

УДК 616.28-008.18

DOI:10.54503/0514-7484-2023-63.1-19

Кохлеарная имплантация больных с пороками внутреннего уха

М.А.Шукурян¹, Х.М.Диаб², А.К.Шукурян¹

*¹ЕГМУ им. Мхитара Гераци,
кафедра оториноларингологии
0025, Армения, Ереван, ул.Корюна, 2*

*²Федеральное государственное бюджетное учреждение, медико-биологическое
агентство «Научно-клинический центр оториноларингологии России»,
123182, Россия, Москва, Волоколамское ш., 30, к.2*

Ключевые слова: кохлеарная имплантация, пороки внутреннего уха, классификация аномалий внутреннего уха, слухоречевая реабилитация, оксификация улитки, кохлеовестибулярные аномалии

Кохлеарная имплантация (КИ) является одним из самых эффективных методов медико-педагогической реабилитации детей и взрослых, страдающих тяжелым нарушением слуха и глухотой. Применение современных систем КИ, профессионально организованный отбор пациентов, грамотное выполнение хирургических этапов и правильная организация послеоперационной слухоречевой реабилитации позволяют восстановить или значительно улучшить слуховое восприятие речи, тем самым значительно повысить качество их жизни[2,3,9,13,15,18,19,22,27,30,40,42,50].

Общеизвестно, что при выборе системы КИ должны учитываться анатомия внутреннего уха, аудиологические данные, возраст и индивидуальные анатомо-физиологические особенности мягких тканей головы и костей черепа[7,12,14,20,25,33,41, 52].

Основная идея кохлеарной имплантации заключается в непосредственной электрической стимуляции нейронов спирального ганглия, что позволяет добиться слуховых потенциалов, несмотря на отсутствие волосковых клеток. При врожденных пороках развития внутреннего уха количество клеток, аксоны которых образуют слуховой нерв, как правило, меньше, чем при других формах сенсоневральной тугоухости [1,8,10,23, 26,28,34,47]. Нормальный спиральный ганглий человека содержит от 25 000 до 35 000 клеток. По данным зарубежных авторов[17,29,31,35,43], у пациентов с врожденными аномалиями уха число этих клеток в среднем составляет лишь 11 478.

Считается, что наиболее существенными патологиями, при которых осуществление кохлеарной имплантации возможно с осложнениями, являются:

- аномалии внутреннего и среднего уха,
- оссификация улитки,
- воспалительные заболевания среднего уха,
- реимплантация.

По литературным данным [4,7,16,25,32,33,37,42,48,51], пороки развития уха составляют 50% всех врожденных пороков, встречающихся в ЛОР практике. Патология слуха, обусловленная врожденными пороками среднего уха, выявляется у 1–6% всего населения и составляет до 22% от всех аномалий развития ЛОР органов. Многие авторы [1,3,7,16,22,33, 43,51] отмечают, что у 20% детей с сенсоневральной тугоухостью или глухотой определяются аномалии строения височных костей по результатам компьютерной томографии (КТ). Такие аномалии могут сопровождаться нарушениями слуховой функции в различной степени, разными уровнями прогрессирования заболевания с наличием или отсутствием аномалий развития других органов и систем.

Как известно [2,6,10,20,24,38,45,50], аномалии улитки являются результатом торможения эмбриогенеза, аномального ее развития во время отдельных этапов внутриутробного периода или генетических дефектов. Считается также, что может происходить инактивация одного или нескольких генов, которые являются ответственными за нормальное развитие внутреннего уха [2,5,13,25,31,36,44]. Эти аномалии в большинстве случаев требуют адекватных хирургических методик и, так как многие из этих пациентов имеют двустороннюю тугоухость или глухоту, они являются кандидатами на КИ. Важно подчеркнуть, что каждый пятый случай врожденной сенсоневральной тугоухости является следствием аномалии развития костного лабиринта внутреннего уха. Данная группа мальформаций, выявляемая преимущественно с помощью КТ и магнитно-резонансной томографии (МРТ), представляет трудности как в диагностике, так и в выборе адекватного метода лечения для достижения лучших результатов слухоречевой реабилитации.

До недавнего времени многие аномалии развития внутреннего уха являлись категорическим противопоказанием к проведению КИ [1,7,11, 28,36,41,51]. В частности это было обусловлено недостаточной визуализацией структур барабанной полости при некоторых аномалиях расположения сигмовидного синуса и лицевого нерва при задней тимпанотомии [2,7,13,19,25,39,46]. В связи с усовершенствованием методов визуализации костных и перепончатых структур внутреннего уха такие вмешательства стали осуществлять, но лишь в отдельных случаях. Были разработаны альтернативные подходы к структурам внутреннего уха для проведения КИ [3,8,14,21,36,44,48]. Однако до сих пор не существует единой обще-

принятой системы выбора хирургической тактики доставки активного электрода к спиральному каналу улитки в зависимости от варианта аномалии развития внутреннего уха и особенностей строения среднего уха, по данным КТ и МРТ, что делает этот вопрос актуальным. Учитывая разнообразность анатомических особенностей строения височных костей при врожденной атрезии наружного слухового прохода и высокой вероятности получения неудовлетворительных результатов и осложнений при хирургическом лечении, вопрос о показаниях и противопоказаниях, прогнозировании результатов операции и разработках новых способов хирургической тактики остается актуальным [1,4,14,23,35,42,49].

В течение последних нескольких лет в мировой практике отохирургии накоплено значительное количество клинических случаев, требующих модификации хирургической тактики в зависимости от особенностей анатомического строения улитки и преддверия. Это привело к необходимости создания унифицированной классификации пороков развития внутреннего уха и разработке более детального хирургического подхода при каждом типе данной нозологии [2,9,13,20,26,31,37,38,45,49,51].

Наиболее признанными классификациями кохлеовестибулярных аномалий в мировой оториноларингологии и отонейрохирургии считаются классификации, предложенные R.K. Jackler [31] и L.Sennaroglu [49].

Таблица 1

Классификация аномалий развития внутреннего уха, по R.K.Jackler[31]

Категория А	Аплазия или мальформации улитки
	<ol style="list-style-type: none"> 1. Аплазия лабиринта (аномалия Michel) 2. Аплазия улитки, нормальное или деформированное преддверие и система полукружных каналов 3. Гипоплазия улитки, нормальное или деформированное преддверие и система полукружных каналов 4. Неполная улитка, нормальное или деформированное преддверие и система полукружных каналов (аномалия Mondini) 5. Общая полость: улитка и преддверие представлены единым пространством без внутренней архитектуры, нормальная или деформированная система полукружных каналов. При всех аномалиях возможно наличие расширенного водопровода преддверия.
Категория В	Нормальная улитка
	<ol style="list-style-type: none"> 1. Дисплазия преддверия и латерального полукружного канала, нормальные передний и задний полукружные каналы. 2. Расширенный водопровод преддверия, нормальное или расширенное преддверие, нормальная система полукружных каналов.

По классификации L. Sennaroglu [49], все типы аномалий внутреннего уха разделяются на три типа в зависимости от прогнозируемой эффективности КИ:

I группа аномалий, когда КИ не показана:

1. Полная аплазия лабиринта (аномалия Mishel).
Отсутствуют улитка, преддверие, полукружные каналы (ПКК), протоки улитки и преддверия.
2. Рудиментарный слуховой пузырек.
Неполное миллиметровое изображение слуховой капсулы (круглой или яйцевидной формы) без внутреннего слухового прохода (ВСП).
3. Аплазия улитки с нормальным преддверием.
Преддверие и ПКК нормальные, лабиринтный сегмент лицевого нерва (ЛН) дислоцирован кпереди.
4. Аплазия улитки с расширенным преддверием.
Преддверие ПКК расположено нормально, лабиринтный сегмент ЛН дислоцирован кпереди.
5. Аномалии кохлеарной апертуры.
Гипоплазия костного канала кохлеарного нерва.

II группа КИ с посредственным или удовлетворительным результатом:

6. Общая полость. Имеется яйцевидная или круглая полость, представляющая улитку и преддверие.
7. Гипоплазия улитки I типа (улитка в виде бутона). Небольшой бутон округлой или яйцевидной формы, возникающий из ВСП.
8. Гипоплазия улитки II типа (кистозная гипоплазия улитки). Улитка уменьшена в размерах с дефектными модиолусом и межлестничными перегородками, но с нормальными внешними размерами.
9. Неполное разделение улитки I типа. Улитка без модиолуса и межлестничных перегородок, ассоциирована с расширенным, увеличенным преддверием.
10. Неполное разделение улитки II типа (аномалия Мондини). Кистозная апикальная часть улитки с расширенным вестибулярным протоком.
11. Гипоплазия улитки III типа. Улитка имеет менее 2 завитков. Модиолус укорочен.
12. Неполное разделение улитки III типа. Улитка имеет межлестничные перегородки, но модиолус полностью отсутствует.

13. Гипоплазия улитки IV типа. Улитка с нормальным базальным завитком, но второй и апикальный значительно гипоплазированы.

Большинство отохирургов придерживаются того мнения, что КИ после радикальной операции на ухе подразумевает 2 пути решения:

–полная облитерация с применением абдоминального жира и прочих материалов,

–необлитеративные техники: покрытие полости хрящом, височной фасцией, надкостничным лоскутом, лоскутом височной мышцы на ножке или комбинацией материалов, упомянутых выше.

В свете выполнения КИ большой интерес в данной классификации (табл.1) представляет категория А: аплазия и мальформации улитки.

В первых двух случаях аплазий проведение кохлеарной имплантации не возможно. Единственным способом помочь пациенту с такой патологией может быть стволомозговая имплантация.

При компьютерной томографии в гипоплазии улитки различают три ее типа. Улитка, как правило, сохраняет внутреннюю архитектуру, но при этом уменьшена в своем размере: I тип – почкообразная; II тип – мешкообразная и III тип – улитка с 1,5 завитками. Третий тип гипоплазии очень часто путают с аномалией Мондини.

В неполном разделении улитки различают также три типа: I тип – отсутствует модиолус и межлестничные перегородки; II тип – определяется наличием только базальной части модиолуса (аномалия Мондини); III тип – отсутствует модиолус, присутствует межлестничная перегородка (описан в случае Х-сцепленной глухоты).

В общей полости, как правило, улитка и преддверие представлены единой полостью, имеющей овальную или круглую форму.

Кохлеарные мальформации (табл.2) были разделены автором по степени выраженности на шесть категорий в зависимости от времени нарушения нормального хода эмбрионального развития. Эта классификация аномалий развития улитки включает неполное разделение I и II типов.

Предложенные рядом авторов [2,7,12,14,18,20,22,28,33,38,43,52] модифицированные хирургические методики позволяют добиться введения максимального количества электродов в спиральный канал аномальной или оссифицированной улитки. Формирование костных туннелей для активного электрода в трепанационной полости и его покрытие аутохрящом позволяют избежать протрузии и дислокации активного электрода у пациентов, ранее перенесших радикальную операцию. Симультанное выполнение дренирования эндолимфатического мешка и кохлеарной имплантации также представляется адекватным способом лечения пациентов с болезнью Меньера, у которых развилась двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени.

Таблица 2

*Классификация аномалий улитки по времени нарушения
внутриутробного развития, по L.Sennaroglu [49]*

Кохлеарные мальформации	Описание
Аномалия Michel (3-я неделя)	Полное отсутствие кохлеовестибулярных структур, часто – апластичный внутренний слуховой проход, чаще всего – нормальный водопровод преддверия
Аплазия улитки (конец 3-й недели)	Улитка отсутствует, нормальное, расширенное или гипопластическое преддверие и система полукружных каналов, часто – расширенный внутренний слуховой проход, чаще всего – нормальный водопровод преддверия
Общая полость (4-я неделя)	Улитка и преддверие – единое пространство без внутренней архитектуры, нормальная или деформированная система полукружных каналов либо ее отсутствие; внутренний слуховой проход чаще расширен, чем сужен; чаще всего – нормальный водопровод преддверия
Неполное разделение, II тип (5-я неделя)	Улитка представлена единой полостью без внутренней архитектуры; расширенное преддверие; чаще всего – расширенный внутренний слуховой проход; отсутствующая, расширенная или нормальная система полукружных каналов; нормальный водопровод преддверия
Гипоплазия улитки (6-я неделя)	Четкое разделение кохлеарных и вестибулярных структур, улитка в виде пузырька небольших размеров; отсутствие или гипоплазия преддверия и системы полукружных каналов; суженный или нормальный внутренний слуховой проход; нормальный водопровод преддверия
Неполное разделение, II тип (аномалия Мондини) (7-я неделя)	Улитка в 1,5 завитка, кистозно расширенные средний и апикальный завитки; размеры улитки близки к норме; незначительно расширенное преддверие; нормальная система полукружных каналов, расширенный водопровод преддверия

Вместе с этим, следует отметить, что кохлеарная оссификация усложняет хирургический этап из-за трудности введения достаточного количества электродов в облитерированный просвет улитки и возможных осложнений, которые оказывают значимое влияние на результат слухоречевой реабилитации [2,7,19,26,32,35,42,46,49]. Неудовлетворительные результаты слухоречевой реабилитации у пациентов с оссификацией улитки связаны как с патологическим процессом в самой улитке, так и с травмой важных структур внутреннего уха, возникающей при создании

пути введения активного электрода в спиральный канал улитки и приводящей к снижению количества клеток спирального ганглия.

В практике отохирургов довольно часто встречаются случаи, когда проведение КИ затруднено из-за выполненной ранее радикальной операции на среднем ухе по поводу хронического гнойного среднего отита. Многие осложнения в большинстве случаев связаны с недостаточной фиксацией активного электрода в трепанационной полости, что приводит к его экстружии и дислокации[2,6,19,25,33,42,52].

Большой интерес представляют вопросы травмы структур внутреннего уха, сопровождающей введение активного электрода при проведении кохлеарной имплантации. Описанные в литературе недостатки введения активного электрода через кохлеостому (акутравма, перилимфорея, возможное попадание костной стружки в просвет улитки) диктуют необходимость разработки щадящих способов наложения кохлеостомы и обосновывают возможность трансмембранного введения электрода в улитку [4,9,15,17,24,36,41,46,49].

Отсутствие систематизации доступов к спиральному каналу улитки при различных патологиях внутреннего и среднего уха, детального описания трудностей введения активного электрода в спиральный канал и его фиксации в послеоперационной полости делают актуальным создание оптимального алгоритма хирургического этапа кохлеарной имплантации при кохлеовестибулярной патологии и после перенесенной saniрующей операции на среднем ухе.

Как отмечают многие авторы[1,5,13,14,18,22,23,29,36,46], у 80% пациентов, перенесших бактериальный гнойный менингит, потеря слуха сопровождается оссификацией структур внутреннего уха. В этих случаях таким пациентам КИ необходимо выполнить в кратчайшие сроки, поскольку отсрочка операции может привести к полной облитерации улитки, трудности или невозможности введения активного электрода в спиральный канал улитки и, соответственно, неудовлетворительным результатам слухоречевой реабилитации.

Важно отметить, что изучение топографоанатомических взаимоотношений структур внутреннего и среднего уха позволяет оптимизировать пути введения активного электрода с минимальным риском травматизации структур внутреннего уха у пациентов с патологией среднего и внутреннего уха, а также позволяет установить максимальное количество электродов в спиральный канал улитки, что дает возможность пациентам с оссифицированной или аномальной улиткой получать хорошие результаты слухоречевой реабилитации. При этом обеспечение хорошей визуализации окна улитки с трансмембранным введением активного электрода в спиральный канал улитки у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха способствует минимизации травмы спирального органа улит-

ки, контролю ликвореи и получению хороших результатов слухоречевой реабилитации [7,14,28,35,38,41,48].

Таким образом, кохлеарная имплантация при наличии кохлеовестибулярных аномалий сопряжена с рядом трудностей. К ним относятся особенности выполнения кохлеостомии и размещения электрода внутри улитки, риск повреждения лицевого нерва из-за его аномального расположения, интраоперационная ликворея, что может привести к развитию бактериального менингита в послеоперационном периоде, а также опасность проникновения электрода во внутренний слуховой проход.

Поступила 16.01.23

Ներքին ականջի արատներով հիվանդների կոխլեար իմպլանտացիա

Մ.Ա.Շուքուրյան, Հ.Մ.Դիար, Ա.Կ.Շուքուրյան

Կոխլեար իմպլանտացիան (ԿԻ) կամ խխունջային ներպատվաստումը (ԽՆ) սենսոնրալ խլությանը հիվանդների լսողության վերականգնման ամենաարդյունավետ մեթոդներից մեկն է: Հոդվածում, վերլուծելով առկա գրականության բազմաթիվ տվյալները, հեղինակները ներկայացնում են ներքին ականջի արատներով հիվանդներին կատարած կոխլեար իմպլանտացիայի արդյունքները, ցուցմունքները, բարդությունները և դասակարգումը:

Ենթադրվում է, որ կոխլեար իմպլանտացիան բարդացնող առավել նշանակալից պաթոլոգիաներն են.

- ներքին և միջին ականջի անոմալիաներ,
- կոխլեայի-խխունջի ոսկրացում,
- միջին ականջի բորբոքային հիվանդություններ,
- ռեիմպլանտացիա:

Հարկ է նշել, որ տարբեր հեղինակների կարծիքով սենսոնրալ լսողության կորուստ կամ խլություն ունեցող երեխաների 20%-ի մոտ հայտնաբերվում են քունքոսկորների կառուցվածքի անոմալիաներ՝ ըստ համակարգչային տոմոգրաֆիայի (ՀՄ) արդյունքների: Ենթադրվում է նաև, որ կարող է տեղի ունենալ մեկ կամ մի քանի գեների ապասկտիվացում, որոնք պատասխանատու են ներքին ականջի բնականոն զարգացման համար: Այս անոմալիաները շատ դեպքերում պահանջում են համապատասխան վիրաբուժական տեխնիկա, և քանի որ այդ հիվանդներից շատերն ունեն երկկողմանի լսողության կորուստ կամ խլություն, դրանք ԿԻ-ի թեկնածուներ են: Կարևոր է ընդգծել, որ բնածին սենսոնրալ լսողության կորստի յուրաքանչյուր հինգերորդ դեպքը ներքին ականջի ոսկրային լաբիրինթոսի թերի զարգացման անոմալիայի արդյունք է: Վերջին մի քանի տարիների ընթացքում զգալի թվով կլինիկական դեպքեր են կուտակվել օտովիրաբուժության համաշխարհային պրակտիկայում, որոնք պահանջում են վիրաբուժական մարտավարության

փոփոխություն՝ կախված ներքին ականջի անատոմիական կառուցվածքից: Սա հանգեցրեց ներքին ականջի արատների միասնական դասակարգման ստեղծման և այս նոզոլոգիայի յուրաքանչյուր տեսակի համար ավելի մանրամասն վիրաբուժական մոտեցում մշակելու անհրաժեշտության:

Կոխլեովեստիբուլյար անոմալիաների առկայության դեպքում ԿԻ-ն կապված է մի շարք դժվարությունների հետ: Դրանք ներառում են կոխլեոստոմիայի և էլեկտրոդի տեղադրման առանձնահատկությունները, դեմքի նյարդի վնասման վտանգը դրա ոչ նորմալ տեղակայման պատճառով, ներվիրահատական լիկվորեան, որը կարող է հանգեցնել բակտերիալ մենինգիտի զարգացման հետվիրահատական շրջանում, ինչպես նաև էլեկտրոդի ներթափանցման ռիսկը ներքին լսողական անցուղի:

Cochlear Implantation (CI) in Patients with Inner Ear Malformations

M. A. Shukuryan, H. M. Diab, A. K. Shukuryan

Analyzing data from many articles, the authors present the results of cochlear implantation in patients with inner ear malformations and indications, complex classifications for these nosologies.

It is known that for cochlear implantation more significant complicating pathologies are:

- anomalies of the inner and middle ear,
- ossification of the cochlea of the inner ear,
- inflammatory diseases of the middle ear,
- reimplantation.

It should be noted that, according to various authors, 20% of children with sensorineural hearing loss or deafness have abnormalities of the structure of the temporal bones according to the computer tomography (CT) results.

It is also proved that inactivation of one or more genes responsible for normal development of the inner ear may occur. These abnormalities require appropriate surgical techniques in most cases, and since many of these patients have bilateral hearing loss or deafness, they are candidates for CI.

It is important to emphasize that one in five cases of congenital sensorineural hearing loss is the result of an abnormality in the development of the bony labyrinth of the inner ear. Over the past few years, a significant number of clinical cases have accumulated in the global practice of otosurgery, which require a change in surgical strategy depending on the anatomical structure of the inner ear. This led to the need to create a unified classification of inner ear malformations and develop a more detailed surgical approach for each type of this nosology.

In the presence of cochleovestibular anomalies, CI is associated with a number of difficulties. These include the specifics of cochleostomy and electrode placement, the risk of damage to the facial nerve due to its abnormal placement, intraoperative liquorrhea that can lead to the development of bacterial meningitis in the postoperative period, and the risk of electrode penetration into the internal auditory canal.

Литература

1. Дайхес Н.А., Диаб Х.М., Паццинина О.А. и др. Сложные случаи кохлеарной имплантации. Альманах клинической медицины, 2016, Октябрь, 44 (7), с. 821–827.
2. Диаб Х.М.А. О классификации аномалий развития уха. Рос. оториноларингология, 2012, No 2 (57), с.154-161.
3. Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Кондратчиков Д.С., Паццинина О.А., Оспанова М.А. Кохлеарная имплантация из ретрофациального доступа при врожденной атрезии наружного слухового прохода. Врач, 2015, (10), с.71–4.
4. Диаб Х., Дайхес Н., Кондратчиков Д. и др. Отоликворея при аномалиях развития внутреннего уха. Врач, 2016, No 2, с.30-33.
5. Диаб Х. М., Дайхес Н. А., Сираева А. Р. и др. Одномоментная билатеральная кохлеарная имплантация у шестимесячного ребенка с менингитом в анамнезе. Вопросы современной педиатрии, 2015, 14 (4), с. 519–521.
6. Диаб Х.М.А., Дайхес Н.А., Юсифов К.Д., Кондратчиков Д.С., Паццинина О.А. Случаи осложнений кохлеарной имплантации. Рос. оториноларингология, 2017, No 6 (91), с. 21-27. Doi: 616.281-089.843-06.
7. Диаб Х.М., Ильин С.Н., Лиленко А.С. Оптимизация выбора хирургической тактики проведения кохлеарной имплантации у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха по данным КТ височных костей и МРТ внутреннего уха. Рос. оториноларингология, 2012, (6), с.43–50.
8. Диаб Х.М., Кузовков В.Е., Карапетян Р.В. Способ фиксации активного электрода как хирургический этап кохлеарной имплантации. Рос. оториноларингология, 2012, (4), с.45–9.
9. Диаб Х.М.А., Кузовков В.Е., Паццинина О.А. Хирургический этап кохлеарной имплантации при аномалиях развития внутреннего уха. Рос. оториноларингология, 2011, No 3 (52), с. 35-40.
10. Дайхес Н.А., Диаб Х.М., Корвяков В.С., и др. Классификация аномалий внутреннего уха. REJR 2018; 8(3):8-19. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-3-8-19.
11. Диаб Х.М., Лиленко С.В., Лиленко А.С. Отдаленные результаты дренирования эндолимфатического мешка у пациентов с болезнью Меньера. Оториноларингология. Восточная Европа. 2014, (1), с.81–9.
12. Зеликович Е.И., Торопчина Л.В., Куриленков Г. В. Синдром расширенного водопровода преддверия: этиология, клиника, диагностика, реабилитация пациентов. Вестник оториноларингологии, 2015, 80(6), с.46-50.
13. Паццинина О.А., Кузовков В.Е., Диаб Х.М., Ильин С.Н. Особенности хирургического этапа кохлеарной имплантации у лиц, перенесших менингит. Рос. оториноларингология, 2010, (1), с.100–6.
14. Паццинина О.А., Диаб Х.М., Кузовков В.Е. Доступ к внутреннему уху при оксификации улитки у лиц, перенесших менингит. Рос. оториноларингология. 2011,(1), с.129–34.
15. Янов Ю.К., Кузовков В.Е. Минимизация травмы внутреннего уха при проведении кохлеарной имплантации. Рос. оториноларингология, 2009,(S2), с.41–8.
16. Янов Ю.К., Яковенко И.В., Behr R., и др. Первый опыт проведения слуховой стволомозговой имплантации в России. Медицинский академический журнал, 2015, т. 15, 4, с. 46- 53.
17. Adunka OF., Teagle HF., Zdanski CJ., Buchman CA. Influence of an intraoperative perilymph gusher on cochlear implant performance in children with labyrinthine malformations. Otol. Neurotol., 2012 Dec., 33(9):1489-96. doi: 10.1097/MAO.0b013e31826a50a0.PMID: 22996156
18. Alahmadi A., Abdelsamad Y., Salamah M. et al. Cochlear implantation in adults and pediatrics with enlarged vestibular aqueduct: a systematic review on the surgical findings and patients' performance. Eur. Arch. Otorhinolaryngol., 2022 Dec., 279(12):5497-5509. doi: 10.1007/s00405-022-07511-7. Epub, 2022 Jun 30, PMID: 35771280 Review.

19. *Almond M., Brown D.* The pathology and etiology of sensorineural hearing loss and implications for cochlear implantation. In: Niparko J, editor. Cochlear implants. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2009, pp. 43–81.
20. *Bächinger D., Breitsprecher TM., Pscheidl A. et al.* Internal auditory canal volume in normal and malformed inner ears. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.*, 2022 Oct 9, doi: 10.1007/s00405-022-07676-1. Online ahead of print. PMID: 36210370
21. *Beltrame M. A., Frau G. N., Shanks M., Robinson P., Anderson I.* Double posterior labyrinthotomy technique: results in three Med-El patients with common cavity. *Otol Neurotol.*, 2005, 26(2): 177-82.
22. *Bencheit L., Jabbour N., Appachi S. et al.* Cochlear Implantation in Pediatric Patients with Enlarged Vestibular Aqueduct: A Systematic Review. *Laryngoscope*, 2022 Jul, 132(7):1459-1472. doi: 10.1002/lary.29742. Epub 2021 Jul 7. PMID: 34233033 Review.
23. *Clarós P., Fokouo JV., Clarós A.* Cochlear implantation in patients with enlarged vestibular aqueduct. A case series with literature review. *Cochlear Implants Int.*, 2017 May, 18(3):125-129. doi: 10.1080/14670100.2016.1268754. Epub, 2017 Jan 25, PMID: 28120638 Review.
24. *Dalgic A., Görkem A., Ceylan M. E. et al.* Cerebrospinal Fluid Gusher in Cochlear Implantation and its Association with Inner-Ear Malformations. *J. Int. Adv. Otol.*, 2022 Nov, 18(6):478-481.
25. *Demir B., Cesur S., Sahin A., Binnetoglu A., Ciprut A., Batman C.* Outcomes of cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.*, 2019, 276(9):2397–403. Epub 2019/05/22. doi: 10.1007/s00405-019-05475-9 . - DOI - PubMed.
26. *Dhanasingh AE., Weiss NM., Erhard V. et al.* A novel three-step process for the identification of inner ear malformation types. *Laryngoscope Investig. Otolaryngol.*, 2022 Nov. 24, 7(6):2020-2028. doi: 10.1002/lio2.936. eCollection 2022 Dec., PMID: 36544941.
27. *Isaiah A., Lee D., Lenes-Voit F. et al.* Clinical outcomes following cochlear implantation in children with inner ear anomalies. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2017 Feb, 93:1-6. doi: 10.1016/j.ijporl.2016.12.001. Epub 2016 Dec. 5, PMID: 28109477.
28. *Farhood Z., Nguyen S. A., Miller S. C. et al.* Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations: Systematic Review of Speech Perception Outcomes and Intraoperative Findings. *Otolaryngol Head Neck Surg.*, 2017 May, 156(5):783-793. doi: 10.1177/0194599817696502. Epub 2017 Apr 4, PMID: 28374626 Review.
29. *Hartrampf R., Weber B., Dahm M. C., Lenarz T.* Management of obliteration of the cochlea in cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.*, 1995, 166:416–8.
30. *Graham J. M., Phelps P. D., Michaels L. J.* Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *Laryngol Otol Suppl.*, 2000, 25:1-14. Review.
31. *Jackler R. K.* Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. R. K. Jackler, W. M. Luxford, W. F. House/ *Laryngoscope*, 1987, vol. 97, №1, pp. 1 – 14.
32. *Jackler R. K.* The large vestibular aqueduct syndrome. R.K. Jackler, A. De La Cruz/ *Laryngoscope*, 1989, vol. 99, № 10, pp. 1238 – 1243.
33. *Karamert R., Tutar H., Altinyay Ş., Düzlül M. et al.* Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations: Considerations Related to Surgical Complications and Communication Skills. *ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* 2022;84(3):211-218. doi: 10.1159/000517562. Epub 2021 Sep 9. PMID: 34500448.
34. *Kılıç S., Bouzaher MH., Cohen MS., Lieu JEC, Kenna M., Anne S.* Comprehensive medical evaluation of pediatric bilateral sensorineural hearing loss. *Laryngoscope Investig. Otolaryngol.*, 2021 Sep 9, 6(5):1196-1207. doi: 10.1002/lio2.657. eCollection 2021 Oct., PMID: 34667865.
35. *Kim L. S., Jeong S.W., Huh M. J., Park Y. D.* Cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 2006 Mar., 115(3):205-14. doi: 10.1177/000348940611500309. PMID: 16572611.

36. *Manzoor NF., Wick CC., Wahba M., Gupta A., Piper R., Murray GS. et al.* Bilateral Sequential Cochlear Implantation in Patients With Enlarged Vestibular Aqueduct (EVA) Syndrome. *Otol. Neurotol.*, 2016, 37(2):e96–103.
37. *Marangos N.* Dysplasien des Innenohres und inneren Gehörganges. *N. Marangos/HNO*, 2002, vol. 50, №9, pp. 866 – 881.
38. *McElveen J. T., Cunningham C. D.* 3rd. Cochlear implantation in the congenitally malformed ear. *Operative techniques in otolaryngology head and neck surgery*. 2010, 21(4):243–7.
39. *Millar D., Hillman T., Shelton C.* Implantation of the ossified cochlea: management with the split electrode array. *Laryngoscope*, 2005, 115(12):2155–60. doi: 10.1097/01.MLG.0000181494.21654.5E.
40. *Mylanus EA., Rotteveel LJ., Leeuw RL.* Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation. *Otol Neurotol.* 2004 May, 25(3):308-17. doi: 10.1097/00129492-200405000-00019.PMID: 15129111 Review.
41. *Papsin B.* Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope*, 2005, Suppl. No. 106, pp. 1-23.
42. *Postelmans J. T., Stokroos R. J., Linmans J. J., Kremer B.* Cochlear implantation in patients with chronic otitis media: 7 years' experience in Maastricht. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.*, 2009, 266(8):1159–65. doi: 10.1007/s00405-008-0842-2.
43. *Richard C., Fayad J. N., Doherty J., Linthicum F. H. Jr.* Round window versus cochleostomy technique in cochlear implantation: histologic findings. *Otol. Neurotol.*, 2012, 33(7):1181–7. doi: 10.1097/MAO.0b013e318263d56d.
44. *Samy R. N., Houston L., Scott M., Choo D. I., Meinzen-Derr J.* Cochlear implantation in patients with Meniere's disease. *Cochlear Implants Int.*, 2015, 16(4):208–12.
45. *Sennaroglu L.* A new classification for cochleovestibular malformations. *L. Sennaroglu, I. Saatci, Laryngoscope*, 2002, vol. 112, №12, pp. 2230 – 2241.
46. *Sennaroglu L., Sarac S., Ergin T.* Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2006, 27(5): 615-23.
47. *Sennaroglu L.* Cochlear implantation in inner ear malformations a review article. *Cochlear Implants Int.*, 2010, 11(1): 4- 41. Doi:10.1002/cii.416.
48. *Sennaroglu L., Atay G., Bajin M.D.* A new cochlear implant electrode with a "cork"-type stopper for inner ear malformations. *Auris Nasus Larynx*, 2014, 41(4): 331-6. Doi: 10.1016/j.anl.2013.12.011.
49. *Sennaroglu L., Bajin M. D.* Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *Balkan Med. J.*, 2017, 34: 397-411.
50. *Shah S. et al.* Systematic review of cochlear implantation in patients with inner ear malformations. 2022 Oct 21, 17(10):e0275543.doi: 10.1371/journal.pone.
51. *Vlastarakos PV., Nazos K., Tavoulari EF., Nikolopoulos TP.* Cochlear implantation for single-sided deafness: the outcomes. An evidence-based approach. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.*, 2014, 271(8):2119–26. Epub 2013/10/08. doi: 10.1007/s00405-013-2746-z. - DOI - PubMed.
52. *Wong MC., Shipp DB., Nedzelski JM., Chen JM., Lin VY.* Cochlear implantation in patients with chronic suppurative otitis media. *Otol. Neurotol.*, 2014, 35(5):810–4.