

CT等辅助检查对于上颌窦恶性肿瘤早期诊断无特异性。鉴于上颌窦恶性肿瘤与炎症、息肉早期CT表现无明显区别,均表现为局部软组织密度影,CT值也无明显差异,因而鉴别较困难。上颌窦癌以鳞癌最多,初期在窦内黏膜生长,中晚期才可见骨质破坏,况且良性肿瘤或炎性病变有时也可见骨质吸收破坏征象<sup>[5]</sup>,诊断时应注意,以免误诊。对于术前CT不能确诊或怀疑恶性肿瘤者,则术前必须进行病理活检以明确诊断<sup>[6]</sup>。

总之,通过本例误诊原因分析,希望以后能给遇到类似疾病的广大同仁一些启示,使患者可以及时地获得正确的诊断及治疗,防止病情继续发展。

参考文献:

[1] Alessandra Rinaldo, Alfio Ferlito, Ashok R Shaha, et al. Is elective

treatment indicated in patients with squamous cell carcinoma of the maxillary sinus[J]. Acta Otolaryngol, 2002, 122(4): 443-447.  
[2] 彭振兴,徐先发,魏伯俊,等. 上颌窦癌并发上颌窦真菌性鼻窦炎1例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2016, 30(2): 155-156.  
[3] 张梅凤,杜铁流. 鼻窦肿瘤致眼球突出的临床诊治分析[J]. 中国实用医药, 2010, 5(10): 48-49.  
[4] 汪琼,陈敏,孙群. 首诊于眼科的鼻腔鼻窦疾病39例临床分析[J]. 国际眼科杂志, 2014, 14(7): 1358-1360.  
[5] Chmielewski R, Paprocki A, Morawski K, et al. Sphenoid sinus mucocele penetrating to the orbit, anterior and middle cranial fossae and parapharyngeal space: a case report[J]. Otolaryngol Pol, 2010, 64(1): 47-50.  
[6] 刘少峰,王文,伍丽娟,等. 单侧鼻腔鼻窦病变CT诊断与临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2012, 18(4): 307-309.

(收稿日期:2017-03-13)

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201704024

· 病案报道 ·

# MRI 报告前庭蜗神经缺如 1 例

白治丽,杨花荣,张 转

(延安大学附属医院 耳鼻咽喉科,陕西 延安 716000)

中图分类号:R764.4 文献标识码:D

[中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2017,23(4):386-387]

## 1 病例报告

患者男,35岁,因右耳耳鸣2月余,加重伴听力下降1周,门诊以耳聋待查收住院。患者诉自幼左侧耳聋,家族中外婆、母亲均自幼单侧耳聋。查体:双侧外耳道通畅,鼓膜完整,标志清楚。纯音测听示右耳平均听阈75dBHL;左耳平均听阈120dBHL。声阻抗示双耳呈“A”型曲线。ABR示左耳100dBnHL未引出可重复的V波;右耳80dBnHL。DPOAE示右耳0.75、1.0kHz记录到DPOAE,2.0、4.0、8.0kHz未记录到DPOAE;左耳0.75、1.0、2.0kHz记录到DPOAE,4.0、8.0kHz未记录到

DPOAE。颞骨HRCT扫描未见异常。内耳MRI示左侧蜗神经及前庭神经显示不清,考虑缺如,请结合临床(图1)。心电图大致正常。胸片示右肺硬结病灶,请结合临床必要时进一步检查。入院后给予高压氧、改善循环等对症治疗,1个疗程后患者及家属自觉治疗效果不佳,要求出院。出院诊断:①感音神经性耳聋(双);②先天性内耳畸形(左)。



图1 内听道MRI(斜矢状位) a:左侧内耳道蜗神经及前庭神经显示不清,内部仅见一条面神经;b:右侧内耳道内前庭、蜗神经、面神经走行及形态正常 Fn:面神经;Con:蜗神经;Vsn:前庭上神经;Vin:前庭下神经

作者简介:白治丽,女,在读硕士研究生。  
通信作者:杨花荣,Email: yanghuarong\_197307@medicine360.net

## 2 讨论

先天性前庭蜗神经发育异常引起的感音神经性耳聋较为少见,国内外均少有报道。对于前庭蜗神经的发育异常中,以蜗神经的发育异常较前庭神经的发育异常多见,前者可同时伴有后者的异常发育,单纯的前庭神经发育异常较少见<sup>[1]</sup>。

有研究显示,蜗神经发育异常的患者 50% 伴有前庭神经的发育异常<sup>[2]</sup>。在 19 例中国听神经病患者中有 4 例蜗神经发育异常,其中 2 例患者有耳聋家族史<sup>[3]</sup>。Levi 等<sup>[4]</sup>研究也发现在 11% 的蜗神经发育异常的患者有耳聋家族史。对本例患者追问家族史后得知,在患者家族中至少有 2 例也有同样类似的耳聋症状。

近年来,随着内听道核磁成像技术在耳内疾病诊断方面的应用,在斜矢状位的重建图像上我们可以清晰的看到耳蜗前庭神经及面神经的形态及发育情况。在内耳中外侧部可见到 4 根神经:前上方为面神经,前下方为蜗神经,后上方为前庭上神经,后下方为前庭下神经<sup>[5]</sup>。蜗神经发育不良 (cochlear nerve deficiency, CND) 的诊断标准<sup>[6]</sup>:蜗神经发育不良包括蜗神经细小和蜗神经缺如。蜗神经细小是指直径小于同侧内听道的面神经及前庭上、下神经或对侧内听道内的蜗神经。而蜗神经缺如是指在 MRI 的轴面、冠状面及斜矢状面图像上均未显示蜗神经。但是由于 MRI 的空间分辨率有限,对于极细小的蜗神经也可以在影像上显示为缺如。因此,影像学诊断为蜗神经缺如者同时包括了蜗神经确实缺如和低于分辨率下限时难以成像的极细小的蜗神经<sup>[7]</sup>。功能性核磁成像 (functional magnetic resonance imaging, fMRI) 可作为一种补充诊断的工具,判断是否有听觉纤维连接至大脑皮层,尤其在 MRI 显示耳蜗神经未发育或发育不良者<sup>[8]</sup>。本例患者行内听道 MRI 后报告单侧蜗神经、前庭神经显示不清,考虑缺如(图 1),建议患者行耳聋基因检测、fMRI 等检查,但由于经济原因患者拒绝做进一步检查。

Roche 等<sup>[9]</sup>研究蜗神经发育不良在听神经病中的发生率约占 28%, Valero 等<sup>[10]</sup>研究其发生率约占 6%~28%,且蜗神经发育不良多与内听道狭窄密切相关。对于蜗神经发育异常的听神经病患者,其言语识别率和 EABR 明显异常<sup>[11-12]</sup>,对于术后的康复

及效果也明显不及蜗神经正常者,这可能与听神经的非同步化放电有关<sup>[13]</sup>。若蜗神经发育不良或缺如同时伴内听道狭窄,属于人工耳蜗植入的禁忌证;若蜗神经发育不良或缺如,而内听道直径正常,植入电子耳蜗前应行听觉检查,慎重筛选<sup>[8,14]</sup>。

## 参考文献:

- [1] 张征宇,王振常,鲜军舫,等. 蜗神经发育异常影像学诊断[J]. 放射学实践,2008,23(7):715-718.
- [2] 聂瑾. 先天性内耳畸形与蜗神经发育不良的相关性及其人工耳蜗植入效果研究[D]. 中南大学,2013.
- [3] 张娇,张秋静,齐悦,等. 耳蜗神经发育不良听神经病谱系障碍患者听力学分析[J]. 中华耳科学杂志,2015,13(2):242-245.
- [4] Levi J, Ames J, Bacik K, et al. Clinical characteristics of children with cochlear nerve dysplasias[J]. Laryngoscope, 2013,123(3):752-756.
- [5] Adunka OF, Roush PA, Teagle HF, et al. Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency[J]. Otol Neurotol, 2006,27:793-801.
- [6] Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR, et al. Imaging findings of cochlear nerve deficiency[J]. AJNR,2002,23(4):635-644.
- [7] Kutz JW Jr, Lee KH, Isaacson B, et al. Cochlear implantation in children with cochlear nerve absence or deficiency[J]. Otol Neurotol,2011,32(6):956-961.
- [8] 程岚,杨军,吴皓,等. 1 例耳蜗前庭神经畸形患者耳蜗植入术前的功能性磁共振评估并文献复习[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2010,24(5):217-220.
- [9] Roche JP, Huang BY, Castillo M, et al. Imaging characteristics of children with auditory neuropathy spectrum disorder[J]. Otol Neurotol, 2010,31(5):780-788.
- [10] Valero J, Blaser S, Papsin BC, et al. Electrophysiologic and behavioral outcomes of cochlear implantation in children with auditory nerve hypoplasia[J]. Ear Hear,2012,33(1):3-18.
- [11] Walton J, Gibson WP, Sanli H, et al. Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy[J]. Otol Neurotol, 2008, 29(3):302-309.
- [12] Jeong SW, Kim LS. Auditory neuropathy spectrum disorder: predictive value of radiologic studies and electrophysiologic tests on cochlear implant outcomes and its radiologic classification[J]. Acta Otolaryngol,2013,133(7):714-721.
- [13] 兰兰,韩东一,王秋菊,等. 听神经病患者最大言语识别率与纯音听阈的相关性分析[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2008,43(5):341-346.
- [14] 胡凌翔,吴皓,黄琦,等. 蜗神经发育不良患者的人工耳蜗植入[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2013,27(1):4-7.

(收稿日期:2017-04-07)