑制程度低于外周前庭病变的患者^[107]。

依据亚历山大定律,眼震振幅和慢相角速度在注视快相方向时增加,在注视慢相方向时降低。眼震方向不会改变。

眼震的方向与受累的半规管传入相一致。绝大多数AUPV患者都是“前庭上神经AUPV”,即水平半规管和上半规管的功能受损。水平-扭转性眼震,眼震快相指向健侧耳,使眼球上极向水平成分的快相方向跳动。通常向上成分较少^[50,159]。

纯垂直、纯水平或纯扭转性眼震也不符合AUPV的诊断^[45,94]。在“前庭下神经AUPV”中^[20,116],自发性眼震的方向对应于后半规管平面,呈扭转下跳性^[80]。前庭下神经AUPV常易被误诊为中枢性疾病。

如果上和下前庭神经都受到影响(“全AUPV”),如果两个垂直半规管均受到影响,则表现为无垂直成分的纯水平扭转性眼震。

4.3.2 床旁头脉冲试验(床边HIT) 通常,床边异常HIT表现为当头部快速转向疑似患侧时,会出现代偿性扫视^[65];但是,床边HIT的敏感性和特异性较低^[162]且检查结果受操作者影响较大^[102]。因此,如果床边HIT结果不清楚,则需要进一步进行视频HIT(vHIT)和(或)双温试验;此外,如果可能,我们建议对所有患者进行后两项检查以增加诊断的确定性并量化其受损的程度。

4.3.3 中枢眼动障碍的检查 AUPV的诊断不应该存在提示急性中枢前庭综合征的中枢眼动体征(见:血管性眩晕和头晕:诊断标准Bárány协会前庭障碍分类委员会的共识文件^[164])。

眼反向偏斜,即前庭通路受损引起的垂直位的眼位偏差,通常应用遮盖和交替遮盖试验进行检查。在一些急性单侧前庭外周病变的患者中可出现小的SD偏斜(可能是由于椭圆囊-眼反射通路损伤)^[4,46,59,134]。一项定量测量SD的研究表明,小SD($<3^\circ$)在约20%的AUPV患者中可见^[84],因此不能用于排除AUPV诊断;在ACVS中,约30%的患者存在SD和显著SD($>3.3^\circ$)指向中枢病灶。因此,在床边使用遮盖试验(遮盖-去遮盖试验)和交替遮盖试验出现可观察到的SD与AUPV的诊断相矛盾,但并不排除诊断AUPV的可能性。

方向改变的凝视诱发性眼震(GEN)表明中枢受损;在一项对35例AUPV患者和12例卒中患者的研究中,AUPV患者无一例发生GEN;1/3的卒中患者在头正位时有自发性眼震(SN)和病理性GEN,产生了Bruns眼震的模式^[105]。需要注意在健康个体中也可发现非持续性终末眼震^[45,94]。

4.3.4 听力和耳镜检查 听力丧失可以通过手指摩擦测试^[142]或耳语语音测试进行筛查^[126]。听力丧失的类型可以通过Rinne和Weber试验来测试。AUPV没有急性听力丧失。这些检查对鉴别梅尼埃病和小脑前下动脉梗死有重要价值。应用耳镜可以进行外耳道检查,但无证据表明可以用来进行带状疱疹、中耳炎

或其他病理性改变诊断。

4.3.5 主观视觉垂直测量(SVV) AUPV患者单眼和双眼SVV偏向患侧^[19,41]。然而,SVV的偏移不能区分外周和中枢病变。

4.3.6 闭目难立征 Romberg测试显示,闭上眼睛姿势不平衡加重,急性期典型表现为向眼震的慢相侧(即患侧)倾倒^[22]。

4.4 实验室检查

由于床边HIT在诊断前庭神经功能受损时并不十分可靠^[162],因此通常需要进行实验室检测来量化VOR的功能。在急性前庭综合征中使用床边检查时,存在较高的假阳性和假阴性率^[102]。

4.4.1 视频头脉冲测试(vHIT) vHIT用于高频角VOR功能检测^[15,63,100]。测试通常在半规管功能相关刺激范围内进行的,即从0.1至10 Hz。此外,HIT测试的是双耳成对的半规管功能。例如,在向右转头时,右侧水平管兴奋,左侧水平半规管抑制。几乎所有前庭功能受损的病例水平半规管都受到影响。所以,在临床上除了那些疑似“前庭下神经炎”的患者外,用vHIT检查水平管是足够的。

在计算VOR增益时通常采用了不同的算法,如用60 ms处的眼角速度除以头角速度或眼角速度曲线下的面积除以头角速度曲线下的面积。尽管这些分析方法不同,计算值实际上是相同的^[93,115,145]。根据摄像机在被检查的眼睛前面的位置,有一个左右差异的VOR增益,到目前为止还没有很好地解释。例如,如果把摄像头放在右眼前面,右眼的增益比左眼的增益高5%^[145]。

该标准的应用规范值/参考范围主要基于对健康受试者和不同年龄组的大量研究^[11,110,111,160]。VOR增益高于0.8通常视为正常,但在正常或病理情况下存在一定的可变性^[144]。

对于明显的VOR受损,增益应 <0.7 ,侧差应 >0.3 。同时还可进行代偿性扫视的记录。由于vHIT测量方法仍在开发中,而且没有计算增益的金标准,因此上述的数值仅供参考。应用vHIT估算的VOR增益只是个近似值,常因所使用的设备和技术员的操作而异^[158]。

因为AUPV患者通常vHIT异常,所以vHIT常用于区分前庭外周和中枢病变^[31,101,106,120,133]。

4.4.2 双温试验 通过用30℃冷水和44℃热水灌注外耳道,双温试验可以量化单个水平半规管在低频、非生理状态下约0.003 Hz的频率范围内的功能,同时记录诱发的眼震^[139]。温度诱发的眼震峰值-慢相角速度是通过视频眼震仪器量化的。与视频HIT和旋转椅测试相比,该技术的一个优点是每个水平管可以单独检查。

双温试验诱发的眼震在个体间有很大的变异性,而左右迷路的反应在个体内变异性较小。“Jongkees的半规管轻瘫公式”^[74]: $[(R30^\circ + R44^\circ) - (L30^\circ + L44^\circ)] / (R30^\circ + R44^\circ + L30^\circ + L44^\circ) \times 100$ 。在这个公式中,R30°是指右耳用30℃水灌注期间的慢相角速度峰值,其他规则相同。

半规管轻瘫通常定义为:两侧不对称 $>25\%$ ^[69],或热水和冷水灌注后慢相阶段的平均峰值总和的绝对值 $<6^\circ/s$ 。重要的是,在少见的“前庭下神经炎”(只影响后半规管)中,水平半规管的双温测试和vHIT通常是正常的。

4.5 补充实验室检查

4.5.1 颈源性/眼源性前庭诱发肌源电位(VEMP) 与 vHIT 和双温试验相比, VEMP 与 AUPV 的诊断相关性较低^[51]。颈源性 VEMP(cVEMP)和眼源性 VEMP(oVEMP)有助于区分前庭上神经 AUPV(最常见的形式)、前庭下神经 AUPV 和前庭全神经 AUPV(影响前庭上神经和前庭下神经,从而影响所有半规管和两个耳石器官)。oVEMP 主要评估椭圆囊的功能^[129],由于前庭神经的上支支配椭圆囊,在前庭上神经或前庭全神经 AUPV 中, oVEMP 通常振幅减低或缺失^[38,122]; cVEMP 主要评估球囊的功能,受前庭下神经支配,在完全性或前庭下神经 AUPV 中其振幅减低或缺失^[32,37,108,116,122]。以急性起病的姿势不稳为特征的急性孤立性椭圆囊或球囊前庭病,也可通过 cVEMP/oVEMP 诊断。

4.5.2 影像学 如果患者病史和(或)临床检查提示存在急性中枢性前庭综合征(ACVS)的证据,需要立即行影像学检查。计算机断层扫描(CT)可以排除出血,而 CT 血管造影可以诊断椎动脉或基底动脉狭窄。值得注意的是,高达 16% 的患者在症状出现后 24 小时内,脑干或小脑微小病变的弥散加权 MRI(DWI)可正常^[140]。尽管使用矢状面和冠状面 3 mm 断层的新弥散技术可以提高脑小血管病变的成像灵敏度^[48,123],对于 DWI 的假阴性率高问题,常需要系统性病史问诊和寻找中枢前庭和眼动的临床受损体征,因为结合病史和体格检查可以区分 AUPV 和 ACVS 的敏感性和特异性达 90%^[36,75,133]。

影像学研究发现,注射钆 1~4 h 后前庭神经特别是前庭上神经的强化^[26,47,153]。此外一项研究表明,对一组持续前庭外周功能障碍患者在症状出现≥6 个月后进行高分辨率 MRI 检查,发现 10 例患者中有 5 例前庭神经萎缩,尤其是前庭上神经萎缩明显^[53]。

4.5.3 听力和耳镜检查 如果患者病史和(或)临床查体有听力受损的证据(见上),应进行耳镜检查,以排除耵聍栓塞。由于梅尼埃病发作和小脑前下动脉(AICA)梗死的患者均存在听力受损,因此需要进行听力检查。每一个急性眩晕的患者都需要做耳镜检查,了解是否伴有带状疱疹或中耳炎。

4.6 鉴别诊断

AUPV 的诊断是排除性诊断。最重要的鉴别诊断如下(见表 1):

- 脑干或小脑病变(通常为梗死)引起的急性中枢前庭综合征;
- 合并急性中枢和外周病变,例如,由 AICA 梗死引起的迷路,小脑和(或)脑干^[88]或 Susac 综合征^[82];
- 其他中枢前庭综合征,如前庭性偏头痛首次发作;
- 其他内耳疾病,例如首次发作的梅尼埃病,伴或不伴皮疹(无疹性带状疱疹)的带状疱疹感染^[18]。

4.6.1 急性中枢前庭综合征(ACVS) AUPV 常需要与 ACVS 鉴别,原因如下:①延髓外侧前庭神经延髓-脑桥交界入颅段(REZ)区损伤(如多发性硬化或腔隙性梗死^[151])导致病变(以前称为假性前庭神经炎);②前庭神经核^[79]或背侧脑桥影响小脑脚的腔隙性梗死^[28];③小脑梗死,如:绒球梗死,也会出现病理性

HIT^[125]。

鉴别 AUPV 和 ACVS 的一个敏感和具体的方法就是结合患者的病史,推荐使用 ABCD2 评分(年龄、血压、临床特征、糖尿病和病程^[40]),以及临床查体,特别是 HINTS(头脉冲、眼震、眼反向偏斜)和 HINTS+(头脉冲、眼震、眼反向偏斜、手指摩擦听力测试)^[36,75,133],以排除中枢体征^[76,92,163]。患者病史的以下方面支持中枢来源:心血管危险因素,如高血压、糖尿病;尼古丁摄入;年龄>60 岁;复视;轻偏瘫;感觉迟钝;偏身共济失调。

以下临床体征(HINTS 和 HINTS+)提示中枢来源^[36,75,133]:①垂直偏斜/反向偏斜:如果偏斜角度显著(>3.3°)提示中枢病变体征,但其敏感性较低(仅在 30% 的急性脑干或小脑病变中出现^[21,84]);小的 SD 可出现在 20% 的 AUPV 患者中(由于椭圆囊-眼动反射通路受损)^[4,46,59,134]。②自发眼震类型:自发眼震无衰减或不能被固视抑制提示非前庭外周来源^[66,107]。纯垂直或纯扭转眼震提示中枢病变。纯水平眼震见于中枢病变也可见于水平半规管 BPPV(称为假性自发性眼震)。③凝视诱发性眼震,其方向与自发性眼震的快相相反(如 Brun's 眼震)。④急性前庭综合征的头脉冲测试结果正常与外周受损不相符。需要注意的是,头脉冲测试异常也可见于中枢性病变,尤其是在 REZ 区或核性病变或绒球病变^[125]。⑤摇头眼震:如果水平摇头出现方向改变性眼震或垂直性眼震(交叉耦合)^[33,71],提示中枢病变。然而,最近一些研究表明这一体征并不具有特异性^[161]。

听力测试包括两层含义:首先,可以诊断梅尼埃病或其他引起听力损伤的疾病,其次可以诊断小脑前下动脉梗死。

孤立性临床体征如反向偏斜或正常头脉冲测试特异性较好,但灵敏度较低^[30,36,75,119]。这些临床体征的综合敏感度和特异度可达 80%~95%^[30,36,75,119]。一项 meta 分析(5 项研究,617 例患者)提示,检查结果常常与检查者熟练程度有关^[124]:经常使用 HINTS 的神经科专家检查的灵敏度为 96.7%,特异度为 94.8%。在耳鼻喉科工作的内科医生(包括神经科医生)灵敏度为 83%,特异度仅为 44%。这些结果表明,结合患者病史、ABCD2 评分及 HINTS 的反复训练的重要性。

vHIT 也有助于鉴别诊断:进行水平 vHIT 检查时,双侧 VOR 正常、双侧 VOR 降低或双侧 VOR 增益升高伴自发性眼震或交叉耦合的垂直矫正性扫视是中枢受损体征^[34]。

小脑梗死:小脑后下动脉(PICA)和小脑前下动脉(AICA)范围内的梗死可表现为 ACVS。尤其是 PICA 区梗死^[44,70,103,104],可表现为孤立性小结梗死^[113]。小脑梗死可出现不完全性眼偏斜反应(OTR)^[114],尤其是齿状核^[12]、绒球^[125]、小结^[91]、扁桃体、悬雍垂或小脑中脚^[12]受累时。AICA 区域的梗死,可累及小脑,脑干,内耳,表现为 ACVS 伴有侧倾或听力受损及其他中枢受损的症状和体征^[89,90]。需要注意的是它们通常与急性严重的单侧听力丧失有关,这是由于供应耳蜗、半规管和耳石器官的迷路动脉区域发生梗死所致。

前庭性偏头痛:根据目前的诊断标准^[96],前庭性偏头痛的主要症状是急性眩晕,可持续 72 小时,可伴发自发性前庭外周、前庭中枢以及位置性眼震^[156]。因此,鉴别诊断是困难的,特别是

对于首次发作的前庭性偏头痛和不伴头痛的前庭性偏头痛发作的老年人。偏头痛史、伴有眩晕发作的典型偏头痛症状和HINTS的应用有助于鉴别诊断。

4.6.2 其他前庭外周疾病 还有许多其他的外周前庭疾病可导致与AUPV相似的症状和体征,见表1。重要的鉴别诊断是梅尼埃病,该病最初可表现为前庭症状和轻微的听力学症状,常伴发自发眼震,发作持续时间短和快速恢复通常有助于诊断。水平半规管嵴帽耳石症也可表现为旋转性眩晕及水平性眼震。除了位置性眼震,在头直立位也可观察到朝向患侧的假性自发性眼震(假性自发性眼震是位置性眼震的一种形式,它在头直立位产生,常需与自发性眼震鉴别)。与自发性眼震相比,假性自发性眼震受头位的影响很大,在头前倾30°时眼震消失^[9]。而且,在lean-bow试验时表现为方向改变的水平假性自发性眼震^[35]。水平半规管BPPV的症状和体征是由头部方向改变的动作诱发,在lean-bow试验时出现方向改变的水平眼震。

急性孤立性单侧椭圆囊或球囊前庭病是另一种需要鉴别的疾病,其特征是急性发作的失衡,常须依赖于cVEMPs及oVEMPs进行诊断。

与AUPV鉴别的炎症性内耳疾病包括耳部带状疱疹和迷路炎。中耳带状疱疹通常伴发皮疹和水疱,但也可以在出疹前

发生眩晕,或罕见为无疹性带状疱疹^[18]。其常表现为其他脑神经的损害,如面神经受损,和迷路炎一样,它可能与耳痛有关。

4.7 病理生理学和病理解剖学

4.7.1 静态前庭功能障碍,如旋转性眩晕,自发性前庭外周性眼震 通常情况下,双侧前庭末梢感受器产生的轴突静息放电频率相等。这种持续的兴奋(猴子的静息放电 $\approx 100\text{ Hz}$ ^[58],每侧迷路有18 000前庭传入^[16],即每秒180万个动作电位通过前庭神经传递到前庭神经核)。影响末梢感受器或前庭神经的病理过程改变了其放电频率,从而造成前庭张力失衡。临床上常导致自发性眼震、眼球向受损迷路侧的慢相运动(这是眼震的病理成分)。这种失衡也导致其他临床表现如感知异常(旋转性眩晕,主观垂直感知同侧偏斜^[41]),眼征(除自发性眼震以外,常还发生同侧眼扭转),姿势(同侧步态偏斜或跌倒)和植物神经反应(恶心和呕吐),静态障碍会在数周内减轻^[85]。

4.7.2 动态前庭功能障碍 VOR的动态障碍可以通过HIT、vHIT、双温试验和转椅来评价。如果外周前庭功能障碍持续存在,动态功能障碍常不会完全恢复,通常是因为其未能完全获得代偿。

4.7.3 前庭上神经、前庭下神经或前庭全神经病变 1996年,研究人员应用巩膜线圈技术在“前庭神经炎”患者中进行自发性

表1 AUPV与中枢和外周前庭疾病的鉴别诊断(按字母顺序排列)

诊断	临床表现
中枢前庭疾病	
急性中枢前庭综合征	急性发作和持续时间通常与AUPV相似;更多的是血管危险因素;常伴有中枢神经系统的症状和体征;HINTS+(头脉冲、眼震、眼反向偏斜、手指摩擦听力测试)对鉴别诊断很重要。
前庭性偏头痛	急性或亚急性发作症状持续时间>24小时;并不总是伴发偏头痛;发作常出现自发性和(或)位置性眼震 ^[155] 。
外周前庭疾病	
Cogan综合征	眩晕、双侧听力丧失/耳鸣、眼痛/“红眼”;通常双侧不对称的外周前庭功能缺损,双侧听力减退;间质性角膜炎;症状或功能损伤常进展较快;主要见于年轻女性。
水平半规管嵴帽耳石症	临床查体可发现水平假性自发性眼震,在lean-bow试验 ^[35] 中自发眼震方向改变,在位置试验检查时出现背地性眼震 ^[154] 。
耳带状疱疹(拉姆齐·亨特综合征)	最初出现耳部灼痛和水泡、眩晕、听力障碍和面瘫;症状可能出现在皮疹之前或甚至没有皮疹(带状疱疹);可导致完全性AUPV,包括眼反向偏斜 ^[4] ;MRI增强常显示受累的颅神经强化。
急性孤立性单侧椭圆囊和球囊前庭病	急性发作的姿势不稳,可通过oVEMP/cVEMP诊断。
迷路炎	伴有耳痛、听力下降和/或耳鸣。病程为急性、亚急性或缓慢进展。
梅尼埃病	主要以前庭症状和轻微的听力学症状首发,可出现眼震;鉴别诊断困难,常需随诊诊断(见诊断标准)。
复发性前庭病	首次发作与AUPV类似,持续时间通常比AUPV短;如果症状再次出现,应考虑其他鉴别诊断以及前庭偏头痛 ^[43] ;病因尚不清楚。
前庭神经鞘瘤	通常是一种缓慢进展的疾病过程,并与听力损害和/或耳鸣有关;通常在听力不对称损伤的患者中通过MRI增强诊断;前庭症状可能只在疾病的后期出现;在极少数情况下,它也可能与眩晕发作有关。
前庭中枢和外周疾病	
AICA区域梗死	可影响迷路、小脑和(或)脑干 ^[74] 。
Susac综合征	很少会以急性前庭综合征首发;在疾病发生过程中,会有较多的眼科体征 ^[82] 。

眼震的三维记录以及水平、前半规管和后半规管 VOR 的动态受损的评估,并于通过矢量分析方法进行分析^[50]。这些测量结果支持了早期的观点^[23],即在大多数情况下 AUVP 是部分而非完全的单侧前庭病变,最常见的是前庭上神经受累(支配水平半规管和前半规管,椭圆囊的囊斑和球囊的前上部),它有自己的路径和神经节^[99,135],而前庭下神经很少受累(支配后半规管和球囊囊斑的后下部)。这些发现进一步得到了支持:①用头脉冲测试和巩膜线圈技术测量单个半规管功能^[10, 20,49];②在 VEMP 研究中,其中 cVEMP 通常正常,而 oVEMP 通常振幅降低或未引出^[32,37,108,116,122]。保留前庭下神经炎这一名称有两个含义:首先,就临床表现而言它解释了为什么 AUVP 患者会出现“感染后”后半规管 BPPV;第二,关于病理生理学和病因学,目前有一个理论解释,即造成这种情况的原因通常由于前庭上神经穿过较长和较小的骨管容易受损^[55],而后半规管具有两条神经的双重神经支配,包括后壶腹神经和副后壶腹神经,所以不易受损^[5,7,25,112]。

使用三维眼动记录和 cVEMP/oVEMP 测量技术,在 1996 年和 1997 年发现了第 1 例罕见的“前庭下神经炎”^[20,116]。自发眼震的方向对应于后半规管的平面,反向扭转的(即背离受累耳)、具有下跳成分(与后半规管 BPPV 中发现的方向相反)^[80]。它常被误诊为“中枢来源”。

如果前庭上神经和前庭下神经(“全前庭神经炎”)同时受累,则眼震为水平伴有扭转成分而无垂直成分,因为两个垂直管同时受累,这种眼震也可见于耳带状疱疹中,可导致伴眼反向偏斜的完全的 OTR 体征^[4]。

4.8 病因学

关于 AUVP 病毒感染的病因学问题—类似 Bell's 麻痹和某些类型的急性听力丧失—迄今为止尚未得到证实^[13,14,54,86,117,137]。目前基于病毒感染有以下证据支持:①尸检研究显示前庭神经

炎性变性^[136];②HSV-1、前庭神经节中的潜伏期相关转录物和活化的 CD8⁺T 细胞^[3,5-8,68,150]的检出;③两项全基因组关联研究显示 HSV-1 复制的宿主因子中的单核苷酸变异^[130]和口唇疱疹严重程度的高风险等位基因^[131]。

推测可能与损害免疫系统的这些交互因素有关,起初 HSV-1 复制可诱导炎症和水肿发生,继而导致骨管中前庭神经节细胞和轴突的继发性细胞损伤,这也可以解释为什么类固醇在急性期的治疗是有效的^[77,149]。与支配后半规管的前庭下神经管相比,前庭上神经管更长更狭小^[55,57]。此外,后半规管亦受其他神经支配^[7,25]。

在这些因素及其他因素的作用下,包括球囊和后半规管的多重神经支配,以及重新激活的疱疹病毒可能通过面神经和前庭上神经之间的吻合处进行病毒传播,这些可以解释为什么后半规管在 AUVP 中不常受累^[5,25]。

然而,尽管有这些发现,炎症甚至病毒病因迄今尚未得到证实,相同的症状和体征当然也可能由比前庭下动脉更脆弱的前/上前庭动脉梗死引起^[24]。因此,“急性单侧前庭病”应是首选术语,而“前庭神经炎”可以作为同义词使用。

致谢

感谢复旦大学附属眼耳鼻喉医院王璟教授、湖北文理学院附属襄阳市中心医院神经内科常丽英教授、广州医科大学附属第三医院神经内科梁燕玲教授、徐州医科大学第二附属医院神经内科荣良群教授、哈尔滨医科大学附属第四医院神经内科方力群教授、空军特色医学中心航空航天眩晕诊疗研究中心金占国教授协助校稿!感谢凌霞、宋宁、李康之、马辛雁、王倩倩、汪建荣、徐源、薛思儒及《神经损伤与功能重建》杂志唐颖馨编辑协助对全文的最终修订!

备注说明:文章中的序号为英文原版中的参考文献顺序。

(本文编辑:唐颖馨)