

Laienenud vestibulaarjuha. Haigusjuhtude kirjeldus ja kirjanduse ülevaade

Evgenia Chetverikova¹, Riste Saat^{2,3}, Maret Lepplaan^{2,4}

Eesti Arst 2019;
98(1):40–45

Saabunud toimetusse:
21.05.2018
Avaldamiseks vastu võetud:
24.10.2018
Avaldatud internetis:
26.01.2019

¹ Tartu Ülikooli Kliinikumi
kõrvakliinik,
² Ida-Tallinna Keskhaigla,
³ Helsingi Ülikooli Haigla,
⁴ AS Fertilitas

Kirjavahetajaautor:
Evgenia Chetverikova
evgenia.chetverikova@
gmail.com

Võtmesõnad:
neurosensoorne kuulmislangus, laienenud vestibulaarjuha sündroom, radioloogilised uuringud

Neurosensoorne kuulmislangus lastel on kliiniline seisund, millega võivad kaasnedä õppimise ning sotsiaalse ja emotsionaalse arengu probleemid. Kuni 30%-l kõikidest kaasasündinud neurosensoorse kuulmislangusega lastest esineb piltdiagnostilistel uuringutel oimuloo anatoomilisi iseärasusi. Laienenud vestibulaarjuha on kõige sagedasem neurosensoorse kuulmislanguse radioloogiliselt visualiseeritav põhjus. Selle anatoomilise iseärasuse tõttu tekkinud sümptomite kogumit nimetatakse laienenud vestibulaarjuha sündroomiks.

Artiklis on tutvustatud laienenud vestibulaarjuha sündroomiga patsiente ja nende käsitluse võtmemomente ning antud ülevaade haiguse olemusest ja ravimeetoditest. Sündroomi diagnoosimine lapseas on oluline, kuna sellise seisundiga lapsed vajavad edaspidist uurimist, et välistada teiste elundisüsteemide häireid.

Kuni 30%-l kõikidest kaasasündinud neurosensoorse kuulmislangusega lastest esineb kuvamisuuringutel oimuloo anatoomilisi iseärasusi. Laienenud vestibulaarjuha on kõige sagedasem sisekõrva arenguhäire, mida on leitud 15%-l neurosensoorset tüüpi kuulmislangusega lastest (1). Lisaks kuul-

mislangusele on laienenud vestibulaarjuha seotud ka vestibulaarsete häirete esinemisega näiteks peeringlus.

Vestibulaarne akvaedukt ehk vestibulaarjuha on oimuloo asetsev luuline kanal, mis ühendab teo esiku tagumise koljuauguga ja mille sees kulgeb membranoosne endolümfaatilise juha. Viimane ühendab teo esikus olevaid tasakaaluorganeid (*utrículus* ja *sacculus*) endolümfaatilise kotiga tagumises koljupõhimiku osas (2). On vestibulaarjuha ja selles asetsev endolümfaatilise juha oluliseks perifeerse vestibulaarorgani komponendiks.

Artikli eesmärk on rõhutada LVSi sündroomi diagnoosimise vajalikkust ning anda ülevaade haiguse olemusest ja ravimeetoditest kahe haigusjuhu näitel.

AJALUGU

Vestibulaarset akvaedukti kirjeldas esimest korda Domenico Felice Antonio Cotugno oma väitekirjas „*De Aquaeductibus auris humanae internae*“ (inimese sisekõrva akvaeduktide) 1760. aastal. 30 aastat hiljem täheldas itaallane Carlo Mondini laienenud vestibulaarjuha ja teo arenguhäire koosinemist 8aastase kaasasündinud sügava kuulmislangusega poisslapse lahangul (2).

Alles 187 aastat hiljem, aastal 1978, avaldasid Valvassori ja Clemis teadustöö 50 patsiendi kohta, kellel olid radioloogiliselt

Neurosensoorne kuulmislangus – kuulmislanguse vorm, mis on tingitud karvarakkude, kuulmisnärvi või tsentraalsete kuulmisteede häirest.

Konduktiivne kuulmislangus – kuulmislanguse vorm, mis on tingitud väliskõrva, kuulmekile või keskkõrva struktuuride häirest.

Õhu-luu diferents – audiomeetrilisel uuringul sedastatav erinevus õhuhelijuhtivuse kuulmisläve ja luuhelijuhtivuse kuulmisläve vahel. See viitab konduktiivset ja segatüüpi kuulmislangusele.

Stapesrefleks – *m. stapedius*'e reflektorine kontraktsioon vastusena suure heliintensiivsusega helidele. Refleksi vallandumisel on kuulmeluukeste liikumise ulatus ja trummikile vetrumus (ingl *compliance*) vähenenud, mistõttu vali heli summutatakse. Audiomeetrilisel testimisel sedastatud stapesreflekside häire võib viidata häirele kuulmise refleksiahela eri osade tasemel (kuulmisnärv, tsentraalsed tuumad, näonärv, *m. stapedius*).

visualiseeritud laienenud vestibulaarjuhad ning kellest enamikul esines neurosensoorset tüüpi kuulmislangus (2). Kuulmislanguse esinemist seostati sisekõrva anotoomilise iseärasusega (vt joonis 1) (3). Seda kliiniliste tunnuste kompleksi (laienenud vestibulaarjuha koos kuulmislangusega) hakati nimetama laienenud vestibulaarjuha sündroomiks (LVS). LVS on enamasti mõlemapoolne ja seotud progresseeruva ja/või fluktuueeruva kuulmislangusega (4).

KLIINILISED TUNNUSED

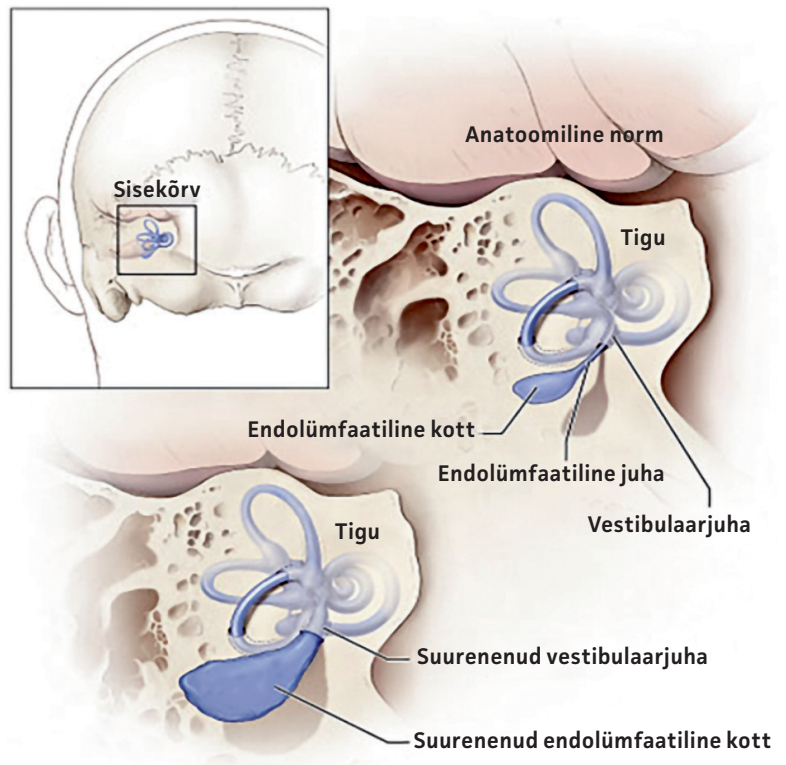
LVS-i korral võib esineda kolme tüüpi kuulmislangust: konduktiivne, neurosensoorne, segatüüpi. Konduktiivset tüüpi kuulmislanguse vorm on kõige haruldasem (5). Kuigi suurem osa teadlastest on kirjeldanud neurosensoorset kuulmislangust enamikul patsientidest, on siiski näidatud, et suuremal osal LVS-i haigetest esineb õhu-luu diferentsi madalamate toonide osas (5).

Mitmes juhuanalüüsis on kirjeldatud LVS-i-patsientidel peapöörituse esinemist. Tüüpiliselt on tegemist kas muutunud tasakaalutunnetusega ilma vertiigota või episoodiliste erineva kestusega vertiigo-atakkidega. Vestibulaarsete sümptomite esinemissagedus võib olla 0% kuni 100% (5). Andmete varieeruvus on tõenäoliselt tingitud jälgimisperioodi või kaasamiskriteeriumide erinevusest. Puuduseks võib olla ka asjaolu, et lapsed ei pruugi oma sümptomeid täpselt kirjeldada.

SÜMPTOMITE TEKKEPÕHJUS: KOLMANDA AKNA TEOORIA

Esineb mitmeid hüpoteese selle kohta, miks laienenud vestibulaarjuha korral esineb kuulmislangus. On esitatud seisukoht, et laienenud vestibulaarjuha puhul on tegemist epifenomeniga, mille korral tegelik põhjus esineb molekulaarsel tasemel (5). LVS-i kuulmislanguse tekke teooria peaks näitama, kuidas on võimalik kolme erineva kuulmislanguse tüübi teke suurenenud vestibulaarjuhaga patsientidel.

Kolmanda akna teooria selgitab kõikide kuulmislanguse tüüpide ja ka vestibulaarsete sümptomite tekkemehhanismi. Kolmandaks aknaks nimetatakse ükskõik millist akustilise energia patoloogilist levikut sisekõrvas. Anotoomiliste häireteta sisekõrvas on kaks akent: ovaalaken (esimene) ja ümaraken (teine), laienenud vestibulaarjuha toimib kolmanda aknana.



Joonis 1. Laienenud vestibulaarjuha (3).

Kolmas aken põhjustab ühelt poolt akustilise energia šunteerimist selle normipärasest kulgemisteest, mistõttu häirub heli õhujuhtivus. Teisalt suurendab see akustilist takistust sisekõrva struktuuride *scala vestibuli* ja *scala tympani* vahel, mistõttu võimendub heli luujuhtivus (6). Teooria seletaks segatüüpi ja konduktiivse kuulmislanguse esinemist LVS-i-patsientidel. Vestibulaarsed häired tekivad, kui kolmas aken teeb tasakaaluorgani tundlikumaks helide ja rõhumuutuste suhtes. Kirjeldatud hüpotees ei seleta siiski kuulmisfunktsiooni progresseeruvat langust ajas.

KLIINILISED UURINGUD: VISUALISEERIVA UURINGU VAJALIKKUS

Kolmanda akna teel kulgevatele sündroomidele tuleb mõelda, kui puhastoonaudiomeetria tulemus viitab konduktiivset või segatüüpi kuulmislangusele, samas kui teistel audioloogilistel uuringutel on normileid (intaktsed stapesrefleksid, A-tüüpi tümpanogramm). Konduktiivset kuulmislangust põhjustavad ka otoskleroos või tümpanoskleroos, mille üheks ravimeetodiks on operatsioon. Diagnos-

tilise vea tõttu on tehtud mittevajalikke eksploratiivseid tümpanotoomiaid ning stapedoplastikaid (6). Seega on soovituslik enne operatsiooni kõikidele konduktiivse või segatüüpi kuulmislangusega haigetele teha kompuutertomograafiline (KT) uuring, et välistada sisekõrva arenguhäire, näiteks LVS.

Praegu ei ole ühest rahvusvahelist kokkulepet suurenenud vestibulaarjuha diagnostiliste kriteeriumide kohta. Valvassori ja Clemis nimetasid algselt suurenenuks sellist vestibulaarjuha, mille keskpunkt ületab 1,5 mm (5). Madden ja teised võtsid suurenenud vestibulaarjuha kriteeriumiks diameetri üle 0,9 mm keskpunktis ja 1,9 mm *operculum*'i tasemel (5). Tänapäeval kasutatakse radioloogiliste ülesvõtete hindamisel valdavalt klassikalist Valvassori kriteeriumi ning samuti kehtib reegel, et vestibulaarjuha peab keskosas olema kitsam kui tagumine poolringkanal. Anatoomiliste kriteeriumite variaabluse tõttu ei ole esiteks võimalik uurida haiguse täpset levimust ning LVSi diagnoosimine põhineb lisaks visualiseerimisuuringutele ka funktsionaalsete testide tulemustel.

SEOS TEISTE SÜNDROOMIDEGA

LVSi seostatakse Pendredi sündroomiga ja mutatsiooniga SLC26A4 (PDS) geenis (5). Selles geenis kodeeritakse pendriini, valku, mis osaleb kloori, joodi ja bikarbonaadi transpordis. Mutatsioonid SLC26A4 geenis võivad põhjustada Pendredi sündroomi (kuulmislangus ja kilpnäärme suurenemine) ning ka mittesündroomset retsessiivset tüüpi kuulmislangust (DFNB4). LVSi korral on soovitatav ka endokrinoloogi konsultatsioon (struuma hindamine Pendredi sündroomi kahtluse korral) ning geneetiku konsultatsioon (PDS-geeni olemasolu kinnitamine).

KUULMISLANGUSE PROGNOOS

LVSi korral on kirjeldatud kuulmislanguse progresseerumist kuni 39,6%-l patsientidest (1). Vaatamata hulgalistele retrospektiivsetele uuringutele on andmed kuulmislanguse alguse ja kulu kohta LVSi-haigetel ebajärjekindlad. Avaldatud haigusjuhtude analüüside põhjal on järeldatud, et kuulmislanguse progresseerumise LVSi-haigel võib kaasa tuua ka kergemat tüüpi peatrauma (1). Arusaam, et kuulmislangus võib LVSi patsientidel progresseeruda juba kergemat tüüpi peatrauma tagajärjel, põhineb siiski vaid üksikjuhtude analüüsil. 2015. aasta

metaanalüüsi andmetel ei ole soovitus vältida laienenud vestibulaarjuhaga patsientidel kontaktsporti peatrauma suurenenud riski tõttu teadusuuringutega põhjendatud (1).

RAVI

Kuulmislanguse progresseerumise ohu tõttu on LVSi puhul esmatähtis patsientide kuulmise pidev dünaamiline kontroll. See on erilise tähtsusega väikelastel, kuna nad ei pruugi olla võimelised esitama kaebusi kuulmislanguse süvenemise kohta (5).

Mõte ravida LVSi-patsiente glükokortikosteroididega (GKS) tuleneb GKS-teraapia kasutamisest ägeda idiopaatilise neurosensorse kuulmislanguse ravis. Lin ja kaaslased uurisid 2005. aastal retrospektiivselt 16 last laienenud vestibulaarjuhaga ja näitasid 10 dB kuulmisfunktsiooni paranemist kahel sagedusel (1). Varieeruvus 10 dB ulatuses korduval audiomeetrilisel testimisel on ootuspärane muutus ning sel ei ole kliinilist tähtsust. Nagu ka ägeda idiopaatilise neurosensorse kuulmislanguse puhul, teeb GKS-i efektiivsuse hindamise LVSi-patsientidel raskeks sageli esinev kuulmisfunktsiooni spontaanne paranemine.

LVSi omase kuulmislanguse peatamiseks on kasutatud kirurgilisi ravimeetodeid. Jackler näitas 1989. aastal, et endolümfaatilise koti šuntimine on SVSi korral vastunäidustatud: 4 patsiendil 7-st tekkis operatsiooni järel kuulmise halvenemine. Welling sai 1999. aastal analoogsed tulemused, okluseerides endolümfaatilist kotti 10 patsiendil: 9 patsiendil tekkis pärast operatsiooni kuulmislanguse süvenemine (5). Ainsa uuringu, mis toetab kirurgilise ravi efektiivsust, on teinud Wilson. Ta avaldas 1997. aastal ravitulemused 7 LVSi lapse kohta, kel operatsioonil tehti endolümfaatilise koti obliteratsioon. Tema andmetel peatus kuuel lapsel kuulmislanguse progresseerumine pikemaajalisel jälgimisel (6 kuud kuni 6 aastat, keskmiselt 3,2 aastat). Ühel patsiendil operatsioonile vaatamata kuulmislangus progresseerus (7).

Tehnilised rehabilitatsioonimeetodid sõltuvad kuulmislanguse astmest. Kerge kuni raske kuulmislanguse korral on kasutusel kuulmisaparaadid, kuni mõõduka kuulmislanguse korral luukuulmisimplantaadid ning sügava kuulmislanguse korral sisekõrva implantaat.

LVSi patsientidel võib teostada sisekõrva implantatsiooni, kuid oluline on

arvestada kaasvalt esineva perilümf*usher*'iga (8). Perilümf*usher*'ile (ingl *usher* 'naftapurskkaev') on omane selline sisekõrva arenguhäire, mille esinemisel on oht perilümf*usher* järsuks lekkeks stapedoplastika operatsiooni ajal.

HAIGUSJUHT NR 1

28 aasta vanusel naispatsiendil oli mõlemapoolne kaasasündinud kuulmislangus kuni 60 dB kõnetsoonis. Esmalt arvati, et tegemist on neurosensoorset tüüpi kuulmislangusega, kuid juba varases lapseas tehtud korduval testimisel selgus, et patsiendil on segatüüpi kuulmislangus. Aja jooksul ei olnud patsiendil esinenud järsku kuulmislanguse süvenemist. Mõlemapoolne kõrgetooniline tinnitus ilma kindla esinemismustrita lisandus umbes 18 aasta vanuselt. Pearinglust ei ole patsiendil elu jooksul esinenud. Patsient ei ole vältinud kontaktsporti ja tal on olnud peatrauma, mille järel pearinglust ei ole tekkinud.

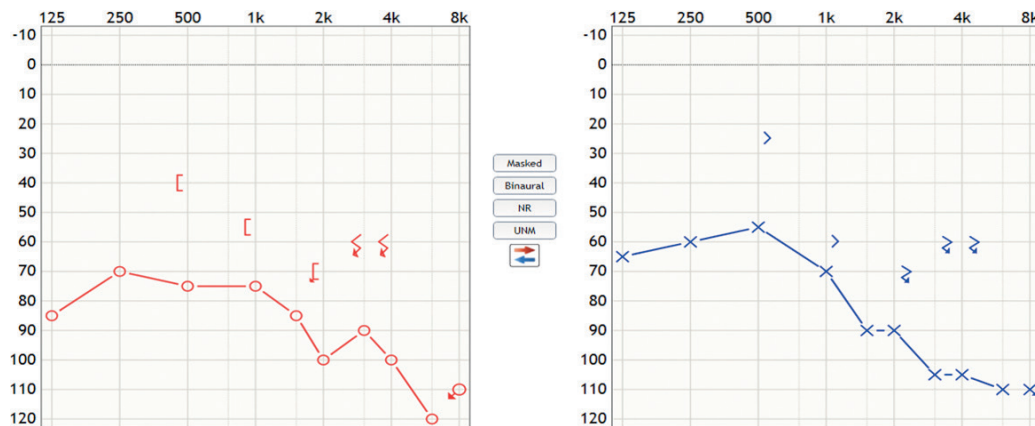
2aastasena sobitati talle esimesed kõrva-tagused kuuldeaparaadid mõlemasse kõrva. 2018. aastal suunati patsient arst-audio-

loogi vastuvõtule, kes tegi puhastoonaudiomeetria, mille alusel leiti, et tegemist on segatüüpi kuulmislangusega (vt joonis 2), ning suunas patsiendi kuulmislanguse põhjuse täpsustamiseks KT-uuringule. Puhastoonaudiomeetria tulemused on patsiendi jälgimise jooksul olnud erinevad, mis võib olla seotud lapsea arengu (patsient ise muutub vanemaks saades testi sooritamisel täpsemaks) ning testimise metoodikaga. KT-uuringul peaaugust oli mõlemal pool sedastatav märkimisväärselt laienenud vestibulaarakvaedukt (vt pilt 1). Paremal oli teo keskmine ja apikaalne keere liitunud (Mondini düsplaasia). Vasakul oli lateraalne poolringkanal minimaalselt hüpoplastiline.

Patsient suunatud geneetiku konsultatsioonile.

HAIGUSJUHT NR 2

Mõlemapoolse neurosensoorse kuulmislangusega 40aastasel naispatsiendil oli sünnist saati olnud vasema kõrva sügav neurosensoorne kuulmislangus ja parema kõrva mõõdukas neurosensoorne kuulmislangus. Viimase 4 aasta jooksul oli paremas



Joonis 2. Audiogramm. Mõlemapoolne segatüüpi kuulmislangus. Vertikaalteljel testitava signaali intensiivsus detsibellides, horisontaalteljel helisagedus hertsides. Legend: parem kõrv (punane), vasem kõrv (sinine). "O" ja "X" – õhuhelijuhtivus, "[ja ">" – luuhelijuhtivus, "↳" – vastus puudub maksimaalsel lubatud heliintensiivsuses antud helisagedusel.



Pilt 1. Kompuutertomograafial on mõlemal pool näha laienenud vestibulaarjuha (nooled).

kõrvas kuulmislangus progresseeruvalt süvenenud kuni 50 dB (vt joonis 3). Kuigi kuulmine oli langenud lapsepõlvest alates, pöördus patsient arsti poole esimest korda 30aastaselt. Enne seda oli ta oma kuulmislangust varjanud. Patsient õppis tavakoolis.

Patsiendil oli olnud 10 minuti pikkune äkk-kurtuse episood, mis oli esinenud enne 30. eluaastat ning paranenud spontaanselt, äkk-kurtusele oli eelnenud suurenenud töökoormus 1 kuu jooksul. Patsient kaebab ka mõlemapoolset varieeruva tonaalsusega tinnitust, millel puudus kindel esinemismuster. Kaasuvatest haigustest esines patsiendil migreen, mille hood kulgevad peavaluga vasemas peapooles, hüperosmia ja oksendamisega. Muid olulisi kroonilisi haigusi tal ei olnud. Elu jooksul on patsiendil esinenud peatraumasid, misjärel pearinglust ei tekkinud.

Perekonnas on sügavat kuulmislangust esinenud patsiendi vanaemal. Patsiendi lastel kuulmisfunktsiooni häiret ei ole.

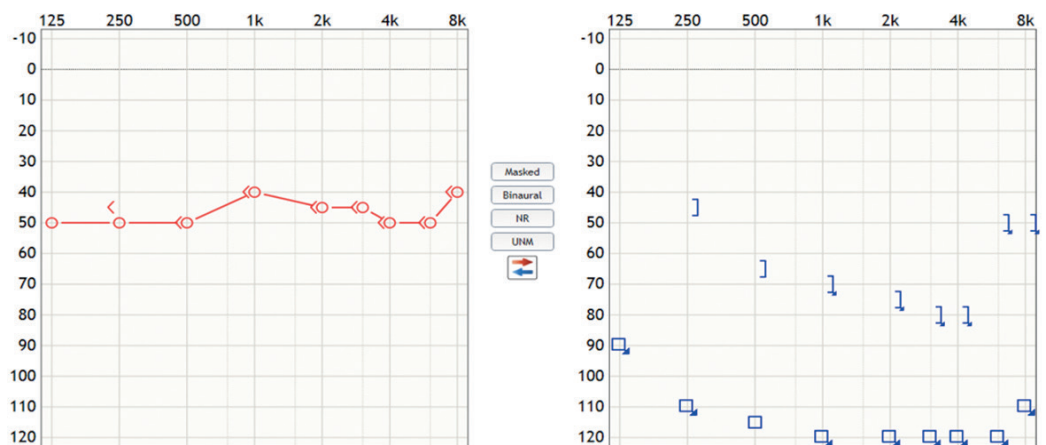
Neli aastat tagasi paigaldati patsiendile vasemale poole luukuulmisimplantaat. Umbes samal ajal tekkisid pearingluse episoodid, mida patsient kirjeldas kui

„järsult tekkivat ümbritseva maailma hõljumist” kestusega kuni 20 minutit ja sagedusega paar korda nädalas. Hoogu provotseeris pikali heitmine.

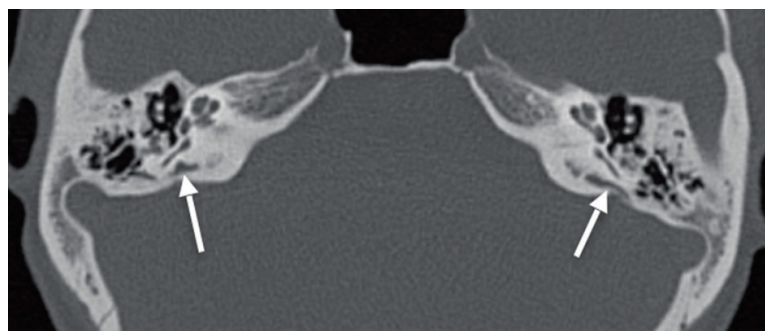
KT-uuringul peaaugust oli sedastatav mõlemapoolne suurenenud vestibulaarjuha (vt pilt 2).

Hiljuti sobitas patsiendile arst-audioloog CROSi (*controlateral routing of signal*) tüüpi kuulmisaparaadi ning patsient suunati geneetiku ja neuroloogi konsultatsioonile. CROS-tüüpi kuulmisaparaat sobib ühepoolse sügava kuulmislangusega patsientidele. Selle kasutamise korral sobitatakse kahjustatud kuulmisfunktsiooniga kõrva mikrofon, mis suunab helisignaali parema kuulmisfunktsiooniga kõrva. Süsteem koosneb mikrofonist ja vastuvõtjast (kuuldeaparaat).

Järeldused. Mõlema haigusjuhu puhul kuulmislanguse põhjuse selgitamine visualiseeriva uuringu abil viibis. Tuleb arvestada, et kuvamisuuringul avastatud LVS on põhjus, et suunata patsient meditsiinigeneetiku juurde, kes uurib patsienti ka teiste elundite võimalike haiguslike kõrvalkallete esinemise suhtes. Saadud info on



Joonis 3. Audiogramm. Mõlemapoolne neurosensoorne kuulmislangus.



Pilt 2. Kompuertomograafial on mõlemal pool näha laienenud vestibulaarjuha.

patsiendile oluline ka pere planeerimisel. Kuulmislangusega patsientidel ja nende perekonnaliikmetel on oluline teada, mis on kuulmislanguse võimalik põhjus. Kui selgub, et tegemist on geenimutatsiooniga, on selge, et lapse haigus ei olnud ennetatav. Kuigi mõlema patsiendi kuulmislanguse põhjus ei olnud teada, ei halvenenud peatraumade foonil kuulmine.

KOKKUVÕTE

LVS on kõige sagedasem radioloogilisel visualiseeritav neurosensorse kuulmislanguse põhjus lastel. LVS-i korral võib esineda kolme tüüpi kuulmislangust: konduktiivset, neurosensorset ja segatüüpi. Kõige sagedamini esineb neurosensorset kuulmislangust. Juhul kui audiomeetrilisel testimisel on tegemist konduktiivse või segatüüpi kuulmislangusega, patsiendil on tavapärased stapesrefleksid ja A-tüüpi tümpanogramm, siis peaks tegema visualiseeriva uuringu. See välistaks kuulmislanguse põhjusena LVS-i või muud sisekõrva haigusseisundid, mis kulgevad nn kolmanda akna fenomeniga. Kuna kuulmislangus osal haigetel progresseerub, on oluline dünaamiline audiomeetriline jälgimine. LVS-i patsiendil tuleb suunata geneetiku konsultatsioonile, et välistada seosed teiste sündroomidega. LVS-i patsientide tehnilise rehabilitatsiooni võimaluseks on kuulmisaparaadid, luukuulmisimplantaadid ja sisekõrva implantaadid. Sisekõrva implantaadi paigaldamise korral tuleb arvestada anatoomiliste iseärasustega (perilümfi *gusher*).

TÄNUAVALDUS

Artikli autorid tänavad patsiente ja nende pereliikmeid, kes jagasid nii patsiendi kui ka pereliikmena LVS-i põhjustatud kuulmislangusega elamise kogemusi.

VÕIMALIKU HUVIKONFLIKTI DEKLARATSIOON

Autoritel puudub huvide konflikt seoses artiklis kajastatud teemaga.

SUMMARY

Enlarged vestibular aqueduct syndrome: a review and case reports

Evgenia Chetverikova¹, Riste Saat^{2,3}, Maret Lepplaan^{4,5}

Enlarged vestibular aqueduct syndrome (EVAS) is the most common radiographically identified cause of paediatric hearing loss (HL). For counselled families, avoiding contact sports or other potentially traumatic activities is not supported by meta-analysis of existing data. EVAS can present with 3 types of HL: conductive, sensorineural and mixed, with sensorineural HL being the most common. It is important to perform a CT-scan in the case of conductive or mixed types of HL found on the pure-tone audiogram, intact stapedial reflexes and an A-type tympanogram, in order to exclude EVAS and/or other third window pathologies of the inner ear. Since HL commonly progresses with time, it is important to carry out audiometric follow-up of patients with EVAS. Hearing rehabilitation can be provided by using hearing aids, bone conduction hearing devices and cochlear implants (CI). In the case of surgical rehabilitation (bone conduction hearing devices or CI), it is essential to consider possible anomalies of the inner ear such as Gusher syndrome.

KIRJANDUS/REFERENCES

1. Alemi AS, Chan DK. Progressive hearing loss and head trauma in enlarged vestibular aqueduct: a systematic review and meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2015;153:512–7.
2. Corrales CE, Mudry A. History of the endolymphatic sac: from anatomy to surgery. *Otol Neurotol* 2016;38:152–6.
3. <https://www.nidcd.nih.gov/health/enlarged-vestibular-aqueducts-and-childhood-hearing-loss> (vaadatud 21.05.2018).
4. Oyler AL. A Large vestibular aqueduct (LVA) disorders. *ASHA* 2007, <https://www.asha.org/Articles/Large-Vestibular-Aqueduct-Disorders/>.
5. Gopen Q, Zhou G, Whittemore K, Kenna M. Enlarged vestibular aqueduct: review of controversial aspects. *Laryngoscope* 2011;121:1971–8.
6. Merchant SN, Rosowski JJ. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otol Neurotol* 2008;29:282–9.
7. Wilson DF, Hodgson RS, Talbot JM. Endolymphatic sac obliteration for large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol* 1997;18:101–6;discussion 106–7.
8. Pradhananga R, Natarajan K, Devarasetty AN, Kameswaran M. Cochlear implantation in isolated large vestibular aqueduct syndrome: report of three cases and literature review. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2015;19:359–63.

¹ Department of Oto-Rhino-Laryngology, University of Tartu, Estonia, ² Diagnostics Clinic, East Tallinn Central Hospital, Tallinn, Estonia, ³ Helsinki University Hospital, Helsinki, Finland, ⁴ Centre of Oto-Rhino-Laryngology, East Tallinn Central Hospital, Tallinn, Estonia, ⁵ Foundation Fertilitas

Correspondence to: Evgenia Chetverikova evgenia.chetverikova@gmail.com

Keywords: enlarged vestibular aqueduct, hearing loss