

【编者按】 直立性头晕/眩晕是指因坐起或站起所诱发或产生的头晕/眩晕(如身体姿势从躺到坐或从坐位到站立的变化),通常需与周围或中枢前庭病变引起的位置性/头运动性头晕/眩晕相鉴别。临床上,血流动力学相关直立性头晕/眩晕(hemodynamic orthostatic dizziness/vertigo, HOD/V)由于其症状涉及多个系统,病理生理机制和治疗策略亦不同于其他前庭疾病,进一步评估/获取其全脑低灌注(血流动力学)有关的临床诊断证据,将有助于临床医师进行确诊/很可能的HOD/V的诊断及鉴别诊断。

临床上, HOD/V诊断应该注意:①核心症状:起身引发或直立体位时出现的头晕、不稳或眩晕,坐下或躺下后缓解;②站立或直立倾斜试验:记录到直立性低血压(orthostatic hypotension, OH)、体位性心动过速综合征(postural tachycardia syndrome, POTS)或晕厥的发生;或者患者主诉包括全身乏力或疲劳感、思维迟缓或注意力难以集中、视物模糊、心动过速或心悸等症状,将非常有助于诊断;③鉴别诊断:直立体位时的头晕、不稳或眩晕感,注意与良性阵发性位置性眩晕(benign paroxysmal positional vertigo, BPPV)、持续性姿势-感知性头晕(persistent postural-perceptual dizziness, PPPD)、慢性焦虑和抑郁障碍相鉴别;直立体位时的步态不稳,注意与双侧前庭病、原发性直立性震颤、感觉性神经病及帕金森病和多系统萎缩等病变鉴别。

在今后的研究中,我们应注意:①如何更有效地获得HOD/V尤其是发作间期OH、POTS的临床诊断信息非常重要;②HOD/V的头晕、不稳或眩晕及晕厥发生的脑灌注机制及前庭通路参与机制,值得深入研究;③进一步分析HOD/V发生脑低灌注(血流动力学)相关的神经源性及非神经源性的病因学更为重要。

**Hemodynamic Orthostatic Dizziness/Vertigo Diagnostic
Criteria: Consensus Document of the Committee for the
Classification of Vestibular Disorders
of the Bárány Society**

**血流动力学相关直立性头晕/眩晕诊断标准:
Bárány 协会前庭疾病分类委员会共识文件**

李响¹(译), 朱艳含²(译), 焉双梅³(译), 常丽英²(审校), 杨旭¹(审校)

Hyun Ah Kim⁴, Alexandre Bisdorff⁵, Adolfo M. Bronstein⁶, Thomas Lempert⁷, Marcos Rossi-Izquierdo⁸, Jeffrey P. Staab⁹, Michael Strupp¹⁰, Ji-Soo Kim¹¹

- 1. 航天中心医院(北京大学航天临床医学院)神经内科
- 2. 湖北文理学院附属医院 襄阳市中心医院神经内科
- 3. 河北医科大学第一医院神经内科
- 4. 韩国启明大学东山医院神经内科, 韩国大邱
- 5. 卢森堡埃米尔·梅里施中心医院神经内科, 卢森堡埃斯苏阿兹特
- 6. 英国帝国理工学院脑科学系神经耳科, 英国伦敦
- 7. 德国城堡公园诊所神经内科, 德国柏林
- 8. 西班牙卢卡斯·奥古斯都大学医院耳鼻喉科, 西班牙卢戈
- 9. 美国梅奥诊所精神心理科&耳鼻喉-头颈外科, 美国明尼苏达州罗契斯特市
- 10. 德国慕尼黑大学神经内科和德国眩晕和平衡障碍中心, 德国慕尼黑
- 11. 韩国首尔大学医学院神经内科, 首尔大学盆唐医院眩晕中心, 韩国城南市

原文

Hyun Ah Kim, Alexandre Bisdorff, Adolfo M Bronstein, Thomas Lempert, Marcos Rossi-Izquierdo, Jeffrey P Staab, Michael Strupp, Ji-Soo Kim. Hemodynamic orthostatic dizziness/vertigo: Diagnostic criteria[J]. J Vestib Res, 2019, 29(2-3): 45-56. <http://doi.org/10.3233/VES-190655>.

收稿日期

2021-06-18

通讯作者

常丽英 liying_changxf@163.com

杨旭 xuyanghangtian@163.com

注:本中文版权归中国中药协会脑病专委会眩晕学组和《神经损伤与功能重建》杂志所有

摘要 本文《血流动力学相关直立性头晕/眩晕(hemodynamic orthostatic dizziness/vertigo,HOD/V)诊断标准》被纳入国际前庭疾病分类(International Classification of Vestibular Disorders,ICVD)。定义HOD/V诊断标准的目的是帮助临床医生能够更好地理解直立性头晕/眩晕相关的术语以鉴别直立性头晕/眩晕是由脑低灌注因素还是由其他病因所致。HOD/V诊断标准:(A)至少5次由起身引发或直立体位时出现的头晕、不稳或眩晕,坐下或躺下后缓解;(B)站立或直立倾斜试验时记录到直立性低血压、体位性心动过速综合征或晕厥;(C)不能归因于其他疾病。很可能的HOD/V诊断标准:(A)至少5次由起身引发或直立体位时出现的头晕、不稳或眩晕,坐下或躺下后缓解;(B)至少有一项伴随症状:全身乏力或疲劳感、思维迟缓或注意力难以集中、视物模糊、心动过速或心悸;(C)不能归因于其他疾病。这些诊断标准是基于广泛回顾近九十年来关于HOD/V、体位性低血压或心动过速及自主神经性头晕的相关研究达成的专家共识。进一步测量直立位血压和心率对于筛查和记录直立性低血压、体位性心动过速综合征以确立HOD/V的诊断具有重要意义。

关键词 直立性眩晕;分类;直立性头晕;血流动力学;自主神经功能障碍;直立性低血压;体位性心动过速综合征;Bárány协会
中图分类号 R741;R741.04;R651 **文献标识码** A **DOI** 10.16780/j.cnki.sjssgncj.20210736
本文引用格式:李响(译),朱艳含(译),焉双梅(译),常丽英(审校),杨旭(审校),Hyun Ah Kim, Alexandre Bisdorff, Adolfo M. Bronstein, Thomas Lempert, Marcos Rossi-Izquierdo, Jeffrey P. Staab, Michael Strupp, Ji-Soo Kim. Hemodynamic Orthostatic Dizziness/Vertigo Diagnostic Criteria: Consensus Document of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society. 血流动力学相关直立性头晕/眩晕诊断标准;Bárány协会前庭疾病分类委员会共识文件[J]. 神经损伤与功能重建, 2021, 16(10): 559-564.

1 引言

希腊术语中“orthostasis”代表直立体位^[1]。头晕、不稳及眩晕通常是直立体位时的常见症状^[2],直立性头晕、不稳及眩晕也是自主神经功能障碍的症状之一^[3]。直立性头晕通常发生于直立性低血压(orthostatic hypotension, OH)或体位性心动过速综合征(postural tachycardia syndrome, POTS)的患者中^[4]。人们认识直立性头晕已有近百年的历史,Bradbury和Eggleston^[5]在1925年首次描述了“体位性低血压”综合征,他们报道了自主神经功能障碍患者在站立时与OH同时出现的晕厥前头晕。随后,该综合征被定义为站起时血压持续下降,常伴有头晕、晕厥等症状^[6]。尽管直立性头晕很常见,但由于全脑低灌注(血流动力学)引起的直立性头晕的临床表现多样,且相关检查的敏感性和特异性较差,导致其诊断往往难以确立。此外,失血性低血容量或自主神经功能障碍等严重病因也可导致直立性头晕/眩晕,所以其鉴别诊断尤为重要。制定血流动力学相关直立性头晕/眩晕(hemodynamic orthostatic dizziness/vertigo,HOD/V)诊断标准的目的是帮助临床医师更好地理解相关术语并能够与其他病因进行鉴别。事实上,直立性头晕从字面理解是指站立(直立)位头晕,故由双侧前庭病、直立性震颤、周围神经病和其他临床或亚临床步态障碍等在直立位出现的头晕,也可被称之为“直立性”头晕^[7,8],见表1。在本文中,我们提出的这个诊断标准特指血流动力学相关的直立性头晕/眩晕。

值得注意的是,HOD/V与通常由周围或中枢前庭病变引起的头动性或位置性头晕/眩晕不同。与其他原因(如前庭疾病)引起的头晕相比,神经耳科医师对HOD/V的关注相对较少,因其症状涉及多个系统,HOD/V的病理生理机制和治疗策略亦不同于前庭疾病。

HOD/V的诊断标准主要依赖于症状,如非旋转性头晕、头重脚轻及非旋转/非位置性眩晕的即将意识丧失感或晕厥感,并且不包括振动幻视和自发发作的失衡感等症状^[9]。OH也会引起直立性眩晕(如旋转或其他类型的自我运动感),这在自主神

经功能异常的患者中已有报道^[3,10]。

表1 直立性头晕/眩晕的鉴别诊断

血流动力学相关直立性头晕(HOD)
直立性低血压(OH)
体位性心动过速综合征(POTS)
晕厥
良性阵发性位置性眩晕
持续性姿势-感知性头晕
焦虑和抑郁障碍
双侧前庭病
原发性直立性震颤
感觉性神经病
步态异常
心源性头晕/眩晕

2 专业术语

直立性头晕/眩晕:是指仅在直立体位(更具体地说是从坐位到站立位或从卧位到坐位/站立位时)出现的头晕、不稳或眩晕^[11]。如果症状是在卧位出现,就不能称之为直立性头晕/眩晕。HOD/V这一术语仅限于坐起或站起时血流动力学变化引起的直立性头晕、不稳或眩晕。

自主神经性头晕/眩晕:特指由自主神经功能障碍引起的头晕/眩晕,通常也发生在直立体位时。

直立性低血压(OH):是指从坐位站起后或在直立倾斜试验3分钟内收缩压下降 ≥ 20 mmHg或舒张压下降 ≥ 10 mmHg^[12]。OH可能导致、也可能不导致直立头晕/眩晕。OH是直立性头晕/眩晕最常见的原因,但不是唯一的原因。因此,在使用直立性头晕/眩晕和OH这两个术语时,应注意直立性头晕/眩晕是一种症状,而OH是一种疾病、机制或病因;正如POTS也可引起直立性头晕,但不一定合并OH。

直立不耐受:是一个具有广泛含义的通用术语,用于描述症状在直立时出现,卧位时缓解^[13-16],直立时除了头晕之外,还包

括头痛、视觉模糊、即将晕倒感以及心悸、呼吸急促等症状。

晕厥前头晕:一种类似于直立性头晕的感觉^[2],它是晕厥的前驱症状,可发生于任何体位。

劳累性或餐后头晕:为自主神经性头晕的一种特殊类型,在劳累或餐后等特定情况下发生^[17,18],常伴有直立性头晕。

位置性眩晕:是指当头部位置相对于重力发生变化时出现的头晕/眩晕,如良性阵发性位置性眩晕和中枢性位置性眩晕^[19,20]。

姿势性头晕:是指在改变姿势过程中发生的头晕,不一定是直立性头晕,它是一个非特异性的术语,可同样用于直立性或位置性头晕/眩晕。因此,不建议在不加区别的情况下使用这一术语。

3 方法

定义HOD/V的主要目的是为了更好提出并建立该诊断标准,以避免神经耳科医师对类似术语混淆使用。2016年在韩国首尔举行的第29届Bárány协会会议发起了对直立性头晕/眩晕进行详细分类的倡议,之后由临床医师组成的分类委员会工作小组开始起草方案、回顾和分析既往文献。前面已发表的前庭症状的分类专家共识为该分类工作提供了术语基础^[11],虽然HOD/V主要不是由前庭系统疾病引起,但分类委员会一致认为该分类应涵盖所有以头晕症状为主的疾病,无论其病因及解剖定位。Bárány协会分类工作参与的成员来自世界各地,他们主要通过电子通讯及数次面对面会议或电话会议进行沟通交流,目的是让这些术语的传统用法、进展及在科研和临床应用中的内涵相统一。HOD/V的诊断标准经过2年(2016~2018年)的反复讨论、修改和细化之后最终定稿。

4 HOD/V 的诊断标准

4.1 HOD/V 诊断标准

HOD/V应全部符合以下A~C标准:

(A)至少5次由起身(从坐位到站立位或从卧位到坐位/站立位时)或直立位引发的头晕、不稳或眩晕,坐下或躺下后可缓解^{1,2};

(B)站立或直立倾斜试验时记录到OH、POTS或晕厥³;

(C)不能归因于其他疾病。

4.2 很可能的HOD/V 诊断标准

很可能的HOD/V应全部符合以下A~C标准:

(A)至少5次由起身(从坐位到站立位或从卧位到坐位/站立位时)或直立位引发的头晕、不稳或眩晕,坐下或躺下后可缓解;

(B)至少有以下一项伴随症状⁴:

- 全身乏力或疲劳感
- 思维迟缓或注意力难以集中
- 视物模糊
- 心动过速或心悸

(C)不能归因于其他疾病。

4.3 既往使用过的术语

直立性头晕/眩晕、姿势性头晕/眩晕、劳累性头晕/眩晕、晕厥前头晕。

【^{1,2,3,4}见注释】

4.4 注释

1. 根据ICVD前庭症状的分类,直立性头晕/眩晕被定义为由起身(从坐位到站立位或从卧位到坐位/站立位时)引发的头晕、不稳或眩晕^[11]。直立性头晕/眩晕应与位置性头晕/眩晕(其头晕/眩晕由头部相对于重力的位置改变引起)及头动诱发的头晕/眩晕区分开来,因为位置相关性症状也可在起身时因头部运动而出现。可以通过询问患者头晕、不稳或眩晕是否也发生在躺下或在床上翻身时,如果是,则应考虑为位置性头晕/眩晕而非直立性头晕/眩晕。

不稳可能是起身或站立后的自主神经症状,因此它包含在HOD/V的症状之中,尽管在前庭症状分类中它被归为直立体位(站立)时而不是体位相对于重力改变(站起)时的姿势症状。

2. 发作的持续时间是多变的,在先前的直立性头晕标准提案中,头晕发作的持续时间被定义为数秒至数分钟^[9]。神经源性OH通常只能站立数分钟,之后必须坐下或躺下以避免晕厥^[21]。最初的直立性头晕患者在站立数秒钟后即出现头晕^[22],而POTS患者通常报告其症状在直立体位时持续存在。

3. OH、POTS和血管迷走性晕厥的诊断标准

测量直立位血压和心率是筛选自主神经功能障碍的关键因素,然而,直立倾斜试验的结果通常与直立性症状之间没有很好的相关性。既往研究表明,阴性结果的可重复性远高于阳性结果(分别为95%和50%)^[23,24]。此外,直立倾斜试验的可重复性在很大程度上取决于患者群体的不同,在那些严重、频繁出现直立位症状的患者中,阳性结果明显增加^[25]。

OH:通常指站立后或在直立倾斜试验3分钟内,收缩压下降 ≥ 20 mmHg或舒张压下降 ≥ 10 mmHg^[12]。神经源性OH是由于交感神经肾上腺素能衰竭,通常在站立后3分钟内或在直立倾斜试验中收缩压下降 ≥ 30 mmHg或舒张压下降 ≥ 15 mmHg^[22]。患者有时可产生迟发型OH,是指站起后或直立倾斜试验超过3分钟后出现血压持续性下降(收缩压下降 ≥ 20 mmHg或舒张压降低 ≥ 10 mmHg)。迟发型OH与轻度的交感神经肾上腺素功能受损有关,亦是直立性头晕的常见病因^[30]。另外,速发型OH是指在站起后15秒内出现的一过性血压下降(收缩压下降 > 40 mmHg或舒张压下降 > 20 mmHg),可能是一种常见但未被重视的晕厥原因^[12]。

POTS:其特征是在不伴有OH的情况下,站立后或在直立倾斜试验10分钟内心率每分钟增加 ≥ 30 次或心率每分钟 ≥ 120 次^[12]。对于12~19岁的患者,要求每分钟心率增幅至少为40次^[12]。

血管迷走性晕厥(神经心源性晕厥):由自主神经反射引起,由于交感神经血管张力下降、迷走神经兴奋,从而导致血压和(或)心率下降,它是由长时间站立或特定的情境刺激(如静脉穿刺或见到血)诱发。典型的血管迷走性晕厥在意识丧失前60秒内常出现前驱症状和体征,如面色苍白、出汗、恶心、腹部不

适、打哈欠、叹息和过度换气等^[12]。

4. 直立性头晕/眩晕伴随的其他直立性症状

这些在直立期间的其他直立性症状,亦有助于那些出现直立性头晕但没有OH或POTS的HOD/V患者的诊断。即使在明确有直立性症状和OH记录的患者中,直立倾斜试验中OH的可重复性也相对较低^[27]。因此,在未能记录到OH或POTS的患者中,OH和POTS的其他症状将有助于诊断HOD/V。除了头晕、不稳或眩晕之外,最常见的直立性症状是乏力、认知障碍和视力模糊^[28]。乏力一般会影响下肢或其他更广泛的部位;认知障碍如思维迟缓和注意力难以集中,在老年患者中尤为突出,患者有时会说“我感觉自己变傻了”这样的话;视物模糊和视野变窄也是常见的主诉。自主神经功能障碍的患者出现头颈部不适(晾衣架头痛)的频率比对照组高,这种不适感通常位于枕部、颈背和肩部^[29]。

除直立外,直立性头晕/眩晕最常见的加重因素是过度劳累(53%)和闷热环境(32%)^[3],一些体力活动如爬楼梯和做家务等均可引起症状。闷热环境包括在闷热天气活动、冲热水澡或在热水浴缸里泡澡。24%的患者中出现餐后症状加重^[3],而只有6%的患者报告症状加重与月经周期相关^[3]。

5 评论

5.1 HOD/V 的流行病学

虽然直立性头晕是一种常见的症状,但其流行病学尚未引起足够的重视。在基于患者病史的研究中,直立性头晕的患病率随调查的年龄组不同而有所差异。在健康的医学生中,这一比例为41%,在年轻女性中为57%^[30,31]。在几项针对60岁以上受试者的大型社区研究中发现2%~30%的人出现直立性头晕^[15,32,33];另一项年龄跨度较大的人群研究中^[9],直立性头晕的一年和终生患病率分别为10.9%和12.5%。只有几项研究评估了老年人(65岁以上)站立时OH与直立性头晕的关系,发现2%~20%的人有直立性头晕^[32,34-37]。一项关于20岁以上成年人大规模人群研究显示直立试验期间直立性头晕的总体患病率为4.8%^[35]。然而,在这些研究中,没有确定症状的性质(头晕与眩晕),或者将眩晕排除在直立性头晕的症状之外。

在一项对90例经直立倾斜试验证实的OH患者的研究中,88%的患者在测试期间出现了直立性头晕,但37%的患者也经历了直立性眩晕^[3]。有2项研究聚焦于有直立性头晕或相关症状的患者在直立倾斜试验中是否存在眩晕,结果发现,47%的血管迷走性(神经血管性)晕厥患者和29%的直立性头晕患者出现了直立性眩晕^[10,38]。另一项研究还发现,在直立体位诱发试验中,大约30%的严重OH患者出现旋转性眩晕和眼震^[39]。

5.2 HOD/V 的 2 个常见原因:OH 和 POTS

在直立性头晕/眩晕患者中,通常观察到的两种常见现象为站立或直立倾斜试验时的血压降低(OH)或心率增加(POTS)^[39]。OH可能是由于交感神经释放去甲肾上腺素不足(神经源性OH)而引起的交感肾上腺素能衰竭介导的外周血管舒缩反应^[12,40,41],它通常与糖尿病或非糖尿病自主神经病变、神经变性疾病如帕金森病或多系统萎缩以及原发性自主神经功能衰竭有关^[42]。也有其他如药物、低血容量、失重或全身感染等原因导致的非神经源性OH。

森病或多系统萎缩以及原发性自主神经功能衰竭有关^[42]。也有其他如药物、低血容量、失重或全身感染等原因导致的非神经源性OH。

POTS也是直立不耐受的常见原因,其定义为直立姿势时心率每分钟增加≥30次,并出现直立性症状^[12]。出现POTS的年龄大多在15~50岁^[43,44],女性与男性的比例为5:1^[28]。POTS的病理生理机制复杂多样,包括循环系统部分失神经支配、高肾上腺素状态、血容量不足、外周血管回流障碍或长期卧床等^[40,45];一些POTS患者具有抗神经节(α3)乙酰胆碱受体抗体,提示它可能是一种自身免疫性自主神经病变^[46];另外过度换气和心理因素可能也参与了POTS的病理生理过程^[47,48]。

5.3 HOD/V 的病理生理机制

OH患者在脑灌注严重受损时会出现直立性头晕/眩晕。当发生严重的血压下降而大脑自动调节失败时,就会出现大脑低灌注^[49];如果血压变化在自动调节范围内(通常收缩压80~150 mmHg),则脑血流量可保持不变^[21]。POTS的症状是由于大脑灌注减少和交感神经活性降低所致。POTS患者的直立性头晕与OH组相似,故推测是由于脑灌注降低所致^[50]。虽然直立性头晕被认为是脑血流量的急剧下降所引起,但对其机制仍知之甚少。眩晕通常是前庭系统病理性张力不对称的结果,如果小脑或内耳的前庭结构由于局部血管系统的变化而出现灌注压的不对称下降,这种左右不对称可能会产生旋转的感觉^[51]。当脑血管狭窄影响血流灌注时,“全脑”低血压可能导致“局灶性”短暂性脑缺血发作^[52],特别是椎动脉或近端基底动脉严重狭窄的患者,较小幅度的血压下降可能会导致头晕或眩晕。最近的一项研究发现,30%的严重OH患者在直立体位诱发试验中出现旋转性眩晕和下跳性眼震^[39],这些结果显示直立性眩晕可能是由于小脑灌注不足所致的功能障碍^[53],还有一些患者表现出伴或不伴扭转成分的混合性下跳和水平眼震,这可能是由于一过性低灌注引起的前庭系统不对称放电^[54,55]或绒球去抑制^[56-58]所致。

5.4 HOD/V 的鉴别诊断

5.4.1 良性阵发性位置性眩晕(benign paroxysmal positional vertigo,BPPV) BPPV应与直立性头晕/眩晕相鉴别,垂直半规管BPPV不仅在从卧位坐起时会出现症状,从坐位躺下时也会出现症状;而直立性头晕/眩晕的患者仅在起身时出现症状,而在其他体位改变时无症状^[20]。即使头晕为非体位性,直立性头晕/眩晕的患者也应该进行BPPV变位试验^[59]。

5.4.2 持续性姿势-感知性头晕(persistent postural-perceptual dizziness,PPPD) PPPD是最近定义的一种非常常见的功能性(非结构性)头晕^[60],主要表现为头晕、不稳或非旋转性眩晕中的一个或多个症状,这些症状出现在3个月或更长时间的大多数日子。直立姿势、主动或被动运动以及暴露在运动或复杂视觉刺激下可能会加重症状^[61]。由于大多数PPPD患者在站立或行走时症状比坐着或躺着时更严重,所以可能与直立性头晕相混淆^[62,63]。鉴别诊断主要是由仰卧位站起时心率或血压的变化,HOD/V患者往往比PPPD患者有更严重的直立性和劳力性头

晕^[64]; PPPD患者即使在仰卧或坐位时也会因复杂的或运动的视觉刺激而头晕^[61]; PPPD患者即使躺着也不能完全缓解症状;通过躯体感觉输入如触摸固定物体(家具或墙壁)、使用助步器或扶住其他人可以缓解PPPD患者的症状,但对直立性头晕患者却没有效果^[61]。需要注意的是直立性头晕可引发PPPD或与PPPD共病^[64]。

5.4.3 慢性焦虑和抑郁障碍 近乎晕厥的头重脚轻可能发生在心律失常或OH的弥漫性脑血流减少时,但是广泛性焦虑症、广场恐惧症、社交恐惧症、强迫症、抑郁症和创伤性应激障碍导致的慢性焦虑也会出现头重脚轻的情况^[65,66]。体位改变时血压和心率的变化是OH或POTS鉴别诊断的关键,而简单的自测问卷调查表就可以有效地发现精神障碍^[63,67]。但是,由于精神障碍经常与其他器质性疾病共存,所以即使焦虑抑郁筛查结果阳性也不能排除血流动力学或其他原因导致的症状。

5.4.4 双侧前庭病 双侧前庭病是一种慢性前庭综合征,其特征是继发于前庭功能低下的姿势不平衡和/或步态不稳。通常在坐位或卧位等静息条件下不会出现症状,因为此时常无需前庭系统参与,而在步行、头部或身体快速运动时发生视物模糊或振动幻视^[8],双侧角前庭眼反射功能下降或缺失对诊断双侧前庭病至关重要,患者在黑暗中或不平坦的地面上行走时头晕或不稳症状会加重,而直立性头晕/眩晕患者则不会^[8]。

5.4.5 原发性直立性震颤 原发性直立性震颤以站立时不稳为特征,由于受累的下肢或手臂在持重时出现高频震颤(14~18Hz)所致^[68,69]。功能性影像学数据显示,脑桥-小脑-丘脑-初级运动皮层病理性激活可能是原发性直立性震颤的病理机制^[71]。由于HOD/V在直立姿势时可能伴有震颤,因此需要对二者进行鉴别^[7]。两种疾病都可能导致站立时失衡感,但直立性震颤患者坐下或行走时症状会迅速改善,所以患者会尽量避免站着不动^[68]。通过对姿势描记图或浅表肌电图信号的傅里叶(频率)分析,可以在几分钟内诊断直立性震颤^[71]。

5.4.6 感觉性神经病 尽管失衡可能与周围神经病变的症状不成比例,但是大多数患有大纤维周围神经病变且严重到引起不稳的患者都会出现远端感觉异常、感觉缺失和踝反射消失。体位改变时测量血压和心率、神经传导测定和闭目难立试验均用于鉴别感觉性神经病和HOD/V。当患者神经病变累及交感神经纤维时,因姿势不平衡和OH导致的头晕可能同时存在。

5.4.7 步态障碍 HOD/V是步态和平衡问题的常见原因,也是跌倒的主要原因,尤其是在老年人中。HOD/V患者在行走时可有摇摆感,查体时可表现为步态缓慢、谨慎,这与患者维持平衡的自信心降低有关。由坐位或卧位起身时出现头晕,坐下后头晕缓解,有助于鉴别HOD/V。但是,由于帕金森病和多系统萎缩是神经源性OH的主要原因,帕金森步态或小脑性共济失调可以并存于HOD/V患者中,此外脑小血管病也是老年人步态障碍和直立性头晕的常见原因^[72]。

5.4.8 心脏问题引起的头晕/眩晕 由心脏问题引起的头晕患者可能有一半以上表现为眩晕,并且可能是孤立的症状^[74];约10%的急性心肌梗死患者以头晕为主要症状^[73]。在这种情况下,

头晕和眩晕是血流动力学相关的,但不一定是直立性的。因心脏问题而出现头晕/眩晕可能发生在劳累或仰卧时,头晕/眩晕可伴有心悸、胸部不适或呼吸困难。患者可能有不明原因的青年猝死、结构性心脏病、冠状动脉疾病或心律失常的家族史^[75]。

5.5 晕厥

HOD/V可能会导致意识丧失(即晕厥),如果头晕/眩晕后迅速出现晕厥,则诊断可考虑血流动力学原因。晕厥的3种主要类型包括反射性晕厥、直立性低血压和心源性晕厥^[75]。HOD/V可以是反射性晕厥和OH晕厥的前驱症状,血流动力学改变引起的头晕或眩晕也可以是心源性晕厥的前驱症状,但不一定与体位改变有关。晕厥可能在没有前驱症状的情况下发生,尤其是在长期存在OH时。因此,晕厥患者即使没有前驱的头晕/眩晕,也不能排除血流动力学的原因。

5.6 直立过程中心血管自主神经调节

从坐位或卧位站起时会造成血容量的重力性再分布,有300~800 mL血液将在下肢和内脏静脉系统内汇集,这种液体转移可导致静脉回流减少,心搏量和心输出量减少。为了应对这些变化,心脏和血管的交感神经活动增加,迷走神经活动减少。通过这些自主神经调节可增加血管张力、心率和心脏收缩力,并稳定动脉压。站立时,下肢骨骼肌的收缩可防止过多静脉血淤积并促进回心血量,因此,如果没有快速的自主神经调节,直立最终会导致头重脚轻、头晕/眩晕甚至晕厥。在站立时最常见的自主神经反射是压力反射^[76]。减少动脉或心肺压力感受器刺激常会导致心率增加、肌肉交感神经活动增强和四肢血管的收缩^[77,78]。

5.7 前庭系统在自主神经调节中的作用

前庭系统是自主神经系统活动的重要调节器,它参与姿势有关的血压调节。刺激迷路感受器可改变交感传出神经的放电,引起血管收缩^[79],从而改变通过动脉血管床的血流量^[80]。因此,在清醒动物的模型中,切除双侧迷路会导致倾斜试验开始时出现血压下降,但这种损害是短暂的^[81,82]。相比之下,前庭中枢病变引起的姿势相关心血管反应的损害是持续的^[82],虽然切除小脑后蚓部不会影响血压调节,但是小脑蚓垂损伤合并双侧迷路切除的猫会在直立倾斜时出现低血压^[83],当实验终止时,在去除前庭传入神经1个月后,其血压调节障碍仍然存在^[83]。这些研究表明,中枢神经系统的可塑性促使外周前庭系统受损后心血管反应恢复,而这种适应的发生取决于小脑蚓垂的完整性。前庭神经核复合体的“自主神经区”是由位于前庭神经外侧核尾部侧的内侧核和下核组成^[84,85],在实验猫中,这些前庭核损害会导致直立倾斜时快速调节血压的能力永久丧失^[86]。延髓头端腹外侧部在血压控制中起主要作用^[87,88],刺激该部位可使血压大幅升高^[87,89],而压力感受器的激活可抑制该部位神经细胞的活动^[90,91]。此外,该区域双侧被破坏或抑制会导致血压大幅下降,类似于横断性颈髓受损^[92,93]和压力感受器反射消除^[94,95]时观察到的情况。

5.8 前庭疾病可引起HOD/V

颈性前庭诱发肌源性电位(cervical vestibular evoked

myogenic potentials, cVEMP) 缺失的患者在站立活动时比 cVEMP 正常的患者更容易发生 OH^[96], 这表明耳石器在心血管自主神经功能中发挥作用。急性单侧前庭周围病变(前庭神经炎)也会损害体位变化时的心血管自主神经反应^[97-99]。这些患者可能会表现出有症状的 POTS^[98]和 OH^[99], 心率变异试验中站立时低频与高频比没有增加^[97], 然而, 这些变化只在急性期比较明显。Tumarkin 发作(前庭性倾倒)可能伴发晕厥, 错误的耳石器信息输入可能激活了错误的前庭交感反射, 导致压力反射的反常失活, 产生类似血管迷走反射引起的晕厥^[100]。BPPV 患者尽管通过有效的复位治疗成功地消除了耳石颗粒, 但偶尔也会出现伴随体位性头晕的非特异性头晕, 尤其是从坐位起身时^[101,102]。这种残留的头晕症状类似于 OH 患者的直立性头晕^[103]。在最近的一项研究中^[104], 有残留头晕症状的患者发生 OH 的概率明显高于无残留头晕患者。此外, 在 Valsalva 试验和倾斜试验中, 有残留头晕的患者比无残留头晕的患者收缩压下降更为明显。作者认为, 成功治疗 BPPV 后残留的头晕可能与交感神经功能障碍有关。一项研究表明, 功能失调的耳石系统会导致刚从太空返回并站起来的宇航员血压下降, 由此推测, 完整的耳石系统在保持体位变化时的血压稳定中发挥重要作用。这些发现表明耳石系统和血压控制系统(前庭-交感反射)之间存在联系^[105], 而且

前庭系统似乎也参与控制心率^[106]。

一些研究表明 OH 与人类孤立性小脑损伤有关^[107-109], 在 31% (9/29) 的孤立性小脑病变患者中发现 OH, 最常见的形式是倾斜后的一过性 OH (7/9, 80%), OH 多累及上半月小叶内侧及扁桃体^[109]。小脑病变患者直立时的心血管反应尚需进一步研究。

致谢

感谢锦州医科大学附属第一医院隋汝波教授、复旦大学眼耳鼻喉医院王璟教授协助校稿! 感谢凌霞医师、宋宁医师、吴月霞医师、冯宇菲医师、张梦露医师、赵彤彤医师、王文婷医师及《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。
Reprinted from Journal of Vestibular Research, vol. 29, no. 2-3, Kim HA, Bisdorff A, Bronstein AM, Lempert T, Rossi-Izquierdo M, Staab JP, Strupp M, Kim JS, Hemodynamic orthostatic dizziness/vertigo: Diagnostic criteria, 45-56, Copyright (2019), with permission from IOS Press.

The publication is available at IOS Press through <http://doi.org/10.3233/VES-190655>.

(本文编辑:唐颖馨)