

梅尼埃病和前庭性偏头痛 Meniere disease and vestibular migraine

余力生¹ 司峰志² 马鑫¹ 韩琳¹ 静媛媛¹

[关键词] 梅尼埃病;偏头痛;诊断,鉴别;指南

Key words Meniere disease; migraine disorders; diagnosis, differential; guideline

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2016.12.001

[中图分类号] R764.33 [文献标志码] C



专家简介:余力生,教授、主任医师、博士生导师。现任北京大学人民医院、北京大学国际医院耳鼻咽喉科主任,北京大学言语听觉研究中心副主任。担任国际耳内科学会中国分会副主席,《中华耳科学杂志》副主编,《中华耳鼻咽喉头颈外科杂志》、《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》、《中国耳鼻咽喉头颈外科》、《听力学及言语疾病杂志》、《中国听力语言康复科学杂志》等多本专业杂志编委。中华耳鼻咽喉头颈外科学会北京分会常委、德国耳鼻咽喉头颈外科学会会员、北京市首批医疗鉴定专家库成员。擅长耳显微手术、人工耳蜗植入、耳聋、耳鸣、眩晕诊疗。

梅尼埃病(Meniere disease)和前庭性偏头痛(vestibular migraine)是最常见的自发发作性眩晕疾病,目前两种疾病都是症状诊断,没有实验室检查作为确诊依据。虽然发病机制不同,但无论病因、诱因、临床表现二者均有相似之处,因此两者鉴别非常有挑战性,尤其在疾病的早期更加困难,而且临床上两种疾病同时存在的情况也不少见。本文对梅尼埃病、前庭性偏头痛的诊断标准和症状进行比较,以期找到更具特征的鉴别点。

1 梅尼埃病

症状诊断的疾病,因为研究者诊断标准的不同,对发病率的统计数据往往比较分散,流行病学显示梅尼埃病发病率为15/10万~350/10万。发病年龄差别很大,最小4岁,最大超过90岁,高发年龄在30~60岁。男女比例约1:1.3,随着病情的发展,30%~50%的梅尼埃病患者可发展为双侧受累。

梅尼埃病的发病机制为膜迷路积水,但是无症状积水的发生率远远高于梅尼埃病,动物实验虽有很好的积水模型,但和梅尼埃病的发病之间还是有一定的差距。目前认为梅尼埃病仍是一个病因不明、多因素共同参与的疾病,遗传及环境因素的协

同影响决定了疾病的发作。外伤、急性中耳炎、迷路炎、内耳解剖变异等可能都是梅尼埃发病的危险因素,在此基础上,气压改变、噪声暴露以及月经周期等诱发因素则可能充当“扳机”的作用,引起症状发作。

梅尼埃病是临床综合征,典型症状包括自发性眩晕、波动性感音神经性聋、耳鸣及耳闷胀感四联征。但一般只有50%的患者最初同时表现为眩晕和听力下降,19%的患者仅表现为眩晕,26%的患者仅表现为耳聋。一般认为发病的3~5年应该出现典型的四联征,否则梅尼埃病的诊断值得考虑。有学者根据这些最初的不同表现将该病分为前庭型以及耳蜗型两类。Schaaf等^[1]对27例反复发生的低频下降型感音神经性聋患者进行了5年的随访,发现只有3.7%的患者发展为梅尼埃病,随着对前庭性偏头痛的认识,这类患者的诊断可能更倾向于前庭性偏头痛,但如果低频区3个频率听力损失都超过30 dB,推测发展为梅尼埃病的机会相对比较大,这和2014版指南中对听力损失的界定完全吻合。

1995年AAO-HNS对梅尼埃病的诊断标准进行修订,分成明确的梅尼埃病、确定的梅尼埃病、高度怀疑的梅尼埃病和怀疑的梅尼埃病四类^[2]。我国在2006年制定了梅尼埃病诊断依据和疗效评估

¹ 北京大学人民医院耳鼻咽喉科(北京,100044)

² 新疆医科大学第二附属医院耳鼻咽喉科

通信作者:余力生, E-mail: yulisheng@163.com

的指南。随着近几年对梅尼埃病及前庭性偏头痛的认识不断深入,2014年,Bárány学会提出了梅尼埃病新的诊断标准,对发作期疾病的症状进行了更加准确的界定,将其分为确定的梅尼埃病和疑似的梅尼埃病两类^[3]。

不同的指南中,除了对症状进行界定,还对听力下降的程度进行了评估,但是纳入的频率有所不同,1995版AAO-HNS指南中纳入0.5 kHz,1 kHz,2 kHz,3 kHz 4个频率,平均听阈较对侧提高20 dB HL即可诊断。2014版Bárány则强调低频听力损失的程度,单侧病变者定义为低于2 kHz两个连续频率较对侧提高至少30 dB HL;双侧病变者则定义为低于2 kHz两个连续频率提高35 dB HL甚至更多。Radtke等^[4]对75例按照2001年标准诊断为前庭性偏头痛的患者进行8年左右的随访后重新诊断,其中8例符合1995年双侧梅尼埃病的诊断标准,但按照2014年梅尼埃病双侧听力需要下降35 dB的标准,上述病例不能诊断为梅尼埃病。新版梅尼埃病标准中,对听力损失的程度做了更加严格的限制,对鉴别梅尼埃病还是前庭性偏头痛非常有意义。

但是随着病情的发展,梅尼埃病会逐渐由低频感音神经性聋变为平坦性感音神经性聋,1995年标准中纳入3 kHz,对于疾病自然病程分期以及治疗方案的选择有重要意义。如果只是采用低于2 kHz的平均听阈,不能完全反映梅尼埃病的自然病程。因此,笔者认为两版指南在偏重鉴别诊断或者治疗指导方面各有千秋。

2 前庭性偏头痛

偏头痛和眩晕在一般人群的发病率分别为14%和7%,同时随机发生的比例为1.1%,事实

上,两者同时发生的比例为3.2%^[5],是偶然伴发的3倍。原因就在于头痛和前庭之间有着非常密切的关系。其关系虽然很早就被注意到,1984年Kyan才进行了系统的描述。1999年,Dieterich等^[6]提出前庭性偏头痛的概念。前庭性偏头痛是很常见的疾病,多为中年女性,女性与男性之比为5:1~7:1,头痛病史比头晕病史平均早7.3年,前庭症状通常在头痛几年后开始减弱或者消失后出现,多于女性更年期开始出现^[7]。

2001年Neuhauser首先提出前庭性偏头痛的诊断标准。2012年Bárány学会和国际头痛学会进行修订,并将这一诊断以附录的形式写在2013年国际头痛分类指南里。将这一疾病首次作为一个独立的实体提出,提出了确定的前庭性偏头痛和很可能的前庭性偏头痛。2012年前庭性偏头痛诊断标准较2001版对头晕的类型、强度、持续时间都有了更加严格的界定。以前确诊的部分前庭性偏头痛不再符合新版诊断标准^[8]。但是指南只是对已有证据的科学规范的总结,而疾病的治疗是一门艺术,尤其面对每一个个体时,异质性更加突出。因此临床上要充分考虑偏头痛体质在一般人群中的高发病率,对患者采用更为有效的治疗。

3 梅尼埃病和前庭性偏头痛的鉴别

梅尼埃病和前庭性偏头痛的发病机制虽不一样,但病因、诱因、临床表现均有相似之处。两者最大的区别是:梅尼埃病会引起内耳功能(包括听力和前庭功能)不可逆的下降,而前庭性偏头痛一般不会对内耳永久性的功能下降,属于功能性疾病。两者的主要鉴别点见表1。

梅尼埃病的发病机制为膜迷路积水,只有积水到一定程度发生破裂才会出现症状。积水的产生、

表1 梅尼埃病与前庭性偏头痛的主要区别

	梅尼埃病	前庭性偏头痛
年龄	中年	青春期前、更年期
女/男比例	女性略微优势	女性明显优势
发病机制	膜迷路积水	颅血管神经功能紊乱
诱因	强声、偏咸饮食	视觉刺激、食物刺激
持续时间	20 min~12 h	5 min~72 h
发作频率	不频繁	频繁,1周1次以上
先兆	常有耳鸣加重、耳闷胀感	视觉先兆
听力下降	必有	可有,可逆
前庭功能检查	多为前庭外周异常	多指向前庭中枢异常
头痛发生率	部分有	几乎都有
内晕外晕	闭眼仍有剧烈眩晕	闭眼后明显缓解
位置性眩晕	可伴BPPV	BPPV、CPPV均可伴有
恶心呕吐	非常剧烈	常不剧烈
便意	常无	可有强烈便意,排尽后眩晕消失
发作后	仍有不适症状	迅速跟正常一样

加重到破裂需要一定时间,不可能在短时间内反复发生。所以如果 1 周内多次眩晕发作,甚至每天都有发作,基本可以确定至少不可能是单纯的梅尼埃病发作,更应考虑前庭性偏头痛的诊断。

前庭性偏头痛视觉刺激明显,所以不敢睁眼。单纯的前庭性偏头痛,闭眼后眩晕可完全停止;而单纯的前庭外周病变,患者闭眼后仍有强烈眩晕;混合型的病例,患者会主述闭眼后眩晕症状减轻,但仍有眩晕感。这也是“内晕”和“外晕”的区别。

3.1 梅尼埃病患者中的头痛症状

梅尼埃病患者头晕发作时很多伴发各种类型的头痛,其中不乏偏头痛样头痛,伴有偏头痛并不能排除梅尼埃病的诊断。与健康对照相比,偏头痛在梅尼埃病患者中更加常见,梅尼埃病患者中不同类型的头痛发生率可能达到 70%~76%^[9],偏头痛的发生率可以达到 22%~56%^[10],拥有梅尼埃病和前庭性偏头痛两种特征(Migraine-Meniere's disease, MMD)的患者已经被反复报道。Cha 等^[11-12]对符合 1995 年诊断标准的 50 例梅尼埃病患者和 18 例同时符合偏头痛标准的患者的临床特征进行分析,发现 MMD 的平均发病年龄(37.2 岁)较梅尼埃病(49.3 岁)更年轻,这提示偏头痛的存在,可能提前使梅尼埃病发作。MMD 中出现双侧听力下降的比例(56%)明显高于梅尼埃病组(4%),而单纯梅尼埃病一开始就波及双耳者非常罕见。因此伴有偏头痛的 MMD 可能是梅尼埃病的一种特殊类型,要警惕可能双侧发病的高风险,在治疗方案的选择中,尽量避免一些破坏性治疗,以免出现处理棘手的双侧前庭功能下降甚至丧失的情况。

3.2 前庭性偏头痛发作时的耳部症状

前庭性偏头痛发作时,也可能出现耳部症状,尤其耳鸣的发生率较高。前庭性偏头痛的诊断标准中除了畏声,听觉系统症状并不是排除标准,畏声在梅尼埃病和可能的前庭性偏头痛(probably vestibular migraine)中都比较常见,但在前庭性偏头痛中最常见。总体而言,客观性听力下降、耳鸣、耳闷在梅尼埃病中更加常见^[13]。前庭性偏头痛可以出现波动性的听力下降、耳鸣和耳闷,但发病多年后偏头痛的感音神经性聋一般不会发展为重度聋,很少累及 2 kHz 以上高频听力,因此从两者自然病程角度看,听力学指标纳入 3 kHz 有明确的意义。

4 前庭性偏头痛和梅尼埃病的家族发病情况

前庭性偏头痛和梅尼埃病都有家族发病的特点,可以作为一个症状群被遗传。同一家族患者可能部分以梅尼埃病为主,部分以前庭性偏头痛为主。与健康对照相比,偏头痛在梅尼埃病患者中更加常见,拥有梅尼埃病和偏头痛两种特征的患者已经被反复报道,但是前庭性偏头痛及梅尼埃病之间的病理生理学关系仍不清楚。有学者认为二者可

能存在共同的发病机制,也许和离子通道功能障碍相关,也是下一步的研究重点。

梅尼埃病和前庭性偏头痛是最常见的反复发作性头晕疾病,两者之间有密切复杂的关联,而且都是动态发病的疾病,疾病的不同时期,患者的症状可能有所不同,因此不同的时间点介入,诊断可能有所变化,这点在临床工作中非常值得注意。

参考文献

- [1] SCHAAF H, SELING B, RIENHOFF N K, et al. Is recurrent loss of low frequency tone perception-without vertigo-a precursor of Meniere disease[J]? HNO, 2001, 49: 543-547.
- [2] [No authors listed]. Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Foundation, Inc [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1995, 113: 181-185.
- [3] LOPEZ-ESCAMEZ J A, CAREY J, CHUNG W H, et al. Diagnostic criteria for Meniere's disease. Consensus document of the Bárány Society, the Japan Society for Equilibrium Research, the European Academy of Otolology and Neurotology (EAONO), the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) and the Korean Balance Society[J]. Acta Otorrinolaringol Esp, 2016, 67: 1-7.
- [4] RADTKE A, NEUHAUSER H, VON BREVERN M, et al. Vestibular migraine-validity of clinical diagnostic criteria[J]. Cephalalgia, 2011, 31: 906-913.
- [5] LEMPET T, NEUHAUSER H. Epidemiology of vertigo, migraine and vestibular migraine[J]. J Neurol, 2009, 256: 333-338.
- [6] DIETERICH M, BRANDT T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases): vestibular migraine[J]? J Neurol, 1999, 246: 883-892.
- [7] MORGANTI L O, SALMITO M C, DUARTE J A, et al. Vestibular migraine: clinical and epidemiological aspects [J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2015, pii: S1808-8694.
- [8] SALMITO M C, MORGANTI L O, NAKAO B H, et al. Vestibular migraine: comparative analysis between diagnostic criteria[J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2015, 81: 485-490.
- [9] EKLUND S. Headache in Meniere's disease[J]. Auris Nasus Larynx, 1999, 26: 427-433.
- [10] RADTKE A, LEMPET T, GREYSTY M A, et al. Migraine and Ménière's disease: is there a link[J]? Neurology, 2002, 59: 1700-1704.
- [11] CHA Y H, BRODSKY J, ISHIYAMA G, et al. The relevance of migraine in patients with Ménière's disease[J]. Acta Otolaryngol, 2007, 127: 1241-1245.
- [12] LEE H, LOPEZ I, ISHIYAMA A, et al. Can migraine damage the inner ear[J]? Arch Neurol, 2000, 57: 1631-1634.
- [13] LOPEZ-ESCAMEZ J A, DLUGAICZYK J, JACOBS J, et al. Accompanying Symptoms Overlap during Attacks in Ménière's Disease and Vestibular Migraine [J]. Front Neurol, 2014, 5: 265-265.

(收稿日期:2016-02-05)