

SYARAT- SYARAT ABD (ALAT BANTU DENGAR) PADA PENDERITA TULI KONGENITAL**Muhira Dewi¹ Indra Zachreini²**¹Fakultas Kedokteran Universitas Malikussaleh²Bagian Ilmu THT-KL Rumah Sakit Umum Daerah Cut Meutia**SUBMISSION TRACK**

Submitted : 10 Juli 2024
Accepted : 13 Juli 2024
Published : 20 Juli 2024

KEYWORDS

congenital deafness, hearing aids (ABD), cochlear implants

tuli kongenital, alat bantu dengar (ABD), *implan cochlear*.

CORRESPONDENCE

Phone:

E-mail:

muhiradewi45@gmail.com

A B S T R A C T

Congenital deafness is one of the causes of lack of hearing in newborns. If congenital deafness has been detected since birth, one of the problems the child will have is that speech, social, cognitive and academic development will be disrupted. Problems will increase if early detection and intervention are not carried out. One intervention for congenital deafness sufferers is the use of hearing aids (ABD), both external (conventional) hearing aids and cochlear implants.

A B S T R A K

Tuli kongenital adalah salah satu penyebab kurangnya pendengaran pada saat bayi baru lahir. Apabila sudah terdeteksi tuli kongenital sejak lahir, salah satu masalah pada anak yang akan berdampak adalah perkembangan bicara, sosial, kognitif maupun akademik akan terganggu. Masalah akan semakin bertambah bila tidak melakukan deteksi dan intervensi secara dini. Salah satu intervensi pada penderita tuli kongenital adalah dengan penggunaan alat bantu dengar (ABD), baik alat bantu dengar eksternal (konvensional) dan *implan cochlear*.

2024 All right reserved

This is an open-access article under the [CC-BY-SA](https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/) license

Pendahuluan

Tuli kongenital merupakan gangguan pendengaran yang muncul pada saat lahir. Untuk mengukur ada tidaknya tuli dapat menggunakan satuan *decibel hearing loss* (dB HL). Pada pendengaran normal dapat mendeteksi suara pada 0-20 db. Tuli kongenital merupakan ketulian yang terjadi pada seorang bayi disebabkan faktor-faktor yang mempengaruhi kehamilan maupun pada saat lahir. Ketulian ini dapat berupa tuli sebagian (*hearing impaired*) atau tuli total (*deaf*). Tuli kongenital dibagi menjadi genetik herediter (ada faktor keturunan) dan non genetik (1).

Tuli kongenital merupakan salah satu masalah pada anak yang akan berdampak pada perkembangan bicara, sosial, kognitif maupun akademik. Masalah makin bertambah bila tidak dilakukan deteksi dan intervensi secara dini. Di negara maju, angka tuli kongenital berkisar antara 0,1 - 0,3 % kelahiran hidup (2). Sedangkan di Indonesia berdasarkan data yang terkumpul oleh Departemen Kementrian Kesehatan Republik Indonesia tahun 2017, terdapat sembilan provinsi di Indonesia dengan prevalensi tuli kongenital pada umur lebih dari lima tahun yang melebihi persentase nasional yaitu 2,6%, diantaranya pada provinsi Yogyakarta, Sulawesi Barat, Jawa Timur, Sumatera Utara, Sumatera Selatan, Jawa Tengah, Lampung dan NTT. WHO pada tahun 2020 memperkirakan terdapat 466 juta orang di dunia mengalami gangguan pendengaran dan 34 juta di antaranya terjadi pada anak-anak dan 60% dapat dicegah (preventable). Indonesia termasuk 4 negara di Asia dengan prevalensi gangguan pendengaran yang cukup tinggi yaitu sebesar 4,6%, sedangkan prevalensi ketulian pada semua kelompok usia di 7 provinsi adalah 0,4%. Di dunia diperkirakan 1 sampai 3 bayi per 1.000 kelahiran hidup menderita tuli kongenital. Angka ini meningkat menjadi 2 - 4/100 bayi di perawatan intensif. Laporan Nasional Riskesdas tahun 2018 dijumpai angka proporsi anak dengan tuli sejak lahir

yang terdeteksi pada usia 24-59 bulan adalah sebanyak 0,11%. Data BPS pada tahun 2019 menunjukkan jumlah penduduk Indonesia diperkirakan 268.074.600, dengan prevalensi tuli kongenital sebesar 0,1%, maka sebanyak 268.074 penduduk Indonesia menderita tuli kongenital. Angka kelahiran per tahun di Indonesia adalah 2,4%, dengan demikian diperoleh penambahan kasus tuli kongenital sebanyak 60.000 orang dalam kurun waktu 10 tahun terakhir (3). Di Amerika Serikat, pada tahun 2021 kelainan tersebut ditemukan 2-3 kasus per 1000 kelahiran hidup (4).

Penatalaksanaan yang tepat pada pasien tuli kongenital dengan menegakkan diagnosis dini dan intervensi dini sangat penting untuk mengurangi beban medis dan sosial pasien, keluarga, dan masyarakat, serta meningkatkan kualitas hidup pasien. Salah satu penanganan intervensi dini adalah pemasangan alat bantu dengar, baik alat bantu dengar eksternal (konvensional) dan implan koklea serta rehabilitasi wicara (5).

TINJAUAN PUSTAKA

A. Tuli Kongenital

Tuli kongenital merupakan ketulian yang terjadi pada seorang bayi yang disebabkan faktor-faktor mempengaruhi kehamilan maupun pada saat lahir. Ketulian ini dapat merupakan tuli sebagian (*hearing impaired*) atau tuli total (*deaf*). Tuli sebagian adalah keadaan fungsi pendengaran berkurang namun masih dapat dimanfaatkan untuk berkomunikasi dengan atau tanpa alat pendengaran. Tuli total adalah keadaan fungsi pendengaran yang sedemikian terganggunya sehingga tidak dapat berkomunikasi sekalipun mendapat penguatan bunyi (amplifikasi).

Kehilangan pendengaran dideskripsikan dengan satuan desibel (db HL). Pendengaran yang normal biasanya berkisar antara 0 – 20 dB. Untuk mendiagnosis tuli kongenital, pasien yang mengalami tuli sebagian terjadi pengurangan pendengaran pada telinga sekitar 40 db HL daripada yang normal dan tidak dapat mendengar bila kurang dari 40 db (2).

Etiologi

1. Genetik

Gangguan pendengaran yang berdasarkan kelainan genetik dapat memiliki etiologi yang berbeda-beda dan diperkirakan sekitar 1% dari seluruh gen manusia terlibat dalam proses pendengaran. Secara garis besar gangguan pendengaran yang berdasarkan kelainan genetik terbagi menjadi *non-syndromic hearing loss* (NSHL) dan *syndromic hearing loss* (SHL). Perubahan genetik yang terjadi dapat berupa mutasi pada gen tunggal (*single gene*) atau disebut *monogenic form* atau merupakan kombinasi mutasi pada gen yang berbeda dan faktor lingkungan (*multifactorial form*) (6). Sekitar 50% kasus merupakan kelainan pendengaran bentuk monogenik; sedangkan faktor perinatal dan infeksi selama usia bayi atau trauma bertanggung

jawab untuk sisanya. Gambaran perpindahan gen yang bermutasi dari generasi ke generasi berikutnya dapat ditelusuri dari diagram yang disebut sebagai *pedigree*.

A. *Non-syndromic hearing loss* (NSHL)

NSHL merupakan gangguan pendengaran tersendiri yang tidak memiliki kaitan dengan kelainan fisik lainnya. NSHL mengenai sekitar 1 dalam 4000 orang. NSHL lebih sering merupakan kelainan pendengaran sensorineural. NSHL terjadi pada 80% tuli genetik (6). Kelainan genetik pada penderita NSHL memiliki 4 dasar kelainan, yaitu:

- Autosomal resesif

Gangguan pendengaran kongenital yang bersifat autosomal resesif terjadi pada 75% dari seluruh tuli kongenital, dan berkaitan dengan mutasi Connexin 26, yaitu hilangnya suatu nukleotida (guanine). Connexin 26 merupakan protein yang

terekspresikan pada koklea, berperan dalam proses perputaran ion K^+ dalam koklea.

- Autosomal dominan
- *X-linked*
- Kelainan mitokondria

B. *Syndromic hearing loss* (SHL)

Kelainan bentuk fisik yang khas mungkin dapat berhubungan dengan gangguan pendengaran yang bersifat sindromik (SHL). Terdapat lebih dari 100 sindrom, kebanyakan berhubungan dengan tuli sensorineural, diantaranya adalah:

- *Alport syndrome*

Kelainan ini mengenai sekitar 1 dari 200.000 orang. Memiliki karakteristik gangguan ginjal progresif dan gangguan pendengaran sensorineural. Lebih sering mengenai laki-laki dibanding wanita. Gangguan pendengaran biasanya bersifat bilateral dan simetris, dengan ketulian saraf progresif dan mengenai frekuensi tinggi.

- *Pendred syndrome*

Pendred syndrome memiliki gejala khas yang dikenal dengan trias gangguan pendengaran kongenital, goiter multinodul, dan penurunan patologi dari hasil tes perklorat. Gangguan pendengaran biasanya terjadi bilateral.

- *Waardenburg syndrome*

Waardenburg syndrome mengenai sekitar 2 dari 100.000 kelahiran dan diperkirakan sebesar 2% dari seluruh masalah gangguan pendengaran kongenital di Amerika. Kelainan klinis yang tampak adalah kelainan pada tulang temporal termasuk atrofi organ korti dan stria vaskular, dengan penurunan jumlah sel saraf pada ganglion spiralis. Gambaran klinis dari *Waardenburg syndrome* adalah kelainan lokasi dari kantung medial dan punkta lakrimalis, *hyperplasia high nasal root*, gambaran albinisme melingkar pada rambut bagian depan, ketulian saraf unilateral atau bilateral yang bersifat ringan sampai berat.

- *Usher syndrome* sensorineural deafness

Usher syndrome mengenai sekitar 3 dalam 100.000 kelahiran hidup. Kelainan bersifat progresif yang sering ditemukan adalah kebutaan karena terjadinya retinitis pigmentosa, juga tuli saraf sedang sampai berat. Kelainan histopatologi yang ditemukan adalah adanya degenerasi epitel sensoris koklea. Tidak ditemukannya *cochlear microphonic* mengindikasikan adanya gangguan pendengaran.

2. Non genetik

- *Mondini dysplasia*

Deformitas tipe *mondini* ini dapat kita jumpai pada sindroma CHARGE (*Coloboma, Heart disease, Choanal Atresia, Retarded development, Gonadal aplasia, dan Ear abnormalities*).

- Sindroma pelebaran aquaduktus vestibular

Sistem vestibularis terdiri atas kanalis semisirkularis yang berjalan sepanjang utrikula dan sakula. Pada sindrom ini, diameter dari sistem tersebut meningkat (hal ini dapat diukur pada CT dan MRI resolusi tinggi) sehingga menyebabkan tuli sensorineural.

- Malformasi lainnya yang dapat meningkatkan terjadinya tuli konduktif antara lain: palatoskizis, malformasi osikular, fiksasi osikular, atresia liang telinga luar, kolesteatoma kongenital.
- Obat teratogenik, seperti gentamisin dan thalidomide.
- Infeksi, seperti Toxoplasmosis, *Other* (HIV, syphilis), Rubella, Cytomegalovirus, Herpes (TORCH).

Faktor Resiko

Program skrining sebaiknya diprioritaskan pada bayi dan anak yang mempunyai resiko tinggi terhadap gangguan pendengaran. Menurut Am Joint Comintte of infant Hearing Statement (1994) insiden timbulnya ketulian terjadi disebabkan antara lain oleh (7):

1. Terdapat riwayat keluarga dengan tuli
2. Adanya infeksi selama masa kehamilan seperti, TORCHS (Toxoplasma Rubella Cytomegalo Herpes simplex Siphilis) terutama pada trisemester pertama. Kehamilan trimester I merupakan periode penting karena infeksi bakteri maupun virus akan berakibat terjadinya ketulian. Infeksi yang sering mempengaruhi pendengaran antara lain adalah infeksi TORCHS (Toksoplasmosis, Rubella, Cytomegalovirus, Herpes, dan Sifilis), campak dan gondong.
3. Berat badan lahir rendah < 1500 gram
4. Anomali pada kraniofasial
5. Hiperbilirubinemia bayi kuning)
6. Meningitis bakterial
7. Asfiksia berat (apgar skore 0 - 4 pada menit pertama, 0 - 6 pada menit kelima
8. Penggunaan ventilator mekanik 5 hari atau lebih
9. Pemakaian obat ototoksik (obat yang dapat merusak system pendengaran). Beberapa jenis obat ototoksik dan teratogenik seperti salisilat, kina, gentamycin, streptomycin, dan lain-lain, juga mempunyai potensi

Janin paling rentan terhadap gangguan pendengaran bawaan selama trimester pertama kehamilan di mana adanya gangguan seperti infeksi TORCH (infeksi yang disebabkan oleh *Toxoplasma gondii*, virus rubella, cytomegalovirus, atau virus herpes simpleks) atau obat ototoksik tertentu (misalnya, salisilat, kina, neomisin, barbiturat, dan gentamisin) dapat menyebabkan kesalahan yang merugikan dalam perkembangan fungsi pendengaran. Di sisi lain, beberapa kondisi perinatal yang dapat menimbulkan risiko gangguan pendengaran antara lain kelahiran prematur, berat badan lahir rendah (<2500 g), hiper bilirubinemia, dan asfiksia. Gangguan pendengaran yang terjadi selama periode ini biasanya muncul secara bilateral dengan gangguan pendengaran sensorineural berat hingga sangat berat. Terakhir, gangguan pendengaran yang terjadi selama periode pascakelahiran biasanya muncul sebagai gangguan pendengaran tipe sensorineural, konduktif, atau campuran, dan dapat disebabkan oleh infeksi bakteri atau virus seperti gondok, campak, rubella, infeksi otak, atau telinga tengah dan/atau tem. perdarahan dan trauma rongga mulut (8).

Gambaran Klinis

Bayi dan anak dengan gangguan pendengaran sering memberikan gejala berupa keterlambatan bicara (*speech delayed*). Gagal atau tidak berkembangnya kemampuan berbicara dan berbahasa merupakan tanda yang menunjukkan adanya gangguan pendengaran dan perlu dievaluasi.

Beberapa gejala pada anak dengan kemungkinan mengalami gangguan pendengaran yang bisa diamati sehari-hari oleh orang tua (9)(10):

- Kurang responsif terhadap suara-suara yang ada disekitarnya: *vacuum cleaner*, klakson mobil, petir
- Anak kelihatannya kurang perhatian terhadap apa yang terjadi disekitarnya, kecuali yang bisa dinikmati dengan melihat. Anak tidak mudah tertarik dengan pembicaraan atau suara-suara yang ada disekelilingnya
- Cenderung berusaha melihat muka lawan bicara dengan tujuan mencari petunjuk dari gerak bibir dan ekspresi muka guna mendapat informasi tambahan apa yang diucapkan. Anak kurang responsif apabila diajak bicara tanpa diberi kesempatan melihat muka lawan bicara

- Sering minta kata-kata diulang lagi
- Jawaban yang salah dengan pertanyaan atau perintah sederhana
- Kesulitan menangkap huruf mati/ konsonan
- Anak hanya memberikan respons terhadap suara tertentu atau dengan kekerasan tertentu
- Kesulitan menangkap pembicaraan didalam ruangan yang ramai. Anak dengan gangguan pendengaran ringan atau sedang masih mampu menangkap pembicaraan dilingkungan yang ribut seperti di kelas atau dirumah dengan suara-suara TV yang cukup mengganggu. Anak dengan pendengaran yang normal mempunyai kemampuan mengatasi kesulitan di lingkungan mendengar yang sulit.
- Ucapan anak yang sulit dimengerti merupakan salah satu kemungkinan anak mengalami gangguan pendengaran. Hal ini disebabkan anak tidak mampu menangkap semua elemen pembicaraan dengan jelas sehingga anak akan mengalami kesulitan meniru ucapan dengan betul dan baik. Anak juga akan mengalami gangguan pola berbicara yang sering rancu dengan masalah intelegensinya
- Bicara anak lemah atau bahkan terlalu keras. Hal ini menunjukkan bahwa anak tidak mendengar suaranya sendiri. Anak yang bicaranya pelan kemungkinan mengalami tuli konduktif karena anak dapat menangkap suaranya sendiri melalui jalur hantaran tulang sekalipun hantaran udaranya mengalami gangguan. Anak dengan tuli sensorineural akan berbicara lebih keras supaya bisa menangkap suaranya sendiri

Kemampuan berbicara dan pemahaman kata-kata terbatas. Anak dengan gangguan pendengaran akan mengalami penurunan kemampuan mendengar dan memahami arti kata-kata sehingga menghambat proses perkembangan bicara. Skrining pendengaran bayi baru lahir merupakan usaha untuk deteksi terjadinya tuli kongenital. Deteksi dini tuli kongenital menggunakan alat *Otoacoustic Emission* (OAE) dan *Brainstem Evoked Response Auditometry* (BERA). Deteksi dini akan meyakinkan diagnosis tuli kongenital, sehingga intervensi dapat segera dilakukan. Intervensi dini dilakukan antara lain dengan pemakaian alat bantu dengar (ABD) dan implan koklea. Intervensi akan membantu memberikan rangsang auditorik kepada anak sehingga berpengaruh terhadap kemampuan wicaranya (7).

B. Syarat-Syarat Alat Bantu Dengar (ABD) Pada Tuli Kongenital

• Identifikasi Derajat Penderita Tuli

Berdasarkan ISO derajat tuli terbagi atas :

- 0-25 dB HL : normal
- 26-40 dB HL : tuli ringan
- 41-55 dB HL : tuli sedang
- 56-70 dB HL : tuli sedang berat
- 71-90 dB HL : tuli berat
- >90 dB HL : tuli sangat berat

Menurut *American National Standart Institute*, derajat tuli terbagi atas:

- 16-25 dB HL : tuli sangat ringan
- 26-40 dB HL : tuli ringan, tidak dapat mendengar bisikan
- 41-70 dB HL : tuli sedang, tidak dapat mendengar percakapan
- 71-95 dB HL : tuli berat, tidak dapat mendengar teriakan
- >95 dB HL : tuli sangat berat, tidak dapat mendengar suara yang menyakitkan bagi pendengaran manusia yang normal (2).

Pada pasien tuli kongenital berat sampai sangat berat. Standar kualitas alat bantu dengar yang digunakan untuk pasien gangguan pendengaran bawaan minimal 8 channel dan 2 microphone dengan teknologi recovery sound, dengan harga minimal Rp 7.500.000. hingga Rp

24.000.000. Bantuan dana dari BPJS (Badan Penyelenggara Jaminan Sosial) saat ini hanya Rp 1.000.000. per satu telinga, setiap lima tahun, harus didukung dengan indikasi medis, dan diberikan dalam bentuk alat bantu dengar (11).

- **Jenis ketulian**

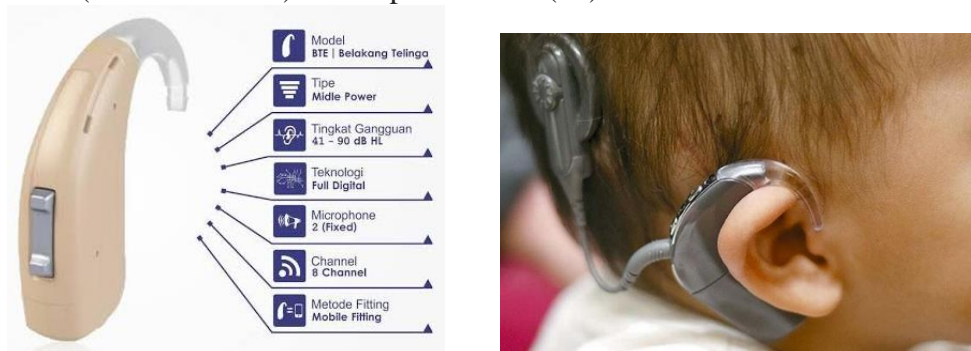
Ketulian dapat diklasifikasikan sebagai tuli konduktif (dimana terdapat kegagalan gelombang suara mencapai telinga dalam melalui saluran konduksi udara luar dan tengah), tuli sensorineural (dimana terdapat abnormalitas atau kerusakan sel-sel sensoris dan serat saraf pada telinga dalam), dan tuli campuran (gabungan tuli konduktif dan tuli sensorineural) (2).

- **Informasi Audiometrik**

Penegakkan diagnosis gangguan pendengaran dan ketulian kongenital dengan *Brainstem evoked response audiometry* (BERA) atau disebut juga *auditory brainstem response* (ABR) adalah standar baku untuk perkiraan ambang dengar bayi dan anak. Secara umum BERA dapat memberikan perkiraan ambang dengar berdasarkan frekuensi yang spesifik yaitu diketahui ambang dengar masing-masing frekuensi dan telinga secara spesifik, artinya diketahui ambang dengar masing-masing sisi telinga. Kedua hal tersebut diperlukan untuk diagnosis jenis, derajat, dan konfigurasi gangguan pendengaran serta besaran amplifikasi yang akan diberikan (3). *Otoacoustic emissions* (OAE) adalah bunyi halus yang dihasilkan oleh koklea sehat. OAE dihasilkan oleh gerakan sel-sel rambut sensorik atau sel-sel rambut luar koklea sebagai respons terhadap stimulasi akustik dari luar (*evoked OAE*). Namun dapat dijumpai pula bentuk OAE yang terjadi spontan tanpa stimulus akustik (*spontaneous OAE*) yang tidak diketahui fungsinya secara klinis. OAE memberikan informasi penting tentang integritas sel rambut luar koklea serta menilai diagnosis banding *auditory neuropathy spectrum disorder* (ANSD) dan gangguan pendengaran sensorineural (3).

- **Bentuk ABD pada Tuli Kongenital**

Salah satu penanganan intervensi dini adalah pemasangan alat bantu dengar, baik alat bantu dengar eksternal (konvensional) seperti Pocket/Body Worn Type, Behind the Ear (BTE), Open-fit mini BTE, In the Ear (ITE), In the Canal (ITC) & Completely in Canal (CIC), Spectacle Aid (US. FDA.2018) dan implan koklea (11).



Gambar. A. ABD konvensional (BTE), B. implan Cochlear

KESIMPULAN

Gangguan pendengaran merupakan salah satu masalah global di berbagai negara karena berdampak pada kesejahteraan dan kualitas hidup pasien, terutama pada pasien tuli kongenital. Tuli kongenital merupakan gangguan pendengaran yang timbul pada saat lahir dan merupakan salah satu masalah pada anak yang akan berdampak pada perkembangan bicara, sosial, kognitif dan akademik. Pada prinsipnya tuli kongenital harus diketahui sedini mungkin. Untuk menegakkan diagnosis sedini mungkin maka diperlukan skrining pendengaran pada

