

## 轻嵴帽一例

华驾略

【关键词】 良性阵发性位置性眩晕； 眼震，病理性； 病例报告

【Key words】 Benign paroxysmal positional vertigo; Nystagmus, pathologic; Case reports

### Light cupula: one case report

HUA Jia-lüe

Department of Neurology, Renji Hospital, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 201112, China

(Email: huajialue04@126.com)

Conflicts of interest: none declared

患者 女性, 76 岁。因突发视物旋转 1 小时, 于 2019 年 6 月 2 日急诊入院。患者 1 小时前午睡中突发阵发性眩晕, 视物旋转, 翻身加重、平卧位稍减轻, 伴恶心、呕吐, 发作过程中无耳蜗症状, 无头痛, 无视物模糊、视物成双, 无意识障碍, 无肢体麻木乏力等症与体征。既往患高血压, 规律服用非洛地平(5 mg/d), 收缩压控制在 140 mm Hg(1 mm Hg = 0.133 kPa); 有发作性认知功能障碍史, 曾就诊于外院但未明确诊断; 否认眩晕史、晕动症史、头痛史、颅脑创伤史; 个人史及家族史无特殊。急诊查体不配合, 肌肉注射异丙嗪 25 mg 和甲氧氯普胺(胃复安) 10 mg。1 小时后查体合作, 神志清楚, 对答切题; 眼球活动尚可, 鼻唇沟对称, 伸舌居中, 双手指鼻试验稳准; 四肢肌力 5 级, 针刺觉对称。诱发试验 Roll 试验可见双侧向地型水平眼震, 无潜伏期, 持续时间 > 1 分钟; 左侧卧位时眼震更强, 平卧位时可见快相向右水平眼震, 幅度较右侧卧位时轻; 查及零平面(即眼震消失位置)位于中线偏左约 20°, 再次行 Roll 试验仍诱发相同幅度眼震; 坐位时未见眼震; 头水平脉冲试验阴性。头部 MRI 检查显示, 中度脑白质病变, 未见明确梗死灶(图 1)。临床诊断为左侧轻嵴帽, 予倍他司汀 12 mg/次、3 次/d 口服以及生理盐水 1000 ml/d 静脉滴注, 连续治疗 1 周后症状缓解。共住院 10 天, 出院时症状完全缓解, 查体无明

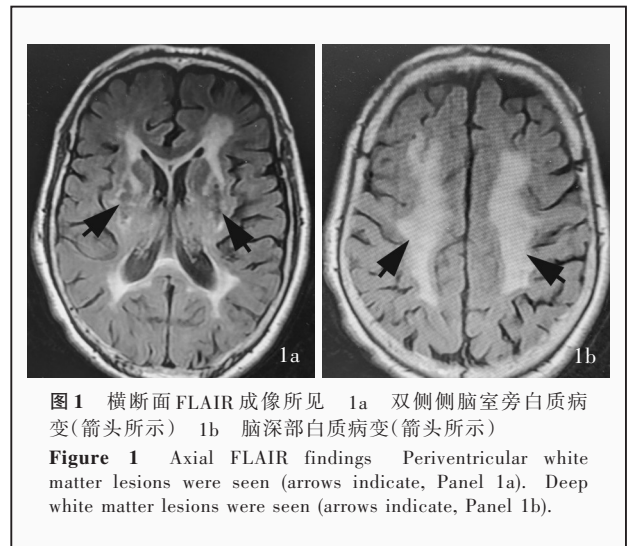


图 1 横断面 FLAIR 成像所见 1a 双侧侧脑室旁白质病变(箭头所示) 1b 脑深部白质病变(箭头所示)

Figure 1 Axial FLAIR findings Periventricular white matter lesions were seen (arrows indicate, Panel 1a). Deep white matter lesions were seen (arrows indicate, Panel 1b).

显异常。

### 讨 论

目前已知水平半规管良性阵发性位置性眩晕(HC-BPPV)眼震分为向地性和背地性方向改变性位置性眼震(DCPN), 其中后者又称嵴帽耳石(cupulolithiasis)或重嵴帽(heavy cupula)。近年提出一种新的概念——轻嵴帽(light cupula)<sup>[1]</sup>, 其眼震表现为特殊的向地性方向改变性位置性眼震。轻嵴帽的嵴帽密度低于周围淋巴液, 其诊断参照 Ichijo<sup>[2]</sup>于 2016 年发表在 *Eur Arch Otorhinolaryngol* 的标准: (1) 坐位时不存在眼震。(2) 仰卧位时出现较弱的水平眼震, 指向健侧; 俯卧位时亦可出现水平眼震, 指向患侧。(3) Roll 试验可见向地性眼震。

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2020.10.013

作者单位: 201112 上海交通大学医学院附属仁济医院神经内科, Email: huajialue04@126.com

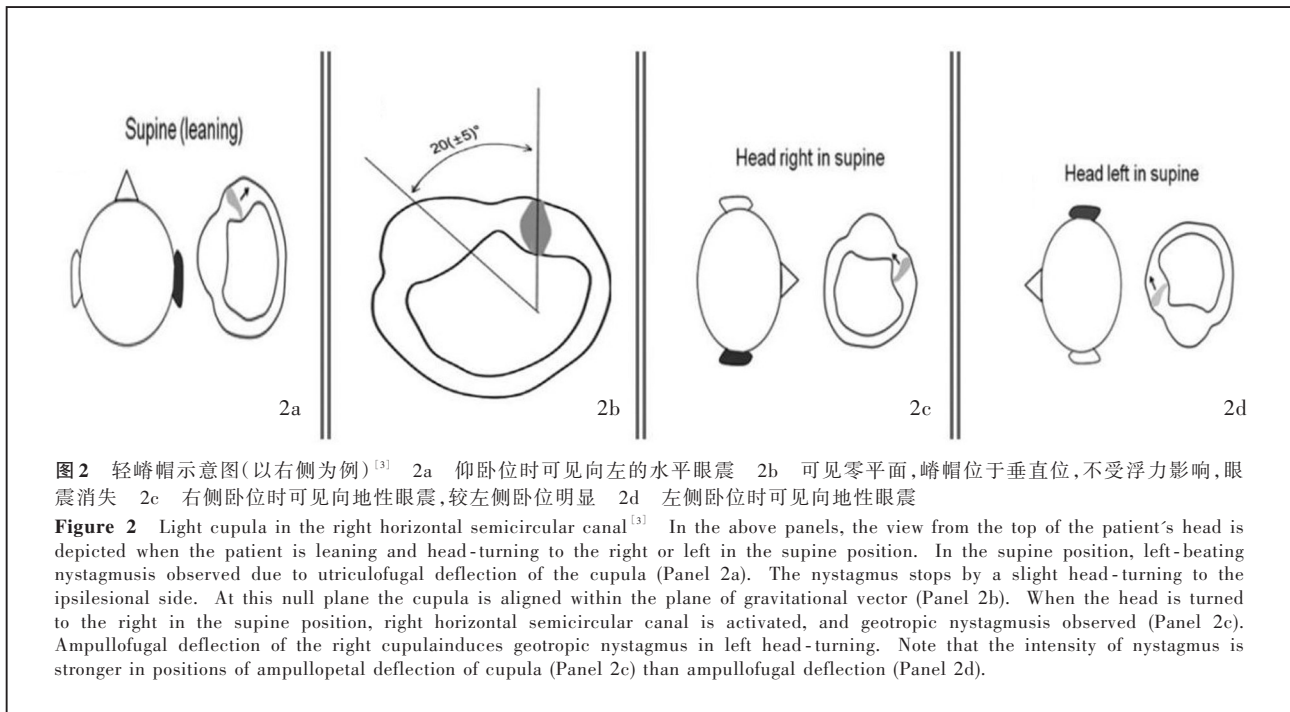


图2 轻嵴帽示意图(以右侧为例)<sup>[3]</sup> 2a 仰卧位时可见向左的水平眼震 2b 可见零平面,嵴帽位于垂直位,不受浮力影响,眼震消失 2c 右侧卧位时可见向地性眼震,较左侧卧位明显 2d 左侧卧位时可见向地性眼震

**Figure 2** Light cupula in the right horizontal semicircular canal<sup>[3]</sup> In the above panels, the view from the top of the patient's head is depicted when the patient is leaning and head-turning to the right or left in the supine position. In the supine position, left-beating nystagmus observed due to utriculofugal deflection of the cupula (Panel 2a). The nystagmus stops by a slight head-turning to the ipsilesional side. At this null plane the cupula is aligned within the plane of gravitational vector (Panel 2b). When the head is turned to the right in the supine position, right horizontal semicircular canal is activated, and geotropic nystagmus observed (Panel 2c). Ampullofugal deflection of the right cupula induces geotropic nystagmus in left head-turning. Note that the intensity of nystagmus is stronger in positions of ampullopetal deflection of cupula (Panel 2c) than ampullofugal deflection (Panel 2d).

表1 轻嵴帽与水平半规管良性阵发性位置性眩晕的鉴别要点<sup>[3]</sup>

**Table 1.** Characteristic findings in positional nystagmus to differentiating HC-BPPV from light cupula<sup>[3]</sup>

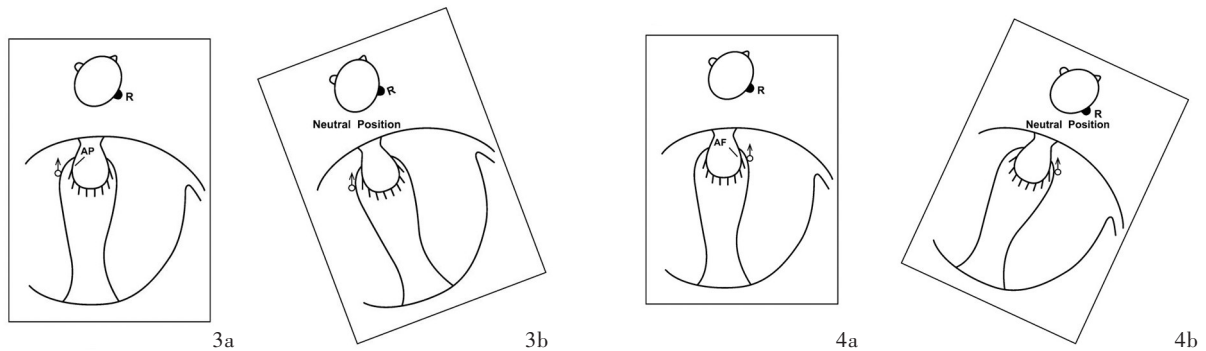
Roll 试验	轻嵴帽	水平半规管良性阵发性位置性眩晕
方向	向地性 DCPN	向地性 DCPN
持续时间	持续性	短暂性
潜伏期	无	有
零平面	有	无
疲劳性	无	有

DCPN, direction-changing positional nystagmus, 方向改变性位置性眼震

(4) 每次发作持续时间 > 1 分钟。(5) 无潜伏期和疲劳。(6) 存在零平面(图2)。由于轻嵴帽与水平半规管良性阵发性位置性眩晕的临床表现极为相似, 应注意鉴别诊断(表1)<sup>[3]</sup>。

1956 年, Aschan 等<sup>[4]</sup>描述一种眼震——位置性酒精性眼震(PAN), 并将其分为两种类型, I 型出现在酒精吸收期, 因酒精对嵴帽的扩散速度快于内淋巴液, 故导致轻嵴帽类型的位置性眼震; II 型则相反, 出现在酒精排出期, 表现为重嵴帽类型的位置性眼震, 但嵴帽密度降低现象目前仅在饮酒患者中观察到<sup>[5]</sup>。有学者提出, 轻嵴帽的形成可能是由于淋巴液密度相对升高所致, 即重淋巴液, 迷路出血、内耳低灌注或炎症反应均可导致<sup>[6-7]</sup>。这一观点的

缺陷在于, 临床未观察到垂直半规管的受累; 轻嵴帽通常呈急性发病, 而淋巴液密度是有变化过程的。Hiruma 和 Numata<sup>[8]</sup>发现在周围性听觉-平衡失调患者中出现持续性向地性方向改变性位置性眼震, 并认为椭圆囊功能损害在病理生理学机制上发挥一定作用。然而, 单一椭圆囊功能损害不足以解释这种眼震。2019 年, Kim 和 Pham<sup>[9]</sup>提出一种新的假说, 即内外淋巴液密度差可以造成轻嵴帽现象, 当外淋巴液密度升高且高于内淋巴液密度时, 在恒定重力的影响下, 考虑到内淋巴膜单薄且易形变, 充满内淋巴液的半规管在周围外淋巴液的包裹下更易受到浮力的影响。半规管的变形推动内淋巴液流动, 导致嵴帽的偏斜, 最终在 Roll 试验中产生特征性持续性向地性方向改变性位置性眼震。此外, 关于轻嵴帽的发病机制还推测可能与轻耳石(light debris)有关<sup>[2]</sup>, 认为内淋巴液漂浮细胞退化膨胀后变得更轻, 易粘附于嵴帽上<sup>[10]</sup>, 或者黏附的耳石逐渐膨胀而密度降低, 从而使嵴帽密度下降。那么, 这种轻耳石是粘附于嵴帽半规管侧还是椭圆囊侧? Ichijo<sup>[2]</sup>对零平面的角度进行探究, 发现在轻嵴帽零平面的角度远大于重嵴帽, 推测轻耳石粘附于嵴帽半规管侧才能够解释这种轻嵴帽类型的位置性眼震(图3, 4)。然而遗憾的是, 据此对轻耳石进行复位的尝试迄今未能获得成功<sup>[11-12]</sup>。由此推测, 轻嵴帽可能并非耳石因素所致, 而是一种与良性阵



R, 右侧; AP, 向壶腹的; AF, 离壶腹的

**图 3** 耳石粘附于嵴帽椭圆囊侧示意图<sup>[2]</sup> 3a 嵴帽处于垂直位,浮力对纤毛施加作用,产生眼震 3b 纤毛处于垂直位,浮力对其不产生作用,故此角度为零平面 **图 4** 耳石粘附于嵴帽半规管侧示意图<sup>[2]</sup> 4a 嵴帽处于垂直位,浮力对纤毛施加作用,从而产生眼震 4b 纤毛处于垂直位,浮力对其不产生作用,故此角度为零平面。耳石粘附在半规管侧产生的零平面角度大于耳石粘附在椭圆囊侧,与临床观察相符

**Figure 3** White circles represent light debris<sup>[2]</sup> In cases in which light debris adheres to the utricular side of the cupula, even in the position in which the cupula becomes vertical, the buoyancy exerted on the light debris may stimulate some of the hair cells (Panel 3a). Consequently, rightward nystagmus occurs. When the head is rotated toward the left side a little (Panel 3b), the direction of buoyancy exerted on the light debris becomes the same as the direction of the cilia of hair cells, and nystagmus stops. **Figure 4** White circles represent light debris<sup>[2]</sup> In cases in which light debris adheres to the lateral side of the cupula, even in the position in which the cupula becomes vertical, the buoyancy exerted on the debris may inhibit some of the hair cells (Panel 4a). As a result, leftward nystagmus occurs. When the head is rotated toward the right a little (Panel 4b), the direction of buoyancy exerted on the debris becomes the same as the direction of the cilia of hair cells, and nystagmus stops.

发性位置性眩晕发病机制相对应的前庭病理现象和理论假说。

利益冲突 无

#### 参 考 文 献

- [1] Bergenius J, Tomanovic T. Persistent geotropic nystagmus: a different kind of cupular pathology and its localizing signs[J]. Acta Otolaryngol, 2006, 126:698-704.
- [2] Ichijo H. Neutral position of persistent direction - changing positional nystagmus[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2016, 273: 311-316.
- [3] Kim CH, Kim MB, Ban JH. Persistent geotropic direction - changing positional nystagmus with a null plane: the light cupula[J]. Laryngoscope, 2014, 124:E15-19.
- [4] Aschan G, Bergstedt M, Goldberg L, Laurell L. Positional nystagmus in man during and after alcohol intoxication[J]. Q J Stud Alcohol, 1956, 17:381-405.
- [5] Brandt T. Vertigo: its multisensory syndromes [M]. 2nd ed. London: Springer-Verlag, 2003: 286-287.
- [6] Hiruma K, Numata T, Mitsuhashi T, Tomemori T, Watanabe R, Okamoto Y. Two types of direction - changing positional nystagmus with neutral points[J]. Auris Nasus Larynx, 2011, 38:46-51.
- [7] Kim CH, Shin JE, Yang YS, Im D. Sudden sensorineural hearing loss with positional vertigo: initial findings of positional nystagmus and hearing outcomes[J]. Int J Audiol, 2016, 55:541-546.
- [8] Hiruma K, Numata T. Positional nystagmus showing neutral points[J]. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec, 2004, 66:46-50.
- [9] Kim CH, Pham NC. Density difference between perilymph and endolymph: a new hypothesis for light cupula phenomenon[J]. Med Hypotheses, 2019, 123:55-59.
- [10] Yamane H, Igarashi M. Free-floating cells in the endolymphatic sac after surgical utricular nerve section[J]. J Otorhinolaryngol Relat Spec, 1984, 46:289-293.
- [11] Tomanovic T, Bergenius J. Vestibular findings in patients with persistent geotropic positional nystagmus: the 'light cupula' phenomenon[J]. Acta Otolaryngol, 2014, 134:904-914.
- [12] Tang X, Huang Q, Chen L, Liu P, Feng T, Ou Y, Zheng Y. Clinical findings in patients with persistent positional nystagmus: the designation of "heavy and light cupula" [J]. Front Neurol, 2019, 9:326.

(收稿日期:2020-10-05)

(本文编辑:彭一帆)

**【点评】** 随着对良性阵发性位置性眩晕认识的深入,临床发现一类表现与水平嵴帽耳石(重壶腹)相似但水平眼震方向相反、且手法复位无效的位置性眩晕,这一类患者的眼震大多与头位与重力方向之间的角度相关,与典型半规管良性阵发性位置性眩晕因头位改变而诱发眼震的变位性有本质区别。目前针对此类患者的潜在病理生理学机制主要集中于轻嵴帽,无论是半规管嵴帽自身比重减轻,还是周围内淋巴液比重增加,均使嵴帽比重相对减轻。除“轻嵴帽”这个着眼于外周前庭结构和功能改变的理论外,还应注意中枢前庭功能异常,特别是整合耳石器信息的小脑小结功能异常也可出现类似表现。因此对于此类患者,临床应积极寻找潜在病因,排除中枢神经系统潜在的恶性疾病。

(海军军医大学第二附属医院神经内科 庄建华教授)

【点评】 该文报告 1 例轻嵴帽患者的临床诊断与治疗过程,通过描述该患者的症状、体征以及体格检查结果,使读者较好地了解到轻嵴帽的临床特征。同时,作者还结合文献对轻嵴帽的发病和眼震形成机制进行阐述和总结,为读者学习轻嵴帽提供了很好的素材。该文提示,临床医师在实践过程中

应注意采集临床资料如症状与体征,并进行细致的体格检查,方能发现病程、病情、机制较为复杂或临床较为少见的典型病例,然后通过检索文献,学习并了解典型疾病的相关理论与特点,提出问题从而指引开展临床研究。

(复旦大学附属眼耳鼻喉科医院耳鼻喉科 王武庆教授)

## · 读者 · 作者 · 编者 ·

### 《中国现代神经疾病杂志》编辑部关于稿件作者署名、关键词选取、基金项目著录和摘要撰写的要求

《中国现代神经疾病杂志》编辑部对来稿中的作者署名、关键词选取、基金项目著录和摘要撰写的具体要求如下:

1. 作者署名 作者应是参与文稿专题研究工作的主要人员,应对全文内容负责,并能根据编辑部的修改意见进行核修,是论文的法定主权人和责任者。作者署名的次序应按参加者对论文的贡献大小排序。排序应在投稿时确定,在编排过程中不应再作更改。对仅参与提供资金或收集资料者不能列为作者;仅对科研小组进行一般管理者也不宜列为作者。集体署名的文章,必须明确该文的主要负责人(执笔者)。作者中若有外籍作者,应征得本人同意,并有证明信。对协助工作或提供资料、材料者,可放在文后致谢,但亦应事先征得被感谢人的同意。作者单位名称(应写全称)及邮政编码脚注于文章首页左下方,同时应注明通讯作者姓名及其 Email 地址。

2. 关键词选取 论著类稿件均应标引 3~5 个关键词。关键词请尽量选取美国国立医学图书馆编辑的最新版 *Index Medicus* 中医学主题词表 (*MeSH*) 内所列的词。若最新版 *MeSH* 中尚无相应的词,可根据树状结构表选取最直接的上位主题词,必要时可采用习用的自由词排列于最后。关键词中的缩写词应按 *MeSH* 还原为全称。

3. 基金项目著录 论文所涉及的课题如为国家或部、省级等基金项目或属攻关项目,应脚注于文首页左下方,并在圆括号内注明其项目编号,如:“基金资助:xxxx(项目编号:xxxx)”。基金项目名称应按照国家有关部门规定的正式名称书写,多项基金项目应以“;”隔开逐条列出。并附基金项目证明复印件。由厂商赞助的课题应在资金来源处注明。

4. 摘要撰写 论著类稿件须附中、英文摘要。摘要的内容必须包括研究背景 (Background) 或目的 (Objective)、方法 (Methods)、结果 (Results) 及结论 (Conclusions) 共四部分。采用第三人称撰写,不用“本文”、“作者”等主语,不列图、表,不引用文献,不加评论和解释。摘要应客观、如实地反映文章原文,不得添加原文中所没有的内容。中文摘要以不超过 800 字为宜,英文摘要应与中文摘要相对应。英文摘要中应提供正式对外交流的英文单位名称。其他各类稿件均应附简要的中英文摘要,摘要内容要客观全面地反映文章的中心内容,中英文摘要内容要一致。

### 《中国现代神经疾病杂志》编辑部关于稿件统计分析方法的要求

《中国现代神经疾病杂志》编辑部对来稿中的统计分析方法一律要求明确研究设计方法,以及详细描述资料性质和结果,具体要求如下:

1. 研究设计方法 要求交代研究设计的名称和主要方法。如调查设计应写明是前瞻性、回顾性还是横断面调查研究;实验设计应写明具体设计类型,如自身配对设计、成组设计、交叉设计、析因设计或正交叉设计等;临床试验设计应写明属于第几期临床试验,采用何种盲法措施等。应围绕“重复、随机、对照、均衡”四项基本原则进行概要说明,尤其要说明如何控制重要的非试验因素的干扰和影响。

2. 资料及结果的表达与描述 采用均数  $\pm$  标准差 ( $\bar{x} \pm s$ ) 表示近似服从正态分布的定量资料,采用中位数和四分位数间距 [ $M(P_{25}, P_{75})$ ] 表示呈偏态分布的定量资料;采用相对数构成比 (%) 或率 (%) 表示计数资料,用相对数构成比时分母不能小于 20。应写明所用统计分析方法的具体名称、统计量具体值,应尽可能给出确切的  $P$  值;当涉及总体参数时,在给出显著性检验结果的同时,给出 95% CI。