

## 인공 와우 이식술에서 내이 기형과 내이도 협착의 임상적 의의

신중욱<sup>1</sup> · 송미현<sup>2</sup> · 김희남<sup>2</sup> ·곽정하<sup>1</sup> · 이호기<sup>2</sup>

### Clinical Implication of Inner Ear Anomaly in Cochlear Implantation

Joong-Wook Shin, M.D.<sup>1</sup>, Mee Hyun Song, M.D.<sup>2</sup>, Hee-Nam Kim, M.D.<sup>2</sup>,  
Jung Ha Kwack, M.D.<sup>1</sup>, Ho-Ki Lee, M.D.<sup>2</sup>

#### ABSTRACT

To assess the audiologic and surgical outcomes for cochlear implant patient with inner ear malformation, We retrospectively reviewed of 110 cochlea implant cases from 2002 to 2005. Eighteen patients with known inner ear malformations determined on computed tomography (CT) or temporal magnetic resonance image. Patients were grouped based on cochleovestibular anomaly as follows : hypoplastic cochlea (n=1), incomplete partition (n=6), isolate enlarged vestibular aqueduct (n=4), semicircular canal anomaly (n=2) and narrow internal auditory canal (IAC) (n=5) were identified.

Cerebrospinal fluid (CSF) leaks through the cochleostomy were encountered in 3 of 18 patients. The specific type of inner ear malformation determined by CT failed to predict an intraoperative CSF leakage. All CSF leaks were controlled intraoperatively with temporalis muscle plugs or fascia.

Facial nerve anomaly was identified in 2 of 18 patients and was associated with narrow IAC and lateral semicircular canal agenesis. There were no postoperative facial nerve palsy, meningitis and revision surgery.

In terms of audiologic performance, patient with inner ear malformations may perform very well except patients with narrowing of the internal auditory canal. We performed cochlear implant in patients with narrowed IAC who have residual hearing approved by ASSR (n=4) or parent's report (n=1). But, three of them failed to response with a sensation of sound. Two of them only hear the loud environmental sound. (10(1) : 20-26, 2006)

**KEY WORDS** : Cochlear implant · Malformation · Cochleovestibular anomalies.

#### 서 론

으로 알려져 있다.<sup>1)</sup>

난청환자의 20% 정도에서 내이 기형을 동반하는 것  
Jackler 등은 내이 발생단계가 정지되는 시기에 따  
라, 공동강 기형(common cavity) 4주, 와우 무형성증

<sup>1</sup>인제대학교 의과대학 일산백병원 이비인후과학교실

Department of Otorhinolaryngology, Inje University College of Medicine, Ilsan Paik Hospital, Koyang, Korea

<sup>2</sup>연세대학교 의과대학 이비인후과학교실 Department of Otorhinolaryngology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

교신저자 : 이호기, 135-720 서울 강남구 도곡동 146-92

전화) (02) 2019-3461, 전승) (02) 3463-4750 E-mail : hokilee@yumc.yonsei.ac.kr

(cochlear agenesis) 5주, 와우 저형성증(cochlear hypoplasia) 6주, 와우 불완전분할(incomplete partition) 7주로 구분하고 있다.

공동강 기형은 내이가 와우와 전정기관의 구분이 없이 하나의 낭 형태를 보이는 것이고, 와우 무형성증은 와우 형성이 되지 않는 경우, 와우 저형성증은 와우가 발생하나 길이가 정상보다 짧은 경우, 와우 불완전분할은 와우축(modiolus)이 발생하지 않거나 와우 내의 불완전한 구분으로 2.5 회전이 되지 못하는 경우로 정의 될 수 있다. 몬다니 이형성증은 와우 불완전분할과 전정기관의 확장, 전정도수관 확장이 같이 동반된 경우로, 본 연구에서는 술 후 결과 비교를 위해 불완전분할만 있는 경우와 따로 구분하지 않고, 와우 불완전분할에 포함하여 비교하였다.

그 외의 내이 기형으로 전정도수관 확장(isolate enlarged vestibular aqueduct), 반규관 형성부전(semicircular canal dysplasia), 내이도 협착(narrow internal auditory canal)이 있는데, 전정도수관 확장은 후반 규관의 중간부위에서 직경이 2 mm 이상으로, 반규관 형성부전은 각 세반고리관의 형태이상이나, 형성이 되지 않은 경우로 정의 하였으며, 내이도 협착은 내이도의 직경이 2 mm이하인 경우로 하였다(Fig. 1)

내이 기형이 있는 환자에서 인공와우 수술은, 초기에는 수술적인 술기에 대해서 많이 다루어져 왔으며, 수술 중의 외립프액의 분출(gush out), 안면신경 주행의 이상 등이 많은 것으로 보고 되고 있다.<sup>2-4)</sup>

수술 후 결과에 대해서는 전정도수관 확장, 와우 불완전분할, 반규관 형성부전의 경우 예후가 좋고, 공동강 기형, 와우 저형성증, 내이도 협착이 있는 경우에는 예후가 좋지 않은 것으로 알려져 왔다.<sup>5-9)</sup> 그러나 인공와우 수술을 하게 되는 환자 중, 내이기형의 빈도가 많지 않아 좀 더 많은 경험이 필요하리라 생각된다. 또한 내이도 협착이 있는 경우 인공와우 수술을 해야 하는지에 대해서는 많은 논란이 있는 상태이다.

본 연구에서는 내이 기형을 보이는 경우에서 인공와우 수술 중의 문제점과 수술 후의 합병증, 술 후 결과를 알아 보고자 하였다.

## 재료 및 방법

2002년 1월부터, 2005년 1월까지 세브란스 안이비인후과병원과, 영동세브란스병원에서 인공와우 수술 받은 110명의 환자의 의무기록과 전산화단층촬영(Computed Tomography), 자기공명영상(Magnetic Reso-

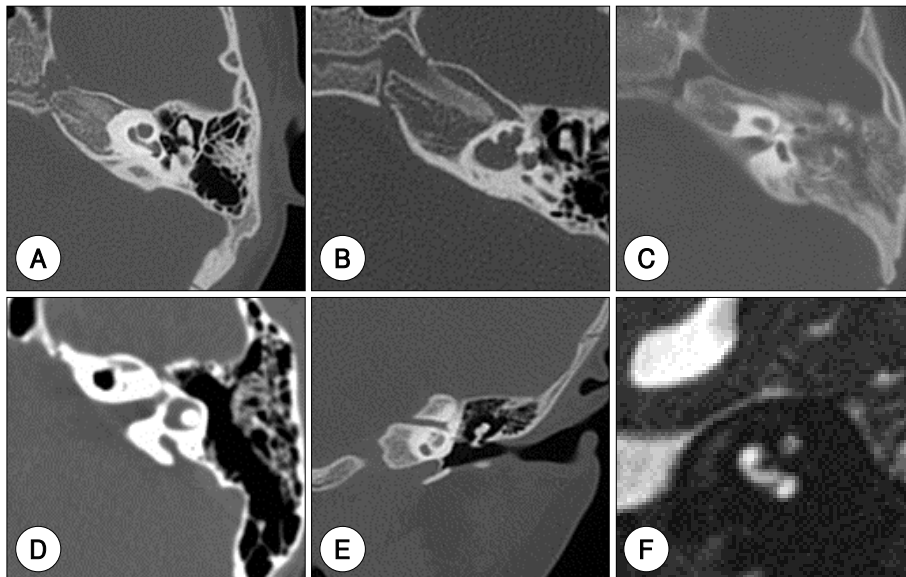


Fig. 1. Inner ear anomaly (A : incomplete partition. B : cochlear hypoplasia. C : semicircular aplasia. D : enlarge vestibular aqueduct. E, F : narrow internal auditory canal).

nance Image)을 후향적으로 분석하여, 내이 기형을 보이는 경우를 확인하고, 이들을 공동강 기형, 와우 저형성증, 와우 불완전분할, 반고리관 형성부전, 전정도수관 확장, 내이도 협착으로 분류하고, 수술 시 문제점과 수술 후 합병증, 수술결과를 알아 보고자 하였다.

## 결 과

110명의 환자 중, 18명이 내이 기형이 있는 것으로 나타나, 전체 환자 중 17% 정도가 내이 기형이 있는 것으로 나타났으며, 각각의 내이 기형의 형태는 Table 1에서와 같이 나타났다. 내이도 협착이 있는 5예 중 3예에서, 세반고리관 형성부전이 있는 2예 중, 1예에서 다른 기형을 동반하는 것으로 나타났으나, 증후군성 난청인 예는 없었다. 그 외의 내이 기형은 다른 기형을 동반하지 않았다.

전정도수관 확장에서 1예, 와우 불완전분할 1예, 반고리관 형성부전에서 1예씩 언어습득기 후 전농으로 나타났다. 나머지는 모두 언어습득기 전 전농으로 나타나 놓이 되는 시기와 내이기형의 형태와는 관련이 없는 것으로 생각되었다.

### 수술 소견

Table 2에서와 같이 외림프액 분출은 모두 3 경우

**Table 1.** Inner ear anomaly

Anomaly	No
Common cavity	0
Cochlear hypoplasia	1
Incomplete partition	6
Isolate EVA	4
Narrow IAC	5
SCC dysplasia	2

EVA : enlarged vestibular aqueduct, IAC : internal auditory canal, SCC : semicircular canal

**Table 2.** Surgical finding

Finding	No
Perilymph gush out	3
Facial nerve anomaly	2
Incomplete insertion	2

에서 있었는데, 와우 불완전분할, 와우저형성증, 전정도수관 확장 각각 1예씩 나타났으며, 와우 불완전분할에서 전정도수관 확장은 동반 되지 않은 경우였다. 모든 경우에서 수술 시 근육이나 근막으로 외림프액 분출을 막을 수 있었으며, 술 후 요추배액(lumbar drainage) 등 추가적인 치료가 필요한 경우는 없었다. 안면신경 주행이상은 2예에서 나타났는데, 내이도 협착이 있었던 경우로, 2예 모두에서 외반규관이 관찰되지 않는 경우였다. 2예 모두 안면신경이 앞 쪽으로 전위되어 정원창을 관찰할 수 없어, 와우기저회전기부(promontory)에 와우개창술(cochleostomy)을 하고 전극을 삽입하였다. 술 후에 안면신경 마비는 관찰되지 않았다. 전극을 완전히 넣지 못한 예는 2예에서 있었는데, 모두 와우 불완전분할이 있었던 경우로 각각 10개, 4개의 전극이 남아 있었다.

### 수술 후 합병증

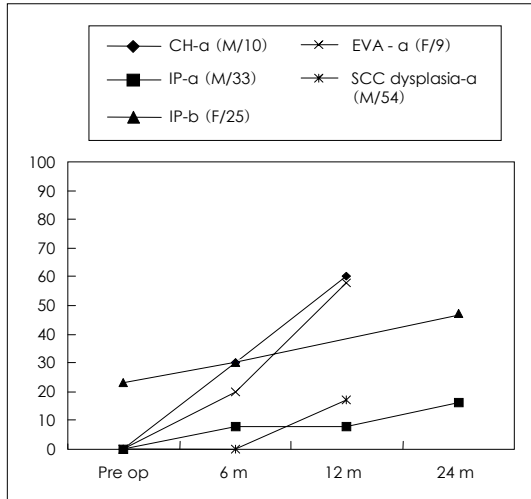
수술 후 뇌척수액 누출, 안면신경 마비, 재수술, 감염이 있었던 경우는 없었으며, 수술 후 조율(mapping) 과정 중에 안면연축이 있었던 경우는 내이도 협착이 있었던 3예가 있었다. 안면연축을 보이는 전극이 많아 특정 전극을 사용하지 않는 방법으로 해결되지 않았으며, 초기에는 전류를 최대한 낮추어서 안면연축이 없는 상태로 조율했고, 시간이 경과하면서 전류를 다소 높일 수 있었다.

### 수술 후 언어평가

18명의 환자 중, 1명의 환자는 추적관찰이 되지 않는 상태이며, 12명의 환자는 언어수행력(auditory performance)을 결과로 이용하였고, 5명의 환자는 1음절의 open set discrimination(독화만을 사용)을 이용하였다(Fig. 2).

### 와우 불완전분할

Open set discrimination으로 평가 했던 2명 중, IP-a는 33세 남자 환자로 언어습득기 전 전농으로 수술



**Fig. 2.** Monosyllabic open set discrimination (CH : cochlear hypoplasia, IP : incomplete partition, EVA : enlarged vestibular aqueduct, SCC dysplasia : semicircular canal dysplasia).

전 보청기를 하고 있었으나, open set discrimination이 0%로 구화에 주로 의존하던 경우로 수술 후 24개월째 open set discrimination이 16%로 향상되었고 구화를 같이 한 경우, 68%의 어음변별을 보였다. IP-b는 25세 여자 환자로 진행성 난청인 경우로 수술 후 24개월째, open set discrimination이 47%를 나타냈다. 언어수행력으로 평가 했던 3명의 환자에서 입모양을 보지 않고 흔히 사용하는 문구의 구분이 가능했다.

**전정도수관확장**

EVA-a는 25세 언어습득기 후 전농으로 술 후, 1년에 60% open set discrimination이 가능하였다. 언어수행력으로 평가 했던 3명의 환자에서 입모양을 보지 않고 흔히 사용하는 문구의 구분이 가능했다.

**세반고리관 형성부전**

SCC dysplasia-a는 언어습득기 후 전농으로 수술 후 12개월째, open set discrimination이 17%였으나, SCC dysplasia-1은 언어습득기 전 전농으로 발달장애, 망막결핍 등의 기형을 동반한 환자로 수술 후 12

**Table 3.** Auditory performance

	성별/나이 (수술당시)	추적관찰 기간	IT-MAIS	CAP
IP-1	F/4 y	12 mon	40	7
IP-2	F/2 y	12 mon	37	5
IP-3	F/2 y	24 mon	40	7
EVA-1	F/4 y	45 mon	40	7
EVA-2	F/3 y	36 mon	40	6
EVA-3	F/3 y	12 mon	37	5
SCC dysplasia-1	F/2 y	12 mon	0	1
Narrow IAC-1	F/2 y	12 mon	0	0
Narrow IAC-2	M/2 y	8 mon	0	0
Narrow IAC-3	F/3 y	9 mon	0	1
Narrow IAC-4	M/2 y	12 mon	0	0
Narrow IAC-5	F/3 y	19 mon	0	1

IP : Incomplete partition, EVA : Enlarged vestibular aqueduct, SCC dysplasia : semicircular canal dysplasia, IT-MAIS : Infant-Toddler-Meaningful Auditory Integration Scale, CAP : Category of auditory performance

개월째 조율만 하고 있는 상태로, 큰 소리에 반응을 보이는 정도이다(Table 3).

**와우 형성부전**

Cochlear hypoplasia-a는 Fig. 1의 B로 형성부전의 정도가 심하지 않았고, 수술 후 1년째 open set discrimination이 60%로 향상 된 것을 확인 할 수 있었다.

**내이도 협착**

내이도 협착이 있었던 환자 중 4명은 수술 전 측두자기공명영상에서 청신경이 관찰되지 않았으나, Table 4와 같이 청성지속반응(auditory steady state response)에서 역치 측정이 가능했던 경우 였다.

Narrow IAC-1 2년 여자 환자로, 1세 때에 난청으로 내원 하여, 보청기를 착용하고도 반응이 없어서, 2세 때 우측 귀에 인공와우 수술을 시행하였다. 환자는 전반적인 발달장애, 정신지체, 망막 결핍을 동반하고 있었으며, 자기공명영상에서 전정와우신경이 관찰되지 않았다.

**Table 4.** 내이도 협착이 있는 환자의 특징

Patient	Site	Audiology	Inner ear	Nerve
		(ASSR threshold)	Anomaly	
1	Rt	105	Aplasia of SCC	VCN Aplasia
	Lt	105	Aplasia of SCC	VCN Aplasia
2	Rt	115*	Dysplastic SCC	VCN Aplasia
	Lt	105*	Dysplastic SCC	VCN Aplasia
3	Rt	Not done	Aplasia of SCC	VCN Hypoplasia
	Lt	Not done	Aplasia of SCC	VCN Aplasia
4	Rt	100	None	VCN Aplasia
	Lt	100	None	VCN Aplasia
5	Rt	105	None	VCN Aplasia
	Lt	105	None	VCN Aplasia

ASSR threshold : average of 500, 1,000, 2,000, 4,000 Hz threshold, NR : No response, VCN : vestibulocochlear nerve, SCC : semicircular canal. \* : GSI Audera, others : Bio-Logic, MASTER

청성뇌간반응검사에서 90 dBnHL에서 반응이 나타나지 않았으나, 청성지속반응 역치가 105 dB로 나타났던 경우로, Clarion C2로 인공와우 수술을 하였으며, 수술 중에 시행한 NRI(Neural Response Imaging)에서 반응을 보이지 않았고, 술 후, 12개월이 지났으나, 어떤 큰 소리에도 반응을 보이지 않고 있다.

Narrow IAC-2는 2세 남자 환자로, 생후, 10개월에 소리에 반응이 없다고 내원하였으며, 청성뇌간반응검사에서 90 dBnHL에서 반응이 나타나지 않았다. 자기공명영상에서 전정와우신경이 관찰되지 않았으나, 우측 115 dB, 좌측 105 dB의 역치를 보여, 생후 18개월에 좌측에 인공와우 수술을 시행하였다. Clarion HiRes 90 K를 사용하였으며, 수술 당시 NRI반응이 관찰 되지 않았고, 조율과정에서 안면연축이 관찰되었으며, 술 후 8개월에 소리에 전혀 반응이 없는 것으로 생각된다.

Narrow IAC-3는 3세의 여자 환자로, 2세 때에 난청으로 내원 하여, 인공와우 수술을 고려 하였으나, 자기공명영상에서 내이도 협착 및 전정와우신경형성 부전(Fig. 1F)이 관찰되어, 수술을 시행하지 않았던 환자로, 보호자가 수술을 원하여, 인공와우 수술을 하였다. 술 전에 시행한 언어평가에서 복소리에는 일부 반응이 있는 것으로 생각되었다. 출생시, 수두증, 기관식도루공(tracheo-esophageal fistula)을 동반하고 있었으며, 청성뇌간반응검사에서 90 dBnHL에서 반응이

나타나지 않았다. Nucleus 24R을 사용하였으며, 수술 당시에 시행한 NRT(Neural response telemetry)에서 반응을 보이지 않았으나, 술 후, 2개월에 시행한 순음청력검사에서, 500, 1,000, 2,000 Hz에서 55, 65, 55 dB의 청력역치가 관찰 되었다. 그러나, 술 후 9개월째까지 언어변별은 하지 못하고 있는 상태이다.

Narrow IAC-4는 2세 남자 환자로, 생후 3개월에 소리에 반응이 없다고 내원하였다. 보청기에 반응이 없어, 2세 때 우측 귀에 인공와우(Clarion C2) 수술을 시행하였고, 수술 시 NRI반응이 관찰되지 않았다. 발달장애, 우흉심(Dextrocardia), 좌측 귀에 외이도 기형을 동반하고 있었다. 자기공명영상에서 전정와우신경이 관찰되지 않았으며, 청성뇌간반응검사에서 90 dBnHL에서 반응이 나타나지 않았으나, 청성지속반응에서 평균 100 dB의 역치를 보였다. 술 후 12개월이 지났으며, 현재, 큰 소리에도 반응을 보이지 않고 있다.

Narrow IAC-5는 5세 여자 환자로, 3년 7개월에 우측 귀에 인공와우(Clarion C2) 수술을 했으며, 다른 장애는 관찰되지 않았다. 자기공명영상에서 양측에서 전정와우신경이 관찰되지 않았으며, 청성뇌간반응검사에서 90 dBnHL에서 반응이 나타나지 않았으나 청성지속반응에서, 평균 105의 역치를 나타냈다. 수술 시 NRI반응이 관찰되었으나, 술 후, 초기 조율과정에서 안면연축을 보였으며, 19개월이 지난 현재, 아주 큰 소리에

일부 반응을 보이고 있다.

## 고 찰

전체 110명의 환자 중 컴퓨터 단층 촬영을 통해, 17%의 환자에서 내이 기형이 있는 것으로 나타났다. 불완전 분할, 전정도수관 확장이 각각 6예와 4예로 많았으며, 내이도협착이 5예로 다른 논문들과는 달리 많이 포함된 것은 청성지속반응을 통해 잔청이 있는 것으로 확인되어, 적극적으로 인공와우 수술을 했기 때문으로 생각된다. 내이기형의 형태는 인공와우 수술을 받은 환자만을 대상으로 조사했기 때문에 전체 난청이 있는 환자 중에서 비율을 반영한다고 보기는 어려울 것으로 생각된다.

수술 중 외림프액 분출이 있었던 경우는 3예로, 내이기형이 없는 예에서 보다는 많이 발생 되는 것으로 생각되었다. 내이기형이 있는 경우 사상판(Lamina cribrosa)의 결함이 있어 와우개창술 부위로 내이도내의 뇌척수액이 나오는 것이 원인으로 알려져 있으나,<sup>10)</sup> 본 예에서 전산화단층촬영에서 사상판의 결함이 관찰된 예는 없었다. 또 각각 다른 형태의 내이기형에서 관찰되어, 수술 전 방사선 소견으로 이를 미리 예측할 수는 없을 것으로 생각된다. 수술 시 근육이나 근막을 이용하여 비교적 쉽게 조절되었으며, 술 후 추가적인 처치가 필요한 예는 없었다.

안면신경변위는 2예에서 발견 되었다. 내이기형이 있는 경우 안면신경의 변위는 14% 정도에서 관찰되며,<sup>2,3)</sup> 와우각상돌기(cochleariform process) 아래로 주행하여, 와우기저회전용기를 지나 정원창으로 진행되는 경우가 많아 와우개창술을 와우기저회전용기부 쪽에 해야 하는 경우가 많은 것으로 알려져 있다. 본 예에서도 2예 모두 안면신경이 위와 같이 주행했다. 공동강 기형, 와우 저형성증과 흔히 동반되는 것으로 알려져 있으나 본 예에서는 내이도 협착과, 외반규관이 관찰되지 않는 경우에서 발견되어, 수술 전 이런 소견이 있을 때는 주의가 필요할 것으로 생각된다.

전극을 완전히 넣지 못한 경우는 불완전분할이 있었던 2예에서 관찰되었는데, 수술 중 4개, 10개의 전극이 각각 남아 있었고, 수술 후 10개의 전극이 남았던,

IP-1은 CAP score 7, IT-MAIS 40으로 다른 예와 차이가 없으며, 4개가 남았던 IP-a는 술 후 2년째 open set discrimination이 16%로 다른 예에 비해 좋지 않은 결과를 보이거나, 20세 때 수술한 언어습득기 전 전농환자로 전극을 완전히 넣지 못한 영향으로만 보기는 어려울 것으로 생각된다.

17예에서 수술 후 추적관찰이 가능했는데, 와우 불완전분할, 전정도수관확장은 모든 예에서 언어능력이 향상 되었다. 와우 저형성증 역시 1예였지만, open set discrimination이 60%까지 향상 되는 것을 확인 할 수 있었다. 반규관 형성부전이 있는 1예는 환자가 다른 기형을 동반하고 있어, 언어치료를 못하는 상태로 큰 소리에 반응이 있는 정도이다.

내이도 협착이 있는 경우는 2예에서 큰 소리에 반응을 보이는 정도이고, 나머지 3예에서는 전혀 반응이 없는 상태이다. 내이도 협착이 있는 경우 인공와우 수술을 하는 것에 대해서는 논란이 있는데, Shelton 등<sup>11)</sup>은 1989년 측두골 전산화단층촬영에서 확인된 내이도 협착이 있는 환자에서 와우이식의 결과가 좋지 않아 금기증으로 생각된다고 발표한 바 있다. Maxwell 등<sup>12)</sup>은 자기공명영상에서 전정와우신경의 형성부전이 관찰되는 환자에서 인공와우 수술 후에도 청각자극에 반응이 없음을 발표하였으나, Acker 등<sup>13)</sup>은 청신경 형성부전이 자기공명영상에서 관찰되나, 잔청이 있는 것으로 확인된 환자에서, 수술 후 3개월째, 어음변별이 가능했다고 발표한 바 있다. 또한, Govaerts 등<sup>14)</sup>은 청신경의 형성부전이 있으나, 전기자극 청성뇌간반응이 확인된 환자에서 인공와우 수술 후, 전정와우신경은 관찰되나, 와우분지의 형성부전이 있는 경우 어음변별이 가능하다고 발표 하였다.

본 예에서는 4예에서 청성지속반응으로 역시 측정이 가능한 경우 수술을 했는데, 2예에서 큰 소리에 반응을 보이는 정도이고, 나머지 3예는 소리에 전혀 반응이 없는 상태이다. 이는, 청성지속반응이 고도난청 이상에서 거짓반응(spurious response), 즉 자극음이나, 기계장치에 의해 발생하는 부사물로 생각된다<sup>15)16)</sup>는 것으로 설명이 가능하다. 또는 Morita 등<sup>17)</sup>이 자기공명영상에서 청신경의 직경과 인공와우 수술 결과를 비교한 논문에서 자기공명영상에서 청신경이 보이지 않

는 예에서만 결과가 유의하게 좋지 않음을 발표하면서 주장한 것처럼, 자기공명영상에서 청신경이 보이지 않는 예에서 청신경 세포(spiral ganglion cell)나, 청신경 수가 인공와우 수술로서 최대의 효과가 나타날 정도로 형성되지 않아서 나타나는 현상일 수 있을 것으로 생각된다. 따라서 내이도 협착이 있는 경우, 술전에 청신경의 존재 유무를 알기 위해서는 청성지속반응 외에 전기자극 청성뇌간반응을 포함한 더욱 예민한 방법이 적용되고 개발되어야 한다.

## 결론

내이 기형을 동반한 환자의 인공와우 수술에서 수술 중 중대한 합병증이 발생하는 경우는 없었으며, 외림프액의 분출은 수술 중에 충분히 조절 가능하였다. 내이도 협착이 있으면서 반고리관의 형성부전이 있을 경우 안면신경의 기형이 동반되는 경우가 흔하며, 이에 대해서는 많은 주의가 필요할 것으로 생각된다. 수술 후, 언어능력은 내이도 협착이 있는 경우를 제외하고는 성공적으로 향상되는 것을 알 수 있었다. 그러나 내이도 협착이 있으면서 청신경의 존재를 확인할 수 없는 경우 와우이식술 후 예후는 불량하였다.

**중심 단어 :** 와우이식 · 기형 · 와우전정 이상.

## 참고 문헌

- 1) Jackler RK, Luxford WM, House WF. *Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. Laryngoscope* 1987;97:2-14.
- 2) Papsin BC. *Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. Laryngoscope* 2005;115:1-26.
- 3) Hoffinan RA, Downey LL, Waltzman SB, Cohen NL. *Cochlear implantation in children with cochlear malformation. Am J otol* 1997;18:184-7.
- 4) Ito J, Sakota T, Kato H, Hanama M, Enomoto M. *Surgical consideration regarding cochlear implantation in the congenitally malformed cochlea. Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;121:495-8.
- 5) Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK, Brown CJ, Carraso VN, Pillsbury HS 3rd. *Cochlea implantation in children with congenital inner ear malformations. Laryngoscope* 2004;114:309-16.
- 6) Govaerts PJ, Casselman JW, Daemers K, Beukelaer CD, Yperman M, Ceulaer GD. *Cochlear implants in aplasia and hypoplasia of the cochleovestibular nerve. Otolology & Neurotology* 2003;24:887-91.
- 7) Wolley AL, Jenison V, Stroer BS, Lusk RP, Bahadori RS, Wippold FJ. *Cochlear implantation in children with inner ear malformation. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998;107:492-500.
- 8) Luntz M, Balkany T, Hodges AV, Telischi FF. *Cochlear implants in children with congenital inner ear malformation. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123:974-7.
- 9) Mylanus EX, Rotteveel LJ, Leeuw RL. *Congenital malformation of the Inner ear and pediatric cochlear malformation. Otol Neurotol* 2004;25 (3):308-17.
- 10) Janssens S, Govaerts PJ, Casselman J, Van Rompaey W, Van Lanqenhove A, Somers T, et al. *The LAURA multi-channel cochlear implant in a true Mondini dysplasia. Eur Arch Otorhinolaryngol* 1996;253:301-4.
- 11) Shelton C, Luxford WM, Tonokawa LL, Lo WWM, House WF. *The narrow internal auditory canal in children: A contraindication to cochlear implants. Otolaryngol Head & Neck Surg* 1989;100:227-31.
- 12) Maxwell AP, Mason SM, O'Donoghue GM. *Cochlear nerve aplasia: Its importance in cochlear implantation. Am J Otol* 1999;20:335-7.
- 13) Acker T, Mathur NN, Savy L, Graham JM. *Is there a functioning vestibulocochlear nerve? Cochlear implantation in a child with symmetrical auditory findings but asymmetric imaging. Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;57:171-6.
- 14) Govaerts PJ, Casselman JW, Daemers K, Beukelaer CD, Yperman M, Ceulaer GD. *Cochlear implants in aplasia and hypoplasia of the cochleovestibular nerve. Otolology & Neurotology* 2003;24:887-91.
- 15) Gorga MP, Neely ST, Hoover BM, Dierking DM, Beauchaine KL, Manning C. *Determining the Upper Limits of Stimulation for Auditory Steady-State Response Measurements. Ear Hearing* 2004;25:302-7.
- 16) Small SA, Stapells DR. *Artifactual Response When Recording Auditory Steady-State Response. Ear Hearing* 2004; 25:611-23.
- 17) Morita T, Naito Y, Tsuji J, Nakamura T, Yamaguchi S, Ito J. *Relationship between Cochlear Implant Outcome and the Diameter of the Cochlear Nerve Depicted in MRI. Acta Otolaryngol* 2004;suppl 551:56-9.