

2747 例感音神经性聋内耳畸形分类的研究*

孙宝春¹ 戴朴² 周成勇¹

[摘要] 目的:研究大宗病例高分辨率 CT 资料,了解中国人感音神经性聋患者群体内耳畸形的发病情况,探讨内耳畸形分类的依据。方法:对 2747 例感音神经性聋患者的资料进行回顾性分析,按照 Sennaroglu 分类方法对患者的内耳 CT 检查结果进行分类研究。结果:①发现内耳畸形 843 例(30.69%);②843 例内耳畸形中耳蜗畸形占 52.31%(441/843),单纯前庭导水管畸形占 40.33%(340/843),单纯前庭/半规管/内耳道畸形占 7.35%(62/843);③441 例耳蜗畸形中 Michel 畸形占 1.13%(5/441),耳蜗未发育占 1.81%(8/441),共同腔畸形占 3.17%(14/441),IP-I 畸形占 8.62%(38/441),耳蜗发育不全占 9.07%(40/441),Mondini 畸形(伴大前庭水管)占 76.19%(336/441)。结论:通过高分辨率 CT 检查发现中国人感音神经性聋患者群体中存在较高的内耳畸形发病率,Sennaroglu 分类方法对于各类内耳畸形发病率的流行病学统计具有重要的指导意义。

[关键词] 聋,感音神经性;内耳畸形

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.01.012

[中图分类号] R764.04,R349.8 **[文献标志码]** A

Study on 2747 cases of inner ear malformation for its classification in patient with sensorineural hearing loss

SUN Baochun¹ DAI Pu² ZHOU Chengyong¹

(¹Department of Otolaryngology, the First Affiliated Hospital of PLA General Hospital, Beijing, 100048, China;²Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, PLA General Hospital)

Corresponding author: SUN Baochun, E-mail: sunbaochun2009@sina.com

Abstract Objective: Analyze the data of the patients with sensorineural hearing loss in China and study the classification and incidence of inner ear malformations by the high-resolution computed tomography. **Method:** The investigation took a retrospective review of CT findings relating to the 2747 cases of outpatients. The inner ear malformations diagnosed by CT were classified according to the methods proposed by Sennaroglu. **Result:** ①843 cases of inner ear malformations were found in 2747 cases of patients with sensorineural hearing loss by CT examination. The incidence of inner ear malformation was 30.69%(843/2747). ②The epidemiological information of 843 cases of inner ear malformation according to Sennaroglu's classification was as follows: cochlea was 52.31%(441/843), simple vestibular aqueduct was 40.33%(340/843), simple vestibular/semicircular canal/internal auditory canal were 7.35%(62/843) of the group. ③441 cases of cochlea malformation were consisted of these types of malformation: Michel deformity was 1.13%(5/441), cochlear aplasia was 1.81%(8/441), common cavity deformity was 3.17%(14/441), incomplete partition type I was 8.62%(38/441), cochlea hypoplasia was 9.07%(40/441) and incomplete partition type II was 76.19%(336/441) of the group. **Conclusion:** The results suggested that 30.69% cases of inner ear malformation can be found in patients with sensorineural hearing loss, which is more higher than reported by the high-resolution computed tomography. Sennaroglu's classification is instructively significant in investigating the status of inner ear malformations.

Key words hearing loss, sensorineural; inner ear malformation

内耳畸形可发生在骨迷路和膜迷路的任何部分,以往报道其中约 20%为骨迷路畸形,80%为膜迷路畸形。膜迷路畸形发生在细胞水平,迷路形态一般无异常改变,影像学方法不能显示,骨迷路畸形因其有特殊的形态学表现可被高分辨率 CT 及 MRI 诊断。CT 因其较普及的临床应用和可清晰显示精细的骨质结构而成为内耳检查的首选影像

学方法^[1]。对内耳畸形的分类诊断目前尚未统一,近来 Sennaroglu 等^[2]的分类法的广泛应用为我们获得有关内耳畸形分类方面的流行病学数据提供了契机。李幼瑾等^[3]曾报道 860 例先天性感音神经性聋患儿中内耳畸形的发生率为 14.5%;程岚等^[4]报道 188 例先天性感音神经性聋患儿中内耳畸形的发生率为 18.6%。本研究选择高分辨率 CT 作为检查手段,在 Sennaroglu 分类方法的基础上,对 2747 例感音神经性聋患者进行内耳畸形的分类诊断,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

研究对象为 2002-03—2010-11 期间解放军总

* 基金项目:国家自然科学基金重点项目(No:81230020);
国家自然科学基金面上项目(No:81371096, No:
30371610)

¹解放军总医院第一附属医院耳鼻咽喉科(北京,100048)

²解放军总医院耳鼻咽喉头颈外科

通信作者:孙宝春, E-mail: sunbaochun2009@sina.com

医院耳鼻咽喉-头颈外科门诊诊断为感音神经性聋的患者。CT 资料主要来源于解放军总医院影像诊断中心,部分来源于门诊就诊患者外带 CT 片(包括同仁医院、协和医院、友谊医院等),共计收集具有完整有效 CT 资料的患者 2 747 例,其中男 1 568 例,女 1 179 例;年龄 2 个月~68 岁,平均(17.8±3.3)岁;汉族占 93.63%,满族占 1.38%,回族占 0.84%,蒙古族占 0.84%,其他族占 3.35%;平均听阈(84.30±5.4)dB HL,以重度、极重度聋为主,占 84.24%(2 314/2 747)。

1.2 纳入和排除标准

纳入标准:所有患者均行完整的病史采集及体检、耳镜检查;听力类型为感音神经性聋,听力损失>25 dB HL,儿童 V 波阈值>30 dB nHL;CT 资料完整、成像清晰。排除标准:除有急(慢)性中耳炎、病毒感染、进行性聋、颞骨骨折引起的聋及已明确的综合征型聋。

1.3 CT 检查方法

扫描层厚:0.5~1.0 mm,进床速度 1 mm/s,螺距 1 mm;图像处理:用 1 800 内插法重建,矩阵 512×512,窗宽 3 500~4 000 HU,窗位 600~700 HU,骨算法重建。

1.4 CT 诊断标准按照 Sennaroglu 等^[2]的分类方法

耳蜗畸形:① Michel 畸形:耳蜗和前庭结构缺失;②耳蜗未发育:耳蜗缺失,前庭结构存在;③共同腔畸形:耳蜗与前庭融合呈一囊腔,两者之间无分隔;④耳蜗发育不全:耳蜗与前庭之间存在分隔,但较正常要小;⑤不完全分隔 I 型(IP-I):耳蜗缺乏全部蜗轴及筛区,耳蜗呈囊状;⑥不完全分隔 II 型(IP-II):即 Mondini 畸形,耳蜗仅 1.5 周,中间周与顶周融合一囊状顶,伴大前庭水管(LVA)。

前庭:宽度>3.2 mm 为前庭扩大。内耳道:<4.0 mm 为内耳道狭窄,>6.0 mm 为内耳道扩大。外半规管:外半规管骨岛宽度<3.6 mm 为发育不良;上半规管:管腔宽度<1.2 mm 为发育不良;后半规管:管腔宽度<1.2 mm 为发育不良。前庭导水管:总脚与外口之间中点处宽度>1.5 mm 或外口宽度>2.0 mm 为前庭导水管扩大。

2 结果

2.1 2 747 例感音神经性聋患者内耳畸形的情况

共 843 例内耳畸形患者,发病率为 30.69%(843/2 747)。

2.2 843 例内耳畸形中各畸形部位的构成情况

①耳蜗畸形 441 例(52.31%,441/843),按 Sennaroglu 分类方法,Michel 畸形占 1.13%(5/441),耳蜗未发育占 1.81%(8/441),共同腔畸形占 3.17%(14/441),IP-I 畸形占 8.62%(38/441),耳蜗发育不全占 9.07%(40/441),Mon-

dini 畸形(LVA)占 76.19%(336/441);②单纯前庭导水管畸形占 40.33%(340/843);③单纯前庭/半规管/内耳道畸形(此类型中均无耳蜗畸形)占 7.35%(62/843)。

2.3 441 例耳蜗畸形中各类畸形的平均听阈

Michel 畸形、耳蜗未发育、共同腔畸形、IP-I 畸形、耳蜗发育不全、Mondini 畸形对应的平均听阈分别为 116.87、113.75、108.84、97.76、90.49、89.78 dB nHL。

3 讨论

先天性内耳畸形是儿童感音神经性聋的主要病因,目前,有 0.05%~0.10%的儿童出生时为极重度聋^[5],仅靠临床耳科检查和电生理检查尚无法作出正确的病因诊断。以往有文献报道,通过影像学检查发现的内耳畸形率约为 20%。我们通过高分辨率 CT 检查对较大范围的患者群进行分析,发现本组感音神经性聋患者中内耳畸形的发生率为 30.69%,高于文献报道。由于内耳结构复杂,内耳畸形的分类方法尚未统一,临床分类诊断存在一定困难。我们选择高分辨率 CT 作为检查手段,通过建立正确的 CT 解剖扫描层面,进行精细的影像学后处理,获取了较大耳聋群体符合标准的内耳结构图像,有助于获得较为准确的耳聋相关影像学的流行病学资料。

目前对耳蜗畸形的诊断主要依靠高分辨率 CT,诊断多为单纯形态学观察,一些严重的发育畸形,如 Michel 畸形、耳蜗未发育、共腔畸形等,形态学观察较易诊断;而一些相对轻微的发育异常,如中顶周融合畸形、蜗轴及筛区畸形、不完全分隔畸形等,形态学观察易漏诊,尤其对 Mondini 畸形的诊断存在混淆^[6],从而导致对内耳畸形的分类无法统一。目前对内耳畸形的分类广为接受的是 1987 年由 Jackler 等基于胚胎学和放射学研究,提出的经典分类方法,其中“Mondini 畸形”被用来描述 2 种不同的病理状况,一种是筛区完全不存在,使得整个耳蜗外观呈一囊状,其前庭部分也扩大同样呈囊状外观;另一种仅仅是蜗轴缩短,其基底周正常,中间周与顶周则形成一囊腔,耳蜗失状位正常。Sennaroglu 等^[2]通过对 23 例颞骨畸形标本进行研究后,认为必须将 2 种不同病理状况的“Mondini 畸形”加以区分,因为这在临床上存在重要意义。在耳蜗植入的现阶段,将 2 种不同类型耳蜗畸形放在同一类型中进行比较,所报道的植入术后听力结果存在很大差别^[7]。通过对 2 种不同类型的内耳畸形形态学及组织胚胎学比较,Sennaroglu 等^[2]提出了一种新的、更精确的内耳畸形分类方法,他将前一种类型称为 IP-I 型,后一种类型称为 IP-II 型即 Mondini 畸形。本文正是在该分类方法的基础上对内耳各种畸形进行较为详细的分类统计,有助

于获取国人感音神经性聋患者群体中各种内耳畸形的发病率数据。本文资料主要来源于解放军总医院影像诊断中心,部分来源于门诊就诊患者外带 CT 片(包括同仁医院、协和医院、友谊医院等全国各大医院),存在耳聋患者集中、病情较重情况,因此内耳畸形的比例较高。本文选择高分辨率 CT 作为检查手段而没有用 MRI,可能会漏掉耳蜗神经畸形^[8]。

目前有关“Mondini 畸形”定义中 Mondini 畸形是否伴有 LVA 仍然存在争议。经典的 Mondini 畸形具备 3 个特征:耳蜗仅 1.5 周、中间周与顶周融合一囊状顶、伴有前庭水管扩大。本文有关 Mondini 畸形与单纯 LVA 的关系,我们采纳 Sennaroglu 等^[2]分类中的相关规定,认为所有 Mondini 畸形均伴 LVA。从文献资料方面来看,Sennaroglu 等^[2]的分类一文及此后研究中认为所有 Mondini 畸形均伴 LVA。Low^[9]在研究中也推崇这种特征;Slattery 等^[10]的研究表明,人类耳蜗神经节细胞主要位于耳蜗底部 1.5 周,中间周顶周是否融合对听阈产生的影响也不明显。从影像学结构特征来看,耳蜗仅 1.5 周的判断标准存在执行困难的问题,由于成像条件不一可能存在中间周与顶周是否融合的判断混淆难题。因此我们认为 Mondini 畸形中临床意义最大及特征最明显的部分是 LVA,因此强调 Mondini 畸形均伴 LVA,这既符合经典 Mondini 畸形的描述,也符合“Mondini 畸形”作为一术语的要求,这样归类后畸形特征明显,有利于获取较为确切的流行病学数据。从以上分类角度我们认为,将 Mondini 畸形称为 LVA 伴 Mondini 畸形似乎更恰当,将单纯 LVA 以及 LVA 伴 Mondini 畸形称为“前庭导水管扩大相关内耳畸形”则能体现 LVA 的重要地位。Sennaroglu 等^[2]的分类方法对于获取较为准确的各类内耳畸形发病率方面流行病学统计数据具有重要的指导意义。

以往研究表明,耳蜗多于胚胎中期发育至成人水平,出生后不再变化。Jackler 等(1987)认为胚胎不同时期发育障碍将导致不同的内耳畸形。胚胎第 3 周,耳基板发育障碍,可导致内耳完全不发育,形成 Michel 型内耳畸形。胚胎第 4~5 周发育障碍可导致“共腔”畸形,此阶段听泡已经形成,但仍未分化为耳蜗、前庭及半规管的原基器官。充满液体的“共腔”取代了耳蜗、前庭。胚胎 5 周蜗管原基发育障碍可以导致耳蜗不发育,为一充满液体的空腔。胚胎第 6 周,蜗管发育障碍,常导致耳蜗发育不全,耳蜗可以辨认,但只有 1 圈或少于 1 圈。Mondini 畸形是由于胚胎第 7 周发育障碍所致,耳蜗只有 1 圈半,耳蜗基底圈正常,顶圈和第二圈融合,并且骨螺旋板、鼓阶、前庭阶缺如,内淋巴管

(囊)、前庭导水管、半规管常伴随畸形。蜗管常于胚胎 8 周时发育完全。8~12 周为螺旋器发育的关键时期,此期胚胎发育障碍,常导致螺旋器及神经节细胞发育畸形,骨迷路常发育正常。

我们在 Sennaroglu 等^[2]的分类方法基础上总结了各类内耳畸形的患者数量及平均听阈情况,结果可以看出,胚胎发育障碍时间越早形成畸形的程度越严重,导致平均听阈越高,对应的患者数亦越少,各类内耳畸形患者的数量及听力损失严重程度与内耳畸形的不同类型具有较好的对应线性关系。因此,Sennaroglu 等^[2]的分类方法能较好反映胚胎发育不同阶段形成不同内耳畸形的现象。

从本研究可以看出,通过高分辨率 CT 检查发现在中国人感音神经性聋患者群体中存在较高的内耳畸形发病率,Sennaroglu 等^[2]的分类方法对于各类内耳畸形发病率的流行病学统计具有重要的指导意义。

参考文献

- [1] CROSS N C, STEPHENS S D G, FRANCIS M, et al. Computed tomography evaluation of the inner ear as a diagnostic, counseling and management strategy in patients with congenital sensorineural hearing impairment[J]. Clin Otolaryngol, 1999, 24: 235-238.
- [2] SENNAROGLU L, SAATCI I. A new classification for cochleovestibular malformations [J]. Laryngoscope, 2002, 112: 2230-2241.
- [3] 李幼瑾,杨军,李蕴. 感音神经性耳聋患儿中先天性内耳畸形的构成、影像学及临床听力学特征[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2011, 25(1): 1-5.
- [4] 程岚,吴皓,杨军,等. 儿童先天性感音神经性聋中内耳畸形的影像学分析[J]. 上海交通大学学报(医学版), 2007, 27(1): 29-32.
- [5] SCHUKNECHT H F. Pathology of the ear[M]. 2nd ed. Philadelphia: Lea and Febiger, 1993: 180-181.
- [6] SHIM H J, SHIN J E, CHUNG J W, et al. Inner ear anomalies in cochlear implantees: importance of radiologic measurements in the classification[J]. Otol Neurotol, 2006, 27: 831-837.
- [7] KABATOVA Z, PROFANT M, SIMKOVA L, et al. Cochlear implantation in malformed inner ear[J]. Bratisl Lek Listy, 2009, 110: 609-613.
- [8] 杨军,李幼瑾,吴皓. 关于内耳道、耳蜗神经管及耳蜗神经畸形分型的建议[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2014, 28(16): 1185-1187.
- [9] LOW W M. Imaging of cochlear and auditory brain stem implantation [J]. Am J Neuroradiol, 1998: 1147-1154.
- [10] SLATTERY W H, LUXFORD W M. Cochlear implantation in the congenital malformed cochlea [J]. Laryngoscope, 1995, 105: 1184-1187.

(收稿日期:2014-10-19)