



Alip
Dr. Adhika G. Sppt M
RSMH

DEPARTEMEN ILMU KESEHATAN ANAK
FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS SRIWIJAYA
RSUP DR. MOH. HOESIN PALEMBANG

PENDIDIKAN KEDOKTERAN BERKELANJUTAN VI
ILMU KESEHATAN ANAK

NASKAH LENGKAP

**CLINICAL APPROACHES
AND INTERVENTION OF GROWTH
AND DEVELOPMENTAL DISORDERS
IN DAILY PRACTICE**

Penyunting :

Aditiawati
Herbert Erwin
Medina Athiah

Palembang, 9-10 Maret 2013

**NASKAH LENGKAP PENDIDIKAN KEDOKTERAN BERKELANJUTAN
(PKB) VI**

**Clinical Approaches And Intervention Of Growth And Developmental
Disorders In Daily Practice,**

Penyunting, Aditiawati, Herbert Erwin, Medina Athiah

2013

ISBN 978-602-19887-1-8

Hak Cipta dilindungi Undang-Undang

Dilarang memperbanyak, mencetak dan menerbitkan sebagian atau seluruh buku dengan cara dan dalam bentuk apapun juga tanpa seizin penulis dan penerbit

Diterbitkan oleh:

Departemen Ilmu Kesehatan Anak FK UNSRI-RSMH

Cetakan Pertama 2013

Design grafis sampul muka: Aditiawati

Afriyan Wahyudhi

Iman Hendarman

DAFTAR PENULIS

Abla Ghanie, SpTHT-KL(K)

Departemen Ilmu PenyakitTHT-KL

FK UNSRI-RSMH

Palembang

Dr. Msy. Rita Dewi, SpA(K)

Departemen Ilmu Kesehatan Anak

FK UNSRI-RSMH

Palembang

r. Aditiawati, SpA(K)

Departemen Ilmu Kesehatan Anak

FK UNSRI-RSMH

Palembang

Dr. Ni Luh Karyuni, SpKFR(K)

Departemen Rehabilitasi Medik

FK UI-RSCM

Jakarta

Dr. Ahmad Suryawan, SpA(K)

Departemen Ilmu Kesehatan Anak

FK UNAIR-RSUD Sutomo

Surabaya

Dr. Rismarini, SpA(K)

Departemen Ilmu Kesehatan Anak

FK UNSRI-RSMH

Palembang

Dr. Damayanti R. Sjarief, Sp.A(K), PhD

Departemen Ilmu Kesehatan Anak

FK UI RSCM

Jakarta

DR. Dr. Thjin Wiguna, SpKJ(K)

Departemen Ilmu Kesehatan Jiwa

FK UI-RSCM

Jakarta

DR. dr. Eddy Fadlyana, SpA(K), M.Kes

Departemen Ilmu Kesehatan Anak

FK UNPAD-RSHS

Bandung

Dr. Yudianita Kesuma, SpA, M.Kes

Departemen Ilmu Kesehatan Anak

FK UNSRI-RSMH

Palembang

DR. dr. Hartono Gunardi, SpA(K)

Departemen Ilmu Kesehatan Anak

FK UI-RSCM

Jakarta

DAFTAR ISI

Kata Sambutan Ketua Departemen IKA FK UNSRI-RSMH.....	iii
Kata Sambutan Ketua IDAI SUMSEL	iv
Kata Sambutan Ketua Panitia Pelaksana PKB IKA 6	v
Susunan Panitia	vii
Daftar Penulis	viii
 Child Development: The Spectrum of Disorders	1
<i>Eddy Fadlyana</i>	
Early Detection of growth and Developmental Disorders:	
Why, When and How.....	10
<i>Yudianita Kesuma</i>	
Clinical Intervention Growth and Developmental Disorder:	
An Algorithm for Clinical Practice	23
<i>Rismarini</i>	
Longterm Developmental Outcome of High-Risk Infants	41
<i>Hartono Gunardi</i>	
Outcomes of Abnormal General Movements and Its Clinical Significances	51
<i>Ahmad Suryawan</i>	
Cara Praktis Mencegah Wasted dan Stunted di Tempat Praktek	75
<i>Damayanti Rusli Sjarif</i>	
Hipotiroid Kongenital	82
<i>Aditiawati</i>	
Kelainan Neurologi Pada Masa Perkembangan.....	108
<i>Msy. Rita Dewi Arifin</i>	
Pentingnya Deteksi Dini Pendengaran Dan Intervensinya	124
<i>Abla Ghanie</i>	
Intervensi Psikososial Pada Berbagai Masalah Dan	
Gangguan Pendengaran Pada Anak	150
<i>Tjhin Wiguna</i>	
Tatalaksana Kedokteran Fisik Dan Rehabilitasi	
Pada Gangguan Bicara Anak.....	157
<i>Luh Karunia Wahyuni</i>	

Pentingnya Deteksi Dini Pendengaran Dan Intervensinya

Abla Ghanie

ABSTRAK

Faktor penting yang sangat erat kaitannya dengan proses berbicara adalah pendengaran. Diagnosis gangguan pendengaran kongenital sering sekali terlambat. Stimulus auditori penting pada masa 6 bulan pertama kehidupan untuk menjamin perkembangan berbicara dan berbahasa. Intervensi dini sekarang dapat dilakukan dengan adanya alat diagnostik yang secara objektif dan akurat menskrining dan memastikan adanya gangguan pendengaran bahkan pada neonatus. Baku emas yang direkomendasikan oleh *Joint Committee on Infant Hearing* (2000) pemeriksaan skrining pendengaran pada bayi adalah pemeriksaan *Otoacoustic Emission* (OAE) dan *automated auditory brainstem responses* (AABR). Langkah awal dalam penatalaksanaan gangguan pendengaran setelah mengetahui penyebabnya adalah amplifikasi pendengaran.

Kata kunci : gangguan pendengaran, skrining, intervensi dini

Abstract

Important factor that closely related to speech developement is hearing. Diagnosis of congenital hearing impairment often late. Auditory stimulus is essential in the first sixth years of life to provide speech and language developement. Early intervention is now possible with the advent of diagnostic equipment capable of objectively and accurately screening and confriming hearing loss even in neonates. Gold standard for hearing screening in infant which recommended by Joint Commitee on Infang Hearing (2000) was Otoacoustic Emission (OAE) and automated auditory brainstem responses (AABR). The initial step in the management of hearing impairment, after the underlying etiology is addressed when possible, is hearing amplification.

Keywords : hearing impairment, screening, early intervention



BAB I
PENDAHULUAN

No. REG. PUBLIKASI DOSEN UPKK FAKULTAS KEDOKTERAN UNSRI	
TGL	
No REG	4 20 15 01 13 01 - 0306

Komunikasi merupakan suatu kebutuhan dasar manusia untuk dapat mengungkapkan konsep pikiran emosi dan tingkah laku. Hal penting untuk dapat melakukan komunikasi adalah dengan berbicara dan berbahasa. Faktor penting yang sangat erat kaitannya dengan proses berbicara adalah pendengaran. Pendengaran merupakan fase awal manusia untuk selanjutnya dapat menirukan proses bicara.

Gangguan pendengaran atau tuli sejak lahir akan menyebabkan gangguan perkembangan bicara, bahasa dan kognitif. Bila gangguan pendengaran terlambat diketahui maka hambatan yang dihadapi akan lebih besar dan pada akhirnya akan dihasilkan sumber daya manusia yang tidak berkualitas.

Diagnosis gangguan pendengaran kongenital sering sekali terlambat. Keterlambatan diagnosis pada tuli derajat sedang sampai berat dapat terjadi sampai usia 2,5 tahun karena bayi dan anak tersebut mampu memberi reaksi yang serupa dengan bayi dan anak normal terhadap bunyi-bunyian yang keras, suara tawa dan ocehan. Pada anak yang menderita tuli berat bilateral hanya 49% orang tuanya yang mencurigai terdapat gangguan pendengaran, sedangkan pada gangguan pendengaran ringan sampai sedang atau unilateral hanya 29%.¹

Dampak gangguan pendengaran dapat dicegah atau dibatasi bila gangguan pendengaran dikenal sejak awal melalui program deteksi dini. Stimulus auditori penting pada masa 6 bulan pertama kehidupan untuk menjamin perkembangan berbicara dan berbahasa.

Gangguan pendengaran yang terdeteksi dini kemudian diikuti habilitasi yang memadai akan memungkinkan penderita untuk mencapai kemampuan

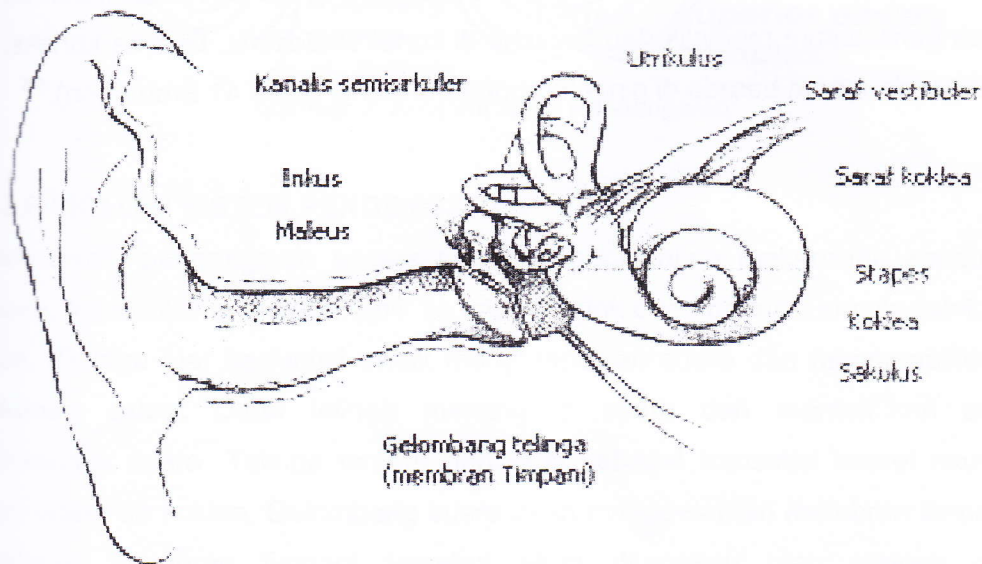
BAB II

PEMBAHASAN

2.1. ANATOMI SISTEM PENDENGARAN

2.1.1. Sistem Pendengaran Perifer

Sistem pendengaran perifer terdiri atas telinga dan N.koklearis. Telinga terdiri atas 3 bagian yaitu telinga luar, telinga tengah dan telinga dalam. Telinga luar terdiri dari daun telinga dan liang telinga. Membran timpani membatasi telinga luar dan tengah. Pada telinga tengah terdapat tulang-tulang pendengaran, yaitu maleus, inkus dan stapes. Sistem keseimbangan dan koklea terdapat di telinga dalam. Koklea terdiri atas skala vestibuli, skala media, dan skala timpani. Aparatus sensori pendengaran terletak pada skala media. Organ korti terletak pada membran basilar dan mengandung sel-sel rambut, yang merupakan sel-sel reseptor.^{3,4}



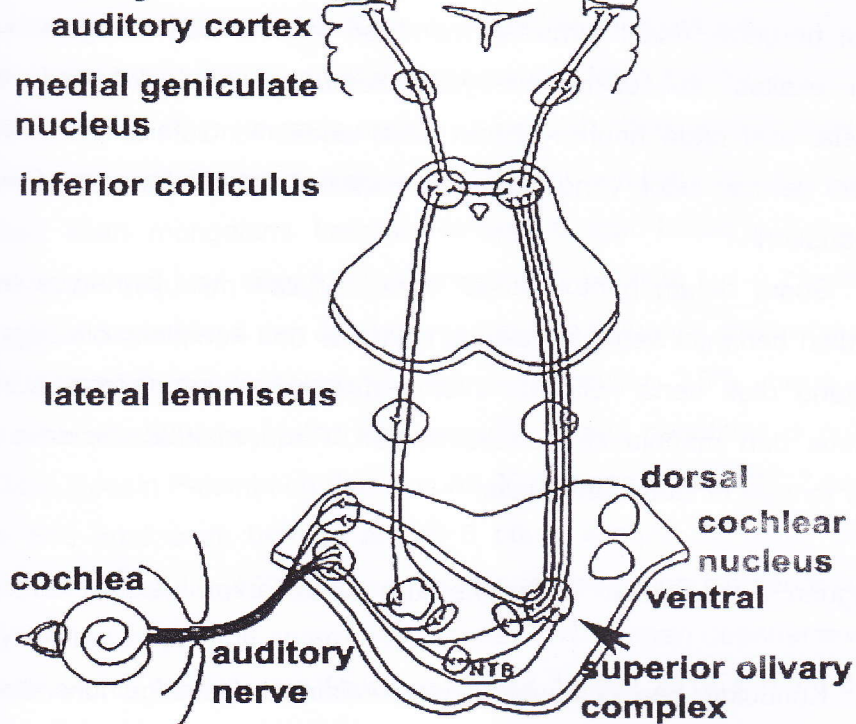
Gambar 1. Anatomi Telinga⁶

2.1.2. Sistem Pendengaran Sentral

Sistem pendengaran sentral adalah struktur saraf pendengaran N.koklearis yang mencakup kompleks nukleus koklearis, kompleks superior, lemniskus lateral, kolikulus inferior, korpus genikulatum medial dan korteks pendengaran. Kompleks nukleus koklearis terdiri atas 3 nukleus koklearis anteroventral, nukleus koklearis posteroventral dan nukleus koklearis dorsal. Sel-sel pada kompleks nukleus koklearis menerima saraf asenden dari nervus koklearis ipsilateral. Serabut saraf pendengaran yang berasal dari nukleus koklearis dorsal dan ventral membentuk 3 jalur disebut sebagai stria.³

Sel rambut diinervasi oleh dendrit sel bipolar ganglion spiralis. Sel bipolar ini berasal dari divisi koklearis nervus kranialis VIII dan berakhir di nukleus koklearis dorsal dan ventral pada masing-masing sisi medula. Dari nukleus koklearis, lintasan jalur pendengaran berturut-turut yaitu dimulai dari nukleus olivarius superior ke nukleus lemniskus lateralis lalu menuju kolikulus inferior, korpus genikulatum medialis dan berakhir di korteks auditorik. Di area ini pusat pendengaran berada di girus temporalis superior (area 41 Brodmann).

Central Auditory Pathway



Gambar 2. Anatomi Jaras Pendengaran⁴

2.2.FISIOLOGI SISTEM PENDENGARAN

Mekanisme pendengaran secara umum terbagi dalam mekanisme konduksi suara, transduksi energi mekanik ke impuls listrik dan konduksi impuls listrik ke otak. Telinga luar berfungsi untuk mengumpulkan suara dan mengamplifikasi tekanan suara. Daun telinga menangkap suara dan menentukan arah datangnya suara. Telinga tengah berfungsi sebagai transmisi energi akustik dari udara ke koklea. Gelombang suara akan menggetarkan membran timpani. Getaran membran timpani tersebut akan ditangkap oleh maleus dan ditransmisikan melalui inkus ke stapes. Bagian kaki stapes mentransmisikan getaran melalui tingkap lonjong yang melekat padanya, yang kemudian

menginduksi gerakan cairan di dalam koklea dan mengakibatkan membran basilar dan struktur yang melekat padanya bergerak seperti gelombang. Sel-sel rambut bergerak relatif terhadap membran tekotria dan mengalami defleksi. Ketika terjadi eksitasi sel-sel rambut yang kemudian mengakibatkan timbulnya potensial aksi pada neuron-neuron saraf auditorik. Getaran mekanis diubah menjadi getaran listrik yang akan ditransmisikan ke susunan saraf pusat dan saraf auditorik.^{3,4}

Suara dalam bentuk sinyal listrik berjalan menuju nervus auditorikus kemudian berlanjut sebagai nukleus koklearis dan kompleks olivarius superior di batang otak serta kolikulus inferior di otak tengah. Informasi mencapai thalamus dan menuju ke korteks serebri. Pada manusia, korteks auditorik primer terletak di lobus temporalis.^{7,8}

Gangguan pendengaran diklasifikasikan berdasarkan daerah kerusakannya, yaitu:^{9,10}

1. Konduktif, jika disebabkan oleh kelainan di telinga luar atau telinga tengah
2. Sensorineural, jika disebabkan oleh kerusakan pada telinga dalam
3. Campuran, jika terjadi akibat kelainan di telinga luar atau telinga tengah dan dalam.

Derajat gangguan pendengaran menurut ISO (International Standard Organisation)¹⁰

0 – 25 dB : normal

26 – 40 dB : tuli ringan

41 – 60 dB : tuli sedang

61 – 90 dB : tuli berat

> 90 dB : tuli sangat berat

2.3. KEKERAPAN

Penurunan pendengaran yang bermakna adalah salah satu defek lahir yang paling sering dijumpai di Amerika Serikat, diperkirakan 3 diantara 1000 bayi baru lahir adalah tuli atau sulit untuk mendengar dan lebih kurang dua kali lipat dari jumlah tersebut dijumpai pada anak usia sekolah.¹¹ Sekitar 840 anak-anak setiap tahun yang dilahirkan di Inggris mengalami ketulian, 151 diantaranya diperkirakan akan mengalami ketulian derajat sangat berat.¹² Data WHO menyebutkan bahwa bayi lahir tuli (tuli kongenital) berkisar 0,1-0,2% dengan risiko gangguan komunikasi dan akan menjadi beban keluarga, masyarakat dan bangsa. Dengan angka kelahiran di Indonesia sekitar 2,6% maka setiap tahunnya akan ada 5200 bayi tuli di Indonesia.¹³ Pada penelitian di poliklinik THT RS Moh.Hoesin Palembang dari Januari 2010 hingga Maret 2012 dijumpai sebanyak 513 anak-anak berusia antara 6 bulan sampai 12 tahun dengan keterlambatan bicara dan 452 diantaranya mengalami gangguan pendengaran.

Penelitian kerjasama antara departemen THT dengan departemen anak dan kebidanan RS Moh.Hoesin Palembang dari 1 April 2010 sampai 31 Mei 2010 terhadap 112 bayi baru lahir dengan 62 bayi diantaranya terdapat faktor resiko gangguan pendengaran menemukan bahwa dari pemeriksaan OAE terdapat 18 bayi dengan hasil *refer* dan 94 bayi hasilnya *pass*. Diantara 18 bayi dengan hasil *refer* tersebut ditemukan 16 bayi memiliki resiko tinggi mengalami gangguan pendengaran dan 2 diantaranya tidak memiliki resiko mengalami gangguan pendengaran.

2.4. GEJALA DAN TANDA

Untuk mengetahui adanya gangguan pendengaran pada bayi dan anak dibutuhkan pedoman berupa standar perkembangan pendengaran dan wicara yang normal. Pedoman ini memang tidak dapat dijadikan standar bahwa bila pada bayi terdapat penyimpangan maka dipastikan pada bayi tersebut terdapat gangguan. Dokter tetap membutuhkan suatu pemeriksaan obyektif yang dapat

dipercaya dan mudah dikerjakan untuk mengetahui adanya kelainan pendengaran.¹⁴

Pedoman Perkembangan Pendengaran Normal : Reaksi terhadap Bunyi¹⁴

Usia (Bulan)	Reaksi terhadap bunyi
0-3	Mata berkecip atau membuka perlahan, mengerutkan wajah, berhenti menyusu dan terkejut
4-6	Mendengarkan suara, memutar kepala ke samping mencari sumber suara. Mulai mencari dari arah samping
7-9	Mencari suara ke arah samping dan bawah telinga (cepat) serta ke arah atas (lambat)
9-12	Mencari suara dari semua arah. Dapat menunjuk benda tertentu bila diminta
13-18	Mengerti sekitar 10 kata, dapat mengikuti irama music
19-24	Mengerti paling kurang 20 kata

Pedoman Perkembangan Normal : Perkembangan Kata-Kata¹⁴

Usia (Bulan)	Perkembangan Kata-Kata
0-3	Menangis, suara seperti berkumur (gargle) mengoceh tanpa makna (babbling)
3-6	Ocehan lebih bermakna (laling)
6-9	Mengerti bila namanya dipanggil, dapat menunjuk benda-benda yang dikenal
9-12	Meniru/mengulang suara yang didengarnya (meniru suara binatang). Menggunakan ekspresi wajah dan gerakan tangan dan mengerti instruksi sederhana.
13-18	Bicara yang sesungguhnya. Dapat menjawab pertanyaan dan mengerti instruksi sederhana.
19-24	Dapat merangkai 2 kata atau lebih. Menggunakan "aku" pada awal kalimat yang menyatakan kepunyaannya. Dapat menyimak dan mengerti cerita sederhana.

2.5. FAKTOR RESIKO GANGGUAN PENDENGARAN PADA BAYI

Neonatus yang dirawat inap di NICU untuk waktu lebih dari dua hari meningkatkan kecenderungan untuk adanya gangguan pendengaran sampai 10 kali lipat. Program deteksi dini difokuskan pada anak-anak dengan faktor resiko yang diketahui.¹⁵

Program skrining sebaiknya di prioritaskan pada bayi dan anak yang mempunyai resiko tinggi terhadap gangguan pendengaran. Untuk maksud tersebut *Joint Committee on Infant Hearing* (2000) menetapkan pedoman registrasi resiko tinggi terhadap ketulian sebagai berikut:¹⁵

Untuk bayi 0-28 hari

- 1) Kondisi atau penyakit yang memerlukan perawatan NICU (Neonatal ICU) selama 48 jam atau lebih.
- 2) Keadaan atau stigmata yang berhubungan dengan sindroma tertentu yang diketahui mempunyai hubungan dengan tuli sensorineural atau konduktif.
- 3) Riwayat keluarga dengan gangguan pendengaran sensorineural yang menetap sejak masa anak-anak.
- 4) Anomali kraniofasial termasuk kelainan morfologi pinna atau liang telinga.
- 5) Infeksi intrauterine seperti toksoplasma, rubella, cytomegalo virus, herpes, sifilis.

Untuk bayi 29 hari-2 tahun

- 1) Kecurigaan orang tua atau pengasuh tentang gangguan pendengaran, keterlambatan bicara, berbahasa dan atau anak keterlambatan perkembangan.
- 2) Riwayat keluarga dengan gangguan pendengaran yang menetap sejak masa anak-anak.

- 3) Keadaan atau stigmata yang berhubungan dengan sindroma tertentu yang diketahui mempunyai hubungan dengan tuli sensorineural konduktif atau gangguan fungsi tuba eustachius.
- 4) Infeksi post-natal yang menyebabkan gangguan pendengaran sensorineural termasuk meningitis bakterialis.
- 5) Infeksi intrauterine seperti toksoplasma, rubella, cytomegalo virus herpes, sifilis.
- 6) Adanya faktor resiko tertentu pada masa neonatus, terutama hiperbilirubinemia yang memerlukan transfusi tukar, hipertensi pulmonal yang membutuhkan ventilator serta kondisi lain yang memerlukan *extracorporeal membrane oxygenation* (ECMO).
- 7) Sindroma tertentu yang berhubungan dengan gangguan pendengaran yang progresif seperti *Usher syndrome*, neurofibromatosis osteopetrosis.
- 8) Adanya keluhan neurodegeneratif seperti *Hunter syndrome* dan kelainan neuropati sensomotorik misalnya *Friederich' ataxia*, *Charcot Marie Tooth syndrome*.
- 9) Trauma kapitis.
- 10) Otitis media yang berulang atau menetap disertai efusi telinga tengah minimal 3 bulan.

Pada tahun 2007, Joint Committee on Infant Hearing menetapkan faktor resiko yang berhubungan dengan gangguan pendengaran permanen kongenital onset tertunda atau progresif dalam masa kanak-kanak, sebagai berikut :¹⁶

1. Kecurigaan orang tua atau pengasuh* terhadap gangguan pendengaran, keterlambatan bicara, berbahasa dan atau keterlambatan perkembangan anak.
2. Riwayat keluarga* dengan gangguan pendengaran yang menetap sejak masa kanak-kanak.

3. Perawatan NICU diatas 5 hari, atau salah satu dari yang dibawah ini tanpa memperhatikan lama perawatan: ECMO,*ventilasi yang dibantu, pemaparan terhadap obat-obatan ototoksik (gentamisin dan tobramisin) atau loop diuretik (furosemide/lasix) dan hiperbilirubinemia yang memerlukan transfusi tukar.
4. Infeksi intrauterine seperti CMV,* herpes, rubella, sifilis, dan toksoplasmosis.
5. Anomali kraniofasial, termasuk yang melibatkan pinna, liang telinga, dan anomali tulang temporal.
6. Temuan fisik, seperti *white forelock*, berhubungan dengan sindroma yang diketahui termasuk dalam gangguan pendengaran sensorineural atau konduktif permanen.
7. Sindroma yang berhubungan dengan gangguan pendengaran atau gangguan pendengaran progresif atau onset lambat,*seperti neurofibromatosis, osteopetrosis, dan sindroma Usher. Sindroma lain yang sering teridentifikasi termasuk Waardenburg, Alport, Pendred, dan Jervel dan Lange-Nielson.
8. Gangguan Neurodegeneratif, *seperti sindroma Hunter, atau neuropati sensorimotor, seperti ataksia Friedreich dan sindroma Charcot-Marie-Tooth.
9. Kultur positif infeksi postnatal yang berhubungan dengan gangguan pendengaran sensorineural,*termasuk meningitis bakterial dan viral yang terkonfirmasi (terutama virus herpes dan varicella)
10. Trauma kepala, terutama fraktur basis kranii/tulang temporal* yang membutuhkan rawat inap.
11. Kemoterapi.

* Indikator resiko yang ditandai dengan tanda bintang lebih rentan mengalami gangguan pendengaran onset tertunda

2.6. DIAGNOSIS

2.6.1. Anamnesis

Pada anamnesis dicari faktor-faktor resiko yang terdapat pada bayi yang dapat mengarahkan kemungkinan adanya gangguan pendengaran.

2.6.2. Pemeriksaan Telinga

Pemeriksaan fisik pada telinga luar termasuk inspeksi untuk sinus atau fistula preaurikula, bentuk dan ukuran aurikula dan patensi dari liang telinga. Kanalis akustikus eksternus harus dibersihkan dari serumen untuk penilaian pendengaran yang lebih akurat. Pemeriksaan otoskopi sangat dibutuhkan karena merupakan pemeriksaan awal untuk menentukan jika dibutuhkan suatu tindakan khusus berkaitan dengan kebersihan telinga, karena pada pemeriksaan OAE keadaan liang telinga harus bersih. Usia neonatus yang dapat diperiksa minimal adalah 2 hari, sedangkan pada bayi baru lahir biasanya liang telinganya dipenuhi oleh verniks caseosa sehingga harus dibersihkan terlebih dahulu. Membran timpani dilihat untuk memastikan tidak adanya gangguan telinga tengah.

2.6.3. Metoda Skrining

Baku emas yang direkomendasikan oleh JCIH (2000) pemeriksaan skrining pendengaran pada bayi adalah pemeriksaan *Otoacoustic Emission* (OAE) dan *automated auditory brainstem responses* (AABR).¹⁷ OAE bersama AABR merupakan pemeriksaan yang ideal sebagai metoda skrining pendengaran pada bayi dan anak karena mencakup fungsi pendengaran telinga bagian luar sampai bagian dalam. Pemeriksaan OAE dilakukan untuk menilai fungsi sel rambut luar, didahului dengan pemeriksaan timpanometri untuk menilai keadaan telinga tengah. Timpanogram tipe B dan/atau OAE yang abnormal menunjukkan penurunan pendengaran konduksi yang biasanya diakibatkan efusi telinga tengah (otitis media akut atau otitis media efusi).¹⁸

Neuropati auditori adalah istilah yang digunakan untuk menggambarkan kondisi dimana pasien dengan hasil OAE yang normal tetapi dari pemeriksaa

auditory brainstem response (ABR) dijumpai abnormal.¹⁹ Penelitian di departemen THT RS. Moh Hoesin Palembang terhadap 452 anak-anak dengan keterlambatan bicara yang disertai gangguan pendengaran menemukan 6,6 % pada telinga kanan dan 4,9 % pada telinga kiri pasien ditemukan OAE yang pass tetapi ABR abnormal. Pemeriksaan OAE, ABR dan timpanometri merupakan pemeriksaan yang tidak dapat berdiri sendiri untuk menilai fungsi sistem auditori secara menyeluruh.

Dikenal dua macam program *newborn hearing screening* (NHS), yaitu:²⁰

1. *Universal Newborn Hearing Screening* (UNHS)

UNHS bertujuan melakukan deteksi dini gangguan pendengaran pada semua bayi baru lahir. Upaya skrining pendengaran ini sudah dimulai pada saat usia 2 hari atau sebelum meninggalkan rumah sakit. Untuk bayi yang lahir pada fasilitas kesehatan yang tidak memiliki program UNHS paling lambat pada usia 1 bulan sudah melakukan skrining pendengaran.

2. *Targeted Newborn Hearing Screening*

Di negara berkembang program UNHS masih sulit dilakukan karena memerlukan biaya dan sumber daya manusia yang cukup besar dan harus didukung oleh suatu peraturan dari pemerintah setempat atas pertimbangan tersebut kita dapat melakukan program skrining pendengaran yang lebih selektif, dan terbatas pada bayi yang memiliki faktor resiko terhadap gangguan pendengaran. Program ini dikenal sebagai *Targeted Newborn Hearing Screening*

2.6.3.1. Otoacoustic emission (OAE)

OAE bertujuan memeriksa fungsi koklea, terutama fungsi sel rambut. Suara yang berasal dari dunia luar diproses oleh koklea menjadi stimulus listrik, selanjutnya dikirim ke batang otak melalui saraf pendengaran. Sebagian energi

bunyi tidak dikirim ke saraf pendengaran melainkan kembali menuju liang telinga. Proses ini mirip dengan peristiwa *echo* (*Kemp echo*). Produk sampingan koklea ini kemudian disebut sebagai emisi otoakustik (*Otoacoustic emission*). Koklea tidak hanya menerima dan memproses bunyi tetapi juga dapat memproduksi energi bunyi dengan intensitas rendah yang berasal dari sel rambut luar koklea (*Outer hair cells*).²⁰

Terdapat 2 jenis OAE yaitu (1) *Spontaneous OAE* (SPOAE) dan (2) *Evoked OAE*. SPOAE adalah mekanisme aktif koklea untuk memproduksi OAE tanpa harus diberikan stimulus, namun tidak semua orang dengan pendengaran normal mempunyai SPOAE. EOAE hanya akan timbul bila diberikan stimulus akustik yang dibedakan menjadi (1) *Transient Evoked OAE* (TEOAE) dan (2) *Distortion Product OAE* (DPOAE). Pada TEOAE stimulus akustik berupa click sedangkan DPOAE menggunakan stimulus berupa 2 buah nada murni yang berbeda frekwensi dan intensitasnya.²⁰

Pemeriksaan OAE merupakan pemeriksaan elektrofisiologis untuk menilai fungsi koklea yang obyektif, otomatis (menggunakan kriteria *pass* / lulus dan *refer* / tidak lulus), tidak invasif, mudah, tidak membutuhkan waktu lama dan praktis sehingga sangat efisien untuk program skrining pendengaran bayi baru lahir (*Universal newborn Hearing Screening*).²⁰

Pemeriksaan tidak harus diruang kedap suara, cukup diruangan yang tenang. Pada mesin OAE secara otomatis akan dikoreksi dengan *noise* yang terjadi selama pemeriksaan. Artefak yang terjadi akan diseleksi saat itu juga (*real time*). Hal tersebut menyebabkan nilai sensitifitas dan spesifitas OAE yang tinggi. Untuk memperoleh hasil yang optimal diperlukan pemilihan *probe* (sumbat liang telinga) sesuai ukuran liang telinga. Sedatif tidak diperlukan bila bayi dan anak kooperatif.²⁰

Penyebab nonpatologis yang dapat menyebabkan tidak adanya OAE:²¹

1. Penempatan ujung probe yang tidak tepat
2. *Standing waves*
3. Serumen; mengoklusi liang telinga atau menghalangi probe
4. Debris dan benda asing di liang telinga luar
5. Verniks kaseosa pada neonatus (sangat sering pada bayi ketika baru lahir)
6. Pasien yang tidak kooperatif

Penyebab patologis yang dapat menyebabkan tidak adanya OAE:²¹

1. Telinga luar: stenosis, otitis eksterna, kista dan tekanan telinga tengah yang abnormal
2. Membran timpani : perforasi
3. Telinga tengah : otosklerosis, disartikulasi telinga tengah, kolesteatoma, kista, dan otitis media bilateral
4. Koklea: paparan obat-obat ototoksik atau suara serta keadaan patologis lain

2.6.3.2. Auditory Brainstem Response (ABR)

Istilah lain : *Brainstem Evoked Response Audiometry* (BERA). BERA merupakan pemeriksaan elektrofisiologik untuk menilai integritas sistem auditorik, bersifat obyektif, tidak invasif. Dapat memeriksa bayi, anak, dewasa, penderita koma.²⁰

BERA merupakan cara pengukuran *evoked potential* (aktifitas listrik yang dihasilkan n.VIII, pusat-pusat neural dan traktus didalam batang otak) sebagai respons terhadap stimulus auditorik. Stimulus bunyi yang digunakan berupa bunyi *click* atau *tone burst* yang diberikan melalui *headphone*, *insert probe*, *bone vibrator*. Untuk memperoleh stimulus yang paling efisien sebaiknya digunakan *insert probe*. Stimulus *click* merupakan impuls listrik dengan onset cepat dan durasi yang sangat singkat (0,1 ms), menghasilkan respon pada

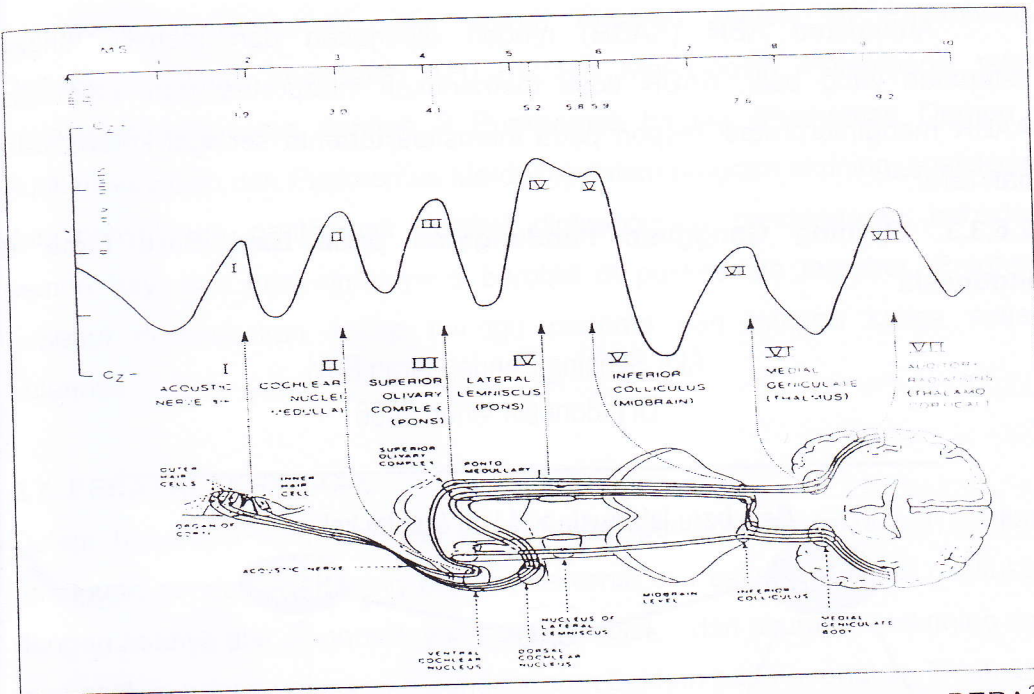
average frequency antara 2000-4000 Hz. Tone burst juga merupakan stimulus dengan durasi singkat namun memiliki frekwensi yang spesifik.²⁰

Respon terhadap stimulus auditorik berupa *evoked potential* yang sinkron, direkam melalui elektroda permukaan (*surface electrode*) yang ditempelkan pada kulit kepala (dahi dan prosesus mastoid), kemudian diproses melalui program komputer dan ditampilkan sebagai 5 gelombang defleksi positif (gelombang I sampai V) yang terjadi sekitar 2-12 ms setelah stimulus diberikan. Analisis gelombang BERA berdasarkan (1) morfologi gelombang, (2) masa laten dan (3) amplitude gelombang.²⁰

Dengan stimulus onset cepat (*click, tone burst*), pada bagian tertentu jaras auditorik sampai dengan batang otak akan terjadi bangkitan (*evoked*) potensial listrik. Lokasi spesifik tersebut dikenal sebagai *neural generator* masing masing gelombang BERA; yang terdiri dari:²²

- Gelombang I : bagian distal n. VIII (dekat koklea),
- Gelombang II : bagian proksimal n. VIII(dekat batang otak)
- Gelombang III : (neuron) nukleus koklearis
- Gelombang IV : (neuron) kompleks olivarius superior
- Gelombang V : bagian terminal lemniskus lateralis lateral di kolikulus inferior dan kolikulus inferior

Dengan penilaian dan analisis pola respons dan menghitung masa laten suatu gelombang BERA dapat diperkirakan dari *neural generator* mana respons berasal.



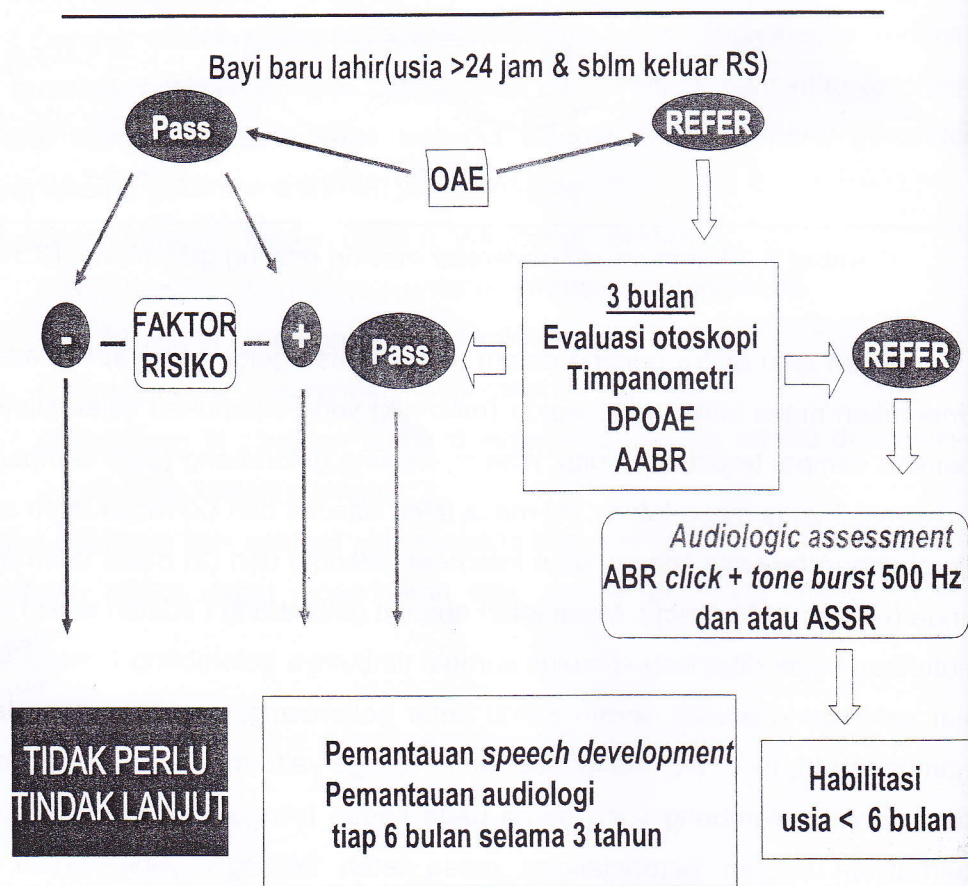
Gambar 3. Skema *neural generator* masing masing gelombang BERA²²

Salah satu faktor penting dalam menganalisa gelombang BERA adalah menentukan masa laten, yaitu waktu (milidetik) yang diperlukan sejak stimulus diberikan sampai terjadi EP untuk masing-masing gelombang (gel I sampai gel V). dikenal 3 jenis masa laten : (1) masa laten absolut dan (2) masa laten antar gelombang (*interwave latency* atau *interpeak latency*) dan (3) masa laten antar telinga (*interneural latency*). Masa laten absolut gelombang I adalah waktu yang dibutuhkan sejak diberikan stimulus sampai timbulnya gelombang I. masa laten antar gelombang adalah selisih waktu antar gelombang, misalnya masa laten gelombang I-III, III-V, I-V. masa laten antar telinga yaitu membandingkan masa laten absolut gelombang yang sama pada kedua telinga. Hal lain yang perlu diperhatikan adalah pemanjangan masa laten fisiologik yang terjadi bila intensitas stimulus diperkecil. Terdapatnya pemanjangan masa laten pada beberapa frekwensi menunjukan adanya suatu gangguan konduksi.²⁰

Automated ABR (AABR) mudah dikerjakan dan memiliki tingkat ketepatan yang baik. AABR tidak memerlukan interpretasi dari audiolog. AABR menginterpretasi respon pada intensitas tertentu sebagai kriteria *pass* dan *refer*.²³

2.6.3.3. Skrining Gangguan Pendengaran pada Bayi Baru Lahir di Indonesia

Alur Skrining Pendengaran Bayi
Di Indonesia tahun 2006



Universal newborn hearing screening telah diterapkan di RSIA Hermi Palembang sedangkan *Targeted newborn hearing screening* telah

dikembangkan di rumah sakit umum maupun swasta di Palembang. Departemen Ilmu Kesehatan THT-KL RS Moh.Hoesin Palembang telah melakukan kerjasama dengan 3 Puskesmas binaan (Puskemas Dempo, Puskemas Sekip dan Puskesmas Merdeka) dalam program skrining, sosialisasi dan penyuluhan pentingnya deteksi dini gangguan pendengaran terhadap semua bayi dan anak-anak yang berobat di puskesmas tersebut. Program tersebut dilaksanakan setiap minggu pertama dan minggu ketiga setiap bulannya.

2.7. PENATALAKSANAAN

Dalam beberapa tahun terakhir telah terjadi peningkatan teknologi edukasi gangguan pendengaran yang cepat. Intervensi dini sekarang dapat dilakukan dengan adanya alat diagnostik yang secara objektif dan akurat menskrining dan memastikan adanya gangguan pendengaran bahkan pada neonatus. Tidak ada bayi yang terlalu muda untuk diuji. Penggunaan teknologi pendengaran moderen seperti alat bantu dengar digital dan implan koklea telah membuat anak-anak dengan gangguan pendengaran dapat memperoleh keuntungan akustik neurologi yang maksimal. Sebagai hasilnya, anak-anak dengan gangguan pendengaran memiliki kesempatan untuk mengembangkan bahasa bicara melalui pendengaran. Dengan deteksi dan amplifikasi dini serta terapi bicara dengan partisipasi orang tua yang efektif, diatas 80% anak-anak yang dilahirkan tuli memiliki potensial untuk berhasil dalam edukasi dan sosial.^{24,25}

Sebuah konsep penting dalam memperoleh bahasa bicara dan kemampuan membaca adalah umur dari pendengar. Perkembangan mendengar-bicara anak dimulai ketika teknologi amplifikasi pertama digunakan. Jika seorang anak berusia 2 tahun ketika gangguan pendengarannya diidentifikasi, anak tersebut adalah berusia 1 hari terhadap pembelajaran pendengaran dan berbahasa ketika alat bantu dengarnya dipasang atau implan kokleanya diaktifkan pertama kali. Ketika anak tersebut mencapai usia

kronologis 3 tahun, maka dia berusia 1 tahun terhadap pengalaman mendengarnya sehingga secara linguistik anak tersebut terdengar lebih sepele anak berusia 1 tahun daripada 3 tahun. Gap antara usia kronologis dan pendengaran seorang anak berkurang seiring berkembangnya waktu terutama bila anak tersebut menggunakan teknologi amplifikasi yang sesuai selama waktu bangun dan intervensi auditori dari pihak keluarga yang aktif.^{25,26}

Semua anak-anak dengan gangguan pendengaran permanen dan keterlambatan bicara sebaiknya ditangani oleh tim multidisiplin yang mencakup audiologis, ahli THT, ahli bicara, genetis dan pendidikan. Sebagai tambahan, anak-anak ini sebaiknya dirujuk ke dokter mata, karena mereka sangat tergantung pada penglihatan untuk komunikasi dan belajar.²⁷

Langkah awal dalam penatalaksanaan gangguan pendengaran setelah mengetahui penyebabnya adalah amplifikasi pendengaran. Tahap awal dalam keberhasilan amplifikasi pendengaran adalah meyakinkan orang tua, anak dan anggota keluarga lainnya bahwa anak tersebut memiliki gangguan pendengaran dan akan bermanfaat bila diberikan alat bantu dengar. Pendekatan kedua kadang diperlukan bagi orang tua untuk meyakini hal ini. Orang tua harus mengetahui bahwa alat bantu dengar tidak harus mengembalikan pendengaran kembali ke normal, tetapi peningkatan pendengaran yang diharapkan. Rehabilitasi sebelum usia 6 bulan meningkatkan kemampuan berbahasa pada akhirnya.^{27,28}

2.7.1. Alat Bantu Dengar

Berbagai variasi model, tipe dan harga alat bantu dengar tersedia. Pemilihan alat bantu dengar untuk anak-anak tergantung individu. Alat bantu dengar yang terbaik untuk anak-anak ditentukan berdasarkan hasil evaluasi audiologi, usia anak-anak, derajat dan tipe gangguan pendengaran, dan keinginan pasien/keluarga. Model alat bantu dengar yang tersedia termasuk *body worn*

conduction, behind-the-ear, in-the-ear, dan completely-in-the-canal. Kebanyakan alat bantu dengar yang cocok untuk anak-anak adalah *behind-the-ear*, karena *ear mold* yang dipasangkan ke telinga dengan mudah dibuat kembali bila anak tumbuh. Alat *in-the-ear* dan *in-the-canal* secara kosmetik lebih cocok kepada remaja; alat ini hanya cocok untuk gangguan pendengaran dibawah 60 dB.²⁷

Beberapa pasien yang tidak dapat memperoleh manfaat dari alat bantu dengar konduksi udara standard dapat memperoleh keuntungan dari alat yang mentransmisikan suara langsung ke tulang tengkorak. Alat bantu dengar konduksi tulang dapat ditempatkan pada tulang tengkorak dengan bantuan *headband* akan tetapi ini tidak nyaman, tidak praktis dan tidak dapat diperoleh kualitas pendengaran yang baik. Alat bantu dengar hantaran tulang digunakan untuk anak-anak atresia liang telinga atau otorea kronik.²⁷

2.7.2. Implan Koklea

Implan koklea merupakan perangkat yang ditanam secara pembedahan yang dapat menstimulasi saraf koklea sehingga dapat membantu pendengaran. Alat ini terdiri dari sebuah prosesor eksternal bertenaga baterai, sebuah receiver yang ditanam dibawah kulit kepala dan sebuah elektroda yang dimasukan secara langsung ke dalam koklea melalui pembedahan. Implan koklea disetujui oleh *Food and Drug Administration* (FDA) Amerika Serikat untuk pemakaian pada anak-anak paling muda 12 bulan. Indikasi pemasangan implan koklea termasuk ketulian sensorineural bilateral sangat berat dan sedikit atau tidak adanya manfaat pemasangan alat bantu dengar setelah enam bulan.^{27,29}

BAB III

KESIMPULAN

Faktor penting yang sangat erat kaitannya dengan proses berbicara adalah pendengaran. Diagnosis gangguan pendengaran kongenital sering sekali terlambat. Dampak gangguan pendengaran dapat dicegah atau dibatasi bila gangguan pendengaran dikenal sejak awal melalui program deteksi dini.

Sistem pendengaran perifer terdiri atas telinga dan N.koklearis. telinga terdiri atas 3 bagian yaitu telinga luar, telinga tengah dan telinga dalam. Sistem pendengaran sentral adalah struktur saraf pendengaran setelah N.koklearis yang mencakup kompleks nukleus koklearis, kompleks olivarius superior, lemniskus lateral, kolikulus inferior, korpus genikulatum medial dan korteks pendengaran.^{3,4}

Dengan angka kelahiran di Indonesia sekitar 2,6% maka setiap tahunnya akan ada 5200 bayi tuli di Indonesia.¹³ Diagnosis gangguan pendengaran pada bayi baru lahir terdiri atas anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. Baku emas yang direkomendasikan oleh JCIH (2000) pemeriksaan skrining pendengaran pada bayi adalah pemeriksaan Otoacoustic Emission (OAE) dan automated auditory brainstem responses (AABR).¹⁷

Intervensi dini sekarang dapat dilakukan dengan adanya alat diagnostik yang secara objektif dan akurat menskrining dan memastikan adanya gangguan pendengaran bahkan pada neonatus. Langkah awal dalam penatalaksanaan gangguan pendengaran setelah mengetahui penyebabnya adalah amplifikasi pendengaran. Pemilihan alat bantu dengar untuk anak-anak tergantung individu. Pemasangan implan koklea diindikasikan untuk tuli sensorineural bilateral sangat berat dan sedikit atau tidak adanya manfaat pemasangan alat bantu dengar setelah enam bulan.²⁴⁻²⁹

DAFTAR PUSTAKA

1. Watkin P, Baldwin M. Confirmation of deafness in infancy. *Ark Dis Child* 1999; 81:380-9
2. Carney AE, Moeller MP. Treatment efficacy hearing loss in children. *J Speech Laryng Hear RES* 1998; 41:561-84
3. Rappaport JM, Provencal C. Neuro-otology for Audiologists. Dalam: Katz J. *Handbook of clinical audiology*. Fifth ed. Lippincott Williams & Wilkins; Philadelphia, 2000:9-32
4. Mills JH, Weber PC. Anatomy and physiology of hearing. Dalam: Bailey BJ, Healy GB, Johnson JT, Jackler RK, Calhoun KH, Pillsbury III HC, dkk. *Head & neck surgery-otolaryngology*. 3rd edition. Philadelphia; Lippincott Williams & Wilkins 2001.
5. Lee KJ. Anatomy of the Ear. Dalam : Lee KJ editor. *Essential Otolaryngology : Head and Neck Surgery* 9th. New York : The McGrawHill, 2008;1:1-23
6. Snell RS. *Anatomi Klinik Untuk Mahasiswa Kedokteran*. EGC. Jakarta : 1991 : 128-39.
7. Moller AR. *Hearing: Anatomy, Physiology and Disorder of The Auditory System*. 2nd. Texas : Elsevier 2006;1 :3-7
8. Gelfand SA. *Hearing: An Introduction to Psychological and Physiological*. 5th. New York : Informa Healthcare 2001;2:20-50
9. *Hearing disability (monograph pada CD-ROM)*. 207-26
10. *Hearing Impairment Forum. Encyclopedia of children's health : infancy through adolescence (monograph pada CD-ROM)*. Thomson Gale; 2006
11. American Speech-Language-Hearing Association. *Hearing screening*. Dapat diakses dari : www.asha.org/public/hearing/testing.

12. Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess* 1997; 1.
13. Soetjipto D. Selayang Pandang Komnas PGPKT. Diunduh dari : <http://ketulian.com/v1/web/index.php?to=article&id=3>
14. Sumber pustaka dr.Angga
15. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics*, 120(4), pp. 898–921.
16. American Speech-Language Hearing Association. Executive Summary: JCIH Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. 2007
17. Joint Committee on Infant Hearing. Joint Committee on Infant Hearing Year 2000 Position Statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2000; 106(4):798-817
18. Berlin DI, Hood LJ. Current Physiologic Bases of Audiologic Interpretation and Management. Dalam : Katz J, Medwedsky L, Burkard R, Hood LJ editor. *Handbook of Clinical Audiology*. 6th. Philadelphia : Lippincott williams and wilkins, 2009; 22:529-41
19. Rance G. Trends In Amplification : Auditory Neuropathy/Dys-synchrony and Its Perceptual Consequences. *Sage*, 2005;9(1):1-41
20. Suwento R, Zizlavsky S, Hendarmin H. Gangguan Pendengaran Pada Bayi dan Anak. Dalam : *Buku Ajar Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok Kepala & Leher*. Edisi keenam. FK UI, 2007; 31-42
21. Campbell KCCM, Mullin-Derrick G. Otoacoustic emissions. Didapat dari : <http://www.emedicine.com.specialties.htm>
22. Hood L.J. Clinical Applications of The Auditory Brainstem Response. Singular Publishing Group, Inc. San diego, London. 1998.

23. Bhattacharyya N, Scott ME. Auditory brainstem response audiometry. Didapatkan dari: <http://www.emedicine.com/specialties.htm>
24. Smith R, Gooi A. Treatment of hearing impairment in children. Diakses dari <http://www.uptodate.com>
25. Lim SYC, Simser J. Auditory-verbal Therapy for Children with Hearing Impairment. *Ann Acad med Singapore* 2005;34:307-12
26. Estabrooks W. Auditory-Verbal Therapy for parents and professionals. Washington D.C: Alexandra Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing, 1994.
27. Smith R, Gooi A. Treatment of hearing impairment in children. Diakses dari <http://www.uptodate.com>
28. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102:1161.
29. Rizer FM, Burkey JM. Cochlear implantation in the very young child. *Otolaryngol Clin North Am* 1999; 32:1117.

DEPARTEMEN ILMU KESEHATAN ANAK

FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS SRIWIJAYA-RUMAH SAKIT MOH. HOESIN PALEMBANG

PENDIDIKAN KEDOKTERAN BERKELANJUTAN VI



SIMPOSIUM

"Clinical Approaches and Intervention of Growth and Developmental Disorders in Daily Practice"

Palembang, 9 - 10 Maret 2013

Sertifikat

Diberikan Kepada

Dr. Abta Ghanie, Sp.THT-KL(K)

Dalam Partisipasi Sebagai

PEMBICARA

Akreditasi IDI No. 989/WIL-SUMSEL/A.7/II/2013
Peserta (10 SKP) Pembicara (8 SKP) Moderator (2 SKP) Panitia (1 SKP)
Akreditasi IDAI : Peserta (10 SKP) No. 5695/CPD-1/APL/2013.
Pembicara (1 SKP) No. 5720/CPD-1/APL/2013



Ketua IDAI Sumatera Selatan
dr. Kos Vahotik Sp. A(K)



[Signature]

Ketua Panitia

dr. Yudianita Kesuma Sp. A MKes