

多层螺旋 CT 多平面重组在诊断先天感音神经性耳聋儿童内耳畸形中的应用

胡辉军 李国照 王东烨 张翔 沈君

【摘要】 目的 探讨多层螺旋 CT(MSCT)多平面重组(MPR)技术在显示儿童内耳畸形中的诊断价值。**方法** 回顾性分析 2010 年 9 月—2014 年 3 月中山大学孙逸仙纪念医院 223 例临床怀疑感音神经性耳聋(SNHL)并接受颞骨 MSCT 检查患儿的临床资料,由 1 名放射科医师对其中 68 例发现内耳畸形的患儿及 2 名内耳结构正常的儿童分别进行内耳骨迷路 MPR 重建,以正常儿童作对照。68 例内耳畸形患儿中,男 33 例、女 35 例,年龄 9 天~16 岁、平均 4.73 岁。由 2 名高年资医师对 68 例内耳畸形患者的 MSCT 表现进行观察,并对内耳畸形类型进行分类统计。**结果** 本组 68 例患儿中,发现单耳畸形 5 例,双耳畸形 63 例,共计 131 耳畸形。MPR 清晰地显示耳蜗畸形 33 耳,前庭畸形 39 耳,半规管畸形 42 耳,内听道畸形 18 耳,前庭导水管畸形 86 耳。68 例(131 耳)中,8 耳(6.1%)为单一结构畸形,123 耳(93.9%)为 2 种或 2 种以上畸形。**结论** 大部分内耳畸形为 2 种或 2 种以上畸形。MPR 可清晰显示耳蜗、前庭、半规管及前庭导水管的形态及畸形程度,该技术的应用有望提高内耳畸形,尤其是多种结构合并畸形的检出率,从而有利于治疗计划与手术方案的选择与制定。

【关键词】 内耳; 先天畸形; 听觉丧失,感音神经性; 体层摄影术,螺旋计算机; 多平面重组

The diagnostic value of multiplanar reconstruction of multi-slice spiral CT in pediatric sensorineural hearing loss children induced by inner ear malformation Hu Huijun, Li Guozhao, Wang Dongye, Zhang Xiang, Shen Jun. Department of Radiology, Sun Yat-Sen Memorial Hospital of Sun Yat-Sen University, Guangzhou 510120, China

Corresponding author: Shen Jun, Email: shenjun@mail.sysu.edu.cn

【Abstract】 Objective To investigate the diagnostic value of multiplanar reconstruction (MPR) of multi-slice spiral CT (MSCT) in inner ear malformation of children. **Methods** Retrospective analysis of 223 children in Sun Yat-Sen Memorial Hospital suspected sensorineural hearing loss (SNHL) clinically was performed between September 2010 and March 2014. All the patients received MSCT scan and 68 patients of inner ear malformation were detected. Deformed bony labyrinths of 68 patients and two cases of normal inner ear were reconstructed with the method of MPR on basis of raw data of MSCT images by one radiologist. In 68 patients of inner ear malformation, there were 33 males and 35 females (aged from 9 days to 16 years). Two senior radiologists evaluated the MSCT manifestations of 68 patients and than statistics analysis of classification for inner ear malformation were performed. **Results** Sixty-eight patients (5 patients with single ear malformation, 63 patients with bilateral ear malformation, 131 ears in total) with SNHL were clearly shown by MPR images. There were 33 ears of cochlear malformation, 39 ears of vestibular malformation, 42 ears of semicircular canal malformation, 18 ears of internal auditory canal malformation and 86 ears of vestibular aqueduct malformation. In 68 patients (131 ears), single constructive malformation was detected in 8 ears (6.1%), two or more kinds of combined malformations were detected in 123 ears (93.9%). **Conclusions** Most of these patients suffered from two or more kinds of combined malformations. MPR images can display the structures of cochlear, vestibule, semicircular canal, internal auditory canal and vestibular aqueduct. The application of this kind of post-processing technology is expected to improve the detection rate of inner ear malformation, especially the various structural malformations, which is conducive to the treatment decisions making and surgical planning.

【Key words】 Ear, inner; Congenital abnormalities; Hearing loss, sensorineural; Tomography, spiral computed; Multiplanar reconstruction

先天性内耳畸形是一种常见的新生儿出生缺陷,是导致先天性耳聋的主要原因之一,新生儿及青少年的发病率分别约为 1‰ 及 6‰^[1-2]。MSCT 扫描速度快,空间分辨率高,获得的亚毫米级的薄层图像可以进行多平面重组 (multiplanar reconstruction, MPR) 等图像后处理,能多角度显示内听道及内耳骨迷路的精细结构,为先天性耳聋患儿选择治疗方法提供影像学依据^[3]。本研究收集中山大学孙逸仙纪念医院放射科 68 例先天性耳聋患儿的 MSCT 重建图像资料,观察内耳畸形情况,探讨 MSCT 在诊断先天性耳聋患儿内耳畸形中的价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料

回顾性分析 2010 年 9 月—2014 年 3 月中山大学孙逸仙纪念医院 223 例临床怀疑感音神经性耳聋 (sensorineural hearing loss, SNHL) 并接受颞骨 MSCT 检查患儿的临床资料,由 1 名放射科医师对其中 68 例发现内耳畸形的患儿及 2 名内耳结构检查正常的儿童分别进行内耳骨迷路的 MPR,以正常儿童作对照。68 例内耳畸形患儿中,单耳畸形 5 例,双耳畸形 63 例,共计 131 耳;男 33 例,女 35 例;年龄 9 天~16 岁。病例纳入标准:临床声阻抗及脑干诱发电位反应检查为中度以上 (听力损失 40 dB 以上) 患儿,诊断为双侧 SNHL。排除获得性听觉丧失,如爆震性耳聋、外伤性耳聋及传染病源性耳聋的患儿。

1.2 MSCT 扫描及 MPR

采用 64 层 CT 扫描仪 (Somatom Sensation, 西门子,德国) 行双侧颞骨扫描,扫描时患儿取仰卧位,收拢下颌,扫描基线与听眶上线平行。扫描参数:管电压 120 kV,管电流 200 mAs,旋转时间 1.0 s,螺距 0.8,FOV 190 mm × 190 mm。扫描原始数据以每侧内耳为中心,单独重建成层厚 0.6 mm,层距 0.3 mm,FOV 60 mm × 60 mm 的薄层图像,薄层图像根据文献^[4]所述方法,对每侧耳的耳蜗进行斜横断位重建、各个半规管分别进行斜冠状位重建、内听道及前庭导水管进行斜横断位重建,以清楚显示内耳结构。由 2 名高年资医师在不知道临床诊断结果的前提下独立对 68 例患儿的 CT 原始图像及 MPR 图像进行观察,意见分歧时经协商后统一。

1.3 内耳畸形分类

根据 Sennaroglu 2002 分类法^[5] 进行内耳畸形分类。耳蜗未发育:CT 表现为耳蜗结构缺失,伴发前庭和/或半规管的畸形。耳蜗发育不良:CT 表现

为耳蜗较小,耳蜗螺旋仅 1 周或不足 1 周,伴发前庭和/或半规管的畸形。共同腔畸形:CT 表现为耳蜗和前庭呈一囊状结构,两者不能相互区分,其内无骨性结构。I 型不完全分隔畸形 (IP-I 畸形或囊性耳蜗前庭畸形):CT 表现为耳蜗缺乏完整的蜗轴呈囊状,与扩大的前庭间有骨性分隔,呈“8”字征或“类雪人”征改变。II 型不完全分隔畸形 (IP-II 畸形或 Mondini 畸形):CT 表现为耳蜗螺旋仅 1.5 周,耳蜗底圈正常,中圈和顶圈融合。前庭畸形 CT 表现为前庭的扩大 (最大径 > 3.2 mm) 或与耳蜗融合形成共同腔。半规管畸形在 CT 影像上表现为半规管细小、扩大或缺裂。内听道 (internal auditory canal, IAC) 畸形 CT 表现为内听道的狭窄 (IAC 全程或局部直径 ≤ 3 mm) 或扩大 (IAC 全程或局部直径 ≥ 8 mm)。前庭导水管扩大畸形 CT 表现为前庭导水管开口呈喇叭状扩大、中段直径 > 1.5 cm 或与总骨脚直接相通。

2 结果

本组 68 例患儿共发现内耳畸形 131 耳 (单耳畸形 5 例,双耳畸形 63 例),MPR 清晰显示耳蜗畸形 33 耳,前庭畸形 39 耳,半规管畸形 42 耳,内听道畸形 18 耳,前庭导水管畸形 86 耳。其中 8 耳 (6.1%, 8/131) 为单一结构畸形,123 耳 (93.9%, 123/131) 为 2 种或 2 种以上畸形。耳蜗畸形 33 耳中,21 耳 (63.6%) 伴前庭畸形,26 耳 (78.8%) 伴半规管畸形,7 耳 (21.2%) 伴内听道畸形,9 耳 (27.2%) 伴前庭导水管扩大畸形,15 耳 (45.5%) 伴前庭及半规管畸形。正常儿童及患儿的 MPR 见图 1、2,具体类型见表 1。双侧内耳同时畸形者 63 例 (126 耳),占 92.6% (63/68),其中 5 例患儿两侧内耳畸形类型不一致 (表 2);单侧内耳畸形者 5 例 (5 耳),占 7.4% (5/68)。

表 1 CT 检出的 131 耳内耳畸形分类 [例 (%)]

类型	耳蜗	前庭	半规管	内听道	前庭导水管
正常	98(74.8%)	92(70.2%)	89(67.9%)	113(86.3%)	45(34.4%)
未发育	3(2.3%)	-	-	-	-
发育不良	5(3.8%)	-	16(12.2%)	-	-
狭窄	-	-	-	12(9.2%)	-
扩大	-	31(23.7%)	22(16.8%)	6(4.6%)	86(65.6%)
共同腔	8(6.1%)	8(6.1%)	-	-	-
IP-I	6(4.6%)	-	-	-	-
IP-II	11(8.4%)	-	-	-	-
半规管裂	-	-	4(3.1%)	-	-

注:同时含有两种或两种以上畸形时,畸形个数分别记;IP-I:不完全分隔 I 型畸形;IP-II:不完全分隔 II 型畸形。

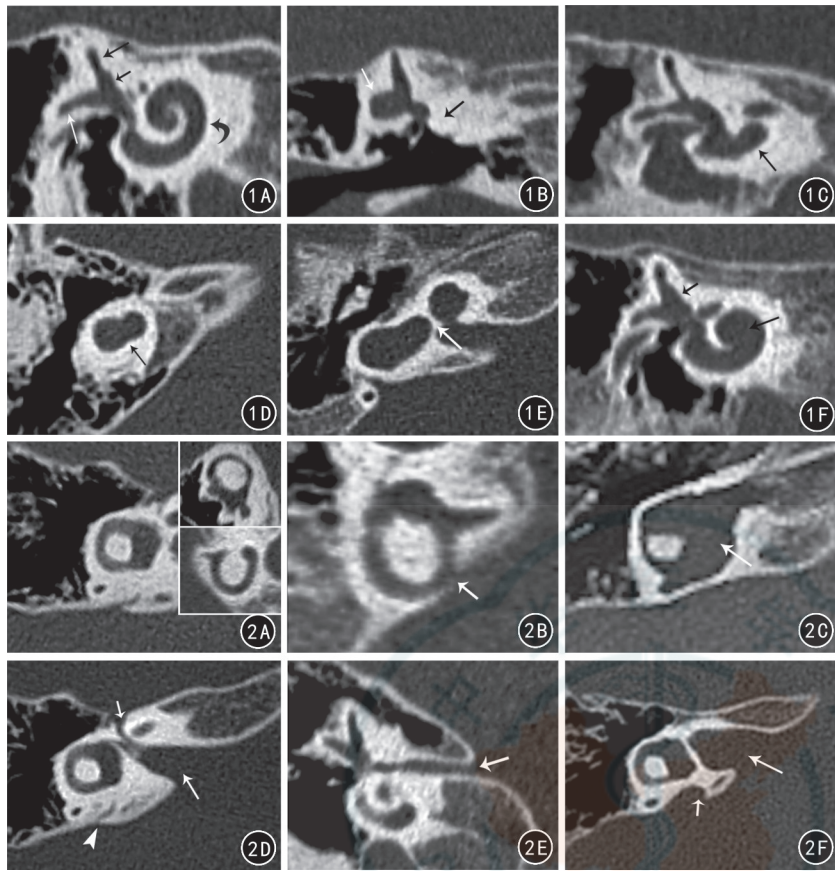


图 1 正常及畸形耳蜗的 CT MPR 图像 **1A** 正常内耳结构见上半规管(长黑箭)、后半规管(长白箭)、前庭(短黑箭)及耳蜗(黑弯箭) **1B** 耳蜗未发育畸形 耳蜗螺旋结构显示(黑箭),伴水平半规管扩张(白箭) **1C** 耳蜗发育不良畸形 耳蜗的正常结构消失,代之以迂曲、形态不规则的管状结构(黑箭) **1D** 共同腔畸形 耳蜗与前庭融合成为一个大囊腔,其内无骨性结构,其间无骨性结构分隔(箭) **1E** IP-I 畸形见囊性耳蜗及扩张的前庭,两者间以骨性结构相分隔,形成“8”字征或“雪人”征(箭) **1F** Mondini 畸形 耳蜗旋转 1.5 圈,并于耳蜗顶部及中部形成一囊性结构(长箭),伴扩张的前庭(短箭) **图 2** 正常及畸形的半规管、内听道及前庭导水管 CT MPR 图像 **2A** 大图为正常水平半规管,右上小图为正常上半规管,右下小图为正常后半规管 **2B** 后半规管裂 后半规管外侧壁骨质局部缺损(箭) **2C** 水平半规管扩张畸形 水平半规管内径增宽,同时可见扩张的前庭(箭) **2D** 正常的内听道(长箭)及前庭导水管(箭头)同时可见面神经迷路段(短箭) **2E** 内听道狭窄(箭) **2F** 前庭导水管扩张(短箭)合并内听道增宽畸形(长箭)

表 2 5 例双侧内耳不同畸形患儿畸形部位及类型

序号	侧别	耳蜗	前庭	半规管	内听道	前庭导水管
1	左	Mondini 畸形	扩张	-	-	扩大
	右	发育不良	扩张	发育不良	-	-
2	左	共同腔畸形	-	扩张	-	扩大
	右	发育不良	-	扩张	狭窄	-
3	左	未发育	-	发育不良	-	-
	右	共同腔畸形	-	发育不良	-	-
4	左	未发育	-	发育不良	-	-
	右	共同腔畸形	-	发育不良	-	-
5	左	未发育	扩张	扩张	-	-
	右	共同腔畸形	-	扩张	-	-

3 讨论

3.1 MSCT 诊断内耳畸形的优越性

SNHL 是临床常见的儿童残疾类型之一,若延

误诊断及治疗将严重影响患儿的听力、语言及认知等方面的发展,从而严重影响患儿的生活质量^[6-9]。先天性内耳畸形,尤其是耳蜗畸形及前庭蜗神经发育不良是儿童 SNHL 的最常见病因。准确判断内耳畸形的种类对于治疗方案的制定具有重要的临床意义,但由于内耳位置较深,解剖结构精细且复杂,通过一般的临床检查方法仅能够对听力缺失的性质及程度进行检测,难以全面显示并评估内耳畸形的种类及有无其它伴随病变。MSCT 能够清晰、准确地显示内耳的解剖形态,对骨迷路的病变有着良好的诊断价值。此外,MSCT 扫描速度较快,可以避免因受检儿童配合欠佳而造成的运动伪影,减少不必要重复检查所致的辐射损伤。

3.2 内耳畸形与胚胎学的关系

在胚胎发育的不同阶段内耳发育出现停滞,则会出现不同类型的耳蜗前庭畸形。内耳畸形可分为耳蜗畸形、前庭畸形、半规管畸形、内听道畸形及前庭导水管畸形,其中耳蜗畸形分为 Michel 畸形、共同腔畸形、耳蜗未发育畸形、耳蜗发育不良畸形、IP-I 畸形及 Mondini 畸形^[5]。本组病例中,所有畸形中前庭导水管扩张发生率最高,耳蜗畸形中 Mondini 畸形发生率最高,与文献^[10]报道一致,然而并未发现 Michel 畸形,这可能与该类畸形发生率较低有关。值得一提的是,本组病例中大部分内耳畸形并不是单一结构畸形,而是 2 种或 2 种以上内耳结构受累的多畸形合并存在,尤其在耳蜗畸形中,较多病例伴发前庭畸形或/和半规管畸形,这提示影像学医师在日常阅片中当发现某单一结构的内耳畸形,尤其是耳蜗畸形时,一定要利用 MSCT 图像后处理的强大功能,注意寻找有无其它伴发畸形。本组病例中,大部分内耳畸形为双侧同时发病,且同一例患儿的双耳畸形种类大部分一致,但本研究中出现了 5 例同一例患儿双侧内耳畸形种类不一致的情况。由于耳蜗未发育、共同腔畸形、耳蜗发育不良及 Mondini 畸形的发生分别为孕 3~4、4、6 及 7 周时胚胎发育停止所致^[7],这种情况的出现可能与孕妇受到某种致病因素作用后,大部分患儿的双侧内耳在短时间(约 1 周内)内

误诊断及治疗将严重影响患儿的听力、语言及认知等方面的发展,从而严重影响患儿的生活质量^[6-9]。先天性内耳畸形,尤其是耳蜗畸形及前庭蜗神经发育不良是儿童 SNHL 的最常见病因。准确判断内耳畸形的种类对于治疗方案的制定具有重要的临床意义,但由于内耳位置较深,解剖结构精细且复杂,通过一般的临床检查方法仅能够对听力缺失的性质及程度进行检测,难以全面显示并评估内耳畸形的种类及有无其它伴随病变。MSCT 能够清晰、准确地显示内耳的解剖形态,对骨迷路的病变有着良好的诊断价值。此外,MSCT 扫描速度较快,可以避免因受检儿童配合欠佳而造成的运动伪影,减少不必要重复检查所致的辐射损伤。

发育受阻,而少部分患儿的双侧内耳在相对较长时间(约 2~3 周)内发育先后发生停滞有关,停滞时间不同而导致双侧内耳的畸形类型不同。此外,本组病例发现 3 例(4 耳)单纯后半规管裂畸形,而 Sennaroglu 等^[5]内耳畸形分类标准未纳入此畸形。

3.3 MPR 技术对内耳畸形的诊断价值

MPR 是最常用的 CT 图像后处理技术之一,能够整体并准确显示正常及畸形内耳的解剖学结构,而且 MPR 被认为可以提高内耳畸形的检出率及诊断正确率^[11]。既往报道中,对于内耳畸形的 MPR 诊断缺乏统一的标准,部分文献仅对内耳的结构进行了类似横断面扫描的多层显示,并未对正常及畸形内耳的结构进行全面直观的显示^[12-13]。VR 技术能够显示内耳畸形,尤其是耳蜗畸形的外部整体结构^[14],但无法显示骨迷路内部的解剖学特点,而且较难显示前庭导水管扩大等畸形,故本研究并未采用 VR 技术。在本研究中,CT 原始图像经统一标准进行多角度重建,清晰显示了骨迷路的正常及异常解剖结构,为临床提供了准确的影像学信息。然而,当临床怀疑前庭蜗神经缺如或发育不良时,CT 扫描可能仅能显示内听道狭窄等间接影像学征象,不能显示其内的神经情况,此时有必要选择 MRI 来直接显示神经形态结构。此外,对于前庭导水管扩张畸形,MRI 被认为具有比 CT 更高的检出能力^[14]。

综上所述,MSCT 是内耳畸形的常规影像学诊断方法,常规应用 MPR 图像后处理技术在儿童内耳畸形中,能够显示骨迷路的正常及异常解剖结构的全面信息,提供更多的诊断及鉴别诊断信息,提高内耳畸形,尤其是多种结构合并畸形的检出率,从而有利于治疗计划与手术方案的选择与制定。

参 考 文 献

[1] 李幼瑾,杨军,李蕴. 儿童感音神经性耳聋中先天性内耳畸

形的临床特征[J]. 中国临床医学, 2011, 18(2): 215-217.

[2] Smouha E. Inner ear disorders[J]. Neuro Rehabilitation, 2013, 32(3): 455-462.

[3] 李玉华,曹雯君,张忠阳,等. 小儿先天性感音神经性耳聋 HRCT 与 MRI 诊断价值[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2009, 15(5): 425-430.

[4] Lane JJ, Lindell EP, Witte RJ, et al. Middle and inner ear: improved depiction with multiplanar reconstruction of volumetric CT data[J]. Radiographics, 2006, 26(1): 115-124.

[5] Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations[J]. Laryngoscope, 2002, 112(12): 2230-2241.

[6] 何莹,白芝兰. 磁共振在感音神经性耳聋研究中的应用[J]. 实用放射学杂志, 2012, 28(4): 618-620.

[7] Huang BY, Zdanski C, Castillo M. Pediatric sensorineural hearing loss, part 1: Practical aspects for neuroradiologists[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2012, 33(2): 211-217.

[8] 杨仕明,吴南. 攻克感音神经性耳聋治疗难题的基础研究[J]. 中华耳科学杂志, 2013, 11(3): 329-334.

[9] 李嘉楠,冀飞,杨仕明. 老年性聋患者中枢听觉处理障碍的认识现状和研究手段[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2011, 46(6): 523-525.

[10] 夏淇,罗树林,李树荣,等. CT 及 MRI 在儿童先天性感音神经性耳聋中临床应用[J]. 影像诊断与介入放射学, 2013, 22(4): 247-250.

[11] Jäger L, Bonell H, Liebl M, et al. CT of the normal temporal bone: comparison of multi-and single-detector row CT [J]. Radiology, 2005, 235(1): 133-141.

[12] 叶玉芳,张淑倩,贾秀川,等. 64 层螺旋 CT 后处理技术在外中内耳畸形诊断中的价值[J]. 中国临床医学影像杂志, 2011, 22(5): 337-339.

[13] 王忠,洪晓纯,郭红梅. 64 排 CT 三维重建对小儿内耳畸形的诊断应用[J]. 影像技术, 2012, 4(4): 25-27.

[14] Joshi VM, Navlekar SK, Kishore GR, et al. CT and MR imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss[J]. Radiographics, 2012, 32(3): 683-698.

(收稿日期:2014-09-27)

(本文编辑:张萍)

· 读者 · 作者 · 编者 ·

关于图表的格式要求

每幅图表分别按其在正文中出现的先后次序连续编码,并插在相应位置。每幅图表应冠有图(表)题。说明性的文字应置于图(表)下方注释中,并在注释中表明图表中使用的全部非公公用缩写。一般采用三线表,如遇有合计和统计学处理行(如 t 值、 P 值等),则在此行上面加一条分界横线;表内数据要求同一指标有效位数一致,一般按标准差的 1/3 确定有效位数。数据图及照片图要求有良好的清晰度和对比度,影像图应标注左右;若刊用人像,应征得本人的书面同意,或遮盖其能被辨认出系何人的部分。大体标本照片在图内应有尺度标记。病理照片要求注明染色方法和放大倍数。图表如引自他刊,应注明出处并提供该刊同意刊载证明。

本刊编辑部