

## 先天性内耳畸形的 MSCT 和 MRI 表现

韩萍, 马辉, 孔祥泉

【中图分类号】R814.42 【文献标识码】C 【文章编号】1000-0313(2005)12-1035-04

先天性内耳畸形是胚胎发育期间因基因突变、缺失或其它遗传因素,以及母亲妊娠期间病毒(细菌、螺旋体)感染、药物(氨基糖苷类、反应停)、理化因素(如 X 射线)等非遗传因素导致的内耳发育停止或变异。临床电测听检查提示患耳为不同程度的感音神经性耳聋(sensorineural hearing loss, SNHL),合并外、中耳畸形时表现为混合性聋。先天性内耳畸形是儿童 SNHL 的主要病因<sup>[1]</sup>,其群体发病率约为 1/2000~1/6000<sup>[2]</sup>。仅靠临床耳科检查无法对 SNHL 做出病因诊断,必须结合形态学资料。内耳畸形可发生在骨迷路和膜迷路的任何部分,其中约 20%为骨迷路畸形,80%为膜迷路畸形<sup>[3]</sup>。膜迷路畸形发生在细胞水平,迷路形态无异常改变,影像学方法不能显示<sup>[4]</sup>。骨迷路畸形因其有特殊的形态学表现可被 CT 及 MRI 诊断。

CT 因其为较普及的检查手段以及可清晰显示精细的骨质结构而成为颞骨检查的首选影像学方法。内耳深藏于颞骨岩部内,结构精细,薄层扫描可清晰地显示其结构。MSCT 的出现使得扫描层厚减小,Z 轴空间分辨率提高,可变换多种重建间隔、重建视野及重建算法进行多次重建,提高了对细微病变的检出率。而且 MSCT 具有强大的后处理功能,可对病变进行三维重组,能直观、立体的显示正常内耳和内耳畸形的空间形态结构,而且通过旋转多方位观察,可对畸形的类型、程度和部位做出准确判断。

MRI 在显示骨质异常方面远不及 CT,但可清晰显示发育异常的听神经,确定其存在与否,并可进行定量评估<sup>[5]</sup>。MRI 还可显示脑干及脑干内神经核团、脑组织,将观察的范围从内耳迷路延伸到其后的整个中枢听觉通路。内耳水成像可多方位获得完整且无重叠的迷路结构图像,清晰显示各种内耳畸形的形态特点。

本文将介绍内耳畸形的 MSCT 和 MRI 表现,旨在提高对该病的认识。

## 扫描及后处理技术

本文所采用的 CT 扫描仪为 Somatom Sensation 16 层螺旋 CT 扫描仪(Siemens, Germany),行横断面螺旋方式扫描,患者仰卧位,收拢下颌,扫描基线与听上眶线平行,扫描范围包括整个中内耳结构。扫描参数:120 kV,100 mA,0.75 mm 准直器宽度,螺距为 1,重建层厚 1 mm,高分辨力骨算法重建。对兴趣耳以 0.75 mm 重建层厚、0.2 mm 重建间隔、50 mm 视野进行重叠放大重建,将图像传至工作站对内耳行容积再现技术(volume rendering technique, VRT)重组。VRT 重组阈值为 -1000 HU~+1000 HU,亮度和透明度范围分别为 35~42 和 60~70,可根

据视觉需要做适当调整。以手动方式对骨迷路以外的结构进行切割,仅保留内耳和部分内耳道结构。

MRI 检查采用 Magnetom Vision 1.5T (Siemens, Germany) 超导型磁共振扫描仪,采用 T<sub>2</sub>WI 3D Ciss 序列横断面扫描,TR 12.25 ms,TE 5.90 ms,翻转角 70°,有效扫描层厚 0.7 mm,矩阵 230×512,视野 200 mm,2 次采集。对兴趣耳进行最大信号强度投影(maximum intensity projection, MIP)重组。垂直于内耳道长轴行多平面重组(multiplanar reformation, MPR),得到听神经横轴面图像。

## 先天性内耳畸形的分型及 MSCT 和 MRI 表现

关于骨迷路畸形的分类,人们普遍接受的是 Jackler 和 Levent 等<sup>[3,4]</sup>提出的分类方法,Levent 将内耳畸形按解剖部位分为耳蜗畸形、前庭畸形、半规管畸形、内耳道畸形、前庭导水管畸形和耳蜗导水管畸形。Jackler 等<sup>[3]</sup>于 1987 年提出耳蜗畸形分为迷路缺如、耳蜗未发育、耳蜗发育不全、不完全分隔型(Mondini 型)和共同腔型。那时多轨迹体层摄影是颞骨成像的主要方式。随着影像技术的进步,CT 和 MRI 可更清晰的显示骨迷路和听神经的细微结构,已代替多轨迹体层摄影成为颞骨检查的主要手段。检查方法的进步使人们对内耳畸形的认识趋于深入和完善,特别是近些年发展起来的人工耳蜗植入手术使临床医师对内耳畸形的形态学表现更加重视,Jackler 等的分类方法已经不能完全满足临床的需要。为此,Levent 等<sup>[4]</sup>在 Jackler 的基础上提出了新的、更细致的分类方法。他认为 Jackler 分型中的不完全分隔型实际包含了两种不同的畸形,一种是蜗轴完全缺如,耳蜗呈一囊状结构;另一种是蜗轴较短,耳蜗底圈正常,中圈和顶圈融合。二者在形态学和组织病理学上是完全不同的,不应归为一类。他把二者分别称为不完全分隔 I 型(incomplete partition type I, IP-I)和不完全分隔 II 型(incomplete partition type II, IP-II),后者即传统的 Mondini 型。

## 1. 耳蜗畸形

Michel 型:为最严重的内耳畸形,胚胎发育停止发生在孕 3 周,是人工耳蜗植入手术的禁忌证。MSCT 和 MRI 表现为内耳结构完全缺如,常伴有内耳道缺如(图 1)。

耳蜗未发育(cochlear aplasia):孕 3 周末胚胎发育停止所致,表现为耳蜗缺如,前庭可正常、扩大或发育不全。

共同腔畸形(common cavity):在孕 4 周时胚胎发育停止所致,表现为耳蜗和前庭呈一囊状结构,二者不能相互区分(图 2)。

不完全分隔 I 型(incomplete partition I):胚胎发育停止发生在孕 5 周,表现为耳蜗缺乏完整的蜗轴呈囊状,伴有囊状扩张的前庭(图 3)。

耳蜗发育不全(cochlear hypoplasia):胚胎发育停止发生在孕 6 周,MSCT 和 MRI 表现为耳蜗和前庭相互可区分,但发育

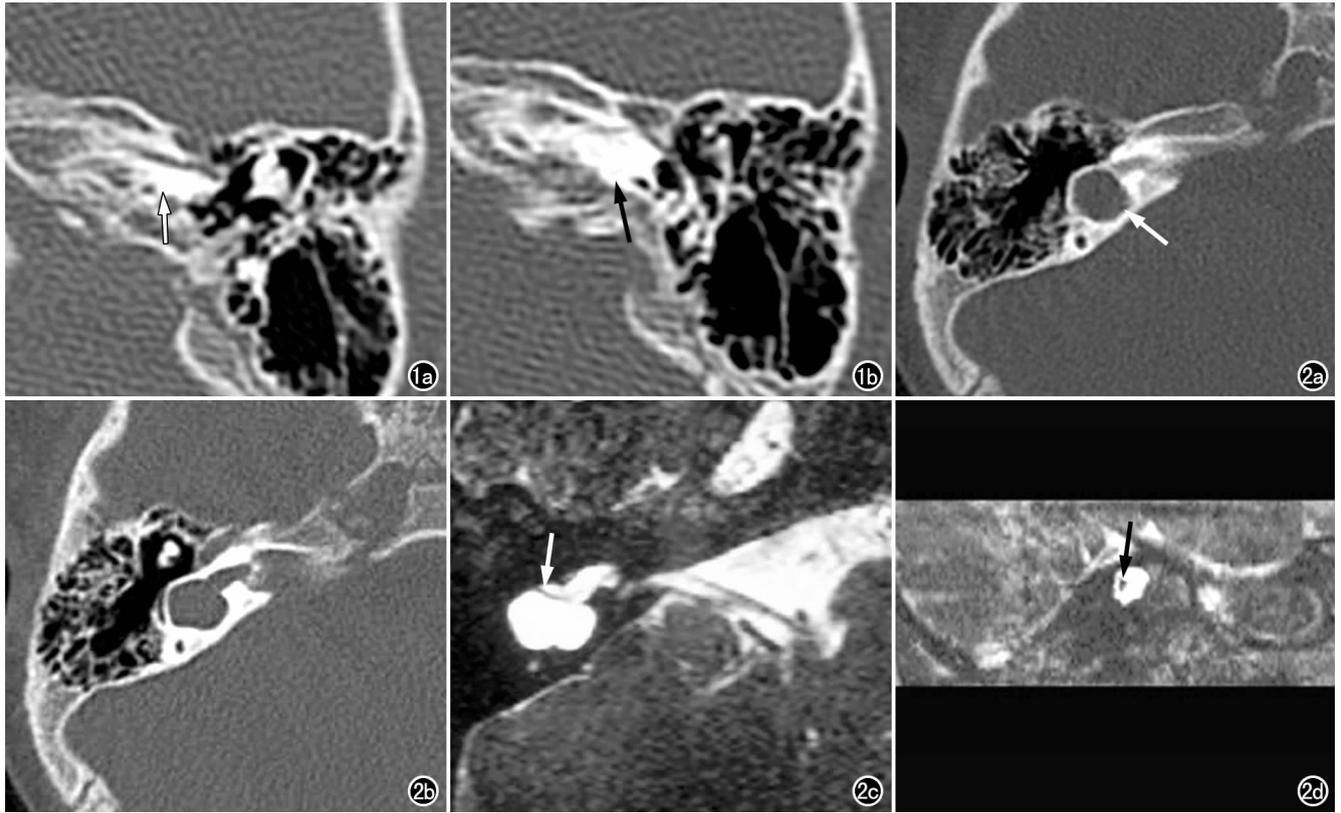


图 1 Michel 畸形。a) MSCT 横断面图像示内耳结构完全缺如(箭),伴内耳道缺如; b) 相邻层面亦未见内耳结构(箭)。

图 2 共同腔畸形。a) MSCT 横断面显示耳蜗与前庭融合,呈一囊状结构(箭),二者不能相互区分; b) 相邻层面显示内耳道扩大; c) MRI 横断面图像显示耳蜗与前庭融合呈一囊状结构(箭); d) MRI 听神经轴面图像,仅见面神经影像(箭),听神经缺如。

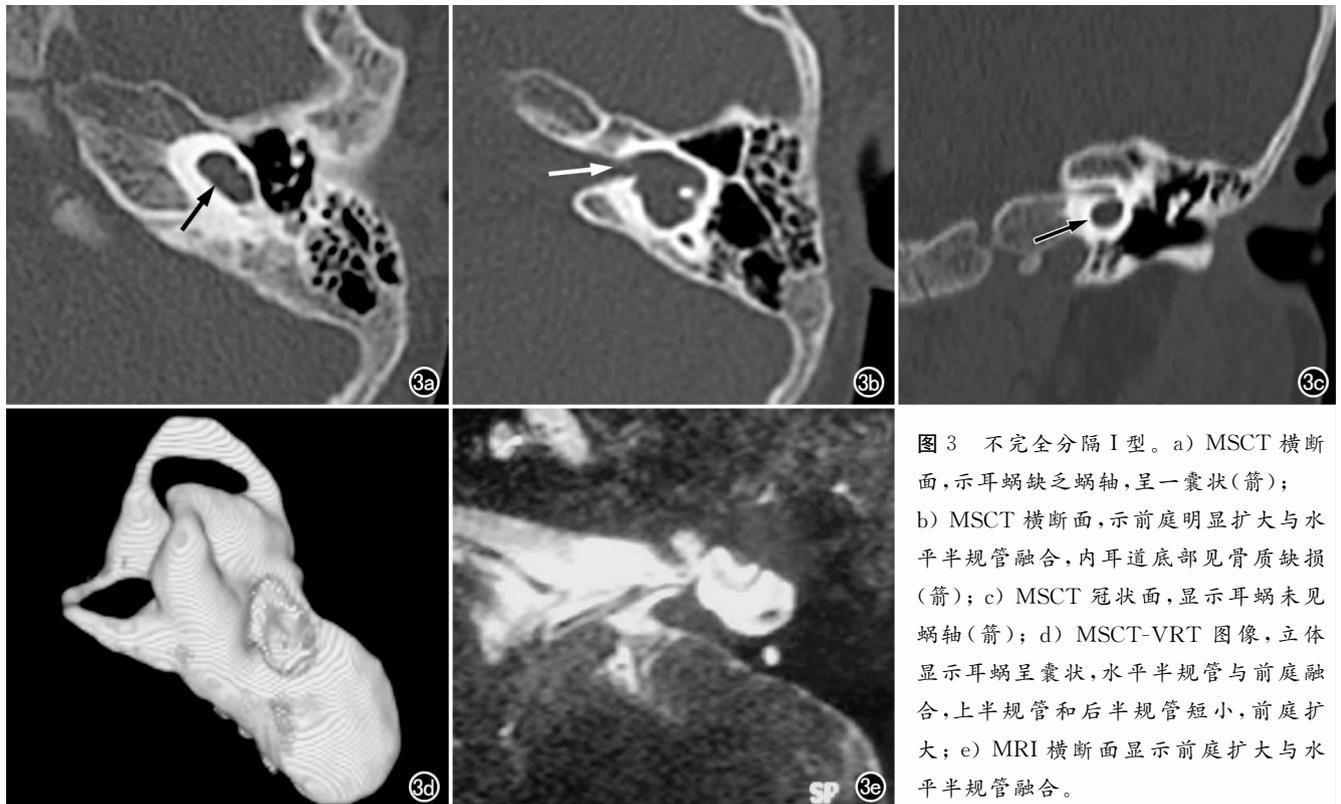


图 3 不完全分隔 I 型。a) MSCT 横断面,示耳蜗缺乏蜗轴,呈一囊状(箭); b) MSCT 横断面,示前庭明显扩大与水平半规管融合,内耳道底部见骨质缺损(箭); c) MSCT 冠状面,显示耳蜗未见蜗轴(箭); d) MSCT-VRT 图像,立体显示耳蜗呈囊状,水平半规管与前庭融合,上半规管和后半规管短小,前庭扩大; e) MRI 横断面显示前庭扩大与水平半规管融合。

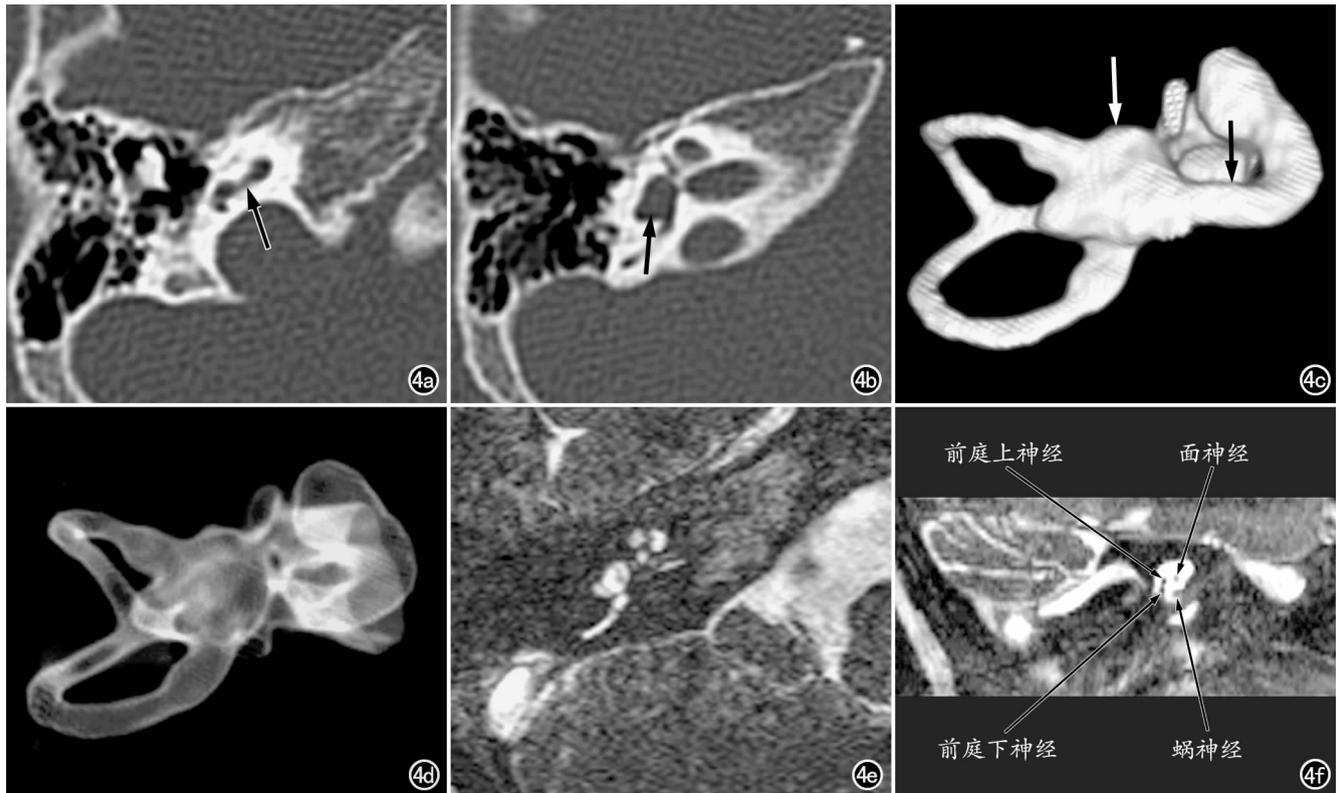


图 4 Mondini 畸形。a) MSCT 横断面,显示耳蜗底圈正常(箭); b) MSCT 横断面显示水平半规管发育不良,与前庭融合(箭); c) MSCT-VRT 图像,立体显示耳蜗仅 1.5 圈(黑箭示耳蜗底圈),水平半规管与前庭融合(白箭),后半规管和上半规管正常; d) VRT 透明化图像; e) MRI 横断面,显示水平半规管与前庭融合; f) MRI 听神经轴面图像,显示听神经形态发育正常。

较小,耳蜗常表现为内耳道伸出的小芽状结构。

不完全分隔Ⅱ型(incomplete partition Ⅱ,即 Mondini 型):胚胎发育停止发生在孕 7 周,表现为耳蜗为 1.5 圈,仅底圈正常,中圈和顶圈融合,常伴有前庭和前庭导水管扩大(图 4)。

## 2. 前庭畸形和半规管畸形

两种畸形常并存。MSCT 和 MRI 表现为前庭扩大,半规管短小、融合或扩大,耳蜗形态可正常(图 5)。

## 3. 前庭导水管扩大

为内耳畸形中最常见的一种,多为双侧同时发病,临床表现为渐进性 SNHL,常与外伤有关。MSCT 表现为双侧前庭导水管开口呈喇叭口状扩大,峡部宽度大于 1.5mm 或与总脚相通。MRI 表现为内淋巴管和内淋巴囊明显扩大,内淋巴囊呈三角形、椭圆形或条弧形贴附于小脑半球表面(图 6)。

## 4. 内耳道(听神经)畸形

MSCT 表现为内耳道缺如、狭窄或扩大(图 7)。常见的是内耳道狭窄,可伴有或不伴有其它畸形。正常内耳道宽度约 4~6 mm, <3 mm 应考虑为狭窄,若内耳道宽度 >6 mm,但无临床症状,亦不能诊断为异常。CT 主要用于显示内耳道的形态,听神经的异常则主要通过 MRI 诊断。MRI 可清晰显示听神经的发育异常,确定其存在与否,并可进行定量评估<sup>[5]</sup>。T<sub>2</sub>WI 图像上内耳迷路和内耳道内脑脊液、内淋巴管与内淋巴囊均表现为高信号,听神经表现为等信号,从而可发现相关的

发育异常。垂直于内耳道行 MPR 得到面神经和听神经断面影像图,前上方为面神经,前下方为蜗神经,后上方与后下方分别为前庭上神经和前庭下神经(图 4f),从而可准确诊断听神经异常。张道行等<sup>[6]</sup>测得国人正常蜗神经直径约 1.0~1.3 mm,平均约 1.14 mm。Lo<sup>[7]</sup>认为,内耳道小于 2.5 mm 极有可能伴随蜗神经缺如。

## 先天性内耳畸形的临床诊断意义

人工耳蜗置入是目前治疗重度、极重度感音神经性耳聋的最佳方法,术前必须对患者的内耳情况有准确的了解。影像学方法为无创性检查,可直接观察其内部结构,有助于术前患者的筛选、电极类型的选择和预测术中可能遇到的困难。

内耳畸形曾一度被认为是人工耳蜗植入手术的禁忌证,随着手术方法的改进和人工耳蜗装置的发展,很多报道证明内耳畸形的患者同样亦可有较好的植入效果<sup>[8,9]</sup>,但是手术方法和电极类型应根据不同的畸形类型而异。这就要求放射科医生对内耳畸形的形态表现有准确的认识,对畸形类型做出细致的分类,协助耳科医生预测手术中可能发生的情况以及制订手术计划。

## 参考文献:

- [1] Dahlen RT, Harnsberger HR, Gray SD, et al. Overlapping Thin-section Fast Spin-echo MR of the Large Vestibular Aqueduct Syndrome

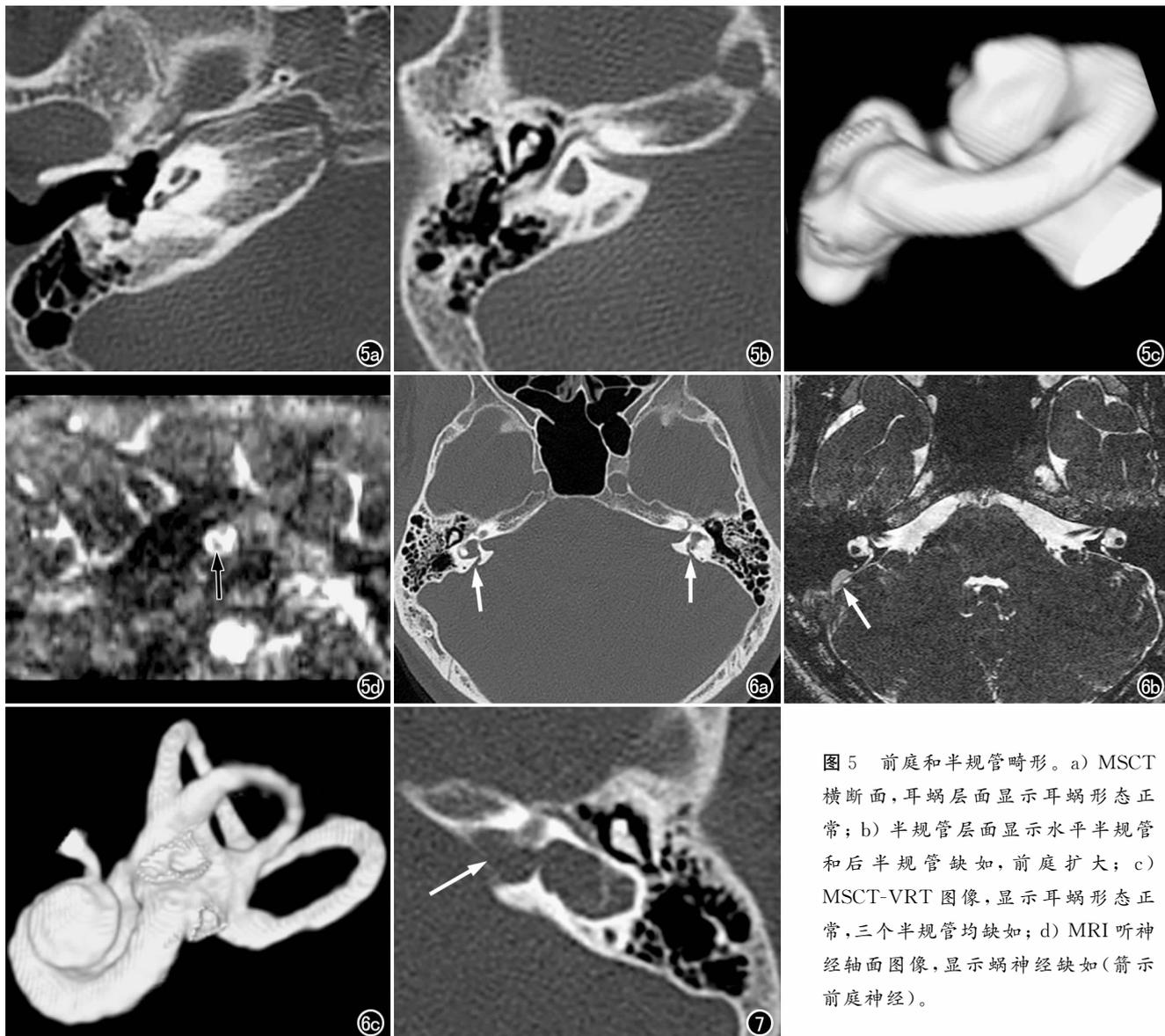


图 5 前庭和半规管畸形。a) MSCT 横断面,耳蜗层面显示耳蜗形态正常; b) 半规管层面显示水平半规管和后半规管缺如,前庭扩大; c) MSCT-VRT 图像,显示耳蜗形态正常,三个半规管均缺如; d) MRI 听神经轴面图像,显示蜗神经缺如(箭示前庭神经)。

图 6 前庭导水管扩大。a) MSCT 横断面,示双侧前庭导水管外口扩大,与总脚相通(箭); b) MRI 横断面,示双侧内淋巴管和内淋巴囊扩大,内淋巴囊呈紧贴小脑半球的半弧形高信号影(箭); c) 右侧 MSCT-VRT 图像,示内耳形态正常。

图 7 MSCT 显示内耳道明显扩大(箭),水平半规管与前庭融合。

[J]. AJNR, 1997, 18(1): 67-75.

- [2] 李毅红,魏经国,蒋月星,等. 先天性感音聋的 CT 诊断[J]. 临床放射学杂志, 2000, 19(6): 343-345.
- [3] Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital Malformations of the Inner Ear: a Classification Based on Embryogenesis [J]. Laryngoscope, 1987, 97(1): 2-14.
- [4] Sennaroglu L, Saatci I. A New Classification for Cochleovestibular Malformations [J]. Laryngoscope, 2002, 112(12): 2230-2241
- [5] Ellul S, Shelton C, Davidson HC, et al. Preoperative Cochlear Implant Imaging: is Magnetic Resonance Imaging Enough [J]. Am J Otol, 2000, 21(4): 528-533

- [6] 张道行,胡宝华,肖玉丽,等. 磁共振成像在人工耳蜗植入术前的评估价值[J]. 现代实用医学, 2003, 10(15): 630-632.
- [7] Lo WW. Imaging of Cochlear and Auditory Brain Stem Implantation [J]. Am J Neuroradiol, 1998, 19(6): 1147-1154.
- [8] Woolley AL, Jenison V, Stroer BS, et al. Cochlear Implantation in Children with Inner Ear Malformations [J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1998, 107(6): 492-500.
- [9] Weber BP, Dillo W, Dietrich B, et al. Pediatric Cochlear Implantation in Cochlear Malformations [J]. Am J Otol, 1998, 19(6): 747-753.

(收稿日期: 2005-08-08 修回日期: 2005-08-28)