

· 头颈部影像学 ·

小儿蜗神经发育不良与蜗神经管的关系:CT 和 MRI 研究

曹雯君, 李玉华

【摘要】 目的:研究小儿蜗神经发育不良与蜗神经管之间的关系,提高对该病的诊断水平,为电子耳蜗安装术选择合适的候选者。方法:回顾性分析 43 例(14 例单侧,29 例双侧)经 MRI 诊断为蜗神经发育不良患儿的颞骨 HRCT 以及 MRI 资料,在 HRCT 图像上分别测量患耳(72 耳)以及正常侧(14 耳)蜗神经管宽度。在 MRI FIESTA 序列上重点观察前庭耳蜗神经、内耳道内蜗神经及面神经形态。结果:HRCT 示 72 只患耳中,蜗神经管缺如 3 耳、蜗神经管骨性封闭 32 耳,耳蜗神经管狭窄 32 耳,蜗神经管增宽 3 耳,蜗神经管正常 2 耳。经 *t* 检验,患耳狭窄蜗神经管与正常侧比较,差异有显著统计学意义。MR 图像上 59 耳蜗神经未显示,13 耳蜗神经纤细,前庭耳蜗神经缺如 23 耳,发育不良 5 耳。3 耳面神经纤细,1 耳面神经未显示。若以蜗神经管缺如、封闭及狭窄作为诊断蜗神经发育不良依据,其敏感度为 93.1%(67/72),特异度 100%(14/14),阳性预测值 100%(67/67),阴性预测值 73.7%(14/19)。结论:当 HRCT 显示蜗神经管缺如、封闭或狭窄时应高度怀疑蜗神经发育不良;MRI 是显示蜗神经发育不良的最可靠的影像学检查方法。

【关键词】 耳蜗神经; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R764.35 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)12-1324-04

The relationship between cochlear nerve dysplasia and cochlear nerve canal in children: a study of HRCT and MRI diagnosis

CAO Wen-jun, LI Yu-hua. Department of Radiology, Shanghai Xinhua Hospital, Shanghai 200092, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the relationship between cochlear nerve canal malformation and cochlear nerve dysplasia in children in order to improve diagnosis for this disease and select appropriate candidates for cochlear implantation. **Methods:** The HRCT and MRI images of 43 children with cochlear nerve dysplasia diagnosed by MRI were reviewed retrospectively. Twenty-nine cases were bilateral and 14 cases unilateral. Cochlear nerve canal caliber was measured for 72 ears with cochlear nerve dysplasia and 14 ears without cochlear nerve dysplasia respectively on HRCT. The MRI images of vestibulocochlear nerve, cochlear nerve and facial nerve were analysed with FIESTA sequence. **Results:** Of the 72 ears with cochlear nerve dysplasia, there were 3 ears with absence of cochlear nerve canal, 32 ears with cochlear nerve canal atresia and 32 ears with cochlear nerve canal stenosis, 3 ears with cochlear nerve canal enlargement, 2 ears with normal canal. Statistically significant difference was observed for cochlear nerve canal between ears with cochlear nerve dysplasia and ears without cochlear nerve dysplasia. Of the 43 cases, there were 72 ears with cochlear nerve dysplasia, cochlear nerve was not shown in 59 cases and tiny cochlear nerves in 13 cases. There were 28 ears associated with abnormal vestibulocochlear nerve (absent or small in size). Also, there were tiny facial nerve in 3 ears and not seen in 1 ear. In patients with cochlear nerve canal absence, atresia and stenosis, MRI diagnosed cochlear nerve dysplasia with 93.1% sensitivity, 100% specificity, 100% positive predictive value and 26.9% negative predictive value. **Conclusion:** When the absence, atresia or stenosis of cochlear nerve canal are shown on HRCT, cochlear nerve dysplasia may be highly suggested. MRI is a reliable modality to show cochlear nerve dysplasia.

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

近年来上海市新生儿听力筛查结果显示婴儿耳聋的发病率约 1%~3%, 由于 1~4 岁是小儿语言发育的关键时期, 在此阶段能否给予及时诊断治疗, 直接影响预后。对重度和极重度感音神经性耳聋, 人工耳蜗植入术(cochlear implantation, CI)是最有效的治疗方法, 临床实践发现 CI 疗效与患儿蜗神经发育程度关系密切。颞骨 HRCT 和或 MRI 在感音神经性耳聋方面

的研究长期以来一直受到人们重视, 目前国内外已有不少相关报道^[1-6]。然而, 目前的报道中因研究对象、方法的不同, 研究结果差异较大, 且很少有较大样本的针对小儿尤其是学龄前儿童蜗神经发育不良(cochlear nerve dysplasia, CND)的 CT 和 MRI 对照研究。不少文献对如何进行相关结构如蜗神经管或内耳道测量等研究方法交代不清。

本研究选择经内耳 MRI 检查证实为 CND 的耳聋患儿, 通过对其颞骨 HRCT 和 MRI 资料进行回顾性分析研究, 探讨 CND 与蜗神经管之间的关系, 以期提高相关医师 CND 的诊断水平, 为临床提供至关重要

作者单位: 200092 上海, 上海新华医院放射科

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

通讯作者: 李玉华, E-mail: liyuhua1962@yahoo.com.cn

基金资助: 上海市科委基础重点继续支持项目(10JC1411500, 2011-2013)

的信息从而使 CI 术达到应有的效果。

材料与方 法

1. 研究对象

选取临床确诊为先天性重度及极重度耳聋的学龄前儿童 43 例,全部病例均进行颞骨 HRCT 以及内耳 MRI 检查,并且 MRI 证实为 CND。患儿年龄 1~7 岁,平均年龄 3.5 岁。男 26 例,女 17 例。其中双侧 CND 29 例,单侧 CND 14 例。3 例自幼周围性面神经瘫痪。

2. 检查方法

HRCT 扫描仪采用德国西门子公司 Somatom Definition 双源 CT,扫描范围乳突尖部至颞骨上部,用螺旋扫描方式进行,扫描参数:120 kV,230 mAs,64×0.6 mm,螺距 0.55,采用单侧放大,骨算法重建,窗宽 5000HU,窗位 600 HU。MRI 扫描仪为 GE HDx 3.0T,8 通道阵列头颈线圈。扫描序列为三维快速稳态自由进动梯度回波序列,层厚 0.8 mm,扫描孔径 20 cm,TR 4.5 ms,TE 1.7 ms,矩阵 320×320。在 GE HDx AW4.3 工作站采用垂直于内耳道层厚 0.3 mm 的斜矢状面 MPR 重建,显示脑池段面神经、前庭耳蜗神经以及内耳道内面神经、蜗神经、前庭上下神经。

对不能自然入睡的患儿用 5% 水合氯醛镇静,每公斤体重用量 0.5 mg 口服或肛门给药。

3. 测量方法

蜗神经管宽度:选择 HRCT 显示蜗神经管最宽的断面层面进行测量,蜗神经管骨壁内缘中点连线的长度即为蜗神经管宽度(图 1a)。蜗神经管上下径:在冠状面重建图像上,横嵴下缘与蜗神经管下缘的连线作为蜗神经管上下径(图 1b)。

4. 诊断标准

CND:在内耳 MRI 图像上观察蜗神经,当蜗神经直径小于同侧内耳道内面神经或(和)对侧内耳道内蜗神经称为蜗神经细小;当横轴面及垂直于内耳道的斜矢状面图像上均不能显示蜗神经称为蜗神经缺如;当脑池段面神经后未见与之平行的神经则称为前庭耳蜗神经缺如;当前庭耳蜗神经比面神经细时则称为前庭耳蜗神经发育不良^[1-2]。

蜗神经管宽度:在颞骨 HRCT 横轴面图像上测蜗神经管宽度即蜗神经管骨壁内缘中点的连线,若 <1.5 mm 为狭窄^[2-3],>2.9 mm 为增宽^[7]。

5. 统计分析

所有数据均采用 SPSS 13.0 统计学软件进行分析,测量结果均以均值±标准差表示($\bar{x} \pm s$),对患耳(72 耳)及正常耳(14 耳)两组蜗神经管宽度数据进行独立

样本 *t* 检验。

结 果

HRCT 显示在 72 只患耳中,蜗神经管骨性封闭、缺如及狭窄共 67 耳(67/72,93.1%),其中骨性封闭 32 耳(图 2)、缺如 3 耳、狭窄 32 耳(图 3),狭窄蜗管平均宽度(1.07±0.31)mm,蜗神经管增宽 3 耳,蜗神经管正常 2 耳。

43 例 86 耳中经 MRI 诊断 CND72 耳,其中单侧病变 14 例,双侧病变 29 例,蜗神经未显示(图 4)59 耳(59/72,82%),蜗神经纤细(图 5)13 耳(13/72,18%),前庭耳蜗神经发育异常 28 耳(28/72,39%),其中发育不良 5 耳,缺如 23 耳(图 6),3 耳面神经纤细,1 耳面神经未显示。14 例听力正常侧蜗神经管 CT 与 MRI 扫描示未见明显异常,蜗神经管宽度为(1.81±0.29)mm。

经独立样本 *t* 检验,患耳狭窄蜗神经管与正常侧蜗神经管宽度比较,差异有显著性, $t = -4.886, P = 0.000 < 0.05$,有统计学意义。

表 1 86 耳蜗神经与蜗神经管关系

蜗神经孔	蜗神经		合计
	正常	不显示或细小	
缺如封闭及狭窄	0	67	67
扩大	0	3	3
正常	14	2	16
合计	14	72	86

表 1 结果显示若以蜗神经管缺如、封闭及狭窄作为诊断 CND 依据,其敏感度为 93.1%(67/72),特异度 100%(14/14),阳性预测值 100%(67/67),阴性预测值 73.7%(14/19)。

讨 论

蜗神经管是内耳道底部前下方的一个骨性管道,蜗神经由此通过。CND 与蜗神经管形态存在密切的关系,以往很多研究者过多关注内耳道形态而忽略了蜗神经管。随着内耳道高分辨 CT 和 MRI 的广泛应用,人们发现不少内耳道形态正常的患者存在 CND,因此不少研究者开始对蜗神经管进行了相关研究,提出了各种测量方法和正常值^[3-4,7]。虽然研究方法不尽相同,但是蜗神经管宽度 <1.5mm 或 ≤1.5mm 被大多数学者接受^[3,8]。Flatterpekar 等^[4]研究了 50 例无内耳异常人群蜗神经管,结果测得正常宽度(2.13±0.44)mm。孟庆玲等^[9]研究结果是(2.20±0.3)mm,王冰等^[10]为(2.05±0.39)mm。Kono^[11]提出当蜗神经管宽度 <1.7mm 时视为发育不良。Stjernholm^[12]报道蜗神经管宽度为(1.91±0.24)mm,提出蜗神经管宽度 <1.4mm 时视为发育不良。综合国内外大多

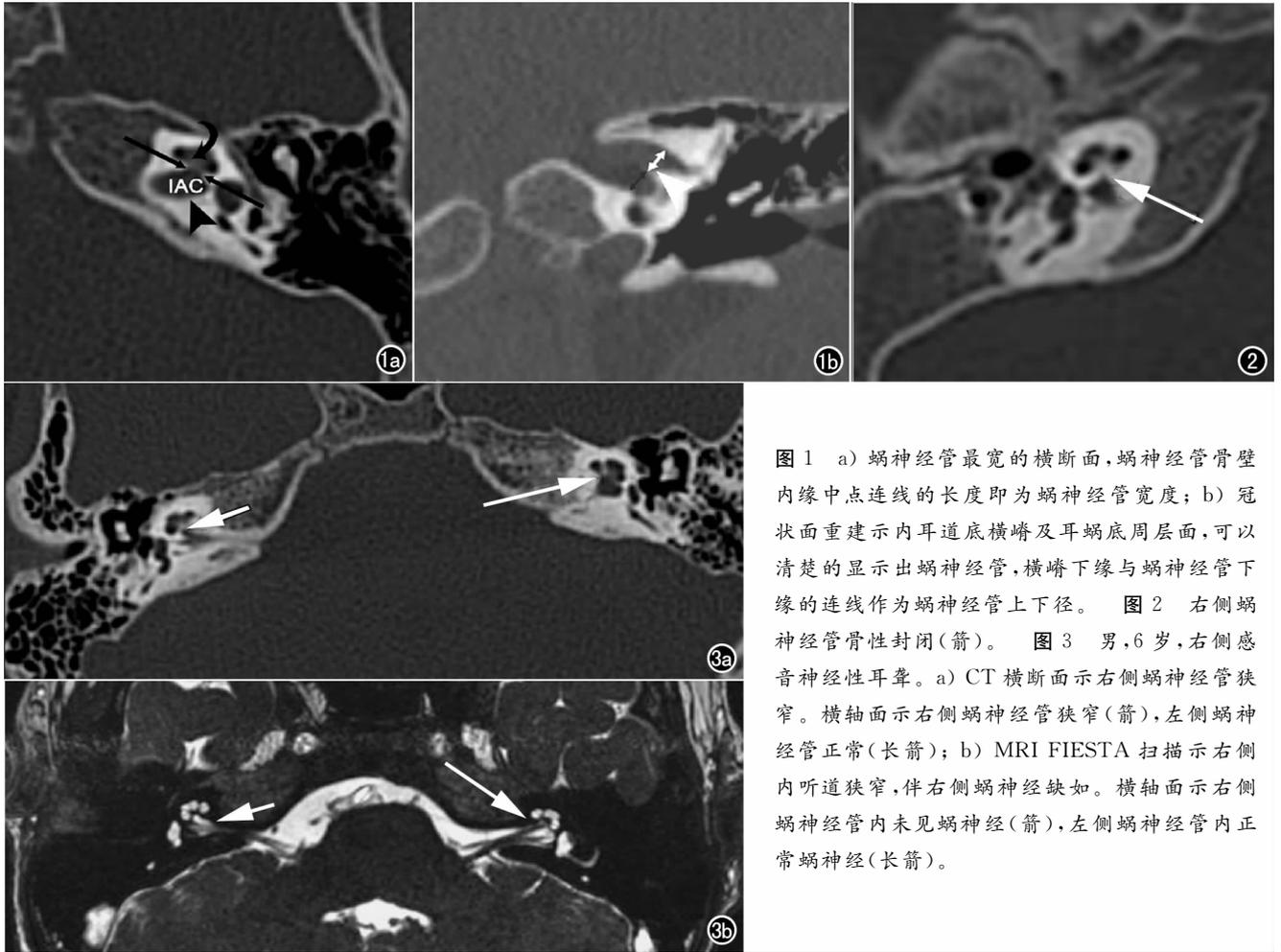


图1 a) 蜗神经管最宽的横断面,蜗神经管骨壁内缘中点连线的长度即为蜗神经管宽度; b) 冠状面重建示内耳道底横嵴及耳蜗底周层面,可以清楚的显示出蜗神经管,横嵴下缘与蜗神经管下缘的连线作为蜗神经管上下径。图2 右侧蜗神经管骨性封闭(箭)。图3 男,6岁,右侧感音神经性耳聋。a) CT横断面示右侧蜗神经管狭窄。横轴面示右侧蜗神经管狭窄(箭),左侧蜗神经管正常(长箭); b) MRI FIESTA扫描示右侧内听道狭窄,伴右侧蜗神经缺如。横轴面示右侧蜗神经管内未见蜗神经(箭),左侧蜗神经管内正常蜗神经(长箭)。

数相关研究以及我们自己的研究结果,我们认为蜗神经管宽度 $<1.5\text{mm}$ 作为狭窄的诊断标准是合适的。

面神经及前庭耳蜗神经在小脑桥脑角池段表现互相平行,面神经在前,前庭耳蜗神经在后,通常后者比前者粗。如果前庭耳蜗神经比面神经细,则认为发育不良,如果未显示,则认为缺如。国内外有不少作者对内耳道内面神经、蜗神经、前庭上下神经进行了测量,结果不完全一致。Kim等^[13]研究尸体标本显示蜗神经直径与面神经相似或略大、比前庭神经粗。王冰等^[10]对30例健康听力成人进行了测量,结果是面神经($1.00 \pm 0.03\text{mm}$),蜗神经($1.03 \pm 0.04\text{mm}$),前庭上神经($0.98 \pm 0.04\text{mm}$),前庭下神经($0.71 \pm 0.03\text{mm}$)。

近年来,蜗神经管形态与CND的关系已经越来越得到大家关注,绝大多数学者认可当蜗神经管宽度 $<1.5\text{mm}$ 为蜗神经管狭窄的诊断标准。燕飞等^[8]报道34例60耳18岁以下CND患者中,蜗神经管狭窄及封闭占CND 88.3%。张征宇等^[2]报道了17例33耳CND中,均有蜗神经管异常包括封闭、狭窄和不存在。Komatsubara^[3]报道以蜗神经管 $<1.5\text{mm}$ 为狭窄的标准来诊断CND,其敏感度88.9%,特异度88.9%。

本研究也采纳此标准进行CND与蜗神经管之间关系的研究。72只患耳中蜗神经管缺如、骨性封闭及狭窄共67耳(93.1%),其中缺如3耳、骨性封闭32耳、狭窄32耳,另外蜗神经管增宽3耳,蜗神经管正常2耳。若以蜗神经管缺如、封闭及狭窄作为诊断CND依据,其敏感度为93.1%,特异度100%,阳性预测值100%,阴性预测值73.7%。在蜗神经管缺如、封闭或狭窄患耳中,仅45.5%同时合并内耳道狭窄,以蜗神经管缺如、封闭或狭窄作为诊断CND的依据明显优于以内耳道前后径狭窄作为依据($P=0.034$, $P<0.05$)。

内耳MRI可以直接显示前庭耳蜗神经以及蜗神经,目前被公认为是诊断CND的最佳影像学检查方法。由于内耳有丰富的淋巴液,3D-FSE和3D-FRFSE等重 T_2 加权容积扫描序列使得内耳道内脑脊液以及内耳内的淋巴液呈现明显高信号,而血管神经呈相对低信号,他们之间形成了良好的天然对比,这些序列已经在临床应用了多年。近年来快速梯度回波成像序列广泛应用于内耳,使得我们能够得到比内耳更薄的层厚以及更高的信噪比的高分辨率图像。这些扫描序列速度更快,减少了因扫描时间长导致的运动伪影,在儿童

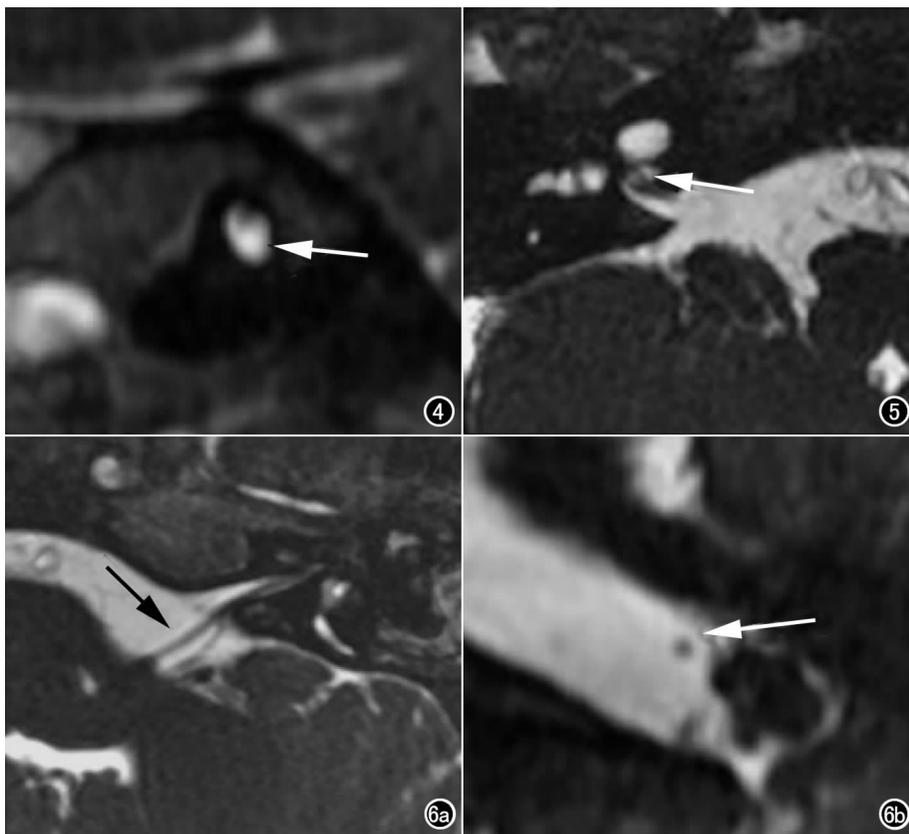


图4 右侧内耳道内未见蜗神经(箭)。图5 右侧蜗神经纤细(箭)。图6 a)横轴面 MPR 重建示左侧脑池段单支面神经(箭),其后方未见平行行走的前庭耳蜗神经; b)垂直于内耳道斜矢状面 MPR 重建图。

患者尤其重要。0.6~0.8mm 的原始横轴面图像,结合多平面重组图像能多方位观察内耳道内以及脑池内神经、内耳结构等。垂直于内耳道长轴的斜矢状面 MPR 重组图像层厚仅 0.3~0.4mm,被认为是显示内耳道内蜗神经、面神经以及前庭上下神经的最佳序列,它清楚展示了这些神经在内耳道内所在的位置以及发育状况,对 CND 诊断最为重要。然而,我们在日常临床工作中发现,对于内耳道显著狭窄病例,由于内耳道空间有限,没有足够的脑脊液衬托,因此单靠这个序列有时不能作出 CND 诊断,必须结合轴面图像才能解决问题。

虽然通过 HRCT 显示的蜗神经管狭窄来推测 CND 很有效,但毕竟还有少数 CND 患侧蜗神经管并不狭窄。由于蜗神经发育与否关系到 CI 是否成功,而 MRI 能直接显示蜗神经,因此,我们认为对 CI 术候选者,颞骨 HRCT 当然是首选,在条件允许情况下内耳 MRI 检查是非常必要的。

当 HRCT 显示蜗神经管缺如、封闭或狭窄时应高

度怀疑蜗神经发育不良。MRI 是显示蜗神经发育不良的最可靠的影像学检查方法,感音神经性耳聋患儿电子耳蜗植入术前的 MRI 检查是非常必要的。

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] 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] Komatsubara S, Haruta A, Naano Y, et al. Evaluation of cochlear nerve imaging in severe congenital sensorineural hearing loss [J]. ORL, 2007, 69(3): 198-202.
- [4] Gifish MF, Suresh KM, Jay A, et al. Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss; initial observations [J]. Radiology, 2000, 215(2): 243-246.
- [5] Carner M, Colletti L, Shannon R, et al. Imaging in 28 children with cochlear nerve aplasia [J]. Acta Oto-Laryngologica, 2009, 129(4): 458-461.
- [6] 王林省, 张丽红, 李晓瑜, 等. 先天性内耳道狭窄的多层螺旋 CT 和 MRI 表现 [J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2011, 46(7): 533-535.
- [7] 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.
- [8] 燕飞, 李建红, 李静, 等. 儿童蜗神经发育不良的影像学表现 [J]. 放射学实践, 2011, 26(3): 260-269.
- [9] 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.
- [10] 王冰, 鲜军舫, 牛延涛, 等. 健康成人内耳道底 CT 及 MRI 解剖 [J]. 放射学实践, 2008, 23(9): 950-954.
- [11] Kono T. Computed tomographic features of the bony canal of the cochlear nerve in pediatric patients with unilateral sensorineural hearing loss [J]. Radiat Med, 2008, 26(3): 115-119.
- [12] Stjernholm C, Muren C. Dimension of the cochlear nerve canal: a radioanatomic investigation [J]. Acta Otolaryngol, 2002, 122(1): 43-48.
- [13] 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.

(收稿日期: 2012-05-15)