

## 前庭阵发症

李慧 综述 刘春岭 审校

郑州大学第二附属医院神经内科 河南省郑州市 450014

**摘要:** 前庭阵发症是临床上相对少见的血管性眩晕,其主要表现为反复发作的短暂性眩晕,常伴姿态不稳、耳鸣等表现,其发病与血管压迫前庭蜗神经有关。目前该病尚缺乏特异的检查方法,MRI发现血管压迫前庭蜗神经现象和脑干听觉诱发电位发现Ⅰ~Ⅲ波潜伏期延长等神经电生理检查异常有助于诊断。本病治疗首选抗癫痫药物(如卡马西平),对于不能耐受药物治疗不良反应的病人及对药物治疗无效的顽固发作的病人可采用手术治疗,手术方式多采用经乙状窦后入路颅神经微血管减压术。

**关键词:** 眩晕;磁共振成像;抗癫痫药;前庭阵发症

前庭阵发症最早于1975年由Jannetta医生发现并命名为致残性位置性眩晕(disabling positional vertigo, DPV)<sup>[1]</sup>,直至1994年,该疾病才被正式命名为前庭阵发症(vestibular paroxysmia, VP)<sup>[2]</sup>,该病以反复发作的短暂性眩晕为主要表现,常伴姿势步态不稳、耳鸣和其他前庭蜗神经功能受损的表现<sup>[3]</sup>。其发病机制尚不明确,多数学者认为血管压迫前庭蜗神经导致神经纤维发生脱髓鞘改变而发病。目前该病尚缺乏特异的检查方法,临床上主要以临床表现特点与前庭功能检查相结合来诊断此病。近年来,随着磁共振成像技术(如3D-FIESTA、3D-CISS、MRTA等序列都能清晰显示神经血管关系)及神经电生理技术的进步,为该病的诊断提供重要的客观依据,也有更多的文献对该病的发病机制、影像学特点及治疗效果评价等进行深入报道。有报道称,前庭阵发症在周围性眩晕的致病原因中位列第五,发病率约占头晕和眩晕门诊病人的3.9%<sup>[4]</sup>,但临床上对其认识不足,易误诊为良性位置性眩晕、梅尼埃病、前庭性偏头痛等其他以发作性眩晕为主要表现的疾病。本文将近年来关于前庭阵发症的文献进行了综述,以期临床上对该病有更多关注和认识。

### 1 发病机制

前庭阵发症的病因不明,多数学者认为其发病机制与三叉神经痛和面肌痉挛相似,为周围血管压迫前庭蜗神经出现神经脱髓鞘改变<sup>[1,5,6]</sup>,形成假突

触,导致神经冲动的传导异常或产生异常冲动,进而导致前庭神经及蜗神经的功能失调而出现听力减退、耳鸣和眩晕<sup>[1,7]</sup>等。责任血管最常见的为小脑前下动脉<sup>[3,5,6,8]</sup>。多数学者认为VP的发病部位在颅神经的转换区,此区是中枢神经系统髓鞘向周围神经髓鞘的过渡区(又称Obersteiner-Redlich zone),血管压迫此区就会产生一系列压迫症状<sup>[5,6]</sup>。一些学者认为血管压迫可发生于脑神经走行的任何一个部位,发生在脑神经的中枢部位与VP发病相关,因为此区的髓鞘为中枢神经系统髓鞘,由少突胶质细胞构成,其髓鞘厚度固定,神经缺乏神经内膜、束膜和外膜,导致此区较脑神经的周围部脆弱,抗压性差,此区的血管压迫会导致VP<sup>[9,10]</sup>。

文献报道,神经血管交互压迫现象在正常人群中亦约占有21.4%<sup>[11]</sup>,而发病人数却很少;磁共振检查发现前庭蜗神经周围有神经血管交互压迫的病人中,仅有25%~35%的病人有受压神经病变的临床表现<sup>[11,12]</sup>,此现象的原因目前尚不清楚,Sbarbati等<sup>[5]</sup>认为只有血管压迫前庭蜗神经的转换区才会出现压迫表现,而压迫其他部位则不会出现。Kuroki等<sup>[13]</sup>认为神经的早期轻微受损是发病的另外一个因素,在此基础上若有血管的压迫,会导致症状出现。目前,尚未把多发性硬化归入到前庭阵发症的病因中,因为后者髓鞘脱失部位在前庭神经根进入脑桥区,即前庭神经脑池段,而多发性

收稿日期:2013-11-06;修回日期:2014-03-17

作者简介:李慧(1986-),女,在读硕士研究生,主要从事脑血管病研究方向。

通讯作者:刘春岭(1975-),男,医学博士,副主任医师、副教授、硕士生导师,科副主任,郑州大学神经病学教研室副主任,主要从事脑血管病研究方向。Email:liu\_cl@126.com。

硬化引起的卡马西平反应性阵发性构音障碍及共济失调的发病部位在红核下方的中脑部位<sup>[14,15]</sup>。

## 2 临床表现

### 2.1 诱发因素

常见的诱因有头位转动,体位转动,其他的诱发因素包括驾车、身体抖动、深呼吸、压力感、体力活动、乘电梯、看电视及专注某些事情。部分病人只在静息时自发发作,所以也将静息状态列入到诱发因素中<sup>[3]</sup>。

### 2.2 眩晕发作特点

VP 以眩晕为最主要表现,表现为视物旋转、自身旋转或自身摇晃感,常持续数秒钟至数分钟,每天可发作数次<sup>[3]</sup>,或每月发作数次<sup>[16]</sup>。

### 2.3 伴随症状

最常见的伴随症状为姿势或步态不稳,常见的伴随症状有恶心或呕吐,单侧耳鸣,单侧耳胀或耳周麻木感,轻微头痛或头胀,头部针刺感,单侧听觉减退,其他伴随症状如视物模糊、虚弱感、恐惧感、困惑感、腹泻等。然而,多数病人(63%)发作时仅有单一症状,表现为眩晕或眩晕伴不稳<sup>[3,17]</sup>。

### 2.4 体格检查

因病人发作症状持续时间短暂,多为数秒钟,故发作期间的体格检查难以操作,大部分报道的体格检查结果多在发作间期进行的。神经系统检查多无阳性体征,部分病人可有单侧听觉减退,Fukuda 试验(闭目踏步试验),闭目难立征等阳性<sup>[3]</sup>。

## 3 辅助检查

### 3.1 MRI

95% 的 VP 病人发现有神经血管交互压迫(neurovascular cross-compression, NVCC)现象<sup>[3]</sup>。国内文献报道,51 例病人中有 42 例存在 NVCC 现象,阳性率为 82.4%<sup>[8]</sup>。甚至有学者报道,前庭阵发性病人发现神经血管交互压迫的阳性率达到 100%<sup>[18]</sup>。责任血管多为小脑前下动脉,小脑后下动脉、椎动脉、基底动脉和颞骨岩静脉少见<sup>[3,17]</sup>,有椎基底动脉扩张症致病的报道<sup>[19]</sup>。压迫类型多以责任血管压迫前庭蜗神经局部和形成血管袢环绕神经产生压迫<sup>[8]</sup>。

### 3.2 脑干听觉诱发电位

Hüfner 等<sup>[3]</sup>报道了 32 例前庭阵发性病人中脑干听觉诱发电位(BAEP)异常率达 86%。国内文献报道,VP 病人 BAEP 异常率高达 78.4%,以 I ~ III 波峰间期延长为主。I ~ III 波峰间期延长或其

耳间差延长均提示蜗神经受累;且病程越长,I ~ III 波峰间期及其耳间差延长越明显,蜗神经损害越不可逆<sup>[16]</sup>。VP 病人也可出现 II 波延迟<sup>[17]</sup>。

### 3.3 神经眼科学检查

3 min 过度换气试验示 70% 可诱发眼震<sup>[3]</sup>, 25.5% 诱发出短暂眩晕发作<sup>[17]</sup>。凝视诱发眼震、摇头诱发眼震、Halmagyi-Curthoys 转头试验、静态及动态主观垂直视觉检查等部分病人可出现阳性反应。

### 3.4 其他检查

眼震电图(ENG)示 VP 病人异常率为 62.1%;前庭诱发肌源性电位示异常率为 55%<sup>[3]</sup>;临床报道电测听发现听觉减退从 46.7% ~ 85% 不等<sup>[3,11]</sup>;冷热水试验 10% 的病人可出现前庭功能过度敏感反应<sup>[12]</sup>。

## 4 诊断及鉴别诊断

### 4.1 诊断标准

目前,前庭阵发性诊断尚缺乏特异的检查方法,多数学者认为将临床表现与电生理学检查相结合来诊断此病。1994 年 Brandt 等<sup>[2]</sup>提出的诊断标准如下:①短暂或反复出现的眩晕,持续几秒至几分钟。②特殊的头部位置或头位改变可诱发眩晕。③可伴有持续性或发作间期的耳鸣或听觉减退。④前庭功能试验(如微量冰水试验)无异常。⑤对抗癫痫药治疗(如卡马西平)有效。2008 年 Hüfner 等<sup>[3]</sup>在 Brandt 诊断标准的基础上,增加磁共振发现神经血管交互压迫现象及过度换气试验诱发眼震等标准,提出新的诊断标准如下:至少 5 次眩晕发作,每次发作具有以下特点:(1)未经治疗,眩晕发作持续数秒至数分钟。(2)眩晕在静息时发作或某种头位或体位时发作。(3)眩晕发作时至少具备以下 1 个特点:①无伴随症状;②姿势不稳;③步态不稳;④单侧耳鸣;⑤单侧耳闷或耳周麻木感;⑥单侧听力下降。(4)至少具备以下 1 项:①桥小脑角区 MRI 平扫提示 NVCC;②过度换气试验诱发眼震;③眼震电图随访发现前庭功能不足加重;④抗癫痫药有效。(5)排除其他疾病或上述症状应用其他疾病无法解释。

### 4.2 鉴别诊断

4.2.1 良性阵发性位置性眩晕(BPPV) 是临床上最常见的眩晕类型,常由后半规管耳石脱落引起,一般在卧位起身或坐位躺下时出现眩晕发作伴有恶心、呕吐,改变体位可减轻眩晕,眩晕常持续

数秒至 1 min,常伴眼震。发作具有适应性,反复发作可使眩晕减轻,眼震持续时间缩短。发作间期行 Dix-Hallpike 等变位试验可诱发发作<sup>[20]</sup>。

4.2.2 梅尼埃病 病因不明,主要病理表现为膜迷路积水,主要表现为反复眩晕发作,每次持续约数分钟至数小时,常伴耳鸣、听力下降;无明显诱因,近 10% 的病人有家族史;眩晕发作期间病人均有自发病理性感震,88% 的病人听力下降,大部分病人伴姿势不稳;发作间期检查患耳听力下降,平均下降 50 dB,48% ~ 74% 的病人患耳前庭功能减退。部分病人内耳 MRI 发现内淋巴管变细<sup>[21-22]</sup>。

4.2.3 前庭性偏头痛 目前病因尚不明确,主要表现为发作性眩晕,常持续数分钟至数小时,常伴姿势步态不稳、头痛及偏头痛;也常伴畏光、畏声、视觉先兆等。可被睡眠不规律、饮酒、特殊的食物等诱发。很少伴有听力下降及前庭功能减退的表现<sup>[23]</sup>。

发作性共济失调 2 型、上半规管裂和恐惧性位置性眩晕,临床上较少见,但也应与前庭阵发症相鉴别<sup>[24]</sup>。

## 5 治疗

### 5.1 药物治疗

同血管压迫性三叉神经痛和面肌痉挛相似,VP 对抗癫痫药有效,首选卡马西平<sup>[3-25]</sup>。剂量可参照三叉神经痛,卡马西平初始剂量 100 mg/d,每日 2 次,剂量随病情控制情况可增加。Hüfner 等<sup>[3]</sup>对 22 例 VP 病人应用卡马西平,平均剂量 568 mg/d,平均随访 25.4 个月,发现控制效果较好,发作频率较服药前减少了 90%,发作持续时间由 17.0 s 减少至 3.7 s,发作程度得分由 5.2 分减少至 1.6 分,且无明显不良反应。同期,他们对 8 位病人应用奥卡西平,平均剂量 870 mg/d,亦取得相似效果。Russell 等<sup>[26]</sup>报道,低剂量的加巴喷丁(600 mg/d)对 VP 取得较好控制效果,并建议老年患者应用。陈瑛等<sup>[27]</sup>对国内 20 例 VP 病人应用卡马西平每日平均剂量 300 mg,亦取得较好效果,推测由于种族和体重原因,应用低于国外剂量的药物达到理想效果。拉莫三嗪、巴氯芬和托吡酯等药物治疗效果尚缺乏临床证据<sup>[28-29]</sup>。

### 5.2 微血管减压术

微血管减压术(microvascular decompression, MVD)对于内科治疗无效的顽固性前庭阵发症患者或不能耐受卡马西平等药物不良反应(或者对

这类药物过敏)的患者可采取手术治疗。已发表的文献中手术方式多采取经乙状窦后入路颅神经微血管减压术。术前的磁共振检查可帮助判断神经血管走行及压迫位置,评估手术风险及手术难度<sup>[30]</sup>。文献报道术后眩晕的缓解率为 75% ~ 100%,耳鸣的缓解率为 27.8% ~ 100%<sup>[12-31]</sup>,最常见的并发症为术后听力下降,约占 6.2%,其他并发症有暂时性面瘫、小脑共济失调、脑脊液漏和伤口感染等,但较少见,至今无死亡病例报道<sup>[17]</sup>。Rak 等<sup>[32]</sup>报道,应用内窥镜辅助微血管减压手术,在发现静脉性压迫、多重血管压迫及 Teflon 棉的植入和固定方面有较好的辅助作用。

综上所述,前庭阵发症是以反复发作短暂性眩晕为主要表现的临床相对少见疾病,发病机制与血管邻近压迫前庭蜗神经有关,典型病史、磁共振表现和对卡马西平有效对诊断此病有重要意义,内科治疗无效或不适合时可选择手术治疗,微血管减压术是一种安全、有效的治疗方法。

## 参 考 文 献

- [1] Jannetta PJ. Neurovascular cross-compression in patients with hyperactive dysfunction symptoms of the eighth cranial nerve. Surg Forum, 1975, 26: 467-69.
- [2] Brandt T, Dieterich M. Vestibular paroxysmia: vascular compression of the eighth nerve? Lancet, 1994, 343(8900): 798-799.
- [3] Hüfner K, Barresi D, Glaser M, et al. Vestibular paroxysmia: diagnostic features and medical treatment. Neurology, 2008, 71(13): 1006-1014.
- [4] Strupp M, Brandt T. Peripheral vestibular disorders. Curr Opin Neurol, 2013, 26(1): 81-89.
- [5] Sbarbati A, Carner M, Colletti V, et al. Myelin-containing corpora amylacea in vestibular root entry zone. Ultrastruct Pathol, 1996, 20(5): 437-442.
- [6] Schwaber MK. Vascular Compression Syndromes. Neurotol Mosby, 1993, 880-885.
- [7] Jannetta PJ. Microsurgery of cranial cross-compression. Clin Neurosurg, 1979, 26: 607-615.
- [8] 李艳成,徐瑾,贺琦,等.前庭阵发症的影像学特点.临床神经病学杂志,2013,26(1): 63-65.
- [9] De Ridder D, Möller A, Verlooy J, et al. Is the root entry/exit zone important in microvascular compression syndrome? Neurosurgery, 2002, 51(2): 427-433.
- [10] Möller AR. Vascular compression of cranial nerves: II: pathophysiology. Neurol Res, 1999, 21(5): 439-443.
- [11] Makins AE, Nikolopoulos TP, Ludman C, et al. Is there a correlation between vascular loops and unilateral auditory symptoms? La-

- ryngoscope, 1998, 108: 1739-1742.
- [12] Schwaber MK, Hall JW. Cochleovestibular nerve compression syndrome. I. Clinical features and audiovestibular findings. *Laryngoscope*, 1992, 102(9): 1020-1029.
- [13] Kuroki A, Møller AR. Facial nerve demyelination and vascular compression are both needed to induce facial hyperactivity: A study in rats. *Acta Neurochir (Wien)*, 1994, 126(2-4): 149-157.
- [14] Marcel C, Anheim M, Flamand-Rouviere C, et al. Symptomatic paroxysmal dysarthria-ataxia in demyelinating diseases. *J Neurol*, 2010, 257(8): 1369-1372.
- [15] Li Y, Zeng C, Luo T. Paroxysmal dysarthria and ataxia in multiple sclerosis and corresponding magnetic resonance imaging findings. *J Neurol* 2011, 258(2): 273-276.
- [16] 李艳成, 黄流清, 赵忠新, 等. 前庭阵发症 51 例患者临床特征分析. *中华神经科杂志*, 2013, 46(3): 168-171.
- [17] Brackmann DE, Kesser BW, Day JD. Microvascular decompression of the vestibulocochlear nerve for disabling positional vertigo: the House Ear Clinic experience. *Otol Neurotol*, 2001, 22(6): 882-887.
- [18] Markowski J, Gierak T, Kluczevska E, et al. Assessment of vestibulocochlear organ function in patients meeting radiologic criteria of vascular compression syndrome of vestibulocochlear nerve-diagnosis of disabling positional vertigo. *Med Sci Monit*, 2011, 17(3): CR169-CR172.
- [19] Yu YL, Moseley IF, Pullicino P, et al. The clinical picture of ectasia of the intracerebral arteries. *Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1982, 45(1): 29-36.
- [20] 陈敏. 良性阵发性位置性眩晕. *国际神经病学神经外科学杂志*, 2006, 33(4): 315-318.
- [21] Minor LB, Schessel DA, Carey JP. Meniere's disease. *Curr Opin Neurol*, 2004, 17(1): 9-16.
- [22] Andrews JR, Honrubia V. Meniere's disease. In: Baloh R, Halmagyi GM, eds. *Disorders of the Vestibular System*. Oxford: Oxford University Press, 1996.
- [23] Brandt T, Strupp M. Migraine and vertigo: classification, clinical features and special treatment considerations. *Headache Currents*, 2006, 3: 12-19.
- [24] Bergsneider M, Becker DP. Vascular compression syndrome of the vestibular nerve: a critical analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1995, 112(1): 118-124.
- [25] Brandt T, Zwergal A, Strupp M. Medical treatment of vestibular disorders. *Expert Opin Pharmacother*, 2009, 10(10): 1537-1548.
- [26] Russell D, Baloh RW. Gabapentin responsive audiovestibular paroxysmia. *J Neurol Sci*, 2009, 281(1-2): 99-100.
- [27] 陈瑛, 赵忠新, 庄建华, 等. 卡马西平治疗前庭阵发症的疗效观察. *中风与神经疾病杂志*, 2011, 8(3): 242-243.
- [28] Zakrzewska JM, McMillan R. Trigeminal neuralgia: the diagnosis and management of this excruciating and poorly understood facial pain. *Postgrad Med J*, 2011, 87(1028): 410-416.
- [29] Wang QP, Bai M. Topiramate versus carbamazepine for the treatment of classical trigeminal neuralgia: a meta-analysis. *CNS Drugs*, 2011, 25(10): 847-857.
- [30] Han-Bing S, Wei-Guo Z, Jun Z, et al. Predicting the Outcome of Microvascular Decompression for Trigeminal Neuralgia Using Magnetic Resonance Tomographic Angiography. *J Neuroimaging*, 2010, 20(4): 345-349.
- [31] Strupp M, von Stuckrad-Barre S, Brandt T, et al. Teaching NeuroImages: Compression of the eighth cranial nerve causes vestibular paroxysmia. *Neurology*, 2013, 80(7): e77.
- [32] Rak R, Sekhar LN, Stimac D, et al. Endoscope-assisted microsurgery for microvascular compression syndromes. *Neurosurgery*, 2004, 54(4): 876-881 discussion 881-883.