

【编者按】 Bárány 协会国际前庭疾病分类委员会(International Classification of Vestibular Disorders, ICVD)曾于2012年制定并颁布了前庭性偏头痛(Vestibular migraine, VM)诊断标准,其中文版本译文于2013年刊登于《神经病学与神经康复学杂志》^[a]。2021年,ICVD制定并颁布了VM的新版诊断标准,此次新版保留了原2012年的诊断标准,包括VM与很可能的VM。例如,进行VM的诊断时,应包括反复发作的前庭症状(多种类型的眩晕及头动诱发的头晕伴恶心,且症状的严重程度必须为中度或重度,急性发作的持续时间范围为5 min~72 h,通常前庭症状与偏头痛症状在时间上存在关联)、偏头痛病史、偏头痛样症状,注意排除其他可能导致前庭症状发生的病因学。

此外,新版还增加了最新的研究进展和成果,并提出了如下未来需研究确定的议题。①VM与其他疾病关联问题:尤其是VM与偏头痛先兆、脑干先兆性偏头痛(既往也称基底型偏头痛)、儿童良性阵发性眩晕/儿童VM及梅尼埃病等临床存在重叠的问题,值得进一步研究。②VM的诊断问题:除了眩晕和具有头动诱发的头晕伴恶心的前庭症状之外,其他众多症状如何能在未来的版本中被定义为VM诊断所必需的,如何获得发作期/发作间期的客观诊断证据及诊断标志物,均值得进一步深入研究。③VM的鉴别诊断问题:VM常需与良性阵发性位置性眩晕(benign paroxysmal positional vertigo, BPPV)、短暂性脑缺血发作(transient ischemic attacks, TIAs)、椎动脉夹层、前庭阵发性及精神性头晕相鉴别,慢性VM、运动不耐受以及与持续性姿势-感知性头晕的共病问题,也值得临床关注和研究。

迄今为止,临床上尚有一些亟待解决的问题:①VM是一种单一疾病实体(具体的疾病),还是多种疾病的共同结果(综合征)?要回答这个问题,可能还要从临床是否存在亚型,是否存在不同发病机制等方面进行深入研究。②VM的发病机制需从多维度进行探讨,包括遗传易感性/离子通道、中枢多感觉功能整合(不仅仅是前庭觉与痛觉)等方面。

本学会获权对ICVD制定的VM的新版诊断标准进行独家中文翻译及发表,以期对VM的诊治及预后策略的制定提供更多指导。

参考文献
[a] 华驾略, 李焰生, Lempert T, Olesen J, Furman J, Waterston J, Seemungal B, Carey J, Bisdorff A, Versino M, Evers S, Newman-Toker D. 前庭性偏头痛:诊断标准—Barany学会及国际头痛学会共识文件[J]. 神经病学与神经康复学杂志, 2013, 10(3): 176-178.

Vestibular migraine: Diagnostic criteria (Update): Consensus document of the Bárány Society and the International Headache Society

前庭性偏头痛诊断标准(更新):Bárány协会及国际头痛协会 共识文件

邢玥¹(译), 凌霞¹(译), 王钰茹¹(译), 荣良群²(审校), 杨旭¹(审校)

Thomas Lempert^{3,*}, Jes Olesen⁴, Joseph Furman⁵, John Waterston⁶, Barry Seemunga¹⁷, John Carey⁸,
Alexander Bisdorff⁹, Maurizio Versino^{10,11}, Stefan Evers¹², Amir Kheradmand¹³, David Newman-Toker¹³

1. 航天中心医院(北京大学航天临床医学院)神经内科
2. 徐州医科大学第二附属医院神经内科
3. 德国柏林 Schlosspark-Klinik 医院神经病学科
4. 丹麦哥本哈根大学头痛中心和神经病学系
5. 美国宾夕法尼亚州匹兹堡大学耳鼻喉科学系及神经病学系
6. 澳大利亚墨尔本阿尔弗雷德医院莫纳什大学神经科学系
7. 英国伦敦 Charing Cross 医院临床神经科学系
8. 美国马里兰州巴尔的摩约翰·霍普金斯大学医学院耳鼻喉头颈外科学系
9. 卢森堡阿尔泽特河畔埃施医学中心神经病学系
10. 意大利瓦雷泽 Ospedale di Circolo ASST Sette Laghi 医院神经病学科和卒中单元
11. 意大利瓦雷泽英苏布里亚大学
12. 德国 Coppenbrügge Krankenhaus Lindenbrunn 医院神经病学科
13. 美国马里兰州巴尔的摩约翰·霍普金斯大学医学院神经病学系

原文

Lempert T, Olesen J, Furman J, Waterston J, Seemungal B, Carey J, Bisdorff A, Versino M, Evers S, Kheradmand A, Newman-Toker D. Vestibular migraine: Diagnostic criteria (Update). J Vestib Res, 2022, 32(1): 1-6. doi: 10.3233/VES-201644.

收稿日期
2022-10-05
通讯作者
荣良群 rongliangqun@163.com
杨旭 xuyanghangtian@163.com
注:本中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 本文介绍了由 Bárány 协会国际前庭疾病分类(International Classification of Vestibular Disorders, ICVD)委员会和国际头痛协会(International Headache Society, IHS)偏头痛分类小组共同制定的前庭性偏头痛(vestibular migraine, VM)的诊断标准。本文包含了部分文献更新,原2012版本的诊断标准仍然不变。诊断标准包括VM和很可能的VM两类。根据常规的IHS流程,VM作为一个新的疾病类型,将首先被纳入第三版国际头痛分类(International Classification of Headache Disorders, ICHD)的附录。随着研究证据的进一步增加,很可能的VM也有待被纳入到未来的ICHD版本中。VM的诊断包括:反复发作的前庭症状、偏头痛的病史、前庭症状与偏头痛症状存在时间关联,且排除其他可能导致前庭症状发生的相关病因。符合VM诊断的症状包括多种类型:如眩晕、头动诱发的头晕伴恶心等,但临床上,上述症状的严重程度须为中度或重度,急性发作的持续时间需在5 min ~ 72 h。
关键词 偏头痛;眩晕;头晕;前庭;诊断标准;Bárány 协会;国际头痛协会
中图分类号 R741;R741.04;R651 **文献标识码** A **DOI** 10.16780/j.cnki.sjssgncj.20220858
本文引用格式:邢玥(译), 凌霞(译), 王钰茹(译), 荣良群(审校), 杨旭(审校), Thomas Lempert, Jes Olesen, Joseph Furman, John Waterston, Barry Seemungal, John Carey, Alexander Bisdorff, Maurizio Versino, Stefan Evers, Amir Kheradmand, David Newman-Toker. Vestibular migraine: Diagnostic criteria (Update): Consensus document of the Bárány Society and the International Headache Society. 前庭性偏头痛诊断标准(更新):Bárány 协会及国际头痛协会共识文件[J]. 神经损伤与功能重建, 2022, 17(10): 559-562.

1 更新前言

现行的第一版VM诊断标准专家共识由国际 Bárány 协会于2012年出版^[1]。2013年,国际头痛分类(ICHD-3 beta version 2013^[2] and ICHD-3 2018^[3])将它们作为新的综合征引入附录中。新版保留了原来的诊断标准,增加了最新的研究进展和成果,尤其是在评论部分。与本次更新最具相关性的研究进展包括已单独出版的偏头痛相关儿童眩晕综合征的诊断标准^[4]。

2 引言

早在19世纪,神经病学家就已认识到偏头痛和眩晕之间存在密切关联^[5],但对偏头痛引起眩晕的系统性研究在100年之后才开始^[6,7]。在过去几十年里,总人口中可能有高达2.7%的人群罹患VM^[8]。虽然VM已逐渐成为被大家认识的诊断实体,但缺少一个被广泛认可的VM定义,这已严重阻碍了临床和研究工作中对患者的甄别。在此背景下,由从事前庭研究的基础科学家、耳鼻喉科专家、神经病学专家共同组成国际 Bárány 协会授权的一个分类小组,专门制定VM的诊断标准。VM的定义工作是由 Bárány 协会 ICVD 委员会主导的神经耳科疾病分类工作中的一部分。各分类小组由来自至少三大洲的耳鼻喉科专家和神经病学专家组成^[9],对不同疾病进行定义。分类的形式按照国际头痛疾病分类的要求。Bárány 协会分类委员会在此之前出版的关于前庭症状定义的专家共识作为对前庭疾病进行分类的前提和准备^[10]。

对VM定义的主要目标是使其在前庭与头痛领域得以被广泛认可。因此,本分类的文稿在国际头痛协会(International Headache Society, IHS)偏头痛分类小组内进行了充分的讨论。焦点问题在于如何平衡该诊断标准的灵敏度和特异度。这个争

议事实上是所有医学分类工作中常有的问题,因为特异度高的诊断标准常极易排除一些确实患有该疾病的患者(假阴性),而灵敏度高则会纳入一些并未患该疾病的患者(假阳性)。经 Bárány 协会和IHS商讨,删除了以前提出的可能的VM这个分类,保留了确定的VM和很可能的VM这两个分类。除此之外的改变包括:对急性发作持续时间的定义更为严格、更强调在鉴别诊断方面的重要性。最终的诊断标准是IHS分类委员会与 Bárány 协会 ICVD 委员会达成一致意见的结果。出于研究目的,ICHD-3 仅纳入确定的VM这一分类,而 Bárány 分类则同时包括了很可能的VM的这一分类。

3 VM的诊断标准

曾用的术语:偏头痛相关眩晕/头晕、偏头痛相关前庭疾病、偏头痛性眩晕。

3.1 VM

- A. 至少5次中度或重度的前庭症状发作^{注释[1,2]},持续时间为5 min ~ 72 h^{注释[3]};
- B. 目前或既往存在符合国际头痛分类(ICHD-3)^{注释[4]}诊断标准的伴或不伴先兆的偏头痛;
- C. 至少50%的前庭症状发作^{注释[5]}时伴有下列一项及以上偏头痛样症状:
- 头痛,至少有以下特征中的两项:单侧、搏动性、中度或重度疼痛、日常体力活动可加重头痛;
 - 畏光及畏声^{注释[6]};
 - 视觉先兆^{注释[7]};
- D. 不能用另一种前庭疾病或ICHD疾病更好地解释^{注释[8]}。

3.2 很可能的VM

A. 至少5次中度或重度的前庭症状发作^[1,2],持续时间为5 min~72 h^[3];

B. 仅符合VM诊断标准的B和C中的一项(偏头痛病史或发作时的偏头痛样症状);

C. 不能用另一种前庭疾病或ICHD疾病更好地解释^[8]。

注释

[1] 根据Bárány协会对前庭症状^[10]分类的定义,符合VM诊断的前庭症状包括:

- 自发性眩晕,包括
 - 内发性眩晕,指自身运动的错觉;
 - 外发性眩晕,指视觉环境旋转或移动的错觉;
- 位置性眩晕,头部位置改变后出现;
- 视觉诱发的眩晕,由复杂或大型移动性视觉刺激诱发;
- 头动诱发的眩晕,头部运动时出现;
- 头动诱发的头晕伴恶心,头晕是指空间定向受损的感觉。其他形式的头晕发作尚未纳入VM的分类中。

[2] 中度前庭症状:前庭症状达到影响但尚未限制日常活动的程度。重度前庭症状:无法进行日常活动。

[3] 发作的持续时间具有高度异质性:约30%的患者持续仅数分钟,30%患者持续数小时,30%患者持续超过数天。其余约10%的患者仅持续数秒种,且可由头动、视觉刺激或头部位置改变而反复诱发。对于这些患者,发作持续时间的定义,指其期间反复短暂发作的总时间。与之相反,另一类患者发作1次有时候可能需要4周时间才能完全恢复。然而,核心发作却很少持续72 h以上^[11-13]。

[4] 偏头痛的定义是指ICHD-3中1.1和1.2分类^[9]。

[5] 单次发作中出现1个症状即可诊断。每次发作可有不同症状的表现。伴随症状通常可以发生在前庭症状发作之前、发作时或发作之后。

[6] 畏声是指声音可诱发患者不适感。其特征为一过性和双侧性。常需与重振进行鉴别,后者常为持续性和单侧性。重振会导致听力下降侧耳朵对响声的感知明显增强,且常常听不清楚。

[7] 视觉先兆的特征,患者常诉眼前出现明亮、闪烁的亮点或锯齿状线感,亦伴暗点而影响阅读。典型的视觉先兆常持续大概5~20 min,一般不超过60 min。其经常(并非总是)局限于半侧视野。其他类型的偏头痛先兆如躯体感觉性或语言障碍性先兆并未纳入诊断标准中,因为这些症状缺乏特异性,且多数患者同时存在视觉先兆。

[8] 病史和体格检查不支持其他前庭疾病,或者曾考虑某种前庭疾病但经过适当的检查已排除,或者这种前庭疾病属于共病或为一种独立的病种,但其发作时可与VM进行鉴别。通常,偏头痛可与前庭刺激诱发有关^[14]。因此,还应注意偏头痛发作与其他前庭疾病共病的问题。具体关于鉴别诊断的讨论详见后面的评论内容。

4 评论

4.1 流行病学

VM为最常见的前庭疾病之一,可影响大约1%~2.7%的人群^[8,15],其中11%的患者就诊于头晕门诊^[11],13%的患者就诊于头痛门诊^[16]。大约65%~85%的患者为女性^[8,12]。多项家系研究结果表明,VM存在常染色体显性遗传家族性患病现象^[17]。

4.2 与偏头痛先兆和脑干先兆性偏头痛(既往也称基底型偏头痛)的关系

偏头痛先兆和脑干先兆性偏头痛,均为ICHD-3中所定义的规范术语^[9]。仅有少数VM患者在先兆定义的5~60 min的时间范围内经历过眩晕症状。极少有患者在头痛开始前立即出现眩晕症状而符合ICHD-3分类中提到典型先兆偏头痛的诊断^[9]。因此,VM的发作通常不能视为偏头痛的先兆。

虽然约超过60%的脑干先兆性偏头痛(既往也称基底型偏头痛)患者具有眩晕症状,但ICHD-3对脑干先兆性偏头痛的诊断标准要求,至少具有2项可逆性脑干症状,每项持续时间为5~60 min^[9]。不到10%的VM患者符合上述诊断标准^[11]。因此,虽然一些患者可能会同时满足这两种疾病的诊断标准,但VM和脑干先兆性偏头痛并不一样。尚需进一步研究以界定二者的重叠部分并详细解释这两种疾病。

4.3 与儿童良性阵发性眩晕/儿童VM的关系

ICHD-3将儿童良性阵发性眩晕定义为一种可能与偏头痛相关的发作性综合征。其诊断标准需要具有5次严重的眩晕发作,发作常缺少先兆,多在数分钟至数小时后可自行缓解。在发作间期,神经科、听力学、前庭功能及脑电图检查常正常^[9]。自2018年采用ICHD-3后,儿童复发性眩晕综合征已由Bárány协会及国际头痛协会重新定义。根据与偏头痛的关系,建议的新分类为:儿童VM、很可能的儿童VM和儿童复发性眩晕^[4]。儿童及成人综合征相关术语的统一将促进小儿眩晕综合征的研究及临床诊断的发展。

4.4 其他症状

目前的分类标准中,对于VM的诊断仅限于伴有眩晕的患者和具有头动诱发的头晕伴恶心的患者。这一要求的目的是通过排除非前庭疾病相关的症状主诉(比如直立性头晕或惊恐症状),从而保证诊断标准的特异性。另一方面,有很多患者满足VM的所有诊断标准,但主诉为头晕而非眩晕。特别是出于研究目的,应鼓励使用严格的诊断标准以确保明确的纳入标准。未来的分类版本可能会重新定义VM所必需的症状。

短暂的听觉症状^[7]、恶心、呕吐、虚脱、不稳及对运动不耐受的易感性,可能和VM相关。但这些症状也可见于其他相关前庭疾病,因此没有被纳入该诊断标准中。

4.5 前庭功能的评价

VM的分类主要基于患者临床的主诉症状。和偏头痛一样,VM也缺乏生物学标志物。前庭检查结果可异常,特别是当患者处于发作期或发作后不久^[18,19]。但对于大多数患者而言,急性期的检查结果并不易获得,而发作间期的检查结果特异性较差,难以作为诊断的标准。在缓解期,若患者出现明显异常表现诸如听力损失严重、单侧或双侧前庭功能完全丧失,则提示可能

存在其他的病因。

4.6 与梅尼埃病重叠

与健康对照相比,偏头痛在梅尼埃病患者中更为多见^[20]。患者同时存在梅尼埃病及VM的症状特征报道不少^[20,21]。事实上,偏头痛和梅尼埃病可作为一个症候群与遗传背景相关^[22]。有时候,波动性听力损失、耳鸣和耳闷胀感也是VM的症状之一,但其听力损失通常不会发展到严重程度。而且,VM患者的慢性听力损失通常为双侧和下坡型(高频受损),梅尼埃病患者则为单侧、不对称和平坦型^[23]。同样,偏头痛性头痛、畏光,甚至偏头痛先兆在梅尼埃病发作中也常见^[20,24]。偶尔可见VM患者的MRI呈现内淋巴积水征象^[25]。但VM与梅尼埃病之间的病理生理学关系仍不清楚^[26]。在症状出现后的第1年内,VM与梅尼埃病的鉴别颇为困难,因为在疾病早期,梅尼埃病患者可仅出现前庭症状。

当符合梅尼埃病^[27]的诊断标准,尤其听力检测提示单侧听力损失时,即使在前庭发作时出现偏头痛的症状,也应诊断为梅尼埃病。只有当患者出现符合这两种不同的发作类型时,即既符合VM的诊断标准,又符合梅尼埃病诊断标准时,才可同时诊断这两种疾病。在未来的分类版本中,可能会包括VM与梅尼埃病重叠综合征这一类型^[21]。

4.7 其他鉴别诊断

4.7.1 良性阵发性位置性眩晕(benign paroxysmal positional vertigo, BPPV) VM可表现为单纯的位置性眩晕,与BPPV的表现极为相似。需要对急性期的眼震进行直接观察以便于鉴别。在VM患者中,位置性眼震通常呈现持续且恒定性,眼震速度大多为低至中速,极少超过30°/s^[19]。VM的症状发作持续时间通常更短(数分钟至数天,而非数周),且更为频繁(VM每年发作数次,而BPPV数年才发作1次)。典型的BPPV在有偏头痛的患者中更为常见,其原因不明。

4.7.2 短暂性脑缺血发作(transient ischemic attacks, TIAs) 特别是在老年患者中,必须考虑椎-基底动脉TIAs和VM的鉴别。注意这些特征,包括血管危险因素、急性起病、病程不超过1年和血管造影或多普勒超声常常提示椎动脉或基底动脉的近端发生血管病变。注意,突发的颈部疼痛提示可能存在椎动脉夹层。

4.7.3 前庭阵发症 患者表现为短暂的眩晕发作,持续1至数秒钟,每天发作数次。若卡马西平治疗能够成功预防其再次发作,则支持前庭阵发症这一诊断^[28]。

4.7.4 精神性头晕 焦虑和抑郁亦可引起头晕,也可使前庭疾病复杂化。焦虑相关性头晕的特点,通常是由情境激发,患者自主神经强烈激活、伴有灾难化思维及回避行为。研究表明,超过50%的VM患者合并精神类疾病^[29]。

4.8 前庭激活诱发的偏头痛

对于偏头痛患者,温度刺激(前庭刺激)常可在24 h内诱发偏头痛发作,这表明偏头痛发作在易感人群中可以是前庭激活的继发效应而非病因。提示梅尼埃病发作时的头痛及其他偏头痛症状的发生率高的机制可能与之有关。因此,眩晕发作期出现的偏头痛症状不能提示诊断为VM,而应该考虑有无其他潜在的病因可能。

4.9 诱发因素

发作相关的诱发因素亦可作为VM诊断的线索。通常在月经期、应激、缺乏睡眠、脱水及特定食物可诱发偏头痛发作,但因其诊断的敏感性和特异性未经充分研究,因此并没有将其纳入VM的诊断标准。

4.10 对偏头痛治疗药物的反应

对于偏头痛治疗药物的反应良好,可支持存在潜在的偏头痛机制的可能。但是,一种药物的表面效果通常受很多混杂因素影响,诸如自发缓解、安慰剂效应、多重药物交互效应(如抗焦虑药或抗抑郁药)。此外,只有当评价标准的敏感度及特异性很高时,药物反应才有助于诊断。目前,使用偏头痛治疗的药物在治疗VM的证据方面仍很不足,这些证据大多来源于观察性研究而不是随机-对照试验^[30]。因此,药物反应的有效性尚不能被认为是诊断VM的可靠标准。

4.11 慢性VM

在本分类中,VM被定义为一种发作性疾病。事实上,已有研究报道发现VM存在慢性变异类型^[31]。在发作间期,许多患者仍存在不同程度的视觉诱发、头动诱发或持续性头晕^[29]。对于这些患者,区分慢性VM、运动不耐受、持续性姿势-感知性头晕共病则具有较大挑战性^[32-34]。相信随着研究的深入,慢性VM可能会在之后的修订版分类中成为大家认可的一种类型。

致谢

本工作由国际Bárány协会和德国柏林Neuro+Berlin协会(非营利性神经病学研究协会)提供资助。Thomas Lempert感谢Hanne Neuhauser、Andrea Radtke和Michael von Brevern共同对VM分类进行了多次富有成效的讨论。

感谢山西医学科学院山西白求恩医院神经内科李新毅教授、河北医科大学第一医院神经内科顾平教授、复旦大学耳鼻喉医院王璟主任医师、上海交通大学第六医院耳鼻喉科于栋祯主任医师、湖北文理学院襄阳市中心医院常丽英主任医师、广州医科大学附属第三医院梁燕玲主任医师协助校稿!感谢宋宁、冯宇菲、吴月霞、赵彤彤、张梦露、王倩倩、马辛雁、焉双梅医师及《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。

(本文编辑:唐颖馨)