

儿童先天性耳聋的颞骨高分辨 CT 研究

李玉华, 朱铭, 王静蕾, 邱海嵘, 杨军

【摘要】 目的:了解我国儿童先天性耳聋颞骨畸形的发生率及特点,为临床提供必要的依据。**方法:**175 例听力筛查结果提示听力障碍的婴儿及其他 5 岁以下先天性耳聋的儿童。采用颞骨螺旋 CT 扫描,然后进行冠状面 MPR 重组。**结果:**CT 共检出颞骨畸形 61 例,其中,外耳畸形 24 例(36 耳),中耳畸形 16 例(20 耳),内耳畸形 34 例(60 耳),其中 13 例为合并畸形;单纯鼓室积液 20 例(32 耳);其余 94 例颞骨无异常。约 35% 患者颞骨有畸形,55% 患儿颞骨结构正常。**结论:**颞骨高分辨 CT 横断面螺旋扫描和冠状面 MPR 重组,能很好显示儿童先天性耳聋的颞骨解剖异常,鼓室积液可能是造成婴幼儿听力障碍的重要原因。

【关键词】 儿童; 听觉丧失; 体层摄影术, X 线计算机; 颞骨

【中图分类号】 R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)12-1270-03

High Resolution CT Study of Congenital Hearing Loss in Children LI Yu-hua, ZHU Ming, WANG Jing-lei, et al. Department of Radiology, Xin-hua Hospital, Medical College of Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200092, P. R. China

【Abstract】 Objective: To understand the incidence of malformations of the temporal bone and their distributions in children with congenital hearing loss. At the same time, to provide necessary informations for further treatment. **Methods:** One hundred and seventy-five cases of children with congenital hearing loss were studied by CT. The age ranged from 58 days to 5 years. Axial high-resolution spiral CT scan and coronal MPR reconstruction were done in all cases. **Results:** This study showed that 61 cases had temporal bone anomalies, accounting for 34.9%. Among them, 24 cases with malformations of external auditory meatus, 16 cases with middle ear malformations, and 34 cases with inner ear malformations. Among them, 13 cases had several different malformations. In this study, 20 cases with separate tympanic effusions were found, which accounted for 11.4%. The remaining 94 cases, accounting for 53.1%, had normal manifestations of temporal bone. **Conclusion:** The high-resolution spiral CT scan in axial view with 2D MPR for coronal view was the choice of the protocols in children with congenital hearing loss. Temporal bone anomalies were found in 34.9% cases. Over 50% cases had normal manifestations of temporal bone. The separate tympanic effusion was the important cause of abnormal ABR in infants.

【Key words】 Children; Hearing loss; Tomography, X-ray computed; Temporal bone

颞骨高分辨 CT (high resolution computed tomography, HRCT) 是研究耳部疾病最重要的检查手段之一。国内外虽有大量的相关研究^[1-3], 但缺乏对先天性耳聋的颞骨整体研究。本文通过对 175 例临床拟诊先天性耳聋的学龄前儿童进行了颞骨高分辨 CT 研究, 旨在了解我国儿童先天性耳聋的颞骨畸形的发生率及分布特点, 为临床诊治提供必要依据。

材料与方法

自 2004 年 11 月~2005 年 9 月, 对 175 例新生儿听力筛查结果提示听力障碍的婴儿及其他 5 岁以下先天性耳聋的儿童进行颞骨高分辨 CT 扫描, 其中, 男 95 例, 女 80 例, 年龄 58 天~5 岁, 平均年龄 1.9 岁。

CT 扫描仪为 GE Light Speed 16, 采用横断面螺旋扫描, 然后进行冠状面多平面重组 (multiplanar re-

formation, MPR)。扫描范围: 横断面以听眶线为基线, 从外耳道底向上扫描至岩锥上缘, 冠状面重组则平行于上颌窦后壁为基线, 从颞颌关节窝后缘至乙状窦前壁。扫描层厚: 1.25 mm, 电压 120 kV, 电流 230 mA, 冠状面重组层厚也为 1.25 mm。

对不能自然入睡的患者给予水合氯醛 0.5 mg/kg 口服或肛门给药镇静。

结果

1. HRCT 检查结果

共检出颞骨畸形 61 例, 占受检者 34.9%。外耳畸形 24 例(36 耳), 中耳畸形 16 例(20 耳), 内耳畸形 34 例(60 耳), 其中 13 例为合并畸形。单纯鼓室积液 20 例(32 耳), 占 11.4%。其余 94 例 CT 提示颞骨无异常, 占受检者 53.7%。

2. 各类畸形具体分布

外耳畸形: 半数病例为多种外耳畸形并存。以膜部狭窄为主(图 1), 有 11 例。单侧闭锁较多(图 2、3),

作者单位: 上海交通大学医学院附属新华医院放射科(李玉华、朱铭、王静蕾、邱海嵘), 五官科(杨军)

作者简介: 李玉华(1962—), 女, 上海人, 硕士, 主任医师, 主要从事小儿影像学尤其擅长小儿神经及五官影像工作。

单纯骨性闭锁 5 例,均为单侧性;单纯膜部闭锁 7 例,4 例为单侧性;另有 1 例单侧混合性闭锁。全部骨性外耳道闭锁均合并中耳或内耳畸形及耳廓畸形,且均为单侧性。

中耳畸形:以单侧多见(12/16),表现形式多样,多种畸形并存为多(10/16)。其中,以听小骨畸形为主,听小骨表现为融合成单一骨块或听骨链形态、位置及关节关系异常、听小骨部分缺如 5 例。形态异常表现有锤骨头小 4 例、锤骨柄细而弯、砧骨体粗短等。关节异常的最常见表现为锤砧关节融合(图 4),有 6 例。

内耳畸形:多为内耳混合畸形,前庭导水管扩大(图 5),有 13 例(13/34),且多为双侧(11/13),同时约半数合并 Mondini II 型畸形(53.8%);单纯 Mondini II 型畸形(图 6)共 5 例;Mondini I 畸形(图 7)有 2 例;前庭或半规管畸形 9 例,包括前庭与半规管的扩大、前庭与半规管融合畸形(图 8),其中 2 例重度前庭半规管发育不良合并内耳道狭窄。其他内耳畸形包括共同腔畸形合并内耳道狭窄(图 9)1 例,脑脊液前庭漏及耳蜗漏(图 10)各 1 例(经手术证实),单纯内耳道狭窄 2 例。

鼓室积液:均为婴儿,鼓室积液与听觉脑干反应(auditory brainstem response, ABR)异常基本一致。

讨 论

1. 儿童颞骨 HRCT 检查方法

多层螺旋 CT 的颞骨高分辨横断面加上冠状面扫描方法已被临床广泛采用,但小儿往往不能配合完成检查,不能同时得到冠状面图像,在一定程度上影响了对疾病的诊断。本研究应用横断面薄层螺旋扫描(层厚 1.25 mm),冠状面重组,图像完全能达到诊断要求。此外,患儿接受到的 X 线辐射量也减少。

2. 儿童先天性耳聋 HRCT 颞骨解剖及胚胎发生基础

耳聋的颞骨解剖畸形主要表现为外耳道狭窄或闭锁、中耳畸形及内耳骨迷路、内耳道异常等。儿童先天性耳聋颞骨畸形的发生率和分布是本研究关注的问题。本组 175 例统计数据显示,外耳畸形 24 例,占受检儿童的 13.7%;中耳畸形 16 例,占 9.1%;内耳畸形 34 例,占 19.4%;其中有 13 例为合并畸形。而超过半数患儿颞骨检查未显示任何异常。

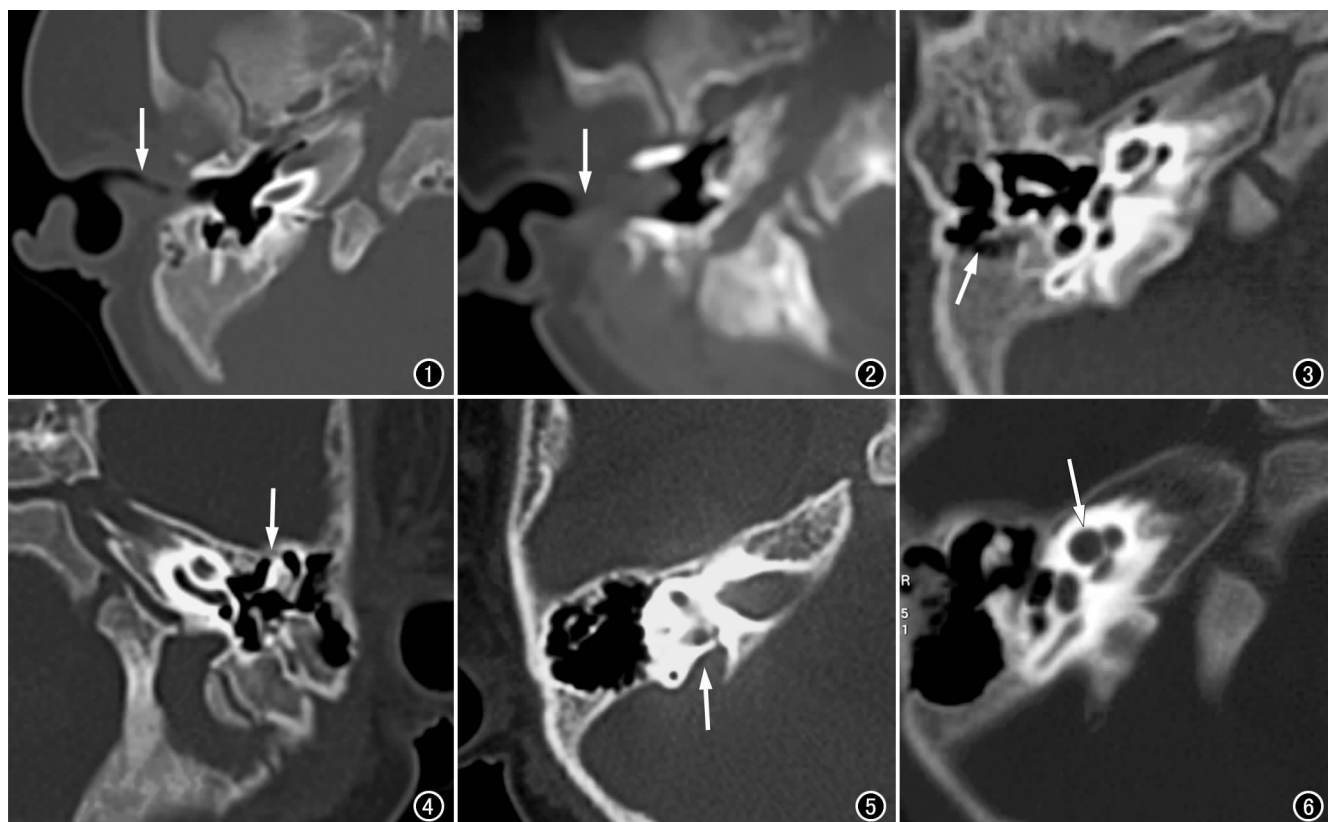


图 1 右侧外耳道膜部狭窄(箭)。 图 2 右侧外耳道膜部闭锁(箭)。 图 3 右侧骨性外耳道闭锁,合并听小骨畸形(箭)。 图 4 听骨链畸形,锤砧关节融合(箭),砧骨体与鼓室外侧壁粘连。 图 5 前庭导水管扩大综合征。HRCT 示扩大的前庭导水管(箭)。 图 6 Mondini II 型畸形,HRCT 示耳蜗尖圈与中间圈融合(箭)。

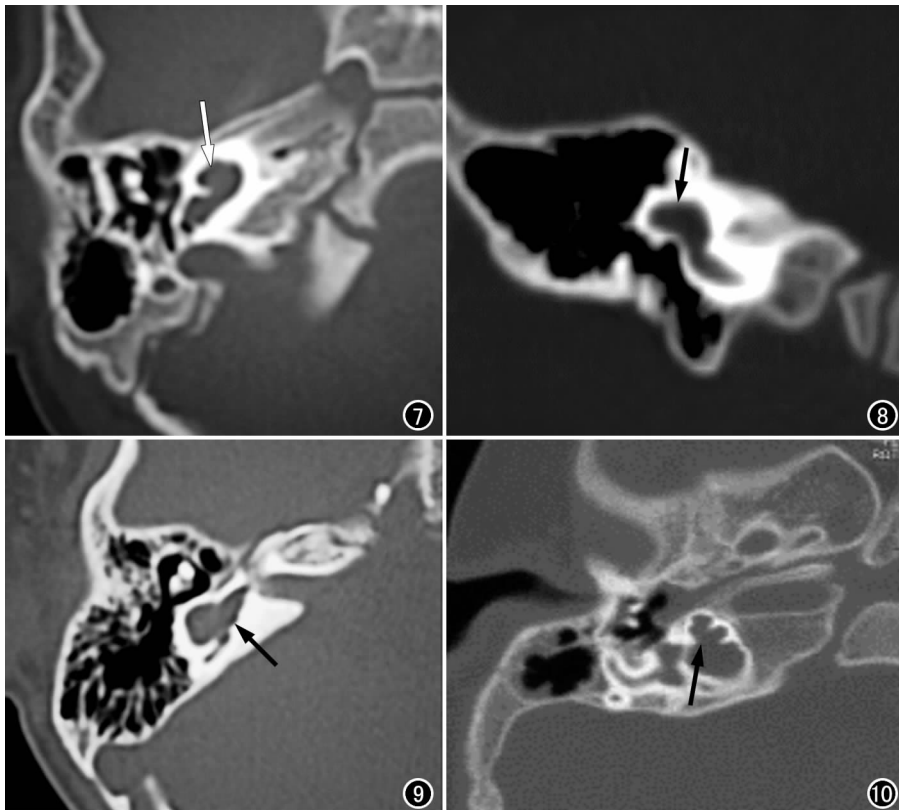


图 7 Mondini 畸形 I 型。HRCT 示耳蜗呈单一囊腔(箭)。图 8 HRCT 示水平半规管与前庭融合(箭)。图 9 共同腔畸形。HRCT 示前庭耳蜗无骨性分离(箭)。图 10 脑脊液耳蜗漏。HRCT 示内耳道与耳蜗底旋相通(箭)。

本组外耳畸形有以下特点:外耳道闭锁与狭窄发生率接近,狭窄以膜部狭窄为主,闭锁以单侧多,骨性外耳道闭锁均合并中耳或内耳畸形及耳廓畸形,且均为单侧性,与文献基本一致^[4]。

本组中耳畸形分布特点:中耳畸形表现形式多样,几乎都有听骨链畸形,表现为听小骨严重畸形融合成单一骨块、听骨链基本形态可辨但其位置或关节关系异常、听小骨部分缺如。听骨链形态异常表现多样,中耳畸形表现与文献报道基本接近^[5]。

内耳畸形分布特点:多种内耳畸形并存。前庭导水管扩大发生率较高,且多为双侧,半数合并 Mondini II 畸形,前庭或半规管畸形也多见,包括前庭与半规管的扩大、前庭与半规管融合畸形等,多合并其他畸形。其他内耳畸形则相对少见,如内听道狭窄或扩张、共同腔畸形、耳蜗发育不良等。本组前庭导水管扩大及 Mondini 畸形发生率较高,与大多数作者研究结果类似^[5,6],但是本组未见 Michel 畸形。

正常耳发育的胚胎学基础与先天性耳畸形的关系:由于中耳发育的胚基第一咽囊和第一、第二腮弓与外耳发育胚基第一腮沟关系密切,因此,外耳畸形合并中耳畸形的比例非常高。由于内耳独立发生于胚胎早

期的听基板,因此听骨链畸形合并内耳畸形少见,其原因不明,文献报道其比例约为 10%~13%^[7]。本组中耳畸形合并外耳畸形比例很高(62.5%),而单独合并内耳畸形仅为 12.5%。

由于耳廓畸形与外耳道畸形常并存,临床检查一般能作出诊断。但是,对于合并的中耳畸形,则需要通过高分辨 CT 来显示。若外耳、中耳畸形合并内耳畸形,手术矫正失去意义。

3. 关于鼓室积液问题

本组检出单纯性鼓室积液 20 例,占受检儿童的 11.4%。婴儿鼓室积液原因未完全明了,推测婴儿鼓室积液可能与咽鼓管走行水平以及婴儿鼻咽部淋巴组织丰富导致其开口不畅有关,也可能与胎儿期过多的羊水吸入有关或者与鼓室内间充质退化异常有关。一般认为出生时鼓室内可有液体存在,但在正常情况下,3 个月内应自行

吸收。鼓室积液在一定程度上可能影响声音的传导,导致 ABR 轻中度异常。由于鼓室积液可能引起 ABR 轻中度异常,建议临床随访观察。若随访 ABR 无改善者,则需进行颞骨高分辨 CT 检查。

参考文献:

- [1] 包颜明,赵光明,宋光义,等.内耳高分辨率 CT 的应用[J].放射学实践,2004,19(7):526-528.
- [2] Klingebiel R, Bauknecht HC, Freigang B, et al. Multislice Computed Tomographic Imaging in Temporal Bone Dysplasia[J]. Otol Neurotol, 2002, 23(5):715-722.
- [3] Johannes P, Westerhof, Jurgen Rademaker, et al. Congenital Malformations of the Inner Ear and the Vestibulocochlear Nerve in Children with Sensorineural Hearing Loss: Evaluation with CT and MRI[J]. J Comput Tomogr, 2001, 25(5):719-726.
- [4] Yeakley JK, Jahrsdoerfer RA. CT Evaluation of Congenital Aural Atresia: what the Radiologist and Surgeon Need to Know. JCAT, 1996, 20(5):724-728.
- [5] 董明敏,刘宏建,董雪蕾,等.先天性耳聋 147 例临床分析[J].中华耳科学杂志,2003,1(2):33-35.
- [6] Oh AK, Ishiyama A, Baloh RW. Vertigo and the Enlarged Vestibular Aqueduct Syndrome[J]. J Neurol, 2001, 248(11):971-974.
- [7] Swartz JD, Harnberger HR. Imaging of the Temporal Bone(3rd ed)[M]. New York: Thieme, 1998. 21-28.

(收稿日期:2006-02-28 修回日期:2006-06-12)