· 病例报告 ·

水平半规管轻嵴帽病 2 例

冷辉[1]　李乔[1]　孙海波[1]

[关键词]　轻嵴帽;良性阵发性位置性眩晕;零平面
doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2019.10.024
[中图分类号]　R764　　[文献标志码]　D

Horizontal semicircular canals light cupulopathy: 2 cases report

Summary　Analyze 2 cases of horizontal semicircular canals light cupulopathy patient history, clinical manifestations, vestibular function and hearing test results, summarize the clinical features of the disease. All of the 2 patients showed a typicaln light cupulopathy nystagmus. That is, the nystagmus of the Roll-Test test is sustained to the ground, and there is no latency and attenuation with null plane. When the patient's nystagmus is characterized by direction changing positional nystagmus and head deflection nystagmus disappearance(null plane), the possibility of horizontal semicircular canals light cupulopathy is to be thought of. In this paper, 2 cases of horizontal semicircular canals light cupulopathy received in our hospital are reported as follows.

Key words　light cupulopathy; benign paroxysmal positional vertigo; null plane

1　病例报告

例 1,女,32 岁,以“位置性眩晕反复发作半个月”为主诉于 2017 年 5 月 18 日至我院就诊。患者半个月来眩晕反复发作,无言语含糊、肢体麻木、无力及复视等症状,无高血压、糖尿病史,未见神经系统定位体征,查头 CT 未见异常。在省内多家医院就诊均未明确诊断。遂至我院耳鼻咽喉科眩晕门诊就诊,行 SRM-Ⅳ良性阵发性位置性眩晕(benign paroxysmal positional vertigo,BPPV)诊疗系统检查。结果显示:自发眼震:(—);俯仰试验:仰卧 60°眼震,水平向右(←)3.1°/s,持续时间>1 min,体位向左侧旋转 15°时眼震消失;俯卧眼震,方向水平向左(→)2.9°/s,持续时间>1 min,体位向左侧旋转 15°时眼震消失。Roll-test:左侧卧位:方向水平向左(→)9.0°/s,持续时间>1 min;右侧卧位:水平向右(←)9.7°/s,持续时间>1 min。Dix-Hallpike:左后体位(—)右后体位(—)。纯音测听:双耳听力正常曲线。冷热实验:双侧前庭功能正常。视频头脉冲检查:代偿性眼动阴性。眼性前庭诱发肌源性电位、颈性前庭诱发肌源性电位均未见异常。排除梅尼埃病、前庭神经炎等外周性眩晕。诊断:左水平半规管轻嵴帽病。治疗:盐酸氟桂利嗪 10 mg,1 次/d,睡前口服 1 周。1 周后复查,患者眩晕症状消失,变位试验各位置检查均为阴性。

例 2,女,53 岁,以“位置性视物旋转发作 3 h”为主诉于 2017 年 7 月 7 日至我院耳鼻咽喉科眩晕门诊就诊,现患者头部位置改变眩晕加重,恶心呕吐,无头痛。行 SRM-Ⅳ BPPV 诊疗系统检查。结果显示:自发眼震:(—);俯仰试验:仰卧 60°眼震,水平向左(→)3.6°/s,持续时间>1 min,体位向右侧旋转 30°时眼震消失;俯卧眼震,方向水平向右(←)2.3°/s,持续时间>1 min,体位向右侧旋转 30°时眼震消失。Roll-test:左右体位均出现向地性眼震,且持续时间>1 min。Dix-Hallpike:左后体位:水平向左(→)6.2°/s,右后体位:水平向右(←)4.4°/s。纯音测听:双耳轻度感音神经性聋曲线。冷热试验:右侧前庭功能低下。视频头脉冲检查:右水平代偿性眼动阳性,提示右水平半规管 VOR 通路受损。眼性前庭诱发肌源性电位:30.21%,颈性前庭诱发肌源性电位:未见异常。排除梅尼埃病、前庭神经炎等外周性眩晕。诊断:右水平半规管轻嵴帽病,右侧前庭功能低下。治疗:盐酸氟桂利嗪 10 mg,1 次/d,睡前口服 1 周,前庭功能康复训练。1 周后复查,患者眩晕症状消失,变位试验各位置检查均为阴性。

2　讨论

BPPV 是最常见的周围性眩晕,占眩晕症的 20%~30%。表现为头位改变至特定位置所诱发的短暂眩晕,持续约数秒或数十秒,一般不超过 1 min。在临床中会遇到一些患者,眼震方向与水平半规管管石症表现相似,但眼震持续时间超过 1 min,没有衰减性,这种持续性眼震不符合水平半规管管石症特征性眼震。2001 年,这种与水平半规管耳石症特征性眼震极其相似的持续变向性位置性眼震(direction changing positional nystagmus, DCPN)由 Shigeno 提出,从而,轻嵴帽理论[1-2]被提

[1]辽宁中医药大学附属医院耳鼻咽喉科(沈阳,110032)
通信作者:冷辉,E-mail:lengh1976@163.com

出。由于近年来才引起学者及临床医生关注，相关病例报道较少。

BPPV的研究经历了几十年的历史，目前已有突破性进展，早在1897年由Adle最先提出良性阵发性眩晕一词；Bárány在1921年正式提出该病。Dix和Hallpike在1952年对症状进行了具体描述，且将其命名为“BPPV”。Schuknecht在1969年首先提出嵴顶结石症学说，Hall在1979年提出管结石症理论，Semont在1988年设计了管石解脱法，Epley在1992年提出管石复位法。

目前BPPV的病因和病理机制尚未完全阐明，大部分BPPV为退行性或原发性的，退行性变是老年人高发的原因。头部外伤造成耳石脱落也是长期以来得到公认的原因[3]。约25%继发于头部创伤、迷路炎或前庭动脉前支分布区域的缺血。随着研究深入，嵴顶结石学说和半规管结石学说理论得到公认。1969年Schuknecht提出嵴顶结石学说，变性脱落的耳石颗粒沉积于嵴顶处，重力增加的嵴顶与内淋巴密度产生差异，重力作用下引发嵴顶偏斜。由于耳石颗粒黏附于嵴顶，所产生刺激时间较长，故嵴顶引发的BPPV眼震衰减缓慢（不易疲劳）。1979年Hall等提出管石症理论，耳石颗粒随内淋巴在半规管内流动牵引壶腹移位，导致前庭感受器产生兴奋或抑制信号（根据Ewald定律水平半规管向壶腹为兴奋；垂直半规管离壶腹为兴奋），壶腹和内淋巴在惯性作用下，眼震存在潜伏期，当加速变化停止，嵴顶迅速回归原位，前庭感受器刺激消失，故管石症眼震存在潜伏期，快速衰减（易疲劳）。2种理论都有动物实验结果支持，可解释临床症状。

水平半规管BPPV可分为水平半规管管结石症和水平半规管嵴帽结石症。水平半规管管结石症眩晕的特点是：卧位头向一侧转动时诱发眩晕，患侧眩晕视物旋转明显，两侧卧位均出现向地性眼震，患侧眼震慢相速度快，视物旋转感缓解快，直立位及坐起或躺下引起的症状轻微。水平半规管嵴帽结石症也是在仰卧侧头时发生眩晕，但特点是健侧眩晕视物旋转明显，两侧卧位均出现背地性眼震，健侧眼震慢相速度快，眩晕持续时间长。通过眼震方向和持续时间可区分出各型。本篇收集的病例侧位眼震方向符合水平半规管管结石症眼震特点，衰减及持续时间与水平半规管嵴帽结石症相似，又有其特有的俯仰位眼震，及特定位置眼震消失的眼震特点。单纯的嵴顶结石学说[2]和半规管结石学说已无法解释此类现象，因此，轻嵴帽理论被提出进行解释[4-5]。

轻嵴帽理论最早在1956年由Aschan等提出，他们观察到饮酒后出现持续性的向地性眼震现象称其为位置性酒精眼震（positional alcohol nystagmus，PAN）。由于嵴帽更靠近毛细血管，酒精扩散到嵴帽比扩散到附近内淋巴液的速度要快，使内淋巴环境相对于嵴帽的质量密度相对降低，即形成轻嵴帽，从而导致头部位置改变时嵴帽受到持续向上的浮力并向椭圆囊倾斜。2001年由Shigeno等提出轻嵴帽眼震并描述其特征。2014年，Kim等[5]报道了较多例数出现持续性向地性持续变向性位置性眼震的HC轻嵴帽现象患者，使轻嵴帽理论开始受到关注。

轻嵴帽的发生机制尚不明确，目前推测有以下几种可能，第1种就来自于PAN，认为饮酒后密度小于内淋巴的乙醇入血扩散，使得靠近毛细血管的嵴帽密度小于内淋巴，故出现持续性向地性轻嵴帽眼震。第2种，Shigeno等（2001）通过鼓室内注射不同密度的液体诱发持续性向地性轻嵴帽眼震，验证了内淋巴液密度大于嵴帽时会出现持续性向地性轻嵴帽眼震。因此某些水溶性的大分子聚集与内淋巴时便会产生轻嵴帽。第3种认为脱钙变性的耳石颗粒和较轻的漂浮细胞黏附于壶腹顶部增加嵴帽的浮力，原理与嵴顶结石相似，发生机制却相反。正常情况下半规管只对旋转运动敏感，但在壶腹嵴帽与内淋巴密度比重发生改变时，半规管对重力向量的敏感性发生变化，导致对重力方向上力敏感性增加。

Kim等[5]详细描述了轻嵴帽的眼震特征如下：①Bow and lean试验、Roll-test可诱发持续性向地性DCPN，没有潜伏期，持续时间超过1 min。②存在零平面即持续性轻嵴帽眼震消失的位置平面。零平面共有3个，第一零平面出现在患者头部轻轻向下俯曲或向后仰卧过程中；第二零平面患者头部向后仰卧60°、再向左或右转动时；第三零平面出现在患者头部向下俯曲90°、再向左或右偏转的过程中。③仰卧位时表现水平向健侧的眼震；俯卧位时表现向患侧的水平眼震。不同患者的零平面变异较大，大部分位于矢状面偏向患侧15°～30°范围内。当轻嵴帽病患者头位处于零平面的位置时，水平半规管嵴帽和重力方向在同一平面，嵴帽不发生偏移，故不会产生位置性眼震，零平面总是与轻嵴帽侧即患侧一致。轻嵴帽与水平半规管管结石症眼震虽都为向地性但轻嵴帽眼震持续时间长，无潜伏期，无衰减，存在零平面，两者有着本质的区别。

本组患者使用的氟桂利嗪是一种选择性钙离子通道阻滞药，对于周围前庭系统而言，氟桂利嗪可扩张前庭内动脉，增加了前庭内动脉血流量，改善了前庭器官血液微循环。壶腹顶部嵴帽富含大量的毛细血管，血流动力学及血液内容物的改变使得嵴帽质量发生改变，使轻嵴帽逐步恢复正常。同时还可抑制去甲肾上腺素等神经递质的释放，减少前庭感受细胞内钙离子含量，使兴奋-收缩脱耦联，

从而抑制了细胞的兴奋反应，抑制前庭信号的转导，减少了眩晕冲动的发生，预防和缓解眩晕发作，改善眩晕症状。

轻嵴帽患者可伴有或不伴有听力下降且前庭功能的变化也不完全一致，Barbecue 水平半规管复位法对于轻嵴帽患者无效，通过药物及前庭功能训练对眩晕、神经症状、心理状况全面调控后预后良好，但轻嵴帽的病因、生理机制及治疗方法目前尚未明确，病例数量有限治疗方法有待进一步的研究。

参考文献

[1] HIRUMA K，NUMATA T，MITSUHASHI T，et al. Two types of direction-changing positional nystagmus with neutral points[J]. Auris Nasus Larynx，2011，38：46－52.

[2] ICHIJO H. Neutral position of persistent direction-changing positional nystagmus[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol，2016，273：311－316.

[3] FIFE T D，GIZA C. Posttraumatic vertigo and dizziness[J]. Sem Neurol，2013，33：238－240.

[4] IMAI T，MATSUDA K，TAKEDA N，et al. Light cupula：the pathophysiological basis of persistent geotropic positional nystagmus[J]. Bmj Open，2015，5：e006607.

[5] KIM C H，CHOI J M，JUNG H V，et al. Sudden sensorineural hearing loss with simultaneous positional vertigo showing persistent geotropic direction-changing positional nystagmus. [J]. Otol Neurotol，2014，35：1626－1632.

（收稿日期：2018-12-07）

肾透明细胞癌颞下窝及翼腭窝转移 1 例

叶妤[1] 罗庆[1] 江红群[1] 张剑[1] 王军[1] 叶菁[1]

［关键词］ 肾透明细胞癌；颞下窝；翼腭窝
doi：10.13201/j.issn.1001-1781.2019.10.025
［中图分类号］ R739.6 ［文献标志码］ D

Renal clear cell carcinoma transferred to infratemporal fossa and pterygopalatine fossa：A case report

Summary Renal clear cell carcinoma is prone to distant metastasis，especially in the head and neck，but it is rare to transfer to infratemporal fossa and pterygopalatine fossa. We reported a 62-year-old male patient with complains of numbness and burning sensation on the left side of the face for more than 3 months. Left kidney removal was performed 8 years ago due to renal cancer. Preoperative enhancement CT showed a large blood-rich occupation in the left nasopharyngeal and pterygopalatine with adjacent paranasal sinus and skull base bone destruction. Under the general anesthesia，the anterior lacrimal recess approach was used for tumor resection. Preoperative interventional embolization of the feeding artery，intraoperative pathology，frozen section showed metastasis of renal cell carcinoma，and postoperative immunohistochemical examination，confirmed metastatic renal clear cell carcinoma(infratemporal fossa and pterygopalatine fossa). The patients were transferred to the oncology department for further radiotherapy and chemotherapy.

Key words renal clear cell carcinoma；infratemporal fossa；pterygopalatine fossa

1 病例报告

患者，男，62 岁，因左侧颜面部麻木、烧灼感 3 个月余入院。无鼻塞、脓涕、涕中带血等异常，曾于 2010 年 1 月 13 日因肾癌行左肾摘除术。术前双鼻窦增强 CT 示：左侧鼻咽旁、翼腭窝间隙、颞下窝巨大富血供占位伴邻近鼻旁窦、颅底骨质破坏（图 1）。初诊为左翼腭窝及颞下窝肿瘤，恶性肿瘤可能性大。经科室术前讨论，准备行鼻内镜下肿瘤切除术，因增强明显，建议术前行相应供血动脉栓塞。于 2018 年 8 月 27 日在局部麻醉下行介入治疗，造影显示肿瘤供血动脉为左侧颈外动脉，给予栓塞，再次造影显示肿瘤供血明显减少。2018 年 8 月 28 日患者在全身麻醉下行鼻内镜下左泪前隐窝入路左颞下窝及翼腭窝肿瘤切除术。术中将下鼻甲前端切断，从前向后切断，放置到后鼻孔处，切除上颌窦内侧壁，于底部磨平；暴露上颌窦后壁，术中影像导航探查，见肿瘤位于颞下窝及翼腭窝内；骨壁去除，表面黏膜切开，见黄色肿瘤，质脆，易出血。取部分肿瘤组织送术中冷冻切片病理检查，结果示：肾癌转移。术后免疫组织化学检查提示：CD10（3＋），CK（3＋），RCC（弱），CK20（－），CK7（－），EMA（3＋），Ki-67（3％～5％＋），Pax-8（＋），villin

[1] 南昌大学第一附属医院耳鼻咽喉头颈外科（南昌，330006）
通信作者：叶菁，E-mail：1292446109@qq.com