

NEUROPATI AUDITORI

Sukri Rahman, Rosy Rosalinda

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

ABSTRAK

Latar belakang: Neuropati auditori merupakan suatu gangguan pendengaran yang jarang terjadi dengan prevalensi yang belum diketahui secara pasti dan membutuhkan identifikasi dan diagnosis secara dini. **Tujuan:** Untuk menjelaskan gambaran audiologi dan elektrofisiologi neuropati auditori sehingga dapat menentukan terapi dan intervensi yang efektif. **Tinjauan Pustaka:** Neuropati auditori merupakan bagian dari tuli sensorineural, dimana suara dapat masuk hingga telinga dalam, tetapi transmisi sinyal dari telinga dalam ke otak terganggu pada jaras tertentu. Kelainan ini dapat mengenai semua umur mulai dari bayi hingga dewasa. Pasien dengan neuropati auditori dapat memiliki derajat pendengaran yang normal atau mengalami penurunan dari ringan hingga tuli sangat berat, tetapi selalu memiliki kemampuan persepsi bicara yang buruk. Neuropati auditori ditandai dengan hasil abnormal pada *brainstem evoked response audiometry* (BERA), tetapi *otoacoustic emission* (OAE) yang normal. Kelainan ini membutuhkan pendekatan manajemen yang berbeda untuk masalah pendengaran dan komunikasi dibandingkan tuli perifer lainnya. **Kesimpulan:** Evaluasi klinis dan audiologi yang akurat dibutuhkan pada neuropati auditori, dan pada akhirnya, diagnosis yang tepat memberikan strategi terapi dan rehabilitasi yang lebih baik.

Kata Kunci: Neuropati auditori, BERA, OAE, persepsi bicara

ABSTRACT

Background: Auditory neuropathy is a rare hearing disorder which is the prevalence not well established and need an early identification and diagnosis. **Purpose:** To describe the audiological and electrophysiological features of auditory neuropathy in order to determine the effective treatment and intervention. **Literature Review:** Auditory neuropathy is a kind of sensorineural hearing loss, in which sounds enter the inner ear normally, but the signal transmission from the inner ear to the brain is impaired in some ways. It can affect people of all ages from infant to adult. Patients with auditory neuropathy may have normal hearing or hearing loss ranging from mild to profound hearing loss, but they always have poor speech perception abilities. Auditory neuropathy is characterized by the abnormal result of the auditory brainstem response (BERA), but in the presence of preserved otoacoustic emissions (OAE). It requires a different management approach to the auditory and communication problems that used for usual peripheral hearing losses. **Conclusion:** An accurate clinical and audiological evaluation are needed in auditory neuropathy, and finally, a correct diagnosis allow better treatment and rehabilitative strategies.

Key Words: Auditory neuropathy, BERA, OAE, speech perception

Pendahuluan

Istilah neuropati auditori pertama kali dikenalkan oleh Starr dkk pada tahun 1996. Namun kelainan ini bukan merupakan sesuatu yang baru karena telah pernah dilaporkan oleh beberapa peneliti sebelumnya.^{1,2} Kasus neuropati auditori pertama kali ditemukan oleh Davis dan Hirsch pada tahun 1970 sebagai suatu penemuan yang paradoks karena terdapat perbedaan antara hasil *brainstem evoked response audiometry* (BERA) yang abnormal dengan hasil *otoacoustic emission* (OAE) dan ambang dengar yang masih normal.^{3,4,5} Penemuan yang sama juga dilaporkan oleh Worthington dan Peters pada tahun 1980, Lenhardt pada tahun 1981 dan Kraus pada tahun 1984.^{1,4}

Istilah lain untuk neuropati auditori adalah disinkronisasi auditori (Berlin dkk, 2002), tuli neural (Rapin dan Gravel, 2003), atau de-sinkronisasi auditori (Ray dkk, 2006).⁶

Adanya teknologi dan prosedur terbaru membuat kelainan ini dapat dibedakan dengan tuli sensorineural lainnya. Gravel dan Rapin (2006) menjelaskan berbagai tuli sensorineural berdasarkan lokasi lesinya yaitu tuli sensoris (mengenai sel rambut dalam), neuropati auditori (patologi pada sel ganglion spiral dan akson nervus koklearis), tuli sentral

(mengenai jaras auditori sentral) dan gangguan konduksi saraf (bila tidak ditemukan kelainan seperti yang disebutkan di atas). Starr dkk (1996) membagi neuropati auditori ke dalam dua tipe yaitu pre-sinaps (tipe I) apabila terdapat keterlibatan sel rambut dan post-sinaps (tipe II) apabila terdapat keterlibatan nervus koklearis.¹

Pada makalah ini akan dibahas mengenai penyebab dan mekanisme patologis terjadinya neuropati auditori, pemeriksaan diagnostik yang diperlukan dalam menegakkan kelainan ini dan pilihan penanganan yang tepat dalam meningkatkan fungsi pendengaran.

Definisi

Neuropati auditori termasuk bagian dari tuli sensorineural yang merupakan suatu istilah yang cukup luas dan menggambarkan adanya gangguan pada aktivitas saraf aferen pada jaras auditori perifer dan sentral. Istilah disinkronisasi diartikan sebagai ketidakmampuan sinkronisasi aktivitas saraf pada regio temporal sehingga menyebabkan keterbatasan pada persepsi auditori.⁴

Neuropati auditori ditandai dengan fungsi sel rambut luar koklea secara elektrofisiologis yang masih normal atau mendekati normal, tetapi terdapat gangguan pada konduksi saraf sepanjang jaras auditori.^{1,3,5,7}

Kekerapan

Data mengenai prevalensi neuropati auditori hingga saat ini belum diketahui secara jelas. Berbagai kepustakaan melaporkan angka dengan tingkat variasi yang tinggi yaitu antara 0,5-15% dari tuli sensorineural.^{3,5} Pada salah satu penelitian di Hong Kong dilaporkan prevalensi neuropati auditori sebesar 2,44%, sedangkan di Jerman dilaporkan sebesar 0,94%.³

Rance dkk (1999) dan Madden dkk (2002) melaporkan prevalensi neuropati auditori yang lebih tinggi, masing-masing sebesar 11% dan 5,1%. Berg dkk (2005) menemukan insidensi neuropati auditori di antara populasi yang berisiko sebesar 24%. Sementara itu pada penelitian yang dilakukan oleh Khairi dkk (2009) didapatkan dari 211 anak dengan tuli sensorineural sebanyak 3 anak (1,42%) menderita neuropati auditori.⁷

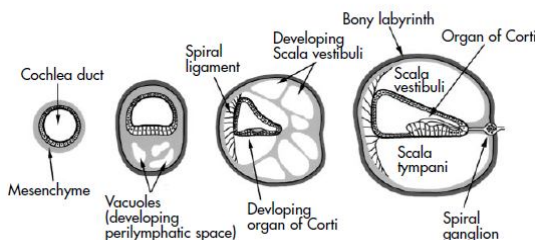
Dari penelitian oleh Lotfi dan Mehrkian (2007)³ pada anak sekolah dengan gangguan pendengaran didapatkan sebesar 1,54% anak menderita neuropati auditori dan sebesar 53% mengalami neuropati auditori unilateral.

Kasus neuropati auditori telah dilaporkan pada semua umur mulai dari bayi baru lahir hingga dewasa berusia lebih dari 60 tahun. Namun mayoritas kasus ditemukan pada usia kurang dari 10 tahun. Distribusi jenis kelamin pada kelainan ini sama antara laki-laki dan perempuan.^{8,9}

Anatomi dan Fisiologi

Embriologi Koklea dan Jaras Auditori

Telinga dalam berkembang dari penebalan ektoderm (*otic placode*) pada akhir minggu ke-3 kehamilan. *Otic placode* berinvaginasi membentuk celah otik. Celah otik semakin dalam dan membentuk suatu kantong yang disebut otokista atau vesikel otik. Pada minggu ke-5 otokista semakin memanjang dan terbagi ke dalam enam struktur sensoris yang berbeda (3 kanalis semisirkularis, 2 organ otolith, dan koklea) dan sakus serta duktus endolimfatikus. Pada minggu ke-9 serabut saraf memasuki epitel sensoris pada koklea dan pada minggu ke-11 sel rambut telah terbentuk di dalam koklea dan terdapat hubungan sinaps. Pada minggu ke-12 telah terbentuk labirin membran dan sel sensoris telah berdiferensiasi. Selanjutnya pada minggu ke-16 kartilago telah terbentuk di sekitar labirin membran. Pada minggu ke-20 duktus koklearis telah mencapai panjang maksimal dan pada minggu ke-22 organ Corti telah terbentuk dan bagian basal koklea telah berfungsi (gambar 1).^{10,11,12}



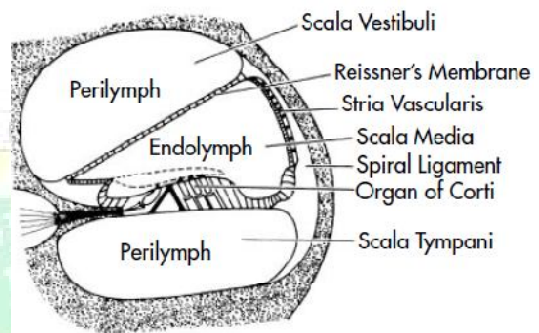
Gambar 1. Embriologi koklea, pembentukan organ Corti¹²

Pada minggu ke-23 telah terjadi osifikasi endokondral membentuk kapsul otik ukuran dewasa dan pada minggu ke-26 struktur telinga dalam telah dapat mengirimkan informasi auditori ke otak.^{11,12}

Anatomi Koklea dan Jaras Auditori

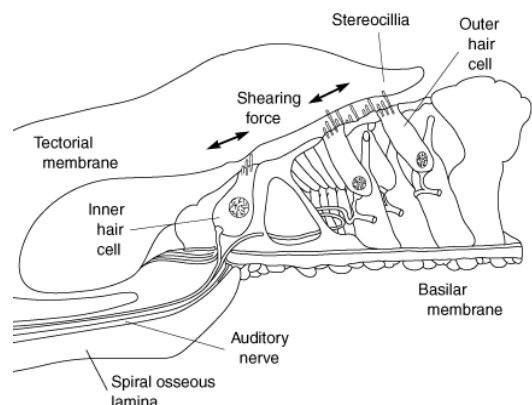
Koklea merupakan suatu saluran dengan panjang lebih kurang 35 mm dan membentuk struktur spiral menyerupai rumah siput berukuran 2¹/₂ hingga 2³/₄ putaran. Hal ini memungkinkan koklea dengan saluran yang panjang menempati ruangan yang kecil.¹³

Pada potongan melintang koklea (gambar 2), tampak skala media atau duktus koklearis berisi cairan endolimfa dan skala vestibuli serta skala timpani berisi cairan perilimfa.^{13,14} Cairan perilimfa pada skala vestibuli dan skala timpani bertemu pada apeks koklea (helikotrema). Membran basalis membentuk dasar skala media dan membran Reissner pada bagian superior skala media.^{10,13,14}

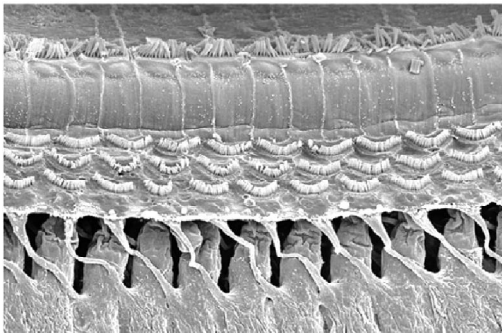


Gambar 2. Potongan melintang koklea¹⁴

Organ Corti merupakan kompleks organ sensoris yang terletak pada membran basalis dan terdiri dari sel rambut luar dan sel rambut dalam dengan ujung bersilia yang menonjol mendekati struktur berbentuk lidah yang disebut membran tektoria (Gambar 3 dan 4).^{10,13}

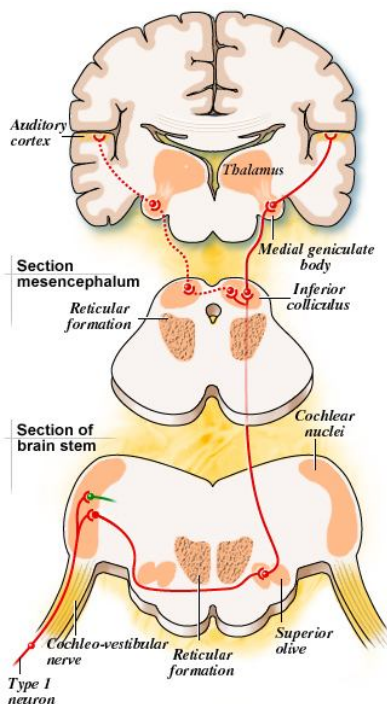


Gambar 3. Organ Corti, yang terdiri dari sel rambut luar dan sel rambut dalam¹⁰



Gambar 4. *Scanning electron micrograph* menunjukkan permukaan atas organ Corti setelah pengangkatan membran tectoria¹⁵

Jaras aferen dari sistem auditori sentral dimulai dari koklea hingga korteks auditorius di lobus temporalis melalui nukleus koklearis, nukleus olivarius superior, lemniskus lateralis, kolikulus inferior dan korpus genikulatum medial (gambar 5).¹⁵

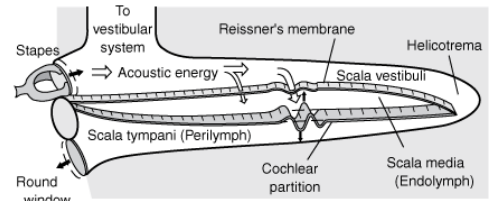


Gambar 5. Jaras auditori sentral dari koklea hingga korteks auditorius¹⁶

Fisiologi Koklea dan Jaras Pendengaran

Koklea berfungsi dalam proses transduksi dan transformasi suara menjadi suatu kode impuls saraf pada nervus koklearis sehingga informasi dapat dihantarkan sampai ke otak.^{14,17}

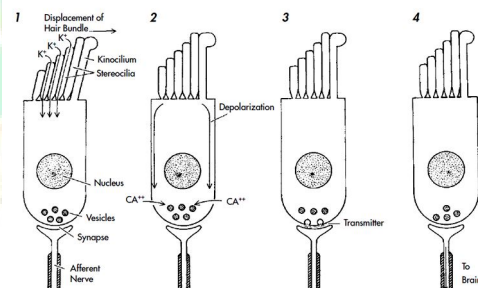
Proses transduksi diawali dengan pendorongan membran basalis sebagai respon terhadap energi akustik yang berasal dari stapes. Pendorongan pada membran basalis menghasilkan gelombang yang berjalan dari basal hingga apeks (gambar 6). Pada frekuensi tinggi, gelombang suara tidak dapat mencapai bagian apeks dari koklea, sementara itu gelombang suara pada frekuensi rendah dapat berjalan di sepanjang membran basalis.¹⁸



Gambar 6. Gelombang suara yang berjalan dari basal hingga apeks pada koklea (*traveling wave*)¹⁰

Sel rambut luar bertindak sebagai sel motorik yang dapat mengurangi pengaruh gesekan pada gerakan membran basalis dan menguatkan gerakan membran basalis sehingga terjadi amplifikasi suara. Sebagian besar gelombang ini berjalan terus ke arah apeks, tetapi beberapa gelombang melepaskan diri dan dipantulkan kembali ke telinga tengah dan dapat dicatat pada meatus akustikus eksternal sebagai suatu emisi otoakustik.^{17,18}

Sel rambut dalam merupakan sel sensorik yang berfungsi untuk mengirimkan gelombang suara yang diterima oleh koklea ke otak. Defleksi stereosilia oleh gelombang suara membuka *channel* ion pada ujung stereosilia sehingga ion K^+ masuk ke sel rambut (gambar 7). Proses ini menimbulkan depolarisasi sel rambut dan menyebabkan *channel* Ca^{2+} pada bagian basal terbuka. Ion Ca^{2+} mengakibatkan terjadinya pelepasan neurotransmitter ke dalam sinaps yang menghasilkan impuls saraf pada nervus koklearis yang dilanjutkan sepanjang jaras auditori sentral hingga sampai ke otak.^{15,17}



Gambar 7. Proses transduksi suara pada sel rambut koklea¹⁴

Etiologi

Neuropati auditori dapat terjadi pada populasi umum, tetapi lebih sering ditemukan pada anak dengan risiko tinggi untuk gangguan pendengaran. Foerst dkk (2006) menemukan dari 32 anak dengan neuropati auditori, sebanyak 27 anak berisiko tinggi untuk gangguan pendengaran dan hanya lima anak tidak memiliki risiko tinggi. Prematuritas dengan komplikasi postpartum merupakan faktor risiko tersering untuk terjadinya neuropati auditori dan diikuti dengan hiperbilirubinemia.⁷

Penyebab neuropati auditori dapat dibagi menjadi dua yaitu kongenital, berupa kelainan genetik (mutasi gen otoferlin/OTOF, sindrom Charcot-Marie-Tooth, ataksia Friedrich) dan didapat, meliputi risiko perinatal (prematuritas, hiperbilirubinemia, hipoksia/asfiksia perinatal, pemakaian ventilator

mekanik, perdarahan intrakranial post-natal), paparan obat ototoksik, proses infeksi (*mumps* dan meningitis), gangguan imun (sindrom Guillain-Barre), polineuropati pada diabetes mellitus, serta trauma kepala.^{1-4,19,20} Namun sekitar 50% kasus neuropati auditori tidak diketahui etiologinya.^{2,19}

Lotfi dan Mehrkian (2007) mendapatkan sebanyak 73% pasien dengan neuropati auditori memiliki riwayat keluarga dengan gangguan pendengaran yang mengarah pada neuropati auditori dan 62% memiliki faktor risiko seperti anoksia, hiperbilirubinemia, meningitis, dan paparan obat ototoksik. Madden dkk (2002) menemukan dari 22 pasien dengan neuropati auditori, sebanyak 11 (50%) memiliki riwayat hiperbilirubinemia, 10 (45%) dengan riwayat prematur, 9 (41%) dengan paparan obat ototoksik, 8 (36%) dengan penurunan pendengaran pada keluarga, 8 (36%) dengan riwayat penggunaan ventilator mekanik, dan 2 (9%) dengan *cerebral palsy*.¹⁹

Dari skrining dengan OAE yang dilakukan oleh Dowley dkk (2009) pada 40.050 bayi, didapatkan sebanyak 30 bayi menderita tuli sensorineural, dan 12 (40%) bayi termasuk ke dalam neuropati auditori. Semua bayi dengan neuropati auditori ini dirawat di *neonatal intensive care unit* (NICU) dan sebanyak 10 (83%) menggunakan ventilator selama lebih dari lima hari, 9 (75%) terpapar gentamisin, 8 (67%) menderita sepsis, 7 (58%) dengan kelahiran prematur dan 4 (33%) menderita hiperbilirubinemia.⁸

Patofisiologi

Pada awalnya, neuropati auditori dijelaskan sebagai suatu kelainan tunggal yang ditandai dengan adanya gangguan pada nervus koklearis dengan sel rambut luar yang masih normal. Namun kelainan ini ternyata merupakan suatu spektrum yang mempengaruhi berbagai jaras auditori dimulai dari sel rambut dalam, sinaps antara sel rambut dalam dan nervus koklearis, hingga nervus koklearis itu sendiri.^{1,5,19,21} Gambaran klinis dengan variasi yang luas pada neuropati auditori kemungkinan disebabkan oleh perbedaan lokasi lesi dan penyebab yang mendasari.¹⁹ Neuropati auditori mempengaruhi aktivitas sinkronisasi normal jaras auditori, tanpa mempengaruhi fungsi amplifikasi sel rambut luar.²²

Neuropati auditori disebabkan oleh rusaknya pelepasan transmitter secara bersamaan dari vesikel yang berlekatan pada sinaps sel rambut dalam yang menghasilkan gangguan pada saraf aferen. Gangguan pada nervus koklearis dapat muncul akibat demielinasi yang menurunkan potensial aksi dan menghambat arus listrik, atau penyakit aksonal primer dengan hilangnya serabut saraf dan potensial aksi yang kecil. Kedua gangguan ini mempengaruhi potensial aksi dari serabut saraf terpanjang karena degenerasi sepanjang serabut saraf dan saraf-saraf ini memberikan suplai pada apeks koklea yang diduga menyebabkan gangguan pada frekuensi rendah.⁶ Defisiensi nervus koklearis dapat terjadi akibat kegagalan perkembangan baik secara parsial (hipoplasia) dan komplit (aplasia atau agenesis).²¹

Sel rambut dalam secara khusus sensitif terhadap hipoksia dibandingkan sel rambut luar, dan juga terhadap beberapa zat toksik seperti karbopentin dan

gentamisin. Kerusakan sinaps dapat menimbulkan gangguan pada saturasi respon, sebagai contoh, suatu stimulus yang diberikan 3-11 kali dalam satu detik dapat dideteksi secara lengkap, tetapi tidak demikian pada stimulus yang diberikan sebanyak 20 kali dalam satu detik.⁸

Diagnosis

Anamnesis

Pasien dengan neuropati auditori sering mengeluhkan mereka dapat mendengar suara, tetapi tidak dapat memahami percakapan.^{3,22} Kurangnya pengenalan terhadap bahasa ini diakibatkan oleh gangguan yang berat pada kemampuan proses diskriminasi di regio temporal.²²

Pada neuropati auditori terdapat penurunan pada kemampuan persepsi bicara yang tidak sesuai dengan derajat tuli. Beberapa pasien tidak mengalami kesulitan dalam berkomunikasi, sementara yang lain tuli secara fungsional. Pasien biasanya mengalami kesulitan dalam mendengar pada keadaan bising.¹

Pemeriksaan Diagnostik

Evaluasi yang komprehensif diperlukan dalam mendiagnosis neuropati auditori yang melibatkan berbagai bidang diantaranya audiologi, radiologi, pediatrik dan neuropediatrik, serta genetik.¹

Pemeriksaan audiologi yang direkomendasikan untuk neuropati auditori adalah audiometri dengan audiometri nada murni atau *behavioral audiometry (visual reinforcement audiometry/VRA, behavioral observational audiometry/BOA, audiometri bermain, acoustic immittance* meliputi timpanometri dan pemeriksaan refleks akustik, *otoacoustic emission* (OAE), *brainstem evoked response audiometry* (BERA), elektrokokleografi (EcochG) dan pemeriksaan persepsi bicara.^{1,2}

1. Pemeriksaan Audiometri

Pada neuropati auditori, ambang dengar nada murni (*pure tone threshold*) dapat berkisar dari atau mendekati normal hingga tuli yang sangat berat. Kemampuan proses auditori secara khas terganggu pada pasien ini, terutama pada lingkungan bising.^{1,2,4,6,8}

Pada bayi, dilakukan pemeriksaan *behavioral audiometry* dengan BOA atau VRA.^{1,7} Untuk bayi berusia kurang dari 6 bulan dapat dilakukan pemeriksaan BOA dengan mengamati respon refleks bayi terhadap suara, tetapi tidak diinterpretasi sebagai ambang dengar atau batas respon dengar minimum. Keterbatasan BOA adalah hanya mengukur kesadaran bayi dan tidak dapat menentukan ambang dengar secara pasti dengan tingkat variabilitas yang tinggi (tergantung kondisi, kesadaran, dan perhatian pasien) dan tidak dapat dijadikan sebagai patokan untuk pemasangan alat bantu dengar.¹

Pemeriksaan VRA dilakukan bila bayi telah dapat duduk dan memiliki kontrol kepala yang baik. Pada pemeriksaan ini digunakan media visual seperti mainan, cahaya atau video untuk mengkondisikan anak respon terhadap suara. Pemeriksaan ini dimulai pada anak berusia 6-7 bulan. Untuk anak yang lebih tua, berusia sekitar 5 tahun, dapat dilakukan pemeriksaan audiometri bermain. Audiogram yang akurat untuk kedua telinga

biasanya didapatkan setelah sekurang-kurangnya dua kali kunjungan.^{1,21} Frekuensi evaluasi audiometri behavioral tergantung pada status perkembangan dan kerjasama anak, tetapi sebaiknya dilakukan evaluasi minimal setiap tiga bulan hingga anak usia 6 tahun.⁵

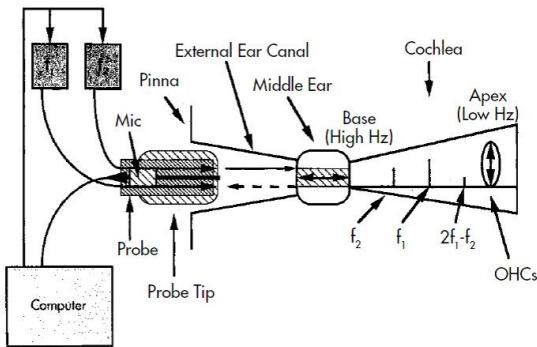
2. Pemeriksaan Timpanometri

Pada neuropati auditori, refleksi akustik biasanya tidak muncul baik pada stimulasi ipsilateral maupun kontralateral, meskipun pada beberapa kasus refleksi ini dapat muncul.^{4,19} Refleksi akustik stapedius tidak muncul atau abnormal karena gangguan pada konduksi saraf dari sinyal auditori.⁵

3. Pemeriksaan OAE

Lotfi dan Mehrkian (2007)³ menemukan sebanyak 69,23% pasien dengan neuropati auditori memiliki respon OAE yang baik, 19,23% pasien tidak terdapat respon pada OAE dan 11,53% memiliki respon OAE yang buruk. Dari penelitian Shehata dkk (2008)² terhadap 16 anak dengan neuropati auditori didapatkan sebanyak 80% masih menunjukkan OAE yang normal. Diagnosis neuropati auditori ditegakkan dengan hasil OAE yang masih normal yang menandakan fungsi sel rambut luar koklea masih baik.^{4,6}

Pilihan pemeriksaan OAE dalam mendiagnosis neuropati auditori adalah *distortion-product* OAE (gambar 8). *Distortion-product* OAE (DPOAE) diukur pada masing-masing telinga untuk dua nada primer (f_1 dan f_2), dengan rasio gabungan f_2/f_1 adalah 1,2 dan level gabungan 65 dB SPL (L1) dan 55 dB SPL (L2). Frekuensi f_2 secara khusus dinaikkan bertahap dari 1500 hingga 6000 Hz. Adanya DPOAE pada masing-masing frekuensi ditentukan dengan kriteria kombinasi meliputi rasio *signal-to-noise* ≥ 10 dB dan *absolute noise level* ≤ -15 dB SPL.²¹



Gambar 8. DPOAE secara skematik²³

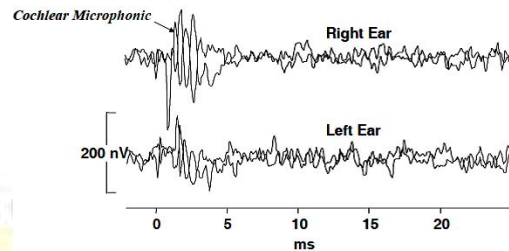
4. Pemeriksaan BERA

Gambaran khas neuropati auditori pada pemeriksaan BERA adalah ditemukannya gambaran BERA yang abnormal, memanjang atau tidak ada, dengan adanya gelombang mikrofonik koklea (gambar 9).^{6,19}

Mikrofonik koklea merupakan respon pre-neural yang dihasilkan oleh polarisasi dan depolarisasi sel rambut koklea (muncul sebelum gelombang I pada BERA). Mikrofonik koklea dapat ditemukan pada telinga normal, tuli sensorineural tipikal, dan neuropati auditori. Mikrofonik koklea pada neuropati auditori disertai dengan respon neural yang abnormal atau tidak ada.

Amplitudo gelombang ini semakin besar pada pasien dengan gangguan pada sistem saraf pusat.¹

Gelombang mikrofonik koklea dibedakan dengan respon neural melalui dua kriteria yaitu polaritas mikrofonik koklea akan terbalik dengan inversi polaritas stimulus dan latensi mikrofonik koklea akan konstan dengan perubahan tingkat stimulus. Apabila suatu respon dicurigai merupakan mikrofonik koklea (khususnya pada stimulus yang relatif tinggi), analisis harus dikonfirmasi dengan stimulus *rarefaction* dan *condensation*. Untuk membedakan gelombang ini dari artefak stimulus, tabung suara yang digabungkan dengan transduser pada *earphone* dilepaskan tanpa mengubah posisi elektroda dan transduser. Bila menghilang, maka gelombang ini merupakan mikrofonik koklea. Namun bila menetap, gelombang ini adalah suatu artefak stimulus.^{1,21}



Gambar 9. Mikrofonik koklea pada BERA¹

Pemeriksaan BERA dinilai pada dua tipe stimulus utama minimum yaitu 100 μ sec *click* dan 250 Hz *tone burst*. Ambang dengar BERA fisiologis didapatkan pada level stimulus terendah dimana respon gelombang V dapat dideteksi secara visual. Sekurang-kurangnya dua gelombang pada masing-masing level stimulus direkam untuk verifikasi dalam identifikasi gelombang.²¹

5. Pemeriksaan ASSR

Auditory steady-state response (ASSR) merupakan suatu pemeriksaan objektif alternatif dalam menilai jaras auditori dari perifer hingga sentral yang menggabungkan spesifisitas berbagai frekuensi dan stimulasi tingkat tinggi. *Auditory steady-state response* membangkitkan nada yang berkesinambungan pada amplitudo dan/atau frekuensi tertentu. Pemeriksaan ini dilakukan pada kasus tuli sensorineural sangat berat dimana respon BERA tidak muncul. Hanya sedikit penelitian yang melaporkan aplikasi ASSR pada anak dengan neuropati auditori.²⁴

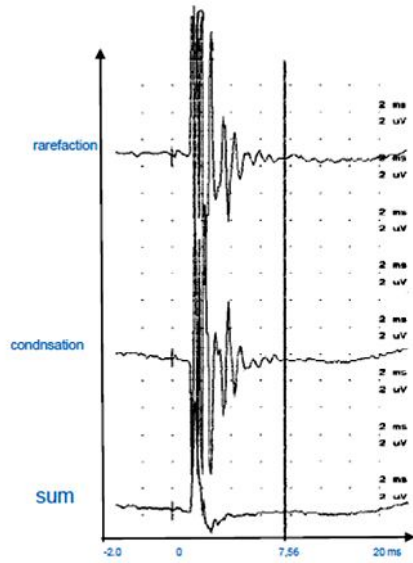
Respon ASSR didapatkan pada tingkat sinyal yang lebih tinggi (>80 dbHL) pada neuropati auditori, tetapi respon ini akan meningkat meskipun audiogram behavioral masih menunjukkan hasil yang normal. Pemeriksaan ini tidak dapat digunakan untuk menentukan ambang dengar pada neuropati auditori.¹

6. Pemeriksaan Elektrokokleografi

Pada elektrokokleografi (EcochG) didapatkan gelombang mikrofonik koklea yang panjang dan fluktuatif, dengan amplitudo yang meningkat dan ambang dengar normal (gambar 10).²

Pada penelitian yang dilakukan oleh Shehata dkk (2008)², dari 16 anak yang dilakukan pemeriksaan dengan EcochG trans-timpani, sebanyak 13 (81,2%)

menunjukkan gelombang mikrofonik koklea yang panjang dan berfluktuatif dengan nilai ambang mikrofonik koklea berkisar antara 40-60 dB.



Gambar 10. Gelombang mikrofonik koklea pada EcochG²

7. Pemeriksaan Radiologi

Pemeriksaan radiologi (MRI/CT) dilakukan untuk melihat malformasi pada telinga dalam dan integritas nervus koklearis. Dari 140 pasien neuropati auditori yang dilakukan pemeriksaan MRI, sebanyak 35 (25%) ditemukan defisiensi nervus koklearis berupa hipoplasia atau aplasia nervus koklearis dan mengenai satu telinga sebanyak 24 (69%) dan kedua telinga sebanyak 11 (31%).¹ Buchman dkk (2006) melaporkan 9 dari 51 pasien dengan neuropati auditori (18%) memiliki nervus koklearis yang aplasia atau hipoplasia yang diidentifikasi melalui MRI (*magnetic resonance imaging*). Pemeriksaan MRI direkomendasikan pada pasien dengan kandidat implan koklea.⁵

8. Pemeriksaan Persepsi Bicara

Pemeriksaan untuk menilai persepsi bicara dapat dilakukan dengan menggunakan kuesioner IT-MAIS (*Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale*) atau MAIS (*Meaningful Auditory Integration Scale*), kata dan fonem MLNT (*Multisyllabic Lexical Neighborhood Test*)/LNT (*Lexical Neighborhood Test*), kata dan fonem PB-K (*Phonetically Balanced Kindergarten*), serta kalimat HINT (*Hearing in Noise Test*) pada lingkungan tenang dan bising.¹ Variabilitas kemampuan persepsi bicara pada pasien dewasa dengan neuropati auditori telah dilaporkan pada beberapa studi. Data persepsi bicara yang didapatkan pada pasien dewasa dengan neuropati auditori tidak semudah yang didapatkan pada pasien anak-anak. Pada neuropati auditori, kemampuan persepsi bicara biasanya tidak proporsional dengan ambang dengar yang dimiliki.⁵ Persepsi bicara pada pasien ini lebih buruk dibandingkan tuli sensorineural.⁶

Gangguan pada aktivitas nervus koklearis tidak menghasilkan penurunan sensitivitas yang signifikan, tetapi menyebabkan kesulitan dalam memahami

pembicaraan. Pasien dengan neuropati auditori memiliki kemampuan auditori yang baik, tetapi memiliki kemampuan diskriminasi kata yang sangat buruk.^{2,7}

Diagnosis Banding

Berdasarkan lokasi lesi, neuropati auditori dibedakan dengan tuli sensoris, tuli neural, tuli sensorineural dan tuli sentral.²⁵ Pada neuropati auditori, kelainan berada pada sel rambut dalam, sinaps antara sel rambut dalam dan nervus koklearis, dan nervus koklearis. Pada tuli sensoris, kelainan hanya mengenai sel rambut dalam. Pada tuli neural, kelainan berada sepanjang jaras auditori perifer dengan lokus patologi tidak dapat ditentukan. Pada tuli sentral, terdapat kelainan pada jaras auditori sentral. Pada tuli sensorineural, kelainan mengenai sel rambut dalam hingga jaras auditori dengan lokus patologi tidak dapat ditentukan.^{1,25}

Penatalaksanaan

Pasien dengan neuropati auditori membutuhkan penanganan masalah pendengaran dan komunikasi yang berbeda dengan tuli sensorineural lainnya.³ Penanganan pasien dengan neuropati auditori hingga saat ini masih kontroversi.⁴

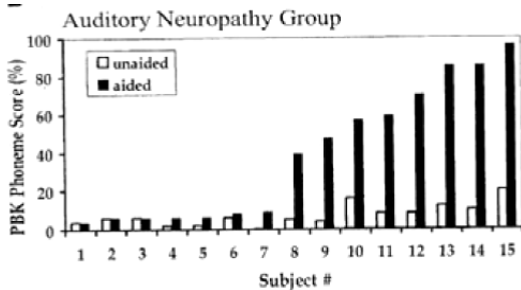
Alat Bantu Dengar (ABD)

Penggunaan alat bantu dengar (ABD) konvensional memberikan manfaat pada beberapa pasien dengan neuropati auditori, sementara pasien yang lain dengan gangguan yang berat tidak menunjukkan perbaikan.⁴ Berbagai penelitian telah dilakukan pada pasien anak dan dewasa yang menderita neuropati auditori dan didapatkan berbagai derajat manfaat dalam penggunaan amplifikasi ABD, tetapi belum dapat menjawab secara sistematis apakah ABD memberikan keuntungan pada neuropati auditori. Keterbatasan dalam angka prevalensi dan adanya heterogenitas membuat kelainan ini sulit untuk dianalisis.⁵

Banyak ahli audiologi berpendapat bahwa ABD tidak dapat membantu pada kasus neuropati auditori. Alat bantu dengar dapat menghilangkan persepsi dan intensitas suara yang tinggi dapat merusak koklea yang masih utuh. Namun terdapat penemuan lain yang melaporkan hilangnya respon OAE secara spontan pada pasien neuropati auditori meskipun tanpa pemasangan ABD. Selain itu juga dilaporkan pasien dengan amplifikasi ABD secara ekstensif tetap menunjukkan respon OAE yang normal.⁵

Pemasangan ABD harus diseleksi secara hati-hati, terutama dalam pengaturan amplifikasinya.⁴ Pemasangan ABD dengan *gain* dan *output* yang terbatas pada tingkat ambang dengar terutama pada pasien dengan tuli ringan harus dipertimbangkan agar didapatkan manfaat tanpa menimbulkan risiko yang besar. Meskipun fitting ABD dengan *gain* yang ringan telah diterima secara klinis, namun sulit untuk mengevaluasi apakah terdapat manfaat yang tepat dalam penggunaan ABD pada pasien ini.⁵ Secara umum, amplifikasi konvensional tidak dapat memperbaiki pemahaman bicara pada pasien dengan neuropati auditori selama nervus koklearis terganggu. Oleh karena itu, penggunaan ABD sebagai tatalaksana pada pasien ini masih belum jelas.⁷

Dari hasil penelitian yang dilakukan oleh Rance dkk (2002) yang membandingkan kemampuan persepsi bicara setelah pemasangan alat bantu dengar pada 15 anak dengan neuropati auditori, didapatkan hasil sebesar 50% menunjukkan perbaikan pada persepsi bicara dan 50% tidak mengalami perbaikan yang berarti (gambar 11).¹



Gambar 11. Persepsi bicara pada neuropati auditori setelah pemasangan ABD¹

Pemasangan ABD dapat membantu pada beberapa kasus, tetapi harus dipastikan pasien menggunakannya dengan tepat dan konsisten.¹

Sebelum pemasangan ABD, sebaiknya diberikan konseling terhadap orang tua bahwa ABD mungkin dapat atau tidak akan memperbaiki fungsi bicara dan bahasa pada anak dengan neuropati auditori. Kuesioner menggunakan IT-MAIS dan *Early Listening Function* (ELF) dapat membantu dalam evaluasi amplifikasi ABD pada anak yang lebih muda. Anak dengan neuropati auditori seharusnya dimonitor setiap bulan untuk perubahan sensitivitas pendengarannya yang berguna dalam pengaturan amplifikasi ABD dan evaluasi perkembangan bicaranya. Lamanya waktu yang dibutuhkan untuk mengevaluasi manfaat atau kerugian dari amplifikasi ditentukan oleh tingkat perkembangan anak dan konsistensi penggunaan amplifikasi.

Pada beberapa kasus, anak segera tidak menunjukkan perbaikan respon terhadap amplifikasi. Berbagai data meliputi hasil audiologi, laporan orang tua, dan perbaikan dalam perkembangan bicara dan bahasa dapat membantu dalam menentukan lamanya percobaan untuk amplifikasi. Bila ABD menunjukkan sedikit manfaat, evaluasi lebih lanjut diperlukan untuk menentukan apakah anak dapat sebagai kandidat dalam penggunaan implan koklea. Adanya pengaruh negatif lingkungan bising pada pemahaman bicara pasien dengan neuropati auditori, teknologi *frequency modulation* (FM) dapat dipertimbangkan baik pada pasien dengan pemasangan ABD atau implan koklea.⁵

Implan Koklea

Setelah beberapa tahun neuropati auditori dikenal, terdapat berbagai penelitian yang menyatakan adanya manfaat pemasangan implan koklea. Pada kasus neuropati auditori yang pertama kali dilaporkan dengan pemasangan implan koklea, terdapat perbaikan yang progresif pada kemampuan bicara dan bahasa pada satu tahun pertama. Slinger dan Trautwein (2000) melaporkan kasus dengan hasil temuan BERA yang normal setelah pemasangan implan koklea.⁵

Hal yang sama juga dilaporkan oleh Fabry (2000) bahwa terdapat perbaikan pada fungsi auditori setelah pemasangan implan koklea. Pada beberapa kasus neuropati auditori, implan koklea dapat membuat jalan pintas pada lokasi lesi (sel rambut dalam atau sinaps). Selain itu stimulasi listrik dapat mengembalikan sinkronisasi nervus koklearis. Stimulasi listrik lebih efektif dalam produksi sinkronisasi respon neural dibandingkan stimulasi akustik. Lebih lanjut, stimulasi pulsatil bifasik yang dihasilkan dari elektroda implan dapat meningkatkan sinkronisasi aktivitas nervus koklearis.⁵

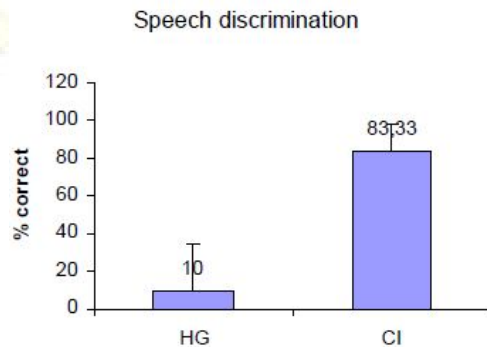
Dari penelitian yang dilakukan oleh Rance dan Barker (2008)²⁶ pada 20 pasien dengan neuropati auditori yang membandingkan persepsi bicara pada 10 pasien dengan pemasangan ABD dan 10 pasien dengan implan koklea, didapatkan hasil perbaikan yang sama antara keduanya (tabel 1).

Tabel 1. Perbandingan persepsi bicara setelah pemasangan ABD dan implan koklea pada neuropati auditori²⁶

Subjek	Skor Fonem CNC (%)
NA (ABD)	55,1 ± 24,8
NA (implan koklea)	59,6 ± 20,6

CNC Consonant/Nucleus-Vowel/Consonant

Shehata dkk (2008) melakukan penelitian pada 16 anak dengan neuropati auditori, didapatkan sebanyak dua anak dapat sembuh spontan, dua anak menggunakan ABD dan 12 anak menggunakan implan koklea setelah tidak didapatkan cukup manfaat dengan ABD. Dari pemeriksaan audiometri tutur, didapatkan hasil diskriminasi kata yang lebih besar pada implan koklea dibandingkan ABD (gambar 12).²



Gambar 12. Hasil diskriminasi kata pada pasien neuropati auditori dengan pemasangan ABD dan implan koklea²

Meskipun beberapa pasien menunjukkan perbaikan dengan implan koklea, tetapi terdapat beberapa kasus yang tidak menunjukkan perbaikan. Selain itu persepsi bicara pada neuropati auditori dengan implan koklea lebih buruk dibandingkan kelompok sensorineural dengan implan koklea.^{7,20}

Rekomendasi implan koklea pada pasien neuropati auditori tidak secara otomatis dilakukan. Pada

kasus dengan amplifikasi masih memberikan hasil yang baik, implan koklea belum perlu digunakan.⁵

Implan Batang Otak

Neuropati auditori merupakan penyakit yang heterogen dimana kerusakan dapat terjadi dari disinkronisasi sel rambut dalam, neuron nervus koklearis primer, hingga bagian nervus koklearis yang lebih proksimal. Beberapa pasien menunjukkan perbaikan setelah pemasangan implan koklea, sedangkan beberapa yang lain tidak menunjukkan keberhasilan dengan intervensi ini. Pada pasien dengan neuropati auditori berat yang gagal dengan pemasangan implan koklea dapat dilakukan pemasangan implan batang otak (*auditory brainstem implant*). Oleh karena lokasi stimulasi dengan implan koklea kemungkinan pada sel ganglion spiral, sinyal yang diberikan tidak dapat sampai ke sentral, terutama pada neuropati auditori yang melibatkan serabut nervus koklearis.²⁷ Untuk lebih efektif, sinyal listrik harus melewati lesi pada neuron dan mencapai jaras auditori sentral secara langsung, yang didapatkan dengan implan batang otak.^{27,28}

Elektroda dari implan batang otak diletakkan pada reseptor lateralis ventrikel ke-4 melalui foramen Luschka yang ditempatkan pada permukaan nukleus koklearis.^{29,30}

Prognosis

Berbagai faktor mempengaruhi prognosis neuropati auditori meliputi usia saat didiagnosis dan ditatalaksana, ketepatan alat bantu dengar, konsistensi penggunaan alat bantu dengar, kualitas intervensi, keterlibatan keluarga, kemampuan kognitif, dan adanya kondisi medis lainnya.¹ Namun pada beberapa pasien dengan neuropati auditori fungsi pendengaran dapat mengalami perbaikan secara spontan dalam satu atau dua tahun kehidupan.^{5,7}

Kesimpulan

1. Neuropati auditori merupakan suatu gangguan pendengaran yang jarang terjadi dengan angka prevalensi yang bervariasi antara 0,5-15% dan telah dilaporkan pada semua umur, terutama anak-anak.
2. Pada neuropati auditori terjadi dis-sinkronisasi pada jaras pendengaran dengan fungsi sel rambut luar koklea masih normal.
3. Berbagai faktor menyebabkan timbulnya neuropati auditori diantaranya prematuritas, kelainan perinatal, kelainan genetik, infeksi, gangguan imun, diabetes melitus dan trauma kepala.
4. Gambaran khas untuk neuropati auditori adalah derajat pendengaran yang bervariasi, dari normal hingga tuli sangat berat dan gangguan pada persepsi bicara, dengan OAE yang masih normal dan terdapat gangguan pada BERA disertai gambaran mikrofonik koklea. Biasanya refleks akustik tidak muncul pada kelainan ini.
5. Heterogenitas dalam etiologi, lokasi lesi dan fungsi pendengaran pada neuropati auditori menimbulkan berbagai pertimbangan dalam menentukan pilihan penanganan kasus ini.
6. Untuk memperbaiki fungsi pendengaran pada pasien dengan neuropati auditori, dapat dilakukan pemasangan ABD, implan koklea, atau bila keduanya

gagal dapat dilakukan pemasangan implan batang otak.

7. Oleh karena dibutuhkan strategi rehabilitasi dan edukasi yang khusus pada pasien dengan neuropati auditori, maka penting untuk mengidentifikasi kelainan ini pada usia yang lebih muda.

Daftar Pustaka

1. Roush P. Auditory neuropathy spectrum disorder (ANS): Diagnosis and management. 2009. [update 2009 Oct 3; cited 2011 Jan 8] Available from: <http://www.csd.jmu.edu/iccs09/materials/proush/P.%20Roush%20Auditory%20Neuropathy%20Dx%20&%20Mgmt>
2. Shehata-Dieler WE, Muller J, Volter C, Hagen R. Auditory neuropathy. Wurzburg University. 2008. [update 2008 Apr 9; cited 2011 March 3]. Available from: <http://www.hno.uni-wuerzburg.de>
3. Lotfi Y, Mehrkian S. The prevalence of auditory neuropathy in students with hearing impairment in Tehran, Iran. Arch Iranian Med 2007; 10 (2): 233-5
4. Kundu P, Rout N. The impact of high gain conventional hearing aid on OAEs in a case of auditory neuropathy/dys-synchrony. East J Med 2010; 15: 26-30
5. Simmons J, McCreedy R. Auditory neuropathy/dys-synchrony: Trends in assessment and treatment. ASHA Leader 2007; 8: 12-4
6. Pearce W, Golding M, Dillon H. Cortical auditory evoked potentials in the assessment of auditory neuropathy: Two case studies. J Am Acad Audiol 2007; 18: 380-90
7. Khairi M, Normasutra A, Wan Zaharah A. Auditory neuropathy: Three cases among a group with sensorineural hearing loss. Singapore Med J 2009; 50 (9): e324-5
8. Dowley AC, Whitehouse WP, Mason SM, Cope Y, Grant J, Gibbin KP. Auditory neuropathy: Unexpectedly common in a screened newborn population. Development Med & Child Neurol 2009; 51 (8): 642-6
9. Gerling IJ. A case study of progressive auditory neuropathy. CICSD 2001; 28: 52-7
10. Lalwani AK. Current diagnosis & treatment: Otolaryngology head and neck surgery. 2nd ed. New York: Mc Graw Hill; 2007. Available from: <http://www.accessmedicine.com>
11. Wareing MJ, Lalwani AK, Jackler RK. Development of the ear. In: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD, editors. Head & neck surgery-Otolaryngology. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 1870-81
12. Wu DK, Choo DI. Development of the ear. In: Snow JB, Ballenger JJ, editors. Ballenger's otorhinolaryngology head and neck surgery. 16th ed. Spain: BC Decker Inc; 2003. p. 25-38
13. Gacek RR, Gacek MR. Anatomy of the auditory and vestibular systems. In: Snow JB, Ballenger JJ, editors. Ballenger's otorhinolaryngology head and neck surgery. 16th ed. Spain: BC Decker Inc; 2003. p. 1-25
14. Martin BL, Martin GK, Luebke AE. Physiology of the auditory and vestibular systems. In: Snow JB,

- Ballenger JJ, editors. Ballenger's otorhinolaryngology head and neck surgery. 16th ed. Spain: BC Decker Inc; 2003. p. 68-134
15. Onerci TM. Ear anatomy. In: Onerci TM, editor. Diagnosis in otorhinolaryngology. Berlin: Springer; 2009. p. 2-7
16. Indiana University Bloomington [image on the internet]. 2009 [update April 2009; cited 2011 March 29]. Available from: http://www.cs.indiana.edu/~port/teach/641/audit_ory.path
17. Moller AR. Anatomy of the ear. In: Moller AR, editor. Hearing: Anatomy, physiology, and disorders of the auditory system. 2nd ed. New York: Elsevier; 2006. p. 3-16
18. Mills JH, Khariwala SS, Weber PC. Anatomy and physiology of hearing. In: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD, editors. Head & neck surgery-Otolaryngology. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 1884-903
19. Forli F, Mancuso M, Santoro A, Dotti MT, Siciliano G, Berrettini S. Auditory neuropathy in a patient with mitochondrial myopathy and multiple mtDNA deletions. J Laryngol & Otol 2006; 120: 888-91
20. Varga R, Kelley PM, Keats BJ, Starr A, Leal SM, Cohn E, Kimberling WJ. Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene. J Med Genet 2003; 40: 45-50
21. Buchman C, Roush P, Teagle H, Brown C, Zdanski C, Grose J. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. Ear & Hearing 2006; 27 (4): 399-408
22. Shallop JK, Rochester. Current developments in our understanding of auditory neuropathy ANSD. Canada: Institut Raymond-Dewar. 2009. [update 2010 Sept 16; cited 2011 Mar 16]. Available from: <http://www.docstoc.com/docs/54826638/Current-Developments-in-our-Understanding-of-Auditory-Neuropathy-ANSD>
23. Hall JW, Lewis S. Diagnostic audiology, hearing aids, and habilitation options. In: Snow JB, Ballenger JJ, editors. Ballenger's otorhinolaryngology head and neck surgery. 16th ed. Spain: BC Decker Inc; 2003. p. 134-60
24. Attias J, Buller N, Rubel Y, Raveh E. Multiple auditory steady-state responses in children and adults with normal hearing, sensorineural hearing loss, or auditory neuropathy. Annals Otol Rhinol Laryngol 2006; 115 (4): 268-76
25. Rapin I, Gravel JS. Auditory neuropathy: A biologically inappropriate label unless acoustic nerve involvement is documented. J Am Acad Audiol 2006; 17: 147-50
26. Rance G, Barker E. Speech perception in children with auditory neuropathy/dyssynchrony managed with either hearing aids or cochlear implants. Otol & Neurotol 2008; 29: 179-82
27. Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L. Auditory brainstem implant as a salvage treatment after unsuccessful cochlear implantation. Otol Neurotol 2004; 25: 485-96
28. Shannon RV, Colletti V. Open set speech perception with auditory brainstem implant. Laryngoscope 2005; 115: 1-5
29. Karger AG, Basel. History of cochlear implants and auditory brainstem implants. Adv Otorhinolaryngol 2006; 64: 1-10
30. Neto RVB, Bento RF, Yasuda A, Ribas GC, Rodrigues AJ. Anatomical landmarks in auditory brainstem implant surgery. Rev Bras Otorrinolaringol 2005; 71 (3): 282-6