

# 大前庭导水管综合征的 CT 和 MRI 的应用价值及其优势比

张 静<sup>1\*</sup>, 方向军<sup>1</sup>, 高国强<sup>2</sup>

(1. 南华大学第二附属医院放射科, 湖南 衡阳 421001 2. 南华大学第二附属医院耳鼻喉科)

**摘要:** **目的** 探讨 CT 和 MRI 在诊断大前庭导水管综合征(LVAS)中的应用价值以及两者的优势比较。

**方法** 20 例 LVAS 患者行 HRCT 和 3.0TMRI 检查。在 CT 横断位图像上测量前庭水管(VA)中点最宽径,并应用体积重塑(VR)三维重组技术;MRI 检查均使用 3D—FIESTA 序列,在 MRI 横断位图像上测量内淋巴囊(ES)骨内部分中点最宽径,并应用 VR 三维重组技术。**结果** 20 例 LVAS 患者 CT 均显示双侧扩大的 VA;MRI 显示双侧扩大的 ES 和 VA。CT 和 MRI 测量其前庭总脚到前庭导水管外口之间的中点位置最大的管径宽度均大于 1.5mm。**结论** CT 和 MRI 检查均可以正确诊断 LVAS,CT 主要是显示扩大的 VA 骨性结构,间接地显示出扩大的 VA;MRI 可直接显示出扩大的 VA 和 ES。

**关键词:** 前庭疾病; CT, MRI; 优势比较

中图分类号:R816.96 文献标识码:A

## Value of CT and Magnetic Resonance Imaging in the Diagnosis of Large Vestibular Aqueduct Syndrome and Compare their Advantages

ZHANG Jing, FANG Xiang-jun, Gao Guo-qiang

(Department of Radiology, the Second Affiliated Hospital of University of South China, Hengyang, Hunan 421001, China)

**Abstract:** **Objective** To evaluate the value of CT and magnetic resonance imaging (MRI) in the Diagnosis of vestibular aqueduct syndrome(LVAS)and compare their advantages. **Methods** CT and MRI were performed on 20 cases with LVAS. The Largest diameter of the midpoint of Vestibular aqueduct(VA) on cross section images of CT and Volume rendering (VR) technique was used for three-dimension reformation. 3D-FIESTA sequence was used on MRI. The largest diameter of midpoint were measured on cross section images and VR technique was used as well. **Results** Bilateral enlargement of VA was showed on CT as well as bilateral enlargement of VA and ES was showed on MRI in all of these 20 patients. The external aperture of Vestibular aqueduct and the intermediate segment width greater than 1.5mm on CT an MRI. **Conclusion** Accurate diagnosis of LVAS could be made both on CT and MRI. CT is the main display VA bony structure expanding, indirectly showed enlarged VA;MRI can directly show the expanded VA and ES.

**Key words:** vestibular disease; CT; MRI; comparative advantage

大前庭导水管综合征(Large vestibular aqueduct syndrome LVAS)是较常见的先天性内耳畸形疾病,本病是一种隐性遗传性听力障碍性疾病,致病基因

为 SLC26A4<sup>[1]</sup>。临床上常表现为程度不同的感音神经性耳聋、耳鸣、眩晕和平衡障碍,具有双侧对称性发病的特点。笔者主要探讨 CT 和 MRI 对 LVAS 的诊断价值以及两者的优势比较。

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

回顾性分析经 CT 和 MRI 证实的 20 例 LVAS 患者临床资料,其中男 8 例,女 12 例,发病年龄为 2 岁 4 个月~10 岁。12 例表现为年幼时不同程度的渐进性听力损失,多为双侧。6 例患者在发病前有明显外伤史,2 例患者发病前有感冒史,其听力改变呈现波动性。

### 1.2 方法

所有患者均行 CT 和 MRI 检查,对不能合作的患者,检查前予以 10% 水合氯醛按体重 40 mg/kg 口服,待患儿入睡后扫描。

CT 扫描采用飞利浦 256 层低剂量螺旋 CT 机(iCT),扫描参数:层厚 0.45 mm,层间距 0.45 mm,螺距 0.562,140 kV,300 mAS,骨加算法采集。采集完成后,以重建间隔 0.3 mm,以鼓岬为中心双侧分别重建,再传至工作站并行 VR 重组。在横断位图显示最佳的层面测量其中点最宽直径。

MRI 扫描采用 GE 公司 3.0T 磁共振成像仪,患者取仰卧正中位,扫描范围以听眶上线为基线向上连续扫描。头部线圈,常规行横断面及冠状面 T2WI 和横断面 T1WI 扫描,并行 3D-FIESTA 序列,原始数据经 MIP 三维重建。T2WI 采用 FSE 序列,TR 4 000 ms,TE 200 ms,T1WI 采用 SE 序列,TR 分别为 525 ms,TE 分别为 15 ms。3D-FIESTA 序列,TR 1 200 ms,TE 263 ms,层厚 0.6 mm,FOV 180 × 180 mm。将原始数据传至工作站并行 VR 重组,测量 ES 骨内部分中点最宽径。

## 2 结果

CT 扫描示 20 例患者双侧颞骨岩部后缘均出现不同程度的深大的三角形骨质缺损区或喇叭状、锥状骨缺损影;骨缺损边缘清晰、锐利,内端与前庭或总脚直接相通或紧邻其边缘(见图 1、2)。CT 测得 VA 中点宽径值为 1.56 mm~3.90 mm,平均 2.73 mm。

MRI 扫描示 20 例患者双侧内淋巴管及内淋巴囊均不同程度扩大,双侧多较对称,耳蜗无明显畸形。横断位水成像序列显示扩大的内淋巴囊呈一个近似扁椭圆形、汤勺状或饼状高信号影贴近于小脑半球表面,部分患者信号欠均匀,大部分患者信号较



图 1 右侧颞骨岩部后方呈喇叭状骨质缺损区,前端与总骨脚相通;左侧呈锥状缺损



图 2 双侧颞骨岩部后方呈对称性深长裂隙状骨质缺损,其前端与总骨脚想通

均匀;其前端内淋巴管增粗(见图 3)。内淋巴囊骨内部分中点的最大宽径值最小者 1.58 mm,最大 3.82 mm,平均 2.70 mm。



图 3 双侧内淋巴管及内淋巴囊 A. 双侧小脑半球前方对称性匍匐“汤勺状”高信号影;B. VR 图像

### 3 讨 论

LVAS 是儿童感音神经性耳聋最常见的内耳畸形,发病率在 0.6% ~ 1.5%<sup>[2]</sup>。目前国内外学者就 LAVS 的分型存在分歧,Okumura 等<sup>[3]</sup>提出,将 LVAS 分为两个亚型,即合并耳蜗畸形的 LVAS 和不合并耳蜗畸形的 LVAS;而国内的一些专家学者<sup>[4]</sup>认为只有前庭导水管扩大畸形,不伴有其他内耳发育异常和其他器官系统的异常,伴感音神经性听力损失的患者诊断为大前庭导水管综合征,若合并其他内耳畸形如耳蜗圈数短缺,应诊断为 Mondini 畸形。本组研究病例均只有前庭导水管扩大,不伴有其它内耳畸形。

LVAS 的临床表现为波动性、渐进性感音神经性听力下降,或伴有眩晕,发病突然或隐匿,通常之前有感冒,轻微颅外伤或服用氨基糖苷类药物的病史。81% ~ 94% 的患儿为双侧发病,单侧发病者少见<sup>[5]</sup>,本组 20 例均为双侧发病。LVAS 患者感音神经性耳聋发病机制尚不明确,其解剖学研究结果其发病机制有 3 种推测<sup>[6]</sup>:膜迷路破裂学说;内耳微循环障碍血管纹受损学说;内淋巴倒流学说。目前没有一个学说被大家统一认可。

VA 为一骨性管道,位于前庭与内淋巴囊之间,起始于前庭的内侧壁,平行于总脚向后下延伸,止于后颅窝的颞骨岩部,长约 10 mm,呈典型的倒“J”型<sup>[7]</sup>。内容纳膜性内淋巴管和内淋巴囊的骨内部分,椭圆囊管和球囊管汇合后成内淋巴管,内淋巴囊的末端为盲端。

笔者总结本组病例并综合文献,提出 CT 和 MRI 对 LVAS 的诊断标准。CT 诊断标准:表现为颞骨岩部后缘出现深大的三角形、深长裂隙状或喇叭状、锥状骨缺损影;骨缺损边缘清晰、锐利;扩大的 VA 直接与总骨脚相通;前庭总骨脚与外口的中点直径 > 1.5 mm<sup>[8]</sup>;临床上具有先天性感音神经性耳聋的表现。

MRI 诊断标准:扩大的 ES 呈囊袋状、扁椭圆状、汤勺状或饼状影贴近于小脑半球表面,其前端内淋巴管增粗,边缘光整,内耳水成像时表现为高信号,信号可均匀亦可不均匀;ES 骨内部分中点的最大宽度 > 1.5 mm;临床上具有先天性感音神经性耳聋的表现。

在过去的十几年里,诊断前庭导水管扩大的金标准一直是高分辨 CT,但 CT 只能显示异常扩大的前庭导水管骨性结构和内淋巴囊骨内部分的异常扩

大,对于内淋巴管和位于颞骨内外的内淋巴囊显示不佳。3D MR 扫描后直接揭示了前庭导水管和整个内淋巴囊的扩大,而此病的发病机制在于内淋巴管和囊的改变,更深刻体现了前庭导水管扩大的解剖病理基础,因此认为可以把内淋巴囊的出现和扩大作为前庭导水管扩大的一个明确的征象。此外 MRI 还能够清晰显示内耳道内神经和血管、内耳膜迷路解剖形态及诸结构的信号改变;内耳 MR 三维重组还可以用于人工耳蜗植入术前评估,排除手术禁忌症。因此笔者认为对本病的诊断 MRI 更优于 CT 检查。MRI 亦有其不足之处,如对电极植入术后的检查属禁忌症,这时候只能通过 CT 检查来了解插入电极的形态和位置。

综上所述,对临床诊断为感音性神经听力损失并怀疑为内耳疾病所致的患者,应及时行 CT 和 MRI 检查以排除 LVAS;两者检查互为补充为患者提供更多临床所需信息。尽管现在对 LVAS 还无明确有效的治疗方法,早期诊断并进行有效的防治措施是很有必要的。并且为一些重度耳聋的患者在行人工耳蜗植入前进行术前评估提供充足的影像信息。

#### 参考文献:

- [1] 王艳莉,郭玉芬,徐百成,等.大前庭水管综合征家系 SLC26A4 基因传递特征分析[J].听力学及言语疾病杂志,2010,18(3):229-232.
- [2] 戴慧,漆剑频,王承缘,等.大前庭水管综合征 CT 和 MRI 的应用价值[J].放射学实践,2008,23(7):730-732.
- [3] Okumara T, Takahashi H, Honjo I, et al. Vestibular function in patients with a large vestibular aqueduct[J]. Acta Otol, 1995, 520(Suppl):323-326.
- [4] 黄选兆,汪吉宝,孔维佳.实用耳鼻喉头颈外科学[M].北京:人民卫生出版社,2008:1002-1004.
- [5] 王晓琪,张书田,袁宏丽,等.小儿前庭导水管扩大畸形的 CT 诊断[J].中国临床医学影像杂志,2012,23(12):877-878.
- [6] 柳茵.儿童大前庭水管综合征急性听力损失诱因分析[J].中华实用诊断与治疗杂志,2011,25(12):1229-1230.
- [7] 杨洪巍,秦秀,李晓红,等.前庭导水管扩大的 CT 诊断[J].现代医用影像学,2010,19(4):249-250,257.
- [8] 苏丹柯,谢东,李强.前庭导水管扩大畸形的 CT 诊断[J].临床放射学杂志,2011,58(05):74-75.