

蜗神经发育不良患者的影像及听力学表现分析

鲁兆毅 潘滔* 王宇

(北京大学第三医院耳鼻咽喉头颈外科,北京 100191)

[摘要] 目的 探讨蜗神经发育不良(CND)患者的影像学表现和听力学表现以及两者的相关性。方法 对北京大学第三医院耳鼻咽喉科拟行单侧人工耳蜗植入,合并蜗神经发育异常的患者共 7 例(12 耳)进行回顾性分析,对患者进行听力学检查,以及颞骨高分辨率 CT 及内耳道 MRI 等影像学检查,并在颞骨 CT 中测量内耳道(IAC)及蜗神经管(BCNC)直径,在内耳道 MRI 中测量内耳道内神经束数目、蜗神经有无狭窄或缺失等指标,并观察有无内耳畸形。分析不同影像学表现下听力情况的差异。结果 7 例患者影像学表现均提示蜗神经发育不良。颞骨 CT 中,3 例(5 耳)提示内耳道异常,6 例(9 耳)提示蜗神经管狭窄或缺失,内耳道 MRI 所见中,7 例(12 耳)提示蜗神经狭窄或缺失,其内耳道内神经束数目在 0~3 根不等。此外,影像学检查发现,4 例(8 耳)合并不同类型的内耳畸形。7 例患者听力学表现均为双耳重度或极重度感音神经性听力下降。CND 的不同影像学表现(包括 IAC、BCNC、内耳道神经束数目、有无内耳畸形等)下,各组间平均听阈差异不显著($P>0.05$)。结论 蜗神经发育异常的影像学特点包括颞骨 CT 中内耳道及蜗神经管的异常,内耳道 MRI 中神经束数目及蜗神经的异常等,听力多表现为重度或极重度感音神经性聋,影像学及听力学表现之间未发现明显关联。对该类患者的人工耳蜗植入存在较大的挑战。

[关键词] 蜗神经发育不良;内耳道;蜗神经管;蜗神经;高分辨率 CT;磁共振成像;人

[中图分类号] R764.7⁺3 [文献标志码] A [DOI] 10.16098/j.issn.0529-1356.2020.05.000

Imaging and audiological characteristics of patients
with cochlear nerve dysplasia

LU Zhao-yi, PAN Tao*, WANG Yu

(Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Peking University Third Hospital, Beijing 100191, China)

[Abstract] Objective To study the imaging and audiological characteristics of patients with cochlear nerve dysplasia (CND), and the relationship between them. Methods Seven patients undergoing unilateral cochlear implantation with abnormal cochlear nerve development were studied retrospectively. The patients were examined by audiology, high-resolution CT of temporal bone and MRI of internal auditory canal (IAC). The diameter of IAC and bony cochlear nerve canal (BCNC) were measured in temporal bone CT. The number of nerve bundles in IAC and the stenosis or absence of cochlear nerve were measured in the MRI of IAC, and inner ear was checked whether there is deformity. The differences of hearing performance in different imaging manifestations were analyzed. Results In the imaging findings, 7 cases all indicated cochlear nerve dysplasia. In temporal bone CT, 3 cases (5 ears) showed abnormal IAC, 6 cases (9 ears) showed stenosis or absence of BCNC. In the MRI findings, 7 cases (12 ears) showed stenosis or absence of the cochlear nerve. The number of nerve bundles in IAC varied from 0 to 3. In addition, 4 cases (8 ears) with different types of inner ear malformations were found by imaging examination. The audiological performance of 7 patients were severe or profound sensorineural hearing loss. There were no significant differences in the pure tone average threshold in different imaging manifestations. (including IAC, BCNC, number of nerve bundles, and whether combined with inner ear malformations) ($P>0.05$). Conclusion The imaging features of CND include the abnormalities of the IAC and BCNC in temporal bone CT, the number of nerve bundles in IAC and abnormalities of the cochlear nerve in MRI. The audiogram usually shows severe or profound sensorineural hearing loss. There is no significant correlation between the imaging and audiological manifestations. There is a big challenge for cochlear implantation in such cases.

[收稿日期] 2020-04-29 [修回日期] 2020-06-18
[基金项目] 北京大学深圳研究院科研项目(A68489-02);北京大学第三医院临床重点项目(青年项目)(BYSY2018045)
[作者简介] 鲁兆毅(1987-),男(汉族),辽宁省XX市人,博士,主治医师。
*通讯作者(To whom correspondence should be addressed)
E-mail: pantao6422@163.com Tel: (010) 82266535

[Key words] Cochlear nerve dysplasia; Internal auditory canal; Bony cochlear nerve canal; Cochlear nerve; High resolution computed tomography; Magnetic resonance imaging; Human

听力障碍会对人类日常生活以及社会交往带来各种不便。先天性双侧重度、极重度感音性聋儿需要借助助听器、人工耳蜗植入(cochlear implant, CI)甚至听觉脑干植入(auditory brainstem implant, ABI)等方法方能获得听力及语言发育。其中,蜗神经结构异常者由于其特殊性,人工耳蜗植入术后效果不确定,个体差异较大^[1~4],如果蜗神经完全缺失则只能通过听觉脑干植入获得听力。蜗神经发育不良(cochlear nerve deficiency, CND)是指蜗神经发育细小或缺失,其诊断的直接证据为解剖探查颅内蜗神经情况,但该方法仅适用于术前初步评估蜗神经异常,拟行听觉脑干植入患者的术中探查^[5,6]。一般情况下,多采用颞骨高分辨率 CT(high resolution computed tomography, HRCT)、内耳道磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)等影像学手段对该病进行评估^[7]。本研究对 CND 患者的颞骨 HRCT 及内耳道 MRI 等影像学表现进行分析,并结合其主客观听力学表现,进一步探索 CND 患者的特点。

资料和方法

1. 研究对象

对 2011 年 12 月~2018 年 5 月期间在北京大学第三医院耳鼻咽喉科拟行单侧人工耳蜗植入,合并蜗神经发育异常的患者共 7 例进行回顾性分析,其中男 4 例,女 3 例,年龄 1 岁 4 个月~4 岁,中位年龄 1 岁 10 个月。患者均为先天性双侧极重度感音神经性听力下降,均符合我国人工耳蜗植入指南适应证。其中部分患者合并其他先天性疾病,包括桥小脑角区蛛网膜囊肿 1 例,Chiari 畸形 1 例,尺桡骨畸形 1 例以及先天性心脏病 1 例(表 1)。

2. 研究方法

CI 术前对患者进行听力学及影像学检查。听力学检查包括行为测听、声导抗、听性脑干反应(auditory brainstem response, ABR)、40 Hz-听觉相关电位(40 Hz-auditory event related potential, 40 Hz-AERP)以及耳声发射(otoacoustic emission, OAE)等,研究指标包括听觉反应是否引出及各频率相应阈值。对于行为测听,计算 500 Hz、1kHz、2 kHz、4kHz 各频率听阈的均值作为平均听阈(pure tone average, PTA)。

影像学检查包括颞骨 HRCT 以及内耳道 MRI。颞骨 HRCT 采用西门子双源 SOMATOM CT 机,采用螺旋扫描方式,管电压 140 kV,有效管电流 120~160 mA/层,螺距 0.4。采用骨算法重建,窗宽/窗位为 4000/700,矩阵 512×512,视野(FOV)180 mm。将原始数据进行多平面重组(multiplanar reformation, MPR),重建横断面要求平行外半规管,双侧对称;重建冠状面要求垂直外半规管;重建层厚 1 mm,层间距 0.6 mm。在颞骨 HRCT 中测量内耳道(internal auditory canal, IAC)直径,评估蜗神经管(bony cochlear nerve canal, BCNC)是否存在及其直径、内耳有无畸形等。测量标准:在轴位 CT 上测量内耳道在颅内开口处的最大前后径作为 IAC 直径, IAC 直径<3 mm 定义为 IAC 狭窄,直径>8 mm 定义为 IAC 增宽^[8,9];在轴位 CT 观察内耳道底部前下方与蜗轴相连处的 BCNC 是否存在,并测量其直径^[10~12],BCNC 直径<1.5 mm 定义为 BCNC 狭窄;观察耳蜗、前庭及半规管有无畸形。

内耳道 MRI 采用 GE Discovery 750 3.0T 磁共振扫描仪,8 通道头线圈。选用 3D-FIESTA 水成像序列。扫描参数:重复时间(TR)7.2 ms,回波时间

表 1 蜗神经发育异常患者一般信息

Table 1 General information of CND cases

编号 No.	性别 gender	年龄 age	合并先天性疾病 combined congenital diseases
P01	女(female)	1 岁 10 月(1year 10 months)	无(none)
P02	男(male)	3 岁 11 月(3 years 11 months)	右侧桥小脑角区蛛网膜囊肿 arachnoid cyst in cerebellopontine area
P03	男(male)	4 岁(years)	小脑扁桃体下疝(Ciari 畸形)、尺桡骨畸形 Chiari malformation, deformity of radius and ulna
P04	男(male)	2 岁 3 月(2 years 3 months)	无(none)
P05	女(female)	1 岁 9 月(1 year 9 months)	先天性心脏病(动脉导管未闭、主动脉瓣二瓣) congenital heart disease (patent ductus arteriosus, two valve malformation of aortic valve)
P06	女(female)	1 岁 4 月(1 year 4 months)	无(none)
P07	男(male)	1 岁 5 月(1 year 5 months)	无(none)

(TE)2.7 ms,FOV 140 mm,翻转角(FA)60°,激励次数(number of excitation, NEX)为2,层厚0.8 mm,矩阵288×288。将三维原始数据进行多平面重组,重建斜矢状面要求垂直内耳道。同时采用周期性旋转重叠平行线增强重建(PROPELLER) 技术 FSE T2WI 序列进行补充验证,以减少因运动伪影所导致的诊断不确定性。扫描参数:TR 5946 ms,TE 134 ms,FOV 130 mm,连续层厚 2 mm,矩阵 256×256。在内耳道 MRI 中观察内耳道内的神经束数目,蜗神经有无细小或缺失及内耳有无畸形等。测量标准:在轴位及斜矢状位观察内耳道内神经束数量及分布,正常情况下前下方为蜗神经,前上方为面神经,后上方及后下方为前庭上及前庭下神经;若蜗神经相对直径小于面神经则定义为蜗神经细小,若轴位及斜矢状位均未发现蜗神经则定义为蜗神经缺失^[7,13];观察耳蜗、前庭、半规管有无畸形。

3. 统计学方法

采用 SPSS 20.0 统计学软件进行分析。比较不同组间平均听阈的差异,两组间比较采用 *t* 检验分析,多组间比较采用单因素方差分析,*P*<0.05 为差异具有显著性。

结 果

1. 影像学表现

7 例患者影像学表现均提示蜗神经发育不良,其中 2 例为单耳 CND,5 例为双耳 CND。颞骨 CT 所见中,2 例(3 耳)提示内耳道狭窄,平均直径(2.57±0.19)mm;1 例提示双侧内耳道均呈双内耳道畸形;其他 9 耳 IAC 平均直径(4.54±1.36)mm。

6 例(9 耳)提示蜗神经管狭窄或缺失,其中 5 耳提示 BCNC 狭窄,平均直径(0.66±0.34)mm,4 耳提示 BCNC 缺失;其他 5 耳 BCNC 平均直径(1.68±0.17)mm(图 1)。内耳道 MRI 所见中,7 例(12 耳)提示蜗神经细小或缺失,其内耳道内神经束数目在 0 至 3 根不等(图 2)。此外,颞骨 CT 及内耳道 MRI 发现,4 例(8 耳)合并不同类型的内耳畸形,包括耳蜗发育不良(2 耳)、Mondini 畸形(2 耳)、前庭发育异常(4 耳)及半规管发育异常(8 耳)等(表 2)。

2. 听力学表现

7 例患者听力学检查结果均提示,双耳重度或极重度感音神经性听力下降。在合并 CND 的 12 耳中,PTA 最低 76 dBHL,1 耳完全无反应,中位听阈 110 dBHL;ABR 除 1 耳阈值 90 dBnHL 外,其余 11 耳均无反应;40 Hz-AERP 阈值最低 90 dBnHL,4 耳无反应,中位阈值 100 dBnHL。见表 3。

3. 影像学与听力学表现的相关性分析

将上述合并 CND 的 12 耳根据 IAC 是否狭窄,BCNC 是否狭窄或缺失,内耳道内神经束数目,是否合并内耳畸形等条件分别进行分组,并比较各组间 PTA 是否存在差异(P03 因仅有助听听阈予以排除,如某一频率纯音无反应,则该频率听阈按设备最大听力级计算)。经 *t* 检验及单因素方差分析,各组间比较均差异不显著(*P*>0.05,表 4)。

讨 论

蜗神经发育不良(CND)在先天性感音神经性聋患者中出现率较低^[1]。由于蜗神经在听觉传导通路中的重要作用,CND 患者人工耳蜗植入效果的不确定性大大增加^[2~4],甚至需要进行听觉脑干植

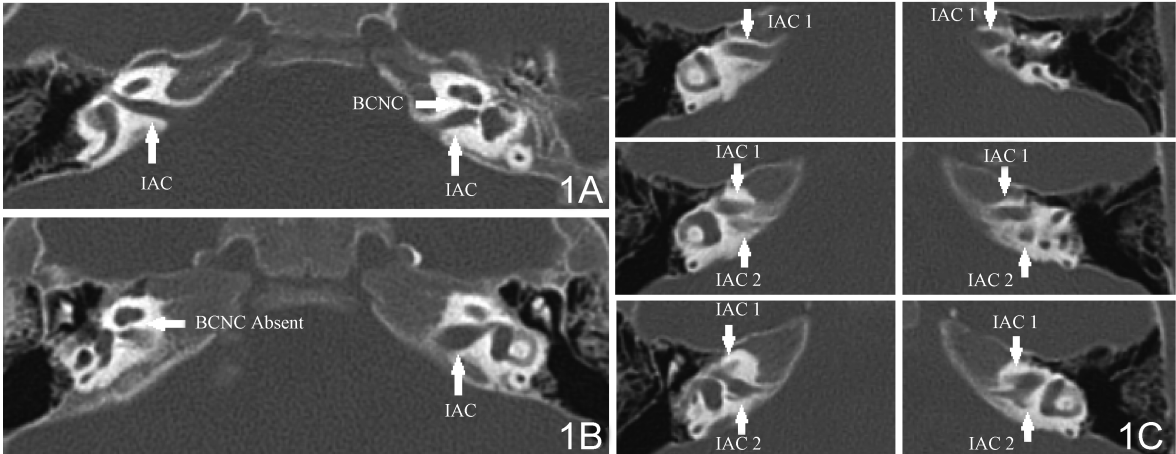


图 1 蜗神经发育异常患者颞骨 CT 表现
内耳道平面轴位视图。A. P04, 双侧内耳道狭窄; B. P06, 双侧内耳道正常,蜗神经管缺失; C. P07, 双侧双内耳道畸形;IAC. 内耳道;BCNC.蜗神经管

Fig.1 Manifestations of CND in temporal bone CT
Axial view of IAC. A, P04, Bilateral narrow IAC; B, P06, Bilateral normal IAC with absence of BCNC; C, P07, Bilateral duplication of IAC; IAC, Internal auditory canal; BCNC, Bony cochlear nerve canal

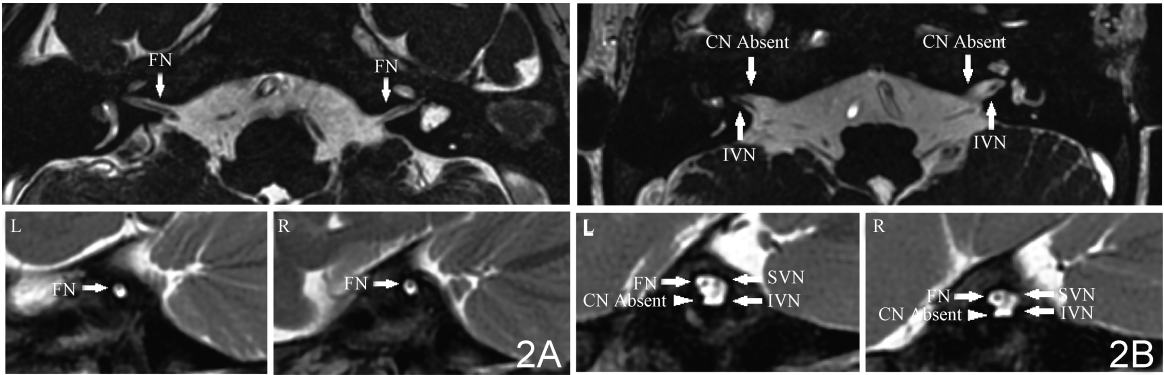


图 2 蜗神经发育异常患者内耳道 MRI 表现
内耳道平面轴位视图及双侧斜矢状位断面。正常情况下内耳道内神经束的数目为 4 支:前下方为蜗神经,前上方为面神经,后上方及后下方为前庭上及前庭下神经;A. P04, 内耳道内可见 1 根神经,蜗神经缺失; B. P06, 内耳道内可见 3 根神经,蜗神经缺失; CN. 蜗神经; FN. 面神经; SVN. 前庭上神经; IVN:前庭下神经

Fig.2 Manifestations of CND in MRI

Axial view and bilateral oblique sagittal plane of IAC. There four auditory nerve bundles in IAC in normal cases; cochlear nerve in the anterior lower part, facial nerve in the anterior upper part, superior and inferior vestibular nerve in the posterior upper and lower part; A, P04, One nerve bundle in IAC, absence of cochlear nerve; B, P06, three nerve bundles in IAC, absence of cochlear nerve; CN, Cochlear nerve; FN, Facial nerve; SVN, Superior vestibular nerve; IVN, Inferior vestibular nerve

表 2 蜗神经发育异常患者影像学表现
Table 2 Imaging manifestations of CND cases

编号 No.	颞骨 CT temporal bone CT		内耳道 MRI MRI of IAC		内耳畸形 inner ear malformation
	IAC	BCNC	神经束数 number of nerve bundles	蜗神经 cochlear nerve	
P01	正常 normal	正常 normal	左 (left) 1 右 (right) 4	左 缺失 left absent 右 正常 right normal	双侧耳蜗发育不良 II 型 bilateral cochlear dysplasia type II 左侧前庭未发育 left vestibule aplasia 双侧半规管未发育 bilateral semicircular canal aplasia
P02	左 正常 left normal 右 缺失 right absent	左 狭窄 left narrow 右 正常 right normal	左 (left) 1 右 (right) 0	左 缺失 left absent 右 缺失 right absent	无 none
P03	正常 normal	左 狭窄 left narrow 右 缺失 right absent	左 (left) 1 右 (right) 4	左 缺失 left absent 右 正常 right normal	双侧 Mondini 畸形 bilateral Mondini malformation 左侧前庭发育不良 left vestibule dysplasia 双侧半规管发育不良 bilateral semicircular canal dysplasia
P04	左 狭窄 left narrow 右 狭窄 right narrow	左 狭窄 left narrow 右 正常 right normal	左 (left) 1 右 (right) 1	左 缺失 left absent 右 缺失 right absent	双侧前庭扩大 bilateral vestibule enlarged 双侧外半规管发育不良 bilateral lateral semicircular canal dysplasia
P05	正常 normal	左 缺失 left absent 右 缺失 right absent	左 (left) 1 右 (right) 1	左 缺失 left absent 右 缺失 right absent	双侧半规管发育不良 bilateral semicircular canal dysplasia
P06	正常 normal	左 狭窄 left narrow 右 缺失 right absent	左 (left) 3 右 (right) 3	左 缺失 left absent 右 缺失 right absent	无 none
P07	左 双内耳道 left duplication 右 双内耳道 right duplication	左 正常 left normal 右 狭窄 right narrow	左 (left) 2 右 (right) 2	左 缺失 left absent 右 缺失 right absent	无 none

表 3 蜗神经发育异常患者听力学表现
Table 3 Audiological manifestations of CND cases

编号 No.	CND	PTA	ABR	40 Hz-AERP	OAE
P01	左侧 left	左(left) >118 dBHL 右(right) 91 dBHL	无反应 no response	左(left) 100 dBnHL 右(right) 90 dBnHL	无反应 no response
P02	双侧 bilateral	左 >106 dBHL 右 全频率无反应 left >106 dBHL right no response	无反应 no response	左 无反应 右 100 dBnHL left no response right 100 dBnHL	无反应 no response
P03	左侧 left	left >80 dBHL (with hearing aid) 右>75 dBHL(助听) right >75 dBHL (with hearing aid)	无反应 no response	无反应 no response	无反应 no response
P04	双侧 bilateral	左(left) 101 dBHL 右(right) >114 dBHL	无反应 no response	左 110 dBnHL left 110 dBnHL 右 无反应 right no response	无反应 no response
P05	双侧 bilateral	左(left)/右(right) >114 dBHL	无反应 no response	左(left) 100 dBnHL 右(right) 90 dBnHL	无反应 no response
P06	双侧 bilateral	左(left)/右(right) >110 dBHL	无反应 no response	左(left) 100 dBnHL 右(right) 110 dBnHL	无反应 no response
P07	双侧 bilateral	左(left) 76 dBHL 右(right) 104 dBHL	左 90 dBnHL left 90 dBnHL 右 无反应 right no response	左(left) 90 dBnHL 右(right) 100 dBnHL	无反应 no response

表 4 蜗神经发育异常患者不同影像表现下 PTA 比较
Table 4 Comparison of PTA in different imaging manifestations of CND cases

		<i>n</i>	PTA	<i>t</i> 或 <i>F</i> <i>t</i> or <i>F</i>	<i>P</i>
IAC	狭窄 narrow	5	(101. 0±15. 0) dBHL	1. 728	0. 118
	正常 normal	6	(111. 9±3. 9) dBHL		
BCNC	缺失 absent	3	(112. 5±2. 2) dBHL	0. 445	0. 656
	狭窄 narrow	4	(105. 3±3. 7) dBHL		
	正常 normal	4	(104. 4±19. 3) dBHL		
神经束数目 number of nerve bundles	0	1	全频率无反应 no response	2. 881	0. 112
	1	6	(111. 5±6. 3) dBHL		
	2	2	(90. 0±19. 5) dBHL		
	3	2	(110. 0±0. 0) dBHL		
内耳畸形 inner ear malformation	有 exist	5	(112. 5±6. 5) dBHL	1. 591	0. 146
	无 none	6	(102. 3±13. 0) dBHL		

人^[14,15]。蜗神经发育情况在 ABI 手术过程中可以直观地探查到,然而多数情况下需要依靠颞骨 CT 或内耳道 MRI 等影像学手段进行评估。此外,影像学评估对于 CND 患者人工耳蜗术后效果的预测也有一定价值^[16~18]。

在 Sennaroglu 等^[19]对内耳畸形的分类中将蜗神经的发育情况分为正常、发育不良以及缺失 3 种类型。在颞骨 CT 中,一般认为正常内耳道直径在 3

~8 mm 之间,<3 mm 则可认为存在内耳道狭窄^[8,9]; BCNC 直径<1. 5 mm 则考虑为狭窄,如内耳道与耳蜗之间始终有骨板相隔,则认为 BCNC 缺失。多数学者认为,内耳道 MRI 对于 CND 的评估要优于颞骨 CT,因为在颞骨 CT 中 IAC 正常的病例可能在 MRI 中发现蜗神经细小或缺失。Adunka 等^[12]认为,颞骨 CT 中 BCNC 是否存在相较于 IAC 是否狭窄对于评估有无 CND 并无优势。Song 等^[5]通过对 ABI 术中蜗神经探查,并与术前影像学评估结果进行对照分析,认为术前 MRI 中蜗神经情况相较于颞骨 CT 更加能够反映蜗神经的实际情况,当然在蜗神经十分纤细的情况下,影像评估仍有其局限性。本研究中 7 例(12 耳)CND 中,5 耳颞骨 CT 提示内耳道异常,8 耳提示 BCNC 异常,且存在非 CND 耳在 CT 中未见 BCNC 的情况,而上述 CND 病例在内耳道 MRI 中均可证实蜗神经缺失,且神经束数目均有不同程度减少,这些结果与既往研究相符,说明了 MRI 在 CND 诊断中的重要地位。

CND 可不伴其他畸形独立出现^[9]。CND 病例中也有相当一部分合并内耳畸形^[20]、颅内畸形^[21]或其他综合征^[22]。Giesemann 等^[20]对合并内耳畸形的 CND 病例进行分析,认为迷路未发育(Michel 畸形)及初级听泡与 CND 相关性为 100%,内耳道畸形与 CND 相关性为 92%,耳蜗未发育,半规管完全未发育,严重的耳蜗发育不良,共同腔畸形,耳蜗不完全分隔 I 型以及中度耳蜗发育不良与 CND 的相关程度依次逐渐减低,其他类型的内耳畸形则未

发现CND。本研究中7例CND中4例合并不同类型内耳畸形,1例合并双内耳道畸形,3例合并其他颅内及全身先天性疾病,同样证实了上述观点,但目前CND与其他发育畸形的进一步关联规律尚缺乏相关研究。

Song等^[5]在对ABI术中蜗神经的探查及影像学评估的分析中同时进行了术前听力情况的分析,认为患者对声音的听觉反应与MRI的评估价值相当,均优于颞骨CT,当然在合并严重精神疾病等特殊情况下听力结果亦存在局限性。Cinar等^[23]通过对40例CND病例的影像学及听力学表现的比较分析发现,CND合并听力下降可表现为中度至极重度不等,这同样与CND合并不同类型的内耳畸形可能有关,但该研究未发现听力学与影像学表现有更进一步的关联。本研究探索不同影像学表现下CND听力水平的差异,未发现影像学与听力学表现的关联性。此外,本研究中还存在如P07病例这种双耳影像学表现相似,但听力表现差距较大的特殊情况。本研究受限于病例数有限,且人工耳蜗植入人群绝大部分为重度以上听力下降,听力水平差异较小,统计学结果未发现组间差异可能受到与样本量不足的影响,故所得结果存在其局限性,需进一步扩大病例数及研究对象范围进行深入探究。

参 考 文 献

[1] Bamiau DE, Worth S, Phelps P, et al. Eighth nerve aplasia and hypoplasia in cochlear implant candidates: the clinical perspective [J]. Otol Neurotol, 2001, 22 (4):492-496

[2] 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.

[3] Vincenti v, Ormitti F, Ventura E, et al. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2014, 78 (6):912-917.

[4] Birman CS, Powell HR, Gibson WP, et al. Cochlear implant outcomes in cochlea nerve aplasia and hypoplasia [J]. Otol Neurotol, 2016, 37 (5):438-445.

[5] Song MH, Kim SC, Kim J, et al. The cochleovestibular nerve identified during auditory brainstem implantation in patients with narrow internal auditory canals: can preoperative evaluation predict cochleovestibular nerve deficiency [J]? Laryngoscope, 2011, 121 (8):1773-1779.

[6] Colletti G, Mandala M, Colletti L, et al. Surgical visual reference for auditory brainstem implantation in children with cochlear nerve deficiency [J]. Otolaryngol Head Neck Surgery, 2015, 153 (6):1071-1073.

[7] Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR, et al. Imaging findings of cochlear nerve deficiency [J]. Ame J Neuroradiol, 2002, 23 (4):635-643.

[8] El Sadik AO, Shaaban MH. The relationship between the dimensions of the internal auditory canal and the anomalies of the vestibulocochlear nerve [J]. Folia Morphol, 2017, 76 (2):178-185.

[9] Yan F, Li J, Xian J, et al. The cochlear nerve canal and internal auditory canal in children with normal cochlea but cochlear nerve deficiency [J]. Acta Radiol, 2013, 54 (3):292-298.

[10] Tahir E, Bajin MD, Atay G, et al. Bony cochlear nerve canal and internal auditory canal measures predict cochlear nerve status [J]. J Laryngol Otol, 2017, 131 (8):676-683.

[11] Stjernholm C, Muren C. Dimensions of the cochlear nerve canal: a radioanatomic investigation [J]. Acta Oto-laryngol, 2002, 122 (1):43-48.

[12] Adunka OF, Jewells V, Buchman CA. Value of computed tomography in the evaluation of children with cochlear nerve deficiency [J]. Otol Neurotol, 2007, 28 (5):597-604.

[13] Li Y, Yang J, Liu J, et al. Restudy of malformations of the internal auditory meatus, cochlear nerve canal and cochlear nerve [J]. Eur Arch Oto-rhino-laryngol, 2015, 272 (7):1587-1596.

[14] Colletti L, Colletti G, Mandala M, et al. The therapeutic dilemma of cochlear nerve deficiency: cochlear or brainstem implantation [J]? Otolaryngol Head Neck Surgery, 2014, 151 (2):308-314.

[15] Vesseyr A, Free R, Snels C, et al. Hearing restoration in cochlear nerve deficiency: the choice between cochlear implant or auditory brainstem implant, a meta-analysis [J]. Otol. Nneurology, 2018, 39 (4):428-437.

[16] Chao X, Luo J, Fan Z, et al. Usefulness of radiological findings for predicting cochlear implantation outcomes in children with cochlear nerve deficiency: a pilot study [J]. Acta Oto-laryngol, 2016, 136 (10):1051-1057.

[17] Peng KA, Kuan EC, Hagan S, et al. Cochlear nerve aplasia and hypoplasia; predictors of cochlear implant success [J]. Otolaryngol Head Neck Surgery, 2017, 157 (3):392-400.

[18] Wei X, Li Y, Chen B, et al. Predicting auditory outcomes from radiological imaging in cochlear implant patients with cochlear nerve deficiency [J]. Otol Neurotol, 2017, 38 (5):685-693.

[19] Sennaroglu L, Bajin MD. Classification and current management of inner ear malformations [J]. Balkan Medical J, 2017, 34 (5):397-411.

[20] Giesemann AM, Kontorinis G, Jan Z, et al. The vestibulocochlear nerve: aplasia and hypoplasia in combination with inner ear malformations [J]. Eur Radiol, 2012, 22 (3):519-524.

[21] Morlet T, Pazuniak M, O’ Reilly RC, et al. Cochlear nerve deficiency and brain abnormalities in pediatric patients [J]. Otol Neurotol, 2017, 38 (3):429-440.

[22] Holcomb MA, Rumboldt Z, White DR. Cochlear nerve deficiency in children with CHARGE syndrome [J]. Laryngoscope, 2013, 123 (3):793-796.

[23] Cinar BC, Tahir E, Batuk MO, et al. Cochlear nerve hypoplasia: audiological characteristics in children and adults [J]. Audiol Neuro-otol, 2019, 24 (3):147-153.