



Malformaciones congénitas de cóclea e implante coclear

Congenital cochlear malformations and cochlear implant.

José Alberto López-Sisniega,¹ Simón González-Domínguez,² César Cardona-Martínez,⁴ Rosa Oliva Paquot-Chico,³ Luis M Valdés-Oberhauser⁵

Resumen

OBJETIVO: Identificar las malformaciones de oído en pacientes intervenidos de implante coclear.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio retrospectivo, descriptivo y observacional de los tipos de malformaciones congénitas cocleares encontradas en cirugías de colocación de implante coclear, realizado de agosto de 2001 a agosto de 2018.

RESULTADOS: De 111 pacientes implantados se encontraron 8 casos (7.2%) con malformaciones congénitas de cóclea. En dos pacientes se utilizó la técnica quirúrgica de abordaje de canal semicircular horizontal y en el resto fue de tipo cocleostomía ampliada hacia la ventana redonda. Se usaron tallos de electrodos de tipo recto en todos los pacientes. Se observaron electrodos extracocleares con mayor frecuencia en pacientes con hipoplasia coclear. La respuesta auditiva y adquisición de lenguaje fue favorable después de la implantación coclear en estos pacientes.

CONCLUSIONES: La casuística comunicada mostró 8 pacientes intervenidos con diagnóstico de malformación coclear (7.2%) de un total de 111, frecuencia menor a la reportada en la bibliografía.

PALABRAS CLAVE: Implante coclear; cóclea.

Abstract

OBJECTIVE: To identify ear malformations in patients undergoing cochlear implants.

MATERIAL AND METHOD: A retrospective, descriptive and observational study of the types of cochlear congenital malformations found in cochlear implant placement surgeries, performed from August 2001 to August 2018.

RESULTS: Of 111 implanted patients, 8 cases (7.2%) were found with congenital cochlea malformations. In two patients a horizontal semicircular canal surgical technique was performed. In the rest of the patients a cochleostomy extended to the round window was executed. Straight electrode stems were used in all patients. Extracochlear electrodes were observed more frequently in patients with cochlear hypoplasia. The auditory response and language acquisition was favorable after cochlear implantation in these patients.

CONCLUSIONS: The reported casuistry showed 8 patients operated with a diagnosis of cochlear malformation (7.2%) of a total of 111, a frequency lower than that reported in the literature.

KEYWORDS: Cochlear implant; Cochlea.

¹ Otorrinolaringólogo, Hospital Ángeles Chihuahua. Cirujano Implantes Cocleares, Instituto José David AC, Chihuahua, México.

² Otorrinolaringólogo, Hospital Sierra Cuauhtémoc, Chihuahua, México.

³ Audiología y Otoneurología, Clínica Integra, Chihuahua, México.

⁴ Radiólogo.

⁵ Audiólogo.

Hospital Ángeles Chihuahua, Chihuahua, México.

Recibido: 7 de junio 2019

Aceptado: 13 de julio 2019

Correspondencia

José Alberto López Sisniega
jlopezsisniega@angeleschihuahua.com

Este artículo debe citarse como

López-Sisniega JA, González-Domínguez S, Cardona-Martínez C, Paquot-Chico RO, Valdés-Oberhauser LM. Malformaciones congénitas de cóclea e implante coclear. An Orl Mex. 2019 julio-septiembre;64(3):102-111.



ANTECEDENTES

En la colocación de implante coclear en una cóclea malformada existen consideraciones especiales referentes al diagnóstico prequirúrgico, tipo de implante a colocar y alteraciones anatómicas en la cirugía.

Aproximadamente 20% de los pacientes con hipoacusia congénita sensorineural tienen alteraciones radiológicas.¹ Incluso en 35% se observan en otras regiones anatómicas del oído además de la cóclea, como el acueducto vestibular, coclear, conducto auditivo interno y canales semicirculares. La buena valoración radiológica mediante tomografía computada de oído de alta resolución y resonancia magnética son esenciales en la valoración prequirúrgica.²

Hace varias décadas se tomaba en cuenta la clasificación del Dr. Jackler (1987), basada en alteraciones o arrestos en la embriogénesis con correlación radiológica.³ Esta descripción se basó en politomografía helicoidal (**Figura 1**).

Durante la tercera semana de gestación, un engrosamiento del ectodermo se forma en la superficie lateral del tubo neural, que se conoce como plácoda ótica; la falla en el desarrollo en esta etapa primitiva resulta en aplasia completa laberíntica conocida como aplasia de Michel. Durante la cuarta semana, la placoda ótica se invagina para formar una cavidad simple llamada otocisto y la falta de diferenciación a este nivel forma una larga invaginación semejante a una sola cavidad o cavidad en común, que correspondería a la cóclea, vestíbulo y canales semicirculares. Durante la quinta semana ocurre la formación de tres apéndices que corresponderían al inicio de la formación de la cóclea, porción vestibular y saco endolinfático; el arresto del apéndice coclear llevaría a la formación de una aplasia coclear con porción vestibular normal. El cese en el desarrollo en

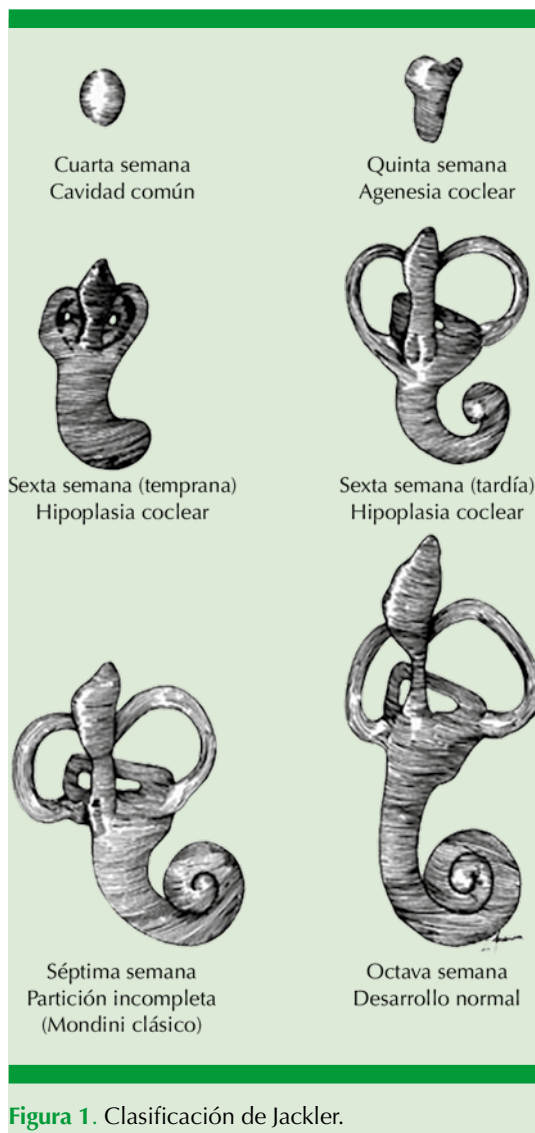


Figura 1. Clasificación de Jackler.

la sexta semana resulta en la formación de una cóclea rudimentaria que va desde un pequeño divertículo a una cavidad de varios milímetros de diámetro, que es lo que se conoce como la hipoplasia coclear. Durante la séptima semana la cóclea ha completado de una a una y media de sus vueltas y el arresto en este periodo lleva a formar la malformación clásica de Mondini, que se describe como una división incompleta. En la octava semana el oído interno se forma por

completo con las 2 y $\frac{3}{4}$ de vueltas en la cóclea y el resto de las estructuras con tamaño normal.

Existen combinaciones de tales malformaciones sin llegar a ser una sola. La alteración en el acueducto vestibular se observa en la quinta semana de gestación porque a partir de esa semana inicia su adelgazamiento y el arresto en este periodo lleva a su agrandamiento y probable permeabilidad con la cóclea, lo que causa la enfermedad de Gusher con mezcla de líquido cefalorraquídeo en rampas de la cóclea.

Otra clasificación, también basada en la embriogénesis, la describieron Sennaroglu y colaboradores en 2002;⁴ es más descriptiva que la anterior del Dr. Jackler. El mismo autor describió una nueva clasificación (2017) no basada en la embriogénesis, sino en las anomalías estructurales de la cóclea y de otras partes del oído interno.¹ En ella describe también los hallazgos audiológicos, las alteraciones posibles en el trayecto del nervio facial, posibilidad de enfermedad de Gusher y cuál tipo de electrodo es el más recomendado en cada caso. Además, agrega otro tipo de anomalías cocleares congénitas en la hipoplasia coclear y la bipartición incompleta (**Cuadro 1**).

MATERIAL Y MÉTODO

Estudio retrospectivo, descriptivo y observacional de los tipos de malformaciones congénitas cocleares encontradas en cirugías de colocación de implante coclear, realizado de agosto de 2001 a agosto de 2018.

El objetivo fue identificar las malformaciones de oído en pacientes intervenidos de implante coclear.

Se incluyeron solamente los pacientes con malformaciones en la cóclea y se excluyeron los pacientes con malformaciones en otro

sitio, como en el conducto auditivo interno, el acueducto coclear, alteraciones en canales semicirculares, etc. Un paciente no fue intervenido al observar en la resonancia magnética una agenesia de nervio auditivo en el conducto auditivo interno.

El diagnóstico prequirúrgico se estableció mediante tomografía computada de alta resolución, resonancia magnética y estudios audiológicos, como audiometría, logaudiometría, potenciales evocados auditivos, emisiones otoacústicas.

En el protocolo de selección de los pacientes aptos para implantación coclear se requirió un mínimo de seis meses de observación en terapia de rehabilitación auditiva, con utilización de ambos auxiliares auditivos. De esta manera se determinó la asistencia, interés en la misma y se discutieron las expectativas de los padres o el paciente hacia el implante coclear. También se realizó una valoración psicológica completa del paciente y de los padres.

La técnica quirúrgica usada fue la cocleostomía ampliada hacia la ventana redonda, por medio de la timpanotomía posterior o abordaje del receso del facial. En algunos casos se utilizó la técnica de introducción de tallo principal de electrodos a través de la abertura del canal semicircular horizontal, que está indicada en pacientes con cavidad en común e hipoplasia tipo I y II.

Técnica utilizada de cocleostomía ampliada a la ventana redonda mediante el abordaje de timpanotomía posterior

Se infiltra con xilocaína y epinefrina a una dilución de 1:200,000 en el área retroauricular del oído escogido para operar, previo marcaje con plumón de la línea a incidir en la piel. Se utilizó la incisión en "C" ampliada en los primeros casos y finalmente se realiza una incisión retroauricu-



Cuadro 1. Características de las malformaciones del oído interno

| Tipo de MOI | Radiología | Audiología | Salida de líquido cefalorraquídeo (Gusher) | Anomalía NF | Modalidad de tratamiento | Elección de electrodo |
|----------------------------------|--|--|---|-------------|--|--|
| Aplasia laberíntica completa | Laberinto ausente | HSN profunda | | Sí | ITC | ITC |
| Otocisto rudimentario | Remanente incompleto milimétrico de la cápsula ótica | HSN profunda | | Sí | ITC | ITC |
| Aplasia coclear | Cóclea ausente | HSN profunda | | Sí | ITC | ITC |
| Cavidad común | Estructura quística redonda u ovoide de cóclea y vestíbulo | HSN profunda | Raramente | Sí | IC o ITC | |
| Hipoplasia coclear | Cóclea pequeña, cuatro tipos+ | HSN conductiva y profunda | Es posible en HC-II | Sí | AA, estapedotomía, IC o ITC | Electrodo corto y delgado |
| División incompleta I | Cóclea quística | HSN profunda | 50% de los casos | Es posible | IC o ITC | Electrodo con sellador |
| División incompleta II | Ápice coclear quístico | HSN normal a mixta profunda o HSN progresiva | Siempre pulsátil, Gusher < 10% de los casos | No esperada | AA o IC, NO ITC | Cualquier electrodo, preferible electrodo con sellador |
| División incompleta III | Modiolo ausente, divisiones interesca-lares presentes | Mixta o HSN | 100% de los casos | Sí | AA o IC, NO Estapedotomía, NO ITC | Electrodo con sellador, evitar electrodos perimodiolares |
| Acueducto vestibular agrandado | Cóclea normal con AV alargado | HSN normal a mixta profunda o HSN progresiva | Siempre pulsátil | No esperada | AA o IC, NO ITC | Cualquier electrodo, preferible electrodo con sellador |
| Anomalías en la apertura coclear | Apertura coclear estrecha o ausente | HSN profunda, EOA pueden ser normales | Ninguno | No esperada | IC para hipoplasia de NC, o ITC si NC está ausente | IC estándar o ITC |

MOI: malformaciones del oído interno; HSN: hipoacusia sensorineural; NF: nervio facial; AV: acueducto vestibular; NC: nervio coclear; AA: auxiliar auditivo; IC: implante coclear; ITC: implante de tallo cerebral; EOA: emisiones otoacústicas; HC: hipoplasia coclear.

lar pequeña con la finalidad de realizar cirugía de mínima invasión de la forma que fue descrita por los doctores Davids y Papsin.⁵ Se incide y disecciona por planos hasta llegar a la aponeurosis

del músculo temporal, ahí se disecciona hacia los lados separando el cuero cabelludo de la aponeurosis, haciendo una pequeña bolsa donde se logre introducir el implante.

Se realiza colgajo músculo-aponeurótico con base cuadrada o de ángulos rectos hasta el nivel del periostio y se separa exponiendo el hueso temporal, el área cribiforme, la espina de Henle y el conducto auditivo externo. Se toman pequeños injertos del colgajo músculo-aponeurótico y se inicia la mastoidectomía cortical mediante fresado del triángulo de Macewen, hasta llegar a la identificación del antro mastoideo. Se completa la mastoidectomía en forma parcial, se practica aticotomía y se identifican la apófisis corta del yunque, el canal semicircular horizontal y la pared superior (tegmen timpani).

Se inicia el abordaje de la timpanotomía posterior identificando el nervio facial, la cuerda del tímpano y la apófisis corta del yunque. Se lleva a cabo éste y posteriormente se identifica en el oído medio la apófisis piramidal y la supraestructura del estribo, la ventana oval y redonda. Se inicia la cocleostomía en el sitio anteroinferior a la ventana redonda y se amplía el fresado hacia la misma ventana hasta alcanzar el endostio de la rampa timpánica. Se incide éste con extremo cuidado con la finalidad de preservar la audición lo más posible.

Posteriormente se cubre la cocleostomía y se inicia el fresado del lecho de receptor en la región temporal hasta el nivel de la cubierta ósea de la duramadre y se practican pequeños orificios óseos en forma lateral. En los casos más recientes ya solo se hace una pequeña bolsa retroauricular con base perióstica, sin fijación del implante con suturas o pegamento.⁶ Se coloca el tallo principal de electrodos en el sitio de la cocleostomía y se avanza hasta introducirlo en forma completa en la cóclea.

Se coloca el componente interno del implante en el lecho del receptor y se fija con nailon utilizando los pequeños orificios como anclaje, en la actualidad solo se coloca en la bolsa sin

fijarlo. El tallo principal de electrodos se fija hacia el ático con la técnica descrita de fijación por Balkany y su grupo.⁷ Se sutura el colgajo músculo aponeurótico con sutura absorbible tratando de cubrir la totalidad del componente interno previa hemostasia cuidadosa.

Se utilizaron en todos los casos implante de tipo Recto de la casa Cochlear y se practicaron mediciones eléctricas intraoperatorias, como medición de impedancias y telemetría de respuesta neural y se determinaron los electrodos funcionales y extracocleares. Utilizamos el monitor y estimulador del nervio facial en todos los casos de implante coclear tipo Brackman II, que utiliza la medición de la contractura muscular facial mediante monitoreo neuromuscular, por medio de la introducción de electrodos en los músculos de la cara del lado a intervenir, y es precisamente en los casos de malformaciones congénitas de oído donde pueden existir alteraciones en el trayecto del nervio facial y donde es más susceptible a lesionarse.

Existe la posibilidad de calentamiento del nervio por cercanía de la fresa al nervio y desafortunadamente en este caso el monitor de nervio facial no es de ayuda porque no llega a registrarse ninguna contractura muscular facial.⁸

Cuatro o cinco semanas después de haber colocado el implante se inicia el primer programa auditivo previa programación y calibración, realizada por médicos audiólogos. En todos los casos se llevó a cabo control radiológico, en algunos casos con ayuda de fluoroscopia. En todos se hizo control topográfico posterior a la cirugía. La técnica quirúrgica de fresado del canal semicircular horizontal está indicada en pacientes con malformación de cavidad en común o en hipoplasia con comunicación amplia entre el vestíbulo y la cóclea.⁹ El abordaje es el mismo anteriormente mencionado y, además de realizar la timpanotomía posterior y



cocleostomía, se realiza una abertura con fresa de diamante en el canal semicircular horizontal y por esta vía se introduce el tallo principal de electrodos, tratando de obtener un estrecho contacto del tallo principal con la pared ósea de la cavidad en común, porque se ha observado que en esta región se encuentran las principales restos de fibras nerviosas que se conectan con el ganglio espiral. Después de introducirlo también se sella el orificio restante con injertos de músculo aponeurosis en el canal semicircular y en la cocleostomía.

Existe la posibilidad de encontrar un acueducto vestibular amplio con comunicación directa con espacio subaracnoideo y oído interno, y el fenómeno de Gusher puede observarse en cualquier caso de malformación congénita de cóclea;¹⁰ por ello es muy importante la revisión tomográfica del paciente antes de la cirugía. Solo uno de los ocho pacientes tuvo el fenómeno de Gusher y fue en una cavidad en común.

En el caso de partición incompleta tipo 2 o displasia de Mondini clásico con una vuelta y media de la cóclea solamente, también es aconsejable utilizar un tallo de electrodos recto en lugar de perimodiolar, porque es mejor obtener un contacto más periférico o hacia las paredes óseas que al modiolos por la misma razón que la cavidad en común. La técnica es la mencionada de timpanostomía posterior y cocleostomía ampliada a ventana redonda o introducción a través de la ventana redonda solamente.

RESULTADOS

Del total de 111 pacientes implantados, se detectaron 8 pacientes con malformaciones congénitas de cóclea.

De los 8 pacientes se describieron como hallazgos radiológicos dos cavidades en común, tres hipoplasias: una tipo I, una tipo II, una tipo IV y

tres divisiones incompletas: dos tipo 1 y una tipo 2 o de Mondini (**Figuras 2 a 6**). En dos pacientes se utilizó la técnica quirúrgica de abordaje de canal semicircular horizontal y en el resto fue cocleostomía ampliada a ventana redonda.

Un paciente tuvo como complicación quirúrgica paresia facial transitoria tipo 3 de la escala de Brackman, con recuperación total después de varias semanas de tratamiento médico y rehabilitación física. Algunos pacientes no mostraron un franco potencial de acción sumatorio de los electrodos en la respuesta de telemetría neural intraoperatoria, lo que significa que posteriormente no va a existir respuesta neural al implante. El mayor número de electrodos extracocleares fue en pacientes con hipoplasia coclear. Todos los pacientes implantados mostraron resultados positivos o mejoría en la audición y en la adquisición de lenguaje posterior a la colocación de implante coclear (**Cuadro 2**).

DISCUSIÓN

La cirugía de colocación de implante coclear en pacientes con malformaciones congénitas de cóclea representa un reto diagnóstico y terapéutico, porque la omisión a estos niveles puede llevar a una complicación quirúrgica o falla en la colocación del implante coclear.

El estudio de tomografía computada de alta resolución en cortes coronales y axiales toma un papel de extrema importancia en el diagnóstico prequirúrgico y la resonancia magnética es complementaria con la finalidad de observar el desarrollo del nervio auditivo y conducto auditivo interno y permeabilidad coclear.

La casuística comunicada muestra 8 pacientes intervenidos con diagnóstico de malformación coclear (7.2%) de un total de 111. Nuestra frecuencia es menor a la reportada en la bibliografía: Sennaroglu¹ reportó una frecuencia

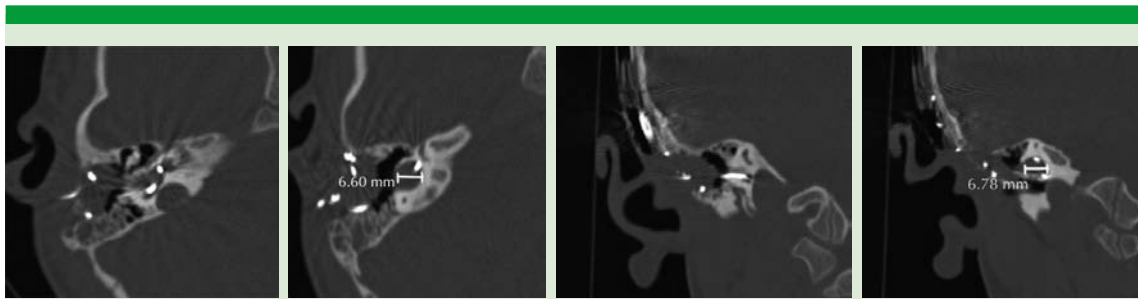


Figura 2. Cavidad en común.

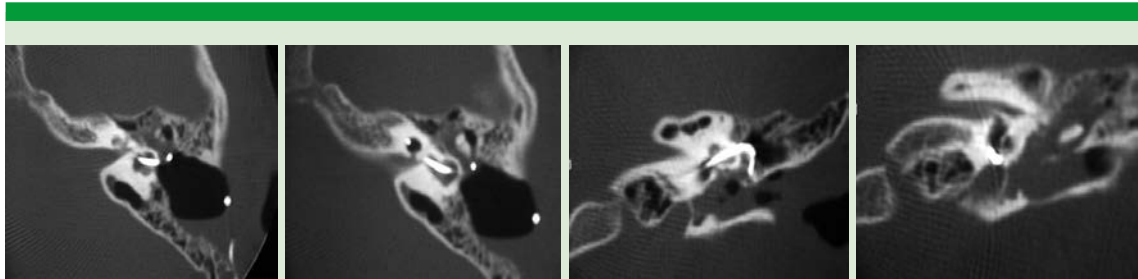


Figura 3. Hipoplasia coclear tipo I.

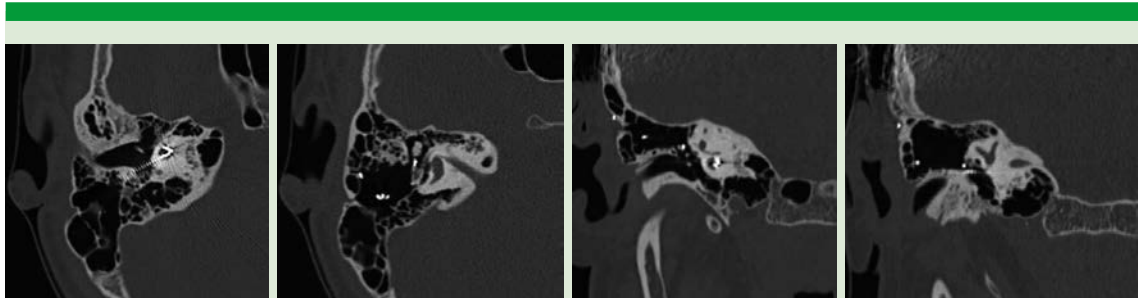


Figura 4. Hipoplasia coclear tipo II.

de 10% en sus pacientes implantados y Papsin de 22%.²

Uno de los pacientes no fue susceptible de realizarle la implantación por no tener un nervio

auditivo plenamente visible o presente en la tomografía y resonancia magnética y creemos que es de extrema importancia discutir estos casos con los médicos radiólogos y tomar en cuenta su opinión.



Figura 5. Hipoplasia coclear tipo IV.

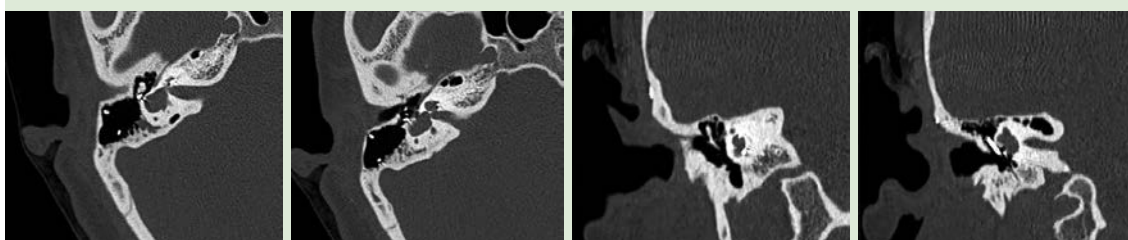


Figura 6. Partición incompleta tipo 1.

Cuadro 2. Malformaciones congénitas de cóclea e implante coclear. Implante Recto marca Cochlear

| Malformación | Técnica quirúrgica | Electrodos extracocleares | Implante Recto |
|--------------------|--------------------|---------------------------|----------------|
| Cavidad común | Cocleostomía | 0 | 24 K |
| Cavidad común | Cocleostomía/CSH | 2 | Freedom |
| Hipoplasia tipo I | Cocleostomía/CSH | 6 | Freedom |
| Hipoplasia tipo II | Cocleostomía | 5 | 24 K |
| Hipoplasia tipo IV | Cocleostomía | 11 | Freedom |
| Bipartición tipo 1 | Cocleostomía | 0 | 24 K |
| Bipartición tipo 1 | Cocleostomía | 0 | 24 K |
| Bipartición tipo 2 | Cocleostomía | 0 | 24 K |

CSH: canal semicircular horizontal.

Referente a la técnica quirúrgica usada, Molter⁹ describió la técnica de introducción de tallo principal de electrodos en pacientes con cavidad en común a través de canal semicircular horizontal, además de practicar una cocleos-

tomía por medio de timpanotomía posterior y así, de esta manera, observar la colocación hacia las paredes óseas de la cavidad. Es una manera más sencilla de introducción y asegura una mejor colocación.

Utilizar un implante de tipo recto asegura lo anteriormente mencionado y colocar un implante de tipo perimodiolar no llevaría a un buen resultado debido a que no está en el contacto mencionado. También es aconsejable utilizar un tallo principal de electrodos de tipo recto en pacientes con bipartición incompleta tipo 2, o descritos como de tipo Mondini clásico, donde existen una vuelta y media solamente en la cóclea en lugar de dos vueltas y tres cuartos, como en los pacientes sanos porque muchas de las fibras también se encuentran en las paredes laterales óseas de la cóclea.

Los casos de malformaciones congénitas de cóclea donde se observan electrodos cocleares no funcionales se deben a que se tiene una cóclea más pequeña o con menor número de vueltas en las rampas, como lo es en dos de los tipos de malformaciones mencionadas, como cavidad en común e hipoplasia. Es de suma importancia que el total de los electrodos introducidos en la cóclea se encuentren funcionales. Las pruebas eléctricas intraoperatorias, como la medición de impedancias eléctricas y prueba de telemetría de respuesta neural, son las indicadas para la evaluación de los electrodos. El hecho de que no se haya logrado introducir la totalidad de electrodos no indica un resultado adverso en la colocación del implante. En los casos de hipoplasia coclear es posible introducir un menor número de electrodos y es de suma importancia que tales electrodos sean funcionales. La programación y calibración del implante coclear, así como la rehabilitación, son de extrema importancia para obtener un resultado exitoso a largo plazo. Con base en la respuesta en la telemetría neural, sobre todo en niños pequeños, se determina el nivel T o de umbral auditivo.

Posteriormente se trata de encontrar el nivel C o de confort donde escuche el sonido a mayor intensidad sin que le llegue a moles-

tar. Lo anterior se efectúa en cada uno de los electrodos funcionales y se evalúan desde el primer electrodo, que es el más apical, hasta el último, que es el más basal y que corresponden respectivamente a las frecuencias graves y agudas. Existen varios programas y se inicia con uno muy cercano al umbral auditivo para posteriormente ir avanzando hasta llegar al programa definitivo muy cerca de los niveles C o de confort.

La rehabilitación debe realizarse por medio de terapeutas profesionales utilizando el método auditivo verbal cuyas bases presentan la comprensión y emisión del lenguaje en forma semejante al aprendizaje de un lenguaje desde el nacimiento a los primeros años de edad. No se utilizan señas ni aprendizaje de lenguaje de lectura labio-facial. El terapeuta cubre su boca al hablarle al paciente con la finalidad que entienda escuchando el sonido de las palabras. La asistencia debe ser frecuente y regular a las terapias y los padres en casa también ayudan a que la comprensión y emisión del lenguaje se realicen en casa utilizando el mismo método. Debido a que se ha observado una población de fibras nerviosas menor en el tipo de malformaciones cocleares, la terapia debe ser más ardua y constante en comparación con un paciente con cóclea normal. Las malformaciones congénitas de cóclea y la colocación de implante coclear representan un reto diagnóstico y terapéutico. Los resultados pueden llegar a ser variables según diversos factores, como edad de implantación, tipo de malformación, número de electrodos funcionales en la cóclea, discapacidad cerebral acompañante, programación y calibración y asistencia y eficacia de la terapia de rehabilitación.

Agradecimiento

Al Dr. Gonzalo Corvera Behar por su asesoría quirúrgica proporcionada en la implantación de dos de los casos clínicos comunicados.



REFERENCIAS

1. Sennaroglu L, Bajin MD. Classification and current management of inner ear malformations. *Balkan Med J* 2017 Sep 29;34(5):397-411.
2. Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope* 2005 Jan;115(1 Pt 2 Suppl 106):1.
3. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987 Mar;97(3 Pt 2 Suppl 40):2-14.
4. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002 Dec;112(12):2230-41.
5. Davids T, Ramsden JD, Gordon KA, James AL, Papsin BC. Soft tissue complications after small incision pediatric cochlear implantation. *Laryngoscope* 2009 May;119(5):980-3.
6. Balkany TJ, Whitley M, Shapira Y, Angeli SI, Brown K, Eter E, Van De Water T, Telischi FF, Eshraghi AA, Treaba C. The temporalis pocket technique for cochlear implantation: an anatomic and clinical study. *Otol Neurotol* 2009.
7. Balkany T, Telischi FF. Fixation of the electrode cable during cochlear implantation: the split bridge technique. *Laryngoscope* 1995 Feb;105(2):217-8.ct;30(7):903-7.
8. Alzhrani F, Lenarz T, Teschner M. Facial palsy following cochlear implantation. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2016 Dec;273(12):4199-4207.
9. Molter DW, Pate BR Jr, McElveen JT. Cochlear implantation in the congenitally malformed ear. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993 Feb;108(2):174-7.
10. Cabbarzade C, Sennaroglu L, Süslü N. CSF gusher in cochlear implantation: The risk of missing CT evidence of a cochlear base defect in the presence of otherwise normal cochlear anatomy. *Cochlear Implants Int* 2015 Jul;16(4):233-6.