

【编者按】 在韩国首尔大学 Ji-Soo Kim 教授等多国专家的参与下, Bárány 协会前庭疾病分类委员会历时 10 年之久制定的《血管性眩晕和头晕诊断标准》终于在 2022 年 3 月的前庭研究杂志(*J Ves Res*)发表。该诊断标准强调:①血管性眩晕/头晕患者通常表现为急性前庭综合征(*acute vestibular syndrome, AVS*),可能为持续性(≥ 24 h,急性持续性眩晕/头晕)或短暂性(< 24 h,急性短暂性眩晕/头晕)。其中,急性持续性、短暂性血管性眩晕/头晕的确诊诊断是依赖于与症状、体征或其他检查的脑/内耳的缺血/出血影像学证据;而很可能的急性持续性、很可能的短暂性及进展性急性血管性眩晕/头晕的诊断强调应具备中枢受损证据或者有发生血管事件的高危因素。目前,孤立性迷路梗死尚缺乏确诊依据,但在那些具有卒中风险的患者中,若发生外周前庭功能受损的同时伴有或在随访的 30 d 内出现脑卒中事件,则可以推测其发生了孤立性迷路梗死。②对于椎动脉压迫综合征的诊断,常需要典型的临床症状(由持续偏心的颈部姿势引起的眩晕)、发作期间出现相应的眼震体征及诱发头部运动期间出现血管受压的影像学或超声证据支持。③对于血管性孤立性眩晕/头晕的诊断问题,由于目前主要基于个案或小样本报道,其相关的发病率、所涉及的结构及相关标准,仍有待进一步的研究及总结。

临床上,在进行血管性眩晕/头晕诊断时,应注意:①系统的病史采集应包括 AVS 患者的血管事件风险($ABCD^2 \geq 4$ 分或房颤)、判断发作性眩晕是否为短暂性脑缺血发作、新发颅颈部疼痛等病史的获取;②进一步评估如眼球反向偏斜的眼位一致性、自发性/凝视诱发性眼震、中枢性眼动体征、头脉冲试验、步态和平衡以及双温试验等,寻找中枢受损的证据;③注意影像学检查的假阴性问题及动态评估的必要性,进一步有的放矢地进行灌注成像/血管评价以获取脑灌注不足、椎-基底动脉的局灶性狭窄或发育不全的证据。

在今后的临床工作和研究中,应注意:①基于病史、查体、评价技术及随访等临床信息,建立血管性眩晕/头晕的中枢受损诊断模型非常重要;②对有助于确诊的脑/内耳的缺血/出血影像学(包括灌注证据)进行深入研究,尤其对支持外周血管性眩晕/头晕确诊的影像学证据的研究,将是以后研究的重点;③大样本进行中枢孤立性血管源性眩晕/头晕的诊断标准建立及其相关眼震/眼动异常发生的神经环路机制,值得深入研究;④进一步探讨慢性血管源性中枢性头晕是否存在及对其临床特征、灌注/多模态影像学等进行多维度研究,将具有重要的临床意义及价值。

Vascular Vertigo and Dizziness: Diagnostic Criteria:
Consensus Document of the Committee
for the Classification of Vestibular Disorders of the
Bárány Society

血管性眩晕和头晕诊断标准:
Bárány 协会前庭疾病分类委员会共识文件

凌霞¹(译),吴月霞²(译),冯宇菲²(译),钟利群³(译),赵桂萍¹(译),杨旭²(审校),王朝霞¹(审校),Ji-Soo Kim⁴,
David E. Newman-Toker⁵, Kevin A. Kerber⁶, Klaus Jahn⁷, Pierre Bertholon⁸, John Waterston⁹, Hyung Lee¹⁰, Alexandre
Bisdorff¹¹, Michael Strupp¹²

1. 北京大学第一医院神经内科
2. 航天中心医院(北京大学航天临床医学院)神经内科
3. 北京中医药大学东直门医院脑病科
4. 韩国城南市首尔大学医学院,首尔大学盆唐医院神经内科
5. 美国巴尔的摩约翰霍普金斯大学医学院神经病学系
6. 美国安娜堡密歇根大学健康系统神经病学系
7. 德国巴特艾布灵施恩诊所神经内科和德国眩晕与平衡障碍中心,路德维希-马克西米利安-慕尼黑大学
8. 法国圣艾蒂安医院耳鼻咽喉科
9. 澳大利亚墨尔本阿尔弗雷德医院莫纳什神经科学系
10. 韩国大邱启明大学医学院脑研究所神经病学系
11. 卢森堡阿尔泽特河畔埃施医疗中心神经病学系
12. 德国路德维希-马克西米利安-慕尼黑大学神经病学系,德国眩晕和平衡障碍中心

原文

Kim JS, Newman-Toker DE, Kerber KA, Jahn K, Bertholon P, Waterston J, Lee H, Bisdorff A, Strupp M. Vascular vertigo and dizziness: Diagnostic criteria. *J Vestib Res.* 2022;32(3):205-222. doi: 10.3233/VES-210169.

收稿日期

2022-10-07

通讯作者

杨旭 yangxuhangtian@163.com

王朝霞 drwangzx@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 Bárány 协会前庭疾病分类委员会制定的血管性眩晕和头晕的诊断标准。分类中包括由卒中或短暂性脑缺血发作以及孤立性迷路梗死/出血和椎动脉压迫综合征引起的眩晕/头晕。眩晕和头晕是后循环卒中最常见的症状之一。血管性眩晕/头晕可能是急性持续性(≥ 24 h)或短暂性(数分钟至 < 24 h)发作。对于出现急性前庭症状和其他中枢神经系统症状和体征,包括中枢性 HINTS 体征(头脉冲试验正常、方向改变的凝视诱发性眼震或明显的眼球反向偏斜)的患者,尤其是伴有血管危险因素的患者,应该考虑血管性眩晕/头晕的诊断。尽管孤立性迷路梗死尚无确诊方法,但在卒中风险增加的患者中应该考虑,如果急性单侧前庭功能丧失同时伴有或在随后的 30 d 内出现小脑前下动脉区域的缺血性卒中,则可以推测为孤立性迷路梗死。对于椎动脉压迫综合征的诊断,常需要典型的临床症状、体征及其血管受损的影像学或超声证据支持。

关键词 眩晕;头晕;失衡;梗死;卒中;脑干;小脑

中图分类号 R741;R741.04;R651 **文献标识码** A **DOI** 10.16780/j.cnki.sjssgncj.20220861

1 引言

Bárány 协会是一个由致力于前庭研究的基础科学家、耳鼻喉科专家和神经科专家组成的国际团体,其授权成立了前庭疾病国际分类(International Classification of Vestibular Disorders, ICVD)委员会^[12]。

眩晕/头晕是后循环卒中最常见的症状之一^[29,53,106],发作形式通常是急性表现,可能是持续性的(≥ 24 h,急性持续性眩晕/头晕)或短暂性的(< 24 h,急性短暂性眩晕/头晕)^[109,131]。短暂性眩晕/头晕可能会反复发作(复发性自发性眩晕/头晕)。血管性眩晕/头晕引起的孤立性位置性前庭综合征(或复发性位置性眩晕/头晕)较为少见。脑血管疾病引起的眩晕/头晕通常伴有其他神经系统的症状和体征^[49,74,95,157]。随着临床神经耳科/神经眼科及神经影像学技术的应用,脑干或小脑卒中亦可引起孤立性眩晕/头晕或失衡这一观点已达成共识^[106]。此外,短暂性眩晕/头晕也是椎-基底动脉缺血最常见的表现之一,有时候短暂性眩晕/头晕亦是椎-基底动脉缺血的唯一临床表现^[22,54,55,83]。

在临床上,鉴别血管性孤立性眩晕/头晕与涉及迷路或前庭神经的非血管性孤立性眩晕/头晕疾病[例如,急性单侧前庭病(acute unilateral vestibulopathy, AUVP)/前庭神经炎]是非常重要的,因为这 2 种疾病的治疗策略和预后不同^[109]。急性脑卒中的误诊可能会错失最佳治疗时机,从而增加发病率和死亡率,而血管性眩晕/头晕的过度诊断则会导致不必要的昂贵的检查和药物治疗^[30,152-154]。根据潜在的病因给予支持治疗,包括溶栓或血管内干预以及双重抗血小板治疗或抗凝治疗,可能适用于治疗卒中和防止血管性眩晕/头晕的卒中复发^[39,40,122]。最后,从科学的角度来看,对局限于特定前庭结构的梗死患者进行详细的评估,有助于我们更好地理解相关前庭结构的功能和各种缺血性前庭综合征的内涵^[92,93]。

为了制定血管性眩晕/头晕的诊断标准,2012 年 Bárány 协会 ICVD 成员在乌普萨拉发起并成立了小组委员会。选举出主席(JSK)一位,同时邀请来自 3 个不同大洲的、不同亚专业专家

担任小组委员会成员。该诊断标准通过小组委员会成员之间的讨论制定。标准草案于 2020 年 11 月提交给 Bárány 协会的 ICVD 委员会,然后根据意见再进行修订。2021 年 7 月,修订后的草案在线发表以供 Bárány 协会会员进行再讨论和完善。

2 血管性眩晕/头晕的诊断

血管性眩晕/头晕患者通常表现为急性前庭综合征(acute vestibular syndrome, AVS),即眩晕或头晕急性发作,伴有恶心或呕吐、头部运动不耐受和不稳^[11,154]。根据临床表现,血管性眩晕/头晕可分为急性持续性血管性眩晕/头晕和短暂性血管性眩晕/头晕。急性持续性血管性眩晕/头晕患者通常症状持续 ≥ 24 h。当患者出现的眩晕/头晕发作 < 24 h,可以使用“短暂性血管性眩晕/头晕”这一术语^[155]。此外,在症状出现 < 24 h 对急性眩晕/头晕患者进行评估时,可以使用“急性进展性血管性眩晕/头晕”这一术语。

2.1 急性持续性血管性眩晕/头晕的诊断标准

2.1.1 急性持续性血管性眩晕/头晕

诊断急性持续性血管性眩晕/头晕应满足标准 A ~ C。

A. 急性眩晕、头晕或不稳持续 ≥ 24 h^{注释[1]}

B. 与症状、体征和其他检查相符的脑/内耳的缺血/出血影像学证据^{注释[2]}

C. 不能由另一种疾病或病症更好地解释

2.1.2 很可能的急性持续性血管性眩晕/头晕

诊断很可能的急性持续性血管性眩晕/头晕应满足标准 A ~ C。

A. 急性眩晕、头晕或不稳持续 ≥ 24 h^{注释[1]}

B. 至少满足下列标准之一:

(1)局灶性中枢神经系统症状和体征,如偏瘫、感觉障碍、构音障碍、吞咽困难或严重的躯干性共济失调/姿势不稳^{注释[3]}

(2)至少满足中枢性 HINTS 中的一项(头脉冲试验正常、方向改变的凝视诱发性眼震或明显的眼球反向偏斜)^{注释[4]}

(3)其他中枢性眼动异常(例如,中枢性眼震、扫视异常或平稳跟踪异常)^{注释[5]}

(4)血管事件风险增加(例如,ABCD²≥4分或房颤)^{注释[6]}

C. 不能由另一种疾病或病症更好地解释

注释

[1] 急性持续性前庭综合征包括持续性眩晕/头晕、失衡、振动幻视、植物神经系统症状(如恶心和呕吐)或头部运动不耐受,持续时间>24 h^[64,166]。

[2] 尽管急性卒中的诊断主要基于神经影像学检查结果,但在前48 h内,12%~50%最终被确诊为卒中的患者在包括弥散加权成像(diffusion-weighted images, DWI)在内的初始MRI检查呈假阴性^[21,73,75,154]。鉴于如此高的假阴性率,临床医生应注意以下2点:首先,如果初始MRI正常,则需要进行一系列的影像学评估,以确定这些患者的急性病变部位;其次,要重视系统性临床查体,其在急性期比影像学检查具有更高的灵敏度。此外,由于内听动脉(internal auditory artery, IAA)供应内耳,IAA通常为小脑前下动脉(anterior inferior cerebellar artery, AICA)的一个分支^[125],急性眩晕和听力损失也可能是由于迷路或非常罕见的脑桥第八颅神经梗死所致^[36,81,90]。由于孤立性迷路损伤可能先于脑桥小脑受累的AICA区域梗死,因此,早期识别听力-前庭损伤有助于防止后循环尤其AICA区域进一步进展为更广泛的梗死事件^[88,102]。

迷路出血非常少见。它可能为自发作,但更多见于头部外伤或出血性疾病^[97,175]。它与迷路梗死的临床症状相似,常伴有眩晕和听力丧失,但不累及脑干^[175]。在迷路出血中,眩晕程度通常很重,听力损失很重或完全,预后不良^[175]。迷路出血可以通过T₁或流体衰减反转恢复(fluid-attenuated inversion recovery, FLAIR)MRI上迷路的高信号来识别,尽管该信号也可能是由炎症性疾病引起的^[175]。

[3] 严重的躯干性共济失调或姿势不稳是指患者在无支撑的情况下无法保持直立的坐姿或站姿^[16,106,174]。在2016年的一项研究中,所有急性单侧前庭病(acute unilateral vestibulopathy, AUVP)/前庭神经炎患者均未表现出严重的躯干性共济失调或姿势不稳^[16]。但轻度至中度躯干性共济失调或姿势不稳并不能排除中枢病变^[16]。因此,对直立平衡功能的评估可以提高对急性中枢持续性眩晕/头晕的识别^[16,174]。对于症状严重到无法行走的患者,可以通过要求患者双臂交叉、直立坐于担架床上以评估姿势的稳定性^[16]。

[4] 在一项针对101例患者(缺血性卒中69例、出血4例和非卒中28例)的研究中发现,与延迟MRI相比,临床专家应用从床旁查体中提炼出的HINTS组合,对识别>24 h的急性持续性眩晕、伴有血管危险因素的缺血性卒中患者具有高达100%的灵敏度(缺血性卒中:69/69,95%CI 95%-100%)和96%的特异度(急性外周前庭病:24/25,95%CI 80%-100%),阳性似然比为25(95%CI 3.66-170.59),阴性似然比为0.00(95%CI 0.00-0.11),而其中12%(缺血性卒中:8/69)的患者初始DWI正常^[73]。另一项关于20例AVS(10例卒中和10例前庭神经炎)患者的报道也

发现了包括水平头脉冲试验(head impulse tests, HIT)正常、眼球反向偏斜、垂直平稳跟踪异常和中枢性眼震在内的床旁体征的诊断效能^[19]。由于在床旁查体时可能觉察不到轻度的眼球反向偏斜,并且小脑卒中可能不会出现凝视诱发性眼震(gaze-evoked nystagmus, GEN)^[106],因此床旁HIT可能是区分AUVP/前庭神经炎和小脑卒中所致孤立性眩晕的良好手段。事实上,在床旁“HINTS”三联征中,水平HIT检查在鉴别中枢性眩晕中的灵敏度(0.85,95%CI 0.79-0.91)和特异度(0.95,95%CI 0.90-1.00)最高^[166]。由于HIT阳性和眼球反向偏斜可见于外周或中枢损伤,因此这三项检查在诊断中枢前庭疾病方面起到相辅相成的作用^[37,56,73,96,98]。

[5] HINTS可能检测不出AICA区域的梗死,因为在这类患者中HIT多为阳性^[67]。AICA区域梗死患者可能表现为HINTS阴性(即HIT阳性、GEN阴性和眼球反向偏斜阴性)的孤立性眩晕,类似于AUVP/前庭神经炎^[105]。由于AICA血供内耳,AUVP/前庭神经炎的体征可能会掩盖中枢体征,AICA区域梗死中HINTS可能为阴性^[34]。事实上,约5%的AICA区缺血性卒中患者表现为急性持续性眩晕和不伴有听力损失的半规管轻瘫,类似于急性外周前庭综合征^[105]。另一项研究表明,17例AICA区域梗死患者中有5例(29.4%)HINTS为阴性^[69]。在这种情况下,加做水平摇头、摩擦手指粗测听力(HINTS plus)、姿势及步态检查可能有助于识别中枢性损伤^[16,67,139,154]。

[6] ABCD²评分(年龄、血压、临床特征、持续时间和是否存在糖尿病)最初是用于评估短暂性脑缺血发作(transient ischemic attack, TIA)患者未来发生卒中的风险而研发的^[69]。但ABCD²评分亦可用于预测急性眩晕/头晕患者的卒中发生风险^[177]。在一项对因持续或短暂性头晕/眩晕、失衡而就急诊科的患者^[177]的研究中,ABCD²评分≤3分的头晕患者中只有1.0%(5/502)的患者发生卒中,而ABCD²评分≥4分的患者中,这一比例为8.1%(25/369)。值得注意的是,评分为6或7分的患者中有27%(7/26)的患者发生卒中^[130]。一项针对单中心急诊科头晕患者的前瞻性研究发现,在校正了一般神经系统和眼动检查结果后,ABCD²评分作为一个连续变量,为MRI上急性梗死的独立预测因子(OR=1.74,95%CI 1.20-2.51)^[75]。

2.2 短暂性血管性眩晕/头晕或进展性急性血管性眩晕/头晕诊断标准

2.2.1 短暂性血管性眩晕/头晕或进展性急性血管性眩晕/头晕
诊断短暂性血管性眩晕/头晕或进展性急性血管性眩晕/头晕时应满足标准A~C。

A. 持续时间<24 h的急性自发性眩晕、头晕或不稳^{注释[1]}

B. 与症状、体征或其他检查相符的脑/内耳的缺血/出血的影像学证据^{注释[2]}

C. 不能由另一种疾病或病症更好地解释

2.2.2 很可能的进展性急性血管性眩晕/头晕

诊断很可能的进展性急性血管性眩晕/头晕应满足标准A~C。

A. 急性自发性眩晕、头晕或不稳>3 h,但在观察时持续尚

未>24 h^[1]

B. 至少满足下列中的一项:

(1)局灶性中枢神经系统症状和体征或严重的躯干性共济失调/姿势不稳

(2)至少出现中枢性HINTS中的一项(头脉冲试验正常、方向改变的凝视诱发性眼震或明显的眼球反向偏斜)^[3]

(3)其他中枢性眼动异常(例如,中枢性眼震、扫视异常或平稳跟踪异常)

(4)新发的中度至重度颅颈部疼痛^[4]

(5)血管事件风险增加,例如ABCD²≥4分或房颤

(6)椎-基底动脉显著狭窄(>50%)^[5]

C. 不能由另一种疾病或病症更好地解释^[6]

2.2.3 很可能的短暂性血管性眩晕/头晕

诊断很可能的短暂性血管性眩晕/头晕应满足标准A~C。

A. 持续时间<24 h的急性自发性眩晕、头晕或不稳^[1]

B. 至少满足下列中的一项:

(1)发作期间局灶性中枢神经系统症状或严重姿势不稳

(2)发作期间新发中度至重度颅颈部疼痛^[4]

(3)血管事件的风险增加,例如ABCD²≥4分或房颤

(4)椎-基底动脉显著狭窄(>50%)^[5]

C. 不能由另一种疾病或病症更好地解释^[6]

注释

[1] 许多患者主诉持续不到1 d的急性眩晕/头晕或失衡,这可能被称为短暂性前庭综合征^[22],即使美国国家神经疾病和卒中研究所(National Institute of Neurological Disorders and Stroke, NINDS)分类Ⅲ和欧洲卒中组织(European Stroke Organization, ESO)执行委员会和编写委员会不接受孤立性眩晕为椎-基底动脉区TIA(TIA involving the vertebrobasilar territory, VB-TIA)的症状之一^[51]。近年来,曾经应用的“椎-基底动脉供血不足”这一术语亦不推荐使用^[18]。事实上,VB-TIA经常可以发生短暂性前庭综合征^[55,148],在21%(6/29)的推定诊断为VB-TIA的患者中,孤立性发作性眩晕是唯一表现^[54],62%(29/42)的VB-TIA引起的眩晕患者和29%(12/42)的椎-基底动脉梗死患者曾经有孤立性发作性眩晕病史^[55]。其他研究发现,在椎-基底动脉区完全卒中的患者中,先前的短暂性孤立性脑干症状亦很常见^[148]。VB-TIA中发作性眩晕通常为自发发作,持续数分钟^[55,64]。尽管进行了详细的神经耳科和神经影像学检查,包括MRI、DWI和灌注成像,仍有一半以上的短暂性前庭综合征患者的潜在病因不明^[22]。短暂性前庭综合征可能归因于某些外周前庭疾病在首次发作时迅速缓解,如良性阵发性位置性眩晕(benign paroxysmal positional vertigo, BPPV)或梅尼埃病。短暂性脑干灌注不足可能是另一种原因,因为灌注成像在检测局限于脑干的微小灌注受损方面存在一定的局限性。

[2] 一项研究发现,短暂性前庭综合征被转诊到急诊科后约27%[23/86,脑梗死15%(13/86)和小脑低灌注12%(10/86)]的患者最终确诊为卒中^[22]。

[3] 虽然HINTS的应用大大提高了急性持续性血管性眩晕

卒中的诊断,HINTS/HINTS plus检查和MRI的诊断效能可在短暂性前庭综合征中仍是有限的。由于约73%(63/86)的患者在评估时前庭症状或体征均已消失^[22],因此,HINTS plus不适用于大多数短暂性前庭综合征患者。

[4] 尽管头痛是一种常见症状,但中度至重度颅颈部疼痛在外周前庭疾病中非常罕见。因此,当患者出现新发的中度至重度颅颈部疼痛并伴有急性前庭症状时,应怀疑血管夹层或包括出血在内的后循环卒中,尤其是当偏头痛或前庭性偏头痛的可能性较小时。事实上,在一项对86例被诊断为短暂性前庭综合征患者的研究中,相关的颅颈部疼痛是卒中的一个线索(OR 15.2,95%CI 2.5-93.8,多因素Logistic回归分析)^[22]。

[5] 在既往短暂性前庭综合征的研究中^[22],10例仅在灌注成像上出现单侧小脑灌注不足而DWI阴性的患者,有8例显示相应的椎动脉(vertebral artery, VA)局灶性狭窄或发育不全。多因素Logistic回归分析结果显示,VA狭窄或发育不全(OR 7.0,95%CI 1.7-29.4)是短暂性眩晕/头晕患者发生卒中的危险因素^[22];除了动脉粥样硬化狭窄或闭塞,VA发育不全可能也是后循环卒中的易感因素,尤其是当合并有血管危险因素时^[2,71]。临床上,进行血管检查时有可能发现一侧VA存在血流逆转^[149],或其他类型的盗血现象^[172]。由于VA血流逆转通常可能是无症状的,或者表现为颈动脉供血区域的症状,或椎-基底动脉供血区域的症状^[7]。基于此,锁骨下动脉盗血综合征未被作为血管性眩晕/头晕的一个独特实体纳入此分类中^[48,150]。

[6] 对伴发血管危险因素、新发和短暂性眩晕/头晕发作的患者,尽管其血管评估值得关注,但是如果已发作数月或数年,则更有可能为其他诊断如前庭偏头痛或梅尼埃病^[116,131]。

2.3 椎动脉压迫综合征(vertebral artery compression syndrome, VACS)的诊断标准

2.3.1 椎动脉压迫综合征(VACS)

诊断VACS应满足标准A~D。

A. 由持续偏心的颈部姿势引起的伴或不伴有耳鸣的眩晕,尤其是在身体直立位时^[1]

B. 发作期间出现眼震^[2]

C. 在诱发头部运动期间出现(1)或(2)^[3]

(1)动态血管造影记录到VA受压

(2)经颅多普勒显示后循环血流减少

D. 不能由另一种疾病或障碍更好地解释^[4]

2.3.2 以前使用的术语

Bow Hunter综合征、旋转性VA综合征、旋转性VA压迫综合征、旋转性VA闭塞综合征。

注释

[1] 少数的发作性眩晕、眼震和晕厥可因颈部水平或对角旋转、倾斜或伸展引起的VA机械压迫而发生^[99,171,187]。耳鸣在眩晕和眼震发作后数秒出现,这表明前庭比耳蜗对缺血更敏感^[28,164]。

[2] 眼动记录有助于发现VACS发作期间各种类型的眼震^[32,123,164]:最初的眼震主要是下跳和伴有朝向(表明迷路的瞬时兴奋^[164])或背离VA压迫侧的水平和扭转成分^[32]。当重复进行刺

激性颈部旋转时,患者可能会出现眼震的自发逆转,或者眼震明显减弱或消失^[32]。

[3] VACS患者通常有一侧VA发育不全或狭窄,或VA终止于小脑后下动脉 (posterior inferior cerebellar artery, PICA),当头部转离受压侧(对侧,优势VA侧)时,优势侧VA在寰枢交界处受压闭塞^[28,32,137]。如果在头部旋转或倾斜期间出现眩晕时,血管造影记录到优势侧VA受压^[28],或者通过使用经颅多普勒显示头部旋转/倾斜引起的后循环血流减少^[156],则可以确诊VACS。

3 孤立性血管性眩晕的病变部位

在一家三级转诊医院急诊进行的研究中,351例病因不明的急性孤立性前庭或眼动症状患者中有47例(13.4%)在MRI上显示为急性单侧卒中^[189]。解剖学分析表明,小脑内侧卒中与眩晕、小脑外侧卒中与头晕、脑桥中脑卒中与复视相关^[189]。相比之下,大脑皮质病变很少见,症状较轻且持续时间较短^[119,189]。

3.1 脑干

在脑干病变中,眩晕/头晕通常伴发其他神经系统症状和体征,但部分孤立性前庭综合征患者表现为局限于前庭神经核或脑桥延髓交界处第八颅神经根入颅区^[50,169]、延髓背外侧^[86,113,170]、脑桥或中脑被盖^[46,185,189]或小脑脚^[9,23,111,154]的小病灶。

累及延髓尾外侧梗死的患者可能表现为孤立性失衡,这可能是由于前庭脊髓外侧束或脊髓小脑背侧束的受损。在一项针对来自单中心的105例伴有至少一项卒中危险因素的患者AVS的研究中,约15%(15/105)的孤立性AVS患者为小卒中($\leq 10\text{ mm}$),且其中11例(11/15,73%)的病变更累及小脑下脚,主要位于延髓外侧(9/11,82%)^[154],只有1例患者为孤立性小脑梗死^[154],而小脑被认为是导致AVS的最常见病变部位之一^[21,106]。小脑下脚中含有各种进出小脑的传入和传出纤维,这些纤维主要负责整合与平衡相关的本体觉和前庭觉信息。来自躯体的本体觉信息通过小脑下脚中的脊髓小脑后束传递到小脑。前庭小脑还接收来自前庭神经核和神经的苔藓纤维传入,并通过小脑下脚将传出纤维投射到前庭神经核。因此,累及小脑下脚的梗死可能导致伴有眩晕和眼震的失衡^[23]。一项动物研究表明,由于前庭内侧核比脑干或小脑中的其他结构对缺血更为敏感^[107],前庭神经核所在的延髓背外侧缺血可能是孤立性血管性眩晕的另一种机制。临床上,一些研究报道了由前庭神经核局灶性梗死引起的孤立性眩晕^[86]。在极少数情况下,累及前庭皮质的大脑半球梗死可引起伴自发性眼震和主观视觉垂直(subjective visual vertical, SVV)倾斜的孤立性眩晕^[1,13,176]。

然而,由于既往关于血管性孤立性前庭综合征的研究大多局限于零星的个案报道、来自单中心的病例系列以及后循环缺血的特定亚型,因此,表现为孤立性前庭综合征的卒中患者的总体发病率和所涉及的结构仍有待进一步的研究。

3.2 小脑

一项研究前瞻性连续纳入某转诊卒中中心的132例的后循环梗死患者,对急性孤立性血管性眩晕的发生率和相关结构进行分析^[21],结果显示大约26%(34/132)的后循环梗死患者存在

孤立性前庭综合征,小脑梗死(67.6%)最常见,主要发生在PICA内侧区域。这与既往和最近的研究结果一致,这些研究表明,急性孤立性血管性眩晕患者多见于PICA内侧梗死,且PICA内侧梗死患者常常频繁出现孤立性眩晕发作^[106,189]。事实上,在累及PICA内侧区域的小脑梗死中,尤其是当梗死面积不大时,小脑功能障碍的主要体征诸如辨距不良可能很少或不出现。小脑小结叶和腹侧悬雍垂受损时可能会导致孤立性前庭综合征^[104,127]。一项对来自单中心的8例患者的研究亦表明,孤立性小结叶梗死主要表现为不伴有其他神经功能缺损的孤立性眩晕和失衡,类似于AUVP/前庭神经炎^[127]。绒球和副绒球可能是导致孤立性前庭综合征的其他神经结构^[110,145,182]。它们参与控制平稳跟踪、凝视和前庭眼反射(vestibulo-ocular reflex, VOR)。实验性损伤常会导致凝视诱发性眼震、下跳性眼震、扫视后漂移、平稳跟踪受损和VOR取消受损^[188]。然而,由于绒球是由AICA的一个分支供血,该分支也供应背外侧脑桥和内耳,因此累及绒球的梗死通常伴随其他脑干体征或听力损失^[4]。研究表明,小脑下部也是导致孤立性血管性眩晕的病变部位。在卒中引起的AVS中,病变主要位于小脑,通常位于PICA区域^[106]。在一项对单中心240例小脑梗死患者的回顾性研究中,10%(25/240)的患者出现了类似AUVP/前庭神经炎的孤立性前庭综合征^[106]。

3.3 内耳

内耳缺血可能会导致孤立性血管性眩晕/头晕。众所周知,内耳为一个能量代谢高、侧支循环缺乏的器官^[90,138]。故内耳及其各个组成部分似乎易受缺血影响,因为IAA是一条终末动脉,听软骨囊侧支循环很少^[125],因此IAA阻塞最常导致严重的外周前庭功能障碍和听力丧失(见上文)。相比之下,基于内听道的动脉系统血供的前庭蜗神经不易受到缺血的影响^[125]。在没有病理检查的情况下,几乎不可能证实孤立性迷路梗死、迷路部分梗死或前庭蜗神经梗死^[36,90,115]。

4 血管性眩晕/头晕的流行病学

研究表明,约20%的缺血事件累及后循环(椎-基底动脉)供应的神经结构,眩晕/头晕是椎-基底动脉疾病最常见的症状之一^[148,157]。新近基于大数据的前瞻性研究发现,47%~75%的后循环卒中患者以头晕为主要症状^[3,159]。在美国,头晕和眩晕占急诊科就诊的3.3%~4.4%^[132],其中3%~4%由卒中所致^[74,75,132]。此外,在4年的随访中,那些因孤立性眩晕而住院的患者的卒中风险是因阑尾切除术而住院的对照组患者的3倍(95% CI 2.20-4.11; $P<0.001$;绝对风险,眩晕组6.1% vs. 对照组1.9%)^[101]。几乎所有卒中的额外风险都发生在同时伴有血管危险因素的眩晕患者中。尤其是具有3项或更多危险因素的患者卒中风险比没有危险因素的患者高5.51倍(95% CI 3.10-9.79; $P<0.001$)^[101]。总体而言,在3年的随访期间,在调整混杂和危险因素后与非头晕对照组相比,眩晕/头晕患者的卒中或心血管事件风险高出2倍(95% CI 1.35-2.96, $P<0.001$)^[100]。因此,即使在未经选择的样本中,孤立性眩晕患者很少伴发脑血管危险因素且未来的卒中风险很低,但与非头晕患者相比,眩晕/头晕患者未来卒中风险

要高得多^[5],尤其是当存在多项血管危险因素时。此外,越来越多的证据表明,后循环缺血可以表现为孤立性眩晕而无其他局灶性体征^[21,106]。

当患者出现急性短暂性眩晕时,椎-基底动脉缺血也是一个值得考虑的问题^[49,54,55]。眩晕通常突然发生,通常持续数分钟至数小时^[22,49]。在一项对84例由椎-基底动脉缺血引起的眩晕患者的研究中,62%的患者至少有1次孤立性眩晕发作,19%的患者以眩晕为首发症状^[55]。在另一项研究中,29例VB-TIA患者中,有21%的患者发作性眩晕是唯一症状,且至少持续4周^[54]。在一项针对后循环卒中患者的研究中,22%的患者在卒中前90 d内出现了轻微的短暂性神经系统症状,最常见的症状是眩晕^[148]。而且,AICA区域梗死患者也可能在梗死前1~10 d出现复发性眩晕并伴有波动性听力损失和/或耳鸣作为初始症状^[103]。因此,为了预防卒中的发生,识别以眩晕发作为TIA症状的患者至关重要^[83,173]。

5 血管性眩晕/头晕的评估

在大多数情况下,当急性眩晕/头晕伴随其他神经系统症状和体征时,即使没有神经影像学证据,常见的中枢性血管性眩晕的诊断颇为容易。尽管DWI的应用极大地提高了血管性眩晕/头晕患者的新发梗死诊断(特别是由于后循环缺血或心房颤动所致),但是对于持续>24 h的自发性眩晕患者,尤其是发病的最初48 h内,神经耳科专家的床边评估对发现延迟核磁显影的急性小脑梗死灶比急性期MRI(包括DWI序列)影像更敏感^[21,73,134,154]。

尽管卒中的确诊主要基于脑和脑血管系统的神经科检查和影像学检查结果,但当AVS患者伴发血管危险因素时,则应高度怀疑血管性眩晕的可能^[178]。尤其是当伴有卒中危险因素的患者头晕发作仅持续数分钟时,非位置性发作性前庭综合征也应怀疑血管原因^[55]。脑成像技术有助于确定受累部位和卒中病因。

5.1 临床评估

尽管在实验室医学和神经影像学方面取得了显著进展,但系统的病史采集和床旁查体为精准诊断前庭疾病提供了基础^[41,66,75,174]。血管性眩晕/头晕患者总是出现急性前庭症状,无论是短暂性还是持续性的^[55]。患者通常有血管危险因素或房颤,并且在大多数情况下,会出现其他神经系统症状和体征。病史可能会提示既往的眩晕/头晕发作为VB-TIA^[49,55]。眩晕/头晕患者应该完善的床旁检查包括眼位一致性[如眼倾斜反应(ocular tilt reaction, OTR)中的眼球反向偏斜]、自发性和凝视诱发性眼震、HIT以及步态和平衡功能检查^[37,43,66]。位置试验和摇头眼震(head-shaking nystagmus, HSN)、扫视和平稳跟踪检查可以为区分中枢和外周前庭损伤提供额外的证据支持^[26,37,67]。

5.1.1 眼倾斜反应(OTR)和主观视觉垂直倾斜(SVV)

OTR指的是头倾斜、眼球反向偏斜和眼扭转三联征^[14,60,181]。OTR和SVV倾斜可能归因于涉及耳石器或半规管通路的单侧病变^[14,52,60]。眼球反向偏斜指的是在没有眼外肌麻痹或斜视的情况下眼球的垂直错位。眼球反向偏斜或其他眼球错位的检测

可通过交替遮盖试验来确定。在OTR中,头倾斜和眼扭转朝向低位眼。尽管在外周前庭疾病中也观察到了小幅度的眼球反向偏斜^[56,80,96](例如,根据对53例急性单侧前庭病患者的研究,有24%的患者存在眼球反向偏斜^[96]),它已被纳入眼动评估中以区分中枢性和外周性AVS^[37,73]。当>3.3°时^[96],明显的眼球反向偏斜可能对卒中检测具有特异性(98.1%),但灵敏度较低,因为仅约1/3的急性单侧脑干梗死患者出现眼球反向偏斜(31%, n=111)^[14]。病理性SVV倾斜(94%, n=111)和眼扭转(83%, n=111)是急性单侧脑干梗死患者Roll平面前庭失衡的最敏感体征^[14],但这些体征并不能区分外周和中枢病变^[190]。在急诊科,SVV可以通过桶式测试法进行快速测量^[190]。眼扭转的测量则需要眼底放大镜、眼底照相或扫描激光检眼镜^[14,44,60,190]。

5.1.2 自发性、凝视诱发性、摇头和位置性眼震

自发性眼震:AUVP/前庭神经炎患者表现为朝向健侧的自发性水平-扭转性眼震^[43]。眼震是单向的,并且在朝向眼震的快相方向上看时眼震最强(亚历山大定律)。相比之下,中枢前庭病变中可以观察到容易识别的纯下跳、上跳或扭转性眼震^[114]。能够被固视显著抑制被认为是外周性眼震的标志^[61]。在中枢病变中,固视对自发性眼震的影响是多变的^[63,121]。在大约50%的小脑梗死患者中观察到固视抑制失败,尤其是当小结叶和绒球受累时^[84]。因此,正确观察眼震需要使用Frenzel镜或M眼镜^[163]。在中枢损伤时,固视可能会诱发或增强自发性眼震^[27,165]。

凝视诱发性眼震:可以通过诱导偏心凝视来评估中枢神经整合网络的完整性^[114]。在水平或垂直平面上出现方向改变的凝视诱发或凝视维持性眼震通常被认为是累及脑干和小脑的病变导致神经整合器受损的表现^[43]。然而,外周前庭病变时,向自发性眼震的快相侧注视时,眼震的方向可能会发生逆转,这可能与急性外周前庭不对称影响神经整合器有关^[76,151]。

摇头眼震(HSN)和位置性眼震:HSN和位置性眼震都亦可以提供诊断信息。根据中枢病变的位置和范围,HSN可能朝向同侧或对侧^[31,65,67]。然而,强烈的HSN(>50°/s)或交叉耦合性HSN(水平摇头后出现下跳性眼震)应被视为中枢体征^[184]。在外侧延髓梗死患者中通常能观察到剧烈的水平HSN^[31]。在小脑或脑干受累的卒中患者中报道了交叉耦合性HSN^[25,65,67,82,87],推测可能的机制与小脑功能障碍导致前半规管通路的反应增强有关^[25]。

在中枢和外周前庭疾病中,位置试验可以诱发眼震或影响自发性眼震。中枢性位置性眩晕和眼震可能是阵发性的(持续时间<1 min)或持续性的^[15,24,26]。由于中枢位置性眼震的阵发性和持续性类型可能类似于BPPV的位置性眼震^[15,91],因此,对于类似于多管型BPPV的不典型位置性眼震或反复治疗无效的位置性头晕和眼震,应怀疑中枢病变^[91,129]。血管性原因在单纯位置性眩晕/头晕中非常罕见,并且没有令人信服的中枢病变引起典型的后半规管BPPV眼震类型的案例:在朝向患侧的Dix-Hallpike/诊断性的Sémont法中观察到呈短暂的渐强渐弱的上跳伴扭转性眼震。向地性或背地性中枢位置性眼震也可以通过位置性眼震的时间变化特征、相关的中枢症状和体征以及对

反复的手法复位无效与水平半规管 BPPV 区分开来^[24,26,33]。

5.1.3 头脉冲试验(HIT)

床旁 HIT 是区分中枢性血管性眩晕与外周前庭疾病的有用工具^[37,73,133],但诊断前庭功能障碍的灵敏度和特异度较低^[186]。因此,只要条件允许,应该使用视频 HIT(见下文)^[118,136]。由于 VOR 增益下降而伴有纠正性追赶性扫视的 HIT 阳性通常被认为定位于外周前庭结构,特别是前庭神经或迷路^[59]。相反,双侧 HIT 正常表明外周前庭功能完整,因此提示 AVS 患者存在中枢病变^[73]。事实上,24 例因 PICA 内侧区域小脑梗死的孤立性眩晕患者的床旁 HIT 是正常的^[106]。然而,小脑或脑干卒中患者的 HIT 也可能为阳性(3/34, 9%)^[133]。多项研究表明,病变累及中枢前庭结构的患者,例如前庭神经根入颅处、前庭神经核^[86]、绒球^[145]和舌下前置核(nucleus prepositus hypoglossi, NPH)^[94]出现了 HIT 阳性。在单侧病变累及绒球或 NPH 时,健侧病理性 HIT 增益降低更明显。在大约 20% 的 PICA 或小脑上动脉供血区梗死患者中,健侧床旁 HIT 阳性(4/20)^[20]。因此,虽然正常的 HIT 是 AVS 患者中枢前庭功能障碍的有力指标,但 HIT 阳性并不一定表明存在外周病变。此外,床旁 HIT 可能是正常的(假阴性),特别是当前庭功能部分损伤时,例如,伴有低频听力损伤的梅尼埃病发作期间,或者当在头脉冲试验的甩头过程中出现纠正性扫视(即隐性扫视)^[37,112,126,179]。高达 12% 的 AUVP/前庭神经炎患者可能为孤立性前庭下神经受累,因此显示正常的水平 HIT^[6,89,108]。

视频 HIT 可以对 VOR 增益进行定量,还可以评价单个垂直管受累情况^[8,117]。临床 HIT 在床旁识别前庭功能减退的敏感性为 35%~71%,具体取决于测试技术和前庭功能损伤的程度^[10,158,186]。检查者的技能在检测异常结果方面起着非常重要的作用^[70],这引出了一个问题,即缺乏经验的检查者是否应该使用临床 HIT 来做出关于急诊科急性头晕卒中风险分类决策^[38,143]。可以使用带有集成高速红外摄像机的轻型便携式视频护目镜在床旁记录患者眼球和头部的运动^[8,117]。视频 HIT(见下文)可以帮助临床医生正确执行标准化的 HIT 并有助于对测试结果的解释^[128]。便携式视频眼动仪(video-oculography, VOG)可在急诊科实时使用,以帮助区分 AVS 患者为脑梗死还是 AUVP/前庭神经炎^[120,125]。

5.1.4 中枢性眼动体征

扫视:扫视异常可能是中枢病变的一个特征。伴有或不伴有凝视麻痹的垂直慢扫视表明中脑病变累及了内侧纵束头端间质核,水平慢扫视表明累及了脑桥旁正中网状结构^[114]。扫视过冲提示病变累及小脑(顶核)或外侧延髓,扫视欠冲说明病变位于背侧眼动小脑蚓部^[114]。

平稳跟踪:平稳跟踪受损也是中枢体征之一,尽管它不是小脑功能障碍所特有的,但仍被认为是小脑疾病的特点。平稳跟踪通常与识别急性血管性眩晕不太相关,应谨慎解释,因为它可能受到各种因素包括潜在的自发性眼震、药物和认知的影响。

5.1.5 姿势和步态

血管性眩晕患者应评估站立时的平衡和步态平衡。严重的姿势不稳是中枢损伤的预测指标^[57,106,174,183]。

5.2 实验室检查

5.2.1 前庭、眼动和听觉系统检查

VOG 可能有助于记录和描述眼球反向偏斜、自发性和触发性眼震以及其他眼动功能,包括扫视和平稳跟踪^[96,136]。温度试验大多是正常的,在评估中枢前庭疾病的水平 VOR 时价值有限。眼部和颈部前庭诱发肌源性电位(ocular/cervical vestibular evoked myogenic potential, o/cVEMPs)已被用于评估中枢和外周前庭疾病的耳石通路功能^[140]。在孤立性前庭神经核梗死患者中,在刺激同侧耳时 o/cVEMPs 可减弱或消失^[86]。在前庭神经核水平以上,当损伤累及内侧纵束时 oVEMP 亦可表现异常^[85,141]。在单侧小脑梗死中 o/cVEMPs 常表现异常^[35]。因此, VEMP 检查似乎无益于鉴别外周和中枢前庭疾病^[47]。

眼扭转可以通过眼底放大镜、眼底照相或扫描激光检眼镜来测量^[44,60]。可以对患者的 SVV 进行定量评估,例如使用桶式测试或更专业的设备。在超过 90%(48/51)的单侧前庭病变患者中发现 SVV 严重偏斜^[80],但它不能区分外周和中枢损伤^[190]。

对于有急性听觉症状的患者,纯音测听和言语测听有助于记录听力损失,特别是在怀疑 AICA 梗死或梅尼埃病时^[105]。

5.2.2 血液检查

一般来说,包括全血细胞计数、电解质和甲状腺功能测试在内的常规实验室检查在诊断头晕病因方面的效能非常低。在了一项荟萃分析中,4538 例患者中只有 26 例(0.6%)患者的实验室检查异常可以解释头晕的发生^[62]。缺血性卒中指南还建议在早期紧急评估期间进行有限的血液学、凝血和生化检查,并且只有在开始使用静脉内重组组织纤溶酶原激活剂之前必须评估血糖^[68]。如果考虑巨细胞动脉炎,应检查炎症标志物。血清生物标志物在区分中枢性和外周性疾病方面的诊断价值仍有待进一步阐明^[77,162]。

5.2.3 心血管检查

建议急性缺血性卒中患者进行颅外和经颅多普勒/双功能超声检查、心电图监测和超声心动图检查^[68]。

5.3 影像学

神经影像学研究对于卒中的评估至关重要。电子计算机断层扫描(computed tomography, CT)在检测急性后循环梗死方面的价值有限,仅推荐用于检测出血或其他病变^[17,42]。DWI 的应用大大提高了对孤立性血管性眩晕患者梗死的检测。然而,在最初的 24~48 h 内,即使 DWI 也可能遗漏多达 1/5 的后颅窝卒中,尽管这可能部分与设置的 MRI 断层厚度和间隔有关^[21,45,73,142]。初始 MRI 假阴性(6~48 h)在小卒中(≤ 10 mm)中比大卒中更常见(53% vs. 7.8%, $P < 0.001$)^[154]。此外,目前的成像技术无法检测到孤立性迷路梗死,这种梗死可能会进展到由 AICA 支配的脑干和小脑结构^[36,88]。因此,当最初的 DWI 正常时,应考虑对疑似血管性眩晕的患者进行动态评估^[21,73]。

当 MRI(包括 DWI)未显示任何急性梗死的证据时,很难看到与急性孤立性血管性眩晕/头晕相关的图像。由于 CT 或 MRI 灌注成像可以检测到脑灌注不足和潜在的可逆性损伤,它们可能有助于检测孤立性血管性眩晕/头晕患者的卒中,尤其是当 MRI(包括 DWI)正常时^[79,161,167]。灌注成像主要用于评估卒中干

预的风险/益处或预测梗死的结果^[167]。然而,灌注成像并不容易检测到脑干的小幅度灌注减少。因此,灌注成像的诊断率仍需在孤立性血管性眩晕/头晕中进一步验证^[124]。

对于疑似血管性眩晕/头晕患者,可以考虑使用CT/CT-血管造影或MRI/MR-血管造影对脑血管系统进行成像。然而,后循环血管干预的证据远少于前循环^[109]。单侧小脑低灌注主要由同侧VA或近端PICA狭窄或闭塞引起。在一项研究中,80%(8/10)的小脑灌注不足患者在灌注CT或MRI上显示相应的VA管腔不规则或发育不全^[22]。VA发育不全可能是后循环缺血的危险因素,尤其是当合并有其他血管危险因素时^[72,146]。一项灌注CT的研究表明,VA发育不全可导致PICA区域的相对区域性低灌注^[168]。另一项研究发现,病因不明的眩晕/头晕患者VA发育不全患病率高于对照组^[144]。单侧发育不全的VA很少会导致复发性孤立性眩晕和之后的小脑梗死^[2]。CT或MRI灌注成像显示,小脑灌注不足且相应侧VA正常的患者中,应怀疑局灶性动脉粥样硬化或PICA夹层,这可能需要常规数字减影血管造影来评估^[79,147]。

尽管目前的成像无法检测到孤立性迷路梗死,但在增强的T1或FLAIR MRI上观察到迷路上的高信号可提示罕见的迷路出血^[78,160,180]。颈部血管成像可用于诊断VA夹层,特别是在颈部疼痛或外伤的情况下^[58]。

总体而言,血管性眩晕/头晕的假阴性成像率问题,进一步支持了系统的病史采集、床旁查体、前庭和眼动功能的评估对诊

断中枢受损的重要性,从而可以区分急性血管性眩晕与AUVP/前庭神经炎引起的头晕,其灵敏度和特异度约为90%。

6 结论

确定前庭症状、相关中枢症状和血管危险因素的特征,应该是确定血管性眩晕/头晕诊断的第一步。与血管性眩晕/头晕患者的早期(<48 h)成像相比,针对中枢前庭和眼动体征,尤其是HINTS和姿势稳定性评估的系统检查可提供更准确的诊断信息。视频HIT和眼动视频记录可能有助于提高诊断的准确性。进一步确定血管性眩晕/头晕的潜在病因,对于指导选择包括急性期治疗和卒中二级预防在内的治疗方案至关重要。

致谢

感谢前庭学界的同仁给予的评论和建议。此外,感谢Joseph Furman的建议和协助编辑。

感谢湖北文理学院襄阳市中心医院神经内科常丽英教授、山西医学科学院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、复旦大学眼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桢主任医师以及哈尔滨医科大学附属第四医院神经内科方力群主任医师协助校稿!感谢宋宁、焉双梅、李康之、邢玥、司丽红、张梦露、赵彤彤、王倩倩、马辛雁、李响医师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)