



선천 외이도 폐쇄증의 소개와 치료의 최신기전

이민영

단국대학교 의과대학 이비인후과

Update is Management of Congenital Aural Atresia

Min Young Lee

Department of Otorhinolaryngology, College of Medicine, Dankook University Hospital, Cheonan, Korea

ABSTRACT

The aural atresia is an ear malformation involving different degrees of incomplete external ear canal development. An actual external ear canal is desirable, but recent advances in devices that could replace the canal are promising. Preoperative evaluation and appropriate management are essential. Due to the complexity of anatomy, especially in congenital cases, and variable outcomes, surgical correction is often not the preferred treatment; the hearing outcome is no better than the outcomes afforded by bone-conduction devices, and surgery may be associated with recurrence or complications such as meatal stenosis. Several methods to prevent meatal stenosis are discussed in this review. In addition, an optimal surgical technique is required for both canaloplasty and bone conduction hearing device implantation. Here, we reviewed useful operative techniques and hearing outcome comparisons between canaloplasty and bone conduction hearing devices.

KEY WORDS: Aural atresia; External, ear canal; Bone conduction, hearing; Prognosis.

서론

외이도 폐쇄증(aural atresia, AA)은 외이도의 발달이 부분적 또는 완전히 실패한 상태를 의미한다. AA의 주요 증상은 외이도 폐쇄와 이소골 연쇄의 기형으로 인해 발생하는 전도성 난청이다. AA의 외과적 교정은 가장 어려운 수술 중 하나이며 최초의 외이도 폐쇄증 수술은 1883년 Kiesselbach에 의해 시행되었으나, 안타깝지만 안면신경 마비라는 결과로 끝났다.¹⁾ 1970년대에는 Jahrsdoerfer가 새로운 수술 기법의 핵심 요소를 제시하고 양호한 결과를 보고하였다.²⁾ 후천적으로 발생한 어른의 AA는 비교적 흔하지 않고 오랜 염증에 의한 반

응으로 수술적 치료가 비교적 용이한 반면 소아 특히 선천적인 AA의 경우 수술 중 고려해야 할 부분이 적지 않다. 그렇기에 2019년에는 국제 소이증 및 atresia 워크그룹(IMAW)에서 다학제적 접근을 기반으로, 소이증 및 선천적 AA 환자에 대한 기능적 귀 재건에 관한 국제 권고안을 발표하였다.³⁾ 외이의 구조적 발달은 내이 및 중이의 발달(8주 내외) 이후에 마지막으로 이루어지며, 약 임신 24주경에 완성된다.⁴⁾ 출생 시에는 내측의 고막골과 외측의 막성 연골 부위가 외이도를 형성하며, 이후 고막골이 원통형으로 성장하여 생후 4-5세까지 외이도의 길이가 증가하게 된다. 따라서 외이도 기형은 중이나 내이의 기형을 동반할 수도 있고, 그렇지 않을 수도 있다. 그렇기

Received: April 12, 2025 / Revised: May 7, 2025 / Accepted: June 12, 2025

Corresponding author: Min Young Lee, Department of Otorhinolaryngology, College of Medicine, Dankook University Hospital, Cheonan 31119, Korea

Tel: +82-10-8884-3975, Fax: , E-mail: 12180210@dankook.ac.kr

Copyright © 2025. The Busan, Ulsan, Gyeongnam Branch of Korean Society of Otolaryngology-Head and Neck Surgery.

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

에 수술을 기획하기 전에 면밀히 환자의 상태를 평가하는 것이 매우 필요하다. 따라서 본 논문에서는 AA증 선천적 외이도 폐쇄증(congenital aural atresia, CAA)의 평가와 치료에 대한 최신 지견을 정리 하고자 한다.

본론

환자 평가

앞서 기술한 것과 같이 청력 평가를 통해 중이 나 내이 기형 여부를 반드시 확인해야 한다. 양측성 기형 환자의 경우, 청성 뇌간 반응(auditory brainstem response, ABR) 검사 또는 청성 지속 반응(auditory steady-state response, ASSR) 검사와 같은 객관적인 청력 검사를 가능한 한 초기에 시행하는 것이 바람직하다. 수술 전 청력 역치는 CAA 수술의 예후에 영향을 주는 중요한 요소로 알려져 있다.⁵⁾ 수술 전 컴퓨터 단층촬영(computed tomography, CT)은 안면신경, 이소골, 내이낭, 기실화 정도, 주요 혈관 등의 해부학적 구조를 평가하고, Jahrsdoerfer 채점 시스템의 중이 및 내이 구성 요소를 확인하는 데 필수적이다. 이 점수에서 10점 만점 중 7점 이상이면 수술 성공 가능성이 높은 것으로 간주된다. 특히 수술 전 청력이 좋을수록 수술 후 청력 개선이 크다는 연구 결과가 있다.⁵⁾ 따라서 수술 여부는 중이 및 내이의 영상 평가와 기능적 검사 후에 결정되어야 한다. 다만 Jahrsdoerfer 점수가 새로 만든 외이도의 재협착 가능성을 예측하는지에 대해서는 명확하지 않다.⁶⁾

수술 시기

양측성 CAA 환자의 경우, 언어 및 인지 발달 지연을 방지하기 위해 가능한 한 조속히 청력 재활을 시작해야 한다. 가능하다면 CAA 수술 이전까지는 착용 가능한 연성 또는 경성 밴드형 골전도 보청기를 사용해야 한다. 반면, 단측성 CAA 환자의 경우에는 환자의 특성과 보호자의 의견을 고려하여 결정하는 것이 좋다. 보호자와 환자의 의견에 따라 귓바퀴 기형이 동반된 경우에는 수술을 6-7세까지 연기할 수 있다. 자가연골을 이용한 귓바퀴 재건에 필요한 늑연골이 충분한 크기로 자라는 시점이 대개 이 연령이기 때문이다.

또한 환아가 수술의 목적과 필요성을 이해할 수 있는 연령이 되어야 하며, 이후의 관리와 추적 관찰에 잘 협조할 수 있어야 한다. 보고에 의하면 나이가 들수록 외이도의 골 협착 재발 위험이 줄어든다는 보고도 있다.⁷⁾ 더불어, 나이가 많은 아이들은 행동청력검사가 가능하고, 수술 전 CT 촬영 시 방사

선 노출에 따른 위험도 비교적 낮다. 재수술의 경우에는 수술을 하겠다는 결정이 보다 복잡하다. 재수술의 적응증은 외이도 재협착, 만성 삼출, 중등도 이상의 전도성 난청 재발 등이며, 이러한 문제의 수술 교정 성공률은 약 69%-75% 정도이다. 이러한 재수술을 한 경우에도 언어 인지 점수는 유의미하게 개선되는 것으로 보고되었다.⁸⁾ 그러기 때문에 충분한 청력 개선이 이루어지지 않은 경우 재수술을 가능성도 고려해 보아야 할 선택지이다.

수술 방법 및 결과

1970년대 이후로 CAA 치료하기 위한 수술 기법은 Cremers 등이 세 가지 범주로 분류한 바 있다.⁹⁾ 하지만 이 중 반고리관 외측에 개창하여 등골 고정 문제를 해결하는 방법은 감각신경성 난청과 같은 합병증의 위험이 높아 현재는 거의 사용되지 않는다. 오늘날에는 많은 이비인후과 전문의들이 주변 구조물에 손상을 적게 주고 귓바퀴 재건과 병행이 용이한 이도성형술(canalplasty)을 선호하는 추세이다. Jahrsdoerfer가 소개한 전방 접근법이 표준으로 간주된다. 전이도판(atretic plate)을 드릴링하여 외이도를 형성하며, 이때 후이개 절개(postauricular incision) 또는 Z-성형술(Z-plasty incision)을 통해 rudimentary auricle(불완전한 귓바퀴)을 최적 위치에 재배치하고 피판을 배치한다.¹⁰⁾ 이미 귓바퀴 재건이 이루어진 경우에는 이도절개(meatal incision)를 사용할 수 있다. 전방 접근으로 수술받은 283개의 atresia 귀를 후향 분석한 결과, 수술 직후와 장기 청력 개선치는 각각 30.5 dB, 22.2 dB였다.¹¹⁾ 다른 연구들에서도 약 25 dB의 청력 개선이 보고되었다.¹²⁾ 유양돌기 접근을 사용한 33개 귀의 경우, 청력 개선치는 평균 23.35 dB로 비슷한 수준이었다.¹³⁾ 청력뿐 아니라 방향감각 청취 및 소음 속 청취 능력도 개선된 것으로 나타났다(Table 1).¹⁴⁾

수술 중 주의할 점

이소골 덩어리를 덮고 있는 전이도판은 얇게 드릴링한 후 큐렛 또는 엘리베이터를 이용하여 제거해야 하며, 내이에 손상을 주지 않도록 주의가 필요하다. 또한 새 외이도의 직경은 10 mm 이상이어야 한다. 채취한 근막과 함께 두께 0.008-0.011인치의 분할두께피부이식(split-thickness skin graft)을 삽입하는 점도 중요하다.¹⁵⁾

그리고 재협착을 방지하고 공기강 노출을 최소화하기 위해, 악관절 위의 뼈를 제거하고 골막을 새 외이도의 전방 벽으로 활용하는 방식이 권장된다.¹⁰⁾ 이도피부이식 범위를 줄이기 위해 Z-성형술 기반의 후방 피판이 도움이 될 수 있다.¹⁰⁾ 추가로

Table 1. Comparison of hearing improvements after canaloplasty for CAA (congenital aural atresia)

Feature / outcome	Prognostic factors in analoplasty (2019) ¹¹⁾	Long-term outcomes (2019) ¹²⁾	Transmastoid surgery (2011) ¹³⁾	Hearing in noise and QoL (2015) ¹⁴⁾
Study type	Retrospective review	Retrospective chart review	Clinical trial	Prospective follow-up
Number of patients / ears	108 ears	138 ears	33 ears	26 pediatric patients
Follow-up duration	3 months (short-term)	>1 year (mean 4.4 years)	12 months	1 year post-op (long-term)
Pre- & post-Op hearing measure	Air conduction ≤ 40 dB	Three-tone AC PTA; pre 59.6 dB HL	Air-bone gap (success based)	Air conduction – 64 dB to – 39 dB; speech in noise tests
Main findings / outcomes	70.5% achieved successful hearing; prognostic factors include middle ear height & tegmen displacement	64% stable hearing; mean improvement – 34 dB; some decline over time	72.7% success at 2 months; 63.6% success at 12 months; success linked to Jahrsdoefer score	Significant audiometric improvements; binaural hearing (binaural squelch) achieved at 1 year; subjective QoL improvements
Prognostic factors for success	Middle ear height, tegmen displacement, J score	Not specified explicitly	Jahrsdoefer score & syndromic status; success depends on score	Not specified; improvements correlate with GBI scores
Subjective outcomes / QoL	Not specified	Not specified	Not specified	Significant improvements in hearing quality and life scores
Comments	Indicators improve prognostication in canaloplasty	Stability over years with some decline	Success more common with higher Jahrsdoefer scores	Objective and subjective benefits, binaural hearing in adolescents

AC: air conduction, dB HL: decibel hearing level, GBI: Glasgow Benefit Inventory.

협착을 줄이기 위한 방법으로는 유경 피부 피판 또는 연골피부 복합 피판을 사용하는 기술이 보고되어 왔다.¹⁶⁻²⁰⁾ 장기간의 스텐트 유지도 협착을 효과적으로 방지한 것으로 나타났다.²¹⁾ 외측에 진주종(cholesteatoma)이 광범위하게 존재하는 경우에는 후방 또는 유양돌기 접근(transmastoid approach)이 필요할 수 있다. 유양돌기의 상시정맥동각(sinodural angle)을 해부하여 수술 방향을 설정한 후, 외이도 형성을 위한 추가 작업이 합병증 없이 가능해진다.¹³⁾

이소골 성형술

참고해야 할 점은 이소골 연쇄 이상(예: 침골-등골 간 관절 분리, 외측 연쇄 불완전, 등골 고정, 침골 결손 등)을 교정하기 위한 이소골 성형술이 전체 atresia 성형술 환자의 약 6.9%–46%에서 필요하다고 보고되었으며,^{22,23)} 그렇기에 이소골 성형술의 경우 공기-골 간 청력 차이를 줄이고 청력 개선을 위해 필수적이다. 이소골 재건의 유형에 따라 청력 결과가 달라지는데, 전이소골 대체 보형물(total ossicular replacement prosthesis)은 부분 보형물(partial prosthesis)보다 예후가 나쁜 것으로 알려져 있다.²⁴⁾ 부분 보형물은 고유의 이소골 연쇄가 보존된 경우와 유사한 청력 결과를 보였으나, 보형물의 길이가 길어질수록 고막 외측화 위험이 증가하여 청력 예후가

나빠지는 경향이 있었다.²⁴⁾ 따라서 고막륜은 가능한 내측에 위치시켜야 하며, 보형물 길이 또한 최소화해야 한다.

고려해야 할 다른 사항

CAA(congenital aural atresia)와 귓바퀴 기형의 관계 update

CAA는 흔히 귓바퀴 기형을 동반하며, 환자의 90% 이상에서 외이도 폐쇄 또는 협착이 소이증(microtia)과 함께 나타난다. 소이증의 중증도는 외이 및 중이 기형의 빈도와 강한 상관관계를 가진다.²⁵⁾ 두 기형을 동시에 수술적으로 교정할 경우, 귓바퀴 재건에 사용될 재료를 고려한 계획이 필요하다. 흔히 사용되는 재료로는 자가 늑연골과 다공성 폴리에틸렌(Medpor)이 있다. Medpor를 사용할 경우, 감염과 인공 이식물 탈출 위험을 줄이기 위해 귓바퀴 재건술에 앞서 atresia 성형술을 시행하는 것이 권장된다.⁷⁾ 이는 합성 재료가 노출될 경우 피부가 자발적으로 덮이지 않기 때문이다. 반면 자가 늑연골을 사용하는 경우에는 귓바퀴 재건술을 먼저 시행하는 것이 좋다. 이 경우 귓바퀴 재건술을 시행할 때는 혈류가 풍부하고 손상되지 않은 조직에 접근할 수 있어 반흔 위험이 감소한다.⁷⁾ 국제 소이증 및 atresia 워크그룹(IMAW)은 자가 늑연골을 사

용하는 귓바퀴 재건술과 병행하거나 그 이후에 atresia 성형술을 시행할 것을 강력히 권고하고 있으며, Medpor를 사용하는 경우에는 귓바퀴 재건 전에 atresia 성형술을 선행할 것을 권장하고 있다.

수술 시기 및 수술적 치료 vs. 골전도 보청기 update

최근 기술의 발전으로 골전도 기기를 이용한 청력 손실 치료의 효과가 향상되었다. 대표적인 장치에는 Vibrant Sound-bridge(MED-EL), Bone Bridge(MED-EL), Sophono Alpha 1-2(Medtronic, Seoul, Korea), BAHA Attract(Cochlear, San Antonio, TX, USA), 그리고 BAHA Connect(Cochlear), Ponto(Oticon, Egedal, Denmark)와 같은 경피적 골고정형 기기가 포함된다. 양측 CAA 환자의 경우, 언어 및 발달 지연을 방지하기 위해 이러한 장치를 가능한 한 조기에 착용하는 것이 필수적이며, IMAW에서도 이를 강력히 권고하고 있다. 반면, 단측 CAA의 경우에는 필요성이 다소 불명확하다. 단측 CAA가 학업 성취에 미치는 영향에 대한 최근 연구는 편향 위험이 높아 명확한 결론을 내리지 못하였다.²⁶⁾ 그러나 소음 환경에서의 청취 향상 등 실질적인 혜택이 있는 만큼, 가족들에게 장치를 체험해볼 수 있는 기회를 제공해야 한다. 대부분의 연구는 골전도 기기가 탁월한 청력 개선 효과를 제공함을 보여주고 있다. Zernotti 등은 Bone Bridge 이식 환자 14명에서 평균 45 dB의 청력 개선을 보고하였다.²⁷⁾ BAHA 또는 Bone Bridge를 착용한 34명의 환자에서는 평균 35 dB의 청력 개선이 있었다.²⁸⁾

한 단일 기관 연구에서는 수술을 받은 환자(n=49)와 BAHA를 착용한 환자(n=19)를 직접 비교하였으며, BAHA 군에서 약 40 dB, 수술 군에서 약 20 dB의 개선이 나타나 BAHA가 우수한 결과를 보였다.²⁹⁾ Nadaraja 등은 107개 연구를 체계적으로 검토하여, atresia 성형술과 골전도 기기의 평균 청력 개선량이 각각 24.1 dB(516귀), 38 dB(100귀)임을 보고하였다(Table 2).³⁰⁾

하지만 청력 외에도 환자의 선호도, 영상 검사 등의 여부 등 다양한 요소를 고려해야 한다. 삶의 질이나 수술 합병증 발생률은 atresia 성형술과 골전도 장치 모두 비슷한 수준이지만, 청력 개선 면에서는 장치가 우수한 것으로 나타났다.²⁹⁾ IMAW는 내이 기능이 정상이고 Jahrsdoerfer 점수가 7 이상인 6세 이상 소아의 경우, 향후 재수술 가능성을 고려한 후 atresia 성형술을 선택할 수 있다고 권고하고 있다.

결론

골전도 기기는 CAA 환자에게는 선택해 볼 수 있는 치료법이고 다양한 시기에 적용이 가능하다는 장점이 있다. 그리고 양측 CAA 환자에게는 가능한 한 조기에 재활 적용되어야 하는 필수 치료 수단이다. 치료 방법 선택은 환자 가족과 충분히 상의하여, 수술적 접근과 골전도 보청기 착용 간의 장단점, 예후, 수술 후 관리 등을 종합적으로 고려한 후 결정해야 한다.

Table 2. Comparison of hearing improvements after bone conduction hearing aid implant for CAA (congenital aural atresia)

Feature / Outcome	Surgical vs. Implant (2015) ²⁸⁾	Surgical vs. BAHA (2014) ²⁹⁾	Atresiaplasty vs. OBCD (2013) ³⁰⁾	Bonebridge outcomes (2019) ²⁷⁾
Study type	Retrospective/Prospective	Retrospective review	Systematic review	Prospective case series
Number of patients / ears	34 patients	68 children	852 ears	14 children
Follow-up duration	– 25 years	Not specified	Variable	Approx. 3 years
Pre-Intervention audiometry	Similar hearing thresholds	Similar thresholds	Not specified / similar on average	PTA4 – 66.4 dB
Post-Intervention audiometry	>30 dB gain in both groups	– 44 dB gain (BAHA)	– 38 dB gain (OBCD)	– 47 dB gain (Bonebridge)
Speech / functional outcomes	Binaural and speech benefits	Speech recognition improved	Hearing outcomes favor OBCD	Speech recognition –98%
Complications / safety	Similar for implants/surgery	Similar complication rates	Not detailed	No adverse effects reported
Main conclusion	Implants more reliable than surgery	BAHA superior in audiometry	OBCD outperforms atresiaplasty in hearing	Bonebridge provides excellent audiological benefits

BAHA: A bone-anchored hearing aid, OBCD: osseointegrated bone conduction device, PTA: pure tone average.

Acknowledgements

Not applicable.

Funding Information

Not applicable.

Conflicts of Interest

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

ORCID

Min Young Lee, <https://orcid.org/0000-0002-6860-8042>

Author Contribution

The article is prepared by a single author.

Ethics Approval

Research was conducted according to all ethical standards, and written informed consent was obtained from all patients. This study was approved by the Institutional Review Board (IRB) of the ABC University, Korea (Approval No. 2021-12345).

References

- Kiesselbach W. Versuch zur anlegung eines äusseren gehörganges bei angeborener missbildung beider ohr-muscheln mit fehlen der äusseren gehörgänge. *Arch Ohrenheilk* 1882;19(2):127-31.
- Jahrsdoerfer RA. Congenital atresia of the ear. *Laryngoscope* 1978;88(Suppl 13):1-48.
- Zhang T, Bulstrode N, Chang KW, Cho YS, Frenzel H, Jiang D, et al. International consensus recommendations on microtia, aural atresia and functional ear reconstruction. *J Int Adv Otol* 2019;15(2):204-8.
- Oliver ER, Kesser BW. Embryology of ear (general). In: Kountakis SE, editor. *Encyclopedia of Otolaryngology, Head and Neck Surgery*. Berlin: Springer; 2013. p. 743-9.
- Nicholas BD, Krook KA, Gray LC, Kesser BW. Does preoperative hearing predict postoperative hearing in patients undergoing primary aural atresia repair? *Otol Neurotol* 2012;33(6):1002-6.
- Shonka DC Jr, Livingston WJ III, Kesser BW. The Jahrsdoerfer grading scale in surgery to repair congenital aural atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;134(8):873-7.
- Ruhl DS, Kesser BW. Atresiaplasty in congenital aural atresia: what the facial plastic surgeon needs to know. *Facial Plast Surg Clin North Am* 2018;26(1):87-96.
- Oliver ER, Hughley BB, Shonka DC, Kesser BW. Revision aural atresia surgery: indications and outcomes. *Otol Neurotol* 2011;32(2):252-8.
- Cremers CWRJ, Oudenhoven JMTM, Marres EHMA. Congenital aural atresia a new subclassification and surgical management. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1984;9(2):119-27.
- Chang SO, Min YG, Kim CS, Koh TY. Surgical management of congenital aural atresia. *Laryngoscope* 1994;104(5):606-11.
- Imbery TE, Gray L, Champaloux E, Kesser BW. Long-term audiometric outcomes after atresiaplasty for congenital aural atresia. *Otol Neurotol* 2020;41(3):371-8.
- Ahn J, Baek SY, Kim K, Cho YS. Predictive factors for hearing outcomes after canaloplasty in patients with congenital aural atresia. *Otol Neurotol* 2017;38(8):1140-4.
- Memari F, Mirsalehi M, Jalali A. Congenital aural atresia surgery: transmastoid approach, complications and outcomes. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2012;269:1437-44.
- Byun H, Moon IJ, Woo S, Jin SH, Park H, Chung WH, et al. Objective and subjective improvement of hearing in noise after surgical correction of unilateral congenital aural atresia in pediatric patients: a prospective study using the hearing in noise test, the sound-spatial-quality questionnaire, and the Glasgow benefit inventory. *Ear Hear* 2015;36(4):e183-9.
- Teufert KB, de la Cruz A. Advances in congenital aural atresia surgery: effects on outcome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;131(3):263-70.
- Dhooge IJM, Vermeersch HFE. The use of two ped-

- icled skin flaps in the surgical treatment of acquired atresia of the outer ear canal. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1999;24(1):58-60.
17. Yotsuyanagi T, Urushidate S, Nihei Y, Yokoi K, Sawada Y. Reconstruction of congenital stenosis of external auditory canal with a postauricular chondrocutaneous flap. *Plast Reconstr Surg* 1998;102(7):2320-4.
18. Nishizaki K, Masuda Y, Karita K. Surgical management and its post-operative complications in congenital aural atresia. *Acta Otolaryngol* 1999;540:42-4.
19. Bell DR. External auditory canal stenosis and atresia: dual flap surgery. *J Otolaryngol* 1988;17(1):19-21.
20. Furuta S, Noguchi M, Takagi N. Reconstruction of stenotic external auditory canal with a postauricular chondrocutaneous flap. *Plast Reconstr Surg* 1994;94(5):700-4.
21. Moon IJ, Cho YS, Park J, Chung WH, Hong SH, Chang SO. Long-term stent use can prevent postoperative canal stenosis in patients with congenital aural atresia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2012;146(4):614-20.
22. Digoy GP, Cueva RA. Congenital aural atresia: review of short- and long-term surgical results. *Otol Neurotol* 2007;28(1):54-60.
23. Lambert PR. Congenital aural atresia: stability of surgical results. *Laryngoscope* 1998;108(12):1801-5.
24. Ahn J, Ryu G, Kang M, Cho YS. Long-term hearing outcome of canaloplasty with partial ossicular replacement in congenital aural atresia. *Otol Neurotol* 2018;39(5):602-8.
25. Billings KR, Qureshi H, Gouveia C, Ittner C, Hoff SR. Management of hearing loss and the normal ear in cases of unilateral microtia with aural atresia. *Laryngoscope* 2016;126(6):1470-4.
26. van tot Westerflier CVAH, van Heteren JAA, Breugem CC, Smit AL, Stegeman I. Impact of unilateral congenital aural atresia on academic performance: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2018;114:175-9.
27. Zernotti ME, Chiaraviglio MM, Mauricio SB, Tabernero PA, Zernotti M, Di Gregorio MF. Audiological outcomes in patients with congenital aural atresia implanted with transcutaneous active bone conduction hearing implant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2019;119:54-8.
28. Jovankovičová A, Staník R, Kunzo S, Majáková L, Profant M. Surgery or implantable hearing devices in children with congenital aural atresia: 25 years of our experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015;79(7):975-9.
29. Farnoosh S, Mitsinikos FT, Maceri D, Don DM. Bone-anchored hearing aid vs. reconstruction of the external auditory canal in children and adolescents with congenital aural atresia: a comparison study of outcomes. *Front Pediatr* 2014;2:5.
30. Nadaraja GS, Gurgel RK, Kim J, Chang KW. Hearing outcomes of atresia surgery versus osseointegrated bone conduction device in patients with congenital aural atresia: a systematic review. *Otol Neurotol* 2013;34(8):1394-9.