

儿童先天性感音神经性聋的影像学评估

曹雯君, 李玉华, 李蕴

【摘要】目的:研究先天性感音神经性聋(SNHL)患儿的颞骨影像,分析内耳畸形的发生率及其类型,了解内耳畸形与耳蜗神经发育的关系,探讨部分患者是否仅行CT检查即可而无需进行MRI检查。**方法:**回顾性分析101例临床拟诊先天性SNHL的儿童颞骨CT和MRI影像资料,观察其内耳、蜗神经的结构。101例中,95例为重度或极重度双侧性SNHL,6例为单侧性SNHL。**结果:**196例患耳中,内耳畸形66耳;耳蜗不发育3耳;耳蜗发育不良5耳;不完全分隔I型7耳,不完全分隔II型10耳;前庭导水管扩大24耳;蜗神经不发育或发育不良19耳。10耳内听道狭窄均伴有蜗神经畸形。单侧性聋的6例患者中,均有蜗神经畸形。130例CT示内耳正常者,MRI也示蜗神经正常。**结论:**影像学诊断先天性重度或极重度双侧性SNHL内耳畸形发生率(31.6%)较单侧性SNHL者(100%)低,较为常见的畸形是前庭导水管扩大和耳蜗畸形,内耳畸形严重程度与蜗神经发育异常的发生率有一定相关性;对于双侧性耳聋者,CT诊断有严重内耳畸形者必须行MRI扫描,以排除蜗神经发育畸形;CT示耳蜗结构正常且内听道无狭窄者可无需行MRI扫描;单侧性耳聋者必须同时行CT和MRI扫描。

【关键词】 听觉丧失,感音神经性;内耳畸形;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像

【中图分类号】R814.42 **【文献标识码】**A **【文章编号】**1000-0313(2009)08-0895-03

Evaluation of Imaging in Children with Congenital Sensorineural Hearing Loss CAO Wen-jun, LI Yu-hua, LI Yun, Department of Radiology, Xinhua Hospital, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200092, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate CT and MRI findings of temporal bone and analyze the prevalence and classification of inner ear abnormalities in children with congenital sensorineural hearing loss (SNHL). To find out the relationship between inner ear abnormality and cochlear nerve, and discuss whether a portion of patients can be examined only with CT. **Methods:** 101 children with SNHL were examined with HRCT and MR scan, 95 of them had bilateral severe or profound hearing loss, 6 had unilateral hearing loss. **Results:** Of the 196 ears, abnormalities of the inner ear were found in 66 ears. 3 were found to be cochlear aplasia; 3 cochlear dysplasia; 7 IP-I malformation; 10 IP-II malformation; 28 large vestibular aqueduct; 19 cochlear nerve aplasia or dysplasia; 10 internal auditory canal narrowing all accompanied with cochlear nerve dysplasia. All of the 6 children having ears with unilateral SNHL had cochlear nerve aplasia or dysplasia. 130 had normal inner ear both on HRCT and MR. **Conclusion:** Children having ears with bilateral severe or profound SNHL had less inner ear abnormalities than children with unilateral SNHL (31.6% vs 100%). The most common abnormalities were abnormal cochlea and large vestibular aqueduct. The abnormalities of inner ear have a definite relation to the malformation of cochlear nerve. Children with severe abnormalities of inner ear on HRCT must be examined with MR to exclude malformations of cochlear nerve. Children with normal cochlear on CT having no IAC stenosis can dispense with MR scan. Children having unilateral SNHL must be examined with both HRCT and MR scan.

【Key words】 Hearing loss, sensorineural; Inner ear abnormality; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

许多学者认为高分辨力CT和MRI检查应成为先天性感音神经性聋(sensorineural hearing loss, SNHL)患者常规评估手段,两者各有其优势^[1,2]。但是否每位SNHL患儿都必须同时行CT和MRI检查?单纯行CT扫描能否达到诊断目的?国内尚缺乏相关研究。本研究通过分析内耳畸形的发生率及畸形类型,了解内耳畸形与耳蜗神经发育的关系,旨在探讨部分患者是否仅行CT检查即可而无需行MRI检查。

材料与方法

笔者对2005年3月~2009年1月,在我院耳鼻咽喉-头颈外科进行听力学检查后确诊为先天性SNHL患儿行颞骨高分辨力CT和MRI检查资料,其中101例资料完整,其中男53例,女48例,年龄4个月~17岁,平均3.2岁。患儿常规行听性脑干反应、畸变产物耳声发射和声导抗检查,所有患儿确诊为先天性SNHL。101例中,95例为双侧性SNHL,且均为重度或极重度聋,6例为单侧性SNHL。

101例均行高分辨力CT与MRI扫描,CT采用GE Light Speed 4层螺旋CT及Siemens Somatom

作者单位:200092 上海,上海交通大学附属新华医院放射科(曹雯君、李玉华),耳鼻咽喉科(李蕴)

作者简介:曹雯君(1984-),女,浙江鄞县人,硕士,住院医师,主要从事小儿五官及神经影像诊断工作。

通讯作者:李玉华, E-mail:liyuhua10@sina.com

基金项目:上海市科委基础研究重点项目(07JC12043)

Definition 64层双源CT扫描仪,41例行横断面及冠状面扫描,层厚1.25 mm,60例行单纯横断面扫描,冠状面重建。范围:横断面岩骨上方到外耳道下缘;冠状面颞颌关节窝后方到乙状窦前壁。横断面扫描层厚1.00 mm,视野20 cm,电压120 kV,电流230 mA,冠状面重建层厚仍为1.00 mm。MRI扫描仪分别为GE Twin Speed Plus 1.5T及3.0T GE HDx全身MRI扫描机。8通道相控阵头颅线圈。颞骨高分辨力扫描序列:颞骨岩部横断面三维快速稳态自由进动梯度回波序列(3D FIESTA)扫描,层厚0.8 mm,TR 7.9 ms,TE 4.2 ms,矩阵 320×256 。在GE ADW 4.1或ADW 4.3工作站行最大强度投影内耳重组,并用MPR技术在内听道层面进行层厚为0.4 mm垂直于内听道的斜矢状面重组,以显示内听道神经截面。

对无法自然入睡的患儿给予水合氯醛0.5mg/kg体重,口服或肛门给药镇静。

结果

影像学结果示101例先天性SNHL患儿中,正常为65例,占64.4%,36例存在内耳发育畸形(图1~4),其中双侧性SNHL 30例,内耳畸形发生率约为31.6%,均为双侧性,6例单侧性SNHL患儿均存在内耳畸形。

36例内耳畸形中,耳蜗不发育3耳,耳蜗发育不良5耳,IP-I型(指耳蜗不完全分隔畸形I型)7耳,IP-II型(指耳蜗不完全分隔畸形II型)10耳,前庭导水管扩大24耳,单纯前庭及半规管畸形8耳,内听道狭窄10耳,前庭蜗神经或蜗神经不发育或发育不良

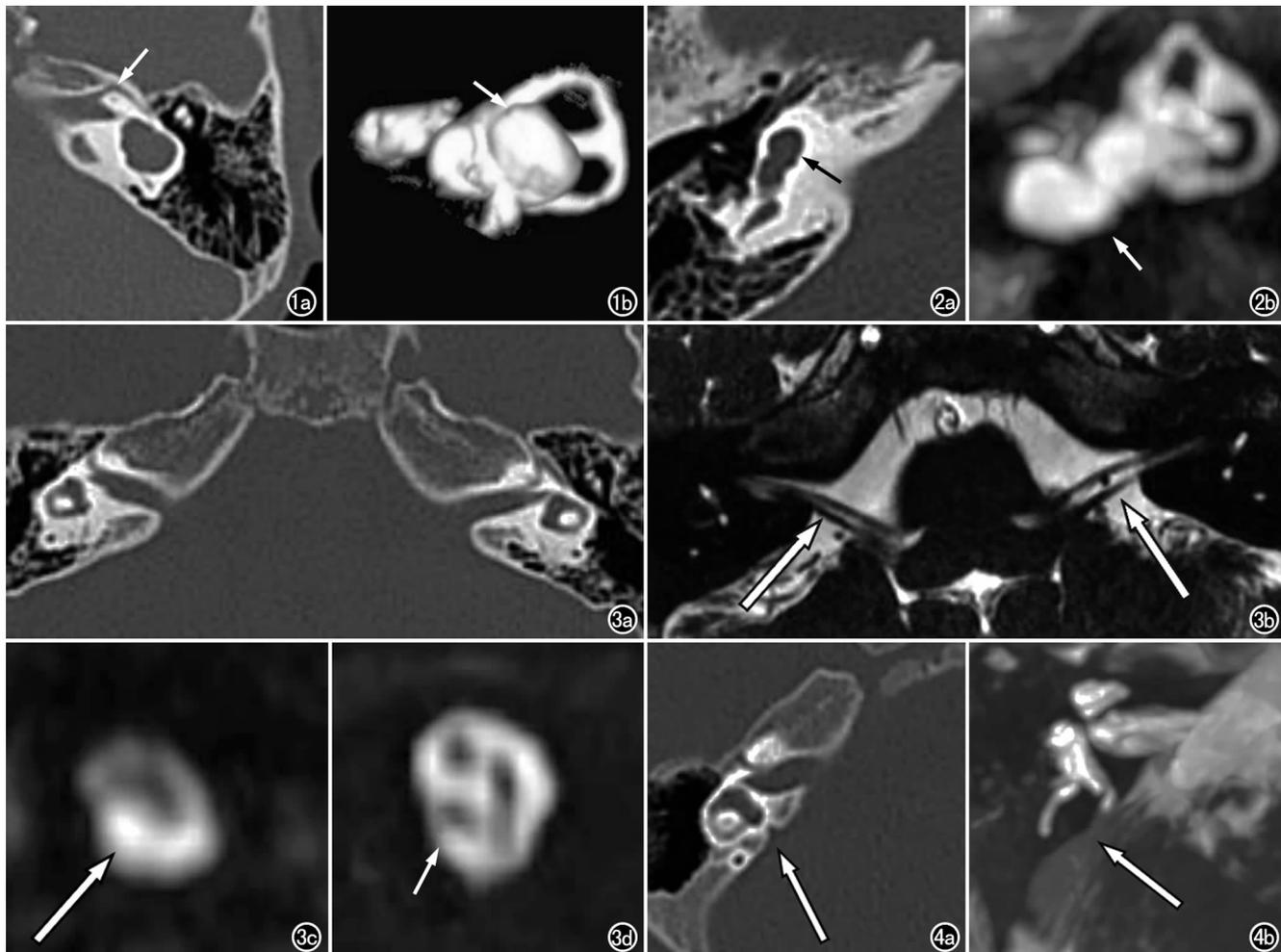


图1 左侧耳蜗不发育。a) CT示左侧内耳耳蜗结构缺如(箭),前庭与水平半规管融合畸形; b) MR容积重组图像直观地显示耳蜗结构的缺如及前庭和水平半规管畸形(箭)。 图2 右侧耳蜗发育不良。a) CT示右侧耳蜗发育不良,其内未见骨性分隔(箭); b) MR多平面重组图像显示发育不良的耳蜗(箭)。 图3 右侧蜗神经不发育。a) CT显示内耳结构正常; b) MR显示双侧前庭蜗神经(箭)及面神经; c) MR垂直于内听道层面的斜矢状面重组图,未见右侧内听道内右下方的蜗神经(箭); d) 左侧内听道内见面神经、蜗神经(箭)及前庭上、下神经。 图4 大前庭导水管综合征。a) 横断面CT可见前庭导水管(箭),无明显扩大; b) MR多平面重组图示扩张的内淋巴囊(箭),而前庭导水管的扩大不甚显著。

19耳(表1)。

表1 196耳颞骨的HRCT与MRI表现 (耳)

影像表现	HRCT	MRI
正常	135	130
耳蜗不发育	3	3
耳蜗发育不良	5	5
IP-I型	7	7
IP-II型	10	10
前庭导水管扩大	22	24
前庭及半规管畸形	8	8
内听道狭窄	10	10
前庭蜗神经或蜗神经畸形	(—)	19

30例内耳畸形的双侧性重度或极重度 SNHL 患者中,1例CT右侧耳蜗不发育,左侧耳蜗发育不良,MRI另显示双侧蜗神经未见。1例CT双侧耳蜗不发育,内听道狭窄,同时伴双侧前庭蜗神经缺如。1例双侧耳蜗发育不良。IP-I型3例,1例同时伴双侧蜗神经缺如。前庭导水管扩大12例,3例伴IP-II型,1例CT示内耳结构正常,而MRI示双侧内淋巴囊扩大。

6例单侧性 SNHL 患者中,3例HRCT示耳蜗结构正常,而MRI示面神经及前庭神经存在,患侧蜗神经缺如。2例CT示内听道狭窄,同时MRI示前庭蜗神经缺如。1例CT示耳蜗IP-I型伴前庭半规管畸形,内听道无明显狭窄,MR影像除了CT所见,还显示前庭蜗神经缺如。

讨论

根据等 Sennaroglu^[3]提出的内耳畸形分类为:耳蜗畸形、前庭畸形、半规管畸形、内听道畸形和前庭导水管畸形。其中,与听力密切相关的为耳蜗畸形、内听道畸形、前庭导水管畸形。

McClay等^[4]研究认为重度或极重度聋的SNHL患儿内耳畸形发生率较轻度中度SNHL者高。而本文所搜集的双侧性先天性SNHL患儿均为重度或极重度聋,因而导致患儿的内耳畸形发生率较以往文献^[5](约20%)高,为31.2%,其中,较为常见的畸形是前庭导水管扩大(40%)和耳蜗畸形(41.7%)。

目前HRCT能显示外耳、中耳及内耳骨迷路解剖,MRI则能显示包括膜迷路在内的内外淋巴液,同时还可显示内听道内的前庭蜗神经。本文分析了101例先天性SNHL患儿的HRCT和MRI表现,CT漏诊前庭导水管扩大1例及蜗神经不发育3例。MRI是公认的诊断耳蜗神经发育异常的最佳方法^[2],我们认为在单纯评价患者内耳畸形方面,MRI较有优势。

由于本组单侧性SNHL患儿仅6例,内耳畸形及蜗神经畸形的发生率无统计学意义,但仍有一定的参

考价值。6例单侧性SNHL患儿无论CT结果正常与否,均存在前庭蜗神经或蜗神经畸形。McClay等^[4]研究也表明,先天性单侧性SNHL的患儿内耳畸形发生率较双侧性SNHL患儿高($P=0.004$)。因此,对单侧性耳聋患者,必须同时行CT和MR扫描,以免漏诊。

为了解内耳畸形与蜗神经发育的关系,本文将内耳畸形分为轻度和重度两类。轻度内耳畸形包括IP-II型、前庭导水管扩大、前庭及半规管畸形;重度内耳畸形包括Michel畸形、耳蜗不发育、共同腔畸形、耳蜗发育不良、IP-I型及内听道狭窄。本文资料中无Michel畸形和共同腔畸形。

表2 内耳畸形与蜗神经发育的关系 (耳)

分组	内耳畸形	蜗神经畸形
重度	20	16
耳蜗不发育	3	3
耳蜗发育不良	5	5
IP-I型	7	7
内听道狭窄	10	10
耳蜗发育不发育或IP-I型合并内听道狭窄	5	5
轻度	36	0
前庭及半规管畸形	8	0
IP-II型	10	0
前庭导水管扩大	24	0
前庭导水管扩大合并IP-II型	6	0

重度内耳畸形组20耳中,有16耳同时合蜗神经不发育或发育不良,约占80%,而轻度内耳畸形组36耳中,无1耳合并前庭蜗神经畸形。因此,在本文的分类中,内耳畸形严重的患儿同时合并蜗神经发育畸形的发生率较轻度内耳畸形者高,即内耳畸形严重程度与蜗神经发育异常的发生率有一定相关性。对于双侧性SNHL患者:CT显示重度内耳畸形的患者,必须行MRI进一步检查,以确定是否合并有蜗神经畸形;内耳轻度畸形的患者,可根据患者的需要或临床检查资料综合判断是否需要MRI扫描;CT显示耳蜗正常且无内听道狭窄者,可无需行MRI扫描。

参考文献:

- [1] Witte RJ, Lane JI, Driscoll CL, et al. Pediatric and Adult Cochlear Implantation[J]. Radiographics, 2003, 23(5): 1185-1200.
- [2] 张征宇, 王振常, 鲜军舫, 等. 蜗神经发育异常影像学诊断[J]. 放射学实践, 2008, 23(7): 715-718.
- [3] Sennaroglu L, Saatci I. A New Classification for Cochleovestibular Malformations[J]. Laryngoscope, 2002, 112(12): 2230-2241.
- [4] McClay JE, Booth TN, Parry DA, et al. Evaluation of Pediatric Sensorineural Hearing Loss With Magnetic Resonance Imaging [J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2008, 134(9): 945-952.
- [5] Harnsberger. Temporal Bone Top 100 Diagnoses[M]. Salt Lake City, Utah: Amirsys Inc, 2003. 35-37, 62-70.