·指南·

【编者按】 本文介绍了在前庭疾病国际分类中归类为慢性功能性前庭疾病的持续性姿势-感知性头晕(persistent postural-perceptual dizziness,PPPD)的诊断标准,提示我们进行诊断时应注意:(1)头晕、不稳、非旋转性眩晕三个核心症状的理解。其中一个或多个症状在直立姿势、主动/被动运动、暴露于移动视觉刺激或复杂视觉环境中时加重,是与急性触发事件的慢性后遗症、发作性触发事件的反复发作、慢性触发事件的持续性症状、其他可导致持续性头晕/不稳的慢性前庭综合征、其他内科或精神心理疾病、药物的不良反应(包括处方药和非处方药)鉴别的核心要点。(2)触发事件的追诊很重要。主要包括外周或中枢前庭疾病、内科疾病以及精神心理疾病等。当触发事件为急性或者发作性疾病(如BPPV、VM、惊恐发作)时易诊断,当触发事件为慢性外周前庭病或小脑退行性疾病、自主神经功能紊乱、广泛性焦虑等疾病时,常需要随访以明确诊断及鉴别诊断。(3)PPPD既可以单独诊断,也可以与其他疾病共病诊断,体格检查或实验室检测的异常并不能除外PPPD,有时需要随诊诊断。

迄今为止,临床上尚有两个亟待解决的问题:(1)PPPD是一种单一疾病实体?还是多种疾病的共同结果?(2)PPPD是否存在具有临床诊断价值以及可有效识别的临床亚型?尚需进一步识别和验证。而且,国际上相关PPPD的临床研究方面,由于纳入患者几乎所有都包括急性前庭外周病变,研究的阳性结果到底为外周病变后的中枢代偿还是中枢皮层本身受损,很难澄清,提示,在以后的研究中,(1)首先严格PPPD的纳入诊断标准,进一步大样本的对不同临床特征的PPPD分层分析非常必要;(2)多维度探讨PPPD相关的人格特质、高度焦虑和警觉状态,高风险姿势控制策略、多感觉信息整合(尤其前庭觉与视觉)及空间定向系统与威胁评估系统的皮层整合等方面的机制,将有助于我们能够更好地理解及掌握PPPD的诊治及预后策略的制定。

Diagnostic Criteria for Persistent Postural–perceptual Dizziness (PPPD): Consensus Document of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society

持续性姿势-感知性头晕(PPPD)诊断标准:Bárány学会前庭疾病分类委员会共识

李康之[1](译),刘博[1,2](译),顾平[3](审校),杨旭[1](审校)

Jeffrey P. Staab[4], Annegret Eckhardt-Henn[5], Arata Horii[6], Rolf Jacob[7], Michael Strupp[8], Thomas Brandt[8], Adolfo Bronstein[9]

1. 航天中心医院(北京大学航天临床医学院)神经内科
2. 东阿人民医院神经内科
3. 河北医科大学第一医院神经内二科
4. 美国明尼苏达州罗彻斯特梅奥诊所精神心理学系耳鼻喉-头颈外科
5. 德国斯图加特医院身心医学系
6. 日本新泻大学耳鼻喉科
7. 美国匹兹堡大学精神病学系
8. 德国慕尼黑大学医院神经内科德国眩晕与平衡疾病中心
9. 英国帝国理工学院脑科学系神经耳科

原文

Diagnostic criteria for persistent postural-perceptual dizziness (PPPD): Consensus document of the committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society[J]. J Vestib Res, 2017, 27(4): 191-208.

收稿日期

2019-06-12

通讯作者

顾平 gpwh2000@126.com

杨旭 xuyanghangtian@163.com

注:本中文版权归中国中药协会脑病专委会眩晕学组和《神经损伤与功能重建》杂志所有

摘要 本文提出被纳入前庭疾病国际分类（International Classification of Vestibular Disorders，ICVD）的持续性姿势-感知性头晕（PPPD）的诊断标准。PPPD虽然是一个新的医学术语，但该病的存在由来已久。前庭疾病分类委员会深入汇总、分析了近30年来恐惧性姿势性眩晕（Phobic Postural Vertigo，PPV）、空间运动不适（Space - Motion Discomfort，SMD）、视觉性眩晕（Visual Vertigo，VV）和慢性主观性头晕（Chronic Subjective Dizziness，CSD）相关的研究，在此基础上提出了PPPD的诊断标准。临床上，头晕、不稳、非旋转性眩晕为PPPD的3个核心症状。PPPD患者常表现为这3个核心症状中的一个或多个，症状持续时间超过3个月，并且在直立姿势、主动/被动运动、暴露于移动视觉刺激或复杂视觉环境中时症状出现加重。PPPD可能与影响平衡系统或引起眩晕、不稳及头晕的疾病所触发有关，包括周围或中枢前庭病变、其他内科疾病或心理疾病。临床上，PPPD既可单独存在，也可与其他临床疾病共病。PPPD可能的亚型分类尚需进一步识别和验证。迄今为止，PPPD确切的病理生理机制尚不明确。新近研究表明，PPPD可能与躯体姿势控制、多感觉信息处理、威胁评估系统与空间定向系统皮质整合的功能异常相关。因此，PPPD被归类为慢性功能性前庭疾病，并不是结构性前庭疾病或精神心理性前庭疾病。

关键词 慢性主观性头晕；恐惧性姿势性眩晕；空间运动不适；视觉性眩晕；分类；Bárány学会

中图分类号 R741；R741.04 **文献标识码** A **DOI** 10.16780/j.cnki.sjssgncj.2020.02.001

Diagnostic Criteria for Persistent Postural-perceptual Dizziness (PPPD): Consensus Document of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society. 持续性姿势-感知性头晕（PPPD）诊断标准：Bárány学会前庭疾病分类委员会共识[J]. 李康之, 刘博, 顾平, 等译. 神经损伤与功能重建, 2020, 15(2): 63-72.

缩略词

BPPV	良性阵发性位置性眩晕
CCBS	Bárány学会前庭疾病分类委员会
CSD	慢性主观性头晕
fMRI	功能性核磁共振成像
ICD-11	疾病国际分类-第11版（草案）
ICVD	前庭疾病国际分类
MdDS	登陆综合征
PIVC	顶-岛前庭皮质
POTS	体位性心动过速综合征
PPPD	持续性姿势-感知性头晕
PPV	恐惧性姿势性眩晕
SMD	空间运动不适
VID	视觉诱发性头晕
VV	视觉性眩晕
VVM	视觉-前庭不匹配
BVP	双侧前庭病

1 引言

本文介绍了在前庭疾病国际分类（ICVD）[8]中归类为慢性功能性前庭疾病的持续性姿势-感知性头晕（persistent postural-perceptual dizziness，PPPD）的诊断标准。PPPD是一个全新的医学术语，但其核心特征最早可追溯至19世纪早期的医学文献[6,21,90]。在本文中，首先简单回顾了PPPD相关的历史背景，介绍PPPD目前的研究状况；之后提出PPPD的诊断标准并逐条解读，进一步详细讨论PPPD的鉴别诊断，以更好地指导临床实践；最后归纳总结PPPD可能的病理生理机制。

1.1 PPPD历史背景

在19世纪70年代，3名德国医生描述了一种在复杂环境中出现头晕、运动不适的综合征，患者常伴有焦虑、自主神经症状，并且会主动趋避导致症状加重的环境刺激[6,21,90]。其中，Benedikt等[6]将其命名为“广场眩晕症（Platzschwindel）”，强调该综合征为神经眼科介导的过程；Cordes等[21]将其命名为“广场恐怖症（Platzangst）”，强调该病主要为心理因素介导的过程；而Westphal等[47,90]则认为该综合征是“广场恐惧症（Agoraphobie）”的部分过程，强调其为姿势、运动控制、空间定向系统与威胁评估系统的整合异常。此后，其他欧洲和美国医生对以上观点进行了补充[4,48,65]。部分欧美学者认为耳科疾病可能会诱发Westphal等描述的“广场恐惧症”，尤其在前驱存在焦虑的人群中更为常见[48]。但需要注意的是，对于上述3个综合征观点的分歧以及该综合征是由神经源性还是精神源性主导的争论始终没有得到解决。20世纪初，随着神经病学、耳科学和精神病学专业的不断发展，“Platzschwindel、Platzangst”的命名不再被使用，而广场恐惧症（Agoraphobie）则被定义为精神疾病的一种[3,95]。在随后的一个世纪中，许多小样本病例系列研究也报道了其他有关空间定向、运动感觉异常的综合征，主要包括生理性恐高性眩晕[11]、视觉诱发的运动症状[31]、超市综合征[55]、空间恐惧症[53,54]、驾驶人员前庭定向障碍综合征[53,54]。

1.2 PPPD研究现状

大样本的病例研究始于20世纪80年代。根据神经耳科三级诊疗的临床观察，Brandt和Dieterich[13]于1986年最早定义了恐惧性姿势性眩晕（Phobic Postural Vertigo，PPV）。PPV以姿势性头晕、波动性不稳为主要特征，常伴有轻度焦虑、抑郁及强迫性人格特质（PPV的其他临床特征见表1）。Brandt、Dieterich等[12,35,36]的研究表明，PPV症状呈持续性，是常见的前庭疾病之一，并且不同于其他前庭疾病和精神心理性疾病。他们推测，PPV可能与焦虑相关的自主意识有关，通过比较随意运动过程中瞬间发生的实际运动和预期运动之间的差异（即：传出-传入不匹配）[12]，从而导致PPV患者采用异常的姿势控制策略[98]。

自20世纪80年代中期开始，Jacob及其同事[38,40,41]对三级焦虑诊所患者中焦虑症状、持续性头晕、前庭功能异常三者间的潜在关联进行了一系列研究。1989年，Jacob等描述[39]并验证了[43]空间运动不适（SMD）的主要症状，认为SMD是对空间定向的不安全感与对运动刺激反应过敏的组合（SMD的临床特征见表1）。在复杂视觉环境中进行主动/被动运动（如在超市的过道中行走，乘坐交通工具），甚至在静止状态下暴露于包含有移动或图案化物体的环境中时（如观察过往的车辆、有条纹的窗帘、拥挤的人流）均可使患者诱发上述症状。Jacob等[41]发现，在焦虑患者中，过度依赖躯体感觉进行姿势控制（即：躯体感觉依赖）与SMD显著相关。

1995年，Bronstein等[15]基于对三级神经耳科门诊患者的观察提出了视觉性眩晕（Visual Vertigo，VV）的概念。VV最初是在急性外周或中枢前庭功能受损的患者中发现的，患者临床表现为暴露于移动视觉刺激或复杂视觉环境中时出现头晕或不稳（VV的临床特征见表1）。尽管患者的急性前庭功能受损似乎得以恢复，但视觉性眩晕症状常持续存在。诱发视觉性眩晕的视觉刺激与诱发SMD[29,63]的环境刺激存在重叠。视觉-前庭不匹配（visual-vestibular mismatch，VVM）假说机制[50]认为VV是由外周前庭功能受损所致的视觉-前庭信息不匹配引起的，但Bronstein团队后续的研究认为VV是由对前庭症状的过度警觉及空间定向的视觉过度依赖（即：视觉依赖）所致[22,23]。2009年，在ICVD中Bárány学会采用视觉诱发性头晕（Visually Induced Dizziness, VID）代替了VV对于前庭症状的命名[9]。在这里VV是指Bronstein等在原始研究中对于此症状的描述以及针对于此症状开展的后续研究。

最后，通过基于对三级平衡中心患者的观察，Staab及其同事[81]于2004年提出了慢性主观性头晕（Chronic Subjective Dizziness，CSD）的概念，并于2007年对其进行了更为明确的定义[79]。CSD在很多方面与PPV类似，但相较于PPV，CSD主要强调躯体症状而非精神心理症状。这些躯体的症状包括持续性非旋转性头晕或不稳、对自身运动或物体运动的敏感性增高、难以执行需要精确视觉信息的任务（CSD的临床特征见表1）。Staab等[74]研究发现，此定义对于鉴别CSD与良性阵发性位置性眩晕（BPPV）、前庭性偏头痛（VM）、梅尼埃病（MD）具有高灵敏度（＞85%）和高特异度（＞90%）。

1.3 目前前庭疾病分类的思考

根据症状持续时间，ICVD将前庭疾病分为急性前庭综合征、发作性前庭综合征和慢性前庭综合征[8]。PPPD因症状常持续数月或数年被归类于慢性前庭综合征。根据已经得以证实或推测的病理生理机制，前庭疾病也可以分为结构性前庭疾病、功能性前庭疾病和精神心理性前庭疾病。这里的功能性疾病的定义与19世纪早期的观点相一致，认为其为“器官作用方式的改变”[20]，与结构性病变或细胞缺损无关。随着功能性疾病概念在当代的兴起，特别是在胃肠病学[25]中，功能性疾病有别于精神心理性疾病，在这里，有关“功能”的定义并不等同于整个20世纪中被广泛应用的精神心理及身心疾病这个概念，因此其并不反映精神病理学异常的机制。临床上，PPV、VV、SMD、CSD的许多研究都涉及到前庭系统及平衡控制相关[33,37,46,59,67,68,71,88,98]的功能改变。另外一些研究亦有助于鉴别功能性前庭疾病和与其可能共病的原发性精神疾病[13,75]。这些研究的发现（将在下面详细介绍），很大程度上提示，PPPD为功能性前庭疾病而非结构性前庭疾病或精神心理性前庭疾病。

2 方法

2006年，Bárány学会成立了一个工作组，在世界范围内对前庭疾病进行标准化命名。同时，这也促使了Bárány学会前庭疾病分类委员会（CCBS）的成立，以督促第一版前庭疾病国际分类（ICVD）[8]的制定。迄今为止，CCBS制定了一系列的共识文件，包括前庭症状定义[9]、BPPV[87]、梅尼埃病[51]、前庭性偏头痛[49]和前庭阵发症[82]的专家共识；其他的共识尚在制定之中。2010年，CCBS特许成立了行为小组委员会，以明确那些引起或增加前庭疾病发病率的原发性和继发性精神疾病，并且述评PPV、SMD、VV和CSD的本质特征。为了与已经建立的前庭疾病分类流程相一致[5]，行为小组委员会包含有耳科学专家A. H.、神经科专家M.S.、身心医学专家J.P.S.、A.E.H.以及精神病学专家J.P.S.、R.J.，其他委员会成员来自亚洲、欧洲和北美洲。神经耳科资深专家T.B.教授与A.B.教授也很乐意为行为小组委员会提供指导建议。

2010年8月，在冰岛雷克雅未克举办的Bárány大会上，行为小组委员会召开了首次小组会议。在2010-2012年期间，组长J.P.S.分别与小组委员会成员进行了磋商并达成了共识：PPV、SMD、VV、CSD包含有一系列的核心症状，代表了一种可以被重新定义的前庭疾病。小组委员会成员撰写了有关此疾病的草案，该草案先后历经于瑞典Uppsala举办的Bárány大会（2012年6月）、卢森堡Mondorf-les-Bains举办的CCBS会议（2013年11月）、阿根廷Buenos Aires举办的Bárány大会（2014年5月）全体会员的反复讨论后进行了多次更新。此外，行为小组委员会将草案发布到《Journal of Vestibular Research》的ICVD的研发网页上，向全世界范围内的耳鼻咽喉科学、神经病学、精神病学和身心医学相关的科学协会和Bárány学会会员征集反馈建议。参考这些反馈建议，小组委员会对此疾病进行了最终的修订并得到CCBS批准。

表1 构成PPPD诊断标准的PPV、SMD、VV和CSD的临床特征

	PPV[13]	SMD[39]	VV[15]	CSD[79,81]
主要症状（标准A.1-3）				
头晕	√√	√	√√[22,23]	√√
不稳	√√	√√	√√	√√
非旋转性眩晕	√√	√√	√√	√
时间分布特征（标准A.1-3）	瞬时波动	情景诱发	情景诱发，持续性[23]	持续性伴有昼夜差异[27]
诱发因素（标准B.1-3）				
直立姿势	√√			√[75]
主动或被动运动	√	√	√	√√
移动视觉刺激或复杂图案	√	√	√√	√√
触发事件（标准C.1）				
前庭综合征	√	√	√	√
其他内科疾病	√			√
精神心理疾病	√	√		√
病程（标准C.1.a-b）	长期，波动[18]	可能长期	可能长期	慢性
查体和实验室检查（标准E）	正常	姿势描记提示躯体感觉依赖	中枢或外周前庭受损	与合并症相关的异常[75]
未纳入PPPD诊断标准的特征				
焦虑	PPV的一部分	与SMD相关[41]	与VV的持续相关[23]	可能合并CSD[80]
抑郁	PPV的一部分			可能合并CSD[80]
人格特质	强迫性特质是PPV的一部分			神经质、内向性格可能是CSD的危险因素[76]

该疾病被称之为持续性姿势-感知性头晕，以反映其以持续性头晕、不稳、非旋转性眩晕为核心症状，并且姿势改变及对空间运动刺激感知过敏常导致症状加重为主要诊断标准。小组委员会还为世界卫生组织提供了有关PPPD定义的100字描述，作为Bárány学会对即将发布的第11版ICD（ICD-11）[97]前庭疾病部分更新的建议。

3 PPPD诊断标准

PPPD是由下述标准A-E定义的慢性前庭疾病。PPPD临床诊断必须满足以下所有5项诊断标准。

A. 在多数时间中存在头晕、不稳、非旋转性眩晕中的一个或多个症状，持续时间≥3个月[注释1-3]。

① 症状持续时间长，常持续数小时，但症状严重程度可存在波动。

② 症状在1天中可不需持续24小时。

B. 持续性前庭症状的产生无明确的诱因，但以下3种因素可导致症状加重[注释4,5]。

① 直立姿势。

② 主动或被动运动，但与运动方向或位置无关。

③ 暴露于移动视觉刺激或复杂视觉环境。

C. 通常由引起头晕/眩晕、平衡障碍的疾病所触发，包括急性/发作性/慢性前庭综合征，其他神经科、内科疾病以及精神心理疾病[注释6]。

① 当触发事件为急性/发作性疾病时，触发事件缓解后，患者的临床症状表现为诊断标准A所示的模式。最初患者的症状可呈间歇性发作，此后逐渐演变为持续存在。

② 当触发事件为慢性综合征时，患者的临床症状呈现缓慢起病、渐进性加重的特点。

D. 症状给患者带来严重的痛苦或功能障碍。

E. 症状不能由其他疾病更好地解释[注释7]。

注释

⑴ PPPD表现为以下基本症状（由CCBS[9]定义）：

◇ 空间定向紊乱或受损所致的非运动性感觉（头晕）；

◇ 站立或行走时的不稳定感（不稳）；

◇ 自身的摇摆、滚动、跳动感（内在性非旋转性眩晕）或周围环境类似的运动感觉（外在性非旋转性眩晕）。

⑵ 症状在每30天内必须存在超过15天，多数患者症状每天都持续存在。在1天中，症状可呈晨轻暮重的特点。

⑶ 症状可自发或随着运动出现瞬时波动，但并非所有患者都会出现这种持续数秒钟的短暂性发作。仅为瞬间发作的不满足此项标准。

⑷ 疾病一旦完全形成，症状的持续无需继续暴露于触发因素。

⑸ 诊断标准B中的3个加重因素在患者的临床病史中必须是可识别的，但不必同时具备所有3个加重因素。患者可能会主动回避这些因素以减少前庭症状的加重，这种回避行为可视为满足此标准。

◇ 直立姿势指是站立或行走。对直立姿势特别敏感的患者通常在无靠背或扶手的座椅坐立时会导致症状的加重(详见4.1.3.1)。

◇ 主动运动是指患者自身产生的运动。被动运动指由运输工具或其他物体产生的运动(例如,乘车或电梯/升降梯、骑乘动物、被挤在拥挤的人群中)(详见4.1.3.2)。

◇ 视觉刺激可以为来往的车辆、地面和墙面上的繁杂图案、大屏幕上显示的图形等视觉环境中的大型物体,也可以为近距离观察书籍、电脑、移动电子设备等较小的物体(详见4.1.3.3)。

⑹ 最常见的触发事件是外周性或中枢性前庭疾病(25%~30%),其他的常见触发事件包括VM发作(15%~20%)、惊恐发作或广泛性焦虑症(各15%)、脑震荡或颈部挥鞭伤(10%~15%)、自主神经功能紊乱(7%)以及其他导致头晕/眩晕、平衡障碍的少见情况(例如心律失常、药物不良反应等)(总体约3%)[74,79]。PPPD的触发事件多为急性或发作性疾病。患者常描述在这些急性事件后出现PPPD的慢性症状。但当触发事件为广泛性焦虑症、自主神经功能紊乱、外周或中枢退行性疾病时,PPPD可表现为隐匿性起病。在此种情况下,患者不太可能描述明确的发作时间。在所有患者中,我们不可能确定每一个患者明确的触发事件。当不能确定患者明确的触发事件时,尤其是当症状缓慢加重时,需要重新评估其诊断,并需随访以明确诊断。

⑺ PPPD可与其他疾病存在共病。其他疾病的证据并不足以排除PPPD的诊断。相反,必须对患者所有可辨识疾病进行分析、判断以确定患者前庭症状的最佳归因[24,75]。

4 评论

4.1 诊断标准的进一步说明

基于PPV、SMD、VV和CSD大量报告的信息,下面对PPPD诊断标准做更为详细的说明。表1列出了PPPD诊断标准以及PPV、SMD、VV和CSD定义中所涉及的特征。以下各小节中的引文来源于PPV、SMD、VV和CSD的相关研究。

4.1.1 核心前庭症状

PPPD的核心症状为头晕、不稳、非旋转性眩晕[13,75]。PPPD患者的头晕是一种非运动性症状[9],患者常描述为头脑昏沉、模糊、胀满、沉重或轻飘。此外,患者也可描述为空间定向不敏锐或视觉焦点不清晰。不稳是直立时不稳或摇晃的感觉,也可表现为在无明显优势偏向的情况下行走时从一侧倒向另一侧的感觉[9]。对于非旋转性眩晕,患者可描述为头内部(涉及整个头部或躯体)的摇摆、滚动、上下跳动的感觉,也可描述为周围环境类似的运动。Bárány学会非旋转性眩晕的定义中包含倾斜和滑动感[9],但这些并不是PPPD的典型症状[12,13,24,75]。持续不超过数秒的间歇、瞬间的运动错觉(注释3)可能包括旋转性和非旋转性眩晕[12,13]。

4.1.2 症状的时间模式

PPV包括波动性姿势症状和瞬间运动错觉[12,13]。SMD描述为一种暴露于诱发性刺激时发生的情境性现象[39,43]。VV的原始描述[15]也集中于情境性症状的特点,不过,近期研究表明持续性VV与慢性头晕之间存在关联[22,23]。CSD[75,79]强调持续存在的慢性前庭症状并且症状在运动刺激时加重。一项研究表明,CSD患者早晨醒后1小时没有前庭症状或者症状最轻微,但症状随时间迁移而加重(即:晨轻暮重)[27]。这些研究所确定的两种时间模式均纳入了PPPD诊断标准。患者几乎每天都会存在持续性前庭症状[13,75]。对于大多数患者而言,无症状间歇期很短暂(可持续数分钟至数小时),尽管少数患者可能会存在持续数天至数周的无症状间歇期。症状存在自发波动,但可由标准B中的3个加重因素导致症状加重。在无加重因素的条件下,患者症状可能会较轻微,仅表现为伴轻微不稳的非运动性头晕或非旋转性眩晕。但所有症状在直立姿势、主动/被动运动、暴露于复杂视觉刺激时易出现加重。当暴露于加重因素时,不稳和非旋转性眩晕为患者的主要临床表现。

4.1.3 加重因素

事实上,诊断标准B中包含的加重因素在PPPD提出前已经全部或多数被详细描述过(表1)。直立姿势、主动/被动运动以及暴露于移动刺激或复杂视觉环境使PPPD核心症状加重。没有数据表明哪一种因素比其他因素更严重,或确定哪一个、两个或三个加重因素对于诊断PPPD的敏感性和特异性更高。因此诊断标准B中要求患者至少存在一个加重因素,但需要注意的是,患者对所有加重因素的敏感性不同,哪一个因素更易导致症状加重在PPPD患者中差异很大。

当患者站立、运动或进入视觉刺激环境中时,症状不会立刻加重,但会在继续暴露时逐渐加重。当停止暴露后,症状不会立即恢复到基线水平,并可持续数小时或更长时间。这种症状表现模式与结构性前庭疾病患者不同,后者症状的加重、缓解与躯体运动密切相关。与焦虑患者不同的是,PPPD患者当暴露于加重因素时,其因临床症状加重而更为焦虑。而焦虑患者当暴露于使其恐惧的情景时,更加担心失能、伤害自身或他人,或引起他人的注意。

4.1.3.1 直立姿势 大多数PPPD患者会描述在站立或行走时症状比坐位或卧位更严重[12,13,75]。对姿势变化特别敏感的患者可能会描述在直立坐位以及在无扶手或靠背的椅子上向后靠时症状会更加明显。卧位时患者的症状最轻微,但症状可能不会完全消失。患者可以通过触碰固定的物体、使用步态辅助工具或由他人搀扶,将直立姿势的不良反应降至最低。需要注意的是,患者不必紧紧地抓住物体以支撑其躯体,相反,轻触就足以获得躯体感觉传入的稳定效应。

4.1.3.2 主动或被动运动 导致患者症状出现加重的运动可发生在任何方向或位置。多数患者表示主动、被动运动的强度与症状加重的程度呈正比,运动的速度、持续时间、反复似乎比运动的类型(主动或被动运动)更为重要。不论是主动运动还是被动运动,长时间或反复的高速运动都容易使症状加重。患者对于非高强度运动的反应性各不相同。多数患者在静止时状态最好,但也有研究表明进行适当速率运动(如行走或骑自行车)时比静止站立时症状更加轻微[24]。

4.1.3.3 视觉刺激 导致患者症状加重的视觉刺激可以是移动的或静止的。包含全视野信息流的环境(如在公路或高速路上高速行驶的车流、拥挤的人流)、大型复杂图案(图案繁杂的地毯、大型商店陈列的琳琅满目的商品)、有遥远或模糊视觉空间参照点的空旷空间(例如大场地、仓库、门廊)最易导致症状加重[15,29,39,43,50,63,75]。即使短暂暴露于全视野视觉刺激也可使症状加重并持续数小时。近距离观察小的目标(例如书本、移动电子设备)也可导致症状加重。即使患者静止坐立时,执行需要精确视觉聚焦的任务(例如使用计算机或看电视)也可能会导致症状加重[75,79,81]。在当今世界,我们需要更多的查看电子屏幕上的信息,而这对于PPPD患者来说是不幸的。

4.1.4 临床病程

在大多数情况下,患者在急性触发事件的症状缓解后逐渐出现PPPD特征性慢性前庭症状,最终演变为PPPD[24],中间没有无症状间歇期。在其他情况下,PPPD可呈间歇性发作,患者可经历持续数天至数周的PPPD样症状,此后症状不断发作直至演变为持续存在。当触发事件为发作性疾病(例如BPPV、偏头痛发作、惊恐发作)时更易表现为发作性病程。在少数情况下,当触发事件为广泛性焦虑症、自主神经功能紊乱、慢性外周前庭或小脑的退行性疾病时,PPPD可以表现为隐匿性起病、缓慢进展。

我们无法在所有患者中都识别出其确切的触发事件,特别是对于那些症状持续数年、缺乏最初医疗记录以及不能回想起初始发作细节的患者。然而,即使在这种情况下,多数患者也描述了急性/亚急性/发作性病程。对于缺乏明确发病时间,临床表现为缓慢进展的前庭症状或平衡障碍的患者,特别是当患者无自主神经功能紊乱或广泛性焦虑时,诊断为PPPD的概率低于那些具有明确发病时间的患者。对于此类患者,需要进行为期数月的随访以明确诊断以及鉴别其他疾病,特别是那些缓慢出现的退行性疾病。

4.2 PPPD可能的亚型或变异型

19世纪70年代的各种综合征、PPV、SMD、VV以及CSD的共性构成了PPPD诊断标准的基础。尽管它们在临床表现上相似,并且延续了一个多世纪之久,但这并不一定就意味着PPPD是一个单一疾病实体。迄今为止,尚有两个关键问题没有得到解答:①PPPD是一种具有共同的病理生理学机制为主的单一疾病实体?还是多种疾病的常见临床表现,即由不同的病理生理学机制产生相似的症状?②如果PPPD是一种单一疾病实体,那么是否存在具有临床诊断价值以及可有效识别的临床亚型?

4.2.1 单一疾病还是一组相关疾病?

PPV[13]、SMD[39]、VV[15]和CSD[79]的触发事件包括各种神经耳科、内科及精神心理疾病。迄今为止,尚不能确定这些触发事件是通过共同的病理生理学机制产生一种单一疾病实体;亦或是各自具有不同的病理生理学机制,但各种机制的最终通路相同,从而导致相似的临床症状以及加重因素。其中,前一种情况类似于创伤后应激障碍,即因各种各样的创伤而触发、因内部和外部因素而加重的由四种症状构成的综合征[3,95]。后一种情况类似于高血压,多种疾病均可导致慢性血压升高,但其各自的病理生理学机制不同。

4.2.2 是否存在亚型?

尽管PPV、SMD、VV和CSD存在着许多共性,但是它们四者各自强调的侧重点并不相同(表1)。姿势诱发是PPV的典型特征[12,13],但这并不是CSD[81]原始描述的一部分(尽管后来已补充[75])。自身运动障碍是PPV[12,13]、SMD[39]和CSD[75,81]的一部分。视觉运动刺激导致症状加重是VV[15,29,63]的基本特征,并且SMD[39,41,43]和CSD[75,81]也强调此特征。因此,PPV、SMD、VV和CSD可能反应了对同一种临床疾病不同侧面的认识,或者为PPPD可能的临床亚型分类提供了参考(例如姿势主导型、视觉主导型)。PPV的描述中包含有轻度焦虑、抑郁以及恐惧行为[12,13],但在CSD中这些症状被认为是CSD的合并症[24,75,80]。这表明PPV可能是PPPD特定的恐惧亚型,或者是PPPD叠加了头晕相关的特定恐惧症。

目前,尚缺乏PPPD潜在亚型分类的科学数据。在此背景下,行为小组委员会选择仅在ICVD中定义PPPD,并不定义PPPD可能的亚型分类,但是允许存在如诊断标准B中所体现的临床异质性。世界卫生组织允许将PPPD相关的术语列入ICD-11,PPV、SMD、VV和CSD被作为PPPD的交叉引用索引而保留在ICD-11 beta草案的PPPD定义中[97]。

4.2.3 可能的PPPD

行为小组委员会的共识为:目前尚缺乏足够的临床数据来定义具有临床意义的可能的PPPD或亚临床PPPD。PPV及CSD的诊疗经验表明,对于不能够完全符合诊断标准的患者要慎用PPPD的诊断。

4.3 PPPD的临床诊断

PPPD的临床诊断需要通过采集患者与诊断标准A-D相符合的临床病史。体格检查、实验室检查或影像学检查无阳性发现是PPPD的特征性表现。体格检查和临床诊断性评价的结果有助于临床医师确定PPPD是否为最佳诊断,是单独存在还是与其他疾病共病(标准E)。需要临床医师特别注意的是,患者体格检查或实验室检测的异常并不能排除PPPD的诊断。相反,当患者的临床症状符合PPPD的全部诊断标准时,体格检查或临床诊断性评价的异常提示触发事件的持续存在或与其他疾病共病。此外,PPPD并不是排除性诊断[12,24,75]。对于那些不满足PPPD诊断标准的仅主诉为非特异性慢性前庭症状或难以描述的不适感的患者,不能轻易给予PPPD的诊断。对于此类患者,需要进行随访以验证或排除诊断。

4.4 鉴别诊断

PPPD需要与以下疾病进行鉴别诊断,主要包括急性触发事件的慢性后遗症、发作性触发事件的反复发作、慢性触发事件的持续性症状、其他可导致持续性头晕/不稳的慢性前庭综合征、其他内科或精神心理疾病、药物的不良反应(包括处方药和非处方药)[13,15,24,79]。鉴别诊断要点如下所述。

4.4.1 急性触发事件的慢性后遗症

部分PPPD患者的触发事件为急性疾病,这些急性触发事件可能存在慢性并发症(例如由前庭神经炎或卒中所致的持续

性前庭失代偿状态）。在此种情况下，诊断时临床医师需要判断患者的临床症状是仅由PPPD所致，还是为急性触发事件的慢性并发症，或者由两者共同所致[24]。对于上述问题，需要临床医师细致地分析患者的临床病史以及全面地评估患者的代偿状态。持续性非旋转性头晕和不稳的临床病史，并且直立姿势、躯体运动以及暴露于移动视觉刺激可导致症状加重，加上体格检查及实验室检查提示代偿良好（例如无自发眼震以及甩头试验、摇头试验、踏步试验无异常）表明PPPD是唯一的有效诊断。相反，如果患者没有持续性头晕，但存在反复发作的头动诱发性眩晕或不稳，并且临床检查提示代偿不良，此类患者不支持PPPD诊断。第三种情况是头部运动诱发的症状加上持续性头晕以及对于躯体运动反应过度敏感，并且实验室检查提示代偿不良，此种情况表明PPPD和前庭失代偿状态共存。

4.4.2 发作性触发事件的反复发作

部分PPPD的触发事件为前庭性偏头痛[49]、梅尼埃病[51]和BPPV[87]等发作性前庭疾病，但此类疾病所致的临床症状与PPPD的特征性症状（持续性波动性头晕、不稳）不同。当此类发作性疾病与PPPD共病时，正确地诊断需要临床医师识别每一个疾病发作期的特征性临床症状。在PPPD[58]的背景下，这些发作性疾病通常伴有一些特征性的前庭症状，如前庭性偏头痛通常表现为急性发作性眩晕伴头痛、畏光、畏声，伴或不伴视觉先兆的偏头痛样症状[49]，BPPV表现为短暂性位置性眩晕[87]，或梅尼埃病表现为眩晕、耳鸣和波动性听力下降[51]。

4.4.3 慢性触发事件的持续性症状

部分PPPD患者的触发事件为心脏疾病、自主神经功能紊乱、焦虑、抑郁以及脑震荡后综合征等慢性疾病，此类疾病可导致慢性头晕或不稳，可与PPPD共病。当此类疾病单独存在时，与PPPD不同，其临床症状受运动诱发的影响较小。在此种情况下，鉴别诊断策略是仔细评估患者的临床病史及体格检查、实验室检查的异常，判断患者临床表现是否符合PPPD标准A-D，进而确定何种情况能更好的解释患者的症状（例如PPPD、慢性触发事件、或PPPD与慢性触发事件共病）（标准E）。

4.4.3.1 慢性焦虑和抑郁 广泛性焦虑症、广场恐惧症、社交恐惧症、强迫症和创伤性应激障碍引起的慢性焦虑可能表现为持续性头晕[3,95]，抑郁也可引起头晕[57]，可根据最新版国际疾病分类（ICD）[95]或精神疾病诊断和统计手册（DSM）[3]对这些疾病进行诊断。在前庭症状颇为常见的神经科、耳科以及初级医疗保健机构，简单的自评量表为筛查精神心理疾病提供了有效的工具。7项广泛性焦虑疾病量表（GAD-7）可用于筛查病理性焦虑[73]。9项患者健康问卷（PHQ-9）可能用于筛查抑郁症[72]。14项医院焦虑和抑郁量表（HADS）可同时评价患者的焦虑和抑郁症状[102]。量表评价的异常，提示焦虑或抑郁可能为患者前庭症状的唯一原因或与PPPD共病[12,58,75,79]。正如注释5所述，PPPD患者可因持续性前庭症状的“伤害性”本质特征而主动回避导致症状加重的诱发情景。此种趋避现象可被视为患者应对疾病的一种不良行为替代策略，但这种现象并不需要给予额外的诊断。然而，如与恐惧相关的症状加重、失能、担心引起他人的关注而反复影响日常活动的中重度回避行为，则可能为恐惧症的表现。对于患者应单独诊断为PPPD或者单独诊断为恐惧症（如广场恐惧症、社交恐惧症、特定性头晕恐惧症），还是诊断为两者共病取决于患者的临床表现是否符合PPPD诊断标准A-D以及恐惧症[3,95]的诊断标准。

生活困顿或近期的压力事件不能作为支持或排除功能性疾病（包括PPPD）或精神心理性疾病诊断的证据[24]。最近的研究表明，儿童期和成年期的负性事件在结构性、功能性、精神心理性前庭疾病患者中均普遍存在[69]。此外，在缺乏明确的压力事件的情况下，恐惧症和广泛性焦虑症也经常发生[3,95]。因此，不论患者是否存在负性事件，PPPD的诊断取决于患者的临床症状是否符合其诊断标准。

4.4.3.2 脑震荡后综合征 由创伤性脑损伤或颈部挥鞭伤所致的脑震荡后综合征，患者除了表现为认知症状、头痛、情绪不稳及失眠外，也可常常出现慢性头晕症状[32]。对于此类患者，若患者的临床表现符合PPPD诊断标准，就应给予PPPD的诊断。根据是否存在其他损伤后遗症决定是否给予其他额外诊断。另一方面，若患者的临床表现不符合PPPD诊断标准，就不应给予PPPD的诊断。

4.4.3.3 自主神经功能紊乱 自主神经功能紊乱常可导致头晕。CSD的相关研究表明[77]，最易触发PPPD的自主神经功能紊乱是I型神经心源性（血管迷走神经性）晕厥、体位性心动过速综合征（POTS）。此类情况在青少年及青年患者最为多见。相比之下，在老年患者中，由神经科疾病及心血管疾病（例如自主神经病）所致的直立不耐受（伴或不伴低血压）更为常见，它可能为导致头晕的众多疾病中的一种。相较于PPPD[77]患者，神经心源性晕厥、POTS以及其他自主神经功能紊乱的患者更易表现为明显的直立性及劳累性头晕。但此类疾病的临床表现与PPPD存在重叠，因此鉴别诊断取决于对自主神经功能的评价。值得关注的是，PPPD不会导致血压或心率的改变。当静止坐立时，复杂或移动视觉刺激不会使自主神经功能紊乱患者产生不适感。这样，自主神经功能异常时生命体征的改变以及坐立时对于视觉刺激的敏感性有助于更好的鉴别PPPD与自主神经功能紊乱，以及判断两者是否共病。

4.4.4 其他慢性前庭综合征

PPPD需要与双侧前庭病[45]、神经系统退行性疾病（例如下跳眼震综合征、其他小脑病变）[61,89]、登陆综合征（MdDS）[19]等慢性前庭综合征进行鉴别诊断。

4.4.4.1 双侧前庭病 双侧前庭病（bilateral vestibulopathy，BVP）可以通过体格检查以及实验室检查的特征性改变与PPPD相鉴别[45]，例如BVP患者常发现双侧甩头试验阳性，以及前庭双温试验、正弦谐波转椅、视频头脉冲（vHIT）检查常提示双侧反应减低。患者的临床病史可以为临床医师进行鉴别诊断提供额外的线索，但这些不是决定性的。例如，30%～40%的BVP患者会出现振动幻视，但PPPD患者不会出现振动幻视症状。对于PPPD患者，即使患者静止坐立时也会因为暴露于移动视觉刺激或复杂视觉环境而出现症状加重，而BVP患者静止或坐立

时症状最轻微。

4.4.4.2 慢性神经系统疾病 累及姿势和步态的神经系统退行性疾病，如帕金森病、小脑退行性变[61]、下跳眼震综合征[89]和小血管白质病变[2,16,66]，患者在尚未出现明显的运动症状之前就可表现为在站立或行走时出现头晕或不稳。当此类症状缓慢出现，尤其是缺乏移动视觉刺激或复杂视觉环境导致症状加重的线索时，应警惕PPPD并不是正确的诊断。在这种情况下，最佳的鉴别诊断方法是进行随访（通常6～12个月），在此期间临床医师进行一系列的检查对患者进行评估并且由患者记录症状日志。

当处于直立姿势时，双侧周围神经病变和直立性震颤[16,99,101]患者均可出现头晕、不稳，但当暴露于移动视觉刺激及复杂视觉环境中时，此类患者的症状不会出现加重。周围神经病变患者更多表现为感觉减退和疼痛，或者为多种背景疾病中的一种，并不是头晕的唯一原因。直立性震颤患者通常在静止站立时（例如在超市站着排队）出现不适，坐位或行走时症状缓解。可以通过下肢肌电图或姿势描记检查识别患者特征性的13～18 Hz小腿震颤而对直立性震颤进行诊断[16,99,101]。

4.4.4.3 登陆综合征（MdDS） MdDS[19]是一种由乘船、飞机或汽车旅行所诱发的持续性不稳，通常持续数小时。MdDS的特征性表现为在被动运动（例如乘车）状态下患者的临床症状减轻，而当在运动停止后患者症状加重。这种临床表现模式与多数PPPD患者相反，尽管少数PPPD患者在适度运动（如在平坦路面上骑自行车、中等速率行走）时症状短暂缓解。少数研究报道存在自发型MdDS，此类患者多数伴有偏头痛或焦虑等合并症。MdDS与PPPD的主要差异在于对治疗的反应性。通常，MdDS患者对于前庭习服训练或药物治疗疗效不佳，而PPV[86]、SMD[42,92]、VV[62,64]、CSD[81]以及PPPD[84]对前庭习服或5-羟色胺能抗抑郁药等治疗疗效显著。

4.4.5 药物不良反应

处方药、非处方药、膳食添加剂均可引起头晕/眩晕、不稳。由新服用的药物或改变正在服用药物的剂量所致的前庭症状可能会触发PPPD。

4.4.6 前庭症状的其他表现形式

在日常诊疗工作中，临床医师常会遇到这样一类患者，患者的确存在持续性前庭症状，但是患者的前庭症状（例如持续不变的眩晕、不稳或头晕、同时在多个方向上的复杂身体运动感、大部分视野为万花筒式的旋转运动感）既不符合PPPD的诊断标准也不能被归类于目前已经明确定义的其他慢性前庭综合征[24]。通常，此类患者的临床症状常缺乏明确的加重/缓解因素。目前，此类前庭症状尚未得到系统性研究，但其持续存在、恒定不变、异常复杂的特点使其有别于与结构性前庭病变、焦虑/抑郁以及PPPD所致的发作性或波动性前庭症状[24]。在多数患者中，此类前庭症状常伴随着疲乏、疼痛等慢性躯体症状，这也提示此类症状可能是更广泛的躯体化障碍[3]或躯体痛苦障碍[96]的一种表现形式。

4.4.7 步态异常、跌倒和近乎跌倒

PPPD患者行走时可出现从一侧倒向另一侧的感觉。步态检查可以发现PPPD患者步速降低或呈谨慎步态。一项关于行走力学的研究发现，PPV患者步速减慢、步幅缩短、双脚与地面接触时间延长[71]，这些步态改变可能与患者维持平衡的信心降低有关。并且，相关研究表明，CSD患者的姿势、步态异常与其他功能性步态障碍不同[34]。PPV或CSD的诊断标准中从未包括跌倒或近乎跌倒[24]。因此，反复跌倒或近乎跌倒、显著的步态异常提示存在结构性或功能性步态障碍。但需要注意的是，此类疾病可能与PPPD共病。

4.5 流行病学

目前尚缺乏针对于PPPD的流行病学研究，但临床医师可以通过PPV、VV、CSD以及急性前庭综合征后慢性头晕的相关研究估算PPPD的患病率及发病率[7,12,23,28,30,79]。

4.5.1 PPPD患病率

三级医疗中心中PPV[13]和CSD[79]相关的临床流行病数据表明，在所有以前庭症状就诊的患者中PPV/CSD约占15%～20%，在所有成年患者中为仅次于BPPV的第2大常见诊断，在青年患者是最常见的诊断。PPV、CSD、PPPD患者以女性多见[10,100]，就诊时平均年龄40岁，年龄涵盖范围大，自青少年至中老年均可发病[10,79,100]。患者就诊时平均病程约4.5年，但部分患者的病程可长达数十年[13,79]。疾病所致的个体残障程度差异性较大，部分患者的日常生活可很少受限，但部分患者可因疾病严重影响日常生活甚至无法工作。

4.5.2 PPPD发病率

可以通过诸如前庭神经炎、前庭性偏头痛、BPPV、梅尼埃病等急性或发作性前庭疾病患者的前瞻性队列研究来估算神经-耳科触发事件后PPPD的发病率[7,23,28,30]。相关研究表明，随访3～12个月后，尽管患者已经充分代偿或触发事件已经痊愈，但大约25%患者还会出现PPPD样慢性头晕[7,28,30]或持续性VV[23]。上述研究结果表明，在急性或发作性前庭综合征患者中PPPD具有较高发病率。此外，目前尚没有触发事件为内科或精神心理疾病的PPPD相关的前瞻性队列研究。然而，回顾性分析研究表明由焦虑触发的CSD的临床病程[80]和治疗疗效[78]与急性前庭疾病触发的PPPD相似，表明PPPD患者的临床病程与触发事件的类型无关。对于PPV患者的长期随访发现，仅有极少数患者的症状可自发缓解[36]。绝大多数患者呈慢性波动性病程，并且，3/4的患者合并有焦虑或抑郁。因此，不论触发事件是何种类型，若不给予治疗绝大多数患者的症状会持续存在。

由于尚缺乏PPV、SMD、VV、CSD在初级医疗保健中心与一般人群中的流行病学研究，因此PPPD在初级保健中心及一般人群的患病率与发病率尚不明确。

4.6 PPPD可能的病理生理机制

基于PPV、SMD、VV、CSD的相关研究，研究人员已经确定了可能同样适用于PPPD的病理生理学机制，主要包括：①焦虑相关的人格特质为其可能的危险因素[86,88,89]；②对触发事件急性症状的高度焦虑和警觉为其初始病理反应[7,23,28,30]；③姿势控制策略的改变[33,46,59,67,68,71]、多感觉信息的整合异常[23]、空间定向系统与威胁评估系统的皮层整合异常[37,88]、可能为患者症状持续存在的机

制。但需要特别关注的是，所有上述机制必须要在符合PPPD诊断标准的患者中进行验证以及进一步进行更加细致、深入的研究。

4.6.1 可能的危险因素

Brandt、Dieterich等[13]最初的观察性研究表明，PPV患者可能具有强迫性人格特质。随后，使用客观心理测量的相关研究发现，具有焦虑相关的神经质及内向性格特质的个体患CSD的风险升高[76]。高度神经质在PPPD相关报告中也得以确认[100]。相比之下，那些适应力强、乐观、坚信生活有意义的患者在急性触发事件后演变为持续性头晕的风险较低[85]。研究表明，对于那些在前庭症状发作前就存在焦虑家族史或个人史的患者，在前庭症状发作后患者演变为持续性头晕[7]或CSD[80]的风险较高。此外，在焦虑患者中，前驱的前庭疾病病史与SMD的发生相关[38,41]。上述研究表明，焦虑相关人格特质、焦虑症个人史及家族史可能为促使患者在相关触发事件后演变为PPPD的独立危险因素。

4.6.2 初始病理生理反应

3项相关的前瞻性队列研究表明，急性前庭神经炎或BPPV发作期及发作期后对于头晕的高度焦虑，对于预测患者在3个月[30]、6个月[23]、12个月[28]后出现持续性头晕具有重要价值。与发作期及发作期后患者外周前庭功能或前庭-眼反射功能受损的程度相比，这些最初的心理反应对于长期预后的影响更大。此外，对于CSD患者，在触发事件发作后8周内开始接受3个疗程的认知行为治疗，随访6个月后[52]，患者的头晕症状及回避行为显著减少[26]。综上所述，这些数据表明，在PPPD的演变过程中，对触发事件的高度焦虑性反应可能为其最关键的初始病理生理反应，早期的针对性干预可抵消这个效应。

4.6.3 姿势控制的改变

多项研究表明，静止站立[46,98]时PPV患者的姿势控制发生改变，表现为高频率低振幅的姿势摆动，与患者小腿肌肉的共同收缩有关。针对于CSD患者的研究也进一步证实了上述研究结果[59]。健康受试者只有在平衡需求增加或躯体平衡受到挑战的情况下（如站在高处），躯体才会采取高风险姿势控制策略[1,17,18]。相较于健康受试者，PPV患者在执行平衡需求较低的任务时即采用这种高风险姿势控制策略[33,67,71]，可能与患者姿势控制的闭环反馈控制系统阈值较低相关[98]。Brandt等[14]报道了1例患者从急性前庭神经炎发作演变为PPV的疾病转归。该研究发现，由急性眩晕症状向慢性前庭症状的过渡与患者高频率低振幅的姿势摆动出现的时间相同。在将来的研究中，需要明确这种姿势控制策略在PPPD患者中的发生率，并进一步探讨该姿势控制策略与患者临床表现特征，特别是与患者姿势症状的相关性。

4.6.4 与视觉依赖的相关性

Bronstein等[15,29,63]的研究表明，VV患者具有视觉依赖现象，即更多地依赖视觉信息进行空间定向。Cousins等[23]的前瞻性研究发现在急性前庭神经炎发作后，相较于无慢性症状的患者，存在慢性头晕的患者具有更高的视觉依赖。Redfern等[70]发现在给予移动视觉刺激时，伴焦虑的SMD患者比单纯焦虑患者及健康对照者身体摆动更加明显。在将来的研究中，需要明确视觉依赖现象在PPPD患者中的发生率以及严重程度，并进一步探讨其与患者临床表现特征，特别是与患者视觉症状的相关性。

4.6.5 大脑关键脑区功能活动及功能连接的改变

近年来，研究人员已经完成了CSD[37]和PPPD[88]的首次神经影像学研究。第一项研究[37]采用功能性核磁共振成像（fMRI）的方法，通过给予听觉诱发前庭刺激探讨CSD患者前庭、视觉及焦虑相关脑区的局部功能活动及脑区间功能连接的差异。相较于人格特质相匹配的健康受试者，CSD患者顶-岛前庭皮质（PIVC）、海马、前脑岛、前扣带回、额下回的激活降低。PIVC与前脑岛、前扣带回、海马的负性功能连接增强，前脑岛与枕中回的负性功能连接增强。第二项研究[88]采用fMRI的方法比较女性PPPD患者与急性前庭综合征（即典型PPPD触发事件）后无后遗症的女性受试者之间脑功能的差异。给予诱发负面情绪的静止图片刺激后，PPPD患者前扣带回（与焦虑相关）、楔前叶激活减少。在控制心理因素等混杂因素后，这种差异仍然存在。这些早期结果表明，PPPD患者负责高级空间定向、威胁评估、多感觉信息整合相关脑区的功能活动及功能连接较正常人减低，可能会导致姿势控制系统与凝视系统整合异常。这些研究结果尚需大样本研究进一步验证，在控制各种混杂因素后观察研究结果是否稳定，并且进一步探讨脑功能改变与临床表现特征的相关性。

5 补充评论

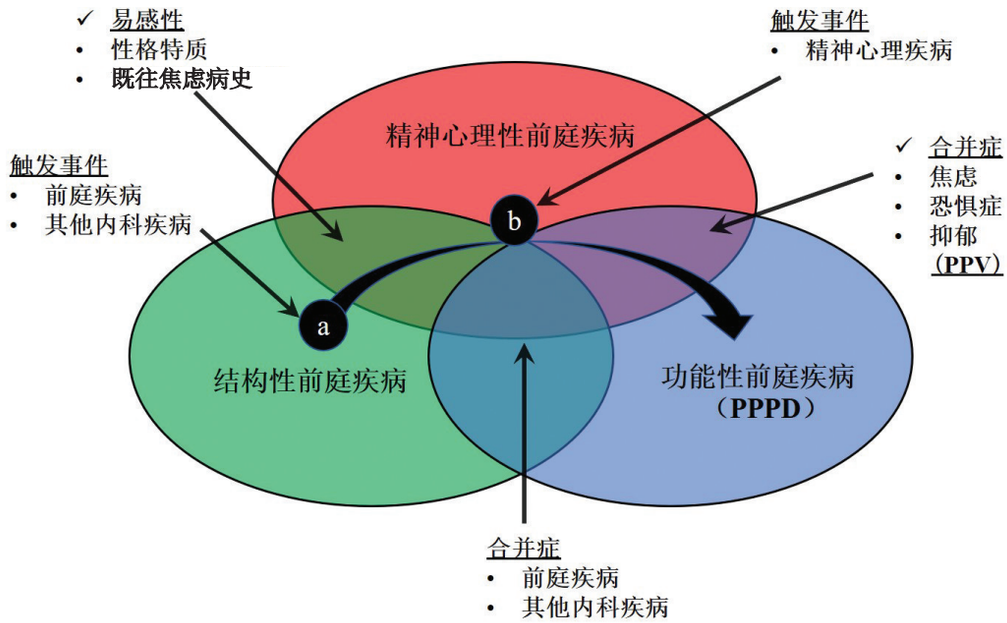
在PPPD诊断标准专家共识制定过程中，专家委员会力求得到广泛的支持。此共识不要求所有成员均一致同意，但需要的不仅仅是多数成员都认同[83]。如果后者就足以制定诊断标准或编写治疗指南，那么对于临床医师、科学团体和一般公众来说，少数人的建议将会丢失。尽管不是所有人都同意[44]，本共识也尽力呈现了少数专家的一些建议[56]。

行为小组委员会成员及顾问就PPPD诊断标准及PPPD与SMD、VV、CSD的相互关系等方面达成了一致，但未就PPPD与PPV的相互关系达成一致。SMD、VV被认为是PPPD的临床症状，两者并不是独立的疾病实体，它们构成了PPPD诊断标准B，但症状在其他情况下也可出现加重[15,39]。

PPPD的定义与其他医学领域中功能性疾病（例如功能性胃肠病[25,91]、纤维肌痛[93,94]）的定义相似，均由其核心躯体症状定义，而非相关的精神心理学特征。CSD正是在基于PPV[79]的部分临床特征基础之上，并且在此方向上迈出了探索性的一步。然而，相较于CSD，PPPD的定义得到了更广泛的支持，因此PPPD目前已经完全取代了CSD。小组委员会成员及顾问认真讨论了将PPV作为PPPD临床亚型的提案。然而，小组委员会成员对于此提案的意见分歧较大。其中，支持此提案的观点主要基于PPV定义的丰富性，其定义中包含影响患者临床表现[12,71]的人格特征及精神心理症状（特别是恐惧症状）。此外，经过近30年的研究，现已对其临床病程进行了详细地描述[12,35,36]并识别

了潜在的病理生理机制[33,46, 67,68,71,98]。反对这一提案的观点包括构成PPV诊断的躯体症状、心理症状及人格特质三者的组合在临床工作中难以实施[75]，并且还可能需要根据新的研究进行更新[76,85]。此外，将PPV作为PPPD的临床亚型但并不验证两者的相互关系会给临床医师及研究人员带来困惑。最终，经过投票表决，小组委员会反对将PPV作为PPPD的临床亚型。

上述关于PPV的争论，也突出了这样一个事实，即PPPD的机制研究是一个动态演变的过程（如图1所示）。尽管结构性和心理性因素影响它的演变，但PPPD是一种功能性疾病。如果临床医师没有捕捉到患者临床病史的动态改变（标准C），而是仅使用标准A和B作为PPPD简化版诊断标准，就会夸大PPPD的发病率（标准D）以及导致鉴别诊断细节的缺失（标准E）。如果临床科学家不能够正确把握PPPD的动态演变，就会混淆PPPD的本质特征及病理生理机制。



注：PPPD被认为是一个动态演变的过程（如箭头所示）。在约70%的患者中，PPPD由结构性前庭综合征（例如前庭神经炎、BPPV）或其他内科疾病所触发（黑点a）[79]。那些尤其伴有高度焦虑和机体过度警觉的急性事件触发的患者更易演变为PPPD（即如箭头所示，最初的结构性病变经过短暂的精神心理阶段过渡，最终演变为慢性功能性疾病[23,28,30]）。焦虑相关的人格特质或前驱存在的焦虑可能会增加演变为PPPD的风险[7,76,80]。在约30%的患者中，PPPD始于急性心理创伤（黑点b），之后进展为功能性疾病[79]。PPPD可以与结构性或精神心理性疾病共存[24]，这些患者可能同时涉及功能性疾病、精神心理性疾病及结构性疾病的参与。PPV[12,13]中包含焦虑相关的人格特征和心理症状（标记√），而在PPPD中它们分别被认为是易感因素和合并症。

图1 PPPD可能的机制

致谢

这项工作得到了Bárány学会和Neuro + Berlin（一个支持神经科学研究的非营利性协会）的支持。行为小组委员会成员衷心感谢许多同事在整个过程中提供的支持和建议。特别感谢美国耳鼻喉-头颈外科协会平衡专业委员会、日本平衡研究协会、英国功能神经学论坛、Bárány学会成员以及欧洲身心医学协会给予详细、中肯的修改意见。

感谢湖北文理学院襄阳市中心医院常丽英教授、上海交通大学第六人民医院于栋祯及冯艳梅教授协助校稿！感谢司丽红医师、凌霞医师、李哲元医师、王文婷医师、杨凡医师、禹萌医师、《神经损伤与功能重建》杂志唐颖馨编辑协助对全文的最终修订。

备注说明：文章中的序号为英文原版中的参考文献顺序。

（本文编辑：唐颖馨）