

认识眼震性质是识别眩晕疾病的重要方式

田军茹

(田军茹眩晕工作室,加州 90292,美国)



专家简介 田军茹,教授,获首都医科大学硕士学位和美国博士学位。在美国完成博士后研究,之后长期就职于美国加州大学洛杉矶分校(UCLA)医学中心。从事眩晕与平衡障碍的基础研究和临床工作30多年,范围涉及前庭系统和眼动系统从外周至大脑的各个层面,并开展了前庭康复、防跌倒康复及认知行为治疗。在国际学术杂志上发表大量论文,在国内著有《眩晕诊治》和《眩晕诊治问与答》等专著,并主编了由人民卫生出版社出版的《眩晕床边查体视频》多媒体电子书。是多个国际专业学会的成员,多家杂志的审稿人或编委。与国际上眩晕领域的著名专家教授一起组织了ACANNE,以促进与国内该领域的交流,参与举办了1999年北京第一届国际前庭眼动研讨会和2013年北京”Science to seemore”新技术研讨会,并参与了NIH基金的中国合作项目。2012年开始在国内举办眩晕病史-眩晕查体系统讲座,倡导规范性眩晕工作,退休后于2015年创办田军茹眩晕工作室,致力于眩晕知识的普及。目前是国内多家医院和研究所的特聘教授或咨询专家。2017年接受中国卒中学会的邀请成为卒中与眩晕分会名誉主委。

摘要: 眼震是眩晕疾病的常见体征,识别眼震性质可提供眩晕疾病的重要诊断线索。眼震大致可分为生理性眼震和病理性眼震。根据常见疾病来源和发生机制,病理性眼震可大致分为3类:耳源性眼震、眼源性眼震及中枢源性眼震。本文重点讨论这3类病理性眼震及其性质特征对识别眩晕疾病来源的意义。

关键词: 眩晕;眼震;前庭;耳源性;眼源性;中枢源性
中图分类号: R764.3 **文献标识码:** A [中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2018,24(6):497-504]

Recognizing nature of nystagmus is an important way to identify vertigo diseases

TIAN Jun-ru

(Tian Vertigo Innovation, CA 90292, USA.)

Abstract: Nystagmus is a common sign of vertigo diseases. The nature of nystagmus provides important clues to diagnose vertigo diseases. Nystagmus generally has two main categories: physiologic and pathologic. Pathological nystagmus can be classified into three types based on its origination and mechanism: otogenic, ocular, and central neurogenic. Therefore, this paper will focus on the three common types of nystagmus and significance of their characteristic natures in identifying origin of vertigo diseases.

Key words: Vertigo; Nystagmus; Vestibular; Otogenic; Ocular; Central neurogenic
[Chinese Journal of Otorhinolaryngology-Skull Base Surgery, 2018, 24(6):497-504]

眼震是眩晕疾病的重要临床体征,有时甚至是眩晕患者唯一的临床体征。全面了解眼震类型,认识眼震性质及来源,可提供诊断眩晕疾病的重要线索。眼震大致分为生理性眼震和病理性眼震。生理性眼震指在正常生理条件下出现的眼震。例如,眼睛向侧方或向上极度注视较长时间时出现的生理性终末性眼震,注视快速移动的景物引起的生理性视动眼震,以及前庭功能检测或强静息磁场条件下所

作者简介:田军茹,女,博士,教授。
通信作者:田军茹,Email:jrt@ucla.edu

诱发的生理性眼震。病理性眼震指由疾病打断正常机制造成的眼震,但不包括“随意性眼震”^[1]或“眼震样”眼动^[2-3]。

病理性眼震既可出现于直立头位直视正前方的原位(或称中心固视眼位)也可出现于其他头位或眼位。原位时头坐标系与眼坐标系一致,这个位置的眼震通常称为自发性眼震。自发性眼震是病理性眼震的表现形式之一,但不是病理性眼震的唯一表现形式,有些病理性眼震仅出现在其他头位或眼位。此外,还有些病理性眼震需经诱发试验才能见到,如摇头后眼震,振动诱发性眼震等^[2]。因此通常需要全面规范的眩晕疾病检查才能确定病理性眼震的性质和来源^[2-4]。

很多眩晕疾病可引发病理性眼震,但根据常见眩晕疾病的来源和发生机制,大致可分为3类:耳源性眼震、眼源性眼震及中枢源性眼震。其他类型病理性眼震如神经肌肉疾病等比较少见,因此本文重点讨论这3类病理性眼震及其在不同眩晕疾病中的特征。

1 耳源性眼震

耳源性眼震主要指由迷路及迷路传导通路的结构性和生理性病变更引发的眼震。常见耳源性眼震有两类:源自半规管坐标系的眼震和源自头坐标系的眼震。

1.1 源自半规管坐标系的眼震

每个半规管以其特定空间位置的内淋巴流动方向形成旋转平面以及和旋转平面垂直的旋转轴,受刺激的半规管通过与眼肌间的神经支配关系,保证眼球围绕受刺激半规管的旋转轴转动,构成半规管坐标系^[3,5]。因此半规管病变引发的眼震具有半规管坐标系特征,常见两类病源:耳石脱落性和非耳石脱落性。

1.1.1 耳石脱落性 耳石脱落掉入半规管后可由头位改变引发良性发作性位置性眼震(benign paroxysmal positional nystagmus, BPPN),最常见原因是良性发作性位置性眩晕(benign paroxysmal positional vertigo, BPPV)^[6]。除水平半规管 BPPV 在一定条件下可见假性自发性眼震外,BPPN 需经变位试验诱发才能观察到。以患者视角为例在眼球处于原位时观察,后半规管管石症 BPPN 经 Dix-Hallpike 试验诱发出上旋眼震,水平半规管 BPPN 经 Supine-Roll 试验分别诱发出带旋转的水平向地性或背地性眼

震,前垂直半规管管石症 BPPN 经直悬头变位试验诱发出带旋转的下向眼震。耳石移动形成的重力流体动力学特点决定 BPPN 持续时间短暂,大多不超过 1 min,但顶石症时间可能超过 1 min。前躬后仰试验有助判定水平 BPPV 侧别。耳石复位可化解 BPPN。

BPPN 具半规管坐标系特征,但患者固视方向可影响 BPPN 的表现。以后半规管 BPPN 为例:从眼坐标系观察,朝在上的健耳看更像垂直性眼震,朝在下的病耳看更像旋转性眼震^[6]。但从半规管坐标系观察,上旋眼震的后半规管旋转轴并未发生变化,是受刺激半规管的坐标系决定的。眼坐标系只对不同固视眼位的眼震垂直和旋转成分比例产生影响。掌握不同坐标系的观察方法有助于识别自发性眼震的来源和性质。

1.1.2 非耳石脱落性 病因包括先天发育不良、外伤、药物或其他物质等等。

上半规管闭合不全^[2,7]:声音或压力容易在半规管骨缺损或裂口处诱发内淋巴流动,产生与上(前)半规管旋转平面一致性短暂眼震。但裂口太大累及其他半规管或造成一侧前庭功能损害时,其上半规管坐标系特征的下旋眼震则会发生变化。

创伤性外周淋巴瘘^[2]:累及半规管时可产生旋转性运动错觉性眩晕以及相应半规管特征性眼震:垂直半规管瘘一般产生垂直旋转性眼震,水平半规管瘘一般为水平旋转性眼震。累及耳石器官时可产生线性运动错觉性眩晕及相关类型眼震。

酒精性位置眼震^[3,8]:正常半规管内壶腹嵴胶顶与内淋巴密度和比重一致,不对重力产生反应。过多酒精进入血液后首先弥散入壶腹嵴,嵴顶比重轻于内淋巴发生重力敏感性改变。仰卧位向两侧转动时引发向地性位置性眼震。5~10 h 之后酒精从嵴顶弥散入内淋巴,嵴顶相比内淋巴变重引发背地性位置性眼震。酒精性位置眼震的特点:①饮酒病史,酒后 30~40 min 其浓度达到临界值而诱发;②持续性位置性眼震存续于头位改变期间,直至嵴顶密度与比重回复正常;③向地性与背地性眼震之间存在短暂无眼震期;④直立头位检查时如果病人头位不正,可能会因此把酒精性位置眼震误判为凝视诱发性眼震(gaze-evoked nystagmus, GEN)。不过严重酒精中毒可因中枢结构损害和功能障碍产生中枢性眼震。

引起内淋巴和嵴顶比重变化的因素较多。炎性蛋白渗出、急性内耳缺血、内淋巴分泌减少或增多,

酒精或其他物质均可引起比重改变。这类比重改变引起的位置性眼震与耳石颗粒移动造成的重力性流体动力学特点不同,眼震持续时间通常较长,无法经耳石复位化解,直到病因解除密度比重恢复正常。

1.2 源自头坐标系的眼震

一侧迷路及其传入纤维病变引发的具有头参照坐标系特征的眼震。头旋转时所有半规管均受到刺激,各半规管旋转轴传递的信息经每个半规管的壶腹神经汇集后形成一个综合向量^[5]。因此头坐标系是半规管旋转轴向量总和:一侧病变时,水平半规管产生水平性,前后垂直半规管产生旋转性(上旋+下旋=旋转性),综合向量表现为水平稍带旋转的眼震^[9]。强度大(如 III 度)时在 9 个眼位均可见到(图 1),眼震方向不受固视眼位变化的影响。

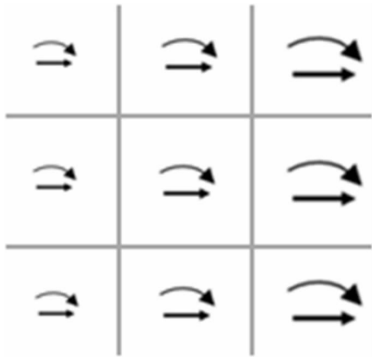


图 1 源自头坐标系Ⅲ度的眼震方向

单一方向性(方向固定性)前庭外周源性眼震的特点如下:①双眼协同性以水平为主稍带旋转成分的眼震,通常来自一侧较完全病变的综合向量。受累程度不完全如只累及垂直半规管时,也可能产生垂直-旋转性眼震;②病变性质类型:抑制型(一侧降低或丧失)和兴奋型(一侧增高)。两种类型均因一侧病变造成的两侧前庭张力不平衡:静息电位高的一侧支配对侧外展核-外展神经-外展眼肌,眼球产生向对侧的慢相偏移以及向同侧的快相复位。临床以一侧损害造成的抑制型为多见,因此眼震方向通常朝向健侧;③改变注视方向时眼震方向不变。眼震沿头坐标系平面单一方向旋转,不受固视眼位的眼轴变化影响;④大多遵循 Alexander's 定律:朝快相方向注视时眼震慢相角速度最大。但某些固视性中枢性眼震也遵循 Alexander's 定律,需结合其他特点综合分析;⑤可受固视抑制;⑥眼震水平成分在向健侧卧(健耳朝下)时减弱,向患侧卧位(患耳朝下)时加剧;⑦眼震在前庭诱发试验(如摇

头、过度呼吸、乳突振动、Valsalva 手法)时增强;⑧慢相速度波多呈常速型;⑨病变恢复过程中眼震方向可反转,出现恢复性眼震^[2];⑩通常不伴扫视跟踪异常;⑪前庭神经进入或穿行于脑干以及终止于前庭核的区域,虽部位在中枢但功能仍是外周的延伸,其病变也可出现这类眼震,有时甚至可与其他中枢性眼震混合出现。

前庭外周性位置性眼震。头位相对于重力空间位置改变引发的眼震称为位置性眼震(positional nystagmus, PN)。前庭外周性 PN 指源自外周前庭病变的缓慢位置改变时出现的眼震。主要特点^[10]:不同头位时眼震方向固定,水平稍带旋转性成分,向快相侧注视时大多眼震较强,眼震慢相多为常速波形,可被视觉固视抑制。

2 眼源性眼震

眼源性眼震主要指由眼部结构或前视觉通路病变造成的眼震。前视觉通路主要指视觉通路的外周部分,后视觉通路主要指视觉通路的中枢部分。眼源性眼震常见两类:后天性眼源性眼震和先天类型眼震。识别这类眼震有助于鉴别诊断。

2.1 先天性眼源性眼震^[3]

主要因胚胎或视觉发育异常造成,发病机制得益于动物实验模型取得了进展。CEMAS 工作团队根据大量临床和实验室证据提出了眼动异常和斜视分类(classification of eye movement abnormalities and strabismus,CEMAS)^[11],广泛应用于先天类型眼震。CEMAS 主要界定了 3 个综合征:①婴儿眼震综合征(infantile nystagmus syndrome, INS);②融合性发育不良眼震综合征(fusional maldevelopment nystagmus syndrome, FMNS);③点头痉挛综合征:间歇性高频低振幅摆动式分离性眼振荡(也被归类为眼震样眼动),异常头位和点头。这里重点介绍 INS 和 FMNS。

2.1.1 INS 以前称为先天性眼震,CEMAS 分类为婴儿眼震综合征,定义为出生时或婴儿期 6 个月内发生的眼震。6 个月之后发生的眼震可能为迟发性 INS,但神经疾病性眼震也初具可能,为了警惕这种恶性眼震,将其称为后天性眼震,以留下鉴别的空间避免误诊漏诊。

INS 眼震特点^[3,12]:①双眼协同性以水平为主的眼震旋转轴。出现于 9 个眼位,呈眼坐标系眼震特点,侧方注视时水平眼震增强方向可变化,但向上或向下注视时仍呈水平性(图 2),形成与 GEN 区别

的要点。持续一生以垂直成分为主的眼震不是典型的 INS,应考虑其他疾患的可能性,例如家族性发作性共济失调;②眼震波多为摆动型或速度递增递减型。可在两个波形之间见到像标点符号似的间隔,叫做中心凹期,是稳定地瞄准物象时出现的短暂眼震静止期。这是 INS 视力接近正常的原因之一;③眼震零区间。通常在侧方注视时眼震增强,但在某些具体固视眼位时眼震强度变弱或眼震停止,这些眼位成为眼震零区间。零区间若在离心眼位可伴随异常头位,零区间若在原位或接近原位时易与 GEN 混淆;④常伴头动异常,如摇头,转头,头振荡或震颤。转头使眼睛在眼眶内位置接近眼震最小的零区间;⑤斜视。大约 30% 伴斜视;⑥视觉障碍。INS 不乏视力正常者,视力减退大多伴视觉系统疾患,前视觉通路异常约占 38% ~ 91%^[12]。一般不出现垂直性视振荡,但失明眼可出现 Heimann-Bielschowsky 现象^[9];⑦视动反应倒转。常可见到 OKN 快相出现在视动刺激的不同方向;⑧抑制或加剧眼震的因素。会聚,分散注意力,眼睑闭合或睡眠可抑制眼震,视觉注意或唤醒则可加重。

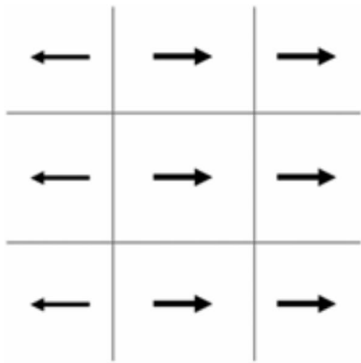


图 2 INS 的眼坐标系眼震

2.1.2 FMNS^[3] 以前称为隐性眼震,伴弱视和斜视。与早年婴儿内斜视或弱视干扰或中断了双眼视力发育有关,是双眼视力发育不良或不能的结果。

眼震特点:①婴儿期出现:伴先天性斜视弱视且缺乏双眼视力;②单眼遮盖后眼震出现或增强:双眼注视时无眼震,通常无神经系统障碍的证据;③显性隐性眼震:出现于双眼注视时。实为患者用一眼注视,另一眼因内斜视偏离视线视觉受到抑制;④协同性水平眼震方向朝向正在注视的眼。当一眼被遮盖时,快相朝向未遮盖眼(注视眼);⑤可伴旋转成分(摆动型或急跳型)和上向成分;⑥慢相速度波呈线性或速度递减型,可见中心凹期;⑦单眼跟踪和

OKN 不对称,视觉皮质诱发电位反应不对称;⑧可伴分离性垂直偏转:被遮盖眼向上偏转是常见特征;⑨通常遵循 Alexander's 定律。眼震在快相方向时较大;⑩通过转头使正在注视的眼处于眼震最小的内收位置以减弱眼震。摆动型跷跷板眼震和 PAN 均可因先天性视觉障碍以先天性摆动性眼震的形式出现。

2.2 后天性眼源性眼震

主要由眼屈光介质、视网膜、视神经及视交叉等前视觉通路的后天性病变造成的视力丧失性眼震,因此视力改善或恢复正常后眼震减弱或消失。

清晰视力是视野维持反射对眼球漂移使物象滑出视网膜的反应来维持的,现代研究也称这个反应为眼跟随反应,在视觉注视时抑制眼球漂移和眼震,以维持正常视觉固视功能^[4,9]。前视觉通路病变导致视觉校准信息丧失使固视无法维持,眼球不断跳动以求找到能看清的最好视角而导致眼震。

不同部位的病变可出现不同特点的视力障碍型眼震^[3]:①双眼视力丧失导致含 3 个旋转平面成分的持续性急跳眼震的方向可于数秒数分内变化,眼震方向变化的眼位不断变化,呈持续性零点波动;②单眼视力丧失可见 Heimann-Bielschowsky 现象^[9]:失明眼的垂直性振荡。垂直固视不稳增加,有时伴低振幅水平眼震;③视神经病变可产生单眼或不对称性视力丧失:出现低频垂直双向慢相漂移以及单向慢相漂移时伴水平快相。异常眼通常最明显又称为“单眼眼震”,眼震振幅在视力差的眼较大;④视交叉病变产生双颞侧视野丧失时可形成摆动型跷跷板眼震;⑤玻璃体出血、白内障、进行性视神经萎缩等原因造成的视力丧失可形成摆动型周期交替性眼震(periodic alternating nystagmus, PAN);⑥视力恢复后眼震好转或消失。

3 中枢源性眼震

中枢源性眼震指由于中枢结构环路病变和机制障碍所产生的眼震。大致可分为 3 类:中枢前庭源性眼震、中枢视觉源性眼震及中枢机制障碍性眼震。

3.1 累及前庭通路中枢部分的眼震

3.1.1 中枢源性单一方向性前庭眼震^[3] 单一方向性前庭眼震也可出现于前庭中枢源性病变。眼震形式虽与前庭外周源性类似,但两侧张力不平衡源自前庭中枢。例如当一侧小脑病变造成对同侧前庭核的抑制功能损害时,同侧前庭核功能亢进,对侧前

庭核功能相对性减弱。特点:①前庭眼动反射(vestibulo-ocular reflex, VOR)增益正常或增高;②VOR抑制或 VOR 取消功能受损;③眼震通常不受固视影响或因固视增强;④摇头或位置变化可引起眼震方向倒转;⑤眼震方向通常朝向病侧;⑥可能出现其他中枢性损害体征,如视跟踪异常,眼偏斜,病理性 GEN 等。

3.1.2 中枢源性 PN 源自重力传导通路中枢部分的病变,可出现于变位试验或缓慢位置试验。①变位试验引发的中枢性发作性 PN。常见于以下病变部位但不仅限于此^[2-3]:四脑室背外侧部、小脑背蚓部、小脑小结叶和舌叶及舌下前核附近,也见于以发作性 PN 为表现形式的前庭偏头痛。例如小结叶梗死在变位试验时所诱发出的看似 BPPN 的背地性 PN^[3]。以下现象应高度警惕中枢性发作性 PN^[2]:原位出现下向性自发性眼震或位置性下向眼震、变位试验诱发的 PN 方向与所刺激半规管旋转轴方向不一致、眼震衰减的时间常数显著延长、眼震持续时间长但不伴眩晕、不能被固视抑制等;②位置试验诱发的中枢性 PN。位置性上向眼震(upbeat nystagmus, UBN)和位置性下向眼震(downbeat nystagmus, DBN)统称纯垂直性 PN,首先要除外中枢源性 PN,文献报告可见于前庭偏头痛、多发性硬化、颅底畸形、脑干或小脑肿瘤、脑干或小脑梗死、小脑退变性等累及前庭小脑中枢通路的病变^[3,9,13]。中枢性 PN 的特点:不同头位时眼震方向可不一致,眼震旋转轴多为单一旋转轴成分,纯垂直性或纯水平性多见,也可见纯旋转性眼震;有时可出现病理性 GEN,眼震慢相波常呈递增或递减型,眼震粗大持续时间长,不能被固视抑制。von Brevern 等^[14]检查了 20 名处于发作期的前庭偏头痛患者,40% 出现 PN;不同位置时方向改变,眼震存续于维持这个头位的整个期间。

3.2 源自后视觉通路病变的视觉丧失或损害的中枢视觉源性眼震

眼动适应机制因影像误差信号缺失不能正常产生,注视时抑制眼球漂移和视觉眼动纠正偏离视靶的能力受损是主要机制。①后视觉通路损害性眼震:可来自大脑皮层后部的病变。如一侧大脑半球及其白质较大范围病变使病侧视跟踪增益降低,健侧视跟踪增益相对增高,水平视跟踪的不对称产生慢相漂移朝向健侧而快相朝向病侧的低振幅水平性眼震,又称跟踪麻痹性眼震。常伴病侧水平视跟踪损害;②皮质运动视觉损害的间歇性眼震:可能具癫痫性眼震特点。但运动视觉的皮质病变很少产生非

眼震性视振荡;③后天获得性摆动型眼震(acquired pendular nystagmus, APN^[9]):视觉系统损害是造成摆动型眼震的最常见原因,损害可为先天性或后天获得性。引起 APN 的疾病除了视觉因素外可能还有其他机制参与,如眼软腭震颤。

3.3 中枢机制障碍性眼震

神经整合中枢(neural integrator, NI)、速度储存机制、协同性眼动通路及皮层等病变产生的眼震。

3.3.1 NI 障碍性眼震 主要以 GEN 形式出现,是眼球在眼眶内移动到离心位置时产生的快相朝向固视方向。多为双眼协同但也可在外展眼震更明显时呈分离性或单眼性。极度侧视时出现的终末眼震属生理性,与 NI 障碍导致眼球不能维持在离心眼位上的 GEN 不同。因此病理性 GEN 实为固视维持障碍引起的眼震(gaze-holding nystagmus, GHN),多为眼坐标系源性眼震。这类眼震通常呈固视眼震特点:大多遵循 Alexander 定律,固视常不引起眼震抑制,眼震方向受固视眼位变化的影响。脑干 NI 分水平和垂直-旋转两种,因此这类眼震也可表现为水平型或垂直-旋转型。小脑 NI 对脑干 NI 起优化作用,损害时多表现为固视不稳性眼震,慢相波多呈速度递增值型。

①水平型:脑干水平 NI 主要位于前庭内侧核的内侧部及其相邻的舌下前核。NI 障碍导致的固视维持障碍眼震多由漏电型 NI 造成,慢相波多呈速度递减型。药物是影响 NI 功能状态的因素之一。常见形式为病理性 GEN,向心性眼震和反跳性眼震^[9]。其眼震方向特点见图 3。

固视维持性眼震			向心性眼震			反跳性眼震		
	↑							
←		→	→		←	←	↔	→

图 3 水平型 NI 障碍性眼震方向特点

GHN:侧方或上方注视时眼球以速度递减型朝中心眼位慢相漂移,产生朝固视方向的离心眼位快相。向心性眼震:向侧方注视时,眼睛朝离心方向慢相漂移从而产生向心性快相。通常发生在持续性离心方向注视后产生的衰减而引发向心性方向反转。反跳性眼震:长时间侧方离心眼位固视后,眼球回到原位时出现朝向之前离心固视眼位的慢相漂移,引发朝向相反方向的快相。其本质也是一种向心性眼

震,不过发生在眼球回到原位时。3种眼震均与NI机制障碍或不稳有关。病理性GEN可呈双侧或单侧。单侧仅在快相方向出现时,应注意与I度前庭源(外周和中枢)眼震区别。

固视维持障碍加前庭张力不平衡可产生Brun's眼震。眼震特点:因累及NI的离心性固视维持能力,向病侧注视时出现低频率大振幅的病理性GEN;因累及前庭系统造成张力不平衡,向健侧注视时出现高频率小振幅的前庭源性眼震。通常见于可同时损害两种机制的桥小脑角较大肿瘤,可同时累及NI与前庭结构的其他疾病也可出现Brun's眼震或类似眼震。当累及的结构随病情演变发生变化时,Brun's眼震也会演变成其他类型眼震。

②垂直-旋转型:脑干垂直-旋转NI位于中脑顶端的Cajal间质核。UBN、DBN、旋转性眼震(torsional nystagmus, TN)是垂直-旋转NI障碍或同时伴其他机制损害的结果,例如垂直VOR通路的病变^[9]。

DBN特点^[3]:①通常出现在原位。这种自发性DBN若在水平侧方固视眼位仍为下向则提示眼坐标源性眼震,若出现旋转成分则提示头坐标源性眼震;②纯垂直性眼震可出现于垂直方向固视时,向下和向侧方注视时常增强。有时出现在侧方注视时并伴水平固视维持性眼震,看上去像斜向眼震;③慢相波可为线型、速度递增或速度递减型;④大多遵循Alexander定律:向下固视时强度最大,向上固视时最小。向上固视时偶尔诱发DBN伴速度递增型慢相,提示垂直固视维持不稳;⑤不易被固视抑制;⑥改变头位和双眼会聚时受抑制或转化为UBN;⑦强力水平或垂直摇头或过度换气情况下可强化。水平摇头后出现的DBN称为倒转性眼震,与前庭驱动力的不适当交叉偶联有关;⑧伴核间性眼肌麻痹(internuclear ophthalmoplegia, INO)时呈非协同性:一眼较多垂直性,另一眼较多旋转性。有些患者表现为下向-离散性眼震;⑨可伴前庭小脑受累的其他体征。垂直头脉冲检查可见垂直VOR不对称,提示前与后半规管的敏感性不对称;⑩垂直平稳跟踪受损,向下跟踪时呈齿轮状。

UBN特点^[3]:①通常出现于原位。应与仅在上视时出现的UBN区别,后者一般见于伴外周眼动疾患如重症肌无力等情况造成的固视维持衰竭;②大多遵循Alexander定律:向上注视时眼震增强最大但通常不伴侧方注视增强。不过有时向下注视时减弱;③眼震波可呈线型、速度递增或速度递减型。向

下注视减弱时呈速度递增型慢相,提示垂直固视维持不稳定;④不易被固视抑制,尤在远视靶固视时;⑤会聚可增强、抑制或转化成DBN。某些患者可出现上向-离散性眼震;⑥不同头位时眼震垂直方向可变化。头位改变可诱发UBN或转化成其他形式眼震;⑦可因累及垂直VOR通路伴垂直前庭反应异常;⑧累及垂直跟踪通路时伴垂直平稳跟踪异常;⑨可出现Bow-tie眼震。UBN叠加了方波跳动的一种特殊类型UBN;⑩可伴扫视性侧倾:健侧过冲,病侧欠冲。

旋转性眼震指原位出现的绕垂直于额状面的前后轴旋转的眼震,不包括带有旋转成分的其他类型眼震。眼坐标系的旋转轴通路损害多见于中枢性病变,如中脑或延髓病变。特点^[3]:①原位出现的纯旋转性眼震,通常为双眼协同性;②不易受到固视抑制,尤在远视靶注视时;③头位改变或强力摇头时旋转性眼震加剧。文献报告小脑小结叶患者在摇头后出现旋转性眼震;④会聚可能会抑制眼震;⑤可伴眼倾斜反应(ocular tilt reaction, OTR)或INO;⑥垂直平稳跟踪损害可诱发旋转性眼震(也称视跟踪诱发性眼震)。文献报告小脑中脚患者在垂直跟踪过程中出现旋转性眼震;⑦中脑病变时眼震快相的旋转方向通常朝向健侧,多是双侧riMLF间质核和Cajal间质核受累的表现^[15];⑧固视抑制外周前庭眼震时也可出现旋转主导性眼震,固视抑制对水平成分比对垂直成分更有效之故。

3.3.2 速度储存机制障碍性眼震 表现为后天获得性PAN^[9]。前庭内侧核,前庭上核,舌下前核以及前庭联合参与速度储存机制,小结叶-舌叶等小脑结构参与速度储存机制的稳定性调节。小结叶实验性和梗死性病灶证实可产生PAN。Baclofen对大多数后天获得性PAN有效。

PAN特点:周期性眼震方向改变的水平自发性眼震^[3,9]。眼震在一个方向逐渐减弱,继而出现眼震消失期(零区间),之后再出现另一个方向的眼震,周而复始。眼震持续时间1~6 min不等,通常每90~120 s一个周期。某些患者的周期可很短,例如视力丧失产生的PAN周期大约30(10~50) s,比一般小脑病变的PAN周期短很多。眼震减弱或停止的持续时间约2~20 s不等,一般10 s左右。观察时间不足,可因观察不到其周期性变化特征而错失诊断机会。

其他特点:①可伴周期交替性头动。即头转向眼震的快相方向,而眼睛转到慢相方向,以便通过

Alexander 定律将眼震最小化,达到部分或完全停止眼震的目的;②眼震周期很少受固视影响;③前庭刺激可改变或暂时停止眼震。如头转动时或改变头与重力空间位置关系时引起的前庭刺激;④伴 DBN 或方波跳动时,更容易在眼震减弱停止或反转的短暂期间观察到;⑤如伴脑干快相启动机制损害可产生周期交替性凝视偏转。由于快相缺失,双眼大约每 2 min 交替性向左右偏转。此时应注意与乒乓凝视鉴别:以大约 0.25Hz 频率持续性协同向两侧移动。眼睛偏转向一侧,数秒中反转到另一侧,交替出现。见于缺氧和中毒性代谢性脑病等双侧半球病变意识丧失患者;⑥大多数后天获得性 PAN 可同时伴视跟踪和 OKN 受损;⑦会聚功能大多保存,会聚时可见 PAN 抑制;⑧PAN 变异型交替性风车眼震:周期交替性水平眼震叠加了周期交替性垂直眼震,两个周期时相相差 90 度,眼震方向呈钟状旋转。见于长期视力丧失的患者,可能与固视稳定和速度储存机制损害相关。

先天性 PAN:①具有分子遗传学特点^[3];②大多出生或早年发病;③眼震慢相波常与典型 INS 眼震类似呈速度递增型;④眼震方向反转的时间变异性较大。其眼震周期很不规则,常被称之为“非周期性”。

3.3.3 非协同性眼震 指双眼的旋转平面和方向不等量的眼震。其中眼震速度或振幅不等者又称分离性眼震,眼震方向不同者又称异向性眼震。双眼记录可更好地观察这类眼震。分离性眼震多见于 INO 眼震和后天性跷跷板眼震,异向性眼震可见于会聚－离散性摆动型眼震和会聚－回缩性眼震等。

INO 眼震:双眼协同性依赖内侧纵束的完整。内侧纵束损害造成分离性眼震。INO 特点:①病侧内侧纵束产生内收性协同眼动无力或麻痹,部分损

害时内收扫视滞后;②会聚时内收可能正常;③分离性“眼震”在病侧内侧纵束的对侧眼明显,源于外展扫视伴扫视后向心性漂移;④眼偏斜产生双眼垂直不一致,病侧眼较高;⑤分离性垂直－旋转眼震为朝病侧的上旋,但也可见跷跷板或下向眼震;⑥双侧损害时也可见垂直眼动异常,如凝视诱发的垂直眼震,垂直跟踪损害,向上头动时垂直 VOR 反应降低;⑦注视可被小振幅扫视侵扰打断。

跷跷板眼震^[3]:①前半个周期一眼的慢相抬高内旋同时另一眼慢相降低外旋。在随后的半个周期垂直－旋转眼动成分慢相反转:原先抬高内旋的慢相降低外旋,而原先降低外旋的慢相抬高内旋。交替往复形成此类眼震;②垂直成分通常非协同性,旋转成分和水平成分大致协同;③两眼眼震振幅可不同,尤其当眼球在眶内位置不同时;④跷跷板眼震分为急跳型或摆动型。急跳型有快慢相之分,大多见于两侧前庭张力不平衡,如抵达 Cajal 间质核的一侧耳石前庭传入中断或垂直 VOR 通路损害。可见于中脑或延髓,也可伴随颅底畸形出现或作为眼软腭震颤综合征的一部分出现。若病变来自一侧耳石通路可能同时伴有 OTR。摆动型无眼震快相,多与后天性前视觉通路损害导致的视觉丧失或先天性视觉异常(如伴 INS)有关。APN^[9] 主要见于脱髓鞘病变,眼软腭震颤^[16],眼咀嚼肌震颤^[17]。其摆动型眼震以不同的非协同性形式表现出来,主要特点见表 1。

以上 3 种均属非协同性眼震但又具有 APN 的共同特点^[3]:①通常具有水平、垂直、旋转 3 种成分,但可以其中一个成分为主;②不同疾病的频率不同,但其主频率相对固定;③眼震大约呈正弦波,常出现复合波;④眼震振幅与时相的关系决定眼震轨迹。水平和垂直成分的时相相同呈对角轨迹,互为

表 1 不同病源的非协同性 APN

项目	脱髓鞘病变 APN	眼软腭震颤 APN	眼咀嚼肌震颤 APN
频率范围(Hz)	2~8	1~3	0.8~1.0
振荡主频率(Hz)	4	2	1
波形	正弦波成分多,规则	复合波多,不规则	前后轴(旋转平面)振荡
协同性	非协同性,分离性,异向性	非协同性,分离性	会聚－散开异向性
视觉功能	多伴视觉系统损害	不一定伴视觉损害	不伴视觉损害
眨眼/闭眼睑	停止眼震	增强或启动眼震	－
其他异常	常伴 INO	垂直性摆动性振荡	核上性垂直扫视麻痹
肌肉震颤	不伴	通常伴软腭同步震颤	常伴咀嚼肌同步震颤
主要疾病	多发性硬化	脑干卒中后	Whipple’s 病
部位和机制	旁正中脑桥或小脑的 NI 功能不稳定	Guillain-Mollaret 三角 内脑干小脑功能障碍	中枢神经系统内的 Whipple’s 疾病

90 度差异呈圆形轨迹,两种成分的振幅不同则呈椭圆形轨迹;⑤可呈异向 APN。双眼间的时相相差 180 度时产生异向眼震,表现为双眼的眼震轨迹带有异向成分。如是水平异向出现会聚-离散性眼震,如是旋转成分异向出现环向眼震(双眼同时内旋),如是水平-垂直混合性异向出现跷跷板眼震;⑥双眼的眼震振幅常有差异,有时像单眼性眼震,呈分离性 APN 表现;⑦眼震轨迹可为协同性但非协同性更常见;⑧扫视和眨眼时眼球振荡可受到短暂抑制。摆动型眼震可见于后天获得性疾病也可见于先天遗传性疾病,因此两者的鉴别同样重要。鉴别要点见表 2。

表 2 后天性与先天性摆动型眼震的区别要点		
项目	后天性摆动型眼震	先天性摆动型眼震
眼震旋转轴	水平垂直旋 转三轴混合性	水平主导性
振幅	不同轴向的振幅 不同但频率相同	旋转振幅很小 垂直可忽略不计
中心凹期	很少见	通常叠加在先 天性眼震波形上
零区间	少见	常见
视振荡	主导症状	少见

3.3.4 癫痫性眼震^[3] 由发作性皮层癫痫活动引起眼震,可伴双眼协同性凝视偏转和偏斜。癫痫性眼震发生率较低,与眩晕头晕相关的癫痫性眼震约 5%~7%。EEG 常显示癫痫性异常放电波。

特点:①多为协同性水平癫痫眼震,但也有报告单眼或垂直癫痫性眼震;②可出现两个表现类型。颞枕顶叶局灶性癫痫发作类型:最初引起朝向对侧的固视偏转,很快因固视维持机制失去活动性而出现向心漂移的眼震慢相,皮层扫视区域的癫痫活动引发朝向对侧的眼震快相。颞枕顶接合处的跟踪机制癫痫性活动类型:朝向癫痫侧的眼球偏转之后出现同侧慢相漂移,眼震快相为反射性;③眼震呈发作性,每次持续时间短暂,一般持续十几至数十秒,很少超过 1 min。伴发作性眩晕或头晕时易误为 BP-PN,但眼震与头位改变无关;④发作频率较高,每天数次至数十次不等。需与前庭阵发症鉴别;⑤多为局灶性癫痫发作不伴意识丧失,伴意识丧失时一般不易漏诊;⑥癫痫发作多为症状性,原发性多见于儿童;⑦卡马西平等抗癫痫治疗可终止眼震。

参考文献:

[1] Kaski D, Bronstein AM. Functional eye movement disorders[J].

Handb Clin Neurol, 2016,139:343-351.

[2] 田军茹. 眩晕诊治[M]. 北京:人民卫生出版社,2015.

Tian JR. Diagnosis and treatment of vertigo [M]. Beijing: People's Medical Publishing House,2015.

[3] 田军茹. 眩晕诊治问与答[M]. 北京:人民卫生出版社,2017.

Tian JR. Question and answer to diagnosis and treatment of vertigo [M]. Beijing: People's Medical Publishing House,2017.

[4] 田军茹. 眩晕床边查体视频[CD]. 北京:人民卫生出版社,2017.

Tian JR. Video of vertigo bedside exam [CD]. Beijing: People's Medical Publishing House,2017.

[5] Goldberg JM, Wilson VJ, Cullen KE, et al. Reference frames for the coding of vestibular signals[M]// The vestibular system(6th Edition). Oxford: Oxford University Press,2012:467-494.

[6] Soechting JF, Flanders M. Moving in three-dimensional space: frames of reference, vectors, and coordinate systems[J]. Annu Revi Neurosci, 1992,15:167-191.

[7] von Brevern M, Bertholon P, Brandt T, et al. Benign paroxysmal positional vertigo: Diagnostic criteria[J]. J Vestib Res, 2015,25 (3-4):105-117.

[8] Fetter M, Haslwanter T, Bork M, et al. New insights into positional alcohol nystagmus using three-dimensional eye-movement analysis[J]. Ann Neurol,1999,45(2):216-223.

[9] Leigh RJ, Zee DS. Neurology of the eye movements(5th Edition) [M]. New York: Oxford University Press,2015.

[10] Halmagyi GM, Curthoy IS. Clinical anatomy and physiology of vestibular system. In: Bronstein A (ed.) Oxford textbook of vertigo and balance[M]. Oxford: Oxford University Press, 2013:79-91.

[11] Roberts RA. Technique and interpretation of positional testing. In: Jacobson GP, Shepard NT (eds.) Balance function assessment and management[M]. San Diego: Plural Publishing,2016: 251-282.

[12] Richard W, Hertle. A classification of eye movement abnormalities and strabismus (CEMAS) [J]. National Eye Institute,2001,1(1).

[13] Richards MD, Wong A. Infantile nystagmus syndrome: clinical characteristics, current theories of pathogenesis, diagnosis, and management[J]. Can J Ophthalmol,2015, 50(6):400-408.

[14] Baloh RW, Honrubia V. Clinical neurophysiology of the vestibular system (4th Edition) [J]. Oxford: Oxford University Press, 2011.

[15] Yagi T, Eggers S. Positioning and positional nystagmus testing: background and techniques [M]// Eggers SD, Zee DS (eds). Vertigo and imbalance: clinical neurophysiology of the vestibular system. Boston, MA: Elsevier, 2010:101-110.

[16] von Brevern M, Zeise D, Neuhauser H, et al. Acute migrainous vertigo: clinical and oculographic findings[J]. Brain, 2005,128 (Pt 2):365-374.

[17] Helmchen C, Rambold H, Kempermann U, et al. Localizing value of torsional nystagmus in small midbrain lesions[J]. Neurology, 2002,59(12):1956-1964.

(收稿日期:2018-11-20)