❖头颈部影像学

Temporal high resolution CT multiplanar reformation and curved planar reformation for diagnosis of congenital microtia

*ZHANG Hong, WU Xiaoping, YIN Xiaohui, YANG Xiangchun, MA Mingyue**

(Department of Radiology, Xi'an Central Hospital Affiliated to Xi'an Jiaotong University, Xi'an 710003, China)

[**Abstract**] **Objective** To observe the manifestations of congenital microtia on multiplanar reformation (MPR) and curved planar reformation (CPR) of temporal high resolution CT (HRCT). **Methods** MPR and CPR of temporal HRCT of 61 patients with congenital microtia (69 ears) were performed, and the CT manifestations were observed. **Results** Among 69 affected ears, osseous atresia of external auditory canal was common (53/69, 76.81%). Malleus malformation was observed in 66 ears (66/69, 95.65%), incus malformation in 55 ears (55/69, 79.71%) and stapes malformation in 27 ears (27/69, 39.13%). Totally 60 ears (60/69, 86.96%) showed different degrees of facial nerve canal (FNC) deformities, including 17 ears (17/60, 28.33%) of FNC low tympanic segment. Among 14 cases of unilateral microtia with FNC low tympanic segment, the vertical distance between the upper edge of tympanic segment of FNC to the horizontal semicircular canal of the affected side (1.40 [1.20, 1.50]mm) was longer than that of the contralateral side (0.80 [0.60, 0.80] mm, $Z=-4.533$, $P=0.001$). Totally 57 ears (57/60, 95.00%) had mastoid segment anteposition, including 45 cases of unilateral microtia with FNC mastoid segment anteposition, and the vertical distance from the middle point of the mastoid segment of FNC to the anterior edge of geniculate ganglion of the affected side (7.10 [5.70, 8.50]mm) was shorter than that of the contralateral side (11.00 [10.00, 12.10]mm, $Z=-7.531$, $P=0.001$). The labyrinthine and mastoid segments of FNC were absent in 2 ears (2/60, 3.33%), and FNC was found lacked of tympano-mastoid segment in 1 ear (1/60, 1.67%), while fissure of tympanic segment of FNC was observed in 5 ears (5/60, 8.33%), obvious slender of FNC in 3 ears(3/60, 5.00%) and bifurcation of mastoid segment of FNC in 7 ears (7/60, 11.67%). **Conclusion** MPR and CPR of temporal HRCT could clearly show the deformities of external auditory canal, ossicles, ossicle chain and FNC of congenital microtia, therefore having certain diagnostic values.

[**Keywords**] congenital microtia; diagnosis; tomography, X-ray computed

DOI:10.13929/j.issn.1003-3289.2021.07.007

颞部 HRCT 多平面重组及曲面重组诊断先天性小耳畸形

张 宏,邬小平,银小辉,杨想春,马鸣岳*

(西安交通大学附属西安市中心医院放射科,陕西 西安 710003)

[**摘 要**] **目的** 观察先天性小耳畸形颞部高分辨率 CT(HRCT)多平面重组(MPR)及曲面重组(CPR)表现。**方法** 对 61 例临床诊断先天性小耳畸形(69 耳)患者颞部 HRCT 行 MPR 及 CPR,观察其表现。**结果** 69 患耳中,53 耳外耳道骨性闭锁(53/69,76.81%),66 耳(66/69,95.65%)锤骨畸形,55 耳(55/69,79.71%)砧骨畸形,27 耳(27/69,39.13%)镫骨畸形。60 耳(60/69,86.96%)见不同程度面神经管(FNC)畸形,包括 17 耳(17/60,28.33%)FNC 位于鼓室段低位,其中

[**基金项目**] 陕西省重点研发计划项目(2020SF-139)。

[**第一作者**] 张宏(1987—),男,河北张家口人,硕士,主治医师。研究方向:中枢神经系统疾病影像学诊断。E-mail: 123346491@qq.com

[**通信作者**] 马鸣岳,西安交通大学附属西安市中心医院放射科,710003。E-mail: mmy_2005@163.com

[**收稿日期**] 2020-06-28 [**修回日期**] 2021-04-19

14 例单侧小耳畸形 FNC 鼓室段低位，患侧 FNC 鼓室段上缘与水平半规管内端垂直距离[1.40(1.20,1.50)mm]大于对侧[0.80(0.60,0.80)mm，$Z=-4.533$，$P=0.001$]。57 耳(57/60,95.00%)FNC 乳突段前位，其中 45 例单侧小耳畸形 FNC 乳突段前位，患侧 FNC 乳突段中点至膝状神经窝前缘连线的垂直距离[7.10(5.70,8.50)mm]小于对侧[11.00(10.00,12.10)mm，$Z=-7.531$，$P=0.001$]；2 耳(2/60,3.33%)FNC 迷路段-乳突段缺如；1 耳(1/60,1.67%)FNC 鼓室段-乳突段缺如；5 耳(5/60,8.33%)见 FNC 鼓室段裂缺，3 耳(3/60,5.00%)FNC 明显纤细，7 耳(7/60,11.67%)见 FNC 乳突段分叉畸形。**结论** 颞部 HRCT 及 MPR、CPR 能清晰显示先天性小耳畸形外耳道、各听小骨、听骨链及 FNC 畸形，具有一定诊断价值。

[**关键词**] 先天性小耳畸形；诊断；体层摄影术，X 线计算机

[**中图分类号**] R856.76；R814.42 [**文献标识码**] A [**文章编号**] 1003-3289(2021)07-0993-05

小耳畸形是先天性疾病，临床表现为单或双侧耳廓形态缺陷或不同程度缺失甚至完全缺如，常累及外耳道，影响中耳发育，少数并可累及内耳，给患者生理及心理健康造成显著负面影响。本研究观察先天性小耳畸形颞骨高分辨率 CT(high resolution CT，HRCT)多平面重组(multiplanar reformation，MPR)及曲面重建(curved planar reformation，CPR)表现。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2018 年 12 月—2019 年 12 月 61 例于西安交通大学附属西安市中心医院临床诊断先天性小耳畸形患者，男 41 例，女 20 例，年龄 2 个月～59 岁，中位年龄 11 岁；共 69 患耳，包括单侧 53 例、双侧 8 例小耳畸形，左侧 29 耳、右侧 40 耳。

1.2 仪器与方法 采用 Philips Brillance 256 层 iCT 机行颞部 HRCT 检查，以眶耳线为基线，扫描范围自岩骨上缘至乳突下缘，管电压 120 kV，管电流 300 mAs，螺距 0.25，准直 0.5 mm，层厚 0.67 mm；以骨算法重建，间隔 0.3 mm，重建矩阵 1 024×1 024，窗宽 3 000 HU，窗位 400 HU。

1.3 图像处理 采用 Philips EBW 工作站进行后处理。将水平、垂直定位线交点置于轴位 HRCT 图像中的锤骨头、砧骨体及镫骨底板上，分别使水平线斜向上 30°、平行于砧骨短突及镫骨底板方向，获得各听小骨斜冠状位图像，行 MPR 重组，得到锤骨、砧骨及镫骨 MPR 图像。将水平垂直定位线交点置于轴位 HRCT 锤砧关节面中点，使水平线平行于锤砧关节面，在所得斜冠状位图像上沿前庭窗-镫骨-砧镫关节-砧骨长突-锤砧关节-锤骨头-锤骨柄绘制参考线，得到听骨链(ossicular chain，OC)的 CPR 图像。于轴位 HRCT 上沿面神经管(facial nerve canal，FNC)走行方向自内听道、迷路段、膝状神经节、鼓室段、乳突段直至茎乳孔绘制参考线，得到 FNC 的 CPR 图像；将其放大 3 倍，分别测量 FNC 鼓室段上缘与水平半规管内端的垂直距离以及 FNC 乳突段中点前缘至膝状神经窝前缘连线的垂直距离，重复 3 次，取均值为最终结果。

1.4 统计学分析 采用 SPSS 20.0 统计分析软件。计量资料以中位数(上下四分位数)表示，采用 *Mann-Whitney* U 检验进行比较。$P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 外耳道 69 患耳中，53 耳(53/69,76.81%)外耳道骨性闭锁，2 耳(2/69,2.90%)骨性狭窄，7 耳(7/69,10.14%)膜性闭锁，3 耳(3/69,4.35%)膜性狭窄，4 耳(4/69,5.80%)外耳道正常。

2.2 中耳 69 患耳中，28 耳(28/69,40.58%)鼓室明显狭窄，2 耳(2/69,2.90%)鼓室闭锁，39 耳(39/69,56.52%)鼓室未见明显异常；13 耳合并中耳乳突炎。66 耳(66/69,95.65%)锤骨发育畸形，包括 10 耳锤骨完全缺如，49 耳锤骨柄缺如(图 1)，4 耳锤骨柄短小，3 耳锤骨短突缺如；55 耳(55/69,79.71%)砧骨发育畸形，其中 9 耳砧骨完全缺如，10 耳砧骨呈单一骨块，31 耳砧骨长突细小(图 1)，5 耳砧骨长突短粗；27 耳(27/69,39.13%)镫骨发育畸形，含 19 耳镫骨缺如，5 耳镫骨头缺如，1 耳镫骨细小，2 耳棒状镫骨(图 2)。69 患耳中，32 耳(32/69,46.38%)同时存在锤骨柄缺如、细小合并砧骨长突细小、短粗；15 耳(15/69,21.74%)锤砧关节融合；12 耳(12/69,17.39%)砧镫关节不连(图 1)；10 耳(10/69,14.49%)前庭窗骨板封闭(图 2)，且均存在镫骨发育畸形；1 耳(1/69,1.45%)前庭窗细小。

2.3 内耳 69 患耳中，水平半规管中央骨岛缺如、水平半规管中央骨岛细小各 2 耳(2/69,2.90%)，其余内耳结构未见明显异常。

2.4 FNC 60 耳(60/69,86.96%)FNC 不同程度畸形，2 耳(2/60,3.33%)FNC 迷路段-乳突段缺如；1 耳(1/60,1.67%)FNC 鼓室段-乳突段缺如；17 耳(17/60,28.33%)FNC 鼓室段低位；57 耳(57/60,

95.00%）FNC 乳突段前位；5 耳（5/60，8.33%）FNC 鼓室段裂缺，3 耳（3/60，5.00%）FNC 明显纤细，7 耳（7/60，11.67%）FNC 乳突段分叉畸形。

17 耳 FNC 鼓室段低位中，1 例双侧小耳畸形伴 FNC 鼓室段低位，1 例双侧小耳畸形伴单侧 FNC 鼓室段低位，14 例单侧小耳畸形 FNC 鼓室段低位（14 耳）。14 耳镫骨发育畸形，包括 13 耳镫骨缺如及 1 耳棒状镫骨。57 耳 FNC 乳突段前位中，45 例为单侧小耳畸形、5 例为双侧小耳畸形均伴 FNC 乳突段前位，2 例为双侧小耳畸形、一侧 FNC 乳突段前位。38 耳合并 FNC 乳突段和/或鼓室段明显缩短（38/60，63.33%），其中 25 耳 FNC 乳突段自颞骨乳突前壁出颅。

14 例单侧小耳畸形 FNC 鼓室段低位中，患侧 FNC 鼓室段与水平半规管内端垂直距离 1.40（1.20，1.50）mm，大于对侧的 0.80（0.60，0.80）mm（$Z=-4.533$，$P=0.001$），见图 3。45 例单侧小耳畸形 FNC 乳突段前位中，患侧 FNC 乳突段中点至膝状神经窝前缘连线的垂直距离为 7.10（5.70，8.50）mm，小于对侧的 11.00（10.00，12.10）mm（$Z=-7.531$，$P=0.001$），见图 4。

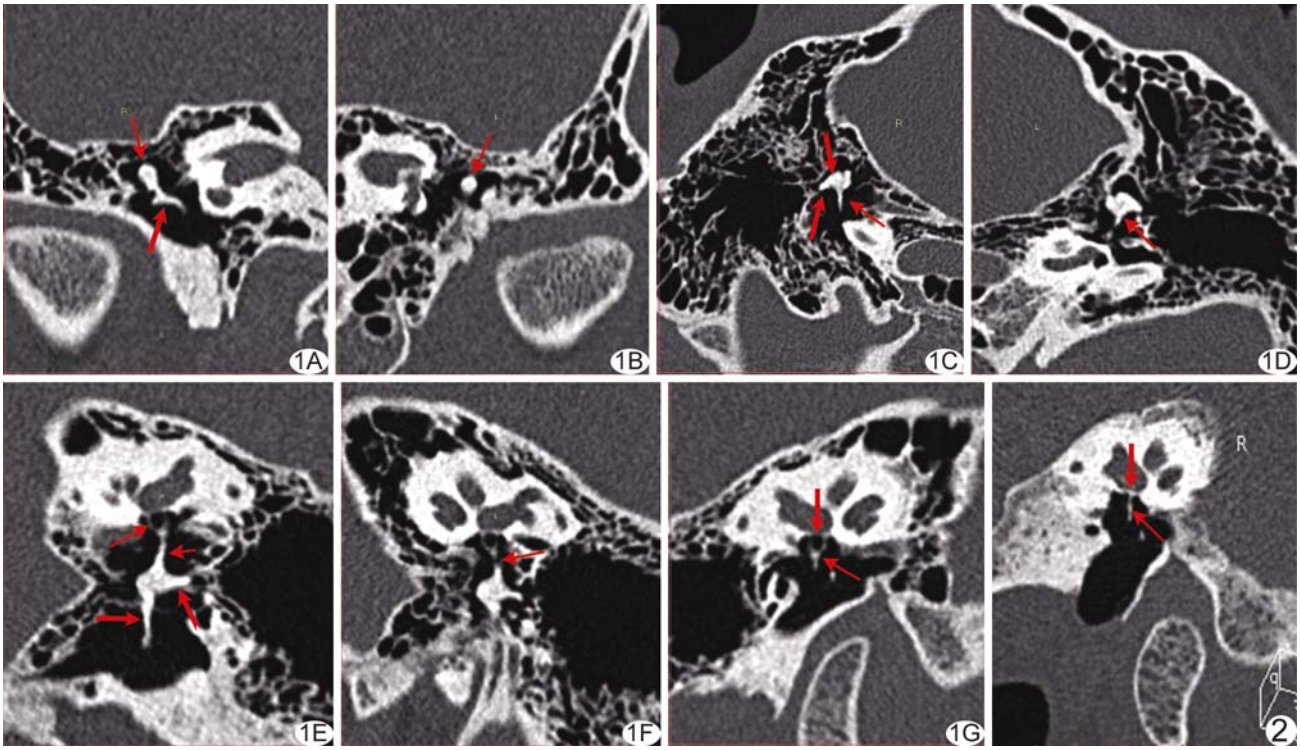


图 1　患者男，22 岁，左侧小耳畸形　A. MPR 图像示右侧锤骨形态正常，可见锤骨头（细箭）及锤骨柄（粗箭）；B. MPR 图像示左侧锤骨发育畸形，仅见残存锤骨头（箭）；C. MPR 图像示右侧砧骨形态正常，可见砧骨体（燕尾箭）、砧骨长突（细箭）及砧骨短突（粗箭）；D. MPR 图像示左侧砧骨发育畸形，砧骨长突（箭）细小；E. CPR 图像示右侧正常 OC 全貌，可见锤骨柄（粗箭）、砧骨长突（短箭）、砧骨短突（燕尾箭）及镫骨（细箭）；F. CPR 图像示左侧畸形 OC，砧骨长突细小，砧镫关节不连（箭）；G. MPR 图像示右侧正常镫骨形态（细箭），粗箭为前庭窗　**图 2**　患者男，31 岁，右侧小耳畸形　MPR 图像示右侧镫骨呈棒状（细箭），前庭窗骨板封闭（粗箭）

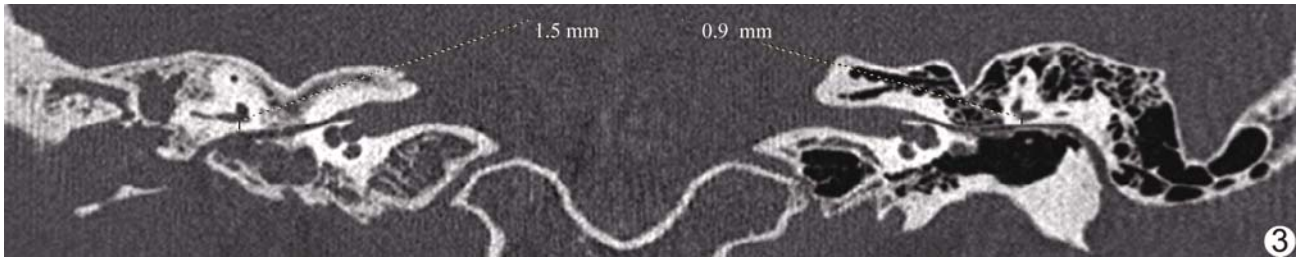


图 3　患者男，12 岁，右侧小耳畸形伴慢性中耳乳突炎　FNC 冠状位 CPR 图像示右侧 FNC 短小、鼓室段裸露伴低位，FNC 鼓室段与水平半规管内端的垂直距离大于对侧

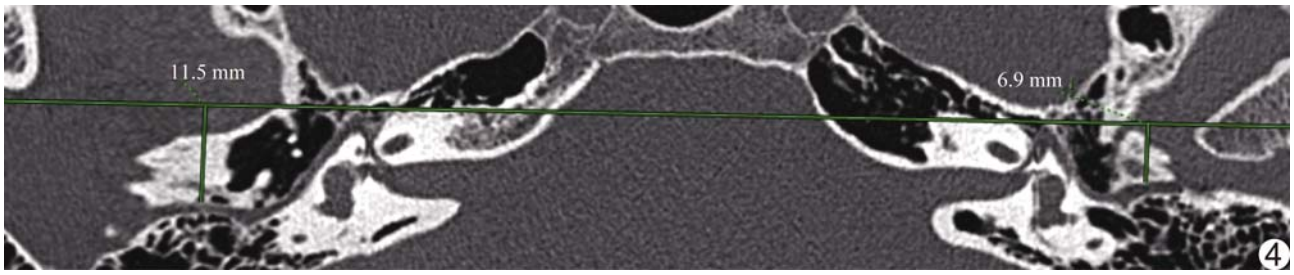


图 4　患者女，16 岁，左侧小耳畸形　FNC 轴位 CPR 图像示左侧 FNC 较对侧短小、乳突段前位，FNC 乳突段中点至膝状神经窝前缘的垂直间距小于对侧

3　讨论

胚胎学上，耳廓发育起源于第 1 鳃弓与第 2 鳃弓，于其间充质内形成 3 个听小骨的软骨原基，起源自第 1 鳃弓的 Meckel 软骨发育成为锤骨头及砧骨体及砧骨短突，起源于第 2 鳃弓的 Reichert 软骨发育成锤骨柄、砧骨长突及镫骨，软骨原基发育不良或未分离可致听小骨畸形发育[1-3]。耳廓及外、中耳发育均与第 1、第 2 鳃弓相关，故先天小耳畸形可合并外耳道及中耳结构不同程度畸形；而内耳与外中耳胚胎发育起源不同，故小耳畸形患者内耳多正常。本组 4 耳小耳畸形合并内耳畸形，均为半规管发育异常，原因可能在于迷路的完全分化受鳃结构的影响。面神经发育起源于第 2 鳃弓面听原基和 Reichert 软骨，故小耳畸形患耳外、中耳畸形常合并面神经发育异常，本组 FNC 发育畸形高达 86.96%。镫骨与面神经胚胎发育同源，导致镫骨及面神经畸形常同时存在，本组 17 耳 FNC 低位中，14 耳合并镫骨发育不良。小耳畸形患耳外耳道发育畸形中，以骨性闭锁多见[4-5]，本组 69 耳小耳畸形中，53 例合并骨性闭锁(53/69，76.81%)，仅 4 耳外耳道发育正常。

听小骨细小，锤骨及砧骨形态不规则，常规轴位 CT 仅能部分显示，不能准确评估其畸形。MPR 技术可完整显示各听小骨形态，CPR 技术可用于观察 OC 整体形态、锤砧关节及砧镫关节发育情况。本研究发现小耳畸形患耳中，OC 畸形最为常见，表现为锤骨、砧骨及镫骨形态、大小异常，锤砧关节融合及砧镫关节脱位；其中锤骨发育畸形占比达 95.65%，其次是砧骨发育畸形，占 79.71%。锤骨发育畸形中，锤骨柄缺如最常见；砧骨发育畸形中，砧骨长突细小占比最高。本组锤骨柄缺如、细小合并砧骨长突细小或短粗占 46.38%，推测原因在于小耳畸形患耳胚胎发育过程中，锤骨柄及砧骨长突的胚胎来源第 2 鳃弓的 Reichert 软骨，在发育过程中更易发生异常。本组 39.13%镫骨发育畸形，其中镫骨缺如占比最高，其次为镫骨畸形，包括细小镫骨、棒状镫骨及镫骨头缺如。本组 19 耳镫骨缺如，其中 10 耳合并前庭窗骨板封闭(10/19，52.63%)，原因在于前庭窗胚胎发育中缺少镫骨的有效刺激。

MPR 及 CPR 技术已广泛用于临床评估 FNC[6-8]。本研究结果显示小耳畸形最常合并 FNC 乳突段前位，占 95.00%，其次为 FNC 鼓室段低位，占 28.33%。冠状位 HRCT 中，FNC 鼓室段低位表现为其遮盖前庭窗。宁文德等[9]采用 CPR 技术观察及测量 40 例外伤或中耳乳突炎患者(80 耳)，结果显示 FNC 鼓室段上缘与水平半规管壶腹的距离为(0.57±0.19)mm。本研究结果显示，FNC 鼓室段低位患侧鼓室段上缘与水平半规管内端间距为[1.40(1.20，1.50)mm]，大于对侧[0.80(0.60，0.80)mm]。冠状位 HRCT 上，FNC 乳突段前位表现为乳突段向前抵达或超出蜗窗水平；谢毓芝等[10]对 FNC 乳突段前移进行分级：FNC 乳突段向前移位达蜗窗为轻度，达前庭窗为中度，达耳蜗水平为重度。膝状神经窝位置较固定，通过在轴位 CPR 图像中测量 FNC 乳突段中点至膝状神经窝前缘连线的垂直距离，可评价 FNC 乳突段前位。闫锐等[11]采用上述方法测得该距离为 10.0～14.7 mm，杨想春等[12]测得该距离在正常耳及外耳道闭锁患耳分别为(10.02±2.07)mm 及(7.80±2.56)mm，本组分别为[11.00(10.00，12.10)mm]和[7.10(5.70，8.50)mm]，与之大致相符。

总之，颞部 HRCT 的 MPR 及 CPR 图像能清晰显示先天性小耳畸形患耳的外耳道、各听小骨、听骨链及 FNC 畸形，具有一定诊断价值。本研究的主要不足：①样本量小；②需在面神经管 CPR 图像上进行测量，对图像质量及观察者专业素质要求较高。

[参考文献]

[1]　邹艺辉.耳的胚胎发育[J].中华耳科学杂志，2014，12(4)：537-539.

[2] 张天宇，李辰龙. 先天性外中耳畸形(1)——发育生物学研究进展[J]. 听力学及言语疾病杂志，2018，26(2)：223-226.
[3] MAYER T E，BRUECKMANN H，SIEGERT R，et al，High-resolution CT of the temporal bone in dysplasia of the auricle and external auditory canal[J]. AJNR Am J Neuroradiol，1997，18(1)：53-65.
[4] 任媛媛，赵守琴. 正常及先天性外中耳畸形颞骨内面神经管的HRCT表现[J]. 听力学及言语疾病杂志，2009，17(2)：187-189.
[5] 李幼瑾，杨军，吴皓. 儿童先天性外中耳畸形的高分辨率CT及MPR重建的影像学分析[J]. 中华耳科学杂志，2010，8(4)：441-445.
[6] 张玮，马明平，王一红，等. 高分辨率CT观察正常人后鼓索神经小管及其毗邻关系[J]. 中国医学影像技术，2021，37(1)：40-44.
[7] 赵芸芸，宁文德，董季平，等. HRCT和增强MRI诊断面神经损伤[J]. 中国介入影像与治疗学，2018，15(4)：230-233.
[8] 丁贺宇，赵鹏飞，吕晗，等. 高分辨CT观察面神经管迷路段与耳蜗的解剖关系[J]. 中国医学影像技术，2018，34(3)：331-334.
[9] 宁文德，白少华，董季平. 面神经管多层螺旋CT曲面重建的测量[J]. 实用放射学杂志，2004，19(10)：877-880.
[10] 谢毓芝，林涛，李开成. 先天性小耳畸形颞骨HRCT诊断[J]. 实用临床医学，2007，7(2)：96-99.
[11] 闫锐，董季平，宁文德，等. 多层螺旋CT曲面重建在先天性外耳道闭锁中面神经管异常的研究[J]. 实用放射学杂志，2006，21(9)：1038-1040.
[12] 杨想春，闫锐，董季平，等. 先天性外中耳畸形面神经管乳突段前位MSCT研究[J]. 实用放射学杂志，2014，30(1)：49-51.

中国学术期刊影响因子年报(2020 版)
——《中国医学影像技术》

“中国学术期刊影响因子年报(2020 版)”于 2020 年 12 月 29 日由中国科学文献计量评价研究中心发布。《中国医学影像技术》杂志在期刊综合类的相关数据为：

1　影响力指数(CI 值)：433.079；
2　总被引：4216；
3　影响因子：1.152；
4　他引影响因子：0.978；
5　5 年影响因子：0.859；
6　即年指标：0.122。