

## 论 著

## 蜗神经发育不良患儿临床特点及影像学表现分析

## 1. 河南省南阳市中心医院儿科

(河南 南阳 473000)

## 2. 河南省南阳市中心医院检验科

(河南 南阳 473000)

## 3. 南阳理工学院护理学院

(河南 南阳 473000)

张 淼<sup>1</sup> 王 越<sup>2</sup> 张 鹏<sup>3</sup>

**【摘要】目的** 探讨蜗神经发育不良(CND)患儿临床特点及影像学表现。**方法** 回顾性分析本院2017年6月至2018年7月60例蜗神经发育不良患儿(共120耳)颞骨HRCT扫描和内耳道及内耳MRI表现影像学资料,分析比较其诊断CND的价值。**结果** MRI显示蜗神经发育不良104耳,其中伴前庭神经异常48耳,伴面神经细小5耳,伴内耳畸形48耳,HRCT显示内耳道狭窄56耳,蜗神经孔狭窄48耳。以MRI显示蜗神经缺失或细小作为诊断CND依据优于以HRCT显示耳蜗神经孔狭窄或封闭作为诊断CND依据( $P < 0.05$ );以HRCT显示耳蜗神经孔狭窄或封闭作为诊断CND依据诊断敏感度为89.42%,阴性预测值59.26%高于以HRCT显示内耳道狭窄为诊断敏感度53.84%,阴性预测值25.00%( $P < 0.05$ )。**结论** MRI检查可准确显示CND发生情况,HRCT可通过显示蜗神经孔的狭窄或封闭提示CND状态,内耳道正常情况下并不能排除CND的发生。

**【关键词】** 蜗神经发育不良; 临床特点; 影像学表现; 诊断价值

**【中图分类号】** R745.1; R445.2; R445.3

**【文献标识码】** A

**DOI:** 10.3969/j.issn.1672-5131.2020.04.009

通讯作者: 张 淼

## Clinical Features and Imaging Findings of Children Patients with Cochlear Nerve Deficiency

ZHANG Miao, WANG Yue, ZHANG Peng. Department of Pediatrics, Nanyang Central Hospital, Nanyang 473000, Henan Province, China

**[Abstract] Objective** To explore the clinical features and imaging findings of children patients with cochlear nerve deficiency. **Methods** The imaging data of HRCT scan of temporal bone and MRI of internal acoustic meatus and inner ear of 60 children patients with cochlear nerve deficiency (120 ears in total) from June 2017 to July 2018 in the hospital were retrospectively analyzed, and their value in the diagnosis of cochlear nerve deficiency was analyzed and compared. **Results** MRI showed 104 eyes of cochlear nerve deficiency, including 48 eyes with vestibular nerve abnormalities, 5 ears with thin facial nerves and 48 ears with inner ear malformation. HRCT showed 56 ears of internal acoustic meatus stenosis and 48 ears of cochlear foramen stenosis. CND diagnostic basis of MRI showing loss or small size of cochlear nerve was better than that of CND diagnostic basis of HRCT showing stenosis or closure of cochlear foramen ( $P < 0.05$ ). The diagnostic sensitivity and negative predictive value of CND diagnostic basis of HRCT showing stenosis or closure of cochlear foramen were higher than those of HRCT showing stenosis of internal acoustic meatus (89.42% vs 53.84%, 59.26% vs 25.00%) ( $P < 0.05$ ). **Conclusion** MRI can accurately show the occurrence of CND. HRCT can show the state of CND by showing the stenosis or closure of cochlear foramen, and the normal condition of internal acoustic meatus can not rule out the occurrence of CND.

**[Key words]** Cochlear Nerve Deficiency; Clinical Features; Imaging Findings; Diagnostic Value

蜗神经发育不良(cochlear nerve deficiency, CND)是指第八对颅神经耳蜗缺失或者细小,包括蜗神经的先天部分或是完全未发育部分以及后天由于各种原因所导致的退行性改变,是导致感音神经性耳聋的少见病因之一,研究发现先天性感音神经性耳聋患者中CND发生率约为2.5%~21.2%<sup>[1-2]</sup>。近年来颞骨HRCT以及MRI在感音神经性耳聋方面的诊断逐渐受到人们的重视,据人类颞骨研究结果表明CND患者往往出现内耳畸形以及内耳道狭窄情况,然而CND患者也有内耳和内耳形态均正常的患者,目前国内外有不少相关报道,且由于研究的对象和方法差异,结果具有较大的差异<sup>[3]</sup>。本研究通过回顾性分析60例蜗神经发育不良患儿HRCT扫描和内耳道及内耳MRI表现,探讨蜗神经发育不良患儿临床特点及影像学表现,报告如下。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 回顾性分析本院2017年6月至2018年7月60例蜗神经发育不良患儿临床资料,其中男性29例,女性31例;年龄2个月~12岁,平均(6.25±1.23)岁;其中31例患儿为重度感音神经性耳聋,27例患儿为自幼耳聋,2例患儿发现听力差时间不详。

**1.2 纳入与排除标准** 纳入标准:(1)经颞骨HRCT以及内耳道和内耳MRI检查,并通过MRI检查确诊为CND患儿;(2)年龄0~12岁;(3)影像学检查图像质量佳。排除标准:(1)扫描图像中存在明显的呼吸运动伪影,影响诊断结果的判断;(2)临床资料不全患儿。

**1.3 检查方法** 对于不能自然入睡患儿给予5%的水合氯醛进行镇静,剂量为0.5mg/kg,肛门或口服给药。

**1.3.1 HRCT扫描:**通过德国西门子公司生产的Somatom Definition双源CT进行检查,扫描范围为从患者乳突尖部到颞骨上部,扫描方式为螺旋扫描,参数设置为120kV,240mAs,64×0.7mm,矩阵设置为512×512,视野范围16cm×16cm,骨算法重建,层厚设置为0.32mm,进行多平面重组,横轴面基线作为听眶上线,冠状面与硬腭垂直,层厚设置为1mm,窗位700HU,窗宽4000HU。

**1.3.2 MRI扫描:**通过GE Signa 1.5T扫描仪,除采用横轴面以及冠状面常规SE序列、FSE序列T<sub>1</sub>WI和T<sub>2</sub>WI外,进行内耳水成像,通过三维快速平衡稳态进动序列,TR4.8~5.5ms,TE1.5~1.6ms,矩阵256×224,视野16cm×16cm,层厚为0.8~1.0mm,层间距为-0.3mm。所得的图像斜矢状面进行重组,基线与内耳道互相垂直,于双侧进行重组,连续观察患者面神经、蜗神经以及前庭上、下神经形态与走行。

**1.4 影像学资料分析** 所有图像均通过2名具有中级职称以上的影像科医生单盲法进行处理,若出现意见不一致时,经两位医师协商后得出最终结果。

### 1.5 测量方法

**1.5.1 蜗神经管宽度:**选择HRCT显示的蜗神经管的最宽断面测量,蜗神经管骨壁内缘的中点连线长度即为蜗神经管宽度。

**1.5.2 蜗神经管上下径:**在冠状面重建图像上,连接横嵴下缘与蜗神经管下缘,即为蜗神经管上下径。

**1.6 诊断标准**<sup>[4-6]</sup> 于内耳MRI图像上观察患儿蜗神经情况,如若蜗神经直径比同侧的内耳道内面神经或对侧的内耳道内蜗神经小即为蜗神经细小,如若横轴面以及垂直于患儿内耳道斜矢状面图像上均没有显示出蜗神经即诊断为蜗神经缺失;如若脑池段面神经后没有与其互相平行的神经即诊断为前庭耳蜗神经缺失;若前庭耳蜗神经较面神经细则为前庭耳蜗神经发育不良;蜗神经管宽度:蜗神经管骨壁内缘中点的连线,若>2.9mm则诊断为增宽,≤1.5mm则诊断为狭窄,若区域内无蜗神经孔或呈骨性密度则诊断为封闭。

**1.7 统计学方法** 通过SPSS21.0统计学软件进行数据分析,诊断效能比较通过 $\chi^2$ 检验,P<0.05表示差异有统计学意义。

## 2 结果

**2.1 耳蜗神经孔的HRCT表现及蜗神经MRI表现** 60例患儿120耳中共有104耳经MRI诊断为CND,双侧发病44例,单侧发病16例;蜗神经未显示84耳(见图1-3),蜗神经细小20耳(见图4-6);其中伴前庭神经异常48耳,伴面神经细小5耳。CND合并内耳畸形48耳,其中伴耳蜗畸形32耳,伴前庭半

规管畸形14耳,前庭导水管扩大耳2耳,56耳不伴内耳畸形。见表1。

**2.2 CND患儿内耳道及耳蜗神经孔HRCT表现** 104耳CND在HRCT中显示内耳道狭窄56耳,内耳道形态正常48耳;耳蜗神经孔狭窄49耳,耳蜗神经孔封闭44耳,耳蜗神经孔正常11耳。耳蜗神经孔狭窄或封闭占CND患儿的89.42%(93/104)。16耳MRI显示内耳道内神经结构无异常患儿,其内耳道和耳蜗神经孔在HRCT上表现均无明显异常。见表2。

**2.3 HRCT表现与MRI诊断CND比较** 以HRCT显示的内耳道狭窄作为诊断CND依据,敏感度53.84%(56/104),特异度为100.00%(16/16),阳性预测值100.00%(56/56),阴性预测值25.00%(16/64);以HRCT检查显示的耳蜗神经孔狭窄或封闭为CND诊断依据,敏感度为89.42%(93/104),特异度为100.00%(16/16),阳性预测值100.00%(93/93),阴性预测值59.26%(16/27),进行Fisher精确检验,以HRCT显示的耳蜗神经孔狭窄或者封闭为诊断CND依据诊断效能高于以HRCT显示内耳道狭窄为诊断CND依据,差异有统计学意义(P<0.05);以MRI显示蜗神经缺失或细小为诊断依据诊断效能

表1 耳蜗神经孔的HRCT表现及蜗神经MRI表现

| 耳蜗神经孔 | 蜗神经 |    |    | 合计  |
|-------|-----|----|----|-----|
|       | 正常  | 缺失 | 细小 |     |
| 狭窄或封闭 | 0   | 81 | 12 | 93  |
| 正常    | 16  | 3  | 8  | 27  |
| 合计    | 16  | 84 | 20 | 120 |

表2 CND患儿内耳道及耳蜗神经孔HRCT表现

| 内耳道 | 耳蜗神经孔 |    | 合计  |
|-----|-------|----|-----|
|     | 狭窄或封闭 | 正常 |     |
| 狭窄  | 54    | 2  | 56  |
| 正常  | 39    | 9  | 48  |
| 合计  | 93    | 11 | 104 |

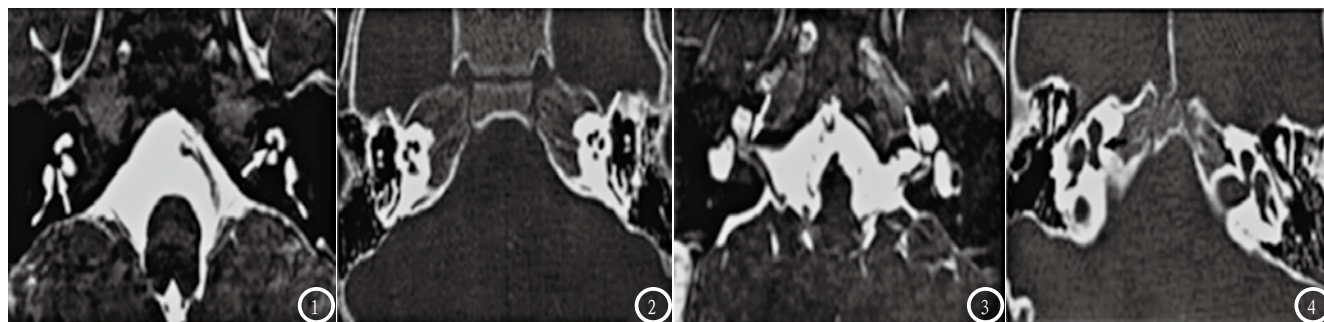


图1-2 患儿出生后发现双耳重度感音神经性耳聋。图1 患儿双侧内耳道地层FIESTA图像显示双侧内耳道底变窄,蜗神经孔阻塞且未见蜗神经显示;图2 为斜矢状面重组图像,双侧蜗神经未见显示,其中Fn是面神经,Vsn是前庭上神经,Vin是前庭下神经。图3-4 患儿自幼感音神经性耳聋。图3 FIESTA图像显示患儿双侧蜗神经较细且双侧Mondini畸形;图4 表示横轴面HRCT显示图像,患儿双侧蜗神经孔扩大。

优于HRCT所显示的耳蜗神经孔狭窄或封闭作为诊断依据,差异有统计学意义( $P < 0.05$ )。

### 3 讨论

了解蜗神经的形态与功能完整性对人工耳蜗植入术具有重要价值。蜗神经缺失为进行人工耳蜗植入术的绝对禁忌,蜗神经细小是进行人工耳蜗植入术的相对禁忌<sup>[6]</sup>。

进行CND诊断时,应了解蜗神经和相关内耳结构胚胎发育过程,胚胎第3周时,听面神经节形成在后脑外侧部,并进行进一步的分化,在背侧部形成面神经的膝状神经节,于腹侧部形成第8对颅神经的听神经节,在第4周或者第5周时,听神经节发育为上部和下部,其中上部形成前庭神经节,而下部则演化成为下神经和螺旋神经节,在第7周时,螺旋神经节散发纤维,最终形成蜗神经节,与此同时从前庭神经节发育为前庭上神经,约第9周的时间充质开始软骨化逐渐形成听囊。24周时,内耳道形成,此时若前庭蜗神经发育不良,将导致骨化抑制作用不能发生,导致内耳道狭窄<sup>[7-8]</sup>。

颞骨HRCT诊断可显示骨迷路,判断内耳畸形存在情况,显示出内耳道的形态、大小与对称情况,在横轴面原始图像上测量

蜗神经孔大小,能够初步提示蜗神经发育不良情况,然而HRCT不能对蜗后软组织情况进行评价,在发现蜗神经孔狭窄或封闭状态方面需要进一步进行内耳MRI检查<sup>[9]</sup>。内耳MRI能够显示CND直接征象,目前被认为是诊断CND的最佳方法。MRP能够对原始的图像重组,多方位观察患儿内耳道内和脑池内神经结构及内耳结构,显示神经结构与位置关系,在CND诊断中具有重要价值,在确定是否进行人工耳蜗植入术以及手术侧别和预后评估中有重要的临床意义<sup>[10-11]</sup>。

苏金霁等<sup>[12]</sup>研究认为听泡中间软骨形成情况能够影响患儿内耳道的发育,同时内耳道形成与前庭蜗神经存在情况有关,神经缺失时内耳道将发育不良。本研究104耳蜗神经发育异常中,共有56例耳内耳道狭窄,提示内耳道的狭窄和蜗神经发育不良具有高度相关性,但当内耳道处于正常状态情况下,也存在蜗神经发育不良的可能性,因此内耳道的形态并不能作为蜗神经完整性的判断标志,施剑斌等<sup>[13]</sup>研究结果支持本结论。Liu Y K等<sup>[14]</sup>研究中提出对于CT扫描显示耳蜗结构正常同时内耳道未发现狭窄者无需再进行MRI扫描,本研究中部分CND患儿不伴有内耳畸形,HRCT诊断内耳道狭窄提示蜗神经发育不良的敏感度仅为53.84%,阴性预测

值仅为25.00%,与其研究结果不一致,这可能是由于蜗神经出现异常的时间和前庭神经是否异常有关,因此HRCT显示的内耳道狭窄可能出现假阴性结果,出现漏诊。蜗神经孔是指内耳道底部前下方的一圆形开口,蜗神经经过于此,Chung J等<sup>[15]</sup>研究中对比正常蜗神经孔宽度和蜗神经孔发育不良患者蜗神经孔宽度发现二者存在显著性差异。本研究把1.5mm作为评价狭窄的标准,研究显示蜗神经孔的狭窄和封闭比率约占CND发生的89.42%,而同组中内耳道狭窄仅占53.84%,若以管腔狭窄作为CND的诊断标准,二者具有明显差异。上述研究结果表明HRCT诊断所显示的蜗神经孔狭窄或是封闭能够提示蜗神经发育不良的发生。

综上所述,MRI检查可准确显示CND的发生情况,HRCT可通过显示蜗神经孔的狭窄或封闭提示CND的发生,内耳道正常情况下并不能排除CND的发生。

### 参考文献

- [1] 拱月,魏兴梅,李永新.蜗神经发育不良患者人工耳蜗植入术前诊断与评估[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2018,462(10):77-81.
- [2] James A L, Dixon P R, Harrison R V. Cochlear Nerve Aplasia with Detectable Olivocochlear Efferent Function: A Distinct Presentation

- of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder[J]. *Audiol Neurotol*, 2018, 23(1): 39-47.
- [3] Bae Y J, Jeon Y J, Choi B S, et al. The Role of MRI in Diagnosing Neurovascular Compression of the Cochlear Nerve Resulting in Typewriter Tinnitus. [J]. *Ajnr Am J Neuroradiol*, 2017, 38(6): 1212-1217.
- [4] 卢星, 张帆, 李素娟, 等. 内耳结构正常与畸形患者人工耳蜗植入术后效果分析[J]. *中国听力语言康复科学杂志*, 2016, 14(2): 117-121.
- [5] 赵晓丽, 王伟, 张多, 等. 蜗神经管狭窄的HRCT表现及诊断价值探讨[J]. *医学影像学杂志*, 2016, 26(7): 1167-1169.
- [6] 程广, 覃文华, 卢林民, 等. 小儿人工耳蜗植入术前颞骨高分辨率CT及磁共振成像评估[J]. *听力学及言语疾病杂志*, 2018, 26(2): 186-188.
- [7] 朱珠, 李琦, 方如平等. 儿童感音神经性耳聋内耳多层螺旋CT特征及应用分析[J]. *重庆医学*, 2018, 47(3): 357-358.
- [8] 王玲, 周永青. 河北省儿童重度感音神经性耳聋1482例临床特点分析[J]. *临床误诊误治*, 2016, 29(7): 88-91.
- [9] 王全, 周航, 朱琳, 等. 磁共振内耳水成像在人工耳蜗植入术中的应用价值分析[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2015, 13(4): 16-19.
- [10] 刘俊杰. 磁共振对感音神经性耳聋人工耳蜗术前诊断的价值[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2014, 12(7): 8-9.
- [11] 李豪刚, 皮贵荣, 李兴荣等. 1.5T MRI常规序列及水成像用于儿童内耳畸形的诊断价值[J]. *生物医学工程与临床*, 2016, 18(4): 369-373.
- [12] 苏金鑫, 张道行. 蜗神经管狭窄患者人工耳蜗植入术后听觉康复效果分析[J]. *听力学及言语疾病杂志*, 2016, 24(4): 386-390.
- [13] 施剑斌, 孙宝春. 感音神经性聋患者内耳高分辨率CT检查内耳畸形的分类[J]. *听力学及言语疾病杂志*, 2017, 15(3): 257-260.
- [14] Liu Y K, Qi C L, Tang J, et al. The diagnostic value of measurement of cochlear length and height in temporal bone CT multiplanar reconstruction of inner ear malformation[J]. *Acta Otolaryngologica*, 2017, 137(2): 119-126.
- [15] Chung J, Jang J H, Chang S O, et al. Does the Width of the Bony Cochlear Nerve Canal Predict the Outcomes of Cochlear Implantation? [J]. *BioMed Research International*, 2018, 17(6): 1-9.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】2019-02-21