

NEUROPATI AUDITORI (Laporan dua kasus)

Slamet Suwondo, Haris Mayagung Ekorini

Dep/SMF Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok
Bedah Kepala dan Leher

Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga/RSUD Dr. Soetomo Surabaya

PENDAHULUAN

Neuropati auditori atau dissinkroni auditori (NA/DA) adalah kelainan pendengaran pada penderita yang memiliki fungsi sel rambut luar koklea normal pada tes *Otoacoustic emission* (OAE) dan *Cochlear microponic* (CM) normal tetapi pada tes *auditory brainstem respons* (ABR) tidak normal.¹⁻⁴ Penderita ini mampu merespon suara tetapi mereka tidak mampu menterjemahkan isyarat percakapan dan bahasa.²

Pada awal tahun 1980 para pakar audiologi menemukan adanya hasil pemeriksaan terhadap penderita dengan audiogram normal dan ABR yang tidak normal. Pada tahun 1979 Davis dan Hirsh melaporkan ada 0,5 % atau terdapat satu dari 200 penderita yang datang ke klinik. Pada tahun 1984 Kraus Ozdamar, Stein dan Reed melaporkan data yang terkumpul selama tiga tahun dari 543 anak dengan dugaan gangguan pendengaran, 49 anak diantaranya memiliki ABR yang tidak normal. Sebagian besar mereka memiliki derajat pendengaran yang sangat berat, tujuh diantaranya memiliki derajat pendengaran yang sedang. Berlin pada tahun 1994 melaporkan terdapat lima dari 60 (12%) penderita NA di laporkan sebagai tuli. Adanya penderita yang di katakan tuli dengan tes ABR tetapi masih dapat merespon bunyi, akan memberikan gambaran yang sangat rumit, sebab sebagian besar penderita dengan ABR yang tidak normal memiliki koklea yang patologi. Saat itu banyak klinisi berpendapat bahwa

penderita dengan ABR yang tidak normal memiliki gangguan pendengaran konvensional yang tidak konsisten dalam merespon bunyi.¹

NA ditemukan pertama kali pada akhir tahun 1970, penelitian saat itu menunjukkan kelompok penderita yang mempunyai nilai ambang dengar normal atau sedikit meningkat disertai dengan tidak adanya respon pendengaran pada pemeriksaan ABR. Pada tahun 1980 ditemukan pemeriksaan OAE, diketahui bahwa pada penderita yang mengalami gangguan pendengaran ini ternyata memiliki fungsi koklea yang normal. Pada tahun 1996 kelainan penderita dengan fungsi koklea yang normal tetapi menunjukkan hasil ABR yang tidak normal dikatakan sebagai NA.²

Penyakit ini pertama kali diberi nama NA oleh Starr dkk pada tahun 1996 dan selanjutnya diberi nama kembali oleh Berlin dkk pada tahun 2001 dengan *Auditory Neuropathy / Dys-Synchrony* (AN/AD).³

Secara demografi penyakit ini bisa terjadi pada anak sejak bayi baru lahir sampai pada orang dewasa usia 60 tahun, tetapi usia paling banyak terjadi pada anak sebelum umur dua tahun dan terdapat 75% pada penderita usia sebelum 10 tahun. Kejadian pada laki-laki 54% dan wanita 45%.¹

Penyakit ini di Amerika dapat mencapai sekitar 2-15% dari anak-anak yang disertai dengan gangguan pendengaran. Pada tahun 2002 Sinerger memperkirakan terdapat satu penderita NA dalam 10 anak dengan

gangguan pendengaran berat dan ABR yang tidak normal.⁵

Kasus ini jarang dijumpai dan akan dilaporkan dua kasus NA, diharapkan akan memberikan pemahaman dan meningkatkan kemampuan dalam mendiagnosis dan menangani penderita NA dengan saran pemasangan alat bantu dengar berupa atau sistem FM dan latihan bicara.

LAPORAN KASUS

Kasus Pertama

Penderita laki-laki Moch Zaki umur 23 bulan dari Sidoarjo datang ke poli audiologi THT-KL RSUD Dr Soetomo tanggal 06 Agustus 2008 dengan keluhan belum bisa bicara, bila dipanggil kadang menoleh kadang tidak menoleh. Menoleh kalau dipanggil dengan suara agak keras dan

suasana agak sepi. Penderita ini adalah anak pertama. Periode *prenatal* tidak didapatkan kelainan, riwayat hasil pemeriksaan TORCH negatif. Periode *perinatal* tidak didapatkan kelainan. Periode *post natal* didapatkan *ikterus neonatorum* saat berumur satu hari dan dirawat di rumah sakit. Pemeriksaan laboratorium saat itu didapatkan peningkatan bilirubin sampai dengan 12 mg/dl. Perkembangan motorik dalam batas normal.

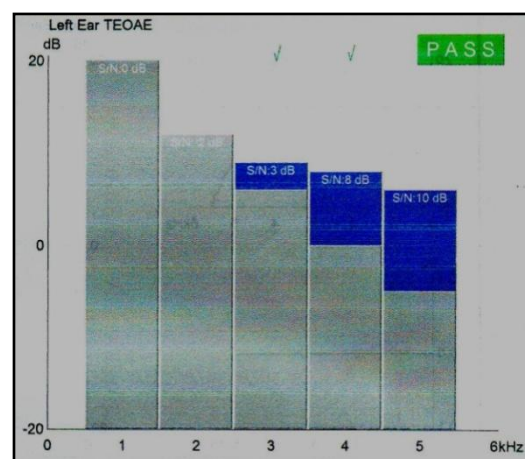
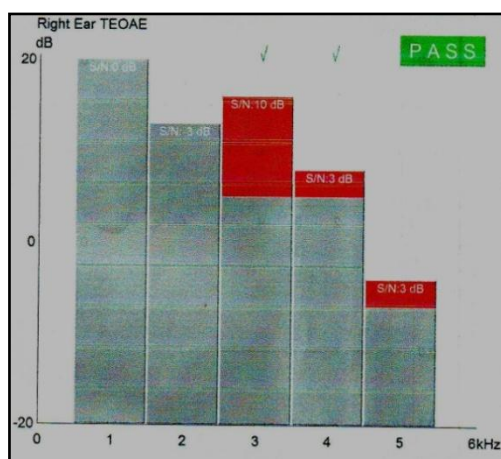
Pemeriksaan fisik:

T / H / T dalam batas normal.

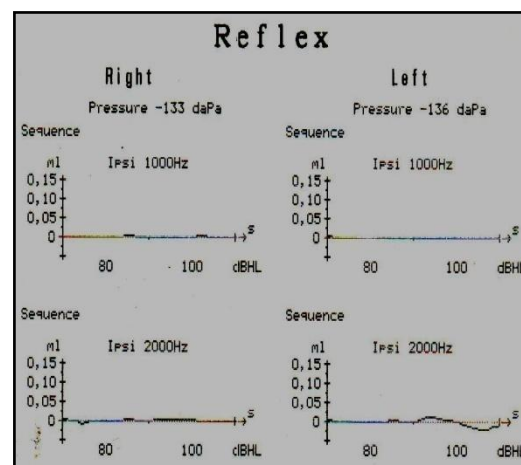
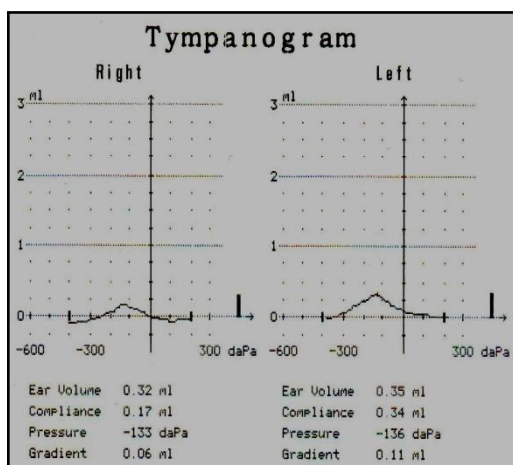
Organ artikulasi dalam batas normal

Pemeriksaan Audiologi:

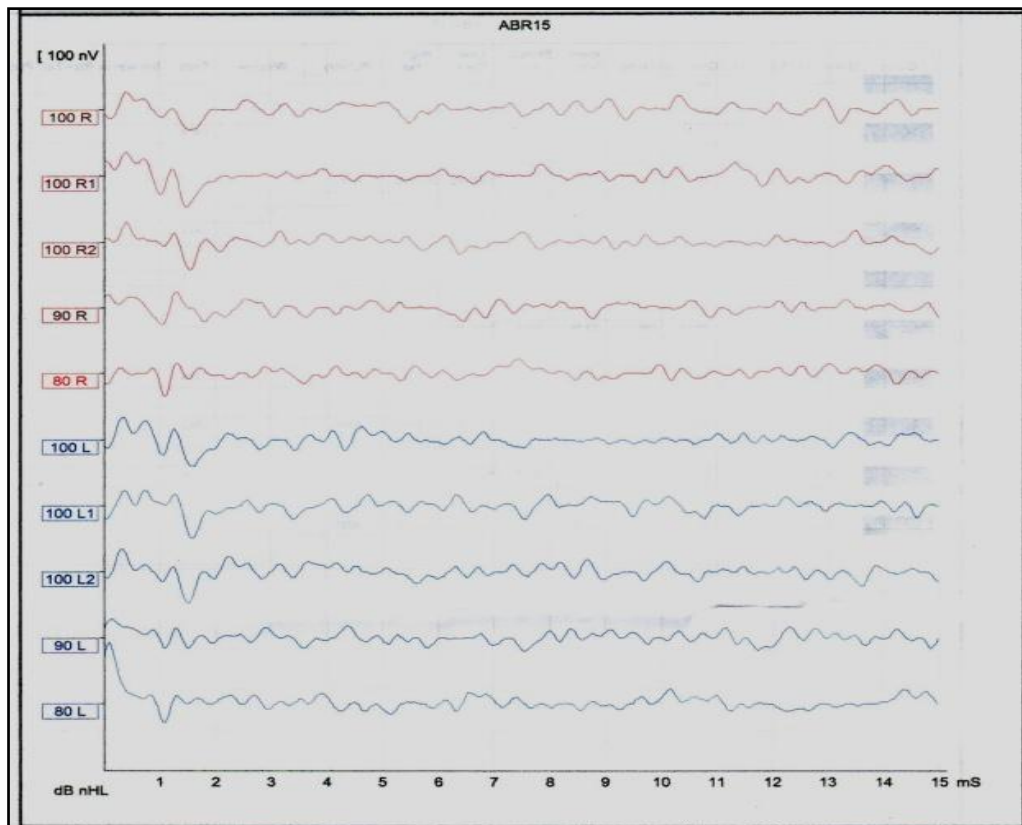
BOA : Respon level minimum > 90 dB



Gambar 1. Hasil pemeriksaan OAE : Pass / Pass, menunjukan fungsi koklea (outer hair cell) kanan / kiri baik



Gambar 2. Hasil pemeriksaan Timpanogram kanan tipe A / kiri tipe A dengan refleksi akustik kanan / kiri negatif



Gambar 3. Hasil pemeriksaan ABR: kanan / kiri gelombang V tidak dapat dideteksi sampai 100 dBnHL

CM : Kanan dan kiri positif

Kesimpulan : Berdasarkan hasil anamnesis, pemeriksaan OAE, ABR, CM, dan timpanometri didapatkan suatu Neuropati Auditori

Kasus Kedua

Penderita laki-laki Andhika Luhung 2,5 tahun dari Surabaya datang ke poli audiologi THT-KL RSUD Dr Soetomo tanggal 02 Februari 2009 dengan keluhan bicara kurang lancar, bila dipanggil kadang menoleh kadang tidak. Menoleh kalau dipanggil dengan nada yang keras. Respon terhadap bunyi masih ada. Penderita ini adalah anak pertama. Periode prenatal tidak didapatkan kelainan. Periode *perinatal* tidak didapatkan kelainan. Periode *post natal* didapatkan ikterus

neonatorum saat umur dua hari dan dirawat dirumah sakit selama satu minggu. Hasil peningkatan bilirubin saat itu tidak diketahui orang tua. Perkembangan motorik terlambat (mulai bisa jalan saat usia 26 bulan).

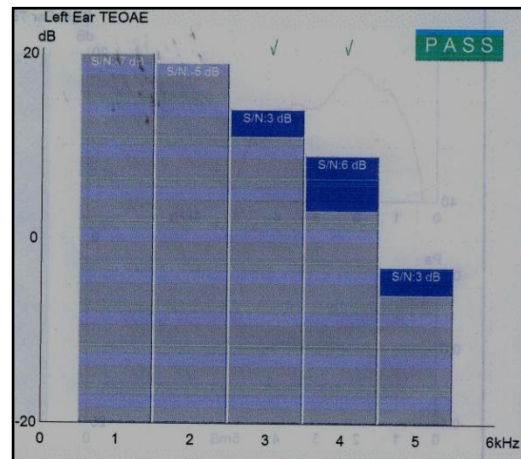
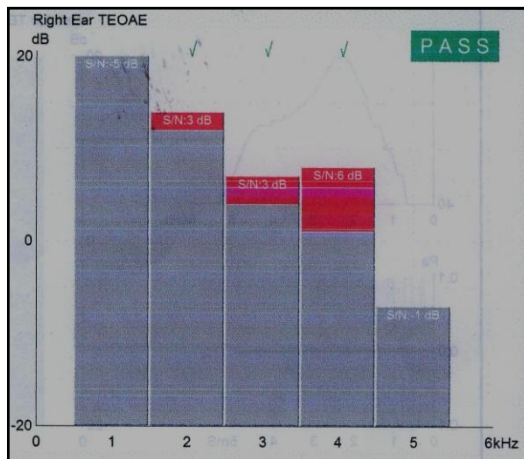
Pemeriksaan fisik:

T / H / T dalam batas normal.

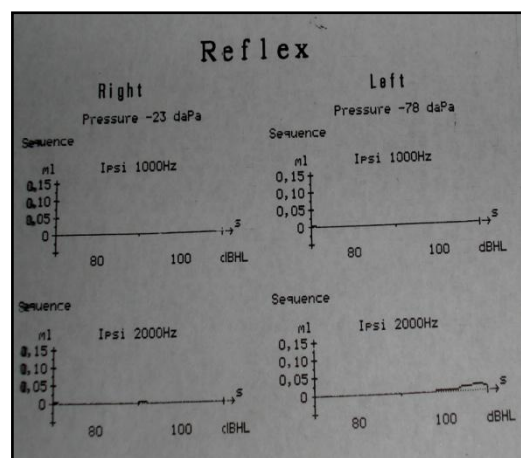
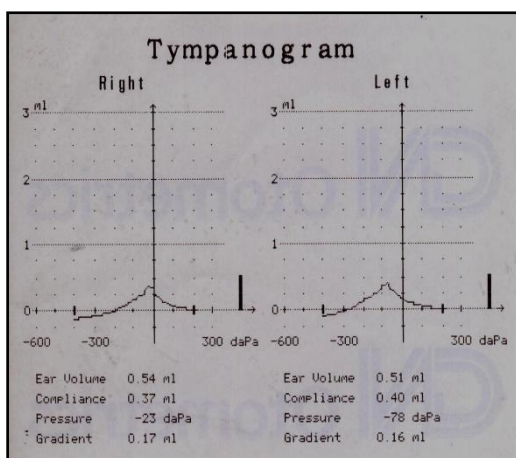
Organ artikulasi dalam batas normal

Pemeriksaan Audiologi:

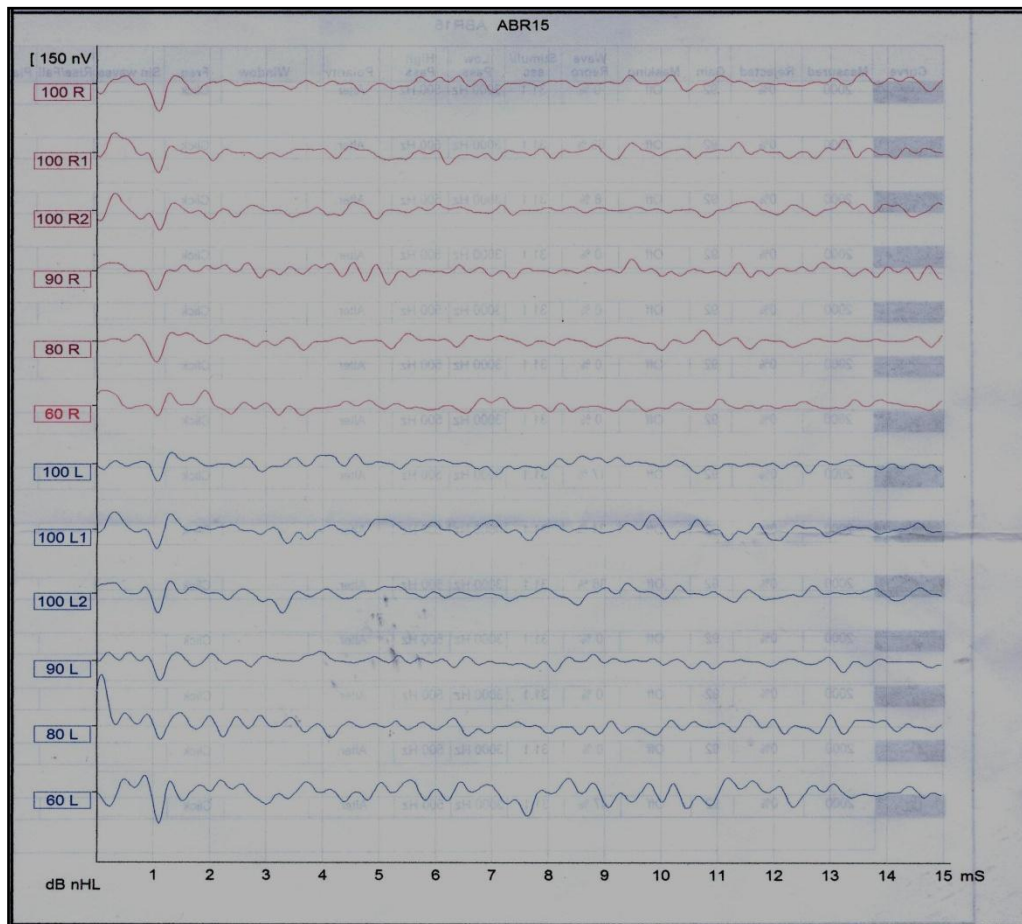
BOA : Respon level minimum 90 dB



Gambar 4. Hasil pemeriksaan OAE kasus kedua : Pass / Pass, menunjukkan fungsi koklea (*outer hair cell*) kanan / kiri baik



Gambar 5. Hasil pemeriksaan kasus yang kedua, Timpanogram kanan tipe A, kiri tipe A dengan reflek akustik kanan / kiri negatif



Gambar 6. Hasil pemeriksaan ABR: kanan / kiri gelombang V tidak dapat dideteksi sampai 100 dBnHL

CM : Kanan dan kiri positif

Kesimpulan : Berdasarkan hasil anamnesis, pemeriksaan OAE, ABR, CM, dan timpanometri didapatkan suatu Neuropati Auditori

PEMBAHASAN

Pada laporan kasus ini terdapat dua penderita yang datang ke poli Audiologi THT-KL RSUD Dr. Soetomo. Keluhan utama pada kedua kasus ini anak belum dapat berkomunikasi atau bicara seperti anak seusianya. Kalau dipanggil kadang menoleh kadang tidak, menoleh saat di panggil dengan suara yang agak keras dan suasana yang agak sepi. Penderita NA/DA memiliki variasi derajat pendengaran mulai dari normal, ringan sampai yang sangat berat.¹ Gangguan pendengaran sering kali bukan merupakan keluhan utama, orang tua lebih melihat adanya keterlambatan bicara pada anaknya.

NA sampai sekarang penyebabnya belum diketahui secara pasti. Penyebabnya diduga karena adanya kerusakan sel rambut dalam koklea atau adanya disfungsi sinap antara sel rambut dalam dengan dendrit saraf pendengaran, tetapi hal ini sulit untuk dievaluasi.^{2,4} Penyebab NA dapat dibagi antara lain 40% karena bawaan, 20% penyebab campuran termasuk metabolik toksisitas seperti anoksia dan hiperbilirubinemia, imunologi oleh karena reaksi obat atau demielinisasi dan adanya infeksi virus, 40 % lainnya tidak diketahui penyebabnya.¹

Pada kedua kasus di atas kedua penderita pernah sakit dan dirawat karena menderita ikterus neonatorum. De Vries pernah melaporkan hubungan level serum bilirubin > 14 mg/dL dengan tuli sensorineural pada anak berat lahir sangat rendah < 1,500 g.⁶ Hiperbilirubinemia akan merusak secara selektif nukleus auditorius di batang otak dan mungkin juga merusak saraf pendengaran serta terjadi degenerasi dari ganglion spirale yang berisi sel pendengaran primer.^{1,2}

NA menunjukkan adanya abnormalitas sistem auditori perifer yang berada pada sel-sel rambut dalam, saraf otak ke VIII atau sinaps diantara keduanya.⁷ Letak lesi NA sampai saat ini masih belum diketahui secara pasti. Banyak penulis meyakini bahwa kelainan NA terletak dalam sistem pendengaran bagian bawah, khususnya sel ganglion spirale, saraf auditorius atau nukleus auditorius di batang otak. Kombinasi disfungsi saraf auditorius dan adanya fungsi koklea yang normal secara teoritis dapat menyebabkan beberapa kelainan sepanjang jalur pendengaran bagian bawah seperti:

- Lesi pada sambungan sinaps antara sel-sel rambut dalam koklea dan dendrit ganglion spiralis
- Kerusakan langsung pada dendrit neuron ganglion spiralis
- Lesi pada neuron ganglion spiralis
- Kerusakan langsung pada akson saraf auditorius yang menyebabkan kerusakan pada nukleus auditorius yang lebih rendah.

Hiperbilirubinemia merupakan penyebab yang tersering ditemukan (27%). Bahwa NA hanya terjadi bila kadar bilirubin > 28 mg/dL dan gangguan ini terutama pada bayi yang prematur. Adanya hiperbilirubinemia,

prematuritas, berat badan lahir rendah, anoksia, dehidrasi dan infeksi merupakan predisposisi timbulnya bilirubin ensepalopati pada bayi. Deposit bilirubin itu sendiri berada didalam neuron ganglion spiralis dan saraf koklea di nukleus batang otak . Adanya anoksia dapat menjelaskan beberapa resiko tinggi NA. Adanya hipoksia kronik yang ringan dapat menyebabkan kerusakan sel-sel rambut dalam, fungsi saraf aferen dan fungsi koklea. Pernyataan ini menjelaskan juga hubungan antara prematuritas dengan kondisi hipoksia yang lama.⁸

Menurut Berlin dkk penderita dengan NA/DA memiliki karakteristik utama:³

- Tes OAE normal
- Tes ABR tidak normal
- CM positif
- Tidak adanya *middle ear muscle reflexes* (MEMR) / reflek stapedius
- Audiogram nada murni bisa normal atau sampai penurunan pendengaran berat
- Diskriminasi bahasa pada tempat yang bising umumnya lemah.

Penderita dikatakan NA/DA harus memenuhi syarat sebagai berikut:¹

1. Adanya fungsi pendengaran yang kurang baik. Penderita sulit mendengar pada beberapa situasi tertentu. Sensitifitas ambang batas pendengaran bisa normal tapi terdapat disfungsi pada persepsi tutur dalam lingkungan yang bising.
2. Adanya fungsi saraf pendengaran yang menurun. Tidak adanya reflek pendengaran di batang otak dan adanya hasil ABR yang tidak normal.
3. Adanya fungsi koklea yang normal. OAE dan CM dapat mengidentifikasi adanya fungsi sel rambut yang normal atau tidak.

Dari kedua kasus diatas didapatkan gejala dan hasil pemeriksaan yang mendukung sesuai dengan NA yaitu adanya kurang pendengaran dan hasil pemeriksaan audiologi. Pemeriksaan audiometri belum bisa dilakukan karena penderita belum kooperatif. Pemeriksaan timpanometri pada kedua telinga tengah adalah tipe A yang menunjukkan fungsi telinga tengah yang normal dan reflek stapedius baik ipsilateral maupun kontra lateralnya keduanya negatif menunjukkan abnormalitas pada saraf pendengaran (N VIII) dan sistem pendengaran. Hasil pemeriksaan OAE pada kedua penderita diatas adalah *pass/pass* yang artinya fungsi dari sel rambut luar koklea dan fungsi koklea adalah normal. Pemeriksaan ABR yang menggunakan elektrode permukaan yang ditempatkan dibelakang tiap telinga dan di kepala dapat menangkap respon suara dan saraf pendengaran. Hasil pemeriksaan ABR pada kedua penderita ini adalah tidak normal dimana gelombang V tidak terdeteksi sampai 100 dB. Hasil yang tidak normal mengindikasikan saraf

pendengaran dan juga nukleus batang otak tidak dapat memproses suara dengan baik, sedangkan CM juga memeriksa fungsi dari koklea.^{2,7,8}

Pada kasus diatas penderita di diagnosis sebagai NA berdasar atas anamnesis dimana pada penderita terdapat keterlambatan bicara dan kurang bisa mendengar terutama dalam suasana yang ramai dan hasil pemeriksaan didapatkan ABR yang tidak normal dan hasil tes OAEnya normal.

Diagnosis banding penyakit ini dapat berupa APD (*Auditory processing disorder*) yang digambarkan sebagai suatu penurunan dalam pengolahan informasi khusus untuk indera pendengar, meskipun kepekaan nada murni normal. APD bisa diartikan suatu keadaan terjadinya penurunan dalam lokalisasi bunyi, pembedaan, pengenalan pola, pengolahan sementara dan kinerja yang lemah terhadap isyarat akustik. Sekitar 5% dari anak-anak usia sekolah menderita APD. Tabel 1 di bawah ini menunjukkan perbedaan antara NA/DA dan APD³.

Tabel 1 Perbedaan antara NA/DA dan APD³

	NA/DA	APD
OAE	Normal	Normal
ABR	Tidak normal	Normal
Timpanogram	Normal	Normal
MEMR / Reflek stapedius	Tidak ada	Ada
Audiometri nada murni	Normal sampai derajat berat	Normal
Pemahaman kata di lingkungan tenang	Baik sampai kurang	Baik
Pemahaman kata di lingkungan bising	Kurang baik	Lebih baik

Penanganan pada kedua kasus diatas anak-anak dengan NA direkomendasikan dengan memakai alat bantu dengar (ABD) bila ambang dengar penderita meningkat. Saat sel rambut luar mengalami kerusakan, ambang dengar akan meningkat sehingga ABD dapat digunakan untuk mengeraskan suara.⁹ Penelitian terbaru menunjukkan bahwa 50% anak-anak dapat bermanfaat dengan pemasangan ABD. Penggunaan ABD konvensional dan sistem *frequency modulated* (FM) dapat membantu anak dalam mengembangkan kebutuhan berbicara dan berbahasa. Beberapa ahli merekomendasikan penggunaan sistem FM selain itu sistem FM dapat membantu pendengaran dengan latar belakang yang bising.²

Apabila dalam pemakaian ABD anak tidak ada kemajuan dan menunjukkan keterbatasan kemampuan diskriminasi kata-kata, metode implantasi koklea merupakan pilihan selanjutnya yang terbaik. Penelitian oleh Shallop pada lima anak dengan NA yang di lakukan implan koklea , dimana semua anak dengan tuli yang berat dan bilateral menunjukkan hasil perbaikan yang signifikan dalam mendeteksi suara dan kemampuan komunikasi.⁹

Terapi bicara juga telah dilakukan pada kedua anak tersebut. Terapi bicara isyarat juga direkomendasikan sebagai metode habilitasi untuk penderita NA. Bicara isyarat merupakan metode dimana pembicara membuat bentuk tangan secara jelas dekat wajah dan bibir untuk mengisyaratkan informasi seperti adanya suara atau untuk suara pembicaraan yang tak dapat diucapkan dengan bahasa bibir.^{8,10}

KESIMPULAN

Pada kedua penderita tersebut diatas sesuai dengan penyakit NA dimana terjadi ketulian sensorineural bawaan yang biasanya bilateral dan

ditandai dengan tidak adanya respon dengar dan kelainan berat pada pemeriksaan ABR serta pemeriksaan OAE dan CM yang normal.

Penyebab NA pada penderita ini belum dapat diketahui secara pasti tetapi dari riwayat sakit penderita pernah menderita hiperbilirubinemia sesaat setelah lahir. Hal ini menjadi faktor resiko terjadinya NA ini.

Diagnosis NA ditegakkan berdasarkan anamnesa yakni adanya gangguan pendengaran dimana penderita tidak mampu menterjemahkan isyarat percakapan dan bahasa serta pada pemeriksaan OAE didapatkan hasil yang normal tetapi hasil tes ABR tidak normal dan CM normal.

Penatalaksanaan penderita ini meliputi terapi bicara dan dengan disarankan pemasangan ABD dengan sistem FM, tetapi pemakaian alat ini belum dapat dilakukan karena keterbatasan biaya.

DAFTAR PUSTAKA

1. Coates H, Gifkins. Newborn Hearing Screening the ultimate early detection strategy for hearing loss. In : Suzuki J, Kobayashi T, Koga K, eds. Hearing impairment an invisible disability. Tokyo: Springer verlag inc, 2004: 105-12.
2. Sininger Y, Starr A. Auditory Neuropathy A New Perspective on Hearing Disorders. Canada: Singular Thomson learning inc, 2001
3. Shaia WT, Bojrab DI, May JG. Auditory Neuropathy. 2007. Available at: <http://www.emedicine.com/ent/TOPIC789.HTM> Accessed at May 21,2009
4. Morlet T. Differential diagnosis of Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony and (central) Auditory Processing disorders. In: Insights in practice for clinical audiology. France. June 2007 .
5. Gravel J, Hood L, Sutton G, Et al. Assessment and Management of Auditory Neuropathy / Auditory Dys-synchrony. May 2008. Available at: <http://hearing.screening.nhs.uk/cms.php?folder=84>. Accessed at February 2009.
6. Sininger Y. Auditory neuropathy in infants and children: implications for early hearing detection and intervention programs. In: Sininger Y, ed. Spesial Issue Sininger update on infant hearing. Canada: Singular publisher. Inc, 2003: 16-21
7. Don M, Kwong B. Auditory Brainstem Response: Differential Diagnosis. In: Katz J, Burkard RF. Eds. Handbook of Clinical Audiology. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins Inc, 2002: 274 – 97.
8. Madden C, Rutter M, Hilbert L, Greinwald JJ. Clinical and Audiological Features in Auditory Neuropathy. Arch Otolaryngology. Head and Neck Surgery Vol 128. 2002 September. Available at http://www.arquivosdeorl.org.br/conteudo/pdfForl/344_eng.pdf Accessed at Februari 2009
9. Reveh E, Buller N, Badrana O. Auditory neuropathy: clinical characteristics and therapeutic approach. American journal of Otolaryngology Head and Neck Surgery. 2007 . Available at <http://www.indonesaimedicaljournal.com/jurnalkedokteran-medicaljournal-indonesia/jurnal/tht.pdf> Accesed at Februari 2009
10. Knox EN. Diagnosis and management auditory neuropaty/dys-synchrony. Washington University School of Medicine Program in Audiology and Communication Sciences. Mei 2005. Available at <http://linpub1.wustl.edu/bitstream/1838-test/10/1/Knox.pdf> Accesed at Maret 2009