

OMSK Tipe Bahaya pada Pasien dengan Kelainan Telinga Kongenital

Yan Edward, Rossy Rosalinda

*Bagian Telinga Hidung Tenggorok Bedah Kepala Leher
Fakultas Kedokteran Universitas Andalas/RSUP Dr. M. Djamil Padang*

ABSTRAK

Kelainan telinga luar kongenital berupa mikrotia dan stenosis liang telinga berisiko tinggi untuk terbentuknya kolesteatoma dan infeksi telinga tengah. Kelainan ini dapat berhubungan dengan kelainan pada telinga tengah, nervus fasialis dan telinga dalam. Pada akhirnya, menyebabkan gangguan pendengaran dan keterlambatan pada perkembangan bicara, bahasa dan intelektual.

Otitis media supuratif kronis dengan kolesteatoma merupakan infeksi dengan tipe bahaya dan membutuhkan terapi pembedahan.

Satu kasus otitis media supuratif kronis tipe bahaya dilaporkan pada seorang wanita berusia 18 tahun dengan kelainan kongenital berupa mikrotia, stenosis liang telinga dan kelumpuhan nervus fasialis perifer. Pada pasien ini, telah dilakukan tindakan radikal mastoidotomi dan kanaloplasti dalam anestesi umum serta direncanakan untuk rekonstruksi aurikula, pemasangan alat bantu dengar dan terapi wicara.

Kata Kunci: Mikrotia, stenosis liang telinga, kelumpuhan nervus fasialis perifer, kolesteatoma, otitis media supuratif kronis

ABSTRACT

Congenital outer ear abnormality such as microtia and aural stenosis carries a greater risk of cholesteatoma formation and middle ear infection. This abnormality can be related to abnormal development of middle ear, facial nerve and inner ear. Finally, it can cause hearing impairment with delayed in speech, language and intellectual development.

Chronic suppurative otitis media was infection in malignant type and need surgical therapy.

A case of chronic suppurative otitis media with cholesteatoma was reported in a 18 years old woman with congenital abnormality like microtia, aural stenosis and paralysis of peripheral facial nerve. In this patient, have been done mastoidectomy radical and canaloplasty under general anesthesia and also planned to auricular reconstruction, using hearing aid and speech therapy.

Key Words: Microtia, aural stenosis, peripheral facial nerve paralysis cholesteatoma, chronic suppurative otitis media

Pendahuluan

Kelainan kongenital telinga luar berupa mikrotia dan atresia liang telinga merupakan kelainan yang jarang terjadi.^{1,2} Kelainan ini telah dikenal oleh Mesopotamian sejak 2000 SM.³

Mikrotia dan atresia liang telinga terjadi akibat kegagalan pada perkembangan aurikula dan proses kanalisasi pada minggu ke-4 hingga minggu ke-28 kehamilan dan dapat berhubungan dengan kelainan pada telinga tengah, nervus fasialis, dan telinga dalam.^{1,3,4,5}

Stenosis liang telinga merupakan bentuk atresia liang telinga pada derajat ringan.^{6,7} Pada liang telinga yang stenosis, sel epitel mudah terperangkap pada bagian medial sehingga berisiko tinggi untuk terbentuknya kolesteatoma dan infeksi telinga tengah dibandingkan atresia kompli liang telinga.^{1,8,9,10}

Otitis media supuratif kronis dengan kolesteatoma merupakan infeksi dengan tipe bahaya dan membutuhkan terapi pembedahan.⁹ Komplikasi yang ditimbulkan meliputi komplikasi intratemporal seperti

mastoiditis, kelumpuhan nervus fasialis, labirinitis, dan komplikasi intrakranial yang dapat berakibat fatal dan kematian.¹¹

Gangguan pendengaran merupakan salah satu faktor risiko terjadinya keterlambatan bicara dan bahasa pada anak. Pemasangan alat bantu dengar dan terapi wicara diharapkan dapat meningkatkan kemampuan bicara dan bahasa.¹²

Laporan Kasus

Seorang perempuan berusia 18 tahun dengan pendidikan tidak sekolah datang ke poliklinik Sub Bagian Otologi Bagian THT-KL RS Dr. M. Djamil Padang pada tanggal 10 Desember 2010 dengan keluhan utama telinga kiri berair disertai keluar nanah dari belakang telinga kiri sejak 3 bulan yang lalu. Satu bulan sebelum keluar nanah timbul bengkak pada belakang telinga kiri. Telinga kiri berair dikeluhkan sejak 8 tahun yang lalu dan hilang timbul terutama bila pasien demam. Awalnya cairan dari telinga encer berwarna putih kekuningan dan tidak

berbau, makin lama cairan kental kekuningan dan berbau, terutama sejak 4 bulan yang lalu. Pasien mengalami gangguan pendengaran sejak lahir. Pasien mempunyai kelainan bawaan berupa daun telinga kanan dan kiri berukuran kecil dan liang telinga kiri sempit. Wajah pasien mencong ke kanan yang dialami sejak lahir dan memiliki otot leher bagian kiri yang lebih pendek dibandingkan kanan. Tidak terdapat kelainan lain pada wajah pasien. Keluhan telinga berair pada telinga kanan dan bengkak di belakang telinga kanan disangkal. Pasien tidak mengeluhkan nyeri kepala hebat yang disertai mual dan muntah serta pusing berputar. Tidak terdapat riwayat demam tinggi, kejang dan penurunan kesadaran.

Pasien mengalami gangguan pertumbuhan pada payudara kiri dan alat kelamin bagian kiri. Namun, tidak terdapat gangguan pada menarche dan siklus menstruasi teratur.

Pasien merupakan anak pertama dari 4 orang bersaudara. Riwayat kehamilan ibu pasien baik. Ibu pasien kontrol rutin ke bidan setiap bulan. Pasien lahir spontan, cukup bulan, ditolong dukun setelah 2 jam kelahiran. Saat kelahiran pasien menangis kuat dan tidak menderita demam ataupun kejang. Namun, pasien memiliki berat badan lahir sangat rendah dengan panjang badan yang kurang. Berat dan panjang badan pasien saat lahir tidak diukur, tetapi ibu pasien memperkirakan ukuran badan pasien sebesar botol minuman 1,5 liter. Tidak terdapat gangguan pada perkembangan motorik pasien.

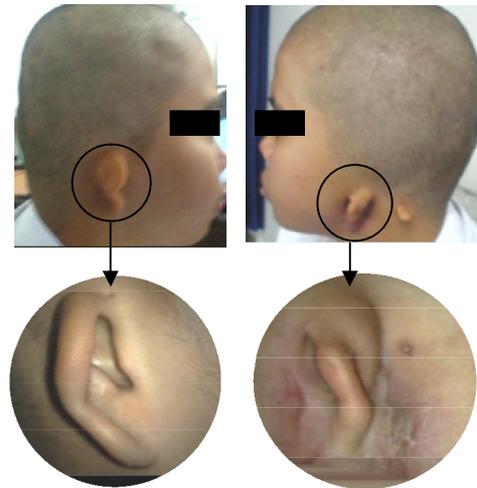
Pasien mengalami kesulitan dalam proses berbicara dan berbahasa serta tidak dapat mengikuti pelajaran di sekolah. Pasien memiliki gangguan pada artikulasi bicara dan perbendaharaan kata pasien kurang. Dalam komunikasi sehari-hari, pasien memahami pembicaraan dengan membaca gerakan bibir lawan bicaranya.

Tidak terdapat riwayat telinga berair, telinga berukuran kecil, liang telinga sempit, terdapat lubang di depan ataupun belakang telinga, gangguan pendengaran dan bicara serta kelainan lain pada keluarga.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum pasien baik, komposmentis kooperatif, gizi cukup dan tanda vital dalam batas normal, tinggi badan 142 cm dengan berat badan 48 kg. Pada pemeriksaan telinga kanan didapatkan mikrotia dengan struktur pinna masih normal, liang telinga lapang, membran timpani perforasi subtotal, tidak terdapat sekret, jaringan granulasi dan kolesteatoma. Pada retroaurikular kanan tidak terdapat edema, fistula, jaringan sikatriks, nyeri tekan maupun nyeri ketok pada mastoid.

Pada telinga kiri didapatkan mikrotia dengan malformasi pinna (*peanut ear*), liang telinga stenosis berukuran diameter sekitar 1 mm, membran timpani sulit dinilai dan terdapat sekret mukopurulen yang berbau. Pada retroaurikular kiri terdapat jaringan

sikatriks, tidak terdapat edema, nyeri tekan dan nyeri ketok pada mastoid. Pada pemeriksaan juga didapatkan *skin tag* pada regio temporal (Gambar 1).



Gambar 1. Mikrotia Bilateral

Pada pemeriksaan pendengaran dengan garpu tala didapatkan hasil sebagai berikut (Tabel 1).

Tabel 1. Uji Penala

| Uji | AD | AS |
|-----------|-----------------------|---------------|
| Rinne | + | Sulit dinilai |
| Weber | Lateralisasi ke kanan | |
| Schwabach | Memanjang | Sulit dinilai |

Dari pemeriksaan pendengaran dengan garpu tala, sulit untuk diinterpretasi dan membutuhkan pemeriksaan pendengaran dengan audiometri.

Pada pemeriksaan rinoskopi anterior didapatkan kedua kavum nasi lapang, konka inferior dan media eutrofi, terdapat deviasi septum ke kanan dan tidak terdapat sekret pada kavum nasi. Pada pemeriksaan rinoskopi posterior tidak terdapat *postnasal drip*. Tidak terdapat kelainan pada pemeriksaan tenggorok dan laringoskopi tidak langsung serta tidak teraba pembesaran kelenjar getah bening pada leher. Pada pemeriksaan gigi tidak ditemukan gangren atau karies dentis.

Dari pemeriksaan vestibuler sederhana didapatkan pada tes Romberg dan Romberg dipertajam pasien jatuh ke kiri dan pada *stepping test* bergeser ke kiri. Pemeriksaan disdiadokineses dan tes tunjuk hidu-jari dapat dilakukan. Didapatkan kesan suspek kelumpuhan kanal sinistra. Pada pemeriksaan nervus fasialis dengan metode Freyss didapatkan kesan kelumpuhan nervus fasialis perifer sinistra setinggi ganglion genikulatum dengan fungsi motorik yang baik 44% dan derajat House-Brackmann V.

Pasien didiagnosis kerja sebagai OMSK AS suspek maligna, OMSK AD benigna fase tenang, mikrotia

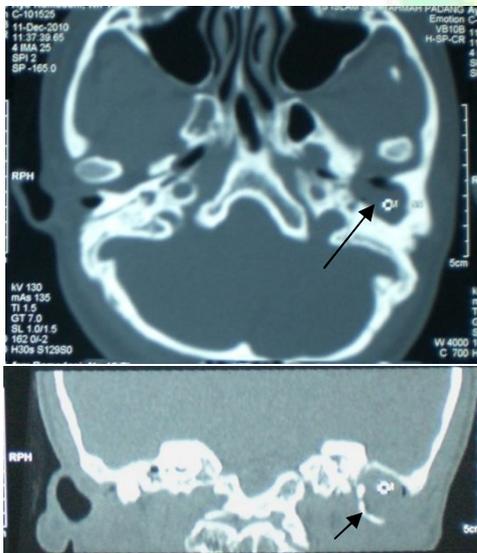
bilateral dan stenosis liang telinga sinistra kongenital, kelumpuhan nervus fasialis perifer sinistra setinggi ganglion genikulatum dengan fungsi motorik yang masih baik 44% dan derajat House-Brackmann V, kelumpuhan kanal sinistra dan gangguan bicara.

Pada pasien dilakukan pemeriksaan penunjang mikrobiologi berupa kultur dan sensitifitas kuman telinga kiri, pemeriksaan radiologi berupa tomografi komputer mastoid, pemeriksaan laboratorium berupa darah rutin, PT dan APTT serta pemeriksaan fungsi pendengaran dengan audiometri.

Dari pemeriksaan laboratorium didapatkan hasil dalam batas normal. Pada pemeriksaan kultur sekret telinga kiri (No. Lab 164/XII/2000) didapatkan kuman *Klebsilla* sp. Namun, hasil ini belum menggambarkan jenis kuman di telinga tengah karena liang telinga pasien stenosis dan kesulitan mengambil sekret langsung dari telinga tengah.

Dari pemeriksaan audiometri pada telinga kanan dan kiri didapatkan tuli campur derajat sangat berat dengan ambang dengar kedua telinga sebesar 90 dB.

Pada pemeriksaan tomografi komputer mastoid (Gambar 2) didapatkan gambaran pneumatisasi sel udara mastoid kiri dan kanan berkurang dengan gambaran perselubungan. Terdapat gambaran jaringan lunak pada telinga tengah dan mastoid kiri dengan destruksi tulang. Kesan mastoiditis bilateral dengan gambaran kolesteatoma pada mastoid sinistra.



Gambar 2. Tomografi Komputer Mastoid Potongan Aksial dan Koronal

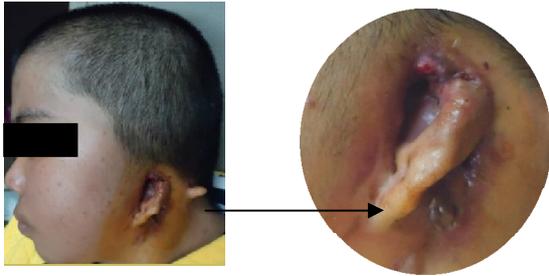
Pasien didiagnosis sebagai OMSK AS suspek maligna, OMSK AD benigna fase tenang, mikrotia bilateral dengan stenosis liang telinga sinistra kongenital, kelumpuhan nervus fasialis perifer sinistra setinggi ganglion genikulatum dengan fungsi motorik yang masih

baik 44% dan derajat House-Brackmann V, kelumpuhan kanal sinistra dan gangguan bicara. Pasien direncanakan untuk dilakukan tindakan radikal mastoidektomi dan kanaloplasti AS dalam narkosis umum. Pasien diberikan terapi injeksi Seftriakson 2x1 gram iv (*skin test* dahulu), injeksi Deksametason 3x1 ampul iv *tapering off*, injeksi Ranitidin 2x1 ampul iv, tetes telinga H₂O₂ 3% dan Tarivid *otic* masing-masing 2xgtt V AS.

Pada tanggal 22 Desember 2010 dilakukan tindakan radikal mastoidektomi dan kanaloplasti AS. Operasi dimulai dengan pasien tidur telentang di meja operasi dalam narkosis umum dan teknik hipotensi dengan kepala menghadap ke kanan. Dilakukan tindakan aseptis dan antisepsis di lapangan operasi dan dipasang duk steril. Dilakukan evaluasi telinga sinistra dengan mikroskop, tampak liang telinga stenosis dan membran timpani sulit dinilai. Dibuat penandaan pada 3 mm dari sulkus retroaurikular sinistra dan dilakukan infiltrasi pada daerah penandaan dengan adrenalin 1:200.000. Dilakukan insisi pada daerah penandaan, tegak lurus terhadap kulit dan tangensial terhadap liang telinga. Dipasang retraktor dan korteks mastoid dipaparkan. Tampak korteks mastoid tidak berkembang dan mengalami destruksi oleh kolesteatoma yang memenuhi kavum mastoid. Sinus sigmoid dan tegmen timpani tidak terpapar. Kolesteatoma juga memenuhi kavum timpani dan mendestruksi dinding posterior liang telinga. Tampak membran timpani perforasi total dan tulang-tulang pendengaran tidak ada. Kanalis fasialis tidak utuh dan nervus fasialis terpapar mulai dari pars genu kedua (*second genu*) hingga pars vertikal pada segmen mastoid sebelum mencapai tip mastoid. Segmen lain dari nervus fasialis dan kanalis semisirkularis lateralis tidak terpapar. Dilakukan kanaloplasti dengan membuat insisi pada krus heliks ke arah superior dan mengelevasi pinna ke arah superior dan posterior sehingga liang telinga menjadi lebih besar dengan diameter sekitar 7 mm. Luka operasi dijahit lapis demi lapis dan kavitas operasi diberi tampon sofratul. Dipasang verban telinga dan balut tekan. Operasi selesai. Operasi berlangsung selama 2 jam 30 menit.

Pada tanggal 27 Desember 2010, tampon dalam dibuka, tampak kavitas operasi sangat lapang, sekret mukoid minimal dan tidak berbau, tidak terdapat darah mengalir dan luka operasi kering (Gambar 3). Pada pemeriksaan nervus fasialis dari metode Freyss didapatkan perbaikan fungsi motorik yang baik menjadi 54%, tetapi kelumpuhan masih setinggi ganglion genikulatum dan derajat House-Brackmann V. Pada pemeriksaan vestibuler sederhana didapatkan pada tes Romberg dan Romberg dipertajam pasien jatuh ke kiri dan pada *stepping test* bergeser ke kiri. Pasien didiagnosis sebagai pasca radikal mastoidektomi AS atas indikasi OMSK AS maligna, OMSK AD benigna fase tenang, mikrotia bilateral, kelumpuhan nervus fasialis perifer

sinistra setinggi ganglion genikulatum dengan fungsi motorik yang baik 54% dan House-Brackmann derajat V, kelumpuhan kanal sinistra dan gangguan bicara. Pasien diberi terapi injeksi Seftriakson 2x1 gram iv, injeksi Dekسامetason *tapering off*, injeksi Ranitidin 2x1 ampul iv dan tablet Asam mefenamat 3x500 mg per oral. Pada tanggal 29 Desember 2010, pasien dibolehkan pulang dan diberi terapi tablet Sefiksim 2x100 mg per oral dan tetes telinga H₂O₂ 3% dan Tarivid *otic* masing-masing 2xgtt V AS.



Gambar 3. Daun Telinga Kiri Setelah Operasi

Pada tanggal 4 dan 13 Januari 2011, pasien kontrol dan didapatkan kavitas operasi sangat lapang dengan sekret mukoid minimal dan tidak berbau, tidak terdapat jaringan granulasi dan kolesteatoma. Luka operasi pada daun telinga dan belakang telinga kering. Pada pemeriksaan nervus fasialis dari metode Freyss didapatkan fungsi motorik yang baik 54%, kelumpuhan setinggi ganglion genikulatum dan derajat House-Brackmann V. Pada pemeriksaan vestibuler sederhana didapatkan pada tes Romberg dan Romberg dipertajam pasien jatuh ke kiri dan pada *stepping test* bergeser ke kiri. Pasien didiagnosis sebagai pasca radikal mastoidektomi AS atas indikasi OMSK AS maligna, OMSK AD benigna fase tenang, mikrotia bilateral, kelumpuhan nervus fasialis perifer sinistra setinggi ganglion genikulatum dengan fungsi motorik yang baik 54% dan House-Brackmann derajat V, kelumpuhan kanal sinistra dan gangguan bicara. Terapi dilanjutkan.

Diskusi

Insidensi mikrotia dengan atresia liang telinga adalah 1:10.000-20.000 kelahiran.^{1,2} Kelainan ini biasanya bersifat unilateral (70%) dan lebih sering terjadi pada laki-laki dibandingkan wanita dengan rasio 2,5:1.^{2,13} Pada kasus ini, ditemukan mikrotia bilateral dengan atresia unilateral pada sisi kiri pada pasien berjenis kelamin wanita. Berdasarkan klasifikasi mikrotia menurut Weerda yang membagi mikrotia ke dalam tiga derajat¹⁴, mikrotia pada pasien ini termasuk ke dalam derajat II pada telinga kanan dan derajat III pada telinga kiri.

Mikrotia disebabkan oleh kegagalan pembentukan aurikula pada minggu ke-4 hingga ke-12

kehamilan. Secara embriologi, aurikula berasal dari 6 *hillock* pada arkus brankial pertama dan kedua membentuk tragus, krus heliks, heliks, anti heliks, anti tragus, dan lobulus. Kanalis akustikus eksternus berasal dari arkus brankial pertama berupa inti solid sel epitel yang meluas ke anulus timpanikus dan kantong faringeal pertama yang terjadi pada minggu ke-6 hingga ke-8 kehamilan. Pada minggu ke-21 terjadi absorpsi sel epitel dari arah medial ke lateral. Jika proses kanalisasi ini berhenti secara prematur, maka kanalis akustikus akan mengalami atresia atau stenosis.¹

Pada 94% kasus atresia, terdapat kelainan pada aurikula dan struktur telinga tengah dengan kavum timpani berukuran lebih kecil dan sebanyak 50% kasus atresia diikuti dengan kelainan pada nervus fasialis yang terletak lebih anterior dan superfisial pada tulang temporal.^{4,5} Selain itu, juga ditemukan hipoplasia tulang-tulang pendengaran dan penurunan aerasi sel mastoid.⁵ Pada pasien ini, dari hasil temuan operasi, terdapat kelainan pada struktur telinga tengah berupa kavum timpani berukuran kecil, hipoplasia tulang-tulang pendengaran dan kurang berkembangnya sel mastoid serta nervus fasialis terletak lebih ke anterior dan superfisial.

Kelainan kongenital pada telinga luar dapat merupakan suatu sindrom. Pada pasien ditemukan kelainan berupa mikrotia, atresia liang telinga unilateral, hipoplasia pada payudara dan labia mayora unilateral serta bertubuh pendek. Kemungkinan pasien ini menderita sindrom Meier-Gorlin. Sindrom ini merupakan kelainan yang jarang terjadi dan ditandai dengan mikrotia, hipoplasia platela dan keterlambatan pertumbuhan serta dapat berhubungan dengan hipoplasia payudara, hipoplasia labia mayora dan hipertrofi klitoris. Sindrom ini terjadi akibat mutasi pada gen *Bone Morphogenetic Protein 5* (BMP-5).¹⁶ Namun, adanya kelainan pada riwayat kehamilan ibu pasien disangkal dan tidak terdapat riwayat penyakit serupa pada keluarga pasien.

Stenosis liang telinga kongenital merupakan salah satu tipe atresia liang telinga derajat ringan.^{6,7} Pasien dengan stenosis liang telinga berisiko untuk terbentuknya kolesteatoma dan harus dipertimbangkan untuk tindakan operasi.¹ Liang telinga dapat mengalami stenosis atau atresia dengan derajat yang bervariasi. Pada stenosis liang telinga, sel epitel skuamosa dapat terperangkap dan menimbulkan retensi kolesteatoma dengan destruksi tulang.⁸ Yamane H *et al* (2007)⁶ melaporkan dua kasus stenosis liang telinga kongenital dengan infeksi telinga tengah akibat destruksi kolesteatoma. Dari penelitian yang dilakukan oleh Cole dan Jahrsdoerfer (1990) dikutip oleh Lambert¹ didapatkan 50 pasien dengan diameter rata-rata liang telinga 4 mm atau kurang berisiko sebesar 50% untuk perkembangan kolesteatoma. Sebagian besar

kolesteatoma berkembang pada liang telinga dengan diameter 2 mm atau kurang. Pada penelitian lain didapatkan dari 7 telinga dengan stenosis liang telinga kongenital, semuanya terdapat kolesteatoma. Sementara itu, dari 50 telinga dengan atresia komplisit, hanya dua telinga yang memiliki kolesteatoma.⁸ Pada pasien ini terdapat stenosis liang telinga berdiameter 1 mm dan dari temuan operasi ditemukan kolesteatoma pada kavum timpani dan kavum mastoid dan telah mendestruksi hampir sebagian korteks mastoid, dinding posterior liang telinga dan kanalis fasialis.

Usia pasien dan ukuran liang telinga juga merupakan variabel penting dalam memprediksi penyakit. Kolesteatoma pada stenosis liang telinga tidak ditemukan pada pasien berusia tiga tahun atau kurang. Erosi tulang dan keterlibatan telinga tengah akibat kolesteatoma jarang ditemukan pada pasien berusia 12 tahun atau kurang.¹ Pada kasus ini, pasien berusia 18 tahun dan keluhan telinga berair dialami pasien sejak usia 10 tahun. Keluhan makin bertambah berat sejak 3 bulan yang lalu berupa cairan dari telinga berubah menjadi kental berwarna kekuningan dan berbau serta terdapat bengkak di belakang telinga. Hal ini sesuai dengan hasil penelitian yang didapatkan oleh Cole dan Jahrsdoerfer (1990) yang dikutip oleh Lambert¹ yang menemukan adanya kolesteatoma pada 10 telinga dari 11 telinga pada usia remaja muda dengan stenosis liang telinga berat.

Kolesteatoma merupakan suatu kantong retraksi atau kista yang dilapisi oleh sel epitel skuamosa dan berisikan debris keratin di dalam rongga pneumatisasi pada tulang temporal. Kolesteatoma dibedakan menjadi kongenital dan didapat.⁹ Pada stenosis liang telinga kolesteatoma yang terbentuk dipertimbangkan termasuk ke dalam kolesteatoma didapat primer.³ Secara histopatologi, kolesteatoma kongenital dan didapat identik berupa kista berlapis epitel yang berisikan keratin. Adanya riwayat otitis media merupakan salah satu tanda khas yang dapat membedakan kolesteatoma didapat dan kongenital.¹⁵ Pada pasien ini didapatkan gambaran otitis media dengan perforasi total membran timpani dan kolesteatoma yang terbentuk dipertimbangkan ke dalam kolesteatoma didapat.

Otitis media supuratif kronis (OMSK) didefinisikan sebagai suatu kondisi inflamasi kronis yang melibatkan mukosa telinga tengah dan juga sel-sel mastoid yang ditandai dengan otorea persisten atau intermiten dengan membran timpani yang perforasi selama periode lebih dari tiga bulan. Otitis media supuratif kronis dengan kolesteatoma dipertimbangkan sebagai tipe bahaya dan secara umum membutuhkan terapi pembedahan.⁹

Erosi tulang dapat terjadi pada OMSK baik dengan atau tanpa adanya kolesteatoma. Proses inflamasi

merupakan faktor utama yang memicu infiltrasi dan aktivasi osteoklas dan sel mononuklear yang mengandung enzim proteolitik. Namun, frekuensi tinggi untuk destruksi tulang pada kolesteatoma dapat dijelaskan bahwa kolesteatoma menyediakan lingkungan yang baik untuk infeksi bakteri persisten dan inflamasi kronis.^{9,17}

Otitis media kronis supuratif dengan kolesteatoma memberikan gejala otorea yang persisten, purulen dan berbau. Berbeda halnya dengan OMSK tanpa kolesteatoma biasanya dengan otorea yang banyak, intermiten, mukoid, dan tidak berbau.⁹

Pada pasien ini didiagnosis sebagai otitis media supuratif kronis tipe bahaya karena terdapat kolesteatoma pada kavum timpani dan mastoid dengan riwayat otorea intermiten, purulen, berbau, dan perforasi total pada membran timpani. Dari 76% pasien dengan perforasi membran timpani, sebanyak 24% didiagnosis sebagai OMSK dengan kolesteatoma. Pada penelitian spesifik terhadap OMSK dengan kolesteatoma ditemukan insidensi per tahun kasus ini berkisar antara 6-12 per 100.000 kasus dan sebanyak 10% kasus ditemukan bilateral.⁹

Komplikasi akibat otitis media dibagi menjadi komplikasi intratemporal dan intrakranial. Komplikasi intratemporal meliputi mastoiditis yang dapat berhubungan dengan abses subperiosteal dan abses leher dalam inferior (Bezold), petrositis, labirinitis, dan kelumpuhan nervus fasialis. Komplikasi intrakranial meliputi abses ekstradural, tromboflebitis sinus sigmoid, abses otak, hidrocefalus otitis, meningitis, dan abses subdural.¹¹

Pada pasien ini terdapat komplikasi intratemporal berupa mastoiditis dengan abses mastoid dan fistula retroaurikular serta kelumpuhan nervus fasialis. Namun, kelumpuhan nervus fasialis pada pasien ini kemungkinan akibat kelainan kongenital karena wajah mencong telah dialami pasien sejak lahir. Kondisi ini diperberat oleh adanya infeksi dan kolesteatoma yang menekan nervus fasialis.

Pasien dengan atresia liang telinga terdapat tuli konduktif, tetapi pada 11-47% pasien juga terdapat tuli sensorineural.¹⁸ Meskipun perkembangan struktur telinga dalam terpisah dan berbeda waktunya dari liang telinga dan telinga tengah, namun kelainan pada telinga dalam juga dapat ditemukan pada pasien dengan atresia kongenital.³ Pada pasien ini terdapat tuli campur derajat berat. Namun, hasil ini sulit dipercaya karena pasien memiliki kesulitan dalam komunikasi verbal dan membutuhkan pemeriksaan yang lebih objektif dengan BERA (*Brainstem Evoked Response Audiometry*). Pada pasien juga dicurigai adanya kelumpuhan kanal. Pemeriksaan keseimbangan lainnya seperti test Dix-Hallpike pada pasien tidak dapat dilakukan karena adanya kelainan pada leher. Hal ini menunjukkan adanya

kelainan pada telinga dalam pasien yang kemungkinan disebabkan oleh kelainan kongenital pada telinga dalam atau diperberat oleh adanya perluasan infeksi dari telinga tengah ke telinga dalam.

Tomografi komputer berperan penting dalam menentukan perluasan penyakit, derajat pneumatisasi tulang temporal, kondisi tulang pendengaran, telinga dalam, dan nervus VII dan VIII. Tomografi komputer juga membantu dalam memprediksi keberhasilan operasi.^{13,15} Pada kasus ini, dilakukan pemeriksaan tomografi komputer mastoid dan didapatkan gambaran perluasan penyakit hampir pada seluruh korteks mastoid dan tampak pneumatisasi tulang temporal yang berkurang dan tulang-tulang pendengaran yang tidak utuh. Namun, tidak didapatkan kelainan pada kondisi telinga dalam.

Pada pasien ini, dilakukan tindakan radikal mastoidektomi guna membuang jaringan patologis berupa kolesteatoma dan menyatukan kavum mastoid, kavum timpani dan liang telinga menjadi satu kavitas. Dari temuan operasi juga didapatkan kolesteatoma pada nervus fasialis mulai dari pars genu kedua (*second genu*) hingga pars vertikal segmen mastoid dan jaringan patologis ini diangkat serta dibersihkan dengan hati-hati. Diharapkan setelah dekompresi nervus fasialis dari kolesteatoma dapat meningkatkan fungsi nervus fasialis pada pasien. Tujuan operasi kolesteatoma adalah untuk eradikasi infeksi, mempertahankan dan merekonstruksi struktur anatomi, mempertahankan atau memperbaiki fungsi pendengaran, mencegah residu dan rekurensi penyakit.¹⁹ Pada pasien ini juga dilakukan tindakan kanakoplasti dan elevasi pinna ke arah posterior dan superior guna membuat liang telinga menjadi lebih lebar. Tindakan ini bertujuan untuk mempermudah dalam membersihkan kavitas operasi dan membantu dalam pemasangan alat bantu dengar.

Setelah infeksi teratasi, pasien direncanakan untuk pemasangan alat bantu dengar dan terapi wicara di Sub Bagian THT-Komunitas dan rekonstruksi mikrotia pada Sub Bagian Plastik Rekonstruksi.

Daftar Pustaka

1. Lambert PR. Congenital Aural Atresia. In: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD, editors. Head&Neck Surgery-Otolaryngology. 4th ed. Lippincott Williams & Wilkins: Texas; 2006. p. 2029-40
2. Kelley PE, Scholes MA. Microtia and Congenital Aural Atresia. Otolaryngol Clin N Am. 2007;40:61-80
3. Crabtree JA, Harker LA. Developmental Abnormalities of the Ear. [Updated 2001; cited Dec 20, 2010]. Available from: <http://www.famona.tripod.com/ent/cummings/cumm151.pdf>
4. Wareing MJ, Lalwani AK, Jackler RK. Development of the Ear. In: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD, editors. Head&Neck Surgery-Otolaryngology. 4th ed. Lippincott Williams & Wilkins: Texas; 2006. p. 1870-81
5. Tasar M, et al. Preoperative Evaluation of the Congenital Aural Atresia on Computed Tomography; An Analysis of the Severity of the Deformity of the Middle Ear and Mastoid. Eur J Radiol. 2007;62(1):97-105
6. Yamane H, Takayama M, Sunami K, Tochino R, Morinaka M. Disregard of Cholesteatoma in Congenital Aural Stenosis. Acta Otolaryngol. 2007;127(2):221-4
7. Kesser BW, Matthew NG, Horlbeck DM. Aural Atresia. [Update Mar 25, 2010; cited Dec 20, 2010]. Available from: <http://www.emedicine.medscape.com/article/878/218-overview>
8. Parisier SC, Fayad JN, Kimmelman CP. Microtia, Canal Atresia, and Middle Ear Anomalies. In: Snow JB, Ballenger JJ, editors. Ballenger's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery. 16th ed. BC Decker Inc: Spain; 2003. p. 997-1008
9. Telian SA, Schmalbach CE. Chronic Otitis Media. In: Snow JB, Ballenger JJ, editors. Ballenger's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery. 16th ed. BC Decker Inc: Spain; 2003. p. 261-93
10. Parisier SC, Fayad JN. Ear Canal Stenosis and Atresia. In: Bluestone CD, Rosenfeld RM, editors. Surgical Atlas of Pediatric Otolaryngology with 900 illustrations. BC Decker Inc: Canada; 2002. p. 187-219
11. Neely JG, Arts HA. Intratemporal and Intracranial Complications of Otitis Media. In: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD, editors. Head&Neck Surgery-Otolaryngology. 4th ed. Lippincott Williams & Wilkins: Texas; 2006. p. 2042-54
12. Leung AKC, Kao CP. Evaluation and Management of the Child with Speech Delay. Am Fam Physician. 1999;59(11):3121-8
13. Iglesia FV, Cervera-Paz FJ, Rodriguez MM. Surgery for Atresia Auris: Retrospective Study of Our Results and Correlation with Jahrsdoerfer Prognostic Criterion. Acta Otorinolaringol Esp. 2004;55:315-9
14. Aguilar EA. Congenital Auricular Malformation. In: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD, editors. Head&Neck Surgery-Otolaryngology. 4th ed. Lippincott Williams & Wilkins: Texas; 2006. p. 2686-700
15. Ghosh A, Saha S, Sadhu A, Saha PV. Imaging of Congenital Cholesteatoma with Atretic Ear-A Rare Case Report. Ind J Radiol Imag. 2006;16(4):673-5
16. Terhal PA, et al. Breast Hypoplasia and Disproportionate Short Stature in the Ear, Patella, Short Stature Syndrome: Expansion of the Phenotype. J Med Genet. 2000;37:719-21
17. Weber PC. Chronic Otitis Media. In: Hughes GB, Pensak ML, editors. Clinical Otolaryngology. 3rd ed. Thieme: New York; 2006. p. 234-85
18. Shah RK, Shah UK. External Auditory Canal Atresia. [Update Jul 18, 2008; cited Dec 20, 2010]. Available from: <http://www.emedicine.medscape.com/article/993/857-overview>

19. Bluestone CD. Mastoidectomy and Cholesteatoma. In: Bluestone CD, Rosenfeld RM, editors. Surgical Atlas of Pediatric Otolaryngology with 900 illustrations. BC Decker Inc: Canada; 2002. p. 91-122

