

[33] BOVO R, GALCERAN M, PETRUCCELLI J, et al. Vocal problems among teachers: evaluation of a preventive voice program[J]. *J Voice*, 2007, 21:705-722.

[34] NIEBUDEK-BOGUSZ E, SZNUROWSKA-PRZYGOCKA B, FISZER M, et al. The effectiveness of voice therapy for teachers with dysphonia[J]. *Folia Phoniatr Logop*, 2008, 60: 134-141.

[35] ZIEGLER A, GILLESPIE A I, ABBOTT K V, et al. Behavioral treatment of voice disorders in teachers [J]. *Folia Phoniatr Logop*, 2010, 62:9-23.

[36] GASKILL C S, O'BRIEN S G, TINTER S R. The effect of voice amplification on occupational vocal dose in elementary school teachers[J]. *J Voice*, 2012, 26: 19-27.

[37] ROY N, WEINRICH B, GRAY S D, et al. Three treatments for teachers with voice disorders: a randomized clinical trial [J]. *Speech Lang Hear Res*, 2003, 46: 670-688.

[38] TIMMERMANS B, COVELIERS Y, MEEUS W, et al. The effect of a short voice training program in future teachers[J]. *J Voice*, 2011, 25: 191-198.

[39] 贺洁琼. 打嘟与哼鸣—声乐教学中气息与共鸣融合的有效性探索[J]. *艺术科技*, 2013, 26(6):343-347.

[40] 赵冬. 教师护嗓必读[J]. *科技资讯*, 2010, 26(9): 229-229.

(收稿日期:2015-07-06)

先天性内耳畸形影像学研究进展

孔德华¹ 付旷^{1△} 赵荟¹

[关键词] 内耳畸形;聋,感音神经性;磁共振;图像融合

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2016.01.027

[中图分类号] R764.73 [文献标志码] A

The progress of inner ear malformation in radiological research

Summary Inner ear malformations are anomalies linking to development insults at different periods of embryogenesis, which are common causes of congenital sensorineural hearing loss. The evaluation of pediatric sensorineural hearing loss mostly depends on high-resolution computed tomography and magnetic resonance imaging, which can excellently depict the temporal bones and inner ear malformations.

Key words inner ear malformation; hearing loss, sensorineural; magnetic resonance imaging; image infusion

先天性内耳畸形是指胚胎期不同阶段内耳发育障碍导致的内耳结构异常的一组疾病^[1],是先天性感音神经性聋(congenital sensorineural hearing loss, SNHL)的常见病因,同时也是新生儿常见的先天畸形之一。内耳位于颞骨深部,结构复杂细小,不易观察,但随着影像学诊断技术的发展,高分辨率 CT(high resolution computed tomography, HRCT)已能清晰显示颞骨及其内部的精细结构,而 MRI 更因其对膜迷路及前庭蜗神经的清晰显示,而成为诊断先天性内耳畸形及 SNHL 术前评估的首选影像检查方法。本文就内耳畸形的病因、分型、影像学进展及临床意义等方面进行综述。

1 分型

胚胎发育不同阶段的发育障碍决定了畸形的种类,学者们根据不同的分类机制,给出了不同的分类方法。Sennaroglu 等^[2]将内耳畸形分为 Michel 畸形、共腔畸形、耳蜗未发育、耳蜗发育不全、不完全分隔 I 型(IP-I)、不完全分隔 II 型(IP-II)

即 Mondini 畸形)、前庭畸形、半规管畸形、内耳道畸形、前庭导水管和耳蜗导水管畸形。后来 Sennaroglu^[2]又增加了不完全分隔 III 型并将耳蜗发育不全分为 I、II、III 型。Jeong 等^[3]对耳蜗前庭畸形(cochleovestibular malformation, CVM)进行了新的分类,该分类方法主要是依据颞骨 CT(temporal bone computed tomography, TBCT)成像上耳蜗及蜗轴的形态来进行分类,将 CVM 分为 4 个亚型:A 型,耳蜗及蜗轴均正常;B 型,耳蜗畸形蜗轴部分发育;C 型,耳蜗畸形蜗轴未发育;D 型,耳蜗及蜗轴均未发育。Jeong 等^[3]的这种分类方法适用于人工耳蜗移植术(cochlear implantation, CI)患者的筛选及评价 CVM 患者 CI 后语音感知能力的评估,且与 Sennaroglu 分类法并不冲突;A 型包括大前庭导水管、半规管及前庭未发育;B 型包括不完全分隔 II 型及耳蜗发育不全 III 型;C 型包括不完全分隔 I 型及耳蜗发育不全 I 和 II;D 型包括共腔畸形和耳蜗未发育。与传统的分类方法相比,该新 CVM 分类法主要以耳蜗及蜗轴作为分类标准,因此这 2 项常作为符合 CI 的 CVM 患者移植过程中的基本评估指标,如还需了解前庭蜗神经等的发育情况可结合 MRI 进行具体分析。该分类方法主要有以下优点:

¹哈尔滨医科大学附属第二医院磁共振成像诊断科(哈尔滨,150086)

[△]审校者

通信作者:付旷, E-mail: fukuang4858637@163.com

首先,它仅包含 4 种简单分类亚型,便于临床应用;其次,它的分型可以辅助临床医生在 CI 术前选择合适的电极类型;再次,该 CVM 分型利于临床医生评估 CI 术中及术后可能发生的情况并便于医生间探讨该类患者的病情。

该分型未将 Michle 畸形、X 连锁的混合型耳聋(即 IP-III 型)及内耳道狭窄纳入其中,因为它们的表现或发病机制特殊,可作为独立的疾病进行诊断,而这类疾病恰恰是 CI 的禁忌证,故此新分型未将其列入。

2 病因

研究认为内耳畸形与胚胎发育不同阶段生长障碍有关^[4]。胚胎发育不同阶段障碍所致畸形表现不同,刘铁军等^[5]将内耳在各胚胎时期发育致畸情况进行了整理分析:① Michel 畸形,孕 3 周时胚胎发育停滞所致;② 耳蜗未发育,在胚胎发育至 3 周末时内耳发育停滞所致,表现为耳蜗缺如,可见到残存的前庭和半规管;③ 共腔畸形,胚胎在第 4~5 周发育停滞所致;④ 耳蜗前庭发育不全,胚胎 6 周发育停滞所致;⑤ IP 型内耳畸形,胚胎发育停滞在第 5~7 周所致,停滞在第 5 周时会导致 IP-I 型。胚胎发育停滞引起内耳畸形的分类方法虽较复杂,但已经被学者广泛认同。

目前,内耳畸形的病因研究已经达到了基因水平,有学者认为部分先天性内耳畸形属于遗传性疾病^[6],是由基因突变或染色体异常等遗传缺陷造成的,除了内耳畸形外,还可伴发系统性的病变,如 CHARGE 联合畸形伴有眼器官先天裂开与脑神经缺损、心脏缺损、后鼻孔闭锁、生殖泌尿道系统异常、生长与发育迟缓;Waardenburg 综合征(waardenburg syndrome, WS)伴有内眦与泪小点横向异位,鼻根宽高、虹膜异质等。目前临床在遗传性感音神经性聋的基因研究方面已经取得了很大的进展。SLC26A4 基因致病性突变与前庭水管扩大相关内耳畸形密切相关^[7-8]。部分内耳畸形患者若 SLC26A4 基因突变,其甲状腺及内分泌功能也可能存在异常^[8]。POU3F4 基因突变可导致 X 连锁的混合型聋^[9]。CHARGE 联合畸形患者多伴半规管发育不全,Green 等^[10]经实验研究证实 CHD7 基因突变是导致儿童 CHARGE 联合畸形半规管闭锁的主要原因。WS 是一种较少见的遗传性听力色素异常综合征,WS 患者的重要影像学特征即是内耳畸形,主要表现为半规管畸形、耳蜗畸形、前庭扩大,一些实验研究已经证实 PAX3、MITF、EDN3、EDNRB、SOX10、SNAI2 是现在已知的与 WS 明确相关的致病基因^[11]。董思琪(2014)对 18 例 WS 患者的内耳结构进行了影像学分析并探讨了基因型与内耳畸形之间的相关性,结果显示参与实验的部分内耳畸形且携带 SOX10 致病突变基因

的 WS 患者,影像学检查表现为双侧内耳畸形,但并不是所有的内耳畸形患者均有此基因突变。

3 影像学研究进展

近年来,随着多层螺旋 CT 的迅速发展,采用薄层扫描,图像空间分辨率高,然后用骨算法重建出可清晰显示中、内耳骨性结构的图像,明显提高了对中内耳疾病的诊断的准确率;同时,利用多平面重组技术(multi-planar reformation, MPR)将薄层(0.5 mm)螺旋扫描获得的各向同性容积数据进行重建,可重组任意方位图像,可使被观测中、内耳的某一结构显示于同一幅图像上,且能更清晰地显示中耳或内耳解剖结构和病变,该技术在颞骨解剖及疾病的显示中具有重要应用临床价值^[12]。

MRI 对于诊断内耳道的有无及含液体的膜迷路形态至关重要^[2]。通过 MRI 三维重建后观察耳蜗、前庭导水管、半规管、内耳道及前庭蜗神经的形态。MRI 具有多方位、多参数、多序列成像的特点,检查过程无电离辐射、无创伤。内耳磁共振水成像多采用三维快速自旋回波 T2WI 序列(3D-FSE)、三维快速稳态自由进动梯度回波序列(3D-FIESTA)等进行扫描,之后对所得原始图像进行三维重建,常用的重建方法为最大密度投影法,其优势在于可获得内耳膜迷路的三维立体影像,对内耳畸形的诊断及 CI 术前评估有重要意义^[13]。如需更好的观察前庭蜗神经的形态,除了进行常规轴位扫描及重建外还需要进行斜矢状位扫描或重建^[15]。MRI 检查不但可以显示蜗神经发育情况而且还可以排除一些 CI 禁忌的中枢神经系统疾病。目前,一些国外学者使用 7T 高分辨率 MRI 仪进行内耳结构成像,7T MRI 图像信噪比及空间分辨率高,显示内耳细节能力强,如耳蜗、半规管、蜗神经及面神经等清晰可见,部分报道称 7T MRI 图像可清晰显示内淋巴管、基膜、迷路动脉等低场强 MRI 显示不清的结构^[15-16],对内耳畸形的诊断有着非常重要的临床价值。

在医学图像中,不同成像技术获得的医学图像为临床诊断提供了不同的信息,CT 与 MRI 图像是临床颅脑疾病诊断最常用的图像。由于两者的成像原理不同,突出显示的组织结构亦有所不同。为了满足要求,我们采用某种方法将不同成像技术得到的同一物体的 2 幅图像进行处理,得到一幅新的、满足临床要求的图像,这就是医学图像融合^[17]。国内外文献对 CT-MRI 图像融合在头及鼻咽等部位的研究报道较多,对结构精细的内耳国内外文献报道很少。CT 图像具有很高的空间分辨力,骨骼成像非常清晰,而 MRI 图像虽然空间分辨力不如 CT 图像,但是它软组织分辨率高^[18],图像融合技术可将 CT 和 MRI 的优点相结合。随着图像后处理软件的不断发展,已能将同一患者内耳 CT 及 MRI 图像进行融合,骨迷路与膜迷路、内耳道与神

经的空间结构关系在融合图像上能显示得更加鲜明,弥补了单一影像对内耳畸形疾病诊断的不足。Seemann 等^[18]将 10 例耳聋患者中耳、内耳的 CT、MRI 轴位原始图像和 3D 图像分别进行融合及后处理,并用不同的伪彩色显示出来,不但内耳结构可清晰显示,而且中耳听小骨形态及位置关系异常与否都清晰可见。CT-MRI 图像融合的后处理方法不同所观察的解剖结构亦不同:①CT 图像反向,MRI 图像不变,骨性迷路、内耳道、乳突等结构呈低密度,图像显示为黑色,此图像能够清晰展现出膜迷路和骨迷路、骨性内耳道与内耳道内脑脊液的空间解剖形态和相互关系。经过反向呈低密度的骨迷路内清晰可见呈高信号膜迷路,低密度骨性外耳道内可见高信号脑脊液环绕着的面、听神经。②CT 图像不变,MRI 图像反向,膜迷路及脑脊液由高信号变为低信号,神经呈等信号。融合图像上可见高密度的内耳道及其内等信号的神经,因此 MRI 反向能清晰显示面神经、听神经、前庭蜗神经与耳蜗、内耳道的形态及解剖关系。

4 意义

听力障碍严重影响患儿的身心健康发展,给患儿家庭以及整个社会都带来很沉重的负担,故内耳畸形的诊断及治疗已经成为临床的重点。

CI 是目前治疗 SNHL 患者最有效的治疗手段。在 CI 未开展前,内耳影像学检查并不是先天性聋患者的常规检查,随着 CI 技术研究的不断深入,临床医生发现部分内耳畸形并不适合 CI,所以目前患者一旦被确认为 SNHL 都要行内耳影像学评估,以确定其是否符合 CI 的适应证,MRI 内耳水成像及耳蜗三维重建技术在 CI 术前影像学评估中具有独特优势,可提供有关内耳膜迷路和蜗神经发育情况的可靠信息,对术前患者的筛选、左右耳的选择以及植入体电极型号的选择都有重要的帮助,是 CI 前必不可少的影像检查手段。更为重要的是可以帮助术者提前知晓术中可能发生的紧急情况,如前庭导水管扩张的患者术中可能会发生的脑脊液“井喷”现象;并为耳聋患儿 CI 术后的康复治疗提供个体化的指导。

参考文献

[1] SENNAROGLU L, SAATCI I. A new classification for cochleovestibular malformations [J]. *Laryngoscope*, 2002,112:2230-241.

[2] SENNAROGLU L. Cochlear implantation in inner ear malformations—a review article[J]. *Cochlear Implants Int*, 2010,11:4-41.

[3] JEONG S W, KIM L S. A new classification of cochleovestibular malformations and implications for predicting speech perception ability after cochlear implantation[J]. *Audiol Neuro-otol*, 2015,20:90-101.

[4] JOSHI V M, NAVLEKAR S K, KISHORE G R, et al. CT and MR imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss [J]. *Radiographics*, 2012,32:683-698.

[5] 刘铁军,曲晓峰,林剑平. 内耳畸形的 CT 及 MRI 表现及其临床意义[J]. *遵义医学院学报*, 2013,36(2): 137-144.

[6] LI P, LIU D, SUN X, et al. A novel cationic liposome formulation for efficient gene delivery via a pulmonary route [J]. *Nanotechnology*, 2011, 22: 245104-245110.

[7] 孙宝春,代志瑶,黄莎莎,等. GJB2、SLC26A4 基因致病性突变与内耳 CT 表型关系的研究[J]. *中华耳科学杂志*, 2014,12(1):30-33.

[8] IWASAKI S, TSUKAMOTO K, USAMI S, et al. Association of SLC26A4 mutations with clinical features and thyroid function in deaf infants with enlarged vestibular aqueduct[J]. *J Human Gene*, 2006,51:805-810.

[9] CHOI B Y, AN Y H, PARK J H, et al. Audiological and surgical evidence for the presence of a third window effect for the conductive hearing loss in DFNX2 deafness irrespective of types of mutations[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2013,270:3057-3062.

[10] GREEN G E, HUQ F S, EMERY S B, et al. CHD7 mutations and CHARGE syndrome in semicircular canal dysplasia[J]. *Otol Neurotol*, 2014,35:1466-1470.

[11] PINGAULT V, ENTE D, DASTOT-LE MOAL F, et al. Review and update of mutations causing Waardenburg syndrome[J]. *Human Mutation*, 2010,31:391-406.

[12] 刘凯,柳澄,陈青华,等. 颞骨高分辨率 CT 各向同性的研究[J]. *中华放射学杂志*, 2005, 39(1): 96-110.

[13] CERINI R, FACCIOLI N, CICONI D, et al. Role of CT and MRI in the preoperative evaluation of auditory brainstem implantation in patients with congenital inner ear pathology[J]. *La Radiologia Med*, 2006,111: 978-988.

[14] AGARWAL S K, SINGH S, GHUMAN S S, et al. Radiological assessment of the Indian children with congenital sensorineural hearing loss[J]. *Int J Otolaryngol*, 2014,2014:808759.

[15] VAN EGMOND S L, VISSER F, PAMEIJER F A, et al. In vivo imaging of the inner ear at 7T MRI: image evaluation and comparison with 3T[J]. *Otol Neurotol*, 2015,36:687-693.

[16] SATO H, KAWAGISHI K. Labyrinthine artery detection in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss by 7-T MRI[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2014,150:455-459.

[17] 张孝飞,张强,韦春荣,等. 医学图像融合技术研究综述[J]. *广西科学*, 2002,9(1):64-68.

[18] SEEMANN M D, BELTLE J, HEUSCHMID M, et al. Image fusion of CT and MRI for the visualization of the auditory and vestibular system[J]. *Eur J Med Res*, 2005,10:47-55.

(收稿日期:2015-09-21)