

◆ 中枢神经影像学

Relationship between sensorineural hearing loss and brain white matter lesions in children

LI Fangfang¹, REN Yande², LONG Liling^{3*}

(1. Department of Radiology, the First People's Hospital of Yulin, Six Affiliated Hospital of Guangxi Medical University, Yulin 537000, China; 2. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao 266000, China; 3. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Guangxi Medical University, Nanning 530021, China)

[Abstract] **Objective** To explore the relationship between sensorineural hearing loss (SNHL) and cerebral white matter lesions (WML) in children. **Methods** A total of 436 children with SNHL were collected, and there were 196 children with WML among them (group A). MR examination was performed on group A. Meanwhile, 720 children without SNHL receiving brain MR examination due to other diseases were collected, and there were 118 children with WML among them as control (group B). WML in each part of periventricular white matter region (frontal lobe, occipital lobe and lateral ventricle) and deep white matter region (temporal lobe, frontal lobe, parietal lobe) were scored according to modified Scheltens scale, and statistical analysis was performed. **Results** WML children in group A accounted for 44.95% (196/436) in children with SNHL. WML children in group B accounted for 16.39% (118/720) in children without SNHL. Average age in group A was less than that in group B ($P=0.009$). The score of lateral ventricle hyperintensity lesion in group A was higher than that of group B ($P<0.05$). The score difference of frontal lobe cap hyperintensity lesion and occipital lobe cap hyperintensity lesion in two groups had no statistical significance (both $P>0.05$). WML score of deep white matter regions (temporal lobe, frontal lobe, parietal lobe) in group A were all higher than those of group B (all $P<0.05$), and score of occipital lobe had no statistical significance ($P>0.05$). The total WML score in each part of periventricular white matter region and deep white matter region in two groups had statistical difference ($P<0.05$). **Conclusion** SNHL children have a high occurrence rate of WML, and onset the age is relatively small, WML is relatively more serious.

[Key words] Sensorineural hearing loss; White matter lesions; Magnetic resonance imaging

DOI:10.13929/j.1003-3289.2016.09.008

儿童先天性感音神经性耳聋与脑白质病变的关系

李方方¹,任延德²,龙莉玲^{3*}

(1. 玉林市第一人民医院 广西医科大学第六附属医院放射科, 广西 玉林 537000; 2. 青岛大学第一附属医院放射科, 山东 青岛 266000; 3. 广西医科大学第一附属医院放射科, 广西 南宁 530021)

[摘要] **目的** 探讨儿童感音神经性耳聋(SNHL)与脑白质病变(WML)的关系。**方法** 收集 SNHL 患儿 436 例,其中有 WML 者 196 例(A 组),对患儿进行 MR 检查。收集同期无 SNHL 因他病接受颅脑 MR 检查的患儿 720 例,选取其中仅有 WML 者 118 例作为对照(B 组)。依据改良 Scheltens 量表对脑室旁白质区(枕叶、额叶和侧脑室)和深部白质区(颞叶、额叶、顶叶、枕叶)各部位 WML 进行评分,并进行统计学分析。**结果** A 组 WML 患儿占有 SNHL 患儿的 44.95%(196/436),B 组 WML 患儿占无 SNHL 者的 16.39%(118/720)。A 组平均年龄小于 B 组($P=0.009$)。A 组侧脑

[第一作者] 李方方(1985—),女,河北遵化人,硕士,医师。研究方向:神经系统影像研究诊断。E-mail: lifangfang0825@163.com

[通信作者] 龙莉玲,广西医科大学第一附属医院放射科,530021。E-mail: cjr.longliling@vip.163.com

[收稿日期] 2016-03-01 **[修回日期]** 2016-06-19

室带状高信号灶评分高于 B 组 ($P < 0.05$)。额叶帽状高信号灶和枕叶帽状高信号灶评分差异均无统计学意义 ($P > 0.05$)。A 组深部白质区颞叶、额叶、顶叶 WML 评分均高于 B 组 ($P < 0.01$), 两组枕叶 WML 评分差异无统计学意义 ($P > 0.05$)。A 组与 B 组脑室旁白质区与深部白质区各部位 WML 评分总和差异有统计学意义 ($P < 0.05$)。结论 SNHL 患儿 WML 发生率高、发病年龄较小, WML 较严重。

[关键词] 感音神经性耳聋; 脑白质病变; 磁共振成像

[中图分类号] R764.431; R445.2 [文献标识码] A [文献标识码] 1003-3289(2016)09-1345-04

感音神经性耳聋 (sensorineural hearing loss, SNHL) 是先天或后天因素引起听觉通路各级神经元损伤的病变, 约占所有耳聋的 90%^[1]。儿童 SNHL 主要是由于内耳, 尤其是耳蜗或前庭耳蜗神经发育异常所致。目前耳聋患者电子耳蜗安装 (cochlear implants, IC) 术前, 头颅 MR 已成为评估脑白质病变 (white matter lesions, WML) 程度的常规检查方法^[2]。研究^[3]发现很多耳聋患者合并 WML, 且此类患者 IC 术后效果不佳。本研究探讨 SNHL 与 WML 的关系。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2012 年 1 月—2014 年 4 月我院临床诊断为 SNHL 患儿 436 例, 男 249 例, 女 187 例, 年龄 3 个月~8 岁, 平均 (3.3 ± 1.8) 岁, 将其中存在 WML 的患儿 196 例 (A 组), 平均年龄 (3.2 ± 1.7) 岁。对 A 组患儿行颞骨 CT、MR 及颅脑 MR 内耳水成像检查, 并结合病史排除外 (中) 耳器质性病变、肾上腺脑白质营养不良、多发性硬化以及中毒或脑炎所致的 WML。收集同期无 SNHL 因他病接受颅脑 MR 检查的患儿 720 例, 选取其中仅有 WML 的患儿 118 例作为对照 (B 组), 年龄 6 个月~8 岁, 平均 (3.9 ± 2.4) 岁。

1.2 仪器与方法

1.2.1 MR 检查 采用 Philips Achieva 3.0T MR 扫描仪, 头部相控阵线圈。嘱患儿取仰卧头颅正中位, 对不能配合的患儿适当给予药物镇静, 扫描范围为由颅底至头顶, 扫描序列包括轴位 T1W (TR 1 875 s, TE 10 s)、T2W (TR 2 600 s, TE 80 s) 及 FLAIR (TR 9 000 s, TE 120 s), 层厚 6.0 mm, 层间距 6.0 mm。内耳水成像扫描范围包括颞骨岩部和头部, 扫描参数: TR 2 000 s, TE 200 s, 层厚 0.29 mm, 层间距 0.3 mm。

1.2.2 图像评价 由 3 名副主任医师采用盲法对图像进行分析, 意见有分歧时经协商达成一致。于轴位 FLAIR、T2WI 图像观察病灶部位、形态、数量, 分别测量最大病灶的最大径, 取 3 名医师测量结果的平均值,

并依据改良 Scheltens 量表^[4]对脑室旁白质区和深部白质区 WML 分别进行评分 (图 1、2)。脑室旁 WML 评分标准 (0~6 分): 枕叶帽状高信号、额叶帽状高信号和侧脑室带状高信号评分均为 0~2 分; 其中 0 分, 无病变; 1 分, 病变最大径 < 5 mm (图 1A); 2 分, $5 \text{ mm} \leq \text{病变最大径} \leq 10 \text{ mm}$ (图 1B)。深部白质区 WML 评分标准 (0~24 分): 颞叶、额叶、顶叶、枕叶评分均为 0~6 分; 其中 0 分, 正常; 1 分, 病变最大径 $\leq 3 \text{ mm}$, 病变数量 ≤ 5 (图 2A); 2 分, 病变最大径 $\leq 3 \text{ mm}$, 病变数量 ≥ 6 (图 2B); 3 分, $4 \text{ mm} \leq \text{病变最大径} \leq 10 \text{ mm}$, 病变数量 ≤ 5 (图 2C); 4 分, $4 \text{ mm} \leq \text{病变最大径} \leq 10 \text{ mm}$, 病变数量 ≥ 6 (图 2D); 5 分, 病变最大径 $\geq 11 \text{ mm}$, 病变数量 ≥ 1 (图 2E); 6 分, 病变融合 (图 2F)。分别取两组脑室旁白质区和深部白质区各部位 WML 评分的均值, 并计算各部位评分总和均值。

1.3 统计学分析 采用 SPSS 16.0 统计分析软件, 计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示。年龄比较采用两样本 t 检验。两组脑室旁白质区和深部白质区各部位 WML 评分、各部位 WML 评分总和的比较采用两独立样本 Wilcoxon 秩和检验; 两组脑室旁白质区与深部白质区各部位 WML 评分比较采用多样本的 Kruskal-Wallis H 检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

A 组 WML 患儿占有 SNHL 者的 44.95% (196/436), B 组 WML 患儿占无 SNHL 者的 16.39% (118/720)。A 组平均年龄小于 B 组 ($P = 0.009$)。

A 组侧脑室带状高信号灶评分高于 B 组 ($P < 0.05$, 表 1), 额叶帽状高信号灶和枕叶帽状高信号灶评分差异均无统计学意义 ($P > 0.05$)。A 组深部白质区颞叶、额叶、顶叶 WML 评分均高于 B 组 ($\chi^2 = -8.124, -3.076, -3.833, P < 0.01$, 表 2), 两组枕叶 WML 评分差异无统计学意义 ($\chi^2 = -1.720, P = 0.085$)。A 组与 B 组脑室旁白质区与深部白质区各部位 WML 评分总和差异有统计学意义 ($P < 0.05$)。

A 组脑室旁 WML 评分由高至低依次为额叶帽状高信号灶、枕叶帽状高信号灶、侧脑室体部带状高信号

表 1 两组脑室旁额叶帽状高信号灶、枕叶帽状高信号灶及侧脑室带状高信号灶 WML 评分比较[例(%)]

组别	额叶帽状高信号灶			枕叶帽状高信号灶			侧脑室带状高信号		
	0 分	1 分	2 分	0 分	1 分	2 分	0 分	1 分	2 分
A 组(n=196)	93(47.45)	72(36.73)	31(15.82)	128(65.31)	13(6.63)	55(28.06)	131(66.84)	31(15.82)	34(17.35)
B 组(n=118)	61(51.69)	36(30.51)	21(17.80)	48(40.68)	18(15.25)	52(44.07)	88(74.58)	10(8.47)	20(16.95)
Z 值	-0.411			-1.199			-3.902		
P 值	0.681			0.231			<0.05		

表 2 两组深部白质区颞叶、额叶、顶叶、枕叶 WML 评分比较[例(%)]

组别	颞叶						
	0 分	1 分	2 分	3 分	4 分	5 分	6 分
A 组(n=196)	29(14.80)	27(13.78)	57(29.08)	7(3.57)	23(11.73)	38(19.39)	15(7.65)
B 组(n=118)	77(65.25)	18(15.25)	1(0.85)	5(4.24)	2(1.69)	9(7.63)	6(5.08)

组别	额叶						
	0 分	1 分	2 分	3 分	4 分	5 分	6 分
A 组(n=196)	7(3.57)	14(7.14)	91(46.43)	2(1.02)	42(21.43)	28(14.29)	12(6.12)
B 组(n=118)	27(22.88)	25(21.19)	19(16.10)	8(6.78)	10(8.47)	12(10.17)	17(14.41)

组别	顶叶						
	0 分	1 分	2 分	3 分	4 分	5 分	6 分
A 组(n=196)	8(4.08)	10(5.10)	35(17.86)	8(4.08)	29(14.80)	56(28.57)	50(25.51)
B 组(n=118)	26(22.03)	14(11.86)	12(10.17)	11(9.32)	6(5.08)	29(24.58)	20(16.95)

组别	枕叶						
	0 分	1 分	2 分	3 分	4 分	5 分	6 分
A 组(n=196)	85(43.37)	70(35.71)	9(4.59)	25(12.76)	7(3.57)	0	0
B 组(n=118)	71(60.17)	20(16.95)	3(2.54)	14(11.86)	0	5(4.24)	5(4.24)

灶($\chi^2=8.557, P=0.014$),深部白质区 WML 评分由高至低依次为顶叶、额叶、颞叶、枕叶($\chi^2=262.672, P<0.001$)。B 组脑室旁 WML 评分由高至低依次为枕叶帽状高信号灶、额叶帽状高信号灶、侧脑室带状高信号灶($\chi^2=30.147, P<0.001$),深部白质区 WML 评分由高至低依次为顶叶、额叶、枕叶、颞叶($\chi^2=86.690, P<0.001$)。

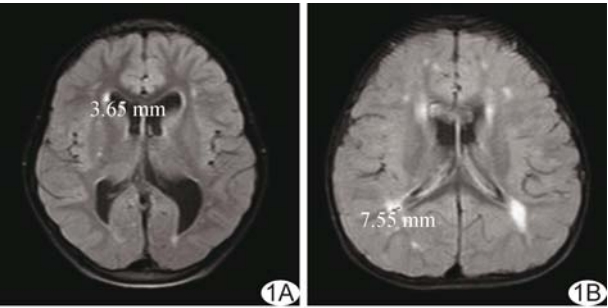


图 1 FLAIR 序列图像,脑室旁 WML 评分 A. 额叶帽状高信号,病变最大径约 3.65 mm,评分为 1 分; B. 枕叶帽状高信号,病变最大径均>5 mm,评分为 2 分

3 讨论

脑白质有髓纤维的髓鞘由少突胶质细胞构成,髓鞘化的完成即为脑白质成熟的标志。各种有害刺激导致的髓鞘减少、脱失等,均可使脑白质发生病变。

听觉传导通路的周围部分位于耳蜗,最高中枢是听皮质(位于颞叶)。正常儿童 1 岁左右听觉神经纤维髓鞘开始向听觉皮层延伸,4 岁左右停止,11~12 岁时听觉神经纤维的密度达到稳定^[5]。王胜等^[6]研究认为听觉神经纤维发育的完成必须有声音的刺激。SNHL 患者早期声音刺激减少甚至缺失,导致接受声音传入的两侧大脑皮层的投射纤维发育不良,从而引起相应脑区白质纤维髓鞘发育不良和(或)白质纤维的数量减少^[7]。Mirza 等^[8]对 644 例有听力障碍者进行研究,其中 21%伴脑白质异常。Schick 等^[9]通过头颅 MRI 发现 22%的 SNHL 患者的脑室周围及大脑皮层下存在胶质细胞增生。本研究中 WML 患儿占有 SNHL 患儿的 44.95%(196/436),无 SNHL 患儿中 WML 者占 16.39%(118/720),且 A 组平均年龄小于 B 组,提示 SNHL 患者 WML 的发病率高,发病年龄较小,可

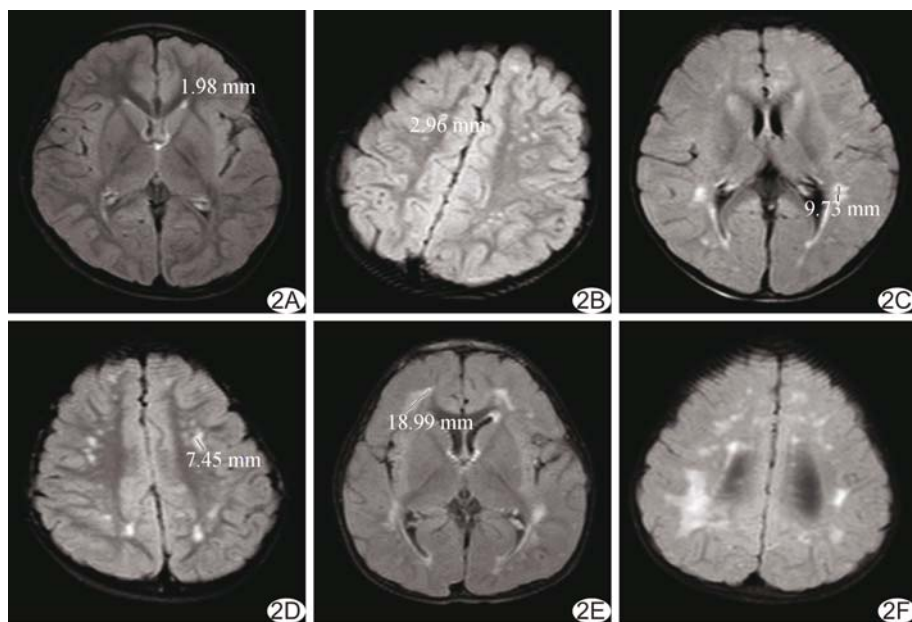


图 2 FLAIR 序列图像,深部白质区 WML 评分 A. 额叶 WML 最大径约 1.98 mm,病变数量 ≤ 5 ,评分为 1 分; B. 额叶 WML 最大径约 2.96 mm,病变数量 ≥ 6 ,评分为 2 分; C. 额叶 WML 最大径约 9.73 mm,病变数量 ≤ 5 ,评分为 3 分; D. 额叶 WML 最大径约 7.45 mm,病变数量 ≥ 6 ,评分为 4 分; E. 额叶 WML 最大径约 18.9 mm,病变数量 ≥ 1 ,评分为 5 分; F. 顶叶 WML 病变融合成片,评分为 6 分

能与其早期声音刺激减少,导致白质纤维髓鞘发育不良有关。

目前,国内外有学者^[6,10-12]采用 DTI 对 SNHL 与 WML 关系进行研究。Emmorey 等^[10]发现耳聋组颞横回的白质比例较正常组下降。Chang 等^[11]发现 SNHL 患者听觉通路上的各向异性分数值较正常对照组下降,提示相对应脑区的白质纤维存在脱髓鞘可能。王胜等^[6,12]研究亦发现 SNHL 患者颞叶白质的各向异性分数值较正常对照组显著下降($P < 0.05$),提示传入听觉及相关中枢的白质纤维数量减少,表明 WML 的发生与耳聋有关。

本研究中 A 组深部白质区颞叶、额叶、顶叶 WML 评分均高于 B 组(P 均 ≤ 0.05),提示 SNHL 与 WML 存在一定的关系。有研究^[13]报道,额叶是最常出现脑白质病变的部位,额叶和顶叶脑白质病变的发生率高于枕叶、颞叶发生率的数倍。本组额叶、顶叶 WML 评分均较高,与既往研究^[13]相符。语言中枢主要位于额叶,部分位于顶叶,SNHL 患者多伴语言障碍,语言传入的缺失,导致相应脑区白质纤维髓鞘发育障碍。

本研究的不足:SNHL 与 WML 存在一定的关系,但其发病机制并未完全明确,有待进一步研究;由于本文为回顾性分析,未能收集到每例患儿完整的临床资料,且患儿随诊复查的依从性较低,因此病程长短与 WML 程度的相关性也将是今后的研究方向之一。

综上所述,SNHL 患儿 WML 发生率高、发病年龄较小,WML 较严重,SNHL 与 WML 存在一定的关系。

[参考文献]

- [1] 王志强,肖新兰. 磁共振扩散张量成像在感音性耳聋的研究进展. 放射学实践, 2014, 29(11):1341-1343.
- [2] 马新春,张道行. 脑白质异常小儿人工耳蜗植入手术适应证的讨论. 中国中西医结合耳鼻喉科杂志, 2009, 17(4): 212-214.
- [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. 中国医学计算机成像杂志, 2009, 15(5):425-430.
- [4] Scheltens P, Barkhof F, Leys D, et al. A semiquantitative rating scale for the assessment of signal hyperintensities on magnetic resonance imaging. J Neurol Sci, 1993, 114(1):7-12.
- [5] Moore DR. Auditory development and the role of experience. Br Med Bull, 2002, 63:171-181.
- [6] 王胜,李永辉,周媛,等. 扩散张量成像观察先天性耳聋患者脑白质结构. 中国医学影像技术, 2009, 25(4):585-587.
- [7] Wu CM, Ng SH, Wang JJ, et al. Diffusion tensor imaging of the subcortical auditory tract in subjects with congenital cochlear nerve deficiency. AJNR Am J Neuroradiol, 2009, 30(9): 1773-1777.
- [8] Mirza S, Malik TH, Ahmed A, et al. Incidental findings on magnetic resonance imaging screening for cerebellopontine angle tumours. Laryngol Otol, 2000, 114(10):750-754.
- [9] Schick B, Brors D, Koch O, et al. Magnetic resonance imaging in patients with sudden hearing loss, tinnitus and vertigo. Otol Neurotol, 2001, 22(6):808-812.
- [10] Emmorey K, Allen JS, Bruss J, et al. A morphometric analysis of auditory brain regions in congenitally deaf adults. Proc Natl Acad Sci USA, 2003, 100(17):10049-10054.
- [11] Chang Y, Lee SH, Lee YJ, et al. Auditory neural pathway evaluation on sensorineural hearing loss using diffusion tensor imaging. Neuroreport, 2004, 15(11):1699-1703.
- [12] 刘兆会,李猛,鲜军舫,等. 采用基于纤维束示踪的空间统计分析方法观察先天性耳聋患者的脑白质改变. 中国医学影像技术, 2010, 26(7):1226-1227.
- [13] 苏增锋,张颖. 脑白质疏松的研究进展. 中华老年心脑血管病杂志, 2013, 15(6):664-666.