

• 头颈部影像学专题 •

儿童蜗神经发育不良的影像学表现

燕飞, 李建红, 李静, 鲜军舫, 王振常

【摘要】 目的:探讨儿童蜗神经发育不良(CND)的 MRI 及高分辨力 CT 表现。**方法:**回顾性分析 34 例(60 耳)蜗神经发育不良的颞骨 HRCT 及内耳和内耳道 MRI 表现。分析比较 3 种影像学表现诊断 CND 的能力。**结果:**MRI 显示蜗神经发育不良 60 耳,伴前庭神经异常 28 耳,伴面神经细小 3 耳,伴内耳畸形 28 耳。HRCT 显示内耳道狭窄 32 耳,蜗神经孔狭窄 28 耳,骨性封闭 25 耳。MRI 诊断 CND 明显优于 CT($P<0.001$);以 HRCT 显示蜗神经孔狭窄或封闭作为诊断 CND 的依据明显优于以 HRCT 显示 IAC 狭窄作为诊断 CND 的依据($P=0.043$)。**结论:**MRI 能准确显示 CND,HRCT 显示蜗神经孔狭窄或封闭高度提示 CND,内耳道正常不能排除 CND。

【关键词】 蜗神经;内耳道;蜗神经孔;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R764.4 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)03-0260-04

Imaging manifestations of cochlear nerve dysplasia in children YAN Fei, LI Jian-hong, LI Jing, et al. Department of Radiology, Beijing Tongren Hospital, Capital Medical University, Beijing 100730, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore high resolution computed tomography (HRCT) and MRI characteristics of children with cochlear nerve dysplasia (CND). **Methods:** The images of 34 patients (60 ears) with CND, including temporal bone by HRCT, internal ear and internal auditory canal by MRI, were retrospectively reviewed. All of the 34 patients received internal ear MR imaging. HRCT was also performed. MR findings of cochlear nerve and HRCT features of cochlear nerve foramina and internal auditory canal were compared in the ability of CND diagnosis. **Results:** Of the 34 cases (68 ears), 60 ears with CND were revealed by MRI associated with abnormal vestibular nerve in 28 ears, thinning facial nerve in 3 ears, inner ear malformation in 28 ears. HRCT showed stenotic internal auditory canal in 32 ears, stenotic cochlear nerve foramina in 28 ears, atresic cochlear nerve foramina in 25 ears. MRI had obvious dominance in the diagnosis of CND relative to CT ($P<0.001$), stenotic and atresic cochlear nerve foramina shown by HRCT was more significant for CND diagnosis than stenotic internal auditory canal revealed by HRCT ($P=0.043$). **Conclusion:** Cochlear nerve dysplasia can be accurately demonstrated by MRI. The stenosis or atresia of cochlear nerve foramina shown by HRCT may highly suggest CND, while normal appearance of internal auditory canal can not exclude CND.

【Key words】 Cochlear nerve; Internal auditory canal; Cochlear nerve foramina; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

蜗神经发育不良(cochlear nerve dysplasia, CND)是引起感音神经性耳聋(sensorineural hearing loss, SNHL)的少见病因。Glastonbury 等^[1]将本病定义为第八对颅神经的蜗支在内耳 MRI 上表现为缺失或细小,包括蜗神经先天部分或完全未发育和后天各种原因导致的退行性变。人类颞骨研究表明 CND 常伴有内耳畸形和内耳道狭窄,但也有内耳和内耳道形态正常者^[2,3]。MRI 由于其良好的空间分辨力和组织对比,能清晰显示内耳道内神经解剖和内耳结构,因此可观察蜗神经缺失或细小等异常表现。笔者回顾性分析 34 例 60 耳 CND 的 HRCT 和 MRI 表现,比较两者显示病变的能力,提出本病的特征影像学表现,旨在提高对 CND 的影像诊断水平。

材料与方法

搜集临床听力表现为重度 and 极重度感音神经性耳聋、并经 MRI 诊断为 CND 的 34 例患者的 MRI、HRCT 及临床听力学资料。其中男 20 例,女 14 例,年龄 5 个月~18 岁,中位年龄 2 岁。

34 例均有完整的颞骨 HRCT、内耳和内耳道 MRI 影像资料。HRCT 检查采用 Philips Brilliance 64 层螺旋 CT 扫描仪,横轴面螺旋 CT 扫描,扫描参数:120 kV, 200 mA, 0.625 mm×16i, 矩阵 512×512, 视野 18 cm×18 cm, 骨算法重建,重建层厚 0.33 mm。多平面重组:横轴面基线为听眶上线,冠状面与硬腭垂直,层厚 1 mm,窗宽 4000 HU,窗位 700 HU。MRI 扫描采用 GE Signa 1.5T 和 3.0T 扫描仪。先常规行横轴面、冠状面 FSE T₂WI 和横轴面 FSE T₁WI,再行内耳水成像,采用三维快速平衡稳态进动(three dimensional fast imaging employing steady state acquisi-

tion, 3D FIESTA) 序列, 1. 5T MRI 扫描参数: TR 4. 88 ms, TE 1. 4 ms, 矩阵 256 × 224, 视野 16 cm × 16 cm, 层厚 0. 6 mm, 层间距 -0. 3 mm, 翻转角 60°; 3. 0T MRI 扫描参数: TR 5. 08 ms, TE 2. 0 ms, 矩阵 288 × 384, 层厚 0. 8 mm, 层间距 -0. 6 mm, 翻转角 60°。所得横轴面原始图像进行斜矢状面重组, 基线垂直于内耳道长轴, 双侧分别重组, 在此图像上连续观察面神经、蜗神经及前庭上、下神经的形态及走行。

CND 定义为蜗神经缺失或细小。缺失为蜗神经在 MRI 横轴面、冠状面或斜矢状面上均未显示, 而细小者为蜗神经直径显著小于同侧的面神经或前庭上、下神经或者显著小于对侧的蜗神经^[1]。内耳道 (internal auditory canal, IAC) 径线在 HRCT 横断面测量前后径, 冠状面测量上下径, 测量位置为内耳道最大径线, 均值 ≤ 3 mm 视为 IAC 狭窄^[4, 5]。横轴面原始图像测量蜗神经孔宽度, 垂直于蜗轴的内耳道底部蜗神经孔内缘的连线 ≤ 1. 5 mm 视为蜗神经孔狭窄^[6], 该区域未见蜗神经孔或呈骨性密度视为封闭。

统计学分析方法: 应用 SPSS 13. 0 软件进行统计学处理, 采用卡方检验和 Fisher 精确检验及 Monte Carlo 精确检验。

结 果

34 例 68 耳中共有 60 耳经 MRI 诊断为 CND (表 1)。双侧发病 26 例, 单侧发病 8 例。其中蜗神经未显示 (图 1) 48 耳 (80%), 蜗神经细小 12 耳 (20%) (图 2), 伴前庭神经异常 (图 3) 28 耳 (46. 7%), 伴面神经细小 3 耳 (5%)。CND 合并内耳畸形 28 耳, 其中伴耳蜗畸形 19 耳 (31. 7%), 合并前庭半规管畸形 8 耳 (13. 3%), 前庭导水管扩大 1 耳。32 耳 CND (53. 3%)

不伴内耳畸形。

表 1 68 耳蜗神经孔的 HRCT 表现及蜗神经的 MRI 表现 (支)

蜗神经孔	蜗神经			合计
	正常	缺失	细小	
狭窄或封闭	0	46	7	53
正常	8	2	5	15
合计	8	48	12	68

60 耳 CND 在 HRCT 显示情况见表 2。HRCT 显示 IAC 狭窄 (图 4) 32 耳 (53. 3%), IAC 形态正常 28 耳; 蜗神经孔狭窄 (图 5) 28 耳, 蜗神经孔封闭 (图 6) 25 耳, 蜗神经孔正常 7 耳。狭窄及封闭占本组 CND 的 88. 3% (53/60)。8 耳 MRI 显示 IAC 内神经结构无明显异常的患者, 其 IAC 及蜗神经孔在 HRCT 上表现均无明显异常。

表 2 60 耳 CND IAC 及蜗神经孔的 HRCT 表现 (只)

内听道	蜗神经孔		合计
	狭窄或封闭	正常	
狭窄	31	1	32
正常	22	6	28
合计	53	7	60

HRCT 表现与 MRI 诊断 CND 的比较。以 HRCT 显示 IAC 狭窄作为诊断 CND 依据, 诊断敏感度为 53. 3% (32/60)、特异度为 100% (8/8)、阳性预测值为 100% (32/32), 阴性预测值为 22. 2% (8/36); 以 HRCT 显示蜗神经孔狭窄或封闭作为诊断 CND 依据, 敏感度 88. 3% (53/60), 特异度 100% (8/8), 阳性预测值 100% (53/53), 阴性预测值 53. 3% (8/15)。经 Fisher 精确检验, 以 HRCT 显示蜗神经孔狭窄或封闭作为诊断 CND 的依据明显优于以 HRCT 显示 IAC 狭窄作为诊断 CND 的依据 ($P = 0. 043$); 经 Monte Carlo 精确检验, 以 MRI 显示蜗神经缺失或细

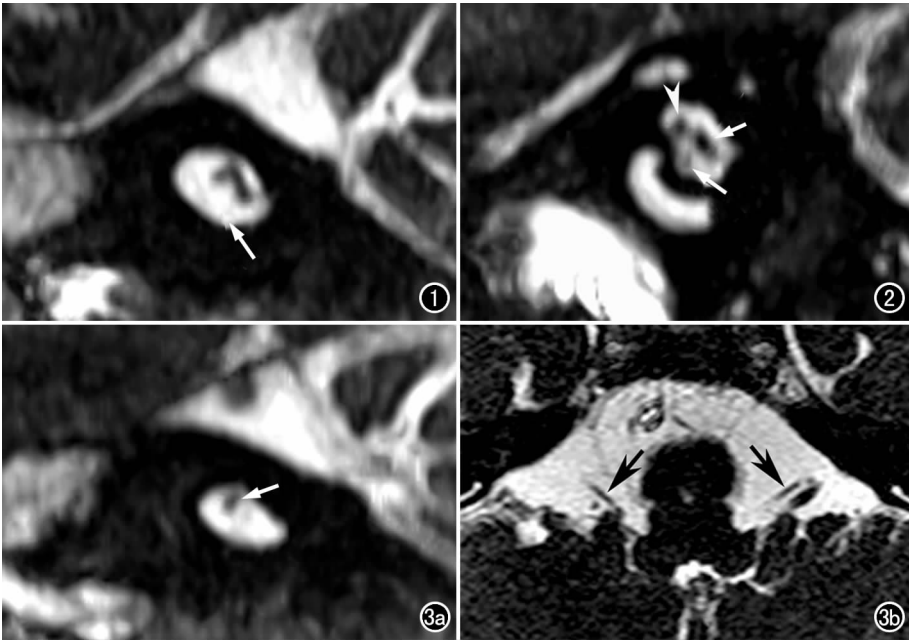


图 1 蜗神经缺失, MRI 斜矢状面内耳道成像显示内耳道前下象限未见蜗神经 (箭)。图 2 蜗神经细小, MRI 斜矢状面内耳道成像显示内耳道前下象限内可见蜗神经 (长箭), 但较同侧面神经 (箭头) 及前庭神经细小 (短箭), 内耳道前上象限为面神经, 后方为前庭上、下神经, 此层面前庭上、下神经尚未分离。图 3 前庭蜗神经未显示。a) MRI 斜矢状面内耳道成像显示内耳道内仅见单支神经 (箭), 为面神经; b) MRI FIES-TA 序列原始图像显示右侧脑池仅见一支神经结构 (面神经, 箭), 而左侧显示前后两支神经结构, 前方为面神经 (箭), 后方较粗者为前庭蜗神经。

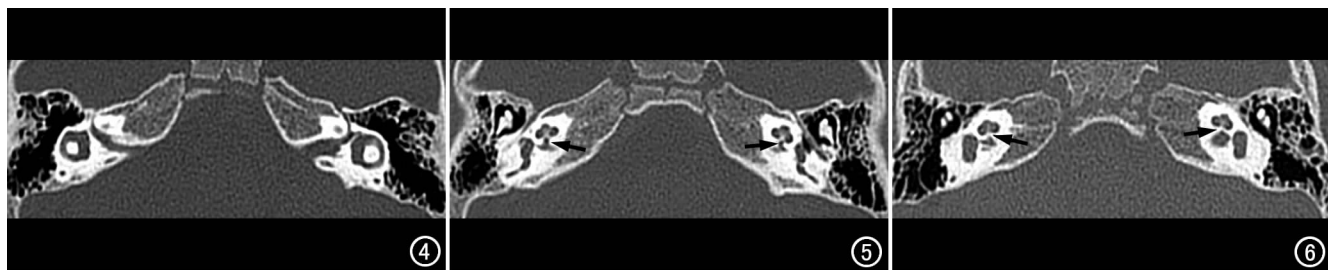


图 4 双侧内耳道狭窄,HRCT 示右侧内耳道明显狭窄,左侧轻度狭窄,双侧内耳道形态异常。图 5 双侧蜗神经孔狭窄,HRCT 示双侧内耳道底部前下方与耳蜗底之间骨性管道狭窄(箭)。图 6 双侧蜗神经孔封闭,HRCT 示双侧内耳道底部前下方与耳蜗之间无骨性管道显示(箭),双侧蜗神经孔被骨板封闭。

小作为诊断 CND 的依据明显优于以 HRCT 显示蜗神经孔狭窄或封闭作为诊断 CND 的依据($P < 0.00$);同时,MRI 诊断 CND 明显优于 CT($P < 0.001$)。

讨 论

1. CND 与 IAC 及蜗神经孔约胚胎第 4 周时,听泡壁上的部分细胞分出到周围的间充质内,形成听神经的感觉神经节。此后,此神经节分为前庭神经节和螺旋神经节。约第 7 周时,从螺旋神经节发出轴突形成蜗神经,同时前庭神经节的轴突组成前庭支。约 9 周时,听泡的间充质开始软骨化,形成听泡的软骨囊。大约 24 周时,内耳道由发育完整的前庭蜗神经通过骨化抑制作用而形成^[7]。如果在这一时期内,前庭蜗神经发育不全,不能发生骨化抑制作用,就会导致 IAC 狭窄。IAC 形成后,前庭蜗神经正常形态的维持需要来自于耳蜗毛细胞分泌的神经营养因子,当各种原因导致此神经营养因子缺乏时,蜗神经就会变性、萎缩,而 IAC 此时已发育完成,其形态将保持正常。因此在 CND 病例中,根据其 IAC 的大小能够大致判断蜗神经形态异常发生的时间。如果 IAC 狭窄,则说明蜗神经的病变发生于孕 24 周以前;而 IAC 大小正常,则说明蜗神经异常发生于 IAC 骨化以后,大约为孕 24 周以后。

目前研究对于蜗神经的完整性与 IAC 形态关系存在争议。Mcphee 等^[8]研究认为听泡中间软骨的形成影响 IAC 发育,IAC 的形成与前庭蜗神经存在与否有关,在神经缺失时 IAC 将发育不良。Adunka 等^[9]研究一组儿童 CND 的 IAC 形态,19 耳蜗神经发育不良中有 11 耳 IAC 径线正常,9 耳小 IAC 中 8 耳蜗神经发育不良,提示 IAC 狭窄与蜗神经发育不良高度相关,但 IAC 正常时也可能存在蜗神经发育不良,故 IAC 形态并非蜗神经完整性的可靠标志。国内学者报道一组儿童先天性感音神经性聋的颞骨影像,其中蜗神经未发育或发育不良 19 耳中 10 耳伴 IAC 狭窄^[10],与本组结果相似,但其结论提出 CT 示耳蜗结构正常

且内耳道无狭窄者可无需行 MRI 扫描,本研究结论与其存在差异。本组有 32 耳 CND 不伴内耳畸形,其中 12 耳 IAC 形态正常。在 60 耳 CND 中 IAC 狭窄 32 耳,IAC 形态正常者 28 耳,这可能与蜗神经发生异常的时间及是否合并前庭神经异常有关。HRCT 由 IAC 狭窄提示蜗神经发育不良的敏感度仅为 53.3% (32/60),阴性预测值仅 22.2% (8/36),表明 IAC 狭窄是蜗神经发育不良的标志,而 IAC 形态正常者也可能存在蜗神经发育不良。应用 HRCT 显示 IAC 狭窄评价蜗神经发育不良可出现假阴性结果而低估诊断。

蜗神经孔为内耳道底部前下方的一个小圆形开口,蜗神经经此通过。Fatterpekar 等^[6]测量正常蜗神经孔的宽度为 (2.13 ± 0.44) mm,而先天性 SNHL 蜗神经孔发育不良者宽度为 (1.82 ± 0.24) mm,两者有显著差异。国内学者对国人蜗神经孔 CT 径线的测量结果不尽相同,所测量的正常蜗神经孔宽度分别为 (1.13 ± 0.19) mm、 (2.20 ± 0.3) mm 和 (2.05 ± 0.39) mm^[11-13]。本研究中以 1.5 mm 为狭窄标准^[6],测得蜗神经孔狭窄及封闭占 CND 88.3%,与文献结果一致^[14]。而同组中 IAC 狭窄仅占 53.3%,如果以管腔狭窄与否对 CND 做出诊断,则两者差异具有统计学意义($\chi^2 = 12.603, P < 0.001$)。上述结果表明 HRCT 显示蜗神经孔狭窄或封闭高度提示蜗神经发育不良。

2. CND 影像学检查及诊断

内耳 MRI 可以显示 CND 的直接征象,目前被公认为诊断此病的最佳方法。近年来,以三维稳态结构进动相干扰(three dimensional constructive interference in the steady state,3D CISS)和 3D FIESTA 序列为代表的快速梯度回波成像序列应用于内耳成像,能获得更薄的层厚及更高的信噪比的高分辨率图像,MPR 技术可对原始图像进行重组,可多方位观察内耳道内及脑池内神经结构及内耳诸结构。垂直于 IAC 长轴的斜矢状面重组图像是真正的 IAC 横断面图像,可清晰显示 IAC 内的神经结构及位置关系,对于

CND 诊断尤为重要。颞骨 HRCT 可显示清晰的骨迷路结构, 诊断有无内耳畸形, 同时可显示 IAC 形态大小及双侧对称情况, 还能在横轴面原始图像上测量蜗神经孔大小, 可初步提示是否存在蜗神经发育不良。

Kim 和 Casselman 等^[15,16] 研究表明, 90% 健康人群的蜗神经较前庭上或前庭下神经粗, 64%~85% 蜗神经与面神经粗细相似或比面神经粗, 70% 人群两侧对称。在横轴面上将 IAC 分为上下两层, 上层可见面神经和前庭上神经并行, 呈双轨样达内耳道底; 下层可见蜗神经和前庭下神经于内耳道底附近呈锐角分开, 蜗神经经蜗神经孔进入耳蜗。在垂直于 IAC 的斜矢状面上, 前上象限为面神经, 前下象限为蜗神经, 后上及后下分别为前庭上、下神经。本组病例在 MRI FIES-TA 序列斜矢状面图像上, 蜗神经细小为蜗神经直径小于 IAC 内其它神经或/和对侧 IAC 内蜗神经; 缺失为在横轴面、冠状面及斜矢状面图像上内耳道前下象限均未见蜗神经影像。由于 MRI 空间分辨率亦存在一定的限制, 极细小的神经可能显示为缺失, 因此缺失包括确实缺如和极细小的神经。如果同时存在 IAC 狭窄及前庭神经异常时, 则在斜矢状面重组图像上判断蜗神经细小或缺失较为困难, 应结合原始横轴面图像观察蜗神经孔区有无神经进入耳蜗, 同时观察脑池段前庭蜗神经形态。前庭蜗神经脑池段位于同侧面神经后方, 与面神经以一较小锐角并行, 并且较面神经粗大, 若直径小于面神经提示可能存在蜗神经异常, 若脑池段未见前庭蜗神经或极为细小, 则提示 3 支神经异常。HRCT 上应重点观察蜗神经孔的大小及 IAC 的形态, IAC 形态异常包括单侧或双侧狭窄及两侧不对称; 还要观察内耳发育情况, 包括耳蜗、前庭、半规管及前庭导水管。

3. CND 的诊断意义

人工耳蜗植入术前了解蜗神经形态和功能的完整性极为重要, 蜗神经缺失使耳蜗与脑干神经核团失去联系, 是人工耳蜗植入术的绝对禁忌, 而蜗神经细小是人工耳蜗植入术的相对禁忌。术前行 MRI 检查, 可以明确蜗神经有无异常, 是否存在内耳发育畸形, 以及听觉通路的其它异常改变, 对确定是否手术、手术侧别及评估预后有重要临床意义。对于感音神经性耳聋患儿, 行人工耳蜗植入术前应常规行内耳 MRI 检查以评价蜗神经形态。HRCT 可以了解内耳骨迷路的发育、IAC 的形态以及蜗神经孔的大小, 但不能评价蜗后的软组织情况, HRCT 发现蜗神经孔狭窄或封闭高度提

示蜗神经发育不良, 需进一步行内耳 MRI 检查。全面的临床评估是非常必要的, 术前的听力学检查结合影像学检查可较准确地评价蜗神经形态及功能, 以提高人工耳蜗植入术的效果。

参考文献:

- [1] Glastonbury CM, Davidson HC, Hamsberger HR, et al. Imaging findings of cochlear nerve deficiency[J]. AJNR, 2002, 23(4): 635-643.
- [2] Nelson EG, Hinojosa R. Aplasia of the cochlear nerve; a temporal bone study[J]. Otol Neurotol, 2001, 22(6): 790-795.
- [3] Spoendlin H, Schrott A. Quantitative evaluation of the human cochlear nerve[J]. Acta Otolaryngol, 1990, 470(Suppl): S61-S70.
- [4] Olivares FP, Schuknecht HF. Width of the internal auditory canal. A histological study[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1979, 88(3): 316-323.
- [5] Sakashita T, Sando I. Postnatal development of the internal auditory canal studied by computer-aided three-dimensional reconstruction and measurement[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1995, 104(6): 469-475.
- [6] Fatterpekar GM, Mukherji SK, Alley J, et al. Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss: initial observations[J]. Radiology, 2002, 215(1): 243-246.
- [7] Larsen WJ. Human Embryology[M]. New York: Churchill Livingstone, 1997. 385-411.
- [8] McPhee JR, Van De Water TR. Epithelial-mesenchymal tissue interactions guiding otic capsule formation: the role of the otocyst[J]. J Embryol Exp Morphol, 1986, 97(1): 1-24.
- [9] Adunka OF, Roush PA, Tergle HF, et al. Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency[J]. Otol Neurotol, 2006, 27(6): 793-801.
- [10] 曹雯君, 李玉华, 李蕴. 儿童先天性感音神经性聋的影像评估[J]. 放射学实践, 2009, 24(8): 895-897.
- [11] 喻妮, 尚燕宁, 霍健伟, 等. 人蜗神经管高分辨 CT 研究[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2008, 15(6): 346-348.
- [12] 孟庆玲, 韩卉, 庞刚, 等. 人内耳蜗神经管的应用解剖学[J]. 解剖学杂志, 2006, 29(4): 494-496.
- [13] 王冰, 鲜军舫, 牛延涛, 等. 健康成人内听道底 CT 及 MRI 解剖[J]. 放射学实践, 2008, 23(9): 950-954.
- [14] 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.
- [15] Kim HS, Kim DI, Chung IH, et al. Topographical relationship of the facial and vestibulocochlear nerves in the subarachnoid space and internal auditory canal[J]. AJNR, 1998, 19(6): 1155-1161.
- [16] Casselman JW, Offeciers FE, Govaerts PJ, et al. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging[J]. Radiology, 1997, 202(3): 773-781.

(收稿日期: 2010-12-21 修回日期: 2011-01-25)