

## SURAT TUGAS

Nomor: 302-R/UNTAR/Pengabdian/X/2022

Rektor Universitas Tarumanagara, dengan ini menugaskan kepada saudara:

MEISKE YUNITHREE SUPARMAN, M. Psi., Psikolog

Untuk melaksanakan kegiatan pengabdian kepada masyarakat dengan data sebagai berikut:

Judul : PEDOMAN NASIONAL PELAYANAN KEDOKTERAN (PNPK) TULI  
SENSORINEURAL KONGENITAL  
Mitra : IPK Jakarta, Kemenkes RI  
Periode : Juli 2022  
URL Repository : <https://linter.untar.ac.id/ltrdosen/lapBKD/srttgspxm.aspx>

Demikian Surat Tugas ini dibuat, untuk dilaksanakan dengan sebaik-baiknya dan melaporkan hasil penugasan tersebut kepada Rektor Universitas Tarumanagara

08 Oktober 2022

Rektor



**Prof. Dr. Ir. AGUSTINUS PURNA IRAWAN**

Print Security : 9e2d78191c255008a8f85267f9e26743

Disclaimer: Surat ini dicetak dari Sistem Layanan Informasi Terpadu Universitas Tarumanagara dan dinyatakan sah secara hukum.

LAPORAN PENUGASAN



**PEDOMAN NASIONAL PELAYANAN KEDOKTERAN (PNPK)**

**TULI SENSORINEURAL KONGENITAL**

**Kerjasama dengan Kementerian Sosial RI dan Berbagai Organisasi Profesi Lain**

Disusun oleh:

Meiske Yunithree Suparman

UNIVERSITAS TARUMANAGARA  
JAKARTA  
2022

Nama Subjek : Meiske Yunithree Suparman, M. Psi., Psikolog  
Waktu Kegiatan : Bulan Mei-Juli 2022  
Jenis Kegiatan : Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran (PNPK) Tuli  
Sensorineural Kongenital  
Tema/topik/judul : Tatalaksana Sensorineural Kongenital  
Tempat kegiatan : Kemenkes RI  
Penyelenggara : Kemenkes RI

### **Intisari**

a. Tujuan Kegiatan

Menghasilkan Pedoman Nasional tentang Pelayanan Kedokteran bagi kasus Tuli Sensorineural Kongenital yang merupakan hasil kerjasama berbagai Organisasi Profesi.

b. Deskripsi jalannya kegiatan

Pertemuan dilakukan beberapa kali, hingga dicapai kesepakatan final Pedoman Nasional ini pada bulan Juli 2022. Setelah melalui berbagai diskusi, pedoman ini mengalami beberapa kali revisi.

Para Dokter Spesialis yang masuk dalam golongan tenaga Kesehatan Kemenkes RI sangat antusias memberikan komentar terkait draf pedoman. Kegiatan berjalan dengan lancar di setiap pertemuannya walaupun terkadang kami harus bolak balik ke halaman depan dan belakang ketika proses diskusi berlangsung.

c. Manfaat bagi subjek

- Dengan peran sebagai narasumber, saya mendapat pengalaman baru lagi yang sangat bermanfaat karena sebelum setiap rapat kemajuan saya harus membaca draft pedoman secara detil, banyak literatur, belajar, mempersiapkan bahan diskusi dan pertanyaan, serta mempersiapkan diri menganalisis setiap masukan yang diperoleh untuk disatukan dalam PNPk Tuli Sensorineural Kongenital.
- Memperluas jejaring di lingkungan Lembaga pemerintahan dan non pemerintahan, serta berbagai Organisasi Profesi
- Kemungkinan menjajagi kerjasama selanjutnya

d. Manfaat bagi lembaga (*unit kerja/program studi/fakultas/universitas*)

- Memperluas jejaring dengan berbagai pihak, baik Lembaga pemerintahan

maupun non pemerintahan

- Kemungkinan menjajagi kerjasama selanjutnya
- e. Rekomendasi (*usulan untuk ditindaklanjuti oleh lembaga*)
  - Selalu aktif mengikuti kegiatan-kegiatan semacam ini
  - Terus memperluas jejaring di lingkungan pemerintah, universitas, Organisasi Profesi, ataupun komunitas tertentu

**PEDOMAN NASIONAL PELAYANAN KEDOKTERAN (PNPK)  
TULI SENSORINEURAL KONGENITAL**

**KEMENTERIAN KESEHATAN REPUBLIK INDONESIA**

**Jakarta**

**2022**

## **KATA PENGANTAR**

Puji syukur kehadirat Allah SWT atas limpahan berkah dan karunia-Nya sehingga Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran (PNPK) Tuli Sensorineural Kongenital berhasil diselesaikan oleh Bidang PNPB Perhati-KL dan para narasumber yang terlibat dari berbagai bidang disiplin ilmu.

Tuli sensorineural kongenital merupakan penyakit yang banyak dijumpai pada bayi baru lahir, dengan prevalensi 0.1%. Adanya ketulian yang dibawa sejak lahir ini akan sangat berpengaruh pada kemampuan anak dalam komunikasi, pengetahuan, perkembangan sosial-emosional, hasil akademik, serta peluang kerja dan kualitas hidup di masa depan. Hal ini juga akan berdampak pada beban ekonomi keluarga, masyarakat bahkan negara yang lebih besar dibandingkan bila dapat ditangani dengan tepat. Untuk itu penting sekali untuk melakukan diagnosis dini dan intervensi tatalaksana yang tepat dan cepat dengan melibatkan berbagai bidang yang terkait yang berhubungan dengan perkembangan dan fungsi anak sehingga target perkembangan, komunikasi dan kualitas hidup seorang anak dapat tercapai sesuai usianya.

Oleh karena itu dibuatnya PNPB Tuli Sensorineural Kongenital ini sangatlah penting untuk dijadikan acuan bersama dalam penatalaksanaan penyakit itu sendiri serta sumber untuk edukasi bagi masyarakat.

Terima kasih kepada para penyusun yang telah bekerja keras menyelesaikan PNPB Tuli Sensorineural Kongenital. Semoga PNPB ini dapat memberikan manfaat yang luas bagi Sejawat Sp.T.H.T.K.L, serta tenaga kesehatan lainnya yang ikut berperan penting dalam tatalaksana penyakit ini di seluruh Indonesia dan juga bagi masyarakat pada umumnya.

Jakarta, September 2022

Prof. Dr. dr. Jenny Bashiruddin, Sp.T.H.T.K.L.(K)

Ketua Umum PP Perhati-KL

## **TIM PENYUSUN**

**Ketua** : Dr. dr. Ronny Suwento, Sp.T.H.T.K.L(K)  
**Wakil ketua** : Waspada, S. Tr. Kes  
**Sekretaris** : Christin A. Sitanggang Amd. Aud  
**Tim Panel** :

### **Ilmu Telinga, Hidung, Tenggorok, Bedah Kepala dan Leher (PERHATI-KL):**

Dr. dr. Ratna Anggraeni, MKes., Sp.T.H.T.K.L(K)  
Dr. dr. Ronny Suwento, Sp.T.H.T.K.L(K)  
Dr. dr. Tri Juda Airlangga, Sp.T.H.T.K.L(K)  
dr. Fikri Hamdan Yasin, Sp.T.H.T.K.L(K)

dr. Widayat Alviandi, Sp.T.H.T.K.L(K)  
Dr. dr. Fikri Mirza Putranto, Sp.T.H.T.K.L(K)

Dr. dr. Lina Lasminingrum, Sp.T.H.T.K.L(K), M.Kes.  
dr. Harim Priyono, Sp.T.H.T.K.L(K)  
dr. Rangga Rayendra Saleh, Sp.T.H.T.K.L(K)  
Dr. dr. Masyita Gaffar, Sp.T.H.T.K.L (K)  
dr. Sally Mahdiani, Sp.T.H.T.K.L(K), MKes

dr. Diana Rosalina, Sp.T.H.T.K.L(K)  
dr. Yupitri Pitoyo, Sp.T.H.T.K.L  
dr. Eka Dian Safitri, Sp.T.H.T..K.L  
dr. Fatia Permata Sari, Sp.T.H.T.K.L  
dr. Azifa Anisatul Umma  
dr. Diva Zahra Parnanda  
dr. Emmanuella I.G. Sitorus

### **Perhimpunan Audiologis Indonesia (PERAUDI):**

Christin A. Sitanggang Amd. Aud  
Agit Dwi Hidayat, SE. A.Md. Kes  
Chandi Lobing, ST. A.Md. Aud

### **Ikatan Terapi Wicara Indonesia (IKATWI):**

Waspada, S. Tr. Kes  
Bangkit Putra Pratama, A. Md. TW  
Rovika Hadi Suwignyo, A. Md. TW  
Rini Nurbaeti, A. Md. TW  
Anggi Afriza Dine, S. Tr. Kes

### **Ikatan Dokter Anak Indonesia (IDAI):**

Dr. dr. Irawan Mangunatmadja, SpA(K)  
Dr. dr. R.A. Setyo Handryastuti, SpA(K)  
Dr. dr. Bernie Endyarni Medise, SpA(K), MPH

**Perhimpunan Dokter Spesialis Radiologi Indonesia (PDSRI):**

Prof. Dr. dr. Yuyun Yueniwati, M.Kes, Sp.Rad(K)

dr. Reyhan Eddy Yunus, M.Sc, Sp.Rad(K)

**Perhimpunan Dokter Spesialis Kedokteran Fisik dan Rehabilitasi Indonesia (PERDOSRI):**

Dr. dr. Tirza Z. Tamin, Sp.KFR(K)

Dr. dr. Luh Karunia Wahyuni, Sp.KFR(K)

dr. Ellyana Sungkar, Sp.KFR(K)

dr. Nilla Mayasari, Sp.KFR(K), M.Kes

dr. Amien Suharti, Sp.KFR

dr. Rigina Nilandrani, Sp.KFR

**Perhimpunan Dokter Spesialis Kedokteran Jiwa Indonesia (PDSKJI):**

dr. Lina Budiyantri, SpKJ(K)

**Ikatan Psikolog Klinis (IPK):**

Meiske Yunitree Suparman, M.Psi., Psikolog

**Perhimpunan Dokter Spesialis Anestesiologi dan Terapi Intensif (PERDATIN):**

Prof Dr. dr. Syafri K. Arief, SpAn KIC., KAKV

Dr. dr. Djayanti Sari, SpAn KAP., M.Kes

dr. Rafidya Indah Septica, SpAn KAO

dr Iwan Abdul Rachman, SpAn KNA., M.Kes

**Dibantu Oleh:**

**Kementerian Kesehatan**

dr. Nani H. Widodo, Sp.M,MARS

dr. Bidayatul Tsalisatul Sua'idah, MKM

dr. Sandra Octaviani Dyah PR, MKM

Nia Ayu Suridaty, M.Kep,Sp.Kep, MB

Krisna Desria, SKM

## DAFTAR ISI

<b>KATA PENGANTAR</b>	<b>1</b>
<b>TIM PENYUSUN</b>	<b>2</b>
<b>DAFTAR ISI</b>	<b>4</b>
<b>DAFTAR SINGKATAN</b>	<b>7</b>
<b>DAFTAR GAMBAR</b>	<b>10</b>
<b>DAFTAR TABEL</b>	<b>11</b>
<b>RINGKASAN EKSEKUTIF</b>	<b>12</b>
<b>BAB I PENDAHULUAN</b>	<b>15</b>
A. Latar Belakang	15
B. Permasalahan	21
C. Tujuan	22
D. Sasaran	22
<b>BAB II METODOLOGI</b>	<b>23</b>
A. Gambaran Proses	23
1. Perumusan Pertanyaan Klinis	23
2. Metode Adaptasi <i>Guideline</i>	27
B. Komposisi Panelis	28
C. Peninjauan dan Pembaharuan Ulang	29
D. Evaluasi Implementasi	29
<b>BAB III HASIL DAN PEMBAHASAN</b>	<b>30</b>
A. Hasil Pencarian <i>Guideline</i>	30
B. Hasil Penilaian Relevansi <i>Guideline</i> dengan ADAPTE	31
C. Hasil Penilaian Kualitas <i>Guideline</i> dengan AGREE	31
D. Hasil Penilaian <i>Guideline</i> dengan GLIA	32
E. Rekomendasi Tatalaksana Tuli Sensorineural Kongenital	33
1. Definisi, Etiologi dan Faktor Risiko Tuli Sensorineural Kongenital	33
2. Program Skrining dan Intervensi Pendengaran	35
3. Prinsip <i>Early hearing detection and intervention</i> (EHDI) 1-3-6	37
F. Tolak ukur ( <i>Benchmark</i> ) dan Indikator Kualitas	39
1. Indikator Kualitas untuk Skrining	39

2. Indikator Kualitas untuk Konfirmasi Anak Tuli atau Sulit Mendengar	40
3. Indikator Kualitas untuk Intervensi Dini	40
G. Skrining Pendengaran pada Bayi Baru Lahir	41
1. Pemeriksaan pada Skrining Pendengaran dan Interpretasi Hasil	41
2. Protokol Skrining Pendengaran pada Bayi Sehat	43
3. Protokol Skrining Pendengaran pada Bayi di NICU	43
4. Waktu Pemeriksaan Skrining Pendengaran pada Bayi Baru Lahir serta Alur Pemantauan dan Tindak Lanjut	44
H. Skrining Tumbuh Kembang/Bicara Bayi dan Anak	47
I. Diagnosis Tuli Sensorineural Kongenital	49
1. Pemeriksaan Objektif	52
a. <i>Brainstem evoked response audiometry</i> (BERA)	52
b. <i>Oto acoustic emission</i> (OAE)	58
c. Timpanometri dan Refleks akustik	60
d. <i>Auditory Steady State Response</i> (ASSR)	63
e. Pemeriksaan pendengaran <i>behavioral</i>	63
2. Radiologi/Pencitraan	65
3. Pemeriksaan lainnya yang dipertimbangkan	67
J. Tatalaksana Rehabilitasi Pendengaran pada Tuli Sensorineural Kongenital	68
1. Rehabilitasi Pendengaran dengan Alat Bantu Dengar (ABD)	68
2. Rehabilitasi Pendengaran dengan Implantasi Koklea	79
3. Rehabilitasi Pendengaran dengan <i>Auditory Brainstem Implant</i> (ABI)	110
4. Rehabilitasi Pendengaran dengan Terapi Wicara	112
5. Evaluasi Pasca Rehabilitasi Pendengaran	127
K. Algoritma Tatalaksana Tuli Sensorineural Kongenital di Indonesia	132

L. Teknik Skrining dan Diagnosis Kecurigaan Gangguan Pendengaran dan Evaluasi Pemantauan Perkembangan Pendengaran dan Bicara	135
1. <i>Oto acoustic emission</i> (OAE)	135
2. <i>Brainstem evoked response audiometry</i> (BERA) dan <i>Auditory steady state response</i> (ASSR)	144
3. Timpanometri	162
4. Pemeriksaan <i>Behavioral</i>	165
5. Kuesioner Modifikasi Tes Daya Dengar (MTDD)	167
6. Kuesioner <i>LittleEARS</i>	172
7. Kuesioner <i>St. Gabriel</i>	176
8. <i>Electrical dynamic range</i> (EDR)	181
9. <i>Categories of auditory performance</i> (CAP) dan <i>speech intelligibility of rating</i> (SIR)	182
<b>BAB IV SIMPULAN DAN SARAN</b>	<b>185</b>
<b>DAFTAR PUSTAKA</b>	<b>190</b>

## DAFTAR SINGKATAN

AAA	:	<i>American Academy of Audiology</i>
AABR	:	<i>Automated Auditory Brainstem Response</i>
AAP	:	<i>American Academy of Pediatrics</i>
AB	:	<i>Advanced Bionic</i>
ABI	:	<i>Auditory Brainstem Implant</i>
ABD	:	<i>Alat Bantu Dengar</i>
ABR	:	<i>Auditory Brainstem Response</i>
ALD	:	<i>Assistive Listening Devices</i>
ANSD	:	<i>Auditory Neuropathy Spectrum Disorder</i>
ASSR	:	<i>Auditory Steady State Response</i>
ART	:	<i>Auditory Response Telemetry</i>
AVT	:	<i>Auditory-Verbal Therapy</i>
BERA	:	<i>Brainstem Evoked Response Audiometry</i>
BICROS	:	<i>Bilateral routing of the signal</i>
BOA	:	<i>Behavioral Observation Audiometry</i>
BTE	:	<i>Behind-The-Ear</i>
BPS	:	Badan Pusat Statistik
BPJS	:	Badan Penyelenggara Jaminan Sosial
CAP	:	<i>Categories of Auditory Performance</i>
cc	:	<i>centimeter cubic</i>
CDC	:	<i>Centers for Disease Control and Prevention</i>
CELF	:	<i>Clinical Evaluation of Language Fundamental</i>
CMV	:	<i>Cytomegalovirus</i>
CROS	:	<i>Contralateral routing of signal</i>
CT scan	:	<i>Computerized Tomography scan</i>
dB	:	<i>desibels</i>
dB HL	:	<i>decibels Hearing Level</i>
DPOAE	:	<i>distortion-product oto acoustic emission</i>
EBM	:	<i>Evidence Based Medicine</i>
eCAP	:	<i>Evoked Compound Action Potential</i>
ECMO	:	<i>Extracorporeal Membrane Oxygenation</i>

EDR	:	<i>Electrical Dynamic Range</i>
EHDI	:	<i>Early Hearing Detection and Intervention</i>
eSRT	:	<i>electrically evoked stapedial reflex thresholds</i>
FDA	:	<i>Food and Drug Administration</i>
FM	:	<i>Frequency Modulation</i>
FFT	:	<i>Free Field Test</i>
GJB2	:	<i>gap junction beta-2 protein</i>
Hz	:	<i>hertz</i>
ICU	:	<i>Intensive Care Unit</i>
IDAI	:	Ikatan Dokter Anak Indonesia
IKATWI	:	Ikatan Ahli Terapi Wicara Indonesia
IPK	:	Ikatan Psikolog Klinis
JCIH	:	<i>The Joint Committee on Infant Hearing</i>
KFR	:	Kedokteran Fisik dan Rehabilitasi
KKI	:	Konsil Kedokteran Indonesia
KMME	:	Kuesioner Masalah Mental Emosional
KPSP	:	Kuesioner Pra Skrining Perkembangan
MCL	:	<i>Maximum Comfortable Level</i>
MOM	:	<i>Minimal Outcome Measurements</i>
MRI	:	<i>Magnetic Resonance Imaging</i>
MTDD	:	Modifikasi Tes Daya Dengar
M-CHAT	:	<i>Modified Checklist for Autism in Toddlers</i>
NICU	:	<i>Neonatal Intensive Care Unit</i>
NO	:	Neurotologi
NRI	:	<i>Neural Response Imaging</i>
NRT	:	<i>Neural Response Telemetry</i>
OAE	:	<i>Oto Acoustic Emission</i>
PDSKJI	:	Perhimpunan Dokter Spesialis Kedokteran Jiwa Indonesia
PDSRI	:	Perhimpunan Dokter Spesialis Radiologi Indonesia
PERAUDI	:	Perhimpunan Audiologis Indonesia
PERDATIN	:	Perhimpunan Dokter Spesialis Anestesiologi dan Terapi Intensif

PERDOSRI	:	Perhimpunan Dokter Spesialis Kedokteran Fisik dan Rehabilitasi Indonesia
PERDOSSI	:	Perhimpunan Dokter Saraf Indonesia
PERHATI-KL	:	Perhimpunan Dokter Spesialis Telinga Hidung Tenggorok Bedah Kepala Leher Indonesia
PIPOH	:	<i>Population, Intervention, Professional/Patient, Outcome, and Health Setting</i>
PLS	:	<i>Pre-school Language Scale</i>
PNPK	:	Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran
PTA	:	<i>Pure Tone Audiometry</i>
REAR	:	<i>Real-Ear Aided Response</i>
RECD	:	<i>Real Ear to Coupler Difference</i>
Riskesdas	:	Riset kesehatan dasar
RSUD	:	Rumah Sakit Umum Daerah
SIR	:	<i>Speech Intelligibility of Rating</i>
Sp.KFR	:	Spesialis Kedokteran Fisik dan Rehabilitasi
SPL	:	<i>Sound Pressure Level</i>
SNR	:	<i>Signal to Noise Ratio</i>
T	:	<i>Threshold</i>
TEOAE	:	<i>Transient-Evoked Oto Acoustic Emission</i>
UNHS	:	<i>Universal Newborn Hearing Screening</i>
T.H.T.K.L	:	Telinga Hidung Tenggorok Bedah Kepala Leher
VRA	:	<i>Visual Reinforcement Audiometry</i>
WHO	:	<i>World Health Organization</i>

## DAFTAR GAMBAR

Gambar 1. Gangguan Pendengaran yang Tidak Dapat Dinilai dengan <i>Click</i> atau Stimulus <i>Broadband</i> Lainnya	56
Gambar 2. Algoritme Tatalaksana Implantasi Koklea pada Pasien ANSD	89
Gambar 3. Diagnosa Suspek Kegagalan Perangkat pada Implantasi Koklea	108
Gambar 4. Diagram Pengambilan Keputusan Reimplantasi	110
Gambar 5. Algoritme Tatalaksana Pasien Hipoplasia/Aplasia Nervus Koklearis	112
Gambar 6. Algoritma Tatalaksana Tuli Kongenital	132
Gambar 7. Skema Otoacoustic Emission	135
Gambar 8. TEOAE Skrining	137
Gambar 9. DPOAE Skrining	137
Gambar 10. DPOAE diagnostik	137
Gambar 11. Contoh tampilan respons CR	153
Gambar 12. Contoh respons RA dan Inc	154
Gambar 13. Alur penilaian respons	156
Gambar 14. Contoh gambar respons ABR abnormal	160
Gambar 15. Contoh respons Cochlear Microphonic	161
Gambar 16. Contoh respons CM memanjang (ringing CM)	161
Gambar 17. Kuesioner Pra Skrining Perkembangan (KPSP)	175

## DAFTAR TABEL

Tabel 1.	PIPOH	24
Tabel 2.	Pertanyaan Klinis	25
Tabel 3.	<i>Clinical Practice Guideline</i> yang Ditelaah	30
Tabel 4.	Borang Penilaian Kemungkinan Adanya Risiko <i>Soft Failure</i>	109
Tabel 5.	Indikasi radiologis untuk ABI pada populasi anak	111
Tabel 6.	Evaluasi Pasca Habilitasi Pendengaran	130
Tabel 7.	TEOAE dan DPOAE	141
Tabel 8.	Ringkasan Parameter BERA yang Direkomendasikan	147
Tabel 9.	Parameter ASSR	148
Tabel 10.	Rentang pemeriksaan Fsp / Fmp untuk tiap jenis stimulus	157
Tabel 11.	Rekomendasi konversi ambang dBnHL ke dBeHL	159
Tabel 12.	Klasifikasi Timpanometri	163
Tabel 13.	Pelaporan Tipe Timpanogram	164
Tabel 14.	Modifikasi Tes Daya Dengar (MTDD)	168
Tabel 15.	Kuesioner Perkembangan Pendengaran Anak <i>LittleEARS</i>	173
Tabel 16.	Kuesioner <i>St. Gabriel</i>	176
Tabel 17.	<i>Categories of auditory performance (CAP) II</i>	183
Tabel 18.	<i>Speech Intelligibility Rating (SIR)</i>	197

## RINGKASAN EKSEKUTIF

### **Tujuan:**

Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran (PNPK) Tuli Sensorineural Kongenital diharapkan menjadi pedoman yang komprehensif dalam diagnosis dan penatalaksanaan tuli sensorineural kongenital berdasarkan bukti ilmu kedokteran yang mutakhir dan sah (*evidence based medicine*) bagi para sejawat yang terkait dalam memberikan pelayanan pasien tuli sensorineural kongenital di Indonesia di fasilitas kesehatan primer, sekunder dan tersier.

### **Metode:**

Penyusunan PNPK ini menggunakan metode adaptasi *guideline* yang terdiri dari 3 tahapan proses. Tahap pertama adalah tahap persiapan (*set-up phase*), kemudian tahap adaptasi (*adaptation phase*) dan terakhir adalah tahap finalisasi (*finalization phase*). Dalam tahap persiapan, proses identifikasi dilakukan mengenai kemampulaksanaan dari metode adaptasi *guideline*, dilanjutkan dengan pembentukan tim penyusun, penentuan topik dan identifikasi sumber daya dan keterampilan yang dibutuhkan. Keahlian dan keterampilan yang dibutuhkan dalam penyusunan PNPK ini meliputi tim ahli substansi, pemangku kepentingan terkait dan tim metodologi.

### **Hasil:**

Tuli sensorineural kongenital adalah gangguan pendengaran yang didapatkan sejak lahir, atau segera setelah lahir, akibat gangguan perubahan energi mekanik getaran suara menjadi energi listrik di koklea, atau pada proses hantaran impuls listrik dalam jaras pendengaran.

Tatalaksana tuli sensorineural kongenital melibatkan berbagai bidang disiplin ilmu yang harus bekerjasama secara holistik, terbagi atas skrining pendengaran dini dan pemantauan tumbuh kembang, diagnosis gangguan pendengaran serta gangguan tumbuh kembang, dilanjutkan segera dengan rehabilitasi sesuai gangguan yang ditemukan.

Program Deteksi dan Intervensi Dini Pendengaran/*Early Hearing Detection and Intervention* (EHDI) merupakan rangkaian yang dimulai sejak skrining pendengaran segera setelah lahir hingga dimulainya intervensi yang sedini mungkin. Prinsip program EHDI 1-3-6 adalah deteksi dini sebelum usia 1 bulan, diagnosis pada usia 3 bulan, dan intervensi atau rehabilitasi sudah dimulai pada usia 6 bulan. Program EHDI mempertimbangkan penetapan konsep baru, yaitu 1-2-3 bulan (skrining pendengaran diselesaikan pada usia 1 bulan, diagnosis audiologi selesai pada usia 2 bulan, dan intervensi dini sudah dimulai paling lambat pada usia 3 bulan).

Jenis skrining pendengaran dapat dilakukan secara universal (*Universal Newborn Hearing Screening*) atau pada populasi bayi berisiko gangguan pendengaran (*Targeted Newborn Hearing Screening*). Skrining pendengaran universal dilakukan pada semua bayi baru lahir, sedangkan skrining pada populasi berisiko dilakukan pada semua bayi dengan risiko gangguan pendengaran. Pemeriksaan pendengaran objektif harus dilakukan pada bayi baru lahir sampai dengan usia 3 bulan dalam program skrining pendengaran untuk mengidentifikasi bayi yang mungkin mengalami sulit mendengar atau tuli sejak lahir. Saat ini baku emas pemeriksaan skrining pendengaran pada bayi baru lahir berupa pemeriksaan *otoacoustic emission* (OAE) dan *automated auditory brainstem response* (AABR).

Diagnosis gangguan pendengaran dan ketulian sensorineural kongenital ditegakkan melalui pemeriksaan dengan *brainstem evoked response audiometry* (BERA) atau disebut juga *auditory brainstem response* (ABR) adalah standar baku untuk perkiraan ambang dengar bayi dan anak, *otoacoustic emissions* (OAE) yang memberikan informasi mengenai integritas sel rambut luar koklea serta mampu membedakan diagnosis banding *auditory neuropathy spectrum disorder* (ANSD) dan gangguan pendengaran sensorineural, tes fungsi telinga tengah berupa timpanometri dan refleks akustikus, *auditory steady state response* (ASSR) dan pemeriksaan pendengaran *behavioral*.

Habilitasi segera dilakukan paling lambat usia 6 bulan atau segera setelah diagnosis ditegakkan. Habilitasi dapat berupa pemasangan alat bantu dengar

(ABD), implantasi koklea atau *Auditory Brainstem Implant* (ABI) disertai terapi wicara dan intervensi permasalahan tumbuh kembang lainnya.

Evaluasi habilitasi membutuhkan pemantauan jangka panjang yang intensif dari berbagai bidang ilmu disesuaikan dengan pencapaian kemampuan komunikasi dan tumbuh kembang anak.

Pasca habilitasi seorang anak dengan tuli sensorineural ditargetkan mencapai ambang dengar kurang dari 40 dB pada pemeriksaan *PTA aided*, disertai perkembangan tumbuh kembang pendengaran dan komunikasi sesuai dengan usianya.

DRAFT

# BAB 1

## PENDAHULUAN

### A. Latar Belakang

Tuli sensorineural kongenital adalah gangguan pendengaran yang didapatkan sejak lahir, atau segera setelah lahir, akibat gangguan perubahan energi mekanik getaran suara menjadi energi listrik di koklea, atau pada proses hantaran impuls listrik dalam jaras pendengaran.<sup>1,2</sup> *World Health Organization* (WHO) membagi derajat ketulian menjadi tuli derajat ringan (ambang dengar 26-40 dB), derajat sedang (31-60 dB) pada anak dan (41-60 dB) pada dewasa, derajat berat (61-80 dB), derajat sangat berat/*profound* (>81 dB). Ketulian dapat terjadi pada satu telinga (unilateral) atau kedua telinga (bilateral).<sup>3</sup>

WHO pada tahun 2020 memperkirakan terdapat 466 juta orang di dunia mengalami gangguan pendengaran dan 34 juta di antaranya terjadi pada anak-anak dan 60% dapat dicegah (*preventable*).<sup>1</sup> Indonesia termasuk 4 negara di Asia dengan prevalensi gangguan pendengaran yang cukup tinggi yaitu sebesar 4,6%, sedangkan prevalensi ketulian pada semua kelompok usia di 7 provinsi adalah 0,4%.<sup>4</sup> Di dunia diperkirakan 1 sampai 3 bayi per 1.000 kelahiran hidup menderita tuli kongenital.<sup>5</sup> Angka ini meningkat menjadi 2 - 4/100 bayi di perawatan intensif.<sup>6</sup> Laporan Nasional Riskesdas tahun 2018 dijumpai angka proporsi anak dengan tuli sejak lahir yang terdeteksi pada usia 24-59 bulan adalah sebanyak 0,11%.<sup>7</sup> Data BPS pada tahun 2019 menunjukkan jumlah penduduk Indonesia diperkirakan 268.074.600, dengan prevalensi tuli kongenital sebesar 0,1%, maka sebanyak 268.074 penduduk Indonesia menderita tuli kongenital. Angka kelahiran per tahun di Indonesia adalah 2,4%, dengan demikian diperoleh penambahan kasus tuli kongenital sebanyak 60.000 orang dalam kurun waktu 10 tahun terakhir.<sup>6</sup>

Tuli kongenital paling banyak berupa tuli sensorineural. Penelitian oleh Xoinis dkk<sup>8</sup> di Amerika Serikat, pada tahun 1999 - 2003, didapatkan 95 kasus (2,1%) ketulian dari 4.250 bayi yang dilakukan skrining

pendengaran, dengan proporsi 71 kasus berupa tuli sensorineural dan 24 kasus berupa neuropati auditori. Di Jawa Barat dengan penduduk sekitar 37 juta jiwa dan angka pertumbuhan penduduk sebesar 1,8% per tahun, diperkirakan sedikitnya 600 bayi lahir dengan tuli sensorineural kongenital bilateral berat.<sup>5</sup> Penelitian Purnami tahun 2011-2013 di RSUD Soetomo Surabaya pada 377 kasus,<sup>8</sup> tuli sensorineural kongenital paling banyak ditemukan dengan derajat sangat berat/*profound* sebesar 87,27%. Berdasarkan penelitian Calkoen dkk pada tahun 2019 di Eropa, dari 423 pasien dengan diagnosis tuli sensorineural kongenital terdapat 300 pasien (71%) dengan tuli sensorineural kongenital bilateral dan 123 pasien (29%) dengan tuli sensorineural kongenital unilateral.<sup>9,10</sup>

Tuli sensorineural kongenital dapat disebabkan oleh faktor genetik dan non genetik. Faktor genetik berperan dalam 50% kasus tuli sensorineural kongenital. Faktor genetik dapat berupa non sindrom (70% kasus) dan sindrom (30% kasus). Faktor genetik non sindrom, diturunkan sebagai autosomal resesif (80% kasus), autosomal dominan (15% kasus), dan *X-linked* (1% kasus).<sup>11</sup> Penyebab faktor genetik dalam bentuk sindrom ditemukan pada *Jervell syndrome* dan *Lange-Nielsen, Alport, Pendred, Usher, Stickler, Treacher Collins, Waardenburg, dan Branchio-oto-renal*.<sup>8</sup> Penyebab faktor non genetik terbagi atas pranatal, *perinatal*, dan *postnatal*. Penyebab *prenatal* berupa infeksi intra uterin akibat cytomegalovirus (CMV), rubella, sifilis, herpes, toksoplasmosis, *varicella*, campak atau parotitis, penggunaan obat-obatan aminoglikosida, sitotoksik, antimalaria dan diuretik yang tidak tepat saat kehamilan, konsumsi alkohol saat kehamilan, komplikasi terkait faktor rhesus, ibu hamil dengan diabetes, paparan radiasi dan anomali koklea dan tulang temporal. Infeksi CMV merupakan penyebab non genetik terbanyak tuli sensorineural kongenital. Penyebab *perinatal* berupa penggunaan obat-obat ototoksik, hiperbilirubinemia, anomali kraniofasial, berat bayi lahir rendah di bawah 1500 gram, nilai APGAR rendah, neonatus dengan perawatan *Intensive Care Unit* (ICU) terpasang ventilasi mekanik selama 5 hari atau lebih, meningitis bakteri, perdarahan otak, ensefalopati hipoksik iskemik, kejang, sepsis, paparan bising inkubator dan komplikasi

perinatal seperti hipoksia dan asidosis. Penyebab *postnatal* adalah meningitis, ensefalitis, trauma kepala yang menyebabkan fraktur tulang temporal, paparan bising di ruang *Neonatal Intensive Care unit* (NICU) dan obat-obat ototoksik.<sup>1,2,3</sup> Tuli sensorineural kongenital bilateral paling banyak disebabkan oleh penyebab genetik (mutasi gen connexin; GJB2, GJB6 merupakan penyebab tersering ketulian kongenital non-sindromik), sementara anomali struktur tulang temporal merupakan penyebab terbanyak tuli sensorineural kongenital unilateral.<sup>10</sup>

Anak dengan tuli kongenital akan mengalami defisit pendengaran sejak lahir dan bila tidak mendapatkan tatalaksana dan habilitasi yang optimal pada dua tahun pertama kehidupan akan berdampak pada kemampuan komunikasi, pengetahuan, perkembangan sosial-emosional, hasil akademik, serta peluang kerja dan kualitas hidup di masa depan.<sup>11,12</sup> Tidak seperti disabilitas lainnya yang menyebabkan kematian dan kecacatan bentuk tubuh, gangguan pendengaran sering terabaikan. Gangguan pendengaran yang tidak tertangani dapat memakan biaya ekonomi global sebesar USD 750 miliar per tahunnya, 96.2% dari beban akibat gangguan pendengaran prelingual merupakan biaya yang berhubungan dengan pendidikan, habilitasi dan kesejahteraan yang bernilai lebih besar daripada biaya penanganan untuk ketulian tersebut, sementara dukungan investasi pada pencegahan ketulian bernilai lebih baik.<sup>12</sup>

Penelitian Ramsey dkk. menunjukkan beban akibat tuli kongenital meningkat pada kelompok negara dengan sosial ekonomi rendah akibat terbatasnya program penanggulangan gangguan pendengaran dan ketulian karena keterbatasan jumlah tenaga ahli dan tidak tersedianya alat bantu dengar (ABD) sesuai indikasi. Program skrining pendengaran dan tersedianya ABD sesuai indikasi yang diberikan sebelum usia 6 bulan akan mengembalikan fungsi sosial-emosional anak dengan ketulian sehingga dapat menjalani pendidikan dan memiliki kesempatan bekerja yang sama dengan teman sebayanya.<sup>12</sup>

*The Joint Committee on Infant Hearing 2019* (JCIH 2019) mempromosikan program *Early Hearing Detection and Intervention* (EHDI)

untuk skrining pendengaran semua bayi sebelum usia 1 bulan dan dilakukan intervensi mulai usia 6 bulan. Mereka yang tidak lulus skrining tahap awal harus menjalani evaluasi audiologi yang komprehensif pada usia 3 bulan, dan intervensi tatalaksana harus diimplementasikan sebelum usia 6 bulan. Sebelum adanya skrining universal ini, di Amerika usia rata-rata diagnosis kongenital adalah 2 sampai 3 tahun. Keterlambatan diagnosis ini memiliki dampak bermakna pada kemampuan dan keterampilan komunikasi dan bahasa.<sup>13</sup>

Program skrining pendengaran neonatal sudah diterapkan di sebagian besar negara maju.<sup>1</sup> Di negara berkembang deteksi dini gangguan pendengaran belum berjalan dengan ideal, masih banyak didapatkan masalah gangguan pendengaran pada anak yang baru diketahui setelah anak mencapai usia dua tahun bahkan lebih, pada usia yang seharusnya anak sudah mampu berbicara. Hal ini disebabkan kurangnya pemahaman orangtua mengenai pentingnya fungsi dengar sebagai dasar proses perkembangan bicara. Gangguan pendengaran baru terdeteksi ketika orang tua menganggap anaknya terlambat berbicara (*delayed speech*), anak tidak merespon ketika dipanggil atau diberikan rangsangan suara, kosakata anak tidak sesuai dengan usianya, bicara anak tidak jelas, atau anak berbicara dengan isyarat.<sup>14</sup> Demikian pula di Indonesia saat ini belum ada program nasional skrining pendengaran bayi baru lahir serta belum adanya peraturan pemerintah dan undang-undang.

Untuk menegakkan diagnosis tuli sensorineural kongenital diperlukan pemeriksaan *Otoacoustic Emission* (OAE), timpanometri, refleks akustik, *Brainstem Evoked Response Audiometry* (BERA), *Auditory Steady State Response* (ASSR) yang dilakukan sedini mungkin. Diagnosis, intervensi dan tatalaksana dini akan mempengaruhi hasil perkembangan pada anak di masa depan.<sup>1</sup> Menurut UU no. 8 tahun 2016 (bagian 8, pasal 12b) dan PP no. 70 tahun 2019 penyandang disabilitas memiliki hak memperoleh kesamaan dan kesempatan akses atas sumber daya di bidang kesehatan.<sup>15,16</sup> Tetapi dari pemetaan sarana prasarana alat kesehatan Telinga Hidung Tenggorok Bedah Kepala Leher (T.H.T.K.L) di rumah sakit pemerintah Indonesia tahun 2019 baru tersedia 68 buah alat OAE dan 49

buah alat BERA, sementara pemeriksaan pendengaran menggunakan alat-alat tersebut harus dilakukan oleh tenaga kesehatan berkompeten yang penyebarannya belum menjangkau seluruh provinsi di Indonesia.<sup>17</sup>

Penatalaksanaan tuli sensorineural kongenital memerlukan keterlibatan banyak ahli dari berbagai disiplin agar dicapai hasil yang optimal. Tujuan penatalaksanaan tuli sensorineural kongenital adalah untuk mencegah keterlambatan berbicara dan berbahasa serta meningkatkan pertumbuhan kognitif dan perkembangan anak sesuai dengan usianya.<sup>18</sup> Tatalaksana tuli sensorineural kongenital mencakup penggunaan alat bantu dengar (ABD), implantasi koklea, implantasi *Auditory Brainstem Implant* (ABI) dan rehabilitasi wicara.<sup>13</sup>

Penelitian Yoshinaga menunjukkan rehabilitasi pendengaran idealnya dimulai pada usia 6 bulan. Keterlambatan rehabilitasi pendengaran pada anak dengan ketulian derajat sedang sampai sangat berat dapat menyebabkan keterlambatan bicara atau gangguan artikulasi.<sup>2</sup>

Survey menurut Perhimpunan Audiologis Indonesia (PERAUDI) rata-rata harga paling rendah ABD *Super Power* (untuk gangguan pendengaran berat-sangat berat) dari beberapa *hearing center* seharga Rp 6.000.000/buah, sampai yang paling mahal mencapai Rp 40.000.000/buah, yang rata-rata bertahan selama 3-4 tahun. Alat bantu dengar juga membutuhkan baterai dengan harga rata-rata Rp 10.000/buah untuk 1-2 minggu pemakaian dan mungkin adanya biaya reparasi selama penggunaan.<sup>19</sup> Alat bantu dengar diberikan kepada peserta BPJS Kesehatan dengan gangguan pendengaran sesuai indikasi medis dengan plafon maksimal harga alat kesehatan dan adanya batasan waktu pengambilan alat kesehatan. Tarif yang diberikan untuk ABD yaitu maksimal satu juta rupiah dan diberikan paling cepat 5 (lima) tahun sekali per telinga, yang tidak mencukupi kebutuhan para orang tua anak gangguan pendengaran untuk membelikan ABD bagi anak mereka.<sup>20</sup>

Implantasi koklea merupakan prosedur operasi pemasangan perangkat implan pendengaran ke dalam koklea. Implan koklea terdiri dari perangkat elektronik kecil yang bekerja menstimulasi sel-sel ganglion spiral di koklea yang merupakan awal dimulainya jaras auditorik. Semua

anak dengan ketulian derajat berat dan sangat berat dipertimbangkan untuk dilakukan implantasi koklea. Implantasi koklea disetujui oleh *Food and Drug Administration* (FDA) untuk digunakan mulai dari anak berusia 12 bulan.<sup>13</sup> Implantasi koklea dapat dipasang unilateral (satu sisi telinga), dikombinasikan dengan ABD akustik di telinga kontralateral untuk memberikan konfigurasi pendengaran bimodal, atau secara bilateral di kedua telinga.<sup>21</sup> Data dari PERAUDI untuk alat implan koklea sampai sekarang terdapat 3 merk yang sudah disetujui oleh FDA, yaitu *Cochlear* dengan harga Rp 190.000.000 sampai 430.000.000, *Med-El* dengan harga Rp 150.000.000 sampai 655.000.000 dan *Advanced Bionic* (AB) dengan harga Rp 200.000.000 sampai Rp 350.000.000.<sup>19</sup>

*Auditory Brainstem Implant* (ABI) adalah perangkat neuro prostetik yang memberikan sensasi pendengaran untuk pasien tuli yang tidak memenuhi syarat untuk dilakukan implantasi koklea karena kendala anatomi. Alat ini dipasang melalui prosedur operasi untuk diletakkan di area pendengaran di batang otak. ABI telah disetujui oleh *Food and Drugs Administration* (FDA) pada tahun 2000 untuk pasien dengan Neurofibromatosis tipe 2 (NF2). Indikasi lain pada kondisi non-tumor berupa kasus aplasia dan hipoplasia koklea bilateral dan saraf koklea, avulsi saraf akibat trauma, dan osifikasi koklea pada gangguan pendengaran sensorineural sangat berat yang memenuhi indikasi untuk ABI.<sup>22</sup>

Tuli sensorineural kongenital dapat menimbulkan gangguan fungsi komunikasi. Hal ini menjadi hambatan anak pada proses belajar dalam mencapai kemandirian aktivitas sehari-hari. Oleh karena itu diperlukan habilitasi dini yang komprehensif. Metode habilitasi pada penatalaksanaan tuli sensorineural kongenital terdiri dari pemasangan ABD atau implantasi koklea disertai program rehabilitasi medik seperti Asesmen Fungsional, Terapi Okupasi, Terapi Wicara, dan Terapi Fisik bila diperlukan. Asesmen Fungsional dilakukan oleh Dokter Spesialis Kedokteran Fisik dan Rehabilitasi (Sp. KFR). Asesmen ini dilakukan pada semua anak dengan tuli sensorineural kongenital untuk mengidentifikasi gangguan fungsi sejak dini. Terapi wicara yang dilakukan oleh tenaga

kesehatan yang mempunyai kompetensi profesi yaitu Terapis Wicara (*speech therapist*). Saat ini jumlah terapis wicara di Indonesia sebanyak 1873 orang yang baru tersedia di 18 provinsi dengan persentase 5 terbesar yaitu di Provinsi Jawa Tengah sebanyak 489 terapis (26.1%), DKI Jakarta 470 terapis (25.1%), Jawa Barat 409 terapis (21.8%), Jawa Timur 138 terapis (7.4%), dan Banten 104 terapis (5.5%) sedangkan sisanya tersebar mulai dari 9 hingga 71 terapis di setiap provinsi, sehingga penyebaran/pengadaan tenaga dimaksud perlu ditingkatkan. Khusus untuk habilitasi pasien implantasi koklea diperlukan metode terapi wicara yang dikenal sebagai *Auditory-Verbal Therapy* (AVT) yang dalam pelaksanaannya tetap harus dilakukan oleh ahli terapis wicara yang mendapat tambahan pelatihan.<sup>23</sup>

## **B. Permasalahan**

1. Tuli sensorineural kongenital merupakan ketulian paling sering dialami pada bayi baru lahir.
2. Masih kurangnya pengenalan faktor risiko tinggi tuli sensorineural kongenital pada bayi baru lahir.
3. Belum adanya program nasional skrining pendengaran bayi baru lahir.
4. Masih kurang dan belum meratanya sebaran fasilitas kesehatan yang mampu atau dapat melakukan deteksi dini dan mendiagnosis tuli sensorineural kongenital akibatnya diagnosis tuli sensorineural kongenital masih sering terlambat.
5. Diagnosis dan tatalaksana tuli sensorineural kongenital yang terdiri dari deteksi dini, diagnosis dan habilitasi pendengaran melibatkan berbagai ahli, bidang dan memerlukan biaya yang tinggi.
6. Belum adanya Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran (PNPK) tuli sensorineural kongenital sebagai standar tatalaksana yang komprehensif, holistik, dan melibatkan multidisiplin di Indonesia.

### **C. Tujuan**

#### 1. Tujuan umum

Memiliki pedoman nasional pelayanan kedokteran (PNPK) yang komprehensif dalam diagnosis dan penatalaksanaan tuli sensorineural kongenital berdasarkan bukti ilmu kedokteran yang mutakhir dan sahih (*Evidence Based Medicine*).

#### 2. Tujuan khusus

- a. Membuat program standar skrining pendengaran pada bayi, idealnya pada seluruh bayi baru lahir, minimal pada bayi berisiko tinggi terjadi gangguan pendengaran.
- b. Membuat standar diagnosis pada kecurigaan tuli sensorineural kongenital.
- c. Membuat standar indikasi atau kandidasi alat bantu dengar dan implantasi koklea pada tuli sensorineural kongenital.
- d. Membuat standar rehabilitasi dan evaluasi pasca pemasangan alat bantu dengar (ABD) atau implan koklea.
- e. Menyepakati indikasi pemasangan *Auditory Brainstem Implant* (ABI).

### **D. Sasaran**

1. Dokter spesialis T.H.T.K.L, Audiologis, Terapis Wicara, dokter spesialis Anak, dokter spesialis Radiologi, dokter spesialis Kedokteran Fisik dan Rehabilitasi, dokter spesialis Kedokteran Jiwa, Psikolog Klinis, dokter spesialis Anestesi, dokter umum, bidan, paraji, paramedis lain dan kader yang sudah terlatih yang terlibat dalam diagnosis dan tatalaksana tuli sensorineural kongenital.
2. Pembuat kebijakan di pemerintah, rumah sakit, dan pihak swasta terkait.

## **BAB 2**

### **METODOLOGI**

#### **A. Gambaran Proses**

Penyusunan PNPk ini menggunakan metode adaptasi *Guideline* yang terdiri dari 3 tahapan proses. Tahap pertama adalah tahap persiapan (*set-up phase*), kemudian tahap adaptasi (*adaptation phase*) dan terakhir adalah tahap finalisasi (*finalization phase*). Dalam tahap persiapan, dilakukan proses identifikasi feasibilitas adaptasi *guideline*, pembentukan tim penyusun (panelis), penentuan topik dan identifikasi sumber daya dan keterampilan yang dibutuhkan. Keahlian dan keterampilan yang dibutuhkan dalam penyusunan PNPk ini meliputi tim ahli substansi, pemangku kebijakan dan tim metodologi. Tim panelis tersebut melakukan tahapan proses adaptasi *Guideline* melalui proses pertemuan ilmiah berkala. Rekomendasi yang dihasilkan dari tim panelis akan dipaparkan terlebih dahulu kepada *external reviewer*, *External reviewer* adalah dokter ahli di luar tim panelis. Proses *External Reviewer* akan difasilitasi di Kementerian Kesehatan. Selanjutnya proses adaptasi *Guideline* dilakukan melalui tahapan sebagai berikut:

1. Perumusan Pertanyaan Klinis

Pertanyaan klinis disusun oleh tim panelis yang mewakili Dokter Spesialis T.H.T.K.L yang meliputi Kelompok Studi (KODI) THT Komunitas, Nerotologi dan Otologi dari Perhimpunan Dokter Spesialis T.H.T.K.L Indonesia (PERHATI-KL), Audiologis dari Perhimpunan Audiologi Indonesia (PERAUDI) dan Ahli Terapis Wicara dari Ikatan Ahli Terapi Wicara Indonesia (IKATWI). Pertanyaan klinis mengacu kepada cakupan pertanyaan yang disusun menggunakan PPOH atau *Population, Intervention, Professional/Patient, Outcome, dan Health Setting*. Pertanyaan klinis mencakup pertanyaan yang masih terdapat kesenjangan dan perbedaan dalam *setting* klinis mencakup area diagnosis, tata laksana, dan prognosis dari penyakit.

**Tabel 1.** PIPOH

<b>PIPOH</b>		<b>Uraian</b>
<b>P</b>	<i>Population</i>	Pasien bayi atau anak dengan tuli sensorineural kongenital
<b>I</b>	<i>Intervention(s)</i>	a. Skrining pendengaran bayi baru lahir b. Penegakan diagnosis mulai dari anamnesis, pemeriksaan fisik, pemeriksaan audiologi dan pencitraan. c. Tatalaksana : mencakup rehabilitasi dengan alat bantu dengar (ABD), implantasi koklea, <i>Auditory Brainstem Implant</i> (ABI), terapi wicara, dan bahasa isyarat.
<b>P</b>	<i>Professionals</i>	a. <i>Provider</i> : Dokter spesialis T.H.T.K.L, ahli Audiologi, ahli Terapis Wicara, dokter spesialis Anak, dokter spesialis Radiologi, dokter spesialis Kedokteran Fisik dan Rehabilitasi, dokter spesialis Kedokteran Jiwa, Psikolog Klinis, Dokter Umum, bidan, paraji, paramedis dan kader yang sudah terlatih. b. <i>Stakeholder</i> : Pemerintah, rumah sakit, perusahaan ABD dan Implan koklea.
<b>O</b>	<i>Outcome</i>	a. Untuk pasien : meningkatnya kemampuan mendengar dan komunikasi pasien dengan tuli sensorineural kongenital. b. Untuk sistem : masukan untuk analisa biaya rehabilitasi pendengaran dan sistem rujukan pelayanan rehabilitasi pendengaran. c. Untuk Kesehatan Masyarakat : identifikasi prevalensi dan insiden tuli sensorineural kongenital di Indonesia.
<b>H</b>	<i>Health care setting</i>	Indonesia

Dalam proses penyusunan rekomendasi PNPk ini ternyata ada pertanyaan klinis yang belum sepenuhnya dapat dijawab oleh 12 *guideline* tersebut, sehingga tim panelis melakukan pencarian *guideline* dan sumber lainnya yang relevan dengan pertanyaan klinis tersebut.

Pertanyaan klinis mencakup pertanyaan yang masih terdapat kesenjangan dan perbedaan dalam dunia klinis mencakup perihal skrining pendengaran, diagnosis, dan tata laksana. Tim panelis awalnya menetapkan 73 pertanyaan. Namun pada proses pembahasan ditetapkan menjadi 65 pertanyaan klinis sebagai berikut:

**Tabel 2.** Pertanyaan Klinis

<b>TOPIK</b>	<b>PERTANYAAN KLINIS</b>
A. Skrining pendengaran pada bayi baru lahir	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Apa yang termasuk faktor risiko (<i>risk indicator</i>) terhadap gangguan pendengaran bayi baru lahir?</li> <li>2. Penyakit penyerta apa saja yang penting diketahui yang bisa menyertai tuli sensorineural kongenital?</li> <li>3. Jenis skrining apa saja yang dilakukan?</li> <li>4. Pemeriksaan apa saja yang dilakukan untuk skrining pendengaran pada bayi baru lahir?</li> <li>5. Siapa yang melakukan pemeriksaan dan melakukan interpretasi hasil skrining?</li> <li>6. Bagaimana pemeriksaan daya dengar untuk skrining pendengaran pada bayi baru lahir?</li> <li>7. Kapan waktu yang tepat kita melakukan skrining pendengaran pada bayi baru lahir?</li> <li>8. Bagaimana pemantauan bila hasil skrining <i>pass</i> pada bayi berisiko tinggi?</li> <li>9. Bagaimana prosedur skrining bayi lahir diluar RS?</li> <li>10. Bagaimana skrining bayi bila tempat lahir tidak terdapat fasilitas skrining?</li> <li>11. Neonatus dengan kondisi apa yang tetap perlu dimonitor kemampuan auditori-nya meskipun lulus skrining pendengaran?</li> </ol>
B. Diagnosis Tuli Sensorineural Kongenital	<ol style="list-style-type: none"> <li>12. Untuk bayi baru lahir (neonatus) yang tidak lulus skrining pendengaran kapan dilakukan evaluasi audiologik?</li> <li>13. Pemeriksaan apa saja yang dilakukan untuk menegakkan diagnosis tuli sensorineural kongenital?</li> <li>14. Bagaimana prosedur baku pemeriksaan elektrofisiologis untuk tuli kongenital?</li> <li>15. Pada pemeriksaan BERA, apakah cukup pemeriksaan BERA <i>Click</i> dan/atau <i>Tone Burst</i>?</li> <li>16. Apakah indikasi pemeriksaan pendengaran dengan anestesi?</li> <li>17. Bagaimana teknis melakukan pemeriksaan audiologi subjektif dan objektif untuk tuli kongenital?</li> <li>18. Apakah indikasi pemeriksaan timpanometri?</li> <li>19. Apakah indikasi pemeriksaan timpanometri <i>high frequency</i>?</li> <li>20. Kapan kita menggunakan frekuensi standard (226 Hz) atau <i>high frequency</i> dalam mengkonfirmasi kelainan konduktif?</li> <li>21. Bagaimana peran dari penilaian refleks akustik dalam membantu penegakan diagnosis?</li> <li>22. Apakah masih perlu dilakukan pemeriksaan subjektif (<i>behavioral</i>) sesuai usia?</li> <li>23. Kapan harus dilakukan audiometri?</li> <li>24. Bila terdiagnosis tuli sensorineural sangat berat, pemeriksaan apalagi yang dilakukan untuk tatalaksana?</li> </ol>

<p>C. Tatalaksana rehabilitasi dengan Alat Bantu Dengar (ABD)</p>	<p>25. Apakah indikasi diberikan ABD? Berapa ambang minimal dan maksimal yang direkomendasikan?</p> <p>26. Pada kasus auditori neuropati apakah perlu dipasang ABD bagaimana tata cara pasangannya?</p> <p>27. Adakah batasan usia maksimal pada pasien yang akan dipasang ABD?</p> <p>28. Jenis ABD apakah yang direkomendasikan pada kasus tuli sensorineural kongenital? Bagaimana melakukan <i>fitting</i>?</p> <p>29. Pada tuli kongenital bilateral, telinga mana yang sebaiknya dipasang ABD? Apakah ABD dipasang pada telinga dengan ambang dengar yang lebih baik?</p> <p>30. Pada tuli unilateral bagaimana indikasi dan jenis ABD yang menjadi pilihan?</p> <p>31. Pemeriksaan apa yang harus/wajib dilakukan sebelum pemasangan ABD?</p> <p>32. Bagaimana memverifikasi dan mengevaluasi ABD?</p> <p>33. Apakah <i>cortical evoked potential</i> dapat efektif dalam evaluasi dalam penggunaan ABD dan implantasi koklea?</p>
<p>D. Tatalaksana rehabilitasi dengan Implantasi Koklea</p>	<p>34. Siapa yang melakukan tindakan implantasi koklea?</p> <p>35. Sarana prasarana apa saja yang dibutuhkan untuk membuat pelayanan implantasi koklea?</p> <p>36. Apa saja kriteria kandidasi implantasi koklea?</p> <p>37. Di usia termuda berapakah implantasi koklea dapat dilakukan?</p> <p>38. Sampai usia berapa kita dapat memberikan ABD sebagai trial pada <i>profound hearing loss</i>?</p> <p>39. Berapa kali dan berapa lama rekomendasi trial ABD pada gangguan pendengaran <i>profound</i>?</p> <p>40. Apakah 1 kali dan langsung <i>high power hearing aid</i> atau ada beberapa tipe ABD yang harus dicobakan sebelum diputuskan implantasi koklea?</p> <p>41. Apakah rekomendasi implantasi koklea dilakukan unilateral atau bilateral?</p> <p>42. Apakah rekomendasi implantasi koklea bilateral simultan atau sekuensial?</p> <p>43. Berapa lama implantasi kedua masih direkomendasikan setelah implantasi pertama?</p> <p>44. Apakah indikasi implantasi koklea pada hipoplasia dan aplasia nervus koklearis?</p> <p>45. Apakah indikasi implantasi koklea pada auditori neuropati?</p> <p>46. Apa saja pemeriksaan penunjang yang diperlukan untuk persiapan implantasi koklea?</p> <p>47. Informasi radiologi apa saja yang diperlukan dalam persiapan implantasi koklea?</p> <p>48. Apakah <i>CT scan</i> dan atau <i>MRI</i> diwajibkan sebagai pemeriksaan penunjang pada implantasi koklea?</p> <p>49. Jenis vaksinasi apa yang direkomendasikan sebagai persiapan implantasi koklea pada anak?</p> <p>50. Bagaimana pemilihan jenis elektroda berdasarkan kondisi anatomi koklea pasien?</p> <p>51. Apakah <i>facial nerve monitoring</i> wajib ada atau tidak dalam implantasi koklea?</p> <p>52. Apakah <i>C-arm</i> diperlukan dalam implantasi koklea?</p>

	<p>53. Bagaimana peran <i>Auditory Response Telemetry</i> (ART), <i>Neural Response Imaging</i> (NRI), <i>Neural Response Telemetry</i> (NRT)?</p> <p>54. Bagaimana peran eABR intraoperatif? (trans timpanik eABR/implanted eABR)?</p> <p>55. Kapan waktu <i>switch-on</i> direkomendasikan pasca operasi?</p> <p>56. Bagaimana mengevaluasi implantasi koklea?</p> <p>57. Siapa yang kompeten melakukan <i>mapping</i>?</p> <p>58. Apakah rekomendasi yang dilakukan terhadap unit implan bila terjadi infeksi yang melibatkan perangkat dalam?</p>
E. Tatalaksana dengan habilitasi <i>Auditory Brainstem Implant</i> (ABI)	59. Apakah indikasi ABI?
F. Tatalaksana habilitasi dengan Terapi Wicara	<p>60. Kapan habilitasi bahasa dan wicara dimulai?</p> <p>61. Metode habilitasi apa saja yang dilakukan pada tuli sensorineural kongenital?</p> <p>62. Siapa yang melakukan habilitasi bahasa dan wicara untuk kelanjutan setelah pemasangan ABD atau implantasi koklea?</p>
G. Tatalaksana habilitasi dengan bahasa isyarat	63. Apakah indikasi dan kontraindikasi penggunaan bahasa isyarat?
H. Evaluasi Pasca Habilitasi Pendengaran	64. Bagaimana hubungan kerja antara dokter spesialis T.H.T.K.L, audiologis dan terapis wicara pada habilitasi pendengaran?

## 2. Metode Adaptasi *Guideline*

Penelusuran dilakukan dengan mencari *guideline* yang sudah dipublikasikan melalui berbagai website penerbit *guideline* dan organisasi profesi dan *National Institute for Clinical Evidence* (NICE). Pencarian juga dilakukan melalui situs pencarian *guideline* seperti *PubMed/Medline*. Pencarian dilakukan dengan kata kunci diagnosis penyakit *congenital sensorineural hearing loss*.

*Guideline* tersebut selanjutnya akan dilakukan telaah kritis melalui tahapan pertama yaitu menilai kesesuaian *guideline* dengan pertanyaan yang diajukan dengan menggunakan instrumen ADAPTE. Setelah didapatkan *guideline* yang relevan, kemudian dilakukan

penilaian kualitas *guideline* dengan menggunakan instrumen AGREE. Selanjutnya proses terakhir adalah menilai kemampuserapan *guideline* tersebut dengan menggunakan instrumen GLIA. Langkah-langkah tersebut dilakukan sekurang-kurangnya oleh dua orang *reviewer* secara independen.

Apabila tidak ditemukan *guideline* yang relevan maka penelusuran literatur secara sistematis dengan kata kunci yang sesuai akan dilanjutkan dengan identifikasi *systematic review/meta-analysis* dan/atau penelitian primer yang sesuai dengan pertanyaan klinis yang telah ditetapkan. Strategi pencarian terkait pertanyaan yang tidak terdapat dalam *guideline* dicantumkan dalam lampiran. Literatur-literatur yang relevan selanjutnya akan dilakukan proses telaah kritis yang meliputi penilaian validitas, *importance* dan *applicability* sesuai dengan kaidah EBM.

Tahapan penilaian dilakukan oleh minimal dua orang dari tim ahli rinologi secara independen. Sebelum dilakukan penilaian, terlebih dahulu para penelaah diberikan pelatihan dan uji coba dari masing-masing instrumen yang digunakan. Jika terjadi ketidaksesuaian dalam penilaian, maka diselesaikan melalui dengan diskusi.

Setelah didapatkan *guideline* yang terpilih untuk diadaptasi kedalam PNPk ini, maka tim penyusun meminta izin kepada penyusun *guideline* tersebut terkait dengan rencana adaptasi yang akan dilakukan.

## **B. Komposisi Panelis**

Panelis terdiri dari tim multidisiplin dalam tatalaksana tuli sensorineural kongenital yang terdiri dari pakar ahli di bidang ilmu T.H.T.K.L (tim dokter spesialis T.H.T.K.L sub spesialis THT Komunitas, Neurotologi dan Otologi dari PP Perhati KL), Audiologi (tim audiologis dari Perhimpunan Audiologi Indonesia/PERAUDI) dan Terapi Wicara (tim terapis wicara dari Ikatan Terapi Wicara Indonesia/IKATWI) yang dikoordinir oleh tim penyusun PNPk dari PP Perhati-KL. Para tim ahli

tersebut melakukan tahapan proses adaptasi pedoman, pertemuan ilmiah berkala hingga menghasilkan rekomendasi berupa *draft* PNPK.

Rekomendasi yang dihasilkan dari tim ahli awal ini selanjutnya akan dipaparkan kepada *external reviewer* di bawah koordinasi Kementerian Kesehatan. *External reviewer* adalah dari perwakilan tim ahli dari Ikatan Dokter Anak Indonesia (IDAI), Perhimpunan Dokter Spesialis Radiologi Indonesia (PDSRI), Perhimpunan Dokter Spesialis Kedokteran Fisik dan Rehabilitasi Indonesia (PERDOSRI), Perhimpunan Dokter Spesialis Kedokteran Jiwa Indonesia (PDSKJI), Ikatan Psikolog Klinis (IPK) dan Perhimpunan Dokter Spesialis Anestesiologi dan Terapi Intensif (PERDATIN), hingga dihasilkan berkas PNPK final yang selanjutnya akan disahkan Menteri Kesehatan Republik Indonesia.

### **C. Peninjauan dan Pembaharuan Ulang**

Pedoman ini akan ditinjau minimal dua tahun sekali atau apabila sebelum itu terdapat perubahan tatalaksana dari tuli sensorineural kongenital yang dianggap perlu diubah.

### **D. Evaluasi Implementasi**

Evaluasi keberhasilan penggunaan pedoman ini dalam tatalaksana pasien tuli sensorineural kongenital akan dilakukan evaluasi melalui survey di setiap tingkat layanan kesehatan.

## BAB 3

### HASIL DAN PEMBAHASAN

#### A. Hasil Pencarian *Guideline*

Setelah melakukan pencarian dengan kata kunci tuli sensorineural kongenital diberbagai *data base website* penerbit *guideline*. Pencarian dilakukan dengan kata kunci diagnosis tuli sensorineural kongenital didapatkan 14 *guideline* yang tertera di tabel 3.

**Tabel 3.** *Clinical Practice Guidelines* yang Ditelaah

No	<b>Clinical Practice Guideline (CPG)</b>	<b>Author</b>	<b>Tahun</b>	<b>Negara/Badan</b>	<b>Usulan</b>
1	<i>Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)</i>	<i>Member of JCIH</i>	1994	<i>Joint Commitee on Infant Hearing (JCIH)</i>	KODI THT Komunitas
2	<i>Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)</i>	<i>Member of JCIH</i>	2000	<i>Joint Commitee on Infant Hearing (JCIH)</i>	KODI THT Komunitas
3	<i>Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)</i>	<i>Member of JCIH</i>	2007	<i>Joint Commitee on Infant Hearing (JCIH)</i>	KODI THT Komunitas
4	<i>Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)</i>	<i>Member of JCIH</i>	2019	<i>Joint Commitee on Infant Hearing (JCIH)</i>	KODI THT Komunitas
5	<i>Prevention and Control of Deafness and Hearing Impairment</i>	WHO	2003	<i>New Delhi/WHO</i>	KODI THT Komunitas
6	<i>Situation Review and Update on Deafness, Hearing Loss and Intervention Programmes</i>	WHO	2007	<i>New Delhi/WHO</i>	KODI THT Komunitas
7	<i>Newborn and Infant Hearing Screening</i>	WHO	2010	WHO	KODI THT Komunitas
8	<i>Clinical Guideline for Paediatric Cochlear Implantation</i>	<i>Network, Sense Health</i>	2011	<i>Department of Health, State of Western Australia</i>	KODI OTOLOGI
9	<i>Audiology Diagnostic Assessment Protocol</i>	<i>Universal Newborn Hearing Screening</i>	2016	<i>Queensland Government</i>	KODI Neurotologi
10	<i>Provisional guidelines for using Auditory Steady State Responses (ASSR) in babies</i>	<i>NHSP Clinical Group</i>	2009	<i>United Kingdom</i>	KODI Neurotologi
11	<i>Guidance for Auditory Brainstem Response</i>	<i>NHSP Clinical</i>	2013	<i>United Kingdom</i>	KODI Neurotologi

	<i>Testing in Babies</i>	<i>Group</i>			
12	<i>Royal College of Speech and Language Therapists Clinical Guidelines</i>	<i>Royal College of Speech &amp; Language Therapist</i>	2005	<i>MRC's Institute of Hearing Research</i>	IKATWI
13	<i>Clinical Guidelines Speech Therapy</i>	<i>Evicore</i>	2019	<i>Evicore Healthcare</i>	IKATWI
14	<i>Assessment of Hearing in infants and young children</i>	<i>AAA Committee Members</i>	2020	<i>American Academy of Audiology</i>	PERAUDI

### **B. Hasil Penilaian Relevansi *Guideline* dengan ADAPTE**

Tahap selanjutnya adalah melakukan telaah terkait dengan relevansi dari 14 *guideline* tersebut dengan menggunakan ADAPTE. Pada tahap ini, secara spesifik penelaah menilai mengenai poin-poin pertanyaan yang diajukan dalam PNPk ini dapat ditemukan jawabannya pada berbagai *guideline* tersebut. Hasil penilaian pada tahap ini, terdapat 2 *guideline* yang dinilai sudah tidak relevan yaitu *Prevention and Control of Deafness and Hearing Impairment* tahun 2003 dan *Provisional guidelines for using Auditory Steady State Responses (ASSR) in babies* tahun 2009. Informasi dalam *guidelines* tersebut pada beberapa aspek sudah tidak relevan untuk menjadi dasar penyusunan rekomendasi pada tuli sensorineural kongenital.

### **C. Hasil Penilaian Kualitas *Guideline* dengan AGREE**

Tahap berikutnya adalah menilai dari kualitas ke-12 *guideline* terpilih dengan menggunakan penilaian AGREE. Dari 12 domain penilaian kualitas yang meliputi cakupan dan tujuan *guideline*, keterlibatan stakeholder, metode penyusunan, kejelasan dan tampilan *guideline*, penerapan serta independensi dari tim penyusun (*conflict of interest*).

Hampir seluruh *guideline* pada domain cakupan dan tujuan mendapat penilaian kualitas di atas 90%, pada seluruh penilai sepakat bahwa tujuan dan cakupan sudah sangat jelas. Hasil penilaian seluruhnya dari para penilai merekomendasikan 12 *guideline* yang akan digunakan karena

secara penilaian kualitas adalah yang terbaik dibandingkan dengan *guideline* lainnya.

#### **D. Hasil Penilaian Implementasi *Guideline* dengan GLIA**

Hasil penilaian relevansi serta kualitas dari *guideline* terpilih 12 *guideline* yang dilanjutkan dalam tahap penilaian implementasi dengan GLIA. Minimal 2 orang penelaah menilai secara independen semua aspek dalam penilaian GLIA. Aspek yang dinilai meliputi:

1. *Consider the guideline as a whole*
2. *EXECUTABILITY*– (exactly what to do)
3. *DECIDABILITY* – (precisely under what conditions (e.g., age, gender, clinical findings, laboratory results) to do something)
4. *VALIDITY* – (the degree to which the recommendation reflects the intent of the developer and the quality of evidence)
5. *FLEXIBILITY* – (the degree to which a recommendation permits interpretation and allows for alternatives in its execution)
6. *EFFECT ON PROCESS OF CARE* – (the degree to which the recommendation impacts upon the usual workflow of a care setting)
7. *MEASURABILITY* – (the degree to which markers or endpoints can be identified to track the effects of implementation of this recommendation)
8. *NOVELTY/INNOVATION* – (the degree to which the recommendation proposes actions considered unconventional by clinicians or patients)

Hasil penilaian yang dilakukan terhadap semua aspek tersebut adalah Yes, yang berarti kemampuan penerapan 12 *guideline* untuk selanjutnya diadaptasi dalam PNPk tuli sensorineural kongenital yang akan dibuat pada *setting* Indonesia adalah mampu laksana.

Tim penyusun PNPk kemudian meminta izin resmi kepada penyusun *guideline* *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH) tahun 2019 untuk mengadaptasi *guideline* tersebut kedalam PNPk tuli sensorineural kongenital di Indonesia. Izin tertulis telah diberikan oleh tim penyusun JCIH 2019 melalui surat elektronik. Sehingga sebagian besar dari PNPk tuli sensorineural kongenital ini mengadaptasi JCIH 2019.

## E. Rekomendasi Tatalaksana Tuli Sensorineural Kongenital

### 1. Definisi, Etiologi dan Faktor Risiko Tuli Sensorineural Kongenital

Tuli sensorineural kongenital adalah gangguan pendengaran yang didapatkan sejak lahir, atau segera setelah lahir, akibat gangguan perubahan energi mekanik getaran suara menjadi energi listrik di koklea, atau pada proses hantaran impuls listrik dalam jaras pendengaran.<sup>1,2</sup>

#### Pertanyaan Klinis

##### 1. Apa yang termasuk faktor risiko (*risk indicator*) terhadap gangguan pendengaran bayi baru lahir?

Faktor risiko tuli kongenital diklasifikasikan menjadi faktor risiko saat pranatal dan perinatal. Faktor risiko saat pranatal terdiri dari riwayat ketulian pada keluarga, BBLR (<2500 g), dan obat ototoksik selama kehamilan (antibiotik aminoglikosida, obat antimalaria, diuretik loop, dan salisilat). Risiko pranatal lainnya antara lain infeksi intrauterin (toksoplasma, rubella, CMV, herpes, sifilis, penyakit Zika pada ibu dan bayi), serta malformasi kraniofasial (mikrotia, atresia liang telinga, displasia telinga, celah bibir dan langit-langit, *white forelock*, *microphthalmia*, mikrosefali kongenital, hidrosefalus kongenital atau didapat abnormalitas tulang temporal). Faktor risiko perinatal antara lain penggunaan aminoglikosida lebih dari 5 hari, asfiksia atau ensefalopati hipoksik iskemik, skor APGAR 0-4 pada menit ke-1 atau 0-6 pada menit ke-5, perawatan NICU lebih dari 5 hari, pemakaian ventilasi mekanik lebih dari 5 hari, hiperbilirubinemia yang memerlukan transfusi tukar, serta penggunaan oksigenasi membran ekstrakorporeal (*Extracorporeal Membrane Oxygenation/ECMO*).

##### 2. Penyakit penyerta apa saja yang bisa menyertai tuli sensorineural kongenital?

Sekitar 30 - 40% populasi anak dengan gangguan pendengaran disertai dengan kelainan *neurobehaviour*.<sup>24</sup> Kelainan *neurobehavioral* pada anak terdiri dari *Attention Deficit Disorder* (ADD), *Attention Deficit Hyperactive Disorder* (ADHD), *Pervasive Developmental Disorder* (PDD), *Obsessive Compulsive Disorder* (OCD), *Asperger's Syndrome*, dan *Autism Spectrum Disorder* (ASD).

Penyakit lain yang mungkin menyertai adalah *Intellectual disability*, *Cerebral Palsy*, *blindness and vision impairment*, dan *specific learning disability*.

Faktor risiko tuli kongenital diklasifikasikan menjadi faktor risiko saat pranatal dan perinatal. Faktor risiko saat pranatal terdiri dari riwayat ketulian pada keluarga, BBLR (<2500 g), dan obat ototoksik selama kehamilan (antibiotik aminoglikosida, obat antimalaria, diuretik loop, dan salisilat). Risiko pranatal lainnya antara lain infeksi intrauterin (toksoplasma, rubella, CMV, herpes, sifilis, penyakit Zika pada ibu dan bayi), serta malformasi kraniofasial (mikrotia, atresia liang telinga, displasia telinga, celah bibir dan langit-langit, *white forelock*, *microphthalmia*, mikrosefali kongenital, hidrosefalus kongenital atau didapat abnormalitas tulang temporal).<sup>25</sup>

Faktor risiko perinatal antara lain penggunaan aminoglikosida lebih dari 5 hari, asfiksia atau ensefalopati hipoksik iskemik, skor APGAR 0-4 pada menit ke-1 atau 0-6 pada menit ke-5, perawatan NICU lebih dari 5 hari, pemakaian ventilasi mekanik lebih dari 5 hari, hiperbilirubinemia yang memerlukan transfusi tukar, serta penggunaan oksigenasi membran ekstrakorporeal (*Extracorporeal Membrane Oxygenation/ ECMO*).<sup>25</sup>

Dalam studi populasi besar, setidaknya lima puluh persen etiologi yang berkaitan dengan sulit mendengar (*hard of hearing*) atau tuli (*deaf*) ditetapkan sebagai herediter; ratusan sindrom dan banyak gen yang berbeda telah diidentifikasi. Oleh karena itu, evaluasi harus mencakup penilaian riwayat keluarga dengan kelainan atau sindrom genetik tertentu, pengujian genetik untuk mutasi gen seperti GJB2 (*Gap Junction Beta-2 Protein*) atau Connexin-26, dan sindrom yang umumnya terkait dengan gangguan pendengaran onset dini. Kode gen Connexin-26 dan 30 diperlukan untuk memproduksi protein *gap junction*, yang memungkinkan Connexin-26 berperan dalam *recycles ion kalium* (potassium) yang merupakan bagian dari mekanisme signal

transduksi pada telinga dalam.<sup>26,27,28,29,30</sup> Adanya mutasi pada gen Connexin-26 dan 30 memiliki jumlah >50% pada kasus non sindromik.<sup>31</sup> Anak dengan mutasi gen ini biasanya tidak memiliki riwayat sulit mendengar atau tuli pada keluarga karena penurunannya terjadi secara autosomal resesif.<sup>32</sup>

Sekitar 30 - 40% populasi anak dengan gangguan pendengaran disertai dengan kelainan *neurobehaviour*. Kelainan *neurobehavioral* pada anak terdiri dari *Attention deficit disorder* (ADD), *Attention deficit hyperactive disorder* (ADHD), *pervasive developmental disorder* (PDD), *obsessive compulsive disorder* (OCD), *Asperger's Syndrome*, and *Autism Spectrum Disorder*. Penyakit lain yang mungkin menyertai adalah *Intellectual disability*, *Cerebral Palsy*, *Blindness and vision impairment*, dan *specific learning disability*.<sup>24</sup>

## 2. Program Skrining dan Intervensi Pendengaran

Secara umum skrining pendengaran pada bayi baru lahir dibedakan menjadi:

a. *Hospital based newborn hearing screening*, berdasarkan kondisi (status) kesehatan bayi dibagi atas:

- 1) *Targeted newborn hearing screening* yaitu skrining pada semua bayi dengan risiko gangguan pendengaran (*high risk babies*) dan bayi yang dirawat di NICU (*Neonatal Intensive care unit*) atau PICU (*Perinatal Intensive care unit*)
- 2) *Universal newborn hearing screening*, yang dilakukan pada semua bayi lahir hidup dengan/ tanpa faktor risiko terhadap gangguan pendengaran.

b. *Community based newborn hearing*

*The Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)* tahun 2019 merekomendasikan deteksi dan intervensi dini pada bayi yang tuli atau berisiko menjadi tuli. Program Deteksi dan Intervensi Dini Pendengaran/*Early Hearing Detection and Intervention (EHDI)* merupakan rangkaian yang dimulai sejak skrining pendengaran segera setelah lahir hingga dimulainya intervensi yang sedini

mungkin. Kegiatan ini terbukti memberikan hasil yang positif pada anak-anak sulit mendengar atau tuli di Amerika Serikat dan belahan dunia lainnya. Skrining pendengaran bayi baru lahir secara universal/*Universal Newborn Hearing Screening* (UNHS) memberikan pengaruh bermakna pada penemuan ketulian di usia yang sedini mungkin pada bayi yang lahir tanpa faktor risiko terhadap gangguan pendengaran. Skrining pendengaran merupakan tahap awal yang sangat penting, namun perlu diikuti dengan diagnosis dan rehabilitasi pendengaran dini yang optimal agar tercapai perkembangan bicara dan bahasa yang optimal.<sup>32</sup>

Tujuan EHDI adalah menjamin semua bayi baru lahir dapat teridentifikasi sedini mungkin dan memulai intervensi tepat waktu, tidak lebih dari usia antara 3 sampai 6 bulan. Banyak literatur yang melaporkan kemajuan optimal yang dicapai bila prinsip ini dilakukan. Kemampuan komunikasi dan bahasa (baik bahasa lisan, bahasa isyarat, atau keduanya) dapat tercapai bila ketentuan waktu ini dilakukan, didukung dengan pemeriksaan audiologi yang optimal serta pelayanan intervensi yang dapat dicapai. Program EHDI akan memaksimalkan kompetensi bahasa dan komunikasi, perkembangan literasi, dan kesejahteraan psikososial untuk anak-anak tuna rungu atau tuli. Tanpa kesempatan yang tepat untuk belajar bicara dan bahasa, anak-anak ini akan tertinggal dalam hal komunikasi, kognisi, membaca, dan perkembangan sosial-emosional. Penundaan dapat mengakibatkan rendahnya tingkat pendidikan dan pekerjaan di masa dewasa.<sup>32</sup>

## Pertanyaan Klinis

### 3. Jenis skrining apa saja yang dilakukan?

Secara umum skrining pendengaran pada bayi baru lahir dibedakan menjadi:

- a. *Hospital based newborn hearing screening*, berdasarkan kondisi (status) kesehatan bayi dibagi atas:
  - 1) *Targeted newborn hearing screening* yaitu skrining pada semua bayi dengan risiko gangguan pendengaran (*high risk babies*) dan bayi yang dirawat di NICU (*Neonatal Intensive care unit*) atau PICU (*Perinatal Intensive care unit*)
  - 2) *Universal newborn hearing screening*, yang dilakukan pada semua bayi lahir hidup dengan/ tanpa faktor risiko terhadap gangguan pendengaran.
- b. *Community based newborn hearing screening*

### 3. Prinsip EHDI 1-3-6

Prinsip-prinsip berikut menjadi dasar agar program EHDI berjalan efektif, yaitu:<sup>32</sup>

- a. Semua bayi harus menjalani skrining pendengaran sebelum pulang rawat dari rumah sakit persalinan dan tidak lebih dari usia 1 bulan, menggunakan pemeriksaan elektrofisiologi yang bersifat objektif.
- b. Pada semua bayi baru lahir yang telah dilakukan skrining pendengaran harus dilanjutkan dengan pemeriksaan diagnosis pendengaran berikutnya secara komprehensif untuk memastikan status pendengarannya pada usia tidak lebih dari 3 bulan.
- c. Evaluasi otologi secara komprehensif harus dijalankan bersamaan atau sesegera mungkin pada bayi yang terkonfirmasi sulit mendengar atau tuli.
- d. Semua bayi dengan sulit mendengar atau tuli pada salah satu atau kedua telinga harus segera dirujuk untuk mendapatkan habilitasi dini, dengan tujuan tercapainya perkembangan komunikasi yang optimal dan sesuai target.
- e. Diperlukan sistem sederhana dan terkoordinasi yang disepakati untuk memastikan proses identifikasi dan intervensi gangguan pendengaran secara dini dan optimal.

- f. Layanan intervensi dini harus ditawarkan melalui pendekatan yang mencerminkan keinginan dan tujuan keluarga untuk anak mereka, dan harus dimulai sesegera mungkin setelah diagnosis tetapi tidak lebih dari 6 bulan.
- g. Anak dan keluarga harus memiliki akses langsung, melalui audiologis, pada teknologi ABD berkualitas tinggi dan *fitting* yang sesuai dengan gangguan pendengaran. Akses juga harus menjamin ketersediaan implan koklea, *assistive listening devices* (ALD), dan perangkat informasi visual tambahan sesuai kebutuhan anak.
- h. Sistem EHDI harus menjamin hak keluarga untuk memutuskan pilihan intervensi setelah diberikan seluruh informasi yang dibutuhkan dengan memperhatikan hak dan privasi keluarga.
- i. Keluarga harus memperoleh akses informasi dari semua sumber informasi tentang program intervensi, dukungan, konseling mengenai pendidikan dan komunikasi/bahasa anak.
- j. Semua bayi dan anak-anak, apapun hasil skriningnya harus dimonitor secara terstandar di dalam program dokter keluarga, sesuai dengan tahapan perkembangan komunikasi bayi dan anak menggunakan Kuesioner Pra Skrining Perkembangan dan Modifikasi Tes Daya Dengar.
- k. Para profesional dengan pelatihan yang sesuai harus memberikan pengawasan terus-menerus terhadap perkembangan komunikasi untuk semua anak dengan atau tanpa faktor risiko.
- l. Program intervensi dini multidisiplin yang sesuai untuk bayi dan keluarganya harus disediakan oleh para profesional yang memiliki pengetahuan tentang kebutuhan anak-anak sulit mendengar atau tuli.
- m. Program intervensi dini harus sesuai praktik berbasis bukti dan berdasarkan keunggulan, *informed consent*, tradisi berbahasa, dan pemahaman budaya keluarga.
- n. Program EHDI harus dapat terdokumentasi dalam rekam medis elektronik dan sistem informasi untuk memungkinkan pertukaran

informasi medis untuk tujuan pengukuran hasil, peningkatan kualitas, dan pelaporan keefektifan layanan EHDI.

Tim profesional multidisiplin termasuk audiologis, dokter, dan perawat dibutuhkan untuk menjalankan program EHDI. Dokter di layanan primer perlu menyadari kebutuhan untuk memantau komunikasi dan keterampilan bahasa menurut tahapan perkembangan komunikasi anak terbaru. Seorang audiologis dengan pengalaman mengevaluasi bayi baru lahir dan anak-anak harus dilibatkan dalam perencanaan, pelaksanaan, dan pengawasan setiap komponen program skrining pendengaran pada individu di setiap fasilitas kesehatan. Setiap fasilitas kesehatan harus menunjuk seorang dokter untuk mengawasi aspek medis program EHDI.<sup>32</sup>

#### **F. Tolak ukur (*Benchmark*) dan Indikator Kualitas**

JCIH merekomendasikan pemantauan rutin dan peningkatan kualitas program yang berkelanjutan. Pemantauan ini berupa tolak ukur (*Benchmark*) berdasarkan konsensus pendapat ahli. Tolak ukur adalah persyaratan minimal yang harus dicapai oleh program EHDI yang berkualitas.<sup>33</sup>

JCIH sangat menganjurkan dokumentasi pengukuran awal serta peningkatan kualitas untuk mendokumentasikan program skrining, konfirmasi status pendengaran, dan penerimaan intervensi secara berkelanjutan dan terukur.<sup>33</sup>

##### **1. Indikator Kualitas untuk Skrining**

Berikut ini indikator kualitas untuk skrining terdiri dari:<sup>33</sup>

- a. Persentase dari semua bayi baru lahir yang menyelesaikan skrining pada usia 1 bulan; tolak ukur yang direkomendasikan adalah lebih dari 95% (koreksi usia untuk bayi prematur dapat diterima).
- b. Persentase dari semua bayi baru lahir yang gagal skrining awal dan gagal skrining ulang berikutnya sebelum evaluasi audiologi komprehensif; tolak ukur yang direkomendasikan adalah kurang dari 4% (*referral rate*).
- c. Persentase bayi baru lahir yang tidak lulus skrining dan kemudian lulus skrining ulang.

2. Indikator Kualitas untuk Konfirmasi Anak Tuli atau Sulit Mendengar  
Indikator kualitas untuk konfirmasi status pendengaran dan diagnosis ambang pendengaran adalah: <sup>32</sup>

- a. Persentase bayi yang tidak lulus skrining kelahiran awal dan skrining ulang berikutnya, dan
- b. Persentase bayi yang menyelesaikan evaluasi audiologi komprehensif pada usia tiga bulan.

Untuk keluarga yang memilih amplifikasi, persentase bayi tuli dan sulit mendengar menerima alat amplifikasi dalam waktu satu bulan setelah konfirmasi status pendengaran.

3. Indikator Kualitas untuk Intervensi Dini

Berikut ini indikator kualitas untuk intervensi dini terdiri dari: <sup>33</sup>

- a. Untuk bayi dengan gangguan pendengaran yang dipastikan memenuhi syarat untuk layanan intervensi, persentase orang tua yang telah mendapatkan informasi perencanaan tatalaksana dan menandatangani lembar persetujuan/ *informed consent* atau IFSP (*Individualized family service plan*) paling lambat 6 bulan; Tolak ukur yang direkomendasikan adalah 90%.
- b. Untuk anak-anak dengan gangguan pendengaran yang didapat atau terlambat diidentifikasi, persentase orang tua yang telah menandatangani lembar persetujuan/ *informed consent* atau IFSP dalam waktu 45 hari sejak diagnosis; tolak ukur yang direkomendasikan adalah 95%.
- c. Persentase bayi yang terkonfirmasi gangguan pendengaran yang menerima penilaian perkembangan pertama dengan protokol penilaian standar dalam bahasa rumah untuk bahasa lisan dan/atau visual, bicara, dan perkembangan kognitif nonverbal selambat-lambatnya pada usia 12 bulan; tolak ukur yang direkomendasikan adalah 90%.

## G. Skrining Pendengaran pada Bayi Baru Lahir

### Pertanyaan Klinis

#### 4. Pemeriksaan apa saja yang dilakukan untuk skrining pendengaran pada bayi baru lahir?

Saat ini baku emas pemeriksaan skrining pendengaran pada bayi baru lahir berupa pemeriksaan *otoacoustic emission* (OAE) dan *automated auditory brainstem response* (AABR).

#### 5. Siapa yang melakukan pemeriksaan dan melakukan interpretasi hasil skrining?

Pemeriksaan skrining dilakukan oleh audiologis atau tenaga profesional terkait seperti dokter, perawat, atau bidan terlatih dengan supervisi dari dokter spesialis THT, dokter spesialis anak, atau audiologis. Interpretasi hasil skrining dilakukan oleh dokter spesialis THT atau dokter spesialis anak yang terlatih.

#### 1. Pemeriksaan pada Skrining Pendengaran dan Interpretasi Hasil

Pemeriksaan pendengaran objektif harus dilakukan pada bayi baru lahir sampai dengan usia 3 bulan dalam program skrining pendengaran untuk mengidentifikasi bayi yang mungkin mengalami sulit mendengar atau tuli sejak lahir. Saat ini baku emas pemeriksaan skrining pendengaran pada bayi baru lahir berupa pemeriksaan *otoacoustic emission* (OAE) dan *automated auditory brainstem response* (AABR). Pemeriksaan OAE dapat berupa *transient-evoked* OAE (TEOAE) atau *distortion-product* OAE (DPOAE). Kedua teknologi (OAE dan AABR) memenuhi syarat untuk kegiatan skrining pendengaran karena bersifat praktis, otomatis, waktu pemeriksaan singkat, non-invasif, dengan kriteria respons *pass* atau *refer*. Kedua pemeriksaan tersebut mudah dilakukan pada neonatus dan bayi, dan terbukti efektif untuk program skrining pendengaran. Pemeriksaan OAE mengukur respons fisiologis sel rambut luar koklea untuk menentukan fungsi koklea. Pemeriksaan AABR menggambarkan integritas atau keutuhan jaras auditorik dari koklea sampai batang otak.<sup>32</sup>

Pemeriksaan OAE dan AABR digunakan untuk mendeteksi gangguan pendengaran sensorik (koklea) pada anak, namun kelainan pada telinga luar atau telinga tengah dapat mempengaruhi hasil pemeriksaan tersebut. Penggunaan OAE sebagai alat skrining pendengaran pada neonatus cenderung akan menghasilkan nilai *refer* yang lebih tinggi dibandingkan dengan AABR.<sup>32</sup>

Pemeriksaan skrining dilakukan oleh audiologis atau tenaga profesional terkait seperti dokter, perawat, atau bidan terlatih dengan supervisi dari dokter spesialis THT, dokter spesialis anak, atau audiologis. Interpretasi hasil skrining dilakukan oleh dokter spesialis THT atau dokter spesialis anak yang terlatih.

### Pertanyaan Klinis

6. **Bagaimana pemeriksaan daya dengar untuk skrining pendengaran pada bayi baru lahir?**

Pemeriksaan daya dengar untuk skrining pendengaran pada bayi baru lahir dapat dilakukan dengan menggunakan Kuesioner Modifikasi Tes Daya Dengar atau kuesioner *LittleEARS*.

Bayi yang mengalami tuli onset lambat atau penurunan pendengaran yang progresif mungkin memiliki hasil *pass* pada skrining pendengaran. Skrining pendengaran AABR dan OAE akan gagal untuk mengidentifikasi anak yang sulit mendengar atau tuli dengan ambang dengar *borderline*, atau pada frekuensi spesifik. Ambang dengar yang terdeteksi dengan pemeriksaan AABR sedikit lebih tinggi (40 hingga 45 dB HL) dibandingkan dengan teknologi OAE (30 atau 35 dB HL). Oleh karena itu, ada kemungkinan gangguan pendengaran derajat ringan tidak terdeteksi saat skrining awal yang hanya menggunakan AABR. Namun, pemeriksaan OAE tidaklah cukup dalam mendeteksi auditori neuropati derajat apapun. Dibutuhkan pemeriksaan OAE dan ABR diagnostik dalam menentukan diagnosa dan konfigurasi gangguan pendengaran lebih spesifik.<sup>27,29</sup> Skrining pendengaran kualitas tinggi merupakan

pemeriksaan yang dilakukan pada bayi yang tidur tenang tanpa bergerak selama periode skrining pendengaran dan dengan patensi liang telinga yang baik.<sup>32</sup>

Pemeriksaan daya dengar untuk skrining pendengaran pada bayi baru lahir dapat dilakukan dengan menggunakan kuesioner modifikasi tes daya dengar atau kuesioner *LittleEARS* yang dapat dilihat pada BAB III subbab L di makalah ini.

## 2. Protokol Skrining Pendengaran pada Bayi Sehat

Beberapa program menggunakan kombinasi teknologi skrining pendengaran untuk bayi sehat (pemeriksaan OAE untuk skrining pendengaran awal, diikuti oleh AABR untuk skrining pendengaran lanjutan), yang disebut "*two-stage protocol*". Protokol seperti itu dapat meminimalkan biaya awal dan mengurangi tingkat kegagalan saat keluar rumah sakit, sehingga mengurangi kebutuhan selanjutnya di rawat jalan. Dengan pendekatan ini, bayi yang gagal skrining pendengaran OAE tapi lulus AABR dianggap lulus skrining.<sup>32</sup>

Rekomendasi baru dibuat untuk skrining pendengaran pada bayi sehat dapat dilakukan dengan menggunakan OAE atau AABR, dengan skrining pendengaran kedua (*rescreen*) di rumah sakit, dilakukan menggunakan salah satu teknologi. JCIH merekomendasikan untuk melakukan skrining pendengaran ulang hanya dengan menggunakan teknologi AABR untuk bayi yang hasilnya *refer* pada skrining pendengaran awal yang dilakukan dengan teknologi AABR. JCIH menegaskan bahwa setiap hasil lulus skrining pendengaran di kedua telinga pada sesi skrining pendengaran yang bersamaan menggunakan salah satu teknologi sebelum keluar dari rumah sakit dianggap sebagai lulus skrining pendengaran.<sup>32</sup>

## 3. Protokol Skrining Pendengaran pada Bayi di NICU

Bayi yang mengalami perawatan di NICU mewakili 10 -15 % dari populasi bayi baru lahir dan telah terbukti memiliki prevalensi ambang dengar yang lebih tinggi dibandingkan dengan bayi sehat.

Tidak hanya prevalensi ketulian yang lebih tinggi pada populasi ini, risiko neuropati auditori juga lebih tinggi terutama pada bayi dengan riwayat hiperbilirubinemia berat dan bayi yang mendapat terapi antibiotik golongan aminoglikosida. Untuk alasan ini, penggunaan AABR direkomendasikan untuk bayi yang dirawat di NICU. Selain itu, bayi yang dirawat di NICU dengan hasil AABR *refer* harus (a) dirujuk langsung ke spesialis THT untuk dilakukan skrining pendengaran ulang, dan (b) dilakukan evaluasi audiologi yang komprehensif termasuk ABR diagnostik.<sup>32</sup>

Pada tahun 2007 JCIH merekomendasikan pemeriksaan AABR sebagai teknologi skrining pendengaran yang paling tepat untuk bayi yang mendapat perawatan di NICU, berdasarkan bukti prevalensi gangguan pendengaran sensorineural pada populasi tersebut. Bayi dengan ambang dengar kurang dari 40 dB HL mungkin berisiko lebih tinggi untuk terlewatkan pada pemeriksaan AABR dibandingkan bayi yang di skrining pendengaran dengan teknologi OAE. Meskipun JCIH tidak mengubah rekomendasi yang ada, skrining pendengaran menggunakan kedua teknologi tersebut akan memastikan bahwa anak-anak dengan ambang dengar dalam kisaran ringan/sedang tidak akan terlewat di NICU. Pengawasan lanjutan terhadap kemampuan mendengar dan perkembangan bahasa anak perlu dilakukan di fasilitas kesehatan pendengaran untuk mengidentifikasi gangguan pendengaran ringan, progresif, dan onset lambat. Namun, beberapa bayi akan tetap terlambat untuk diidentifikasi. Rumah sakit perlu mempertimbangkan opsi dan biaya dalam memilih teknologi dan protokol yang terbaik untuk diterapkan.<sup>32</sup>

4. Waktu Pemeriksaan Skrining Pendengaran pada Bayi Baru Lahir serta Alur Pemantauan dan Tindak Lanjut

#### **Pertanyaan Klinis**

7. **Kapan waktu yang tepat kita melakukan skrining pendengaran pada bayi**

### **baru lahir?**

Waktu program skrining pendengaran yang optimal ditentukan berdasarkan prinsip EHDI 1-3-6 (deteksi dini sebelum usia 1 bulan - diagnosis pada usia 3 bulan dan intervensi atau rehabilitasi sudah dimulai pada usia 6 bulan). Program EHDI mempertimbangkan penetapan konsep baru, yaitu 1-2-3 bulan (skrining pendengaran diselesaikan pada usia 1 bulan, diagnosis audiologi selesai pada usia 2 bulan, dan intervensi dini sudah dimulai paling lambat pada usia 3 bulan).

Waktu program skrining pendengaran yang optimal ditentukan berdasarkan prinsip EHDI 1-3-6 (deteksi dini sebelum usia 1 bulan - diagnosis pada usia 3 bulan dan intervensi atau rehabilitasi sudah dimulai pada usia 6 bulan). Untuk memberikan akses yang sesuai terhadap stimulasi bahasa dan program intervensi secepat mungkin, program EHDI mempertimbangkan penetapan konsep baru, yaitu 1-2-3 bulan (skrining pendengaran diselesaikan pada usia 1 bulan, diagnosis audiologi selesai pada usia 2 bulan, dan intervensi dini sudah dimulai paling lambat pada usia 3 bulan). Identifikasi pada usia sedini mungkin dianjurkan karena dua alasan. Pertama, bayi dapat menerima intervensi lebih dini untuk akses pendengaran dan/atau visual hingga bahasa. Kedua, pemeriksaan audiologi objektif dapat diselesaikan tanpa sedasi selama tidur alami dalam periode waktu yang cukup lama yang terjadi pada bayi. Target ini mungkin tidak tepat untuk diterapkan pada bayi yang menerima perawatan di NICU. Mayoritas bayi yang sangat prematur mungkin masih berada di NICU saat usia 3 bulan. Rekomendasi untuk bayi sangat prematur dengan rawat inap berkepanjangan yaitu evaluasi diagnostik audiologi harus selesai dilakukan sebelum bayi keluar dari NICU. Bayi yang diidentifikasi sebagai sulit mendengar atau tuli kemudian bisa langsung dirujuk untuk intervensi dini dan pemeriksaan audiologi lanjutan pada waktu yang sama saat keluar dari NICU.<sup>32</sup>

### Pertanyaan Klinis

**8. Bagaimana pemantauan bila hasil skrining pass pada bayi berisiko tinggi?**

Bagaimanapun hasil skrining pendengaran sebelumnya, setiap bayi dengan atau tanpa faktor risiko harus menerima pengawasan perkembangan komunikasi dimulai pada usia 2 bulan saat kunjungan di fasilitas kesehatan. Waktu program skrining pendengaran yang optimal ditentukan berdasarkan prinsip EHDI 1-3-6 (deteksi dini sebelum usia 1 bulan – diagnosis usia 3 bulan dan intervensi atau rehabilitasi sudah dimulai pada usia 6 bulan). Program EHDI mempertimbangkan penetapan konsep baru, yaitu 1-2-3 bulan (skrining pendengaran diselesaikan pada usia 1 bulan, diagnosis audiologi selesai pada usia 2 bulan, dan intervensi dini sudah dimulai paling lambat pada usia 3 bulan).

Bagaimanapun hasil skrining pendengaran sebelumnya, setiap bayi dengan atau tanpa faktor risiko harus menerima pengawasan perkembangan komunikasi dimulai pada usia 2 bulan saat kunjungan di fasilitas kesehatan. Setiap bayi yang tidak lulus skrining kemampuan bahasa dan bicara, atau adanya kekhawatiran mengenai pendengaran atau bahasa, harus dirujuk untuk evaluasi bahasa dan bicara serta pemeriksaan audiologi. Protokol ini dapat mendeteksi anak dengan gangguan pendengaran yang terlewat saat baru lahir atau dengan gangguan pendengaran onset lambat, terlepas dari ada atau tidaknya faktor risiko.<sup>32</sup>

### Pertanyaan Klinis

**9. Bagaimana prosedur skrining bayi lahir di luar RS?**

Untuk bayi baru lahir yang sudah pulang dari rumah sakit namun belum menjalani skrining pendengaran, atau lahir di luar rumah sakit atau pusat persalinan yang tidak memiliki fasilitas skrining pendengaran bayi baru lahir, skrining pendengaran dapat dilakukan di rawat jalan tidak lebih dari usia 1 bulan.

**10. Bagaimana skrining bayi bila tempat lahir tidak terdapat fasilitas skrining?**

Bayi yang lahir di tempat yang tidak memiliki fasilitas skrining pendengaran

juga dapat tetap melakukan skrining pendengaran dengan kuesioner Tes Daya Dengar Mofidikasi (TDDM) atau *LittleEARS*. Skrining pendengaran selanjutnya harus dilakukan di fasilitas Kesehatan yang memiliki sarana dan prasarana pemeriksaan objektif untuk gangguan pendengaran.

Untuk bayi baru lahir yang sudah pulang dari rumah sakit namun belum menjalani skrining pendengaran, atau lahir di luar rumah sakit atau pusat persalinan yang tidak memiliki fasilitas skrining pendengaran bayi baru lahir, skrining pendengaran dapat dilakukan di rawat jalan tidak lebih dari usia 1 bulan. Bayi yang lahir di tempat yang tidak memiliki fasilitas skrining pendengaran juga dapat tetap melakukan skrining pendengaran dengan kuesioner Tes Daya Dengar Mofidikasi (TDDM) atau *LittleEARS*. Skrining pendengaran selanjutnya harus dilakukan di fasilitas Kesehatan yang memiliki sarana dan prasarana pemeriksaan objektif untuk gangguan pendengaran. Skrining pendengaran di rawat jalan juga melayani skrining pendengaran bayi dengan orang tua yang sebelumnya menolak atau tidak dapat menyelesaikan skrining pendengaran, namun pada akhirnya memutuskan ingin dilakukan skrining pendengaran.<sup>32</sup>

Kunci dari kesuksesan UNHS adalah kemampuan untuk memastikan waktu yang tepat dilakukannya pemeriksaan ulang untuk semua bayi yang tidak lulus skrining pendengaran saat lahir. Skrining ulang rawat jalan harus dilakukan sesegera mungkin setelah pulang perawatan di rumah sakit dan selalu sebelum usia 1 bulan (atau, dalam kasus usia bayi lebih tua, sesegera mungkin setelah pulang rawat).<sup>32</sup>

#### **H. Skrining Tumbuh Kembang/Bicara Bayi dan Anak**

##### **Pertanyaan Klinis**

- 11. Neonatus dengan kondisi apa yang tetap perlu dimonitor kemampuan auditori-nya meskipun lulus skrining pendengaran?**

Setiap anak yang menunjukkan keterlambatan perkembangan keterampilan

pendengaran dan/atau komunikasi, atau anak yang orang tua/pengasuhnya mengungkapkan kekhawatiran tentang perkembangan keterampilannya tersebut, harus segera dirujuk untuk evaluasi audiologi, meskipun hasil skrining pendengarannya lulus.

Dokter layanan primer perlu menyadari pentingnya memantau keterampilan komunikasi dan bahasa berdasarkan tahapan perkembangan komunikasi bayi dan anak terbaru. Surveilans perkembangan dapat dilakukan oleh orang tua dengan melakukan kesesuaian perkembangan anak menggunakan buku Kesehatan Ibu dan Anak (buku KIA). Apabila terdapat satu aspek masalah perkembangan, maka harus dilanjutkan dengan melakukan skrining perkembangan. Skrining adanya keterlambatan perkembangan, termasuk perkembangan Bahasa/komunikasi dapat dilakukan di layanan tingkat primer menggunakan Kuisisioner Pra Skrining Perkembangan (KPSP) oleh tenaga Kesehatan. Pemeriksaan lanjutan dapat dilakukan oleh dokter anak menggunakan Denver II *screening tool* untuk pasien usia 0-6 tahun atau CAT-CLAMS untuk usia 0-3 tahun. Sedangkan skrining adanya gangguan pendengaran dapat dilakukan sejak lahir menggunakan kuisisioner Modifikasi Tes Daya Dengar. Setiap anak yang menunjukkan keterlambatan perkembangan keterampilan pendengaran dan/atau komunikasi, atau anak yang orang tua/pengasuhnya mengungkapkan kekhawatiran tentang perkembangan keterampilannya tersebut, harus segera dirujuk untuk evaluasi audiologi, meskipun hasil skrining pendengarannya lulus.<sup>32</sup>

Sekitar 30 - 40% populasi anak dengan gangguan pendengaran disertai dengan kelainan *neurobehaviour*.<sup>24</sup> Kelainan *neurobehavioral* pada anak terdiri dari *Attention deficit disorder* (ADD), *Attention deficit hyperactive disorder* (ADHD), *pervasive developmental disorder* (PDD), *obsessive compulsive disorder* (OCD), *Asperger's Syndrome*, and *Autism Spectrum Disorder* (ASD). Gangguan pendengaran pada anak dapat mempengaruhi kemampuan untuk berbicara, membaca, capaian akademik disekolah dan keterampilan sosial. Hal tersebut menjadikan anak dengan gangguan

pendengaran mempunyai risiko yang lebih besar untuk mengalami masalah emosi/perilaku dan gangguan perkembangan.<sup>34</sup> Untuk itu penting dilakukan evaluasi *neurobehaviour* secara menyeluruh sebelum terapi dilakukan atau bila didapatkan hambatan perkembangan selama proses terapi. Jika ditemukan masalah pemrosesan sensorik, maka dilakukan terapi tindak lanjut yang sesuai. Hal ini penting untuk menunjang perkembangan bahasa anak karena anak-anak belajar memahami dunia dengan indera apa pun yang dimiliki.<sup>35</sup> Diagnosis *neurobehaviour* dapat dilakukan oleh konsultan Neurologi Anak dan Tumbuh Kembang Pediatrik Sosial, tatalaksana secara komprehensif melibatkan dokter spesialis Kedokteran Fisik dan Rehabilitasi serta psikiatri anak atau psikolog klinis.

Gangguan fungsi pada anak dengan tuli sensorineural kongenital tidak terbatas hanya pada gangguan fungsi komunikasi. Variasi dari gangguan fungsional yang dapat terjadi didasari oleh kelainan dan penyakit yang menjadi etiologi dari tuli sensorineural kongenital. Gangguan fungsi lainnya yang dapat ditemui adalah gangguan fungsi kognisi, fungsi motorik, fungsi sensori integrasi dan praksis, dan fungsi menelan.<sup>36,37</sup>

## **I. Diagnosis Tuli Sensorineural Kongenital**

Diagnosis audiologi pada bayi harus dilakukan tepat waktu oleh audiologis dengan peralatan sesuai protokol berbasis bukti. Pemeriksaan dilakukan untuk mengukur ambang frekuensi spesifik (*frequency-specific*) pada hantaran udara dan hantaran tulang, contohnya *auditory steady state response* (ASSR), serta untuk menentukan jenis dan derajat ketulian pada setiap telinga sebagai petunjuk pemasangan ABD.<sup>32</sup>

### Pertanyaan Klinis

**12. Untuk bayi baru lahir (neonatus) yang tidak lulus skrining pendengaran kapan dilakukan evaluasi audiologik?**

Sesuai dengan prinsip 1-3-6 (atau 1-2-3) EHDI, diagnosis audiologi harus diselesaikan selambat-lambatnya usia 2-3 bulan.

Sesuai dengan prinsip 1-3-6 (atau 1-2-3) EHDI, diagnosis audiologi harus diselesaikan selambat-lambatnya usia 2-3 bulan. Usia dini ini memfasilitasi proses diagnostik karena bayi cenderung tidur untuk waktu yang lama yang dibutuhkan dalam menyelesaikan semua pemeriksaan. Pada anak-anak dengan kebutuhan kesehatan khusus, keterlambatan diagnosis gangguan pendengaran mungkin tidak dapat dihindari karena kepentingan pemeriksaan diagnostik dan tatalaksana penyakit lainnya, namun segala upaya harus dilakukan untuk meminimalisir penundaan. Jika memungkinkan, ahli audiologis dapat mengevaluasi bayi di NICU, unit perawatan intensif anak, atau bersamaan dengan pemeriksaan/prosedur yang dilakukan dengan anestesi umum atau sedasi.<sup>32</sup>

### Pertanyaan Klinis

**13. Pemeriksaan apa saja yang dilakukan untuk menegakkan diagnosis tuli sensorineural kongenital?**

- a. BERA dan ASSR
- b. OAE
- c. Pemeriksaan fungsi telinga tengah (timpanometri dan refleks akustik)
- d. ASSR
- e. Pemeriksaan pendengaran *behavioral*

Aspek kunci dari penilaian audiologi bayi dan anak antara lain:<sup>32</sup>

- a. *Brainstem evoked response audiometry* (BERA) atau disebut juga *auditory brainstem response* (ABR) adalah standar baku untuk perkiraan ambang dengar bayi dan anak. Secara umum BERA dapat memberikan perkiraan ambang dengar berdasarkan frekuensi yang spesifik yaitu diketahui ambang dengar masing-masing frekuensi dan

telinga secara spesifik, artinya diketahui ambang dengar masing-masing sisi telinga. Kedua hal tersebut diperlukan untuk diagnosis jenis, derajat, dan konfigurasi gangguan pendengaran serta besaran amplifikasi yang akan diberikan.

- b. *Otoacoustic emissions* (OAE) memberikan informasi penting tentang integritas sel rambut luar koklea serta menilai diagnosis banding *auditory neuropathy spectrum disorder* (ANSD) dan gangguan pendengaran sensorineural.<sup>27</sup>
- c. Pemeriksaan fungsi telinga tengah harus dilakukan sebagai bagian dari diagnosis audiologi bayi dan anak. Pemeriksaan timpanometri digunakan untuk menilai kondisi telinga tengah dan untuk mengkonfirmasi jika hasil *refer* pada pemeriksaan OAE diragukan/meragukan. Bila terdapat kelainan fungsi telinga tengah hasil OAE dapat *refer* (palsu) meskipun tidak terdapat disfungsi koklea (sel-sel rambut koklea tidak mengalami kelainan). Pada bayi usia kurang dari 6 bulan sebaiknya mempergunakan timpanometri frekuensi tinggi (High Frequency Tympanometry) yang menggunakan transduser 600 – 1000 Hertz, alasannya karena pada usia kurang dari 6 bulan, liang telinganya cenderung kolaps sehingga stimulus tidak optimal. Selain itu, massa jenis ligamen dan membran timpani pada bayi lebih tebal sehingga beresonansi pada frekuensi lebih tinggi dibandingkan ligamen dan membran timpani pada usia lebih dari 6 bulan. Perlu diketahui bahwa timpanometer standart menggunakan transduser 226 Hz. Refleks akustik merupakan pemeriksaan penting dari fungsi telinga tengah dan penilaian integritas jaras pendengaran di batang otak Pemeriksaan ini dapat memperkirakan ambang dengar, dimana bila refleks akustik hasilnya negative, maka ambang dengar diperkirakan diatas 70 dB.<sup>27</sup> Hasil negatif pada refleks akustik juga ditemukan pada neuropati auditori ataupun pada 30% orang normal.
- d. ASSR  
Pemeriksaan ASSR dilakukan pada anak dengan gangguan pendengaran derajat berat atau yang diindikasikan pemasangan ABD.

- e. Pemeriksaan pendengaran *behavioral* adalah standar baku untuk perkiraan ambang dengar yang menilai pendengaran berdasarkan respon suara pada berbagai kelompok usia.

## 1. Pemeriksaan Objektif

### a. *Brainstem evoked response audiometry* (BERA)

#### 1) Prinsip dan Tujuan Pemeriksaan BERA

Pemeriksaan BERA adalah standar baku penentu estimasi ambang dengar anak dibawah 6 bulan atau anak-anak yang tidak kooperatif. Pemeriksaan BERA bukan merupakan pemeriksaan pendengaran melainkan menilai respon elektrofisiologis terhadap rangsangan pendengaran. BERA menggambarkan status sistem pendengaran perifer, saraf kedelapan, dan jalur pendengaran batang otak. Oleh karena itu dibutuhkan evaluasi *behavioral* untuk mengkonfirmasi persepsi pendengaran segera setelah anak memiliki kemampuan memberikan respon perilaku terhadap suara yang valid dan dapat diandalkan.<sup>32, 38</sup>

### Pertanyaan Klinis

14. **Bagaimana prosedur baku pemeriksaan elektrofisiologis untuk tuli kongenital?**

Prosedur baku pemeriksaan elektrofisiologis untuk tuli kongenital dapat dilihat pada BAB III subbab L di makalah ini.

15. **Pada pemeriksaan BERA, apakah cukup pemeriksaan BERA *Click* dan/atau *Tone Burst*?**

Stimulus frekuensi spesifik (*toneburst*) digunakan untuk menentukan ambang dengar, dan membentuk karakteristik penguatan (amplifikasi) suara di ABD. Stimulus *broadband*, seperti *click*, tidak dianggap sesuai untuk penilaian ambang dengar, meskipun dapat berguna untuk evaluasi pasien dengan dugaan penyakit neurologis dan untuk menilai sinkronisasi neural.

16. **Apakah indikasi pemeriksaan pendengaran dengan anestesi?**

Pada anak dibawah usia 6 bulan, pemeriksaan BERA sebaiknya dilakukan dalam tidur alami. Bila pemeriksaan dalam tidur alami gagal dilakukan, pemeriksaan selanjutnya dilakukan dengan sedasi oral kloralhidrat. Jika tindakan sedasi oral (ringan) gagal, maka pada kesempatan berikutnya pemeriksaan BERA dilakukan dengan sedasi sedang atau dalam oleh dokter spesialis anestesi. Tindakan sedasi sedang atau dalam dapat dilakukan berdasarkan penilaian dokter spesialis anestesi terhadap kondisi anak. Indikasi lain pemeriksaan pendengaran dengan anestesi adalah bila berat badan melebihi dosis maksimal sedasi oral, ada penyakit lain yang kontraindikasi pemberian sedasi oral, anak dengan hipersekresi sekret, atau anak yang direncanakan pemberian anestesi untuk tindakan lain.

2) **Prosedur Pemeriksaan BERA**

Pada BERA diagnostik, rekaman respons elektrofisiologis membutuhkan bayi dalam keadaan tidur nyenyak pada periode waktu yang lama agar respon tidak terganggu oleh artefak dan suara. Untuk memastikan waktu yang cukup untuk melakukan seluruh pemeriksaan sampai selesai, pada beberapa kasus diperlukan sedasi ringan bahkan sampai sedasi dalam atau anestesi. Sedasi ringan dapat dilakukan oleh dokter selain dokter anestesi yang sudah mendapat pelatihan sedasi oleh dokter anestesi, sedangkan sedasi dalam dilakukan oleh dokter anestesi.

Pada anak di bawah usia 6 bulan, pemeriksaan BERA sebaiknya dilakukan dalam tidur alami. Bila pemeriksaan dalam tidur alami gagal dilakukan, pemeriksaan selanjutnya dilakukan dalam sedasi ringan. Salah satu obat yang dapat digunakan untuk sedasi ringan adalah *Chloral hydrate*.<sup>32</sup> (*Level of Evidence I, Derajat Rekomendasi A*)

Sebelum dilakukan tindakan sedasi, dilakukan evaluasi terlebih dahulu seperti riwayat pengobatan, sedasi, anestesi sebelumnya, riwayat penyakit sebelumnya, obat-obatan yang

saat ini diberikan, riwayat alergi dan riwayat infeksi aktif, serta kapan makan dan minum terakhir. Perencanaan tindakan sedasi yang akan dilakukan berdasarkan dari hasil penilaian prasedasi. Jika diperlukan tindakan sedasi dalam, pasien sejak awal dikonsultasikan kepada dokter anestesi. (*Level of Evidence V*, Derajat Rekomendasi D)

Perlu dilakukan penjelasan dan edukasi mengenai prosedur, risiko dan penyulit yang mungkin terjadi, kemudian dilanjutkan meminta persetujuan tindakan medis, tercatat dalam lembar *informed consent*. Karena pasien adalah anak-anak, maka *informed consent* diwakili oleh keluarga atau penanggungjawab. Setelah disetujui untuk tindakan sedasi, dilakukan persiapan seperti puasa, dan persiapan alat dan obat-obatan yang akan digunakan, termasuk yang terkait dengan kondisi kegawatdaruratan akibat tindakan sedasi (troli emergensi khususnya alat jalan nafas, dan obat darurat). (*Level of Evidence V*, Derajat Rekomendasi D)

Pemilihan obat dan teknis pemberian obat sedasi selain sesuai dengan kebutuhan tindakan BERA, disesuaikan juga dengan kondisi anak. Dilakukan pemasangan infus, oksigen (bila diperlukan) dan alat monitoring. (*Level of Evidence V*, Derajat Rekomendasi D)

Selama tindakan dalam sedasi oral (ringan), dilakukan monitoring kesadaran, tanda vital (termasuk nadi, pernafasan dan saturasi oksigen) secara terus menerus dan didokumentasikan. Setelah penatalaksanaan sedasi, pasien hendaknya dirawat di ruang pulih sadar dengan monitoring tanda vital sampai benar-benar sadar dan tidak ada gangguan depresi pernafasan dan kardiovaskular. (*Level of Evidence IV*, Derajat Rekomendasi C)

Jika tindakan sedasi oral (ringan) gagal, maka pada kesempatan berikutnya pemeriksaan BERA dilakukan dengan sedasi sedang atau dalam oleh dokter spesialis anestesi.

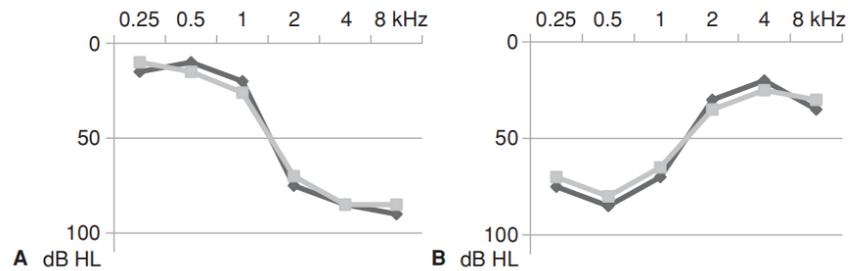
Tindakan sedasi sedang atau dalam dapat dilakukan berdasarkan penilaian dokter spesialis anestesi terhadap kondisi anak. Indikasi lain pemeriksaan pendengaran dengan anestesi adalah bila berat badan melebihi dosis maksimal sedasi oral, ada penyakit lain yang kontraindikasi pemberian sedasi oral, anak dengan hipersekresi sekret, atau anak yang direncanakan pemberian anestesi untuk tindakan lain. (*Level of Evidence IV, Derajat Rekomendasi C*)

Penggunaan stimulus lain (*brief-tone chirp or click evoked [CE]-chirp*) dapat menjadi alternatif untuk stimulus klik dan *toneburst*, dengan peningkatan spesifisitas frekuensi dan durasi tes yang singkat. Rekaman dapat dibuat dari beberapa frekuensi secara bersamaan, dan stimulus dapat dipresentasikan secara binaural. Presentasi binaural, bagaimanapun menurunkan respon amplitudo dan mungkin tidak diindikasikan untuk digunakan pada anak dengan gangguan pendengaran bilateral.<sup>32</sup>

Stimulus frekuensi spesifik (*toneburst*) digunakan untuk menentukan ambang dengar, dan membentuk karakteristik pengerasan (amplifikasi) suara di ABD. Ambang hantaran tulang dan udara diukur untuk menentukan jenis gangguan pendengaran. Ambang hantaran tulang dibutuhkan untuk memperkirakan tambahan pengerasan (*gain*) suara di ABD jika terdapat komponen gangguan konduktif. Ketika BERA menunjukkan tidak ada respon, protokol khusus (stimulus *click* intensitas tinggi pada polar positif dan negatif) harus dilakukan untuk menilai kemungkinan adanya neuropati auditori.<sup>39</sup>

Stimulus *broadband*, seperti *click*, tidak dianggap sesuai untuk penilaian ambang dengar, meskipun dapat berguna untuk evaluasi pasien dengan dugaan penyakit neurologis dan untuk menilai sinkronisasi neural. Stimulus *click* bersifat *broadband* dan menstimulasi lebih banyak daerah basal koklea, sehingga tidak dapat menilai rentang pasti frekuensi yang sedang diuji.

Hal ini terutama menjadi masalah pada pasien dengan gangguan pendengaran *sloping* (baik positif atau negatif).<sup>39</sup>



**Gambar 1.** Gangguan pendengaran yang tidak dapat dinilai dengan *click* atau stimulus *broadband* lainnya.<sup>39</sup> Pada gambar A stimulus *click* tidak dapat menilai gangguan pendengaran frekuensi tinggi. Gambar B stimulus *click* tidak dapat menilai gangguan pendengaran frekuensi rendah

Pada gambar 1 bagian A stimulus *click* tidak dapat menilai gangguan pendengaran frekuensi tinggi. Latensi mungkin lebih panjang karena stimulasi pada frekuensi yang lebih rendah.<sup>32</sup> Gambar 1 bagian B stimulus *click* tidak dapat menilai gangguan pendengaran frekuensi rendah. Respons terhadap *click* akan didominasi oleh respons basal koklea dan tidak akan menggambarkan gangguan pendengaran di area apikal koklea. Puncak energi maksimum dari *click* berfokus pada frekuensi antara 1.000 dan 4.000 Hz, sedangkan kesepakatan ambang *puretone* adalah pada rentang frekuensi 2.000 hingga 4.000 Hz.<sup>39</sup>

Saat ini, *tone burst* atau *tone pips*, tanpa *high-pass* atau *notched noise masking* adalah stimulus yang paling diterima secara luas dan dipilih untuk evaluasi BERA frekuensi spesifik. Walaupun stimulus ideal untuk BERA frekuensi spesifik adalah *puretone*, hal ini tidak memungkinkan karena stimulus dengan waktu yang panjang (dibutuhkan untuk menjaga integritas *puretone*) tidak akan menghasilkan sinkronisasi neural yang cukup untuk mendapatkan BERA dari permukaan kepala.

Stimulus yang digunakan pada BERA memiliki onset yang lebih pendek daripada *puretone*, tetapi lebih panjang dari *click*. Hasil ini lebih banyak didapatkan pada stimulus *toneburst*, dibandingkan dengan *puretone*. Spektrum *toneburst* jauh lebih sempit daripada *click* sehingga bersifat frekuensi spesifik, namun stimulasi sepanjang membran basilar menjadi terbatas. Dalam menginterpretasikan hasil, perlu diingat bahwa penggunaan *toneburst* merupakan hasil dari stimulus koklea pada frekuensi target yang diinginkan.<sup>39</sup>

Meskipun BERA *toneburst* adalah standar emas untuk memperkirakan ambang dengar pada bayi; protokol pemeriksaan lain mungkin menunjukkan efisiensi pemeriksaan yang lebih baik (misalnya BERA dengan stimulus *chirp* atau ASSR dengan *puretone*). Setiap teknologi, protokol, atau stimulus yang digunakan harus divalidasi secara baik dan independen untuk memastikan kemampuan memprediksi ambang dengar *behavioral* yang akurat pada bayi dan anak dari segala usia dengan semua jenis dan derajat gangguan pendengaran.<sup>39</sup>

### 3) Interpretasi Hasil Pemeriksaan BERA

Ketika BERA tidak menunjukkan respon, protokol khusus (stimulus klik intensitas tinggi pada polaritas positif dan negatif) harus diselesaikan untuk menilai kemungkinan neuropati auditori. Ciri khas BERA pada neuropati auditori adalah ditemukannya gambaran *cochlear microphonic* yang merupakan suatu gelombang preneural sebelum gelombang I. tampak mengikuti polaritas stimulus ketika dibalik (tipe polaritas kondensasi) secara signifikan (contoh, bentuk gelombang berikutnya tidak baik, tertunda dan atau amplitudonya rendah). Protokol BERA ini merupakan ciri khas untuk menentukan metode ANSD.<sup>32</sup>

Penelitian telah menunjukkan korelasi yang baik antara ambang BERA *toneburst* dan ambang *behavioral* di frekuensi

menengah sampai tinggi pada bayi dan anak. Bayi dan anak dengan gangguan pendengaran sensorineural menunjukkan ambang dengar BERA *toneburst* berkisar antara 5 dB lebih baik atau lebih buruk dari intensitas yang didapat. Hasil BERA pada intensitas rendah cenderung melebihi perkiraan ambang dengar, sedangkan pada intensitas tinggi cenderung di bawah perkiraan ambang batas dengar (menggambarkan pendengaran lebih baik dari yang sebenarnya).<sup>32</sup>

Sesuai dengan prinsip *cross-check*, pemeriksaan BERA *toneburst* yang berfungsi sebagai dasar untuk pemasangan ABD harus disertai dengan tes pendengaran *behavioral* pada setiap telinga dan frekuensi spesifik menggunakan protokol VRA yang dimulai usia 6 bulan, tergantung perkembangan bayi. Pemeriksaan VRA pada bayi yang dilakukan sesuai dengan stimulus, respon dan setelah melalui pengkondisian (dilatih) yang baik dapat menghasilkan ambang yang valid dan *reliabel*. Meskipun terdapat korelasi antara rerata respon ambang BERA dengan ambang dengar *behavioral* pada semua bayi, terdapat perbedaan pada setiap individu, sehingga validasi ambang BERA dengan uji *behavioral* harus dilakukan sedini mungkin. Evaluasi audiologi berkelanjutan sangat penting bagi setiap anak yang berisiko mengalami gangguan pendengaran atau yang menggunakan ABD karena dapat terjadi gangguan pendengaran yang progresif pada bulan dan tahun pertama kehidupan.<sup>32</sup>

#### **Pertanyaan Klinis**

**17. Bagaimana teknis melakukan pemeriksaan audiologi subjektif dan objektif untuk tuli kongenital?**

Prosedur pemeriksaan audiologi subjektif dan objektif untuk tuli kongenital dapat dilihat pada BAB III subbab L di makalah ini.

b. *Oto acoustic emission* (OAE)

Tes OAE sangat penting dalam evaluasi diagnostik anak. OAE adalah suara yang terukur saat koklea distimulasi dengan *click* intensitas rendah atau rangsangan *pure tone*. OAE direkam melalui *probe* dengan mikrofon, diletakkan di liang telinga luar. Diagnostik *The Journal of Early Hearing Detection and Intervention* 2019; 4 (2) OAE memberikan informasi tentang ada atau tidaknya fungsi sel rambut luar, dimana tingkat pendengaran (tipikal vs. tinggi) dapat disimpulkan, ketika telinga tengah telah terbukti bebas dari efusi. Meskipun mungkin untuk memiliki OAE dengan adanya gangguan pendengaran sensori ringan, besarnya emisi berkurang dengan ambang batas yang semakin tinggi, dan emisi tidak diamati pada ambang pendengaran yang lebih besar dari 30-35 dB HL. Besaran intensitas atau amplitudo OAE bayi lebih besar daripada orang dewasa, dan dengan demikian, deteksi emisi terfasilitasi. Umumnya, saat ini bayi dengan DPOAE diperkirakan memiliki ambang pendengaran yang lebih baik dari 30 dB HL. Bayi yang tidak terdapat DPOAE (timpani normal atau wide band reflectance) diperkirakan memiliki ambang pendengaran yang lebih buruk dari 30 dB HL. Penilaian OAE tidak cukup untuk menentukan ambang batas pendengaran, dan tidak dapat digunakan secara terpisah untuk menentukan spesifikasi ABD. Penting untuk diingat bahwa emisi otoakustik hanya menunjukkan aktivitas di koklea. Bayi dengan neuropati auditori atau patologi auditori sentral diharapkan memiliki OAE normal, namun jelas tidak memiliki fungsi pendengaran yang normal.<sup>32</sup>

Pengukuran OAE diperoleh dari saluran telinga dengan menggunakan mikrofon sensitif di dalam rakitan probe yang merekam respons koklea terhadap rangsangan akustik. Jadi, OAE mencerminkan status sistem pendengaran perifer yang meluas ke sel rambut luar koklea.<sup>32</sup> Teknis pemeriksaan dapat dilihat pada BAB III subbab L di makalah ini.

### c. Timpanometri dan Refleksi Akustik

#### Pertanyaan Klinis

#### 18. Apakah indikasi pemeriksaan timpanometri?

Pemeriksaan timpanometri dilakukan pada setiap penegakan diagnostik tuli sensorineural kongenital.

##### 1) Prinsip dan Tujuan Pemeriksaan Timpanometri

Pada evaluasi diagnosis pendengaran, penilaian telinga tengah membantu dalam membedakan antara gangguan konduksi dan sensorineural. Pada saat skrining pendengaran, neonatus mungkin memiliki sisa cairan amnion yang tertahan di ruang telinga tengah, sehingga mengakibatkan hasil *refer*. Pengukuran standar untuk mendeteksi cairan telinga tengah adalah menggunakan timpanometri frekuensi tinggi karena memiliki sensitivitas dan spesifisitas yang lebih baik dibandingkan dengan timpanometri standar 226 Hz dalam mendeteksi cairan telinga tengah atau efusi pada bayi. Indikasi penggunaan timpanometri *high-frequency* (1000 Hz *probe tone*) direkomendasikan pada bayi 0-6 bulan. Bila fasilitas ini tidak tersedia pemeriksaan tetap dilakukan dengan timpanometri *probe* 226 Hz dengan memberikan catatan pada laporan hasil pemeriksaan. Disarankan agar timpanometri frekuensi tinggi digunakan dan timpanometri 226Hz dihindari hingga usia koreksi 6 bulan. Di antara usia 6 dan 9 bulan, sebaiknya pertimbangkan untuk menggunakan 226 Hz dan 1000 Hz. Jika hasilnya tidak sesuai, audiologis harus berhati-hati dan menganggap hasil 1000 Hz lebih akurat pada kelompok usia ini, dan hasil 226 Hz harus diabaikan.<sup>32,40</sup>

Penggunaan *wideband reflectance* pada neonatus semakin bertambah daripada timpanometri karena dilaporkan memiliki sensitivitas dan spesifisitas yang lebih baik. Prieve, Vander Werff, Preston, & Georgantas (2013) mencatat bahwa gangguan pendengaran konduktif dapat dideteksi pada bayi dengan

menggunakan timpanometri 1000 Hz atau *wideband reflectance*. *Reflectance measures* sensitif terhadap kondisi telinga tengah transient yang tidak lulus skrining saat lahir dan lulus skrining usia 1 bulan.<sup>32</sup> Teknis pemeriksaan dapat dilihat pada BAB III subbab L di makalah ini.

#### **Pertanyaan Klinis**

**19. Apakah indikasi pemeriksaan timpanometri *high-frequency*?**

Indikasi penggunaan timpanometri *high-frequency* (1000 Hz *probe tone*) direkomendasikan pada bayi 0-6 bulan. Bila fasilitas ini tidak tersedia pemeriksaan tetap dilakukan dengan timpanometri *probe* 226 Hz dengan memberikan catatan pada laporan hasil pemeriksaan.

**20. Kapan kita menggunakan frekuensi standard (226 Hz) atau *high frequency* dalam mengkonfirmasi kelainan konduktif?**

Penggunaan timpanometri *high-frequency* (1000 Hz *probe tone*) direkomendasikan hingga usia 6 bulan. Pada usia lebih dari 6 bulan digunakan frekuensi standard 226 Hz.

**2) Interpretasi Timpanogram Frekuensi Tinggi (*probe tone* 1000Hz)**

Puncak positif pada MEP negatif atau positif lebih mungkin terjadi pada kelompok "normal" dan bukan merupakan ciri dari efusi telinga tengah. Gambaran efusi telinga tengah biasanya tidak memiliki puncak yang terlihat dan timpanogram secara khas "berbentuk palung". Oleh karena itu, puncak positif yang diperoleh pada timpanometri frekuensi tinggi harus dilaporkan sebagai sistem telinga tengah yang normal. Hasil tanpa puncak atau puncak negatif harus dilaporkan sebagai disfungsi telinga tengah.<sup>40</sup>

#### **Pertanyaan Klinis**

**21. Bagaimana peran dari penilaian refleks akustik dalam membantu penegakan diagnosis?**

Pemeriksaan refleks akustik penting dalam menduga adanya auditori neuropati, penelitian Berlin dkk, mendapatkan pasien dengan auditori neuropati mengalami peningkatan ambang respon atau tidak mendapatkan respons dengan hasil OAE normal. Refleks akustik negatif dapat memprediksi kemungkinan ambang dengar di atas 70 dB.

### 3) Refleks Akustik

Umumnya pemeriksaan refleks akustik dilakukan menggunakan probe-tone 226 Hz. Namun pada pasien anak usia kurang dari 9 bulan penggunaan probe ini berpotensi menghasilkan kesalahan pemeriksaan. Penelitian De-Lyra dkk, pada 77 bayi normal dengan usia kurang dari 9 bulan, mendapatkan respons refleks akustik absen antara 19,4 % - 31,9 % pada pemeriksaan dengan refleks akustik dengan probe tone 226 Hz dan 0,9 % respons absen pada pemeriksaan dengan probe tone 1000 Hz. Pemeriksaan refleks akustik penting dalam menduga adanya auditori neuropati, penelitian Berlin dkk, mendapatkan pasien dengan auditori neuropati mengalami peningkatan ambang respon atau tidak mendapatkan respons dengan hasil OAE normal.<sup>40</sup> Refleks akustik negatif dapat memprediksi kemungkinan ambang dengar di atas 70 dB.

#### **Pertanyaan Klinis**

#### **22. Apakah masih perlu dilakukan pemeriksaan subjektif (*behavioral*) sesuai usia?**

Pemeriksaan elektrofisiologis dilakukan pada anak di bawah 6 bulan atau anak-anak yang tidak kooperatif, tetapi juga dibutuhkan pemeriksaan subjektif (*behavioral*) untuk mengkonfirmasi persepsi pendengaran segera setelah anak memiliki kemampuan memberikan respon perilaku terhadap suara yang valid dan dapat diandalkan.

d. *Auditory steady state response (ASSR)*

Pemeriksaan ASSR dilakukan pada anak dengan gangguan pendengaran derajat berat atau yang diindikasikan pemasangan ABD. Beberapa penelitian membandingkan ambang ASSR dan ambang BERA pada bayi dan anak dengan gangguan pendengaran ringan hingga sangat berat. Hasil penelitian menunjukkan bahwa ambang dengar ASSR diklasifikasikan sebagai normal atau meningkat. Akan tetapi, tidak ada cukup data yang membandingkan bayi tuli dan sulit mendengar dengan bayi yang bisa mendengar. Ambang ASSR memiliki korelasi rendah terhadap ambang dengar *behavior* pada kondisi ANSD. Teknis pemeriksaan dapat dilihat pada BAB III subbab L di makalah ini. Pemeriksaan ASSR memiliki keterbatasan berupa:<sup>32</sup>

- a) Ambang ASSR yang lebih tinggi terlihat pada bayi prematur dibandingkan dengan bayi cukup bulan. Perbedaan ambang ASSR dengan BERA ini akan hilang pada usia 18 bulan yang menunjukkan pematangan pendengaran bayi prematur.
- b) Sulit dalam membedakan pendengaran normal dengan gangguan pendengaran ringan. Terdapat variabilitas yang besar pada perkiraan ambang ASSR dengan pendengaran normal, sehingga faktor koreksi standar tidak dapat dihasilkan.
- c) Rerata *gap* hantaran udara dengan tulang pada ambang ASSR frekuensi rendah lebih tinggi daripada pemeriksaan *behavioral (Visual Reinforcement Audiometry/VRA)*, dengan varian yang luas pada setiap bayi.

e. *Pemeriksaan pendengaran behavioral*

Meskipun pengukuran fisiologis dan elektrofisiologis adalah pemeriksaan pendengaran yang paling andal dan valid pada neonatus dan bayi kurang dari 3 bulan, pengukuran pendengaran yang sebenarnya hanya dapat dievaluasi dengan

respons perilaku terhadap suara. *Behavioral Observation* (biasa disebut BOA atau *Behavioral Observation Audiometry*) bukanlah respons terkondisi, sehingga tidak menghasilkan ambang pendengaran yang andal dan valid yang menjadi dasar karakteristik pemilihan ABD. *Behavioral Observation* berperan dalam prinsip pemeriksaan silang. Anak yang terkejut dengan suara keras kemungkinan besar tidak mengalami gangguan pendengaran bilateral yang berat. Namun, seorang anak yang tidak terkejut dengan suara keras juga tidak dapat dianggap mengalami gangguan pendengaran perifer. Karena BOA bukanlah respons terkondisi, melainkan observasi perilaku yang mengikuti paparan suara, BOA tidak dapat digunakan untuk membuat pernyataan diagnostik tentang ambang pendengaran.<sup>32</sup>

### Pertanyaan Klinis

#### 23. Kapan harus dilakukan audiometri?

Pemeriksaan audiometri yang mungkin dilakukan pada bayi dan anak dengan tuli kongenital adalah audiometri *behavioral*. Ada 3 macam pemeriksaan *behavioral* sesuai umur, dilakukan secara BOA untuk usia 0-6 bulan, VRA untuk usia 5-36 bulan, *play audiometry* untuk usia >24 bulan.<sup>41</sup> Pemeriksaan audiometri nada murni dilakukan pada anak-anak yang sudah kooperatif.

Ambang *puretone* diakui sebagai baku emas untuk menentukan status pendengaran (Prieve et al., 2013). *Visual Reinforcement Audiometry* (VRA) adalah respons terkondisi dan menggunakan lokalisasi pendengaran di bidang horizontal untuk mengamati perilaku memutar kepala sebagai respons terhadap *puretone* dan stimulus bicara. Ketika VRA dilakukan dengan stimulus, respons, dan protokol pengkondisian yang sesuai, hasil yang andal dan valid dapat diperoleh dari bayi yang diperiksa (Widen & Keener, 2003). Perkiraan ambang batas audiometri yang diperoleh melalui VRA disebut sebagai Tingkat Respons Minimum (*Minimum Response*

*Levels*) karena mencerminkan tingkat intensitas terendah dimana respons diamati.<sup>32</sup>

Untuk anak usia >24 bulan, audiometri *conditioned play* memberikan ambang dengar yang reliabel dan valid untuk stimulus berbicara, seperti pada stimulus nada murni hantaran udara dan tulang. Pemeriksaan persepsi kata dan bicara dilakukan untuk memberikan informasi mengenai bagaimana anak mengenal dan membedakan stimulus bicara. Persepsi dan pemahaman stimulus akustik serta gambaran pendengaran yang sebenarnya hanya dapat dinilai berdasarkan pemeriksaan *behavioral*. Pada bayi di bawah 6 bulan atau anak dengan gangguan perkembangan yang terlalu muda untuk dilakukan tes *behavioral*, pemeriksaan pendengaran secara elektrofisiologis dapat memberikan informasi yang sangat penting tentang status auditorik. Pemeriksaan audiologi dan penentuan ambang dengar bayi tidak hanya membutuhkan *adherence to best-practices*, tetapi juga waktu, ruang, keterampilan, alat dan protokol yang sesuai, serta kesabaran.<sup>32</sup>

## 2. Radiologi/Pencitraan

Pemeriksaan radiologi tulang temporal diindikasikan pada anak dengan dugaan ketulian/gangguan pendengaran, dengan tujuan memperjelas etiologi, mengidentifikasi perubahan anatomi, memprediksi prognosis bila diberikan intervensi baik berupa amplifikasi dan/atau implantasi koklea, mengidentifikasi lesi sistem saraf pusat yang kiranya juga membutuhkan intervensi medis/operasi untuk mencapai hasil yang holistik. Kemajuan pemeriksaan radiologi saat ini telah mampu mendeteksi baik malformasi telinga luar, tengah dan dalam hingga meatus akustikus internus.<sup>32</sup>

Pada anak-anak yang baru terdiagnosis tuli sensorineural atau tuli campur, pemeriksaan MRI (*Magnetic Resonance Imaging*) akan memberikan gambaran langsung mengenai kondisi telinga dalam, nervus koklear, dan otak, tanpa resiko radiasi pada otak. Pemeriksaan MRI ini digunakan juga sebagai dasar kandidasi dan prognosis dari

intervensi operasi mencakup rekonstruksi, implantasi konduksi tulang atau implantasi koklea. Untuk implantasi koklea, MRI saja biasanya cukup, kecuali bila diduga adanya anomali nervus fasialis atau osifikasi telinga dalam (Adunka, Jewell, & Buchman, 2007), *patency of bony cochlear canal* (Adunka et al, 2007) serta adanya patologi tulang temporal (Roche et al, 2010).<sup>32</sup>

Pemeriksaan MRI kepala dilakukan untuk mendeteksi kelainan retrokoklea yaitu lesi struktural pada nervus vestibulokoklear, batang otak dan otak. Adanya kelainan pada BERA dan audiometri merupakan indikasi dilakukan pemeriksaan MRI untuk penilaian lebih lanjut. Pemeriksaan CT scan tidak tepat digunakan untuk penilaian awal pasien dengan dugaan SNHL karena tidak memperoleh informasi untuk meningkatkan penanganan awal pasien. Kecuali pada pasien dengan defisit neurologi fokal, adanya riwayat trauma dan penyakit telinga kronis, serta pada kondisi yang tidak memungkinkan dilakukan MRI seperti pasien menggunakan *pacemaker*, klaustrofobia atau ada masalah pembiayaan.

Penggambaran dari hasil HRCT (*High Resolution Computed Tomography*) Scan memainkan peran penting dalam evaluasi pada tuli sensorineural kongenital. HRCT dan MRI memberikan penggambaran yang sangat baik dari anatomi yang rumit dari telinga bagian dalam. HRCT menggambarkan rincian secara detail struktur tulang telinga bagian dalam dan MRI memungkinkan visualisasi dari ruang di telinga dalam dan saraf vestibulokoklear. Keduanya, merupakan modalitas pelengkap yang dapat membantu pengambilan keputusan tentang strategi yang terbaik dalam manajemen dengan memfasilitasi identifikasi dan karakterisasi malformasi telinga bagian dalam dan kelainan neurologis terkait.<sup>42</sup>

#### **Pertanyaan Klinis**

24. **Bila terdiagnosis tuli sensorineural sangat berat, pemeriksaan apalagi yang dilakukan untuk tatalaksana?**

Pemeriksaan laboratorium tambahan dapat dipertimbangkan pada bayi baru lahir dengan diagnosis tuli sensorineural, untuk membantu menyingkirkan kemungkinan etiologi, yang dapat mempengaruhi perencanaan tatalaksana. Pemeriksaan-pemeriksaan ini berupa: (a) gen Connexin, (b) elektrokardiogram, (c) tes urin dan swab saliva untuk cytomegalovirus kongenital.

### 3. Pemeriksaan lainnya yang dipertimbangkan

Pemeriksaan laboratorium tambahan dapat dipertimbangkan pada bayi baru lahir dengan diagnosis tuli sensorineural, untuk membantu menyingkirkan kemungkinan etiologi, yang dapat mempengaruhi perencanaan tatalaksana. Pemeriksaan-pemeriksaan ini berupa: (a) gen Connexin, (b) elektrokardiogram, (c) tes urin dan swab saliva untuk cytomegalovirus kongenital.<sup>32</sup>

*American College of Medical Genetics* merekomendasikan untuk menawarkan uji dan konseling genetik kepada semua anak tuli atau gangguan pendengaran beserta keluarganya, meskipun mungkin ada keluarga yang memilih untuk tidak mengikuti tes tersebut. (Alford dkk, 2014). Teknologi *chromosome microarray* mampu menemukan adanya mikro-delesi dan mikro-duplikasi. Hasil ini ditemukan pada 15-18% anak dengan malformasi atau keterlambatan perkembangan. Pemeriksaan ini menggantikan pemeriksaan kariotipe rutin, karena sebagian besar perubahan ini tidak terlihat pada sitogenetik rutin (Chu dkk, 2015). Di masa depan, panel multi-gen mungkin menjadi uji diagnostik pilihan pada pasien non-sindromik, sebagai contoh pemeriksaan molekuler yang sudah tersedia pada Sindrom Usher, *Long QT syndromes* dan nefropati herediter. dengan disertainya panel multi-gen akan memberikan informasi mengenai *Connexin 26* dan abnormalitas gen umum lainnya yang menyebabkan tuli non sindromik prelingual dan postlingual.<sup>32</sup>

Ahli genetik medis bertanggung jawab untuk mengumpulkan data riwayat keluarga, evaluasi klinis dan mendiagnosis klinis kelainan yang diturunkan, serta menilai hasil pemeriksaan genetik. Ahli

genetik bersama dengan konselor genetik menyediakan konseling genetik untuk keluarga. Ahli genetik dan konselor genetik juga memberikan informasi mengenai manfaat dan keterbatasan pemeriksaan. Semua keluarga dari anak yang terkonfirmasi tuli atau gangguan mendengar harus ditawarkan untuk evaluasi dan konseling genetik. (Alford dkk, 2014). Evaluasi ini dapat memberikan informasi kepada keluarga mengenai etiologi, prognosis, kelainan penyerta (misal kelainan ginjal, penglihatan, jantung), dan kecenderungan untuk kejadian berulang pada keturunan selanjutnya (atau keturunan dari saudara dekat). Penentuan genetik ini dapat juga membantu mengidentifikasi kondisi medis yang tidak dikenali dalam suatu sindrom yang mungkin memerlukan intervensi.<sup>32</sup>

Pemeriksaan uji fungsi pada pasien tuli sensorineural kongenital untuk menilai adanya gangguan fungsi kognisi, fungsi motorik, fungsi sensori integrasi dan praksis, dan fungsi menelan dilakukan pada pasien yang akan melakukan tata laksana rehabilitasi pendengaran.

## **J. Tatalaksana Rehabilitasi Pendengaran pada Tuli Sensorineural Kongenital**

### **1. Rehabilitasi Pendengaran dengan Alat Bantu Dengar (ABD)**

#### **Pertanyaan Klinis**

#### **25. Apakah indikasi diberikan ABD? Berapa ambang minimal dan maksimal yang direkomendasikan?**

Indikasi diberikan ABD dipertimbangkan untuk semua jenis atau tingkat gangguan pendengaran yang mungkin dapat mengganggu proses perkembangan normal, termasuk gangguan pendengaran ringan, unilateral, atau gangguan spektrum neuropati auditori.

Tujuan pemberian amplifikasi suara untuk anak adalah meminimalisir efek negatif gangguan pendengaran dan ketulian dalam perkembangan komunikasi dan capaian akademik. Oleh karena itu, sistem amplifikasi harus dipertimbangkan untuk semua jenis atau tingkat gangguan pendengaran yang mungkin dapat

mengganggu proses perkembangan normal, termasuk gangguan pendengaran ringan, unilateral, atau gangguan spektrum neuropati auditori. Anak-anak dengan gangguan pendengaran yang sangat berat atau berat yang mungkin tidak mencapai tingkat yang memadai dari audibilitas ABD dan kemampuan diskriminasi bicara dengan ABD untuk mendukung pengembangan keterampilan pendengaran dan pemahaman bicara harus dirujuk untuk evaluasi implan koklea, dengan mempertimbangkan preferensi orang tua/pengasuh.<sup>43</sup> Berikut adalah rekomendasi dalam penentuan kandidat:

- 1) Anak dengan gangguan pendengaran unilateral yang dapat terbantu harus dipertimbangkan sebagai kandidat penerima amplifikasi suara di telinga yang terganggu, karena terbukti bahwa keadaan tersebut dapat menimbulkan potensi keterlambatan perkembangan dan akademik. Anak dengan gangguan pendengaran unilateral memiliki risiko lebih tinggi untuk keterlambatan bahasa wicara dan kesulitan di bidang akademik dibanding anak dengan pendengaran normal. Untuk anak-anak dengan gangguan pendengaran unilateral yang sangat berat dan pendengaran normal di telinga yang lain, *Contralateral Routing of Signal* (CROS) atau ABD hantaran tulang dapat dipertimbangkan tergantung pada usia anak dan kemampuan untuk mengontrol lingkungannya.<sup>43</sup>
- 2) Anak-anak yang mengalami gangguan pendengaran konduktif ringan harus diupayakan tatalaksana medikamentosa/ operatif yang sesuai. Pada kondisi yang tidak dapat diatasi dengan tatalaksana medikamentosa/operatif serta terbukti mengalami kesulitan komunikasi dan akademik diindikasikan untuk mendapatkan amplifikasi pendengaran.<sup>43</sup>

#### **Pertanyaan Klinis**

**26. Pada kasus auditori neuropati apakah perlu dipasang ABD dan bagaimana**

### **tata cara pemasangannya?**

Kasus Auditori Neuropati memerlukan pemasangan ABD dan pengaturan pengerasan suara harus disesuaikan dengan ambang *behavioral*.

- 3) *Auditory Neuropathy Spectrum Disorders* (ANSD) pada anak dengan respons BERA abnormal, dan dengan atau tanpa respon *otoacoustic emission* tidak dapat memberikan perkiraan ambang dengar *behaviour* yang valid. Maka dari itu pemeriksaan ambang *behaviour* subjektif harus dilakukan, dan dijadikan sebagai dasar dalam uji coba amplifikasi.<sup>43</sup>

*Fitting* ABD untuk anak dengan ANSD harus berdasarkan pada metode preskriptif yang secara spesifik dikembangkan untuk bayi dan anak (contoh DSL). Tujuan pertama dalam *fitting* ABD untuk ANSD adalah meningkatkan ambang dengar hingga mencapai kurva rentang bicara. Jika ambang dengar *behaviour* anak yang didapatkan dapat dipercaya maka amplifikasi yang diberikan sesuai dengan target amplifikasi. Sebaliknya jika ambang *behaviour* yang didapat tidak dapat dipercaya amplifikasi yang diberikan harus lebih rendah daripada target amplifikasi.<sup>40</sup>

Amplifikasi dimulai dari level rendah dan ditingkatkan secara bertingkat jika tidak ada respon dari anak. Evaluasi uji coba amplifikasi pendengaran pada anak dengan ANSD tidak hanya didasarkan pada peningkatan ambang dengar saat menggunakan alat namun juga harus disertai dengan peningkatan pemahaman bicara. Sampai ambang pendengaran dapat dipastikan, pengamatan yang cermat pada respons anak terhadap suara saat memakai ABD sangat penting dengan penyesuaian tingkat amplifikasi.<sup>40</sup>

Anak-anak dengan ANSD yang menggunakan ABD dapat menunjukkan peningkatan pemahaman bicara namun mungkin juga tidak. Uji coba ABD dengan *fitting* yang sesuai direkomendasikan untuk dilakukan sebelum evaluasi kandidasi

implantasi koklea pada pasien ANSD karena mungkin didapatkan perbaikan pengenalan bicara dan kesulitan dalam memprediksi manfaat ABD dari pemeriksaan audiologi. Alternatif lain, informasi tentang kemampuan pemahaman wicara dengan dan tanpa ABD dapat diperoleh dari penilaian respon kortikal menggunakan stimulus bicara (*speech*).<sup>34</sup>

- 4) Anak-anak dengan gangguan pendengaran konduktif permanen harus menggunakan ABD hantaran udara ketika secara anatomis memungkinkan (anatomi daun dan liang telinga normal), atau ABD hantaran tulang jika anatomi telinga abnormal (atresia, otore kronik atau malformasi anatomi berat lainnya).<sup>43</sup>
- 5) Semua kandidat implantasi koklea dipertimbangkan untuk menjalani uji coba amplifikasi ABD dengan tujuan menentukan sejauh mana manfaat yang bisa diperoleh dari ABD. Anak dengan hasil BERA "tidak ada respons" tetap termasuk sebagai calon pengguna ABD, karena sisa pendengaran bisa terdapat pada ambang yang lebih tinggi daripada intensitas keluaran tertinggi alat BERA.<sup>43</sup>

Keluarga harus diedukasi mengenai evaluasi ulang audiologi secara teratur. Ada kemungkinan anak tidak terkonfirmasi tuli atau sulit mendengar pada pemeriksaan pertama, namun dengan reliabilitas dan validitas yang optimal, informasi detail mengenai status pendengaran pada semua frekuensi penting untuk perkembangan bicara dan berbahasa. Manajemen audiologi tidak berhenti sampai diagnosis. Pemeriksaan rutin pada status pendengaran sangat penting untuk memastikan ABD dipasang dan diprogram dengan tepat. Perubahan atau fluktuasi ambang dengar dapat terjadi, dan sensitivitas pendengaran dapat berubah bila terjadi otitis media efusi.<sup>32</sup>

### Pertanyaan Klinis

**27. Adakah batasan usia maksimal pada pasien yang akan dipasang ABD?**

Hingga saat ini tidak ada kepustakaan yang membahas tentang hal ini.

a. Waktu dimulainya pemasangan ABD

Langkah pertama yang penting bagi keluarga yang telah memilih perkembangan bahasa dan wicara sebagai tujuan adalah pemasangan alat amplifikasi yang tepat. Hasil optimal didapatkan dengan pemasangan ABD selambatnya usia 4 bulan atau segera setelah dikonfirmasi bahwa anak tuli atau sulit mendengar dan tidak ada kontraindikasi medis (contohnya infeksi telinga tengah, abnormalitas kulit dan liang telinga, tidak adanya saraf pendengaran).<sup>32</sup>

Pemilihan dan pemasangan ABD pada bayi dan anak harus dilakukan dengan menggunakan protokol dan algoritma berbasis bukti. Sama halnya dengan evaluasi diagnostik gangguan pendengaran bayi dan anak, pemasangan amplifikasi harus dilakukan oleh audiologis dengan keahlian, keterampilan, dan pengetahuan dalam audiologi gangguan pendengaran pada bayi dan anak. Pemilihan ABD untuk bayi dan anak harus menyertakan fitur yang dirancang khusus untuk kelompok usia ini, antara lain *earhook* untuk ukuran anak, pintu baterai anti rusak, dan aksesibilitas untuk teknologi mikrofon jarak jauh (FM). Gangguan pendengaran progresif umum terjadi pada bayi dan anak, maka ABD dengan karakteristik amplifikasi dan keluaran yang fleksibel diperlukan untuk mengakomodasi potensi perubahan ambang dengar dalam beberapa bulan dan tahun pertama kehidupan.<sup>32</sup>

### Pertanyaan Klinis

**28. Jenis ABD apakah yang direkomendasikan pada kasus tuli sensorineural kongenital? Bagaimana melakukan *fitting*?**

Untuk pasien anak dapat terjadi perubahan ukuran telinga hingga pubertas,

sehingga model *behind-the-ear* (BTE) menjadi pilihan yang lebih baik karena hanya butuh mengganti cetakan telinga yang relatif murah seiring pertumbuhan anak.

#### b. Jenis ABD

Pemilihan model ABD harus dibuat berdasarkan beberapa faktor seperti kebutuhan penguatan dan keluaran suara, rentang suara/*bandwidth*, ukuran dan bentuk liang telinga, kemungkinan perubahan ukuran tulang rawan konka dan telinga dan liang telinga, sensitivitas kulit, dan kebutuhan fitur-fitur spesifik (contohnya *directional microphone*, *telecoil*, *direct auditory input*, *built-in FM Receiver*), kenyamanan, pertimbangan oklusi efek, dan pertimbangan estetik. Untuk pasien anak dapat terjadi perubahan ukuran telinga hingga pubertas, sehingga model *behind-the-ear* (BTE) menjadi pilihan yang lebih baik karena hanya butuh mengganti cetakan telinga yang relatif murah seiring pertumbuhan anak. Fitur *directional microphone*, *telecoil*, *direct auditory input*, *built-in FM Receiver* yang diperlukan oleh anak dapat ditemukan pada ABD model BTE.<sup>43</sup>

#### Pertanyaan Klinis

**29. Pada tuli kongenital bilateral, telinga mana yang sebaiknya dipasang ABD? Apakah ABD dipasang pada telinga dengan ambang dengar yang lebih baik?**

Amplifikasi bilateral direkomendasikan untuk sebagian besar pasien dengan gangguan pendengaran bilateral tanpa melihat simetrisitas gangguan pendengaran. Bila tidak dimungkinkan pemasangan ABD bilateral maka ABD dipasang pada telinga dengan ambang dengar yang lebih baik.

Amplifikasi bilateral direkomendasikan untuk sebagian besar pasien dengan gangguan pendengaran bilateral tanpa melihat simetrisitas gangguan pendengaran. Pemasangan monaural ABD dapat disarankan pada kasus gangguan

pendengaran asimetri yang bermakna ataupun mempertimbangkan kebutuhan spesifik pasien.<sup>43</sup>

### Pertanyaan Klinis

**30. Pada tuli unilateral bagaimana indikasi dan jenis ABD apa yang menjadi pilihan?**

Untuk anak dengan gangguan pendengaran unilateral berat - sangat berat, dan normal pada sisi telinga lainnya, penggunaan ABD dengan cara CROS (*Contralateral routing of the signal*), atau ABD *Bone Conduction* dapat dipertimbangkan, tergantung usia dan kemampuan anak dalam penggunaan alat sehari-hari.

Untuk anak dengan gangguan pendengaran unilateral berat - sangat berat, dan normal pada sisi telinga lainnya, penggunaan ABD dengan cara CROS (*Contralateral routing of the signal*), atau ABD *Bone Conduction* dapat dipertimbangkan, tergantung usia dan kemampuan anak dalam penggunaan alat sehari-hari.<sup>43</sup>

*Contralateral routing of the signal* (CROS) dan *Bilateral routing of the Signal* (BICROS) secara spesifik dirancang untuk pasien dengan gangguan pendengaran unilateral atau asimetris bilateral, dimana telinga yang satunya tidak bisa dibantu dengan penguatan suara. Saat ini tersedia konfigurasi penggunaan kabel dan nirkabel. Untuk anak dengan tuli unilateral, penggunaan sistem FM dengan *receiver* mikrofon jarak jauh nirkabel yang disambungkan ke telinga normal mungkin lebih baik dalam ruang kelas, untuk memberikan manfaat peningkatan *signal to noise ratio* (SNR). CROS adalah pilihan bagi individu yang tidak memiliki respons pendengaran di satu telinga. Dalam konfigurasi ini, ABD untuk gangguan berat - sangat berat dipasangkan di telinga non-responsif sehingga *interaural attenuation* teratasi dan suara diterima oleh koklea yang berfungsi. Cara ini jarang digunakan untuk anak, sehingga penggunaan *assistive listening device* yang tepat

dapat menjadi solusi komunikasi yang lebih baik di dalam ruang kelas. Jika gangguan pendengaran unilateral dapat terbantu dengan ABD maka pemasangan monaural dapat dipertimbangkan.<sup>43</sup>

c. *Recommendation for Selecting Routing of the Signal*

Berikut adalah rekomendasi pemilihan ABD:<sup>43</sup>

- 1) Amplifikasi bilateral direkomendasikan, kecuali jika ada kontraindikasi.
- 2) Transmisi suara dipilih berdasarkan jenis dan derajat gangguan pendengaran, juga kondisi anatomi telinga luar.
- 3) Transmisi suara bi-modal (implan koklea di satu sisi dan ABD di sisi lain) direkomendasikan untuk anak dengan implan unilateral kecuali jika ada kontraindikasi.
- 4) Pada anak dengan tuli unilateral, sistem FM dengan *receiver* mikrofon jarak jauh nirkabel yang disambungkan ke telinga normal mungkin lebih baik dibandingkan konfigurasi CROS dalam kegiatan di ruang kelas.
- 5) Penggunaan ABD hantaran tulang dapat menjadi sarana yang efektif untuk anak dengan gangguan pendengaran konduktif bilateral permanen.
- 6) Penggunaan ABD hantaran tulang dapat dipertimbangkan sebagai pilihan untuk anak dengan gangguan pendengaran unilateral.

### **Pertanyaan Klinis**

**31. Pemeriksaan apa yang harus/wajib dilakukan sebelum pemasangan ABD?**

Penegakkan diagnosis tuli sensorineural kongenital perlu dilakukan sesuai prosedur yang direkomendasikan sebelum pemasangan ABD. Untuk mendapatkan target frekuensi spesifik pada *gain* dan *output* ABD, dibutuhkan hasil ambang frekuensi spesifik (minimal, satu frekuensi rendah

dan satu frekuensi tinggi), bila diperlukan dibutuhkan pengukuran komponen konduktif menggunakan BERA konduksi tulang.

#### d. Pemeriksaan Sebelum Pemasangan ABD

Penegakkan diagnosis tuli sensorineural kongenital perlu dilakukan sesuai prosedur yang direkomendasikan sebelum pemasangan ABD. Untuk mendapatkan target frekuensi spesifik pada *gain* dan *output* ABD, dibutuhkan hasil ambang frekuensi spesifik (minimal, satu frekuensi rendah dan satu frekuensi tinggi), bila diperlukan dibutuhkan pengukuran komponen konduktif menggunakan BERA konduksi tulang. Meskipun ambang batas BERA *toneburst* kemungkinan besar akan digunakan untuk *fitting* awal ABD, idealnya audiologis menggunakan ambang/respon pemeriksaan *behavioral* selain ambang BERA untuk memverifikasi target *gain* dan *output* ABD. Meskipun ambang batas BERA merupakan prediktor yang baik dari ambang *behavioral*, respons *behavioral* yang ditetapkan adalah cerminan terbaik dari bagaimana anak mendengar.<sup>32</sup>

#### Pertanyaan Klinis

##### 32. Bagaimana memverifikasi dan mengevaluasi ABD?

Ada 2 opsi dalam melakukan verifikasi penggunaan ABD pada anak, yaitu: REAR (*real-ear aided response*) dan RECD (*real ear to coupler difference*). Evaluasi ABD dilakukan baik secara objektif dan subjektif.

#### e. Cara Memverifikasi ABD

Ada 2 opsi dalam melakukan verifikasi penggunaan ABD pada anak, yaitu:<sup>43</sup>

- 1) REAR (*real-ear aided response*). *Output* dari ABD diukur di telinga anak (*in situ*) menggunakan *probe microphone*. Opsi ini adalah pilihan yang lebih baik untuk metode *open fitting* dan untuk anak dengan *earmold tubing* yang panjangnya

lebih dari 35 mm dan dibandingkan dengan hasil pengukuran simulasi REAR. Respon ABD harus diukur pada berbagai level input, level minimal pada percakapan rata-rata dan output maksimal ABD.

- 2) RECD (*real ear to coupler difference*). Output ABD diukur dalam *2cc coupler*. RECD digunakan untuk mengubah nilai *coupler* menjadi perkiraan SPL di telinga anak dan untuk secara akurat menampilkan data target *fitting* untuk membandingkan perkiraan output di liang telinga. Ini adalah pilihan yang lebih baik untuk *closed fitting*, *fitting* yang tidak dapat diverifikasi di telinga tanpa *feedback*, dan untuk bayi dan anak yang tidak dapat duduk tenang untuk dilakukan *real-ear measurements*.

Pengoptimalan dan verifikasi ulang yang objektif dari ABD harus dilakukan pada setiap  *earmold* baru, dan saat adanya perubahan ambang dengar. Pengoptimalan *gain* dan *output* ABD menunjukkan program yang sesuai berdasarkan *evidence-based*. Pengoptimalan ini menunjukkan program ABD telah sesuai dengan target amplifikasi yang tervalidasi berdasarkan *evidence based* (contohnya Desired Sensation Level, Bagatto et al., 2016; or National Acoustics Laboratories, Ching et al., 2013). Amplifikasi awal dan *fitting earmold* baru harus disertai dengan pengukuran ulang RECD dengan  *earmold* yang terpasang untuk mengoptimalkan pengaturan ABD bagi setiap target amplifikasi anak. Evaluasi audiologi rutin diperlukan untuk memantau setiap fluktuasi atau penurunan pendengaran. Jika terjadi perubahan sensitivitas pendengaran, program dan pilihan ABD mungkin memerlukan modifikasi untuk mengakomodasi perubahan pendengaran. Validasi *fitting* amplifikasi lanjutan wajib dilakukan untuk memastikan manfaat ABD (yaitu perkembangan bahasa sehari-hari, *auditory*

*awareness*, atau lainnya) terpenuhi oleh amplifikasinya. *Earmold* yang adekuat sangat penting, dan *earmold* baru selalu diperlukan selama anak tumbuh, hal ini menjadi perhatian khusus pada bayi dimana pertumbuhan telinga terjadi lebih cepat.<sup>32</sup>

### Pertanyaan Klinis

#### 33. Apakah *cortical evoked potential* dapat efektif dalam evaluasi dalam penggunaan ABD dan implantasi koklea?

Pemeriksaan *cortical evoke potential* saat ini sudah banyak dilakukan penelitian namun belum ada kesepakatan dan rekomendasi untuk mengaplikasikan pemeriksaan ini.

#### f. Evaluasi Pemasangan ABD

Dalam memvalidasi manfaat penggunaan ABD atau setelah *fine-tuning*, setiap anak harus menerima penilaian hasil pemasangan ABD. Verifikasi dilakukan untuk memastikan bahwa amplifikasi yang diberikan sesuai dengan target yang telah ditentukan. Beberapa *assessment tools* yang tersedia untuk anak meliputi pengukuran subjektif dan objektif dapat dilihat pada table 3.3.<sup>43</sup>

Terdapat beberapa rekomendasi khusus, antara lain:<sup>43</sup>

- 1) Laporan orang tua merupakan metode yang *reliable* dan sensitif untuk mengevaluasi respon frekuensi penguatan alternatif pada ABD untuk anak.
- 2) Penilaian hasil harus dilakukan setelah pemberian fitur baru dalam ABD. Kebutuhan untuk evaluasi amplifikasi didukung oleh perkembangan anak yang dipengaruhi oleh perubahan penguatan respon frekuensi sebesar  $> 3$  dB/oktaf, *directional microphone*, ada atau tidaknya pengurangan kebisingan, dan penggunaan kompresi frekuensi atau transposisi pada ABD.

- 3) Untuk anak berusia >6 tahun, perbandingan hasil penilaian subjektif dan objektif yang dapat diandalkan, digunakan untuk mengidentifikasi respon frekuensi yang optimal di antara sekumpulan kecil alternatif pengaturan yang ada. Metode penilaian ini mungkin lebih sensitif daripada tes persepsi wicara, dan berguna dalam mengidentifikasi dimana penguatan respons frekuensi dapat dimodifikasi untuk memenuhi kebutuhan individu.

## 2. Rehabilitasi Pendengaran dengan Implantasi Koklea

### a. Definisi Implantasi Koklea

Implan koklea adalah alat biomekanik yang ditanam dalam koklea dan secara elektrik langsung menstimulasi saraf pendengaran yang memediasi timbulnya pendengaran. Implan koklea harus dipertimbangkan untuk orang dengan gangguan pendengaran berat hingga sangat berat dan yang tidak mendapatkan manfaat yang memadai dari ABD berkekuatan hebat.<sup>44</sup>

### Pertanyaan Klinis

#### 34. **Siapa yang melakukan tindakan implantasi koklea?**

Implantasi koklea dilakukan oleh konsultan otologi atau spesialis T.H.T.K.L dengan pelatihan khusus, mendapat rekognisi dari Kolegium Ilmu Kesehatan T.H.T.K.L kemudian mendapatkan sertifikasi kompetensi tambahan dari Konsil Kedokteran Indonesia (KKI).

Implantasi koklea dilakukan oleh konsultan otologi atau spesialis T.H.T.K.L dengan pelatihan khusus, mendapat rekognisi dari Kolegium Ilmu Kesehatan T.H.T.K.L kemudian mendapatkan sertifikasi kompetensi tambahan dari Konsil Kedokteran Indonesia (KKI). Spesialis T.H.T.K.L melakukan konseling preoperatif, pembedahan dan *follow up* pascaoperasi. Asesmen preoperatif secara khusus ditekankan pada riwayat yang berhubungan

dengan kondisi telinga dan kondisi medis secara umum serta melakukan evaluasi radiologi dengan kombinasi *CT scan* dan MRI terhadap tulang temporal, saraf auditori dan patensi lumen koklea.<sup>44</sup>

b. Kriteria Pelayanan Implantasi Koklea Paripurna

**Pertanyaan Klinis**

35. **Sarana prasarana apa saja yang dibutuhkan untuk membuat pelayanan implantasi koklea?**

Pelayanan Implantasi Koklea Paripurna adalah pelayanan yang ideal yang berhubungan dengan kandidasi, operasi dan rehabilitasi pasca implantasi koklea.

Pelayanan Implantasi Koklea Paripurna adalah pelayanan yang ideal yang berhubungan dengan kandidasi, operasi dan rehabilitasi pasca implantasi koklea. Kriteria pelayanan implantasi koklea paripurna mencakup hal-hal di bawah ini:<sup>44</sup>

- 1) Pemilihan kandidat yang tepat melalui pemeriksaan fisik, neurofisiologis, psikologis, audiologi dan aspek keluarga
- 2) Pembedahan dilakukan oleh ahli T.H.T.K.L dengan pelatihan khusus atau yang mempunyai kualifikasi tambahan
- 3) Pelayanan audiologi (kandidasi dan layanan pascaoperasi) oleh konsultan Neurotologi (NO) atau THT Komunitas atau Spesialis T.H.T.K.L dengan pelatihan khusus atau yang mempunyai kualifikasi tambahan, yang dalam pelaksanaannya dibantu oleh tenaga audiologis yang sudah mengikuti pelatihan dari perusahaan implan koklea terkait.
- 4) Tim lain yang juga terlibat dalam kandidasi, operasi serta rehabilitasi antara lain:
  - a) Spesialis anak konsultan neurologi dan tumbuh kembang.
  - b) Spesialis radiologi
  - c) Spesialis psikiatri atau psikolog klinis
  - d) Spesialis anestesi

- e) Spesialis kedokteran fisik dan rehabilitasi
  - f) Ahli terapis wicara dengan kompetensi *audio-verbal therapy*
- 5) Sarana dan Prasarana
- a) Memiliki kelengkapan layanan audiologi mencakup OAE, BERA, ASSR, Timpanometri, pemeriksaan *behavioral* dan ruang konsultasi.
  - b) Ruang terapi mendengar dan berbicara dengan kelengkapan yang sesuai.
  - c) *CT scan, MRI, C-arm, facial nerve monitoring*
- 6) Fasilitas kesehatan yang menyelenggarakan implantasi koklea hanya menggunakan alat implan koklea yang telah mendapatkan surat izin edar dari Kementerian Kesehatan Republik Indonesia.
- 7) Pemilihan jenis desain elektroda implan pada kondisi malformasi yang sesuai dengan kondisi pasien.
- 8) Rehabilitasi intensif, efektif dan efisien dengan kolaborasi profesional interdisiplin.
- 9) Bentuk pelaporan layanan implantasi koklea oleh pemberi layanan kesehatan harus dilaporkan atau dokumentasi tertulis secara periodik yang berisikan laporan evaluasi, terapi dari masing-masing anggota terapi yang wajib dilaporkan ke manajemen pelayanan medis.
- 10) Terdapat dukungan teknis dan sarana untuk perawatan alat oleh distributor atau importir alat yang berkesinambungan.

Pada kondisi tidak dapat dipenuhinya seluruh kriteria di atas dalam satu fasilitas kesehatan, fasilitas kesehatan tersebut wajib bekerja sama dengan pihak-pihak lain.<sup>44</sup>

### c. Prinsip Kerja Implantasi Koklea

Sistem implan koklea terdiri dari komponen internal dan eksternal. Mikrofon dan prosesor suara dikenakan di bagian luar di belakang telinga. Prosesor suara terhubung ke koil

pemancar, yang dikenakan di sisi kepala. Data dari koil pemancar diteruskan ke paket penerima-stimulator yang difiksasi ke tulang temporal. Penerima-stimulator menerjemahkan data menjadi impuls elektrik yang dikirim ke berbagai elektroda. Elektroda ditempatkan melalui pembedahan di dalam koklea. Elektroda merangsang sel ganglion spiral yang menginervasi serat saraf pendengaran. Aktivasi elektroda memberikan sensasi pendengaran, tetapi tidak memulihkan pendengaran.<sup>44</sup>

d. Kandidasi Implantasi Koklea

**Pertanyaan Klinis**

**36. Apa saja kriteria kandidasi implantasi koklea?**

Kriteria kandidasi implantasi koklea mencakup penilaian aspek: 1) gangguan pendengaran, 2) usia, 3) penggunaan ABD sebelumnya, 4) performa bicara dan bahasa, 5) permasalahan medik, 6) komitmen keluarga, 7) permasalahan psikologis dan tingkah laku.

Berikut ini merupakan kriteria kandidasi implantasi koklea pada tuli sensorineural kongenital:<sup>45</sup>

1) Gangguan pendengaran

Terdapat tuli sensorineural bilateral dengan ambang dengar derajat berat sampai sangat berat (lebih dari 70 dB) berdasarkan hasil pemeriksaan elektrofisiologi yang didukung dengan pemeriksaan *behavioral*.

**Pertanyaan Klinis**

**37. Di usia termuda berapakah implantasi koklea dapat dilakukan?**

Kandidat pre-lingual diharapkan dapat dilakukan sedini mungkin, paling baik sebelum usia 48 bulan.

2) Usia

Kandidat pre-lingual diharapkan dapat dilakukan sedini mungkin, paling baik sebelum usia 48 bulan. Implantasi koklea tidak direkomendasikan untuk dilakukan diatas usia 7 tahun tanpa habilitasi optimal sebelumnya.

3) Penggunaan ABD sebelumnya

Uji coba ABD (*Hearing aid trial*) dapat dipertimbangkan pada ambang dengar antara 90 dB sampai 110 dB, menggunakan model BTE dengan matriks MPO/gain >130/75 dB SPL (IEC 60118-0:2015 2cc coupler/filtered earhook). Pada ambang dengar lebih dari 110 dB pasien dapat langsung diindikasikan untuk implantasi koklea. Uji coba ABD wajib dilakukan pada kasus auditori neuropati.

Anak harus menggunakan ABD secara konsisten selama siklus bangun (minimal 8 jam perhari), dengan target ambang dengar *aided* (paling lambat 6 bulan setelah pemakaian) minimal 40 dB pada semua frekuensi, sebagai modalitas dasar kemudahan komunikasi verbal. Evaluasi penggunaan ABD dilaporkan oleh audiologis dan terapis wicara sebagai bahan pertimbangan konsultan neurotologi/THT komunitas dalam kandidasi implan koklea.

Tujuan uji coba ABD, yaitu:

- a) Mendapat konfirmasi ambang dengar berdasarkan hasil pemeriksaan elektrofisiologi pendengaran. Pada pasien dengan ambang dengar diatas 90 dB dipertimbangkan uji coba ABD untuk mempersiapkan pemasangan implan koklea.
- b) Mengamati perkembangan bahasa dengan ABD.
- c) Menilai komitmen keluarga dalam hal kepatuhan ABD dan proses terapi.

### Pertanyaan Klinis

38. **Sampai usia berapa kita dapat memberikan ABD sebagai trial pada *profound hearing loss*?**

Tidak ditemukan batasan usia penggunaan uji coba ABD. Uji coba ABD wajib dilakukan pada seluruh kasus auditori neuropati. Pada pasien tuli sensorineural dengan ambang dengar lebih dari 110 dB pasien dapat langsung diindikasikan untuk implantasi koklea tanpa uji coba ABD.

39. **Berapa kali dan berapa lama rekomendasi trial ABD pada gangguan pendengaran *profound*?**

Untuk anak dalam masa uji coba ABD, jika hasil pemeriksaan performa dan bicara tidak mencapai perkembangan kemampuan mendengar dan berbahasa minimum pada evaluasi 2 kali 3 bulan setelah pemakaian awal, maka pasien diindikasikan untuk dilakukan implantasi koklea atau memilih metode berkomunikasi lainnya.

40. **Apakah 1 kali dan langsung *high power hearing aid* atau ada beberapa tipe ABD yang harus dicobakan sebelum diputuskan implantasi koklea?**

Uji coba ABD (*Hearing aid trial*) dapat dipertimbangkan pada ambang dengar antara 90 dB sampai 110 dB, menggunakan model BTE dengan matriks MPO/gain >130/75 dB SPL (IEC 60118-0:2015 *2cc coupler/filtered earhook*).

#### 4) Performa bicara dan bahasa.

Kandidat tidak memperlihatkan atau hanya memperlihatkan perkembangan yang minimal untuk bahasa dan bicara walaupun menggunakan ABD secara konsisten dan menjalani program rehabilitasi secara rutin. Evaluasi perkembangan bicara bahasa menggunakan uji fungsi komunikasi pada anak dilakukan minimal 3 bulan atau sesuai rekomendasi Sp.KFR. Evaluasi perkembangan berbahasa dinilai menggunakan kuesioner *St. Gabriel* di awal pemakaian alat dan setiap 3 bulan berikutnya. Untuk anak dalam masa uji coba ABD, jika hasil pemeriksaan kuesioner *St. Gabriel* tidak mencapai perkembangan kemampuan mendengar dan berbahasa minimum pada evaluasi 2 kali 3 bulan setelah pemakaian awal, maka pasien diindikasikan untuk dilakukan

implantasi koklea atau memilih metode berkomunikasi lainnya. Selain itu dapat dilakukan pemeriksaan *speech test* dan *in noise speech test* untuk evaluasi efisien atau tidaknya ABD.

5) Permasalahan medik

- a) Tidak didapatkan permasalahan atau kontraindikasi secara medikal atau radiologi untuk pembedahan atau habilitasi.
- b) Kesulitan penempatan implan harus diantisipasi berdasarkan pemeriksaan *CT scan* dan MRI dan dibicarakan bersama tim.

6) Komitmen keluarga

- a) Keluarga dan kandidat harus memperlihatkan komitmen dan motivasi yang tinggi untuk mengikuti program habilitasi berkesinambungan dan penilaian program yang diajukan untuk penggunaan alat yang optimal
- b) Keluarga dan kandidat harus mempunyai ekspektasi realistis dan mengerti potensi serta keterbatasan implan koklea.

7) Permasalahan psikologis dan tingkah laku

Permasalahan psikologis dan tingkah laku harus ditatalaksana sejalan dengan program implan ini. Sebelum dilakukan implantasi koklea, sebaiknya dilakukan skrining gangguan perkembangan maupun perilaku anak untuk memberikan gambaran luaran hasil implantasi koklea dan program habilitasi perkembangan bahasa/komunikasi.

e. Waktu Dilakukan Implantasi Koklea

Dengan diimplementasikannya skrining pendengaran neonatal, kandidat implan koklea sudah dapat diidentifikasi sebelum usia 12 bulan. Literatur mengatakan efek usia saat implantasi terhadap perkembangan bahasa yang mendukung pentingnya implantasi di usia dini, bahkan literatur terkini menyatakan keuntungan implantasi bila dilakukan dalam usia satu tahun. Anak-anak yang mendapat implan sebelum usia 12 bulan mengembangkan kemampuan berbahasa yang

dapat dibandingkan dengan anak-anak dengan pendengaran normal. Intervensi dini untuk anak dengan gangguan pendengaran menawarkan kemungkinan *outcome* yang baik. Patut dicatat bahwa hampir semua anak tanpa respons terhadap ABD multi frekuensi adalah kandidat implan koklea secara audiologis (Hang et al., 2015). Pada kasus ANSD perlu dipertimbangkan kemungkinan terjadinya perbaikan pendengaran pada usia 18 bulan sehingga implantasi koklea sebaiknya dilakukan dengan memantau perkembangan bahasa dan kondisi pendengaran stabil.<sup>44</sup>

### Pertanyaan Klinis

**41. Apakah rekomendasi implantasi koklea dilakukan unilateral atau bilateral?**

Implantasi bilateral sudah terbukti memberikan kelebihan dibandingkan dengan unilateral dalam hal perkembangan persepsi bicara dan lokalisasi suara.

**42. Apakah rekomendasi implantasi koklea bilateral simultan atau sekuensial?**

Bilateral implan bisa dilakukan simultan atau sekuensial.

**43. Berapa lama implantasi kedua masih direkomendasikan setelah implantasi pertama?**

Implantasi kedua berurutan (sekuensial) dianjurkan dilakukan dalam waktu 1 tahun dan maksimum 5 tahun.

Implantasi koklea direkomendasikan maksimal pada usia 7 tahun bila pasien tidak menjalani habilitasi optimal pada kedua telinga. Penilaian fungsi pendengaran pasien terhadap persepsi suara *binaural hearing* atau *unilateral hearing*, dilakukan pada masing-masing telinga. Pada kasus tidak didapatkannya habilitasi optimal, idealnya dilakukan implantasi koklea secara bersamaan. Implantasi bilateral sudah terbukti memberikan kelebihan dibandingkan dengan

unilateral dalam hal perkembangan persepsi bicara dan lokalisasi suara. Bilateral implan bisa dilakukan simultan atau sekuensial.<sup>44</sup>

Implantasi kedua berurutan (sekuensial) dianjurkan dilakukan dalam waktu satu tahun.<sup>46</sup> Pada pasien yang mendapatkan habilitasi pendengaran dan mengalami perbaikan pendengaran pada salah satu sisi sampai 40 dB, pertimbangan implantasi kedua dilakukan maksimum 5 tahun setelah implantasi sisi pertama.<sup>44</sup>

Kandidat dapat dipertimbangkan untuk implantasi koklea sekuensial bilateral jika kriteria berikut terpenuhi;<sup>44</sup>

- 1) Harus menunjukkan peningkatan yang pasti dalam keterampilan pendengaran atau kemajuan yang konsisten dalam berbicara dan bahasa menggunakan implan koklea tunggal.
- 2) Kandidat / keluarga harus menunjukkan:
  - a) Tertarik untuk menjalani implantasi kedua
  - b) Mampu membayar biaya untuk perawatan *headset* dan aksesoris.
  - c) Harus memiliki komitmen keluarga yang kuat untuk melanjutkan rehabilitasi audiologi dan wicara pasca operasi.
  - d) Calon kandidat dan keluarga harus memiliki harapan yang realistis terhadap implan kedua.
- 3) Kriteria audiologi untuk implantasi bilateral:
  - a) Kandidat menggunakan implan koklea yang ada secara konsisten.
  - b) Telah menggunakan ABD pada telinga yang tidak ditanamkan secara konsisten.
- 4) Tidak boleh ada kontraindikasi medis atau bedah.

f. Implantasi Koklea pada Hipoplasia dan Aplasia Nervus Koklearis

**Pertanyaan Klinis**

44. **Apakah indikasi implantasi koklea pada hipoplasia dan aplasia nervus koklearis?**

Implantasi koklea pada kondisi hipoplasia dan aplasia nervus koklearis berdasarkan pemeriksaan radiologis, masih dapat direkomendasikan apabila terdapat bukti baik secara audiologis maupun secara radiologis kemungkinan adanya respon implan koklea.

Definisi hipoplasia dan aplasia nervus koklearis adalah defisiensi pada perkembangan nervus VIII sehingga kaliber nervus menjadi lebih kecil atau tidak tervisualisasi sama sekali. Diagnosis hipoplasia nervus koklearis dapat ditegakkan melalui MRI temporal. Ukuran normal kanal auditori internus adalah >3 sampai 5 mm, dan ukuran normal kanal nervus auditori adalah antara 1,0 hingga 1,8 mm. Hipoplasia dan aplasia nervus koklearis menyebabkan stenosis kanal auditori internus, sehingga adanya penyempitan ukuran kanal auditori internus atau kanal nervus auditori mungkin merupakan tanda dari hipoplasia/aplasia nervus koklearis di dalamnya. Diameter nervus koklearis sendiri bervariasi pada populasi normal, sehingga diagnosis hipoplasia nervus koklearis dilihat berdasarkan ukuran relatif nervus koklearis di dalam kanal auditori internus. Nervus koklearis dianggap normal bila ukurannya setara atau lebih besar dari nervus fasialis, sehingga diameter kurang dari 1:1 (antara nervus koklearis : nervus fasialis) mungkin menggambarkan hipoplasia/aplasia nervus koklearis. Secara umum, pasien dengan defisiensi nervus koklearis (hipoplasia dan aplasia) mendapatkan manfaat dari implantasi koklea, namun keluaran yang dihasilkan secara signifikan lebih buruk dibandingkan pasien dengan nervus koklearis yang normal.<sup>47</sup>

Birman et al menemukan bahwa 50% pasien dengan aplasia nervus koklearis mendapatkan pemahaman tutur (CAP 5-7) walaupun hanya 34% menggunakan bahasa sebagai modalitas komunikasi utama. Selain itu, 90% pasien dengan hipoplasia nervus koklearis mendapatkan skor CAP 5-7 dan 78% menggunakan bahasa sebagai modalitas komunikasi utama. Aplasia atau hipoplasia nervus koklearis berkaitan dengan keterlambatan tumbuh kembang dan kelainan

sindromik terutama *CHARGE syndrome*. Oleh karena itu, kandidasi harus dilakukan dengan tepat.

Subjek dengan saraf koklea hipoplastik pada pencitraan resonansi magnetik (MRI) dilaporkan memiliki tingkat pencapaian persepsi bicara yang lebih tinggi dibandingkan yang memiliki saraf aplastik. Subjek dengan komorbiditas sindrom medis memiliki tingkat non stimulasi yang dilaporkan lebih tinggi daripada subjek non sindromik. Data menunjukkan bahwa beberapa anak dengan saraf koklea aplastik atau dengan penyisipan elektroda parsial bisa mendapatkan tingkat diskriminasi bicara. Pelaporan karakteristik pasien dan hasil pendengaran sangat bervariasi di seluruh studi.

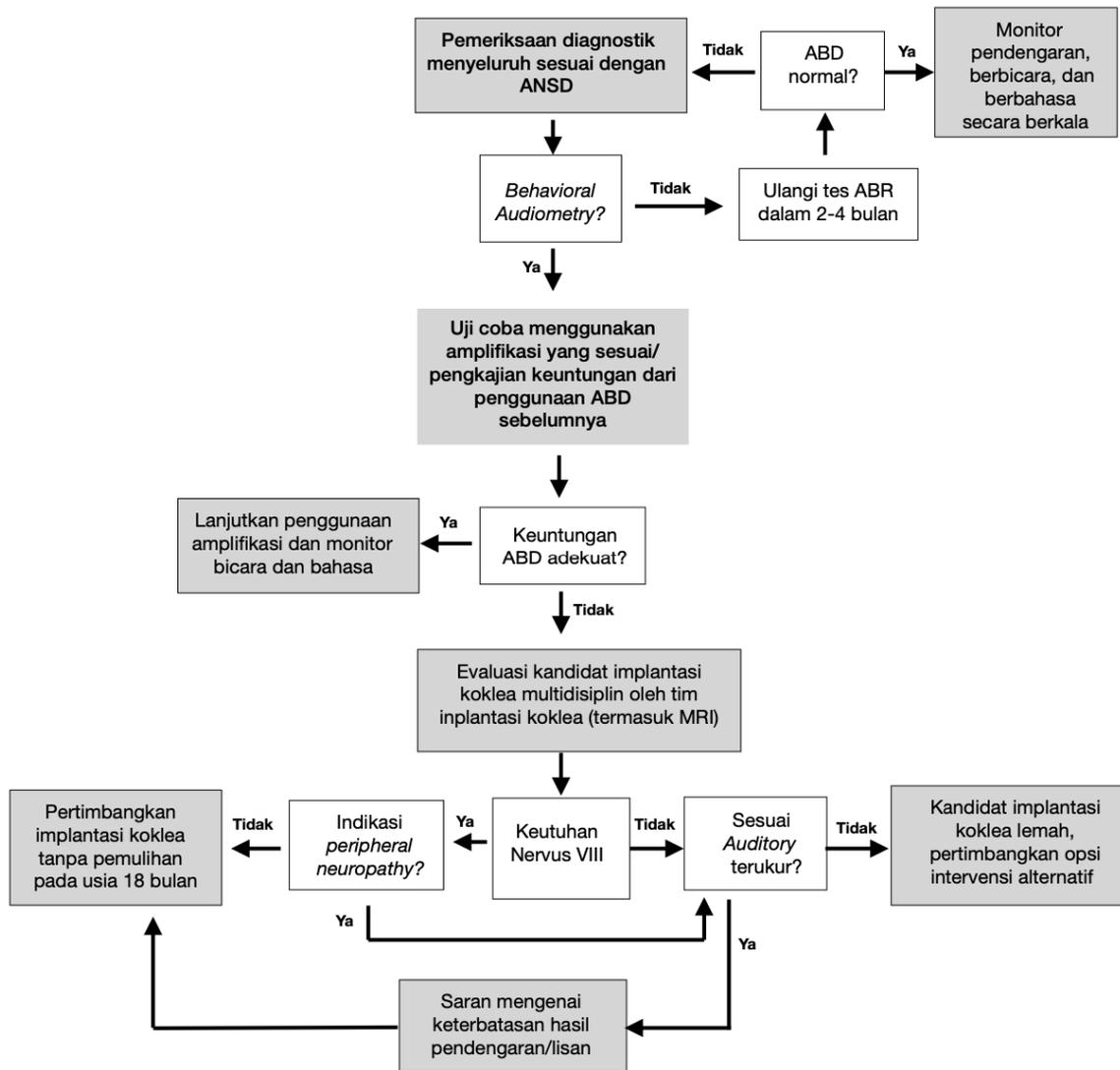
Implantasi koklea pada kondisi aplasia nervus koklearis berdasarkan pemeriksaan radiologis, masih dapat direkomendasikan apabila terdapat bukti baik secara audiologis maupun secara radiologis kemungkinan adanya respon implan koklea. Secara audiologi didapatkan respon terhadap penggunaan ABD pre-operatif atau didapatkan respon pada pemeriksaan eABR. Prognosis baik berdasarkan pemeriksaan radiologis dapat berupa ditemukan lebih dari satu saraf pada potongan parasagital dari kanalis akustikus internus atau perbandingan luas area nervus koklea vestibular dibandingkan nervus fasialis pada porus.

g. Implantasi Koklea pada *Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD)*

#### **Pertanyaan Klinis**

**45. Apakah indikasi implantasi koklea pada auditori neuropati?**

Indikasi implantasi koklea pada auditori neuropati adalah jika hasil pemeriksaan performa atau bicara tidak mencapai perkembangan kemampuan mendengar dan berbahasa minimum pada evaluasi 2 kali 3 bulan setelah pemakaian uji coba ABD.



**Gambar 2.** Algoritme tatalaksana implantasi koklea pada pasien ANSD<sup>48</sup>

#### h. Persiapan Implantasi Koklea

##### Pertanyaan Klinis

**46. Apa saja pemeriksaan penunjang yang diperlukan untuk persiapan implantasi koklea?**

Pemeriksaan serologi CMV, radiologi, dan pemeriksaan *neurodevelopment* dan *neurobehavior*, serta asesmen fungsional.

Semua pasien dengan tuli kongenital sensorineural yang akan disiapkan untuk dipasangkan implantasi koklea dapat dilakukan pemeriksaan serologi CMV untuk menyingkirkan kemungkinan etiologi lain misalnya infeksi intrauterin dan rujukan ke bagian genetik untuk

evaluasi lebih lanjut jika diduga penyebab sindromik. Penentuan infeksi CMV yang terjadi intrauterin (kongenital) atau didapat harus ditegakkan secara berhati-hati pada bayi usia > 1 bulan. Diperlukan data riwayat adanya *Intra Uterin Growth Retardation*, risiko paparan virus CMV pada ibu saat hamil (kontak dengan saliva atau urin bayi), atau keterlambatan perkembangan, selain itu diperlukan pemeriksaan neurologi terhadap adanya mikrosefali, korioretinitis serta kelainan pada pencitraan kepala (kalsifikasi atau malformasi otak) dengan CT Scan/ MRI kepala. Hasil tersebut dianalisis bersama dengan pemeriksaan serologi IgG and IgM CMV. Asesmen fungsional berupa pemeriksaan uji fungsi kognisi, fungsi komunikasi, fungsi sensori intergrasi dan praksis, uji fungsi kemampuan fungsional dan perawatan diri pada anak, fungsi lokomotor, fungsi tangan, fungsi menelan dapat dilakukan sebelum implantasi koklea.

#### 1) Pemeriksaan Radiologi

### Pertanyaan Klinis

**47. Informasi radiologi apa saja yang diperlukan dalam persiapan implantasi koklea?**

Pemeriksaan *MRI* diperlukan untuk evaluasi saraf pendengaran dan *CT scan* diperlukan untuk melihat patensi koklea serta evaluasi kemungkinan kesulitan pada saat insersi elektroda.

**48. Apakah CT scan dan atau MRI diwajibkan sebagai pemeriksaan penunjang pada implantasi koklea?**

Ct scan dan MRI tulang temporal wajib dilakukan sebelum tindakan implantasi koklea.

Evaluasi radiologis tulang temporal dan saraf pendengaran dilakukan dengan kombinasi *CT scan* dan *MRI* koklea. Pemeriksaan *MRI* diperlukan untuk evaluasi saraf pendengaran dan *CT scan* diperlukan untuk melihat patensi koklea serta evaluasi kemungkinan kesulitan pada saat insersi elektroda. Pemeriksaan

CT scan temporal diperlukan untuk menilai anatomi struktur telinga tengah dan dalam untuk kesesuaian implantasi koklea.

## 2) Vaksinasi<sup>32</sup>

### Pertanyaan Klinis

#### 49. **Jenis vaksinasi apa yang direkomendasikan sebagai persiapan implantasi koklea pada anak?**

Vaksin yang direkomendasikan sebagai persiapan implantasi koklea pada anak adalah *Streptococcus pneumoniae* dan *Haemophilus influenza B*.

*Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) tidak memiliki rekomendasi vaksinasi khusus untuk penderita gangguan pendengaran. Penderita gangguan pendengaran harus menerima vaksinasi yang direkomendasikan pada orang tanpa gangguan pendengaran, berdasarkan usia dan kondisi kesehatan lainnya.

Resipien implan koklea mempunyai risiko untuk terjadinya meningitis bakterialis, selain itu implan merupakan benda asing yang dapat menjadi sumber infeksi sehingga mulai tahun 2002, CDC menetapkan pedoman untuk imunisasi tambahan terhadap meningitis bakterial pada anak-anak dengan implan koklea, yang akan dilaksanakan selain vaksinasi profilaksis rutin yang telah ditetapkan yang direkomendasikan untuk semua anak. Selain itu, penerima implan koklea harus divaksinasi terhadap dua organisme penyebab infeksi tersering *Streptococcus pneumoniae* dan *Haemophilus influenza B*. Vaksinasi sebaiknya dilakukan minimal 2 minggu sebelum operasi.

*Centers for Disease Control and Prevention* merekomendasikan vaksinasi *pneumococcal* pada semua anak-anak, termasuk yang menggunakan implan koklea. Anak usia di bawah 2 tahun dengan implan koklea harus menerima PCV13 berdasarkan jadwal imunisasi anak. Bila *older child* dengan implan koklea belum mendapatkan dosis rekomendasi saat usia bayi dan

*young child*, mereka perlu mendapatkan PCV13. Anak usia 2 tahun atau lebih dengan implan koklea juga harus mendapatkan PPSV23. Anak-anak harus mendapatkan semua dosis rekomendasi vaksin *pneumococcal* setidaknya 2 minggu sebelum operasi implan koklea. Hal ini akan memberikan perlindungan maksimal baik saat dan setelah operasi. Anak yang sudah vaksinasi secara lengkap sesuai usia tidak memerlukan dosis ekstra sebelum operasi.

i. Prinsip Pemilihan Elektroda Implan

**Pertanyaan Klinis**

50. **Bagaimana pemilihan jenis elektroda berdasarkan kondisi anatomi koklea pasien?**

Pada kondisi koklea normal penelitian Fritz dkk menunjukkan bahwa tidak ada perbedaan bermakna pada perkembangan bahasa berdasarkan desain implan koklea. Namun demikian, operator harus mempertimbangkan desain yang paling cocok untuk digunakan pada kondisi adanya malformasi koklea.

Pada kondisi koklea normal penelitian Fritz dkk menunjukkan bahwa tidak ada perbedaan bermakna pada perkembangan bahasa berdasarkan desain implan koklea. Namun demikian, operator harus mempertimbangkan desain yang paling cocok untuk digunakan pada kondisi adanya malformasi koklea.

j. Fasilitas Penunjang Intra-operatif Implantasi Koklea

**Pertanyaan Klinis**

51. **Apakah *facial nerve monitoring* wajib ada atau tidak dalam implantasi koklea?**

*Facial nerve monitoring* tidak rutin digunakan pada setiap operasi implantasi koklea. *Facial nerve monitoring* terutama dibutuhkan pada operasi implantasi koklea dengan malformasi koklea.

**52. Apakah C-arm diperlukan dalam implantasi koklea?**

Pemeriksaan *C-arm* tidak rutin digunakan pada setiap operasi implantasi koklea. Pemeriksaan *C-arm* terutama dibutuhkan pada operasi implantasi koklea dengan malformasi koklea dan tidak didapatkan elektrofisiologi pasca implantasi.

*Facial nerve monitoring* dan pemeriksaan *C-arm* tidak rutin digunakan pada setiap operasi implantasi koklea. *Facial nerve monitoring* dan pemeriksaan *C-arm* terutama dibutuhkan pada operasi implan koklea dengan malformasi koklea. Pemeriksaan *C-arm* juga diperlukan bila tidak didapatkan elektrofisiologi pasca implantasi.

**Pertanyaan Klinis**

**53. Bagaimana peran Auditory Response Telemetry (ART), Neural Response Imaging (NRI), Neural Response Telemetry (NRT)?**

ART, NRI, NRT merupakan nama dagang dari *electrically evoked compound action potential* (eCAP). Pemeriksaan eCAP wajib dilakukan pada setiap pasca setiap tindakan pasca operasi implantasi. untuk memastikan sudah masuknya elektroda kedalam koklea.

**54. Bagaimana peran eABR intraoperatif? (trans timpanik eABR/ implanted eABR)**

Pemeriksaan eABR dapat dilakukan secara ekstrakoklear dan intrakoklear setelah implan terpasang. Pemeriksaan eABR ekstrakoklear digunakan sebagai pengkajian preoperatif pada kasus dicurigai implan koklea tidak memberikan manfaat (contoh: hipoplasi/ aplasia nervus koklearis, malformasi berat kolea, osifikasi koklea pasca labirinitis). Pemeriksaan eABR intraoperatif dapat digunakan untuk menilai prognosis pendengaran dan respon jaras auditori terutama pada kasus malformasi koklea.<sup>49</sup>

Rekomendasi pemeriksaan intra operatif pada setiap operasi implan koklea adalah pemeriksaan impedans elektroda dan pemeriksaan *electrically evoked compound action potential* (eCAP).

Pemeriksaan eABR dapat dilakukan secara ekstrakoklear dan intrakoklear setelah implan terpasang. Pemeriksaan eABR

ekstrakoklear merupakan tindakan dimana elektroda dimasukkan transtimpanik dan diposisikan di promontorium berdekatan dengan tingkap bundar. Pemeriksaan eABR ekstrakoklear digunakan sebagai pengkajian preoperatif pada kasus dicurigai implan koklea tidak memberikan manfaat (contoh: hipoplasi/ aplasia nervus koklearis, malformasi berat koklea, osifikasi koklea pasca labirinitis).<sup>38</sup> Pemeriksaan ini memiliki korelasi yang tinggi dengan eABR intrakoklear melalui implan dan juga berkorelasi dengan hasil implantasi koklea. Pemeriksaan eABR intraoperatif dapat digunakan untuk menilai prognosis pendengaran dan respon jaras auditori terutama pada kasus malformasi koklea. Keputusan kandidat implan koklea tidak dapat hanya didasari dari pemeriksaan e-ABR namun juga mempertimbangkan hasil pencitraan dan pemeriksaan audiologis.<sup>49</sup>

k. Prosedur Pasca Implantasi Koklea

Tatalaksana terapi dan perawatan pascaoperasi meliputi<sup>32</sup>:

- 1) Perban mastoid dapat dipertahankan selama dua hari.
- 2) Bila kasus tanpa komplikasi, pasien dapat pulang rawat setelah dua hari.
- 3) Luka harus ditinjau kembali dua minggu pasca operasi sebelum alat diaktivasi (*switch on*) dan selama sesi aktivasi.

Keadaan yang harus diperhatikan pasca operasi:

- 1) Epistaksis
- 2) Parese nervus fasialis
- 3) Vertigo
- 4) Tanda dan gejala meningitis (demam, kaku kuduk, nyeri kepala hebat)

## 1. Aktivasi Implan Koklea

### Pertanyaan Klinis

#### 55. Kapan waktu *switch-on* direkomendasikan pasca operasi?

Rekomendasi standar dilakukan aktivasi implan koklea pada 2 sampai 3 minggu pasca operasi.

Implan koklea dapat diaktivasi (*switch on*) bila tidak ditemukan edema atau hematoma disekitar *internal receiver*. Rekomendasi standar dilakukan aktivasi implan koklea pada 2 sampai 3 minggu pasca operasi.

## m. Evaluasi Implantasi Koklea

### Pertanyaan Klinis

#### 56. Bagaimana mengevaluasi implantasi koklea?

Pemeriksaan untuk evaluasi pasca implantasi koklea dapat dilihat pada tabel 6.

#### 1) Langkah-langkah validasi<sup>50</sup>

- a) Langkah-langkah validasi harus diterapkan secara konsisten melalui janji tindak lanjut. Setidaknya satu penilaian validasi harus dimasukkan dalam setiap janji tindak lanjut.
- b) Penilaian kemampuan mendengar melalui implan koklea (misalnya, ambang *aided fft* atau Ling Sounds) dan kinerja persepsi bicara harus dievaluasi pada beberapa pertemuan selama tahun pertama penggunaan perangkat. Untuk orang dewasa, evaluasi kinerja pendengaran dan persepsi ucapan setelah tahun pertama penggunaan perangkat harus dievaluasi setidaknya setiap tahun atau lebih cepat jika kekhawatiran penurunan kinerja muncul. Untuk anak-anak, evaluasi perkembangan pendengaran, bahasa, dan wicara harus dilakukan secara rutin sepanjang proses pemakaian alat. Pemantauan kemajuan yang lebih sering diperlukan pada

anak-anak yang berada dalam periode perkembangan keterampilan bahasa dan pendengaran. Pemeriksaan untuk evaluasi pasca implantasi koklea dapat dilihat pada tabel 6.

- 2) Pemrograman perangkat (*mapping*) adalah salah satu elemen terpenting dari kesuksesan penerima implan koklea dan sangat dipengaruhi oleh pengetahuan dan pengalaman audiologis dalam *mapping* implan koklea. Seiring waktu, tujuan dan prosedur *mapping* dapat berubah karena penerima mendapatkan lebih banyak pengalaman dengan implan koklea mereka dan beradaptasi dengan stimulasi listrik. *Mapping* dilakukan oleh audiologis terlatih dengan supervisi dari dokter spesialis THT konsultan sesuai UU No. 36 tahun 2014.<sup>50</sup>

#### Pertanyaan Klinis

##### 57. **Siapa yang kompeten melakukan *mapping*?**

*Mapping* dilakukan oleh konsultan neurotologi/THT komunitas atau audiologis terlatih dengan supervisi dari konsultan neurotologi/THT komunitas.

##### 3) Tujuan *Mapping*<sup>50</sup>

Tujuan dari *mapping* meliputi:

###### a) Pada stimulasi awal:

- (1) Penerimaan (*compliance*) alat
- (2) Kenyamanan dan audibilitas stimulasi yang tersedia
- (3) Dilakukan evaluasi respons pengguna implan secara objektif dan subjektif terhadap stimulasi dari implan koklea.

###### b) Saat kunjungan kontrol

- (1) Menetapkan rentang dinamik yang:
  - (a) Dapat diterima oleh resipien
  - (b) Ketersediaan audibilitas yang mencakup spektrum luas

(c) Cukup luas untuk menyediakan suara *mapping* yang lembut, agak keras, dan keras

(2) Dokumentasi/monitor performa perangkat

4) Rekomendasi untuk *mapping*<sup>50</sup>

a) Evaluasi laporan operasi/intra-operasi

Untuk stimulasi awal, sangat membantu jika audiologis bisa mendapatkan salinan dari pencitraan, laporan operasi dan/atau intraoperasi :

(1) Laporan tersebut dapat berguna dalam memberikan informasi mengenai jumlah dan integritas elektroda yang dimasukkan ke koklea.

(2) Hindari stimulasi elektroda ekstra-koklea selama pemrograman tahap awal untuk menghindari efek samping non-auditori, sehingga transisi lebih halus dalam penggunaan perangkat.

b) Mendiskusikan progres atau perubahan yang terjadi pada resipien sejak kunjungan terakhir

c) Pemeriksaan *skin flap*

Memeriksa *skin flap* untuk memastikan tidak ada iritasi atau kerusakan jaringan

(1) Magnet yang terlalu ketat dapat menyebabkan nekrosis pada kulit dibawah magnet

(2) Pada beberapa minggu pertama penggunaan perangkat, dapat terjadi lepasnya komponen luar karena pembengkakan pasca operasi

d) Mengukur impedansi elektroda

(1) Impedansi elektroda harus diukur sesering mungkin, paling tidak selama kunjungan dimana perubahan pemrograman dilakukan, dan dilakukan perbandingan dalam beberapa kunjungan untuk mengevaluasi perubahan apapun dalam fungsi elektroda.

- (2) Elektroda yang kadang muncul sebagai sirkuit pendek atau sirkuit terbuka dapat diatur keluar dari program, karena ini mungkin merupakan tanda kegagalan elektroda permanen, atau dilakukan tindakan lain sesuai dengan rekomendasi setiap produsen.
  - (3) Elektroda yang berfungsi normal dengan riwayat sirkuit pendek / terbuka dapat kembali ke keadaan pendek / terbuka di antara kunjungan rutin ke klinik. Pengguna implan selanjutnya dapat mengalami persepsi yang berkurang dengan perangkat sampai *mapping* ulang dapat dilakukan.
- e) Pemilihan strategi/ parameter
- (1) Pada proses *mapping* awal dipilih strategi stimulasi standar sesuai anjuran dari produsen implan.
  - (2) Pada tahap lanjut ambang *threshold* (T) dan tingkat stimulasi dapat diatur sesuai kebutuhan pengguna implan.
- f) Menentukan *Electrical dynamic range* (EDR) untuk elektroda
- (1) Pengaturan EDR dapat dilakukan melalui pengukuran semua atau sebagian elektroda menggunakan kombinasi pengukuran subjektif dan objektif. Praktik klinis umumnya bervariasi terkait pengukuran semua atau sebagian elektroda dalam pembuatan program yang memadai.
    - (a) Mendapatkan ukuran psikofisik yang akurat dari kekerasan (*loudness*) dan nada (*pitch*) suara dapat meningkatkan performa pengguna implan koklea.
    - (b) Beberapa tindakan dapat dilakukan untuk mendapatkan respon subjektif dari pengguna. Langkah-langkah ini meliputi: (1) penilaian perilaku tingkat ambang stimulasi (*T-level*), (2) penilaian perilaku tingkat batas atas stimulasi (*Maximum Comfortable Level* (MCL): *M-level/C-*

level), (3) penyeimbangan kekerasan suara (*loudness balancing*), dan (4) penskalaan nada (*pitch scaling*).

(2) Pengukuran objektif yang digunakan dalam *mapping*

Baik orang dewasa dan anak yang mengalami tuli pre-lingual mungkin menunjukkan kemampuan yang terbatas untuk memberikan umpan balik *behavioral* yang terpercaya dalam menetapkan EDR. Pada kondisi ini, *mapping* mungkin perlu lebih bergantung pada langkah-langkah objektif untuk memastikan fungsi perangkat yang tepat dan pengaturan prosesor suara yang sesuai. Pemeriksaan objektif umum meliputi: Pemeriksaan *electrically evoked stapedial reflex thresholds* (eSRT) dan pemeriksaan *electrically evoked compound action potential* (eCAP).<sup>50</sup>

Pengukuran eCAP dan eSRT sebaiknya diperoleh di seluruh rangkaian elektroda pada kunjungan awal untuk menetapkan dasar fungsi pendengaran. Jika kinerja menurun di lain waktu, pengukuran eCAP dan eSRT dapat diulang dan dibandingkan dengan *baseline*. Peningkatan substansial dalam ambang atau morfologi bentuk gelombang yang terdegradasi, dalam kasus eCAP, dapat mengindikasikan penurunan fungsi saraf pendengaran.<sup>50</sup>

(a) Pemeriksaan eSRT

Pemeriksaan eSRT dapat membantu untuk menetapkan tingkat batas atas stimulasi bagi anak-anak tuli prelingual yang seringkali tidak memiliki konsep "suara keras" dan cenderung tidak menunjukkan reaksi terhadap suara keras,

serta untuk orang dewasa yang memberikan laporan kekerasan suara yang tidak konsisten.

Prinsip kerja pemeriksaan eSRT adalah munculnya kontraksi muskulus stapedius (refleks stapedia) pada pemberian energi listrik yang cukup besar secara tiba-tiba. Pemeriksaan ini dapat dilakukan menggunakan stimulus listrik secara langsung pada elektroda (*direct*) maupun menggunakan stimulus akustik yang diterima oleh *sound processor* (*indirect*). Refleks stapedia terjadi secara bilateral, sehingga eSRT dapat diukur dari telinga ipsilateral atau kontralateral dari implan koklea. Pemeriksaan eSRT harus diperoleh dengan menggunakan stimulus yang sama dengan yang digunakan selama mapping implan koklea.<sup>50</sup>

Beberapa penelitian telah menunjukkan korelasi yang kuat antara eSRT dengan tingkat batas atas stimulasi. Namun, temuan ini beragam bergantung pada desain implan.

Temuan timpanometri normal diperlukan untuk melakukan pemeriksaan eSRT. Bahkan dalam situasi dengan temuan timpanometri normal, eSRT mungkin tidak dapat diukur di semua penerima implan koklea.<sup>50</sup>

#### (b) Pemeriksaan eCAP

Pemeriksaan eCAP adalah respon ganglion spiralis di dalam koklea akibat stimulasi listrik. Ambang eCAP dan tingkat stimulasi program hanya berkorelasi sedang. Ambang eCAP umumnya terletak disekitar batas ambang atas stimulasi dalam *EDR*. Ambang eCAP selalu terdapat di atas level T *behavioral*. Oleh karena

itu, ambang eCAP mewakili tingkat yang harus terdengar oleh pengguna. Munculnya respons eCAP mengindikasikan bahwa saraf pendengaran merespons stimulus listrik dan perangkat berfungsi. Namun, kurangnya respons eCAP tidak selalu menunjukkan bahwa perangkat atau saraf pendengaran tidak berfungsi.<sup>50</sup>

g) Optimalisasi Program

(1) *Loudness Balancing*

Pemrograman dengan persepsi kekerasan suara yang sama di seluruh *channel* menghasilkan peningkatan kualitas dan persepsi percakapan yang lebih baik jika dibandingkan dengan program tanpa tingkat stimulasi yang tidak seimbang.<sup>50</sup>

(2) *Pitch Scaling*

Elektroda yang diaktifkan harus memberikan persepsi nada yang meningkat seiring dengan lokasi elektroda dari apikal ke basal koklea. Elektroda yang dilaporkan oleh pengguna menyimpang atau yang tidak dianggap berbeda dalam nada dapat dipertimbangkan untuk dinonaktifkan dalam pemrograman. Pemeriksaan ini umumnya dilakukan pada orang dewasa atau anak yang mampu memberikan respon yang terpercaya.<sup>50</sup>

h) Pemeriksaan langsung untuk memastikan kenyamanan dan kemampuan mendengar. Pemeriksaan percakapan informal, seperti *Ling Sounds* sebaiknya dilakukan untuk memastikan resipien memiliki akses ke berbagai frekuensi dalam area percakapan.<sup>50</sup>

i) Mengunggah program ke dalam prosesor suara

Saat menyimpan program dalam memori prosesor suara, program yang paling efektif adalah program yang membutuhkan manipulasi paling kecil. Program yang semakin keras (EDR yang semakin besar) mungkin

dibutuhkan pada stimulasi awal, berdasarkan reaksi awal pengguna dan penerimaan pemakaian perangkat. Namun, hal ini harus dilakukan dengan hati-hati untuk menghindari stimulasi berlebihan.<sup>50</sup>

j) Konsultasi

Konsultasi dapat meliputi, namun tidak terbatas pada:<sup>50</sup>

- (1) Diskusi tentang perawatan perangkat eksternal, termasuk penggunaan dan pemeliharaan yang benar dari semua komponen (missal prosesor, kabel, koil, baterai, remot, dll.).
- (2) Diskusi tentang perubahan program dibandingkan dengan kunjungan sebelumnya.
- (3) Diskusi tentang berbagai program yang disediakan (jika ada) dan kapan program tersebut harus digunakan.
- (4) Diskusi tentang pentingnya rehabilitasi aural.
- (5) Diskusi tentang penggunaan perangkat yang konsisten dan ekspektasi realistis.

5) Rekomendasi Jadwal Mapping dan Tindak Lanjut untuk Anak dan Dewasa

Jadwal tindak lanjut berikut direkomendasikan untuk tahun pertama penggunaan perangkat:<sup>50</sup>

- a) Aktivasi awal: Biasanya terjadi 1-4 minggu pasca operasi, sesuai dengan rekomendasi dan persetujuan tim bedah
- b) 1 minggu setelah aktivasi awal
- c) 1 bulan setelah aktivasi awal
- d) 2 bulan setelah aktivasi awal
- e) 3 bulan setelah aktivasi awal
- f) 6 bulan setelah aktivasi awal
- g) 9 bulan setelah aktivasi awal
- h) 12 bulan setelah aktivasi awal

Jadwal tindak lanjut setelah tahun pertama penggunaan perangkat harus dilakukan setiap tahun dan bergantung

pada kemajuan yang telah dicapai anak dengan perangkat dan kenyamanan serta keterampilan pengasuh dalam memelihara peralatan: <sup>50</sup>

- a) Untuk anak-anak yang tidak dapat diandalkan dalam melaporkan kualitas suara atau bagi mereka yang pengasuhnya belum mengembangkan keterampilan dalam memelihara peralatan, janji temu lanjutan mungkin diperlukan setiap 3 bulan.
- b) Anak-anak yang dapat diandalkan dalam melaporkan kualitas suara dan pengasuhnya telah mengembangkan kompetensi dalam memelihara peralatan mungkin lebih jarang membuat janji tindak lanjut, misalnya dua kali setahun (setiap 6 bulan) untuk anak usia sekolah atau setiap tahun untuk anak remaja.

6) Situasi Perlunya Sesi *Mapping* Tambahan

Untuk anak-anak dan orang dewasa, sesi *mapping* tambahan harus dijadwalkan jika terjadi perubahan tertentu dalam respons pendengaran atau produksi bicara pasien. Perubahan ini termasuk, namun tidak terbatas pada<sup>50</sup>

- a) Perubahan diskriminasi auditori
- b) Peningkatan permintaan untuk pengulangan suara
- c) Kehilangan respons untuk suara tertentu
- d) Pemanjangan bunyi vokal/ *Prolongation of vowels*
- e) Perubahan intonasi suara
- f) Adanya jeda pada produksi bunyi bicara/ terbata-bata
- g) Inkonsistensi pendengaran
- h) Masalah keseimbangan
- i) Trauma kepala
- j) Infeksi atau masalah medis lain pada lokasi operasi
- k) Adanya teknologi terbaru

7) Rekomendasi Perawatan Berkelanjutan Pengguna Implan Koklea:<sup>50</sup>

a) Jaminan kesesuaian dan fungsi peralatan

Jaminan fungsi peralatan sangat penting untuk penggunaan dan manfaat perangkat.

b) Pengukuran telemetri/impedansi

(1) Pengukuran telemetri/impedansi harus dilakukan pada sebagian besar janji tindak lanjut, terutama jika ada perubahan pada *mapping* perangkat.

(2) Telemetri/Impedansi harus dibandingkan di beberapa kunjungan untuk mengevaluasi perubahan mendadak atau lambat dalam fungsi elektroda.

c) Penilaian EDR

(1) Evaluasi/penilaian berkelanjutan EDR diperlukan untuk memastikan kesesuaian serta optimalisasi *mapping*.

(2) Ambang listrik (T) dan tingkat batas atas stimulasi yang didasarkan pada laporan pengguna tentang kekerasan suara dapat berfluktuasi, terutama selama tahun pertama penggunaan implan koklea.

(3) Kesesuaian rentang dinamis listrik dapat dievaluasi melalui berbagai cara. Laporan perilaku pengguna tentang ambang dan kekerasan suara, ukuran fisiologis, dan validasi hasil pemakaian semuanya harus berkontribusi pada penentuan kesesuaian EDR diseluruh janji tindak lanjut.

d) Konseling

Konsultasi informasi dan penyesuaian harus diberikan untuk memastikan bahwa penerima (baik anak-anak dan orang dewasa) dan sistem pendukung mereka (pengasuh, pasangan, atau individu lain) memiliki pengetahuan dan dukungan yang diperlukan untuk penggunaan perangkat

yang konsisten, implementasi intervensi strategis, dan kesejahteraan psikososial. Tinjauan *data logging*, termasuk durasi pemakaian, penggunaan dan pemilihan jenis program, memberikan informasi yang bermanfaat dalam sesi konsultasi.

e) Melakukan rujukan yang sesuai

Pengguna dapat dirujuk untuk evaluasi atau intervensi tambahan sesuai dengan kebutuhan, yaitu tetapi tidak terbatas pada:

- (1) Rujukan untuk perawatan medis dengan dokter bedah T.H.T.K.L jika ada masalah seperti kerusakan kulit pada lokasi operasi, ekstruksi komponen internal, infeksi tempat sayatan, atau sejenisnya muncul.
- (2) Rujukan untuk masalah neurologi
- (3) Rujukan pendampingan sosial dalam membangun sistem kerja

f) Intervensi dini dan dukungan pendidikan

Untuk anak-anak, fasilitasi untuk mengakses dan menggunakan intervensi dini dan dukungan pendidikan sesuai dengan peraturan yang berlaku harus dimasukkan dalam perawatan tindak lanjut rutin.

g) *Assistive Listening Devices* (ALD)

Semua Individu yang menggunakan implan koklea harus dipertimbangkan sebagai calon potensial untuk ALD. ALD bermanfaat bagi individu yang berkomunikasi dalam lingkungan pendengaran yang kompleks (misalnya: tempat ramai, mobil, perjalanan, ruang gema yang besar, lingkungan penitipan anak, berkomunikasi dari jarak jauh) dan harus secara khusus dipertimbangkan untuk anak-anak usia sekolah.

h) Sumber dukungan lainnya

Diskusi tentang sumber daya pendukung dan kelompok dukungan sebaya (misalnya, kelompok orang tua-ke-orang tua untuk anak-anak yang menggunakan implan koklea dan kelompok dewasa untuk penerima dewasa) harus dimasukkan dalam perawatan tindak lanjut rutin.

8) Rekomendasi Reimplantasi

**Pertanyaan Klinis**

**58. Apakah rekomendasi yang dilakukan terhadap unit implan koklea bila terjadi infeksi yang melibatkan perangkat dalam?**

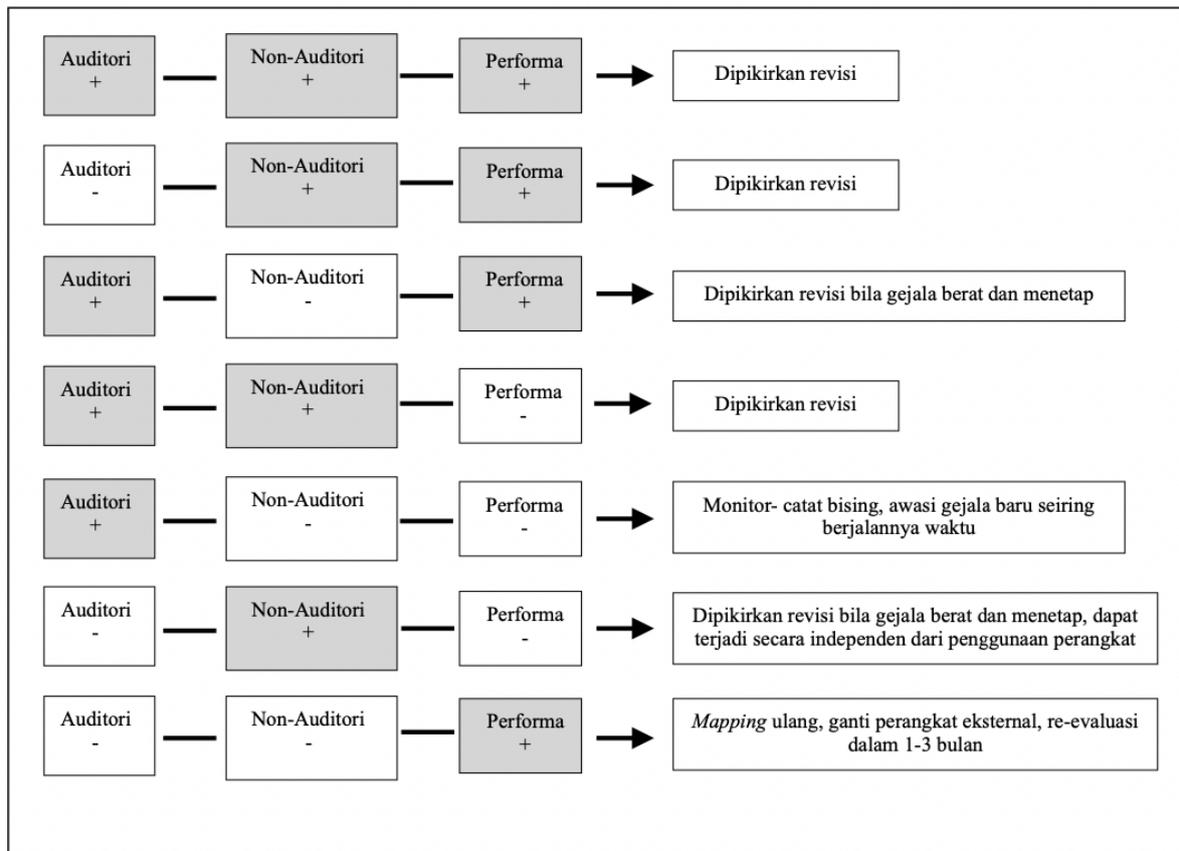
Memerlukan penelaahan kasus perkasus untuk kondisi infeksi yang melibatkan perangkat dalam.

Semua produsen yang ada di pasaran Indonesia mengungkapkan bahwa jika 5 atau lebih elektroda di sepanjang susunan implan koklea dinonaktifkan, ada risiko yang signifikan untuk kegagalan perangkat dalam, apapun produsennya. Secara klinis, audiologis dan mereka yang terlibat dalam rehabilitasi pasca implantasi harus memperhatikan keluhan subjektif pasien serta status elektroda yang dinonaktifkan karena faktor-faktor ini mungkin merupakan pertanda kegagalan perangkat. Operator wajib melaporkan pada PERHATI-KL apabila melakukan operasi reimplantasi (alat, desain, penyebab).

Indikasi awal operasi reimplantasi koklea dilakukan berdasarkan pemeriksaan klinis dan pemeriksaan integritas implan koklea, yang dilakukan pada disfungsi perangkat implan koklea. Terdapat 3 tipe indikasi:

- a) Kegagalan alat (*device failure*): hilangnya manfaat klinis dengan hasil pemeriksaan integritas abnormal.

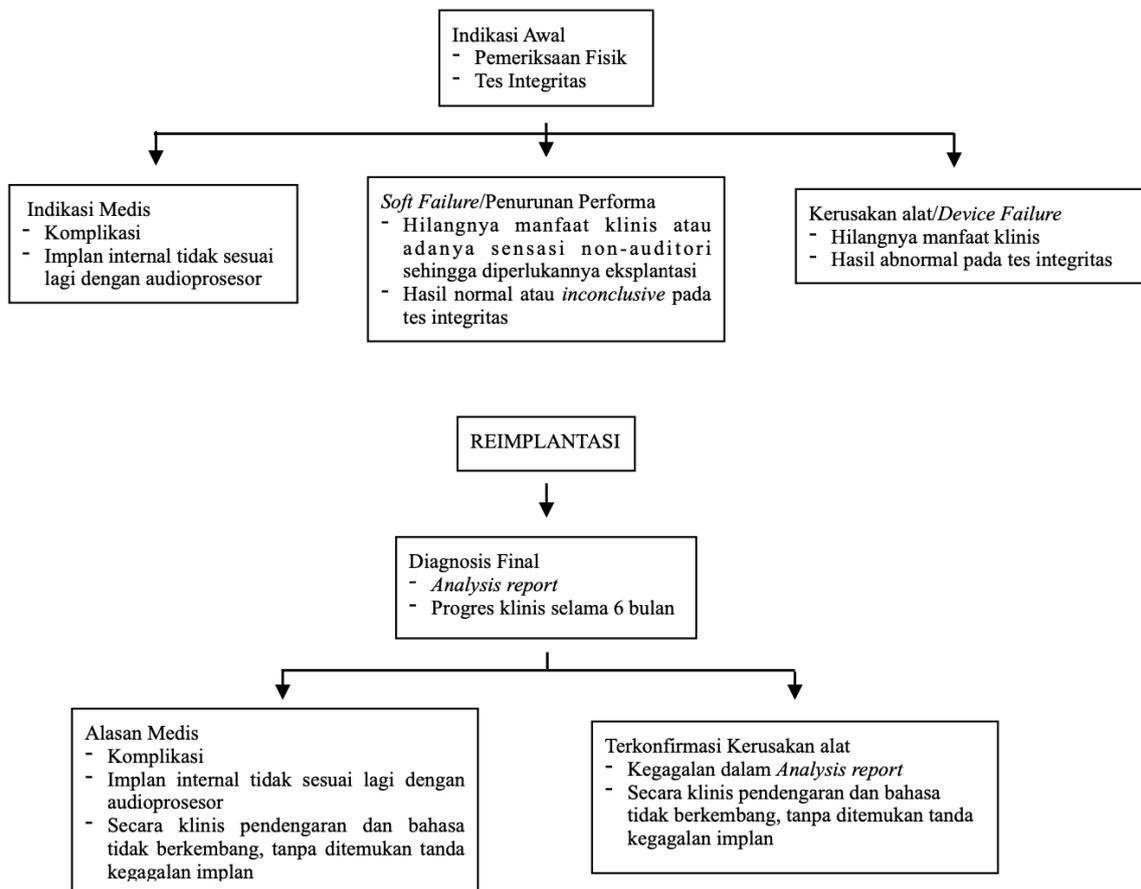
- b) Penurunan kemampuan (*soft failure/performance decrement*): penurunan atau hilangnya manfaat klinis dan atau gejala atipikal yang menyebabkan tidak digunakannya alat implan koklea (nyeri, panas, dll), disertai dengan hasil pemeriksaan integritas normal atau inkonklusif.
- c) Medis: semua penyebab yang tidak berhubungan dengan disfungsi perangkat implan koklea, serta komplikasi medis atau operasi implan koklea (infeksi, hematoma, meningitis, komplikasi otitis media kronik, malposisi elektroda, dll) atau implan internal tidak sesuai lagi dengan audioprocesor.



**Gambar 3.** Diagnosa Suspek Kegagalan Perangkat pada Implantasi Koklea. Lambang (+) mengindikasikan adanya tanda atau gejala, sedangkan lambang (-) mengindikasikan tidak adanya tanda atau gejala.<sup>51</sup> **Auditori:** Tinitus atipikal, letupan, dengung, gemuruh dengan skala kebisingan 1-100. **Non-auditori:** Nyeri atau rasa terkejut disekitar *internal receiver*, dengan atau tanpa aktivasi perangkat dengan skala nyeri 1-100. **Performa:** Penurunan kemampuan, gagal mencapai kemampuan yang diharapkan

**Tabel 4.** Borang Penilaian Kemungkinan Adanya Risiko *Soft Failure*<sup>51</sup>

<b>Dewasa/ Older Children</b>	<b>Young Children</b>
<p><b>Auditori</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Tinnitus atipikal</li> <li><input type="checkbox"/> Berdengung</li> <li><input type="checkbox"/> Bergemuruh</li> <li><input type="checkbox"/> Suara seperti mesin</li> <li><input type="checkbox"/> Suara bising statik</li> <li><input type="checkbox"/> Letupan</li> <li><input type="checkbox"/> Lain-lain</li> </ul> <p><b>Nonauditori</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Nyeri pada lokasi implan koklea</li> <li><input type="checkbox"/> Nyeri dibawah leher</li> <li><input type="checkbox"/> Rasa terkejut</li> <li><input type="checkbox"/> Rasa terbakar</li> <li><input type="checkbox"/> Rasa gatal</li> <li><input type="checkbox"/> Rangsang pada wajah</li> </ul> <p><b>Performa/Kemampuan</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Penurunan kemampuan tiba-tiba</li> <li><input type="checkbox"/> Penurunan kemampuan perlahan</li> <li><input type="checkbox"/> Gagal mencapai kemampuan yang diharapkan</li> <li><input type="checkbox"/> Hilang-timbulnya kemampuan</li> </ul> <p><b>Mapping</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Peningkatan kebutuhan ambang stimulasi</li> <li><input type="checkbox"/> Meningkatnya jumlah channel yang tidak dapat distimulasi</li> <li><input type="checkbox"/> Perubahan impedans</li> <li><input type="checkbox"/> Sirkuit terbuka/pendek</li> </ul> <p><b>Perangkat</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Penggantian seluruh perangkat eksternal</li> </ul> <p><b>Penilaian Objektif</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Penilaian <i>surface potential</i></li> <li><input type="checkbox"/> Pengukuran respon neural</li> <li><input type="checkbox"/> Artefak stimulus</li> <li><input type="checkbox"/> <i>Evoked potential</i></li> </ul>	<p><b>Behavioral</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Peningkatan <i>behavior</i> yang “buruk”</li> <li><input type="checkbox"/> Agresivitas</li> <li><input type="checkbox"/> Ketidaksediaan untuk menggunakan perangkat</li> <li><input type="checkbox"/> Membenturkan kepala/memukul kepala sendiri</li> <li><input type="checkbox"/> Kurangnya atensi</li> <li><input type="checkbox"/> Penurunan bicara/Bahasa</li> </ul> <p><b>Kekhawatiran terapis/guru</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Respon yang hilang timbul</li> <li><input type="checkbox"/> Sering kurang respon saat komunikasi</li> <li><input type="checkbox"/> Penurunan nilai/performa di sekolah</li> <li><input type="checkbox"/> Perkembangan pendengaran yang menetap</li> <li><input type="checkbox"/> Gagal dalam mencapai ekspektasi</li> </ul> <p><b>Faktor Lain</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Penempatan edukasi</li> <li><input type="checkbox"/> Tipe dan jumlah terapi</li> <li><input type="checkbox"/> Keikutsertaan keluarga</li> <li><input type="checkbox"/> Pubertas</li> </ul> <p>Sebagai tambahan, <i>checklist</i> dewasa dapat diaplikasikan pada anak apabila memungkinkan</p>



**Gambar 4.** Diagram Pengambilan Keputusan Reimplantasi<sup>52</sup>

### 3. Rehabilitasi Pendengaran dengan *Auditory Brainstem Implant* (ABI)

*Auditory Brainstem Implantation* adalah suatu proses pembedahan menanam elektroda pada batang otak untuk memberikan stimulasi elektrik langsung terhadap nukleus koklearis karena rusak atau tidak adanya koklea dan saraf auditori.

Sampai saat ini peran ABI pada kasus tuli sensorineural kongenital masih dalam perdebatan. Hal ini disebabkan pasien dengan tuli sensorineural kongenital yang menjadi indikasi sering kali yang menyebabkan ketidakmampuan mengembangkan bahasa. Untuk itu, selain indikasi medis dibawah ini penting dilakukan evaluasi kelainan sentral lain sebelum mempertimbangkan pemilihan ABI.

## Pertanyaan Klinis

### 59. Apakah indikasi ABI?

*Auditory Brainstem Implantation* diindikasikan untuk penderita gangguan pendengaran sangat berat yang dibagi dua kelompok yaitu indikasi absolut dan indikasi relatif.

*Auditory Brainstem Implantation* diindikasikan untuk penderita gangguan pendengaran sangat berat yang dibagi dua kelompok yaitu indikasi absolut dan indikasi relatif. Indikasi absolut adalah:<sup>53</sup>

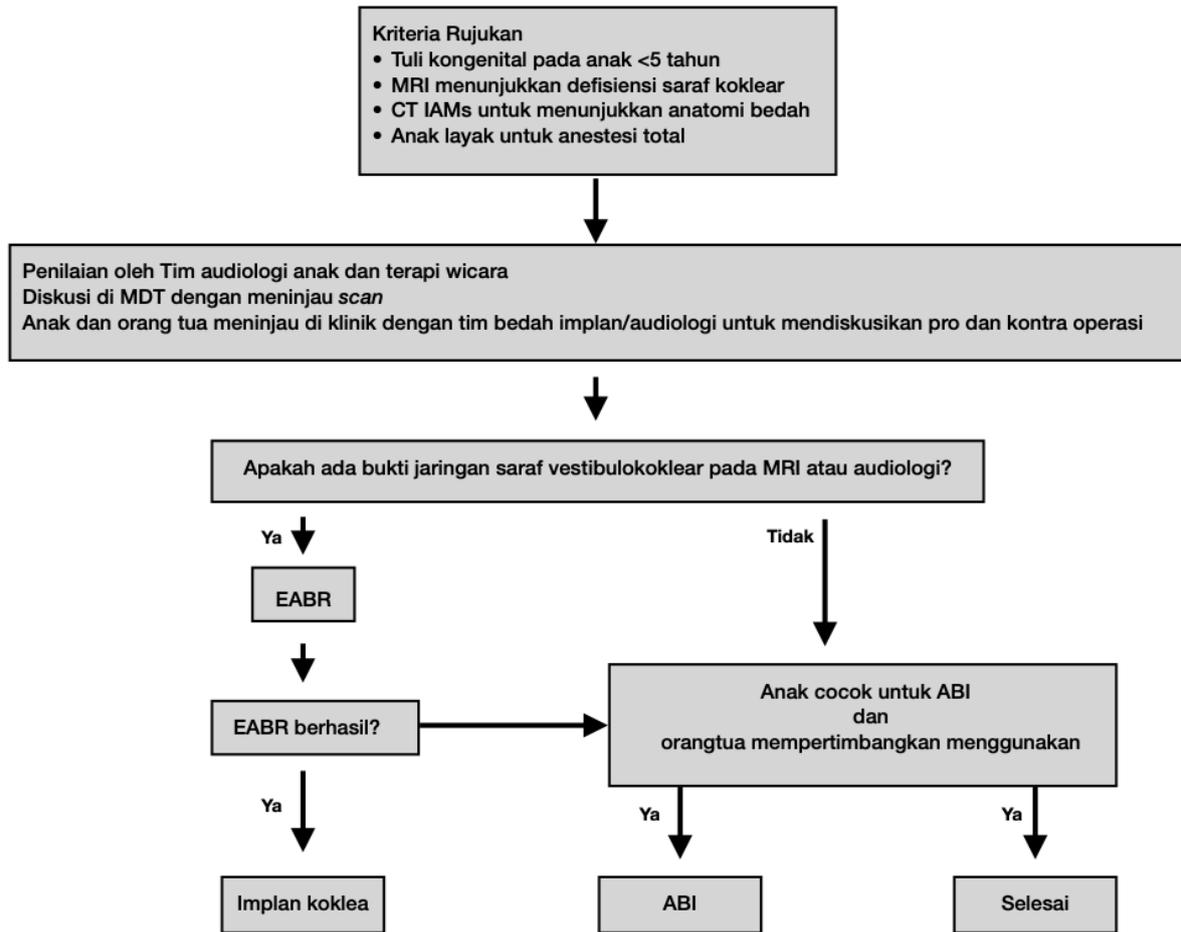
- a. Aplasia koklea bilateral, termasuk aplasia labirin komplit
- b. Aplasia nervus koklearis bilateral yang telah dibuktikan bahwa implan koklea tidak memberikan manfaat.
- c. Aplasia apertura koklea bilateral

Indikasi relatif adalah:<sup>53</sup>

- a. Hipoplasia koklea bilateral
- b. Hipoplasia nervus koklearis bilateral
- c. Osifikasi/otosklerosis koklea komplit bilateral
- d. Trauma tulang temporal bilateral

**Tabel 5.** Indikasi Radiologis untuk ABI pada Populasi Anak<sup>54</sup>

Indikasi kongenital yang jelas	Kemungkinan indikasi kongenital	Indikasi yang didapat
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Aplasia labirin komplit (Michel aplasia)</li> <li>2. Aplasia koklea</li> <li>3. Aplasia nervus koklearis</li> <li>4. Aplasia apertura koklea</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Hipoplasia koklea dengan hipoplasia apertura koklea</li> <li>2. Kasus <i>common cavity</i> dan <i>incomplete partition</i> tipe I bila tidak terdapat nervus koklearis</li> <li>3. Kasus <i>common cavity</i> dan <i>incomplete partition</i> tipe I bila terdapat nervus koklearis</li> <li>4. Dijumpai <i>unbranched</i> nervus kokleavestibular, setelah respon yang tidak memadai terhadap implan koklea</li> <li>5. Hipoplasia nervus koklearis, bila sejumlah jaringan saraf tidak bisa diikuti masuk ke dalam rongga koklea</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Anak-anak tuli <i>post lingual</i> karena meningitis dengan osifikasi koklea yang berat</li> <li>2. Fraktur transversal tulang temporal bilateral dengan avulsi nervus koklearis</li> <li>3. Otosklerosis koklea dengan kerusakan besar pada koklea, yang mudah didiagnosis <i>computed tomography</i> dan MRI</li> </ol>



**Gambar 5.** Algoritma Tatalaksana Pasien Hipoplasia/ Aplasia Nervus Koklearis<sup>55</sup>

#### 4. Rehabilitasi Pendengaran dengan Terapi Wicara

Terapi wicara mengacu pada layanan dan prosedur untuk memfasilitasi komunikasi reseptif dan ekspresif pada individu dengan gangguan pendengaran.<sup>56</sup> Terapi wicara diberikan/ditujukan pada anak dan dewasa dengan ketulian kongenital permanen, tuli yang didapat dengan onset tiba-tiba atau progresif serta anak dengan tuli konduktif akut atau kronik yang mempengaruhi gangguan komunikasi secara signifikan serta berdampak pada sosial dan edukasi.<sup>57</sup>

### Pertanyaan Klinis

#### 60. Kapan habilitisasi bahasa dan wicara dimulai?

Pemberian habilitasi bahasa dan wicara dimulai pada waktu sedini \ mungkin (segera setelah anak terdiagnosis gangguan pendengaran) untuk memberikan efek yang semakin baik dan mengurangi tingkat keterlambatan yang lebih panjang.

Pemberian intervensi dengan waktu sedini mungkin (segera setelah anak terdiagnosis gangguan pendengaran) akan memberikan efek yang semakin baik dan mengurangi tingkat keterlambatan yang lebih panjang. Pada individu yang mengalami gangguan di area perkembangan bahasa dan bicara maka harus segera ditegakkan diagnosis status pendengaran dan diikuti dengan habilitasi yang sesuai. Pada individu yang telah mendapat tindakan pemasangan ABD atau implan koklea, terapi wicara dilakukan segera setelah ABD terpasang atau implan koklea dilakukan *switch on*. Pada individu dengan kelainan kongenital multipel atau dengan kecacatan ganda, terapi wicara dilakukan bersamaan dengan intervensi lainnya.<sup>57</sup>

Diskusi antar profesi dan orang tua anak dengan gangguan pendengaran/ tuli dalam pengambilan keputusan manajemen habilitasi berdasarkan evaluasi pemasangan ABD dan modalitas komunikasi anak harus dilakukan untuk memberikan hasil yang terbaik dalam kualitas hidup anak.<sup>57</sup>

- a. Metode dan Teknis Terapi Wicara

### Pertanyaan Klinis

#### 61. Metode habilitasi bahasa dan wicara apa saja yang dilakukan pada tuli sensorineural kongenital?

Metode habilitasi bahasa dan wicara, mencakup:

- a. *Auditory verbal therapy* (AVT)
- b. Analisis video
- c. Bahasa isyarat
- d. Keterampilan komunikasi preverbal

- e. Kemampuan komunikasi (Keterampilan interaksi sosial)
- f. Pemahaman dan Penggunaan Bahasa (Lisan, Tulisan, dan Isyarat)
- g. Kecepatan membaca
- h. Produksi bunyi bicara dan kejelasan bunyi
- i. Karakteristik vokal (prosodi)

**62. Siapa yang melakukan habilitasi bahasa dan wicara untuk kelanjutan setelah pemasangan ABD atau implantasi koklea?**

Habilitasi bahasa dan wicara setelah pemasangan ABD dan implantasi koklea dilakukan oleh terapis wicara tersertifikasi.

Teknis pemberian terapi wicara dapat dilakukan dengan beberapa cara yang disesuaikan dengan kebutuhan atau modalitas anak, antara lain: <sup>57</sup>

- a. *Auditory verbal therapy* (AVT)
- b. Analisis video
- c. Bahasa isyarat
- d. Keterampilan komunikasi preverbal
- e. Kemampuan komunikasi (Keterampilan interaksi sosial)
- f. Pemahaman dan Penggunaan Bahasa (Lisan, Tulisan, dan Isyarat)
- g. Kecepatan membaca
- h. Produksi bunyi bicara dan kejelasan bunyi
- i. Karakteristik vokal (prosodi)

Teknik-teknik di atas dilakukan oleh profesi terapis wicara sesuai dengan standar profesi terapis wicara PERMENKES No. HK.01.07/ menkes/ 3648/ 2021 dan SK Menteri Ketenagakerjaan tentang SKKNI No. 227 tahun 2020.

a. *Auditory Verbal Therapy* (AVT)

AVT adalah metode intervensi yang ditujukan pada anak tuli dan sulit mendengar beserta keluarganya. AVT menekankan pada edukasi, bimbingan, advokasi, dukungan keluarga, dan penerapan berbagai teknik, kondisi, dan

prosedur yang mendukung perolehan bahasa bicara melalui kemampuan mendengar.

Tujuan AVT adalah agar anak-anak dengan gangguan pendengaran dapat tumbuh dalam lingkungan belajar reguler yang memungkinkan mereka untuk menjadi mandiri, dapat berpartisipasi, dan berkontribusi dalam masyarakat. Tujuan ini mendukung hak asasi manusia bahwa anak dengan semua tingkat gangguan pendengaran berhak mendapatkan kesempatan untuk mengembangkan kemampuan mendengarkan dan menggunakan komunikasi verbal dalam keluarga dan komunitas.<sup>58</sup>

Filosofi Auditori-Verbal adalah sekumpulan prinsip panduan yang logis dan kritis. Prinsip-prinsip ini menguraikan persyaratan penting yang diperlukan untuk mewujudkan harapan bahwa anak kecil dengan gangguan pendengaran dapat dididik untuk menggunakan jumlah minimal dari pendengaran residual yang diperkuat. Penggunaan pendengaran residual yang diperkuat, memungkinkan anak dengan gangguan pendengaran untuk belajar mendengarkan, memproses bahasa verbal, dan berbicara.<sup>58</sup>

AVT dipandang sebagai model intervensi holistik yang harus dilakukan kepada anak dengan gangguan pendengaran dan keluarganya yang mencakup 10 prinsip, yaitu:<sup>59</sup>

- 1) Melakukan diagnosis dini gangguan pendengaran pada neonatus, bayi, balita, dan anak kecil, diikuti dengan manajemen audiologi dan AVT sesegera mungkin.
- 2) Merekomendasikan pemeriksaan dan penggunaan teknologi pendengaran yang sesuai dengan gangguan pendengaran sesegera mungkin untuk mendapatkan manfaat maksimal dari stimulus melalui pendengaran.
- 3) Membimbing dan melatih orang tua untuk membantu anak mereka menggunakan pendengaran sebagai

modalitas sensorik utama dalam mengembangkan pendengaran dan bahasa lisan.

- 4) Membimbing dan melatih orang tua untuk menjadi fasilitator utama perkembangan bahasa lisan dan pendengaran anak mereka melalui partisipasi aktif yang konsisten dalam AVT.
- 5) Membimbing dan melatih orang tua untuk menciptakan lingkungan yang mendukung pendengaran untuk mendapatkan bahasa lisan dalam aktivitas anak sehari-hari.
- 6) Membimbing dan melatih orang tua untuk membantu anak mereka mengintegrasikan pendengaran dan bahasa lisan ke dalam semua aspek kehidupan anak.
- 7) Membimbing dan melatih orang tua untuk menggunakan pola perkembangan alami dari kemampuan mendengar/ audisi, bicara, bahasa, kognisi, dan komunikasi.
- 8) Membimbing dan melatih orang tua untuk membantu anak mereka memantau sendiri bahasa lisan melalui pendengaran.
- 9) Memberikan penilaian diagnostik formal dan informal yang sedang berlangsung untuk mengembangkan rencana terapi Auditori-Verbal individual, memantau kemajuan dan mengevaluasi efektivitas terapi pada anak dan keluarga.
- 10) Mempromosikan pendidikan di sekolah umum bagi anak dengan gangguan pendengaran yang mendapatkan penanganan sedari dini hingga dewasa.

AVT dilakukan oleh Ahli AVT bersertifikat. Ahli AVT bersertifikat adalah seorang profesional yang memiliki sertifikasi berdasarkan pendidikan akademi dan pelatihan klinis dalam kualifikasi AVT. Ahli AVT bersertifikat biasanya memiliki gelar Master di bidang Audiologi, patologi bicara, dan/atau pendidikan tunarungu. Persyaratan untuk menjadi

Terapis Auditory-Verbal Bersertifikat meliputi: 80 jam tambahan kursus dalam pendekatan Auditory-Verbal; praktik Auditory-Verbal penuh waktu selama minimal 3 tahun dengan minimal satu tahun diawasi oleh mentor Auditory-Verbal dan berhasil menyelesaikan Ujian Sertifikasi Auditory-Verbal yang diselenggarakan oleh Auditory-Verbal International.<sup>60</sup>

Sehubungan di Indonesia masih sangat terbatas sumber daya manusia yang memiliki kompetensi sebagai ahli AVT bersertifikat AG BELL maka organisasi profesi Ikatan Terapis Wicara Indonesia (IKATWI) merekomendasikan SDM yang dapat melakukan AVT adalah minimal sarjana D3 terapis wicara dengan tambahan kompetensi khusus AVT melalui pelatihan bersama dengan ahli AVT bersertifikat AG BELL, sehingga memiliki kompetensi yang setara dengan keilmuan metode AVT secara internasional dan diberikan sertifikat kompetensi dari organisasi IKATWI. Dalam praktek keprofesiannya, seorang terapis wicara harus memasang papan SIP dan sertifikat kompetensi praktek AVT.<sup>61</sup>

Setelah keluarga memutuskan untuk melakukan pendekatan bahasa mendengar dan berbicara, akan ada beberapa pilihan untuk dipertimbangkan termasuk terapi *auditory-oral*, *auditory-based* dan *auditory-verbal*. Perbedaan istilah khusus ini dapat membingungkan orang tua. Perbedaan penting dari AVT adalah bahwa penggunaan isyarat visual dibatasi selama sesi terapi, sebaliknya pendekatan *auditory-oral* lainnya termasuk isyarat visual seperti membaca bibir, ekspresi wajah, dan gerakan alami sering digunakan selama aktivitas sehari-hari selama sesi terapi. Penting bagi orang tua untuk dapat memahami perbedaan ini ketika membuat keputusan mengenai apa yang terbaik untuk kebutuhan komunikasinya.<sup>61</sup>

Pentingnya keluarga untuk menyadari bahwa pendekatan terapeutik yang berbeda mungkin tidak menghasilkan perbedaan derajat keefektifan. Penelitian terbaru menunjukkan bahwa pendekatan *auditory-oral* (menggunakan bantuan visual) memiliki hasil yang serupa dengan komunikasi pada umumnya, terdapat kepustakaan yang mendukung dan menyangkal manfaat penggunaan isyarat atau tanda dalam hubungan dengan bahasa lisan. Yang jelas adalah bahwa kita tidak sepenuhnya memahami efek penggabungan informasi lisan (pendengaran) dan gestur tubuh/isyarat (visual) ketika ingin bahasa lisan yang sukses sebagai cara komunikasi utama. Keluarga harus diberi tahu tentang informasi ini ketika memilih hanya pendekatan auditori untuk menggunakan bahasa mendengar dan berbicara.<sup>61</sup>

Meskipun menggunakan latihan yang mungkin berbeda, ada banyak profesional yang mahir dan berhasil memberikan layanan kepada anak sulit mendengar atau tuli yang sedang belajar berkomunikasi melalui bahasa lisan. Ahli patologi bahasa wicara, ahli audiologi, dan guru sekolah luar biasa tunarungu memiliki kredensial profesional yang memadai untuk melayani anak-anak tunarungu. Namun, sertifikasi LSLs mungkin memiliki nilai tambahan karena memiliki definisi operasional AVT, prinsip panduan, dan proses sertifikasi yang ketat. Dengan terbatasnya tenaga ahli AVT maka pemberian AVT secara daring dapat dipertimbangkan mengingat hasil penelitian menunjukkan tidak ada perbedaan antara terapi AVT secara telepraktik dan tatap muka.<sup>61</sup>

Setelah usia tumbuh kembang pendengaran-bahasa ditetapkan pada saat anak memulai AVT, orang tua dapat mengharapkan kemajuan setelah 12 bulan dalam pertumbuhan bahasa anak untuk setiap 12 bulan terapi.

Jika kemajuan ini tidak tercapai, maka harus memeriksa semua kemungkinan defisit dalam pertumbuhan komunikasi anak.<sup>58</sup>

Salah satu faktor yang harus diperhatikan dalam evaluasi AVT adalah teknologi pendengaran anak (ABD dan/atau implan koklea). Anak tuli atau dengan gangguan pendengaran membutuhkan kemampuan mendengar dan memahami percakapan yang baik dengan ABD yang efektif, sesuai dengan gangguan pendengaran, dan digunakan secara konsisten. *Ear molds* harus sesuai dengan ukuran telinga dan dibuat ulang sesering mungkin jika diperlukan. Infeksi telinga harus ditangani secara medis. Implan koklea diprogram secara tepat dan berkala, harus dirawat dengan baik serta dipakai selama anak terbangun. Anak membutuhkan akses yang konsisten saat percakapan di sekitar 30 – 35 dB HL untuk dapat mendengar orang berbicara dengan mudah. Potensi pendengaran ini memungkinkan kemajuan pendengaran verbal yang baik.<sup>58</sup>

Faktor penting lainnya adalah jumlah dan kualitas waktu yang dihabiskan oleh orang tua dalam memperkuat aktivitas mendengarkan, bahasa, dan bicara yang disarankan oleh terapis. Anak perlu disuguhi dengan suara dan bahasa lisan, serta membuat kemajuan yang memadai. Saat anak berpakaian, makan, mandi, dan bermain, berbicara tentang setiap pengalaman sangat penting untuk dilakukan. Kata-kata yang diucapkan orang tua lah yang utama mendorong kemajuan pendengaran-verbal sehingga komunikasi anak dapat menjadi kompeten menggunakan bahasa lisan.<sup>58</sup>

Disiplin, belajar mengendalikan diri, dan menjaga rutinitas sehari-hari diperlukan agar anak menjadi pendengar yang efektif. Mungkin juga ada beberapa kondisi tak terduga yang dapat mempengaruhi kemajuan anak dalam AVT. Orang tua dan Ahli AVT anak perlu mengenali bila ada

potensi defisit, dan mengambil langkah segera untuk memperbaiki situasi.<sup>58</sup>

Penting bahwa orang tua dan ahli AVT mengembangkan dan memelihara hubungan yang terbuka, peduli, dapat dipercaya, tidak menghakimi, dan saling menghormati, jika anak ingin mengembangkan keterampilan komunikasi yang baik secepat mungkin. Mengingat bahwa AVT bersifat diagnostik, hal yang berpotensi positif dan negatif akan dicatat dan ditangani dengan cepat.<sup>58</sup>

Anak akan dievaluasi setidaknya setengah tahunan oleh terapis. Evaluasi tersebut akan mencatat apakah kemajuan anak sesuai dengan yang diharapkan. Jika kemajuan tidak mencukupi, kondisi harus berubah. Harus ada pemeriksaan ulang atas semua faktor di atas untuk menentukan apakah ada kondisi atau tujuan eksternal yang perlu diubah. Mungkin ABD anak tidak memberikan amplifikasi yang cukup, dan operasi implan koklea menjadi pilihan. Mungkin anak perlu dirujuk untuk evaluasi perkembangan. Mungkin orang tua dan anak akan mendapat manfaat dari interaksi dengan psikolog perilaku dan konsultasi keluarga di kantor dan di rumah. Mungkin masalah motorik sensorik anak memerlukan perhatian dari terapis okupasi atau profesional lainnya. Mungkin ada beberapa kondisi di rumah yang perlu diubah sehingga orang tua dan anggota keluarga lainnya dapat berpartisipasi lebih baik dalam mengembangkan anak secara auditori-verbal, dengan semua orang “berbicara dalam bahasa yang sama.” Mungkin ada faktor-faktor yang harus diperiksa, dipantau, dan dievaluasi kembali.<sup>58</sup>

Meskipun pendekatan auditori-verbal adalah pilihan yang dapat dimanfaatkan oleh sebagian besar anak tuli atau sulit mendengar, diakui bahwa pendekatan lain terkadang lebih tepat untuk masing-masing anak. Misalnya, auditori-verbal mungkin bukan pilihan untuk beberapa anak dengan

neuropati pendengaran berat, atau yang tidak dapat memproses bahasa lisan.<sup>58</sup>

Jika anak menggunakan teknologi pendengaran yang efektif, program auditori-verbal selama lebih dari 12 sampai 18 bulan tidak perlu dilanjutkan bila tidak ditemukan kemajuan linguistik. Kebutuhan terpenting yang harus dipenuhi adalah kebutuhan anak, karena masa depan anaklah yang dipertaruhkan.<sup>58</sup>

b. Analisis video

Seorang anak tuli dan dewasa tuli berkomunikasi dengan cara yang rumit dan kadang tidak memungkinkan untuk dideskripsikan secara lengkap oleh klinisi dalam satu waktu. Maka diperlukan rekaman audio dan atau video untuk menilai lebih lanjut komponen-komponen komunikasi wicara-isyarat seperti interaksi orang tua anak, komunikasi multimodal, atau mentranskripsikan perkembangan produksi bicara.<sup>57</sup>

c. Bahasa isyarat

### Pertanyaan Klinis

#### **63. Apakah indikasi dan kontraindikasi penggunaan bahasa isyarat?**

Indikasi bahasa isyarat bila habilitasi pendengaran tidak dapat menghasilkan kemampuan berbahasa verbal.

Tidak ada kontraindikasi penggunaan bahasa isyarat. Apabila orang tua/profesional memilih untuk menggunakan bahasa isyarat maka harus dijelaskan penggunaan bahasa isyarat bukan hanya dipelajari oleh anak tetapi juga melibatkan seluruh anggota keluarga, selain itu orang tua harus memahami konsekuensi keterbatasan komunikasi menggunakan bahasa isyarat dalam komunitas.

Setiap individu harus dinilai kemampuan komunikasi multimodalnya seperti gerak tubuh, bahasa lisan, serta bahasa isyarat. Penilaian kompetensi bahasa isyarat individu

membutuhkan kolaborasi dengan praktisi bahasa isyarat. Terapis wicara dan bahasa perlu menyadari kebutuhan khusus anak gangguan pendengaran dari latar belakang multibahasa. Banyak orang tuli menggunakan mode komunikasi yang berbeda dan dokter perlu memastikan mode komunikasi yang paling disukai dan paling efektif yang kemudian akan digunakan sebagai dasar untuk keputusan manajemen, saran dan program terapi.<sup>57</sup>

Indikasi bahasa isyarat bila habilitasi pendengaran tidak dapat menghasilkan kemampuan berbahasa verbal. Tidak ada kontraindikasi penggunaan bahasa isyarat. Apabila orang tua/profesional memilih untuk menggunakan bahasa isyarat maka harus dijelaskan penggunaan bahasa isyarat bukan hanya dipelajari oleh anak tetapi juga melibatkan seluruh anggota keluarga, selain itu orang tua harus memahami konsekuensi keterbatasan komunikasi menggunakan bahasa isyarat dalam komunitas.

Bahasa Isyarat Indonesia (BISINDO) adalah bahasa isyarat yang berlaku di Indonesia. BISINDO merupakan bahasa ibu yang tumbuh secara alami pada kalangan komunitas Tuli di Indonesia. Linguis Nicholas Palfreyman (yang juga seorang tunarungu) mencatat tiga pandangan mengenai BISINDO, yaitu 1) bahwa BISINDO adalah bahasa isyarat yang digunakan oleh kaum Tuli di Indonesia, dan setiap isyarat dari berbagai ragam harus dipilih untuk disatukan menjadi ragam baku yang definitif; 2) bahwa BISINDO adalah ragam bahasa isyarat yang digunakan di Jakarta, dan ragam inilah yang mesti dipopulerkan ke seluruh Indonesia; dan 3) bahwa BISINDO merupakan bahasa isyarat yang digunakan oleh kaum Tuli di Indonesia dengan berbagai ragam, dan bahwa ragam-ragam daerah ini unik dan mesti dipromosikan tanpa harus dibakukan.<sup>62</sup>

Bahasa isyarat secara khusus dikecualikan dari hipotesis periode kritis/ sensitif dengan alasan bahwa bahasa isyarat dapat diperoleh dengan sukses oleh siapapun pada usia berapa pun. Hipotesis ini adalah masalah yang kompleks karena peneliti berbeda pendapat tentang ada atau tidaknya periode pemerolehan bahasa yang kritis / sensitif untuk bahasa isyarat. Salah satu alasannya adalah sebagian besar tunarungu memperoleh bahasa utama mereka, yaitu bahasa isyarat, pada usia yang berbeda dan selama fase perkembangan kognitif yang berbeda karena kebanyakan dari mereka memiliki orang tua yang dapat mendengar. Hal ini membuat sulit untuk membandingkan pencapaian penguasaan bahasa bagi pelajar tunarungu.<sup>63</sup>

Menurut Emmorey (2002) hipotesis periode sensitif memiliki implikasi penting untuk fungsi holistik anak-anak tunarungu (yaitu bahasa, kognisi, perkembangan akademik, sosial dan emosional mereka) karena sangat sedikit orang tua dengan pendengaran normal dari anak tunarungu yang terampil dalam menggunakan bahasa isyarat. Berbeda sekali dengan anak tunarungu yang memiliki orang tua tunarungu, diberikan akses dan paparan bahasa isyarat sejak lahir.<sup>63</sup>

Individu dengan gangguan pendengaran (lebih dari 70 dB) tidak menguasai bicara fungsional. Menurut Musselman, hanya sekitar 25% individu tunarungu yang menggunakan bahasa lisan dan khususnya dalam situasi yang membutuhkan penyampaian pesan sederhana, dengan adanya petunjuk kontekstual yang 'kaya'. Namun, banyak masalah yang dialami berkaitan dengan konsep seperti rima, respirasi, fonasi, resonansi, dan khususnya artikulasi. Hugo (1987), sebagaimana dikutip dalam Ross, dkk. mengatakan bahwa perkataan kurang dari 20% individu tunarungu mudah dikenali atau terdengar dapat dimengerti oleh pendengar lain.<sup>63</sup>

Penguasaan bahasa lisan adalah tugas yang sangat kompleks dan sulit bagi banyak tunarungu. Selain itu, tampaknya penguasaan bahasa lisan tidak dapat menjamin peluang komunikasi yang memadai bagi individu tunarungu, dan juga memberikan kontribusi terbatas pada realisasi potensi penguasaan bahasa mereka. Hal ini menimbulkan pertanyaan apakah akan lebih baik bagi tunarungu untuk dihadapkan pada bahasa isyarat sebagai bahasa alami / pertama selama periode penguasaan bahasa.<sup>57</sup>

d. Keterampilan komunikasi preverbal

Penilaian pada anak dengan komunikasi preverbal dengan mempertimbangkan beberapa hal meliputi: permainan simbolik, kontak mata, kemampuan untuk bergantian, kemandirian dalam interaksi spontan dan komunikasi pada konteks atau fungsional. Penilaian keterampilan komunikasi preverbal diperlukan untuk:<sup>57</sup>

- 1) Menetapkan dasar keterampilan komunikasi anak dengan gangguan pendengaran.
- 2) Menginformasikan kepada orang tua dan profesional lain tentang perkembangan bahasa dan keterampilan bicara sesuai konteks berdasarkan tingkat perkembangan keseluruhan pada anak.
- 3) Memastikan cara berkomunikasi yang disukai anak pada lingkungan yang berbeda baik di rumah/sekolah.

e. Kemampuan komunikasi (keterampilan interaksi sosial)

Penilaian keterampilan interaksi sosial harus dilakukan. Penilaian ini meliputi penggunaan dan pemahaman gerak tubuh, ekspresi wajah, perilaku komunikasi sosial dan keterampilan percakapan yang berkaitan dengan bahasa lisan dan bahasa isyarat. Beberapa strategi diperlukan untuk mengamati adanya beberapa kesulitan komunikasi. Kemampuan komunikasi dan linguistik seseorang harus diamati dalam berbagai macam kemungkinan dengan

rentang konteks berikut, misalnya orang dengan gangguan pendengaran atau tanpa gangguan pendengaran, orang yang dikenali atau tidak dikenali. Hal tersebut dilakukan karena seseorang dengan gangguan pendengaran sulit untuk mengartikan dan menghasilkan fitur paralinguistik yang sesuai dalam bahasa lisan. Individu dengan gangguan pendengaran yang kurang memiliki kesempatan untuk mempraktekkan bahasa isyarat dengan sesama pengguna bahasa isyarat (orang dengan gangguan pendengaran) akan mengalami kesulitan dalam berkomunikasi dengan bahasa isyarat.<sup>57</sup>

- f. Pemahaman dan penggunaan bahasa (lisan, tulisan, dan isyarat)

Evaluasi akan dilakukan terhadap pemahaman dan penggunaan bahasa lisan, isyarat, atau tulisan. Untuk bahasa isyarat membutuhkan kolaborasi dengan orang yang ahli dalam bahasa isyarat. Hal ini dibutuhkan untuk menganalisis pemahaman individu dan penggunaan arti kata (semantik) serta struktur kalimat (gramatikal). Bagi beberapa orang yang tuli sejak lahir, bahasa isyarat menjadi bahasa pertama dan bahasa lisan serta tulisan akan menjadi bahasa kedua. Penting untuk mengetahui bahasa apa yang digunakan oleh pasien, keluarga, pengasuh dan profesional karena ini akan mempengaruhi bicara dan bahasa berdasarkan prioritas penilaian dan tujuan terapi.<sup>57</sup>

- g. Kecepatan membaca

Penilaian dilakukan terhadap kemampuan kecepatan membaca individu dan pertimbangan strategi yang digunakan yaitu visual atau auditori-visual. Penilaian kecepatan membaca harus dimulai dari tingkat kata sampai tingkat cerita. Hal ini dilakukan untuk memahami bagaimana individu mengakses dan berpartisipasi dalam

komunikasi auditori-visual. Informasi ini akan mempengaruhi cara terapi yang akan diberikan.<sup>57</sup>

h. Produksi bunyi bicara dan kejelasan bunyi

Penilaian formal dan atau pengamatan yang terstruktur dilakukan untuk menilai kemampuan fonetik dan fonologi pada individu dan profil kejelasan bunyi dalam berbagai konteks komunikasi. Hal ini harus mencakup penggunaan fitur segmental dan suprasegmental dalam bahasa lisan. Sistem fonetik dan fonologi individu dengan ketulian umumnya terbatas dan perlu dilakukan penilaian dan analisis sebagai prasyarat untuk merencanakan terapi.<sup>57</sup>

Anak tuli yang sudah melewati fase *prelexical* pada produksi bunyi bicara mungkin mendapatkan manfaat dalam latihan kesadaran fonetik dan terapi artikulasi yang telah dimodifikasi, selama masa perolehan kemampuan dan perkembangan fonologi. Anak yang sistem suaranya tidak berkembang secara spontan mungkin mendapatkan manfaat dari pengetahuan fonetik dan terapi artikulasi yang sesuai dengan gangguan artikulasinya. Terapi artikulasi perlu mendapatkan perhatian karena intervensi yang tidak tepat dapat menyebabkan pola bicara yang tidak normal.<sup>57</sup>

Profil kejelasan bunyi bicara individu dalam komunikasi dapat terpenuhi dengan syarat mencakup fitur segmental dan nonsegmental bahasa. Hal ini dapat terjadi berdasarkan penilaian yang formal atau observasi dengan terampil dan diskusi dengan orang lainnya. Kejelasan bicara tiap individu tunarungu bervariasi dan mungkin terkait dengan kompetensi di tingkat linguistik lainnya. Persepsi tentang kejelasan bicara bervariasi dari orang yang jarang sampai yang sering berinteraksi dengan anak tuli, sehingga sangat penting untuk mencari berbagai tingkatan opini dari orang yang berkomunikasi dengan anak tuli.<sup>57</sup>

i. Karakteristik vokal (Prosodi)

Penilaian harus dilakukan terhadap karakteristik fungsional vokal individu seperti kualitas, nada, jangkauan, suara, resonansi dan volume di lebih dari satu konteks komunikasi. Hasil penilaian ini mungkin akan menunjukkan kebutuhan untuk penilaian audiologi lebih lanjut atau pengaturan ABD yang direkomendasikan dan /atau merujuk ke dokter spesialis T.H.T.K.L. Untuk orang dewasa atau anak-anak dengan onset *post lingual*, perubahan suara atau prosodi mungkin merupakan indikator awal yang bermakna dari gangguan pendengaran. Bagi mereka dengan tuli kongenital, karakteristik vokal yang tidak biasa juga mungkin terjadi dan penilaian akan diperlukan sebagai awal terapi. Penurunan karakteristik vokal dapat mempengaruhi proses pengambilan keputusan yang berkaitan dengan manajemen audiologi.<sup>57</sup>

5. Evaluasi Pasca Habilitasi Pendengaran

**Pertanyaan Klinis**

**64. Bagaimana hubungan kerja antara dokter spesialis T.H.T.K.L, audiologis dan terapis wicara pada habilitasi pendengaran?**

Dokter spesialis T.H.T.K.L konsultan neurotologi/ THT komunitas berperan sebagai koordinator dalam berjalannya proses habilitasi pendengaran. Audiologis dan terapis wicara berkewajiban memberikan laporan berkala mengenai kondisi ABD/implan koklea, *fitting/mapping*, kepatuhan terapi pasien dan keluarga, serta kemajuan perkembangan pendengaran dan bahasa anak. Dokter spesialis T.H.T.K.L konsultan otologi berperan dalam persiapan, tindakan dan penatalaksanaan hal-hal yang timbul akibat pemasangan implan koklea.

Habilitasi intensif sangat penting untuk dilakukan pasca pemasangan ABD atau implan koklea dalam mengembangkan kemampuan berbicara, bahasa dan mendengar pasien. Selama

periode rehabilitasi, tujuan terapi ditetapkan dalam kolaborasi dengan keluarga, dan Terapis Auditori-Verbal.

Dokter spesialis T.H.T.K.L konsultan neurotologi/ THT komunitas berperan sebagai koordinator dalam berjalannya proses rehabilitasi pendengaran. Audiologis dan terapis wicara berkewajiban memberikan laporan berkala mengenai kondisi ABD/implan koklea, *fitting/mapping*, kepatuhan terapi pasien dan keluarga, serta kemajuan perkembangan pendengaran dan bahasa anak. Dokter spesialis T.H.T.K.L konsultan otologi berperan dalam persiapan, tindakan dan penatalaksanaan hal-hal yang timbul akibat pemasangan implantasi koklea. Evaluasi pasca rehabilitasi pendengaran dilakukan sesuai dengan tabel 6.

Target ambang dengar setelah rehabilitasi pendengaran adalah kurang dari 40 dB pada pemeriksaan PTA *aided*, disertai perkembangan tumbuh kembang pendengaran dan komunikasi sesuai dengan usia.

#### a. Asesmen Fungsional

Gangguan pendengaran akibat tuli sensorineural kongenital mempengaruhi proses belajar pada anak untuk mencapai kemandiriannya akibat kurangnya input sensori auditorik. Hal ini mengakibatkan anak kesulitan merespon suara di lingkungan, menerima instruksi, dan berinteraksi sosial. Kemampuan fungsional yang mencakup kemandirian anak dalam melakukan aktivitas sehari-hari dan berinteraksi sosial secara menyeluruh perlu dinilai pada anak dengan gangguan pendengaran. Di bawah ini adalah rekomendasi uji fungsi yang dapat dilakukan pada anak dengan gangguan pendengaran sebelum dan sesudah pemasangan ABD atau implantasi koklea.<sup>36,37,64</sup>

- 1) Uji fungsi kognisi
- 2) Uji fungsi komunikasi
- 3) Uji fungsi sensori integrasi dan praksis

- 4) Uji fungsi kemampuan fungsional dan perawatan diri pada anak. Dilakukan pada anak usia 6 bulan hingga 7 tahun, atau anak yang lebih tua dengan usia mental di bawah 7 tahun (pada anak dengan keterlambatan perkembangan).
- 5) Uji fungsi lokomotor
- 6) Uji fungsi tangan
- 7) Uji fungsi menelan
- 8) *International classification of function (ICF)* Tuli Sensorineural Kongenital

b. Penentuan program rehabilitasi sesuai hasil dari asesmen fungsional

Setelah melakukan asesmen fungsional pada anak, maka diagnosis fungsional anak dapat ditegakkan. Pemberian program rehabilitasi pada anak disesuaikan dengan gangguan fungsi yang ditemukan. Di bawah ini adalah gangguan fungsi yang dapat menyertai anak dengan gangguan pendengaran:<sup>65</sup>

- 1) Gangguan fungsi komunikasi
- 2) Gangguan fungsi kognisi
- 3) Gangguan fungsi motorik
- 4) Gangguan fungsi sensori integrasi dan praksis
- 5) Gangguan fungsi menelan

Proses rehabilitasi direkomendasikan untuk dimulai sejak dini untuk mendukung proses neuroplastisitas otak anak. Anak-anak dengan gangguan pendengaran yang menerima implantasi koklea dan program rehabilitasi sebelum usia 3 tahun memiliki prognosis capaian fungsi komunikasi lebih baik dibandingkan usia di atas 3 tahun.

Target rehabilitasi/rehabilitasi yang diprogramkan sesuai dengan gangguan fungsional anak dari hasil asesmen fungsional. Program disusun sesuai dengan tahapan milestone usia kronologis atau seoptimal mungkin mendekati usia kronologis

anak. Penilaian yang secara berkala dilakukan untuk memastikan capaian target kemampuan fungsional serta penyesuaian program rehabilitasi/rehabolitasi yang digunakan.<sup>37</sup>

**Tabel 6.** Evaluasi Pasca Habilitasi Pendengaran

EVALUASI	ANAK DENGAN ALAT BANTU DENGAR (ABD)	ANAK DENGAN IMPLAN KOKLEA	TENAGA MEDIS
<b>Performa Alat (Objective Measurement)</b>	<p><b>RECD :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Dilakukan saat pertama kali <i>fitting</i> &amp; setiap pergantian <i>earmold</i></li> </ul>	<p><b>Switch-on :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>1-4 Minggu pasca operasi</li> </ul> <p><b>Impedans elektroda &amp; eCap :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Dilakukan saat <i>switch-on</i>, bulan ke-3, 6 &amp; setiap tahun</li> </ul> <p><b>Mapping :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Dilakukan 1 minggu, 1,2,3,6,9,12 bulan pasca <i>switch-on</i>, selanjutnya disesuaikan kemajuan anak serta kenyamanan &amp; keterampilan pengguna &amp; pengasuh</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Spesialis THTKL Konsultan Neurotologi</li> <li>Spesialis THTKL Konsultan THT Komunitas</li> <li>Audiologis</li> </ul>
<b>Performa Auditori Anak</b>	<p><b>FFT unaided :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Untuk melihat progresifitas gangguan dengar</li> <li>Dilakukan sebelum habilitasi &amp; sesudah habilitasi pada bulan ke-3,6 &amp; setiap tahun.</li> </ul> <p><b>FFT aided :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Dilakukan sebelum habilitasi &amp; sesudah habilitasi pada bulan ke-3,6 &amp; setiap tahun.</li> </ul> <p><b>Perkembangan Mendengar &amp; Bicara Anak :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Pre verbal (kuesioner) : <ul style="list-style-type: none"> <li>Usia 6 Minggu - 2 tahun : <i>LittleEars</i>, SIR, CAP</li> <li>Usia &gt;2 tahun : SIR &amp; CAP</li> </ul> </li> <li>Verbal : <ul style="list-style-type: none"> <li><i>Speech test &amp; Speech in noise test</i>, mulai usia 5-6 tahun</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Spesialis THTKL Konsultan Neurotologi</li> <li>Spesialis THTKL Konsultan THT Komunitas</li> <li>Audiologis</li> </ul>	

<b>Perkembangan Bahasa (Language Development)</b>	<b>Usia 0-7 tahun :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kuesioner <i>St. Gabriel</i></li> <li>• Dilakukan setiap 3 bulan</li> </ul> <b>Usia 0-7 tahun 11 bulan :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• PLS 5 (<i>Pre-school Language Scale</i>)</li> <li>• Untuk menilai bahasa reseptif &amp; ekspresif</li> </ul> <b>Usia 5-21 tahun 11 bulan :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• CELF 5 (<i>Clinical Evaluation of Language Fundamental</i>)</li> <li>• Dilakukan minimal 6-10 bulan setelah rehabilitasi &amp; setiap 6 bulan</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Terapis Wicara</li> </ul>
<b>Perkembangan Motorik &amp; Mental</b>	<b>Kuesioner Pra Skrining Perkembangan (KPSP) atau Denver II :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Untuk memantau perkembangan motorik kasar, motorik halus, personal sosial &amp; kemandirian</li> <li>• Dilakukan setiap 3 bulan hingga usia 2 tahun &amp; setiap 6 bulan hingga usia 6 tahun.*</li> </ul> <b>Kuesioner M-CHAT :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Jika terdapat kecurigaan adanya <i>Autism Spectrum Disorder</i>.</li> <li>• Dilakukan pada usia 18 bulan.**</li> </ul> <b>Kuesioner <i>Abbreviated Conner's Rating Scale</i> :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Jika terdapat kecurigaan adanya Gangguan Pemusatan Perhatian &amp; Hiperaktivitas. Dilakukan pada usia 3 tahun***</li> </ul> <b>Kuesioner Masalah Mental Emotional (KMME) :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Untuk menapis adanya masalah mental emotional pada anak 36 bulan hingga 72 bulan.***</li> </ul> <b>Kuesioner Kekuatan &amp; Kesulitan (<i>Strength &amp; Difficulty Questionnaire</i>) :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Untuk menapis adanya masalah emosi &amp; psikososial pada anak usia 4-17 tahun.***</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Spesialis Anak</li> <li>• Spesialis Jiwa</li> <li>• Psikolog Klinis</li> </ul>
<b>Kemampuan Fungsi Anak</b>	Dilakukan sebelum rehabilitasi & sesudah rehabilitasi pada bulan ke-3 atau sesuai dengan rekomendasi dokter spesialis KFR : <ul style="list-style-type: none"> <li>• Uji fungsi kognisi</li> <li>• Uji fungsi lokomotor</li> <li>• Uji fungsi tangan</li> <li>• Uji fungsi <i>feeding</i></li> <li>• Uji fungsi komunikasi</li> <li>• Uji fungsi kemampuan fungsional &amp; perawatan diri pada anak</li> <li>• ICF Tuli Sensorineural Kongenital</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Spesialis KFR</li> </ul>

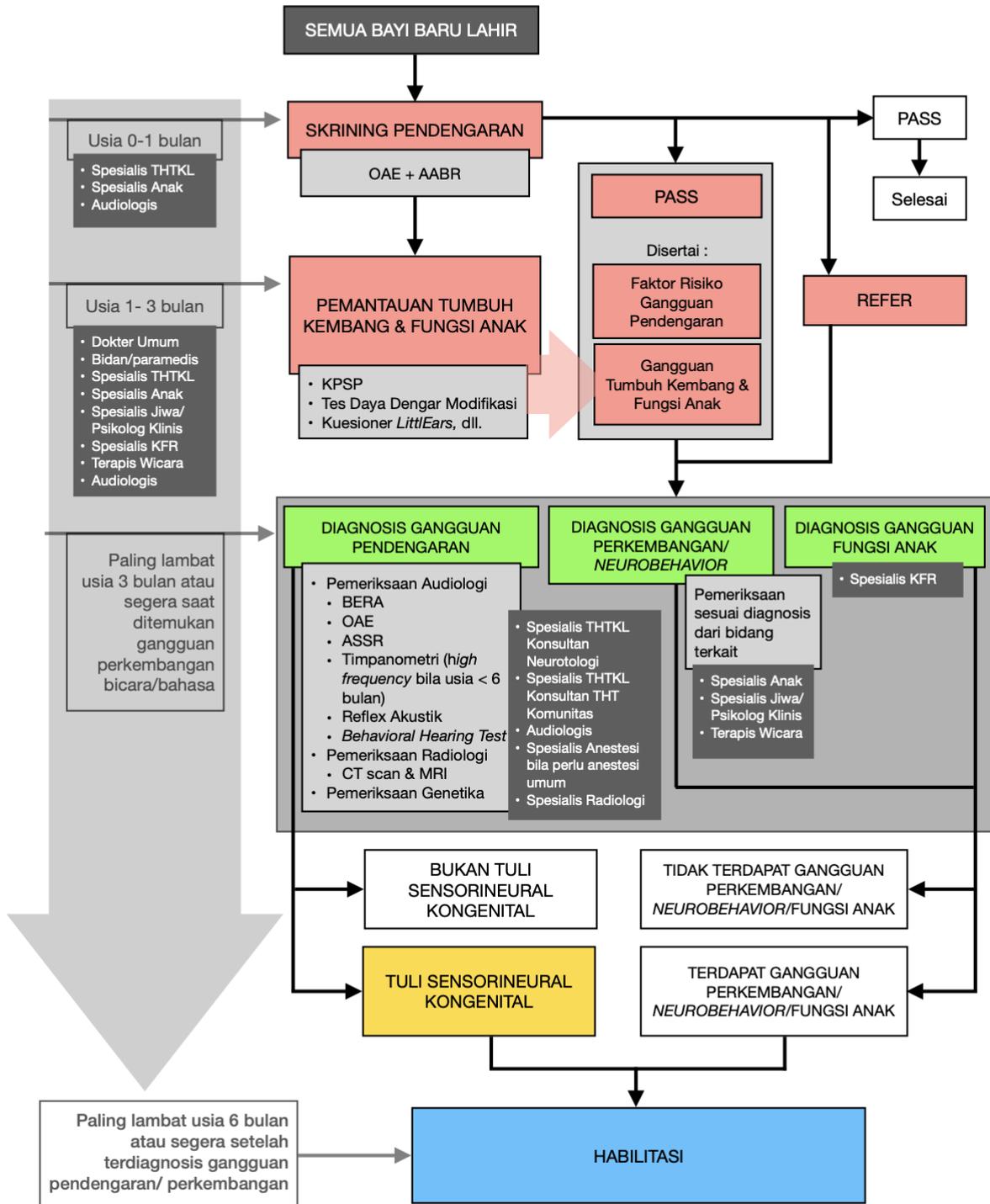
\*Apabila pada pemantauan ditemukan adanya masalah perkembangan, maka dapat dilakukan pemeriksaan lanjutan dan diagnostik oleh dokter anak sub spesialis Neurologi atau Tumbuh Kembang – Pediatri Sosial untuk menentukan terapi selanjutnya.

\*\* Apabila pada pemantauan ditemukan adanya masalah perilaku, maka dapat dilakukan pemeriksaan lanjutan oleh dokter anak subspecialis Neurologi Anak atau Tumbuh Kembang – Pediatri Sosial atau dokter Kesehatan Jiwa Anak (Psikiatri Anak)

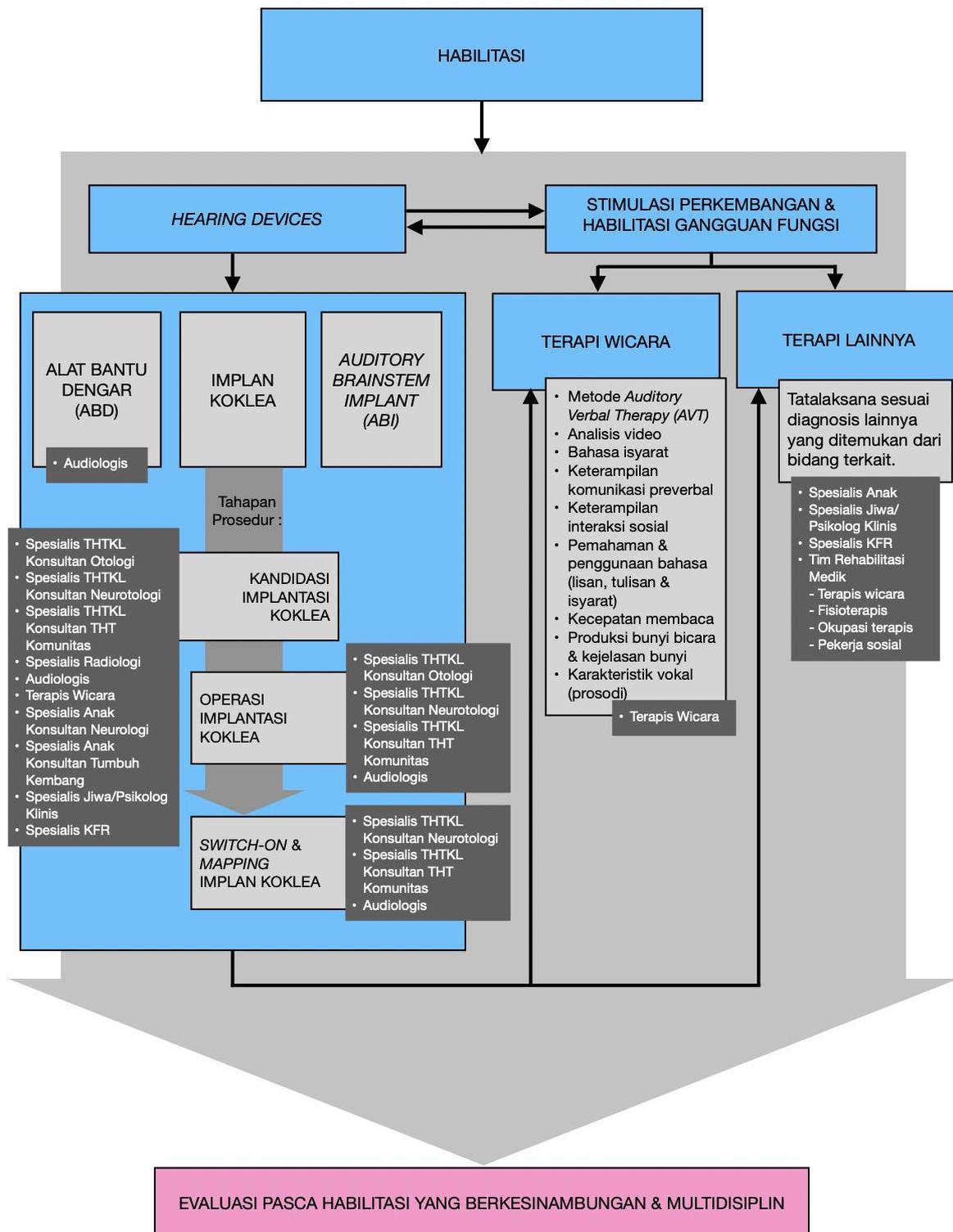
\*\*\* Apabila pada pemantauan ditemukan adanya masalah emosi dan mental, maka dapat dilakukan pemeriksaan lanjutan oleh dokter anak Sub spesialis Tumbuh Kembang – Pediatri Sosial atau dokter Kesehatan Jiwa Anak (Psikiatri Anak)

## K. Algoritma Tatalaksana Tuli Sensorineural Kongenital di Indonesia

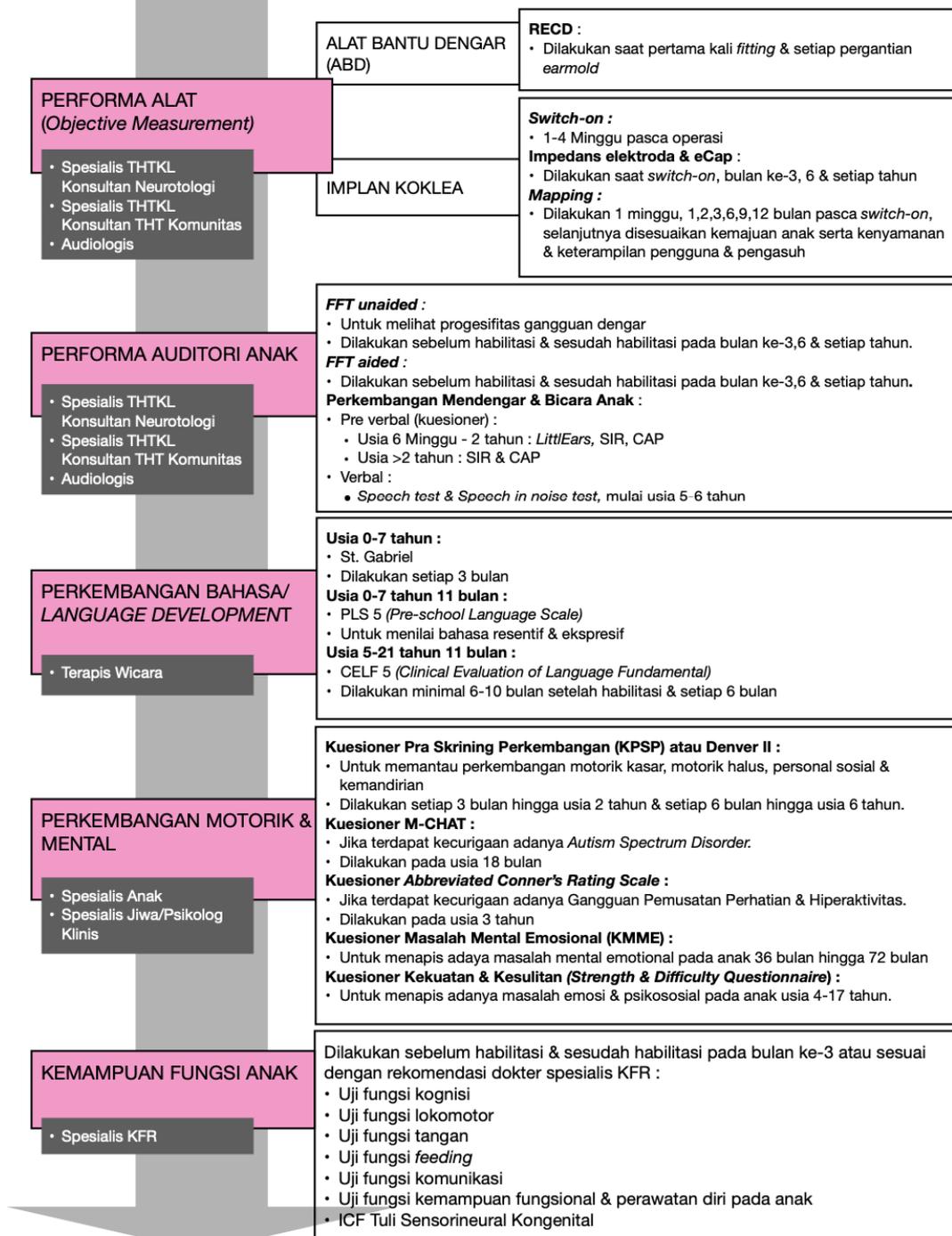
### ALGORITMA TATALAKSANA TULI SENSORINEURAL KONGENITAL



**Gambar 6.** Algoritma Tatalaksana Tuli Kongenital



## EVALUASI PASCA HABILITASI YANG BERKESINAMBUNGAN & MULTIDISIPLIN



### TARGET PASCA HABILITASI :

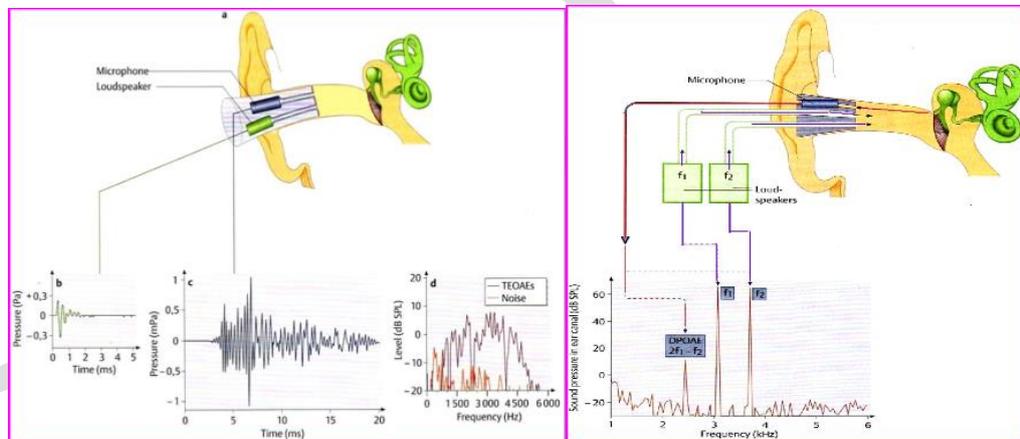
Ambang dengar kurang dari 40 dB pada pemeriksaan *PTA aided*, disertai perkembangan tumbuh kembang pendengaran & komunikasi sesuai dengan usia.

## L. Teknik Skrining dan Diagnosis Kecurigaan Gangguan Pendengaran dan Evaluasi Pemantauan Perkembangan Pendengaran dan Bicara

### 1. Oto Acoustic Emission (OAE)

*Otoacoustic emissions* (OAE) adalah bunyi halus yang dihasilkan oleh koklea sehat. OAE dihasilkan oleh gerakan sel-sel rambut sensorik atau sel-sel rambut luar koklea sebagai respons terhadap stimulasi akustik dari luar (*evoked* OAE). Namun dapat dijumpai pula bentuk OAE yang terjadi spontan tanpa stimulus akustik (*spontaneous* OAE) yang tidak diketahui fungsinya secara klinis.

Dari koklea OAE kemudian disebarkan melalui telinga tengah menuju ke liang telinga untuk direkam dengan mikrofon mini yang terpasang bersama *loudspeaker* didalam *insert probe*.



**Gambar 7.** Skema Otoacoustic Emission : (a) TEOAE (b) DPOAE

OAE pertama kali dijelaskan oleh David Kemp pada tahun 1978, di Indonesia mulai dikenal sejak tahun 2003. Pada saat ini OAE merupakan pemeriksaan audiologi berdasarkan prinsip elektrofisiologik yang obyektif, non invasif, cepat, efisien, otomatis, praktis mudah dilakukan dan hasilnya berdasarkan kriteria *pass* (lulus) atau *refer* (tidak lulus). Pemeriksaan OAE memiliki sensitivitas dan spesifitas tinggi sehingga dimanfaatkan sebagai indikator obyektif fungsi koklea yang sehat, sehingga digunakan

secara luas dalam program skrining pendengaran bayi baru lahir (*Universal newborn hearing screening /UNHS*), sebagai standar uji diagnostik gangguan pendengaran, deteksi dini gangguan pendengaran akibat paparan bising (*Noise induced hearing loss*) dan untuk monitoring efek obat ototoksik.<sup>57,58,59</sup>

a. Klasifikasi OAE

Secara umum OAE dibedakan menjadi (1) Spontaneous OAE [SOAE] dan (2) Evoked OAE [eOAE]. Spontaneous OAE yang terjadi tanpa adanya stimulus akustik dari luar. Dapat ditemukan pada telinga normal, namun tidak adanya SOAE bukan merupakan tanda disfungsi koklea. Sampai saat ini SOAE belum diketahui manfaat klinis OAE. SOAE lebih sering ditemukan pada wanita.

*Evoked* OAE (eOAE) Merupakan jenis OAE yang terjadi setelah pemberian stimulus akustik tertentu. Berdasarkan jenis stimulusnya eOAE dibedakan menjadi (1) *Stimulus Frequency* OAE [SFOAE], (2) *Transient Evoked* OAE [TEOAE], dan (3) *Distortion Product* OAE [DPOAE].

1) *Stimulus Frequency* OAE [SFOAE]

Emisi akustik SFOAE terjadi setelah pemberian stimulus nada murni dengan intensitas rendah yang konstan. Saat ini belum ada aplikasi klinis SFOAE sehingga secara komersil tidak tersedia mesin SFOAE.

2) *Transient Evoked* OAE [TEOAE]

Pemeriksaan TEOAE menggunakan stimulus *click*, selain itu juga dapat direkam TEOAE dengan stimulus *tone burst*. Karena stimulus *click* merupakan *broadband frequency* yang akan menstimulasi koklea secara simultan dan mengaktifasi membran basilaris koklea dari bagian basal sampai puncak (apex) pada waktu yang sama.<sup>57,59</sup>

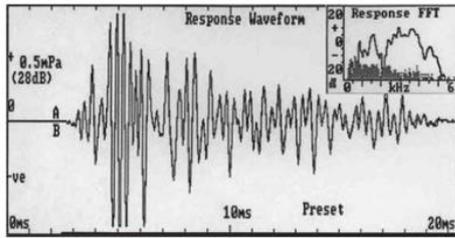
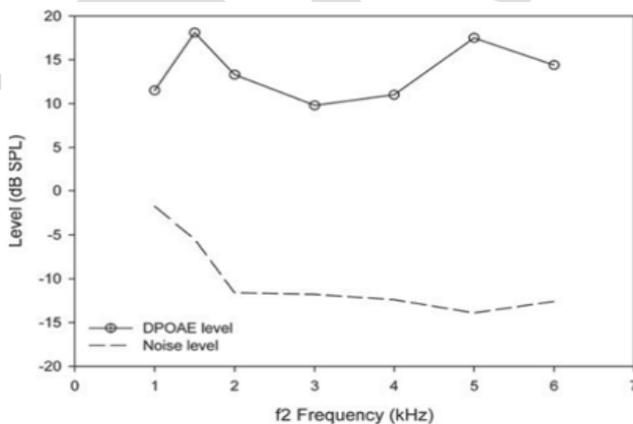


Fig. 13.1 The large panel illustrates a TEOAE plotted as a function of time for an infant aged 2 months. The inset shows TEOAE level (open area) and noise level (shaded areas) as a function of frequency. The TEOAE was evoked by an 80 dB pSPL click.

Gambar 8. TEOAE Skrining

### 3) Distortion Product OAE

DPAOE terjadi setelah pemberian stimulus dua nada murni secara simultan yang frekuensinya berdekatan atau tidak terlalu berbeda. Kedua stimulus tersebut dikenal sebagai *primary tone*. Stimulus yang digunakan adalah 2 nada murni pada 2 frekuensi ( $f_1, f_2$ ;  $f_2 > f_1$ ) dan 2 intensitas ( $L_1, L_2$ ). Rasio  $f_2/f_1$  adalah 1,2 untuk frekuensi rendah dan tinggi dan 1,3 untuk frekuensi medium. Intensitas yang sering digunakan adalah 65/55 dB SPL ( $L_1/L_2$ ). Pada manusia, komponen distorsi  $2f_1-f_2$  memberikan respon amplitudo OAE terbesar sehingga digunakan untuk diagnostik kelainan audiologi.<sup>56</sup>



Frequency (F2 in Hz)	L1 (dB SPL)	L2 (dB SPL)	F2/F1	OAE Amplitude (dB SPL)	Noise floor amplitude (dB SPL)	OAE-NF (dB)	Result
2015	65	55	1.22	6	-4	10	Pass
2296	65	55	1.22	4	-6	10	Pass
3000	65	55	1.22	-2	-11	9	Pass
3750	65	55	1.22	3	-13	16	Pass
4781	65	55	1.22	-2	-15	13	Pass
6000	65	55	1.22	3	-13	16	Pass

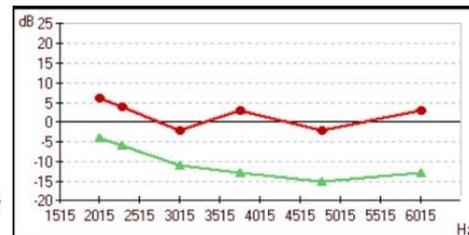


Fig. 13.2 "DP-gram" from an infant aged 6 months. The solid line illustrates DPOAE level as a function of frequency, and the dashed line is the corresponding noise.

Stimuli averaged: 840  
 Number of artifacts: 0  
 Test time: 00 min 32 sec

Gambar 9. DPOAE Skrining

Gambar 10. DPOAE diagnostik

b. Kondisi yang Mempengaruhi Pemeriksaan OAE

1) Telinga luar dan telinga tengah

Hasil pemeriksaan OAE dipengaruhi oleh kondisi telinga luar dan /atau telinga tengah, sehingga disfungsi telinga luar dan / atau telinga tengah dapat menyebabkan kesalahan interpretasi hasil pemeriksaan OAE.

Hasil OAE *refer* seharusnya merupakan petunjuk adanya disfungsi koklea bila tidak ada kelainan pada telinga luar dan/atau telinga dalam.

Pada saat skrining pendengaran bayi baru lahir, pada telinga tengah neonatus mungkin masih terdapat sisa cairan ketuban, yang mengakibatkan gangguan fungsi telinga tengah sehingga hasil OAE *refer* meskipun tidak ada disfungsi koklea. Untuk mengetahui adanya kelainan fungsi telinga tengah bayi digunakan timpanometer frekuensi tinggi ( *high frequency tympanometer*), karena memiliki sensitivitas dan spesifisitas yang lebih baik dalam mendeteksi cairan telinga tengah atau efusi pada bayi dibandingkan dengan timpanometer standar 226 Hz. Disarankan menggunakan 1000 probe tone hingga usia 9 bulan.<sup>26</sup>

Hal tersebut menunjukkan pentingnya status telinga tengah pada pengukuran OAE. Stimulus yang digunakan untuk membangkitkan *evoked* OAE harus melewati telinga tengah untuk menstimulasi koklea, pada arah yang sebaliknya energi *evoked* OAE juga akan melewati tengah telinga agar bisa dideteksi di liang telinga. Akibatnya kelainan pada telinga tengah dapat mengurangi amplitudo *evoked* OAE dan menyebabkan kesalahan interpretasi hasil OAE.

2) Bising (*Noise*)

Hal lain yang berperan terhadap hasil pemeriksaan OAE adalah faktor *noise* (bising). Dikenal 2 jenis *noise* yaitu *external noise* yang berasal dari lingkungan di sekitar tempat pemeriksaan, dan *internal noise* yang berasal dari pasien sendiri, seperti gesekan *insert probe* dengan baju pasien, suara napas, gerakan rahang dan gerakan otot lainnya. Untuk mendapatkan hasil OAE yang sesungguhnya, penting untuk mengurangi *external* maupun *internal noise*, meskipun *noise* tidak dapat dihilangkan selama pemeriksaan OAE. <sup>59</sup>

c. Prosedur Pemeriksaan OAE

- 1) Pemeriksaan dilakukan oleh dokter spesialis THT, PPDS tahap Magang dan tahap Mandiri, Ahli Madya Audiologi, dan yang pernah mengikuti pelatihan OAE sebelumnya (perawat, dokter umum, dokter spesialis anak)
- 2) Pemeriksaan dapat dilakukan di poliklinik, ruang bayi (NICU/PICU), kamar operasi atau pada ruang yang tenang, tidak perlu ruang kedap suara (*sound proof*)
- 3) Pemeriksa harus menjelaskan kepada orang tua /keluarga pasien tentang maksud, tujuan, dan prosedur yang akan dilakukan.
- 4) Untuk pasien berusia  $\geq 3$  bulan atau yang tidak kooperatif, pemeriksaan OAE dilakukan dengan pemberian sedasi, sebaiknya di lakukan bersamaan dengan pemeriksaan BERA
- 5) Sebelum pemberian sedasi oral, orang tua pasien harus memberikan persetujuan tertulis dengan mengisi dan menandatangani *informed consent*.
- 6) Obat sedasi ringan yang umum digunakan adalah kloralhidrat oral dosis 50 – 75 mg/kg BB atau obat sedatif lainnya. Dosis maksimal 1800 mg.

- 7) Pasien yang mendapat obat sedatif harus dalam keadaan sehat, tidak sedang batuk, pilek, demam [ISPA] atau mempunyai kontraindikasi lainnya
- 8) Selama dalam pengaruh obat sedasi pasien menggunakan gelang resiko jatuh dan dilakukan pengawasan sistim respirasi dan pantau kadar oksigen dalam darah dengan *Pulse Oxymetry*.
- 9) Bila terjadi efek samping (apneu dan/atau bradikardi hipoksemi, *prolonged sedation* dan/atau takipneu, mual, muntah, distensi perut, gelisah, sakit kepala, iritasi kulit, Steven Johnson sindrom, gangguan jantung berat, OSA, ketonuria) akibat pemberian sedasi, dilakukan tatalaksana yang sesuai.
- 10) Setelah pemeriksaan OAE selesai, pasien harus diobservasi tanda-tanda vital dan kesadarannya sebelum diperbolehkan pulang.
- 11) Untuk pasien dengan risiko penularan penyakit misalnya pasien HIV, prosedur dilakukan sesuai dengan prosedur POKJA AIDS.
- 12) Pada era pandemi Covid-19 saat ini, prosedur dilakukan sesuai protokol kesehatan Covid - 19.

d. Jumlah frekuensi yang diperiksa:

- 1) Pemeriksaan OAE untuk skrining digunakan 4 frekuensi
- 2) Pemeriksaan OAE diagnostik digunakan 6 frekuensi, termasuk frekuensi tinggi
- 3) Pemeriksaan OAE untuk tujuan monitoring pemakaian obat ototoksik atau paparan bising diperiksa 12 frekuensi (protokol ototoksik)

e. Kriteria *pass* (lulus) dan *refer* (tidak lulus)

Hasil *pass* atau *refer* pada pemeriksaan OAE akan ditampilkan secara otomatis. Namun bila diperlukan konfirmasi atau diteliti masing-masing frekuensi dapat

dilakukan penilaian berdasarkan SNR (*Signal-to-Noise Ratio*) tiap frekuensi

- 1) Pemeriksaan OAE dengan 4 Frekuensi, dikatakan
  - a) *Pass* : 3 dari 4 frekuensi yang diperiksa memiliki rasio SNR  $\geq 6$
  - b) *Refer* : 3 dari 4 frekuensi yang diperiksa memiliki nilai rasio SNR  $< 6$
- 2) Pemeriksaan OAE dengan 6 frekuensi, dikatakan
  - a) *Pass* : 4 dari 6 frekuensi yang diperiksa memiliki nilai rasio SNR  $\geq 6$
  - b) *Refer* : 4 dari 6 frekuensi yang diperiksa memiliki nilai rasio SNR  $< 6$

Interpretasi hasil pemeriksaan OAE oleh Dokter Spesialis T.H.T.K.L

f. Persiapan Pemeriksaan OAE

1) Protokol Standart<sup>56</sup>

Setelah diaktifkan, bila menggunakan protokol standar: *display: CUSTOM*, bila mengganti protokol: *Changing instrument setting ---- Test Mode*

**Tabel 7.** TEOAE dan DPOAE

	<b>TEOAE</b>	<b>DPOAE</b>
<b><i>Frequency Tested</i></b>	6	4
<b><i>Frequency range (Hz)</i></b>	1500 – 4000	2000 – 5000
<b><i>Averaging time (sec)</i></b>	64	4
<b><i>Click presentation level</i></b>	Click, 83 dB	
<b><i>Intensity (P1; P2)</i></b>		P1: 65 dB; P2: 55 dB
<b><i>Pass SNR</i></b>	4 dB	6 dB
<b><i>Kriteria Pass</i></b>	3 Pass	3 Pass

2) Persiapan Ruangan

- a) Pemeriksaan OAE dilakukan di ruang yang tenang (*sound treated*) , tidak perlu ruang kedap suara (*sound*

*proof*). Ruang tersebut tidak dipengaruhi oleh medan magnet (tidak berdekatan dengan ruangan pemeriksaan CT Scan atau MRI).

b) Tabung O<sub>2</sub>, pompa penghisap (*suction*), dan *emergency kit* harus tersedia.

### 3) Persiapan Alat

a) Gunakan alat OAE yang secara rutin dikalibrasi

b) Sebelum dilakukan pemeriksaan OAE beberapa hal yang harus diperhatikan; pastikan liang telinga bersih tidak terdapat kotoran dengan melakukan otoskopi

c) Pilih *insert probe* untuk transduser yang sesuai dengan ukuran liang telinga. Lubang probe tidak tersumbat kotoran.

d) Tidak terdapat *noise* (internal dan eksternal).

### 4) Persiapan Pasien

a) Anak harus dalam keadaan sehat (tidak batuk pilek)

b) Keluarga pasien telah mendapat penjelasan tentang maksud, tujuan dan prosedur pemeriksaan OAE, dan telah mengisi dan menandatangani *informed consent* (khusus pasien yang menggunakan obat sedatif).

c) Untuk pasien berusia  $\geq 3$  bulan atau yang tidak kooperatif, pemeriksaan OAE dilakukan dengan pemberian sedasi (kloralhidrat 50 – 75 mg/KgBB, dosis maks 1800 mg). Pasien agar tidak tidur dalam perjalanan menuju tempat pemeriksaan.

d) Selama dibawah pengaruh obat sedasi, pasien menggunakan gelang risiko jatuh dan *Pulse Oximetry*.

e) Bila terjadi efek samping obat (apneu dan/atau bradikardi hipoksemi, *prolonged sedation* dan/atau takipneu, mual, muntah, distensi perut, gelisah, sakit kepala, iritasi kulit, Steven Johnson sindrom,

- gangguan jantung berat, OSA, ketonuria), lakukan tatalaksana sesuai dengan efek samping yang terjadi.
- f) Dilakukan pemeriksaan otoskopi untuk mengetahui kondisi liang telinga dan membran timpani
  - g) Untuk pemeriksaan OAE diagnostik perlu dilakukan pemeriksaan Timpanometri untuk memastikan tidak ada kelainan telinga tengah. Khusus untuk bayi usia dibawah 9 bulan sebaiknya menggunakan timpanometri frekuensi tinggi (1000 Hz) karena pada usia tersebut liang telinga cenderung kolaps.
  - h) Bila ada kelainan telinga luar maupun telinga dalam sebaiknya dilakukan terapi terlebih dahulu dan dianjurkan untuk kembali kontrol dan menjalankan pemeriksaan lebih lanjut sesuai yang direncanakan.

Pada bayi gangguan pendengaran sebesar 30 dBHL atau lebih pada frekuensi bicara (500 sampai 4000 Hz) dapat mengganggu perkembangan bicara dan bahasa, pemeriksaan pendengaran yang digunakan harus mampu mendeteksi gangguan pendengaran pada ambang pendengaran tersebut pada bayi kurang dari 3 bulan. Saat ini untuk penilaian fungsi pendengaran bayi baru lahir, pemeriksaan pendengaran fisiologis berupa kombinasi OAE dan AABR dianggap dapat memenuhi ketentuan tersebut.

Ambang pendengaran yang terdeteksi dengan AABR sedikit lebih tinggi (40 - 45 dB HL) dibandingkan dengan OAE (30 - 35 dB HL), sehingga gangguan pendengaran ringan (25 - 40 dB HL) tidak terdeteksi pada skrining pendengaran dengan AABR. Sebaliknya, pemeriksaan OAE saja tidak dapat mendeteksi kasus *Auditory neuropathy spectrum disorder* (ANSD).

Sebaiknya skrining pendengaran pada bayi dimulai dengan pemeriksaan OAE terlebih dahulu, kemudian dilanjutkan dengan pemeriksaan AABR.<sup>26</sup>

Pada sejumlah bayi baru lahir yang telah lulus skrining pendengaran (hasil OAE *pass*), beberapa bulan kemudian pada saat dilakukan evaluasi atau follow up ternyata baru diketahui mengalami gangguan pendengaran. Hal ini dapat dijelaskan bahwa bayi dimaksud mengalami gangguan pendengaran delayed onset atau gangguan pendengaran progresif. Perlu dipertimbangkan bahwa baik teknologi skrining OAE maupun BERA otomatis atau *Automated ABR* (AABR) dapat gagal mengidentifikasi gangguan pendengaran karena hasil skriningnya adalah *false negative* (negatif palsu), terjadi pada bayi dengan ambang pendengaran borderline atau derajat ringan maupun suatu bentuk gangguan pendengaran yang hanya terjadi pada frekuensi rendah tertentu (*isolated low frequency*) misalnya pada 1.000 Hz atau gangguan pendengaran nada tinggi dengan kurva audiogram yang *steeply sloping*.<sup>26</sup>

## 2. *Brainstem evoked response auditory* (BERA) dan *Auditory steady state response* (ASSR)

Rekomendasi teknis pemeriksaan fungsi pendengaran menggunakan BERA ini bertujuan menjelaskan teknis pelaksanaan pemeriksaan dan interpretasi BERA untuk diagnosis pendengaran. Dokumen ini tidak membahas pemeriksaan BERA untuk tujuan skrining pendengaran. Dokumen ini dibagi menjadi persiapan pasien, stimulus dan perekaman, interpretasi serta pemeriksaan *cochlear microphonic*.

### a. Persiapan Pasien

#### 1) Lingkungan Pengujian

Tes *Threshold* BERA idealnya dilakukan di ruangan atau lingkungan kedap suara yang memenuhi standar yang sama seperti yang digunakan dalam audiometri nada murni. Standar minimumnya harus lingkungan di mana konduksi udaranya terendah dan tingkat stimulus konduksi tulang yang seharusnya digunakan (biasanya 10dBnHL) dapat didengar dengan jelas oleh orang dewasa dengan pendengaran normal. Suara kipas dari peralatan dapat menyebabkan penutupan

rangsangan pada tingkat stimulus yang rendah: harus ditempatkan lebih jauh dari subjek test. Juga, tingkat gangguan listrik (misalnya 50Hz listrik) harus cukup rendah sehingga garis dasar sinyal tidak terpengaruh secara merugikan. Ruang uji tidak boleh ditempatkan dekat dengan sumber gangguan potensial seperti peralatan listrik berdaya tinggi, transformer, atau peralatan pabrik.

Jika pengujian BERA dilakukan di luar area klinik yang ditentukan - misalnya di bangsal atau di ruang operasi - tingkat gangguan akustik dan listrik harus cukup rendah agar tidak mempengaruhi hasil pengujian. Pemilihan area atau ruangan pengujian lokal secara cermat mungkin diperlukan untuk mencapai kondisi lingkungan yang memuaskan.

2) Tindakan Pencegahan terhadap Infeksi Silang

Semua prosedur lokal harus ditaati. Ini harus mencakup kebersihan, penggunaan peralatan dan elektroda.

3) Pilihan Elektroda dan Aplikasi

Prosedur steril berikut direkomendasikan. Kulit harus dikelupas dengan lembut dan hati-hati menggunakan pasta elektroda abrasif steril yang sesuai dan kain kasa bersih. Alternatifnya adalah penggunaan bantalan abrasif sekali pakai. Elektroda sekali pakai lebih direkomendasikan.

Ukuran artefak dari gangguan listrik yang diinduksi sebanding dengan perbedaan impedansi elektroda. Perbedaan impedansi ini paling mudah diminimalkan dengan memastikan semua elektroda memilikinya impedansi rendah. Impedansi, yang diukur antara setiap pasangan elektroda idealnya harus di bawah 5 K $\Omega$  pada seluruh elektroda, idealnya 1 K $\Omega$  pada seluruh elektroda atau tidak berbeda lebih dari 2 K $\Omega$  antara tiap elektroda.

4) Lokasi Elektroda – AC dan BC

Rekaman saluran tunggal direkomendasikan untuk AC dan BC dengan elektroda yang terletak sebagai berikut :

- a) Elektroda positif : **tinggi dahi** sedekat mungkin dengan Cz<sup>b</sup> dan garis tengah. Fontanel harus dihindari tetapi elektroda harus ditempatkan sedekat mungkin dengan ini jika tidak, respon BERA akan berkurang ukurannya. Posisi tengah dahi (diantara alis) tidak dianjurkan.
- b) Elektroda negatif : **mastoid ipsilateral**. Menyediakan ruang yang cukup untuk vibrator tulang ditempatkan pada mastoid tanpa mengganggu elektroda. Untuk memungkinkan pencatatan CM, elektroda tidak boleh lebih dari 1cm lebih rendah dari level meatal telinga.
- c) Elektroda *common / ground* : **mastoid kontralateral**. Konfigurasi ini akan menghasilkan gelombang V yang diplot ke atas pada tampilan. Jika tidak demikian, maka sambungan elektroda positif dan negatif harus dibalik.

d) *Montase alternative*

Ada beberapa bukti bahwa tengkuk memberikan respon gelombang V yang lebih besar daripada mastoid. Jika tengkuk digunakan untuk elektroda negatif, elektroda umum dapat ditempatkan di dahi (setidaknya 4cm dari elektroda positif) atau mastoid. Mastoid harus digunakan untuk elektroda negatif jika gelombang I atau CM diperlukan untuk tujuan diagnostik saraf.

Rekaman BC dianjurkan untuk dilakukan menggunakan dua channel. Tujuan prosedur ini adalah mencatat respons BC kontralateral dalam upaya untuk menentukan koklea mana yang menghasilkan respons. Teknik ini dilakukan dengan menempatkan elektroda positif di dahi sebagai elektroda ipsilateral dan kontralateral dengan menggunakan kabel *jumper*, selanjutnya elektroda negative diletakkan pada tiap sisi mastoid.

b. Stimulus dan Perekaman

Nilai (atau rentang) yang direkomendasikan untuk parameter stimulus dirangkum dalam Tabel 1. Ini memastikan perekaman yang optimal dari kompleks III / V-SN<sub>10</sub> yang sangat penting untuk pengujian ambang batas pediatrik.

1) Stimulus dan Tingkat Stimulus Konduksi Udara *Single Channel*

Stimulus harus dari polaritas *alternate* untuk meminimalkan artefak stimulus. Durasi 100 $\mu$ s harus digunakan untuk *click* ABR (ckABR) dan 2 siklus naik / turun dan 1 siklus dataran tinggi untuk nada pip ABR (tpABR). Envelop untuk fase naik, turun, dan jatuh dari *Tone pip* dapat berupa Blackman<sub>c</sub> atau linier

**Tabel 8.** Ringkasan Parameter BERA yang Direkomendasikan <sup>d</sup>

	<b><i>Click, NBchirp &amp; Tone pip 2kHz / 4kHz</i></b>	<b><i>Tone pip 0,5kHz / 1kHz</i></b>
Lokasi elektroda <sup>e</sup>	Positif: Dahi tinggi (sedekat mungkin dengan verteks tetapi menghindari fontanelle) Negatif: Mastoid Ipsilateral Umum: Mastoid kontralateral	
Jenis stimulus	Polaritas <i>alternate</i>	
Pengaturan waktu stimulus	<i>Click</i> : 100 $\mu$ s. Nada pip: 2-1-2 siklus (naik-turun-naik linier) atau Blackman 5-siklus	
Kecepatan stimulasi <sup>f</sup>	Rekomendasi James W. Hall : 21.1 (20 - 25 / dtk) Rekomendasi BSA : 45.1 - 49.1 / dtk 11.1 - 21.1 / s untuk gelombang I pada pemeriksaan <i>Bone Conduction</i> <sup>g</sup>	Rekomendasi BSA & James W Hall : 35.1 - 39.1 / dtk
Level penolakan amplifier	$\pm 3$ sampai $\pm 10\mu$ V <sub>h</sub> puncak ke puncak. Dimulai dari $\leq \pm 5\mu$ V puncak-ke-puncak	
Filter	High pass filter: 30Hz Low pass filter :3000Hz	
Panjang jendela	20 md	25 md
Jumlah <i>sweep</i> dirata-rata per replikasi	Umumnya: 2000 <i>click</i> & NBchirp, atau 3000 untuk TP Minimum: 1500 <i>click</i> & NBchirp, atau 2000 untuk TP	
Skala tampilan	Dalam kisaran 25-30nV = 1 md	

**Tabel 9.** Parameter ASSR (James W Hall. 2017. *Update on Auditory Evoked Responses: Evidence-Based ABR Protocol for Infant Hearing Assessment.*)

Parameter	Pilihan
<i>Transduser</i>	<i>Inserts Earphone</i> , <i>earphone supra-aural</i> , <i>bone oscillators</i> , pengeras suara keras untuk stimulasi pada bidang suara
<i>Carrier Frequency</i>	250, 500, 1000, 2000, 4000, 8000 Hz
<i>Modulation Rate</i>	<i>Modulation Rate</i> berbeda, dari 60-100
Modulasi Amplitudo (AM)	100%
Modulasi frekuensi	10%
Pilihan modulasi lanjut	Modulasi eksponensial (AM2), disesuaikan dengan fase
Batas intensitas stimulus	0 db-125 dB HL, tergantung frekuensi dan transduser
Referensi kalibrasi	dB HL

Suara yang keluar dari transduser harus diperiksa pada awal sesi dan dipantau dengan mendengarkan earphone pada titik kritis selama pengujian (intensitas 70 – 80 dBnHL), terutama jika terjadi hasil yang tidak diharapkan.

### 2) *Earphone*

Earphone harus mampu memberikan stimulus hingga puncak 140dB SPL (sekitar 107dBnHL untuk stimulus *click*) tanpa distorsi. Insert earphone mengurangi kebutuhan untuk menutupi dan mengurangi kebisingan sekitar lebih dari earphone supra-aural. Jika earphone insert digunakan, harus dipastikan liang telinga bersih dari serumen, sehingga serumen tidak tertekan oleh probe dan menghalangi jalur suara. Headphone supraaural harus ditempatkan ditengah saluran telinga untuk menghindari robekannya saluran telinga karena tekanan berlebih.

### 3) Vibrator Tulang

Transduser harus mampu memberikan stimulus hingga 60dBnHL (50dBnHL pada 500Hz) tanpa distorsi bentuk gelombang yang jelas. Tingkat stimulus tidak boleh melebihi

nilai-nilai ini kecuali konduktor tulang telah lulus dalam kalibrasi karena mampu memberikan tingkat yang lebih tinggi tanpa distorsi. Vibrator tulang tipe B-71 Radio ear harus digunakan karena data kalibrasi tersedia untuk ini dan bukan untuk tipe lain.

Vibrator tulang harus ditempatkan pada mastoid, dengan meletakkan jari di atas vibrator. Kabel vibrator tulang harus dijauhkan dari kabel elektroda dan elektroda. Penempatan ini memberikan tingkat stimulus yang lebih tinggi jika dibandingkan dengan penempatan dahi pada bayi yang lebih muda. Lokasi mastoid juga memanfaatkan sepenuhnya atenuasi inter-aural yang setidaknya 20 dB untuk *click* pada bayi di bawah usia 12 minggu. Penempatan pada tulang temporal sedikit posterior ke bagian atas pinna dapat menjadi alternatif yang baik bila penempatan pada mastoid sulit karena terlalu dekat dengan elektroda.

#### 4) *Masking*

Seperti audiometri nada murni, *masking* telinga kontralateral diperlukan dalam keadaan tertentu di mana tingkat stimulus cukup tinggi untuk menyeberang ke koklea lain dan menghasilkan respons. Jika *masking* tidak digunakan, respons silang dapat menyesatkan sebagai ambang batas yang sebenarnya. Kalkulator *masking* oleh Guy Lightfoot tersedia untuk diunduh dari situs web NHSP, untuk menghitung tingkat *masking*.

#### 5) Filter Perekaman

Frekuensi rendah (high pass): nilai sekitar 30Hz direkomendasikan. Ini telah ditemukan untuk memberikan sinyal terbaik untuk rasio kebisingan gelombang V dekat ambang batas. Nilai yang lebih tinggi harus dihindari; meskipun kurang listrik dan miogenik dicatat, responsnya juga dilemahkan, membuat interpretasi menjadi sulit.

Frekuensi tinggi (low pass): direkomendasikan nilai sekitar 1500Hz. Ada sedikit energi respons di atas frekuensi ini. Nilai yang lebih tinggi umumnya menambah lebih banyak gangguan elektronik dari penguat.

6) Filter Takik

Ini tidak akan diperlukan dalam kondisi perekaman normal dan dengan praktik elektroda yang baik karena artefak listrik 50Hz harus tidak ada atau minimal. Jika tingkat artefak listrik tinggi, lebih baik mengidentifikasi dan menghapus sumber masalah daripada mengandalkan penggunaan filter takik, yang dapat mengubah atau melemahkan komponen yang lebih lambat dari bentuk gelombang BERA yang direkam. Namun jika ada tingkat gangguan listrik yang tidak biasa dan luar biasa yang tidak dapat dihilangkan, penggunaan sementara filter takik lebih disukai daripada menaikkan filter lolos tinggi atau mengabaikan pengujian. Ketika filter takik digunakan, ini harus dicatat dalam laporan klinis.

7) Panjang Jendela dan Rata-Rata *Sweep*

Panjang jendela yang disarankan diberikan dalam Tabel 8. Nilai-nilai ini memastikan pengumpulan yang lengkap bentuk gelombang termasuk SN 10 komponen, dengan mempertimbangkan frekuensi pip nada, usia bayi dan tingkat stimulus.

Jumlah *sweep* per bentuk gelombang yang diterima harus bervariasi tergantung pada ukuran respons dan tingkat aktivitas *background noise*. Tujuannya adalah untuk mencapai respons yang jelas atau peringkat ketidakhadiran respons. Jumlah *sweep* yang diperlukan untuk mencapai ini biasanya akan bervariasi antara 1500 dan 3000, meskipun mungkin lebih tinggi bila responsnya kecil atau *background noise* tinggi. Biasanya angka 2000 *sweep* direkomendasikan (minimal 1500) untuk ckABR & *narrowband chirp* ABR dan 3000 (minimal 2000) untuk tpABR.

Jumlah sweep minimal 1500 untuk tpABR dan 1000 untuk ckABR & *narrowband chirp* ABR bila respons yang didapatkan stabil dan *residual noise* kecil. Bila didapatkan bentuk gelombang yang tidak meyakinkan, replikasi tambahan mungkin diperlukan. Untuk menilai ini, bentuk gelombang harus dikombinasikan secara berpasangan, dengan interpretasi berdasarkan pasangan tunggal bentuk gelombang yang ditumpangkan secara optimal.

#### 8) Tingkat *Artefact Rejection*

Kunci sukses pengujian adalah bayi yang rileks dan tertidur. Untuk memastikan bahwa aktivitas listrik yang tidak diinginkan tidak mengotori rekaman, *artefact rejection* direkomendasikan diletakkan antara  $\pm 3$  dan  $\pm 10\mu\text{V}$ . Nilai awal *artefact rejection* sebaiknya diletakkan pada  $\pm 5\mu\text{V}$  ( $3\mu\text{V}$  untuk perekaman cochlear microphonic), bila *artefact* yang timbul tinggi (lebih dari 30% jumlah sweep yang dibutuhkan) maka level dapat dinaikkan, namun tidak lebih dari  $\pm 10\mu\text{V}$ . Tentu saja, melakukan hal itu memungkinkan lebih banyak noise ke dalam rekaman, yang membutuhkan peningkatan substansial dalam jumlah sweep. Jumlah sweep yang dibutuhkan bila *artefact rejection* dinaikkan adalah sejumlah peningkatan *level rejection*. Misal dibutuhkan peningkatan *artefact rejection* dari  $5\mu\text{V}$  menjadi  $10\mu\text{V}$  nilai awal sweep adalah 2000, maka dibutuhkan sweep sebanyak 4000 untuk mendapatkan nilai SNR yang baik.

#### 9) Perekaman Dual Channel

Tujuan dari perekaman *dual channel* adalah untuk merekam respons kontralateral dalam upaya untuk menentukan koklea mana yang menghasilkan BERA. Ada dua pendekatan: baik untuk merekam gelombang I yang akan hadir di saluran perekaman menggunakan elektroda mastoid telinga yang menanggapi rangsangan, atau untuk melihat asimetri gelombang V antara rekaman ipsilateral dan kontralateral (latensi lebih cepat dan amplitude yang lebih besar berasal dari sisi ipsilateral).

Untuk perekaman dual channel yang bertujuan merekam gelombang I, kecepatan stimulus harus lebih rendah yang adalah  $19.1 / s$ . Kecepatan yang lebih rendah tidak diperlukan jika latensi gelombang V digunakan untuk membantu menentukan koklea mana yang sedang distimulasi, bukan keberadaan gelombang I.

Perhatikan bahwa teknik terakhir (penggunaan gelombang V) tidak 100% dapat diandalkan dan memiliki batasan yang harus dipahami jika akan digunakan. Pada pemeriksaan BERA BC menggunakan dual channel respons dinyatakan berasal dari sisi kontra lateral pada respons yang memiliki amplitudo lebih kecil (75 % dari respons ipsi lateral) dan latensi lebih lambat (0,5 – 2 ms tergantung stimulus yang diberikan). Ini tidak mengidentifikasi sisi yang benar dalam 100% kasus, terdapat kemungkinan salah memberi label pada beberapa kelainan konduktif unilateral sebagai sensorineural sehingga pada kondisi ini *masking* harus dianggap sebagai metode definitif.

Perekaman dua saluran dapat membantu jika ada dilema *masking*; tetapi perhatikan bahwa jika pemeriksaan *dual channel* menunjukkan bahwa koklea yang menghasilkan BERA bukan telinga yang diinginkan, maka *masking* (atau ECoChG) akan diperlukan. Montase untuk pemeriksaan dual channel adalah sebagai berikut :

- a) Elektroda positif: dahi tinggi sedekat mungkin dengan Cz, dan garis tengah. Fontanel harus dihindari tetapi elektroda harus ditempatkan sedekat mungkin dengan ini jika tidak respon BERA akan berkurang ukurannya
- b) Elektroda negatif: mastoid ipsilateral dan mastoid kontralateral. Gunakan mastoid rendah seperti untuk rekaman satu saluran
- c) Elektroda umum: dahi (setidaknya 4cm dari elektroda positif).

Lokasi mastoid lebih direkomendasikan daripada tengkuk untuk elektroda negatif untuk perekaman dual channel karena ini memungkinkan untuk perekaman gelombang I.

c. Validasi dan Interpretasi Respons

1) Validasi Respons

Sebelum menentukan interpretasi hasil pemeriksaan, respons yang direkam harus divalidasi untuk menentukan kategori respons yang muncul. Metode untuk menetapkan ada dan tidaknya respons adalah interpretasi visual dan pengukuran objektif. Pengukuran objektif bermanfaat dalam membantu proses validasi dan memutuskan kapan harus berhenti membuat rata-rata.

a) Validasi Respons dengan Teknik Visual

Hasil validasi respons dibagi menjadi *clear respons* (CR), *respons absent* (RA) dan *inconclusive* (Inc). **Clear Respons** dinyatakan bila didapatkan korelasi yang tinggi antara ulangan dan bentuk gelombang harus menunjukkan karakteristik yang diharapkan dalam hal amplitudo, latensi dan morfologi ukuran / amplitudo respons (seperti yang dinilai dari gelombang puncak gelombang III / V ke  $SN_{10}$  berikut paling minimal 40nV dan setidaknya 3 kali kebisingan *background noise* (tingkat *noise* dapat diperkirakan dari perbedaan rata-rata antara jejak-jejak tersebut). Bentuk gelombang harus dinilai sepanjang jendela waktu tidak termasuk artefak stimulus.

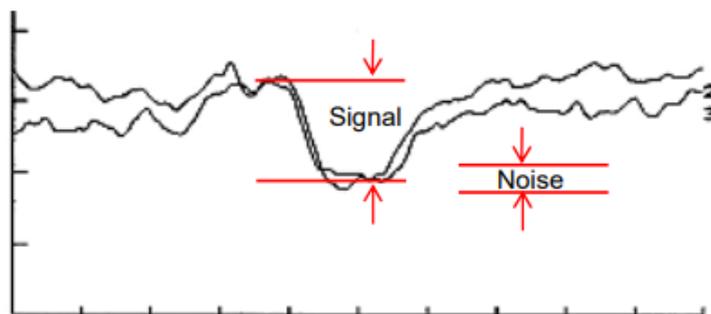
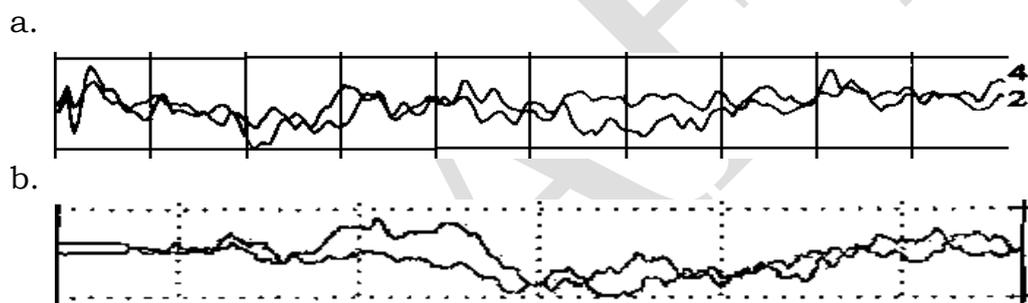


Figure 1

Scales:  
150nV / div  
2 ms / div

Gambar 11. Contoh tampilan respons CR

RA dinyatakan bila bentuk gelombang benar-benar datar, tanpa bukti respon dan perbedaan rata-rata (noise) antara sepasang bentuk gelombang yang ditumpangkan secara optimal harus kurang dari atau sama hingga 25nV. Prinsip yang mendasari RA adalah bahwa harus ada tingkat keyakinan yang tinggi bahwa benar-benar tidak ada respons. Jika hasilnya tidak memenuhi kriteria untuk respon yang jelas (CR) atau respon tidak ada (RA), hasilnya harus ditandai sebagai tidak meyakinkan (Inc).

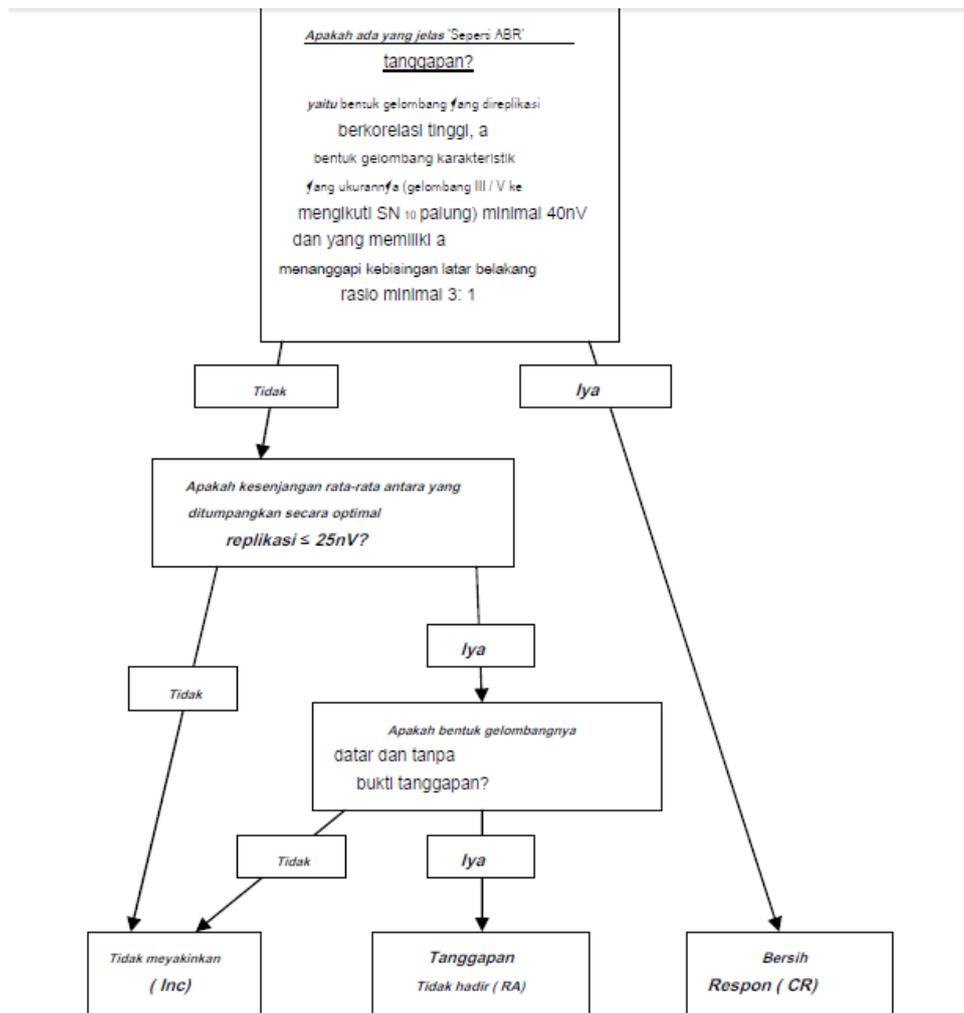


**Gambar 12.** Contoh respons RA (a) dan Inc (b) dengan skala vertikal 150 nV (0,15 uV). Pada contoh respons RA (2a) tampak respons mendatar dengan jarak antara kedua respons kurang dari 25 nV (kurang dari 1/5 skala vertikal). Pada contoh Inc (2b) tampak kedua gelombang tidak saling bereplikasi dan jarak antara 2 gelombang lebih dari 25 nV (lebih dari 1/5 skala vertica).

Replikasi bentuk gelombang yang berkontribusi pada hasil yang dilaporkan (seperti yang didefinisikan di bawah) sangat penting jika interpretasi visual yang benar akan dibuat. Replikasi tidak diperlukan pada tingkat stimulus lain. Misalnya jika tingkat stimulus 40dBnHL tidak diperoleh respons, maka replikasi dilakukan pada intensitas lebih tinggi pertama yang memberi respons jelas (clear responses) untuk menentukan ambang respons.

b) Validasi Respons dengan Teknik Pengukuran Objektif Fsp/  
Fmp dan *Residual Noise*

Teknik kedua untuk melakukan validasi respons adalah dengan menggunakan perhitungan statistik yang umumnya tersedia pada alat pemeriksaan elektrofisiologi. Fsp adalah salah satu dari sejumlah ukuran yang tersedia untuk menentukan tingkat kepercayaan dengan adanya respon BERA. Ini membandingkan varians dari bentuk gelombang rata-rata dengan varians dari tingkat kebisingan latar belakang. Varians dari bentuk gelombang rata-rata adalah ukuran dari ukuran respon BERA (jika ada) ditambah *residual noise*. Semakin tinggi nilai Fsp, semakin besar respons BERA dibandingkan dengan *background noise* dan semakin besar keyakinan respons yang jelas. Fmp adalah versi Fsp dengan menggunakan banyak titik pembanding.



**Gambar 13.** Alur penilaian respons

Informasi Fsp/ Fmp harus digunakan sebagai informasi tambahan validasi gelombang dengan ikut mempertimbangkan morfologi dan replikasi gelombang. Bentuk gelombang tidak boleh ditafsirkan menggunakan Fsp atau Fmp saja. Selain itu Fsp/Fmp juga dapat digunakan untuk menentukan kecukupan *sweep* sehingga pemeriksaan dapat dihentikan lebih cepat sebelum jumlah *sweep* maksimal terpenuhi. Untuk mendapatkan kondisi CR dengan nilai SNR 3:1 penelitian menunjukkan dibutuhkan nilai Fsp > 7.0 dan Fmp > 2.5.

Pada beberapa alat perekaman terkini pengukuran Fsp/Fmp sudah diaktifkan secara otomatis, namun pada beberapa peralatan pemeriksaan ini merupakan pilihan yang harus diaktifkan secara manual. Untuk mengaktifkan pemeriksaan ini perlu ditetapkan lokasi normal munculnya respons untuk tiap stimulus dan intensitas yang diberikan. Tabel di bawah ini merupakan nilai rentang yang harus dimasukkan apabila pemeriksaan BERA menggunakan alat yang tidak secara otomatis mengaktifkan pemeriksaan Fsp/Fmp.

**Tabel 10.** Rentang pemeriksaan Fsp / Fmp untuk tiap jenis stimulus

Stimulus	Fsp	Fmp
<i>Click</i>	6 - 14 ms	5 - 15ms
Tb 500 Hz	13 - 21ms	10 - 20ms
Tb 1 KHz	11 - 19ms	10 - 20ms
Tb 2 KHz	8 - 16ms	7 - 17ms
Tb 4 KHz	6 - 14ms	5 - 15ms

*Residual noise*, adalah ukuran aktivitas listrik latar belakang yang dibobotkan oleh proses rata-rata. Seorang anak saat tidur biasanya akan memiliki tingkat kelistrikan aktivitas (terutama EEG) sekitar 2 hingga 4 $\mu$ V puncak ke puncak atau sekitar 0,75 hingga 1,5 $\mu$ V root-mean-square (RMS). Nilai *residual noise* dibutuhkan untuk menetapkan apakah respons yang diterima merupakan RA atau Inc. Rekomendasi nilai *residual noise* untuk respons RA berdasarkan *British Society Audiology* untuk alat yang menggunakan nilai Fsp adalah kurang dari 15 nV dan untuk alat yang menggunakan nilai Fmp adalah kurang dari 25 nV.

## 2) Interpretasi Respons dan Laporan

Pemeriksaan BERA sekurang-kurangnya terdiri atas 3 intensitas yaitu pemeriksaan pada intensitas kritis (70 - 80

dBnHL), pemeriksaan pada nilai ambang bawah normal (tabel 2) atau pada ambang respon dan pemeriksaan pada intensitas diantara keduanya. Pemeriksaan *Click* pada intensitas kritis bertujuan menentukan latensi gelombang untuk menentukan tipe gangguan pendengaran serta menentukan kebutuhan pemeriksaan selanjutnya untuk pemeriksaan frekuensi spesifik. Pemeriksaan intensitas antara bertujuan untuk mengkonfirmasi pergeseran latensi yang didapatkan pada ambang respons.

Berdasarkan pemeriksaan *Click* pada intensitas kritis dapat dibagi tipe respons menjadi normal, konduktif, koklea, retrokoklea atau auditory neuropathy. Bila didapatkan respons pada intensitas kritis selanjutnya pemeriksaan frekuensi spesifik dianjurkan menggunakan pemeriksaan BERA Tone Burst. Fitting ABD harus didasarkan pada pemeriksaan frekuensi spesifik (BERA dengan stimulus Tone Burst atau ASSR) pada frekuensi 0,5 , 1, 2 dan 4 KHz. Bila tidak didapatkan respons pada intensitas kritis dan tidak ditemukan respons *cochlear microphonic* maka selanjutnya pemeriksaan ambang frekuensi spesifik dianjurkan menggunakan pemeriksaan ASSR. Bila pada pemeriksaan BERA didapatkan respons *cochlear microphonic* maka pasien didiagnosis sebagai auditory neuropathy dan nilai ambang elektrofisiologis yang didapatkan (berdasarkan pemeriksaan BERA dan atau ASSR) tidak dapat digunakan sebagai diagnosis dan penentuan fitting. Pada kondisi ini, ambang dengar dan fitting harus didasarkan pada pemeriksaan audiologi behaviour (audiometri atau *free field test*).

Ambang respons didefinisikan sebagai intensitas terendah yang masih memberikan respons CR diikuti oleh intensitas dengan respons RA. Pemeriksaan BERA pada pasien normal tidak perlu dilakukan sampai intensitas dibawah 15 dB. Pemeriksaan menggunakan stimulus *Click* dinyatakan sebagai respons normal apabila masih didapatkan respons gelombang V sampai 20 dBnHL, sedangkan pada stimulus Tone Burst

dinyatakan sebagai respons normal apabila didapatkan respons sampai 30 dB nHL.

Apabila setelah didapatkan gelombang CR pada intensitas selanjutnya didapatkan respons Inc, maka pada laporan dinyatakan **ambang respons di bawah nilai intensitas CR terendah.** Apabila respons Inc didapatkan pada intensitas tertinggi diikuti respons RA pada intensitas yang lebih rendah maka disimpulkan **ambang respon di atas intensitas dengan respons RA.** Apabila didapatkan respons RA pada intensitas tertinggi maka dilaporkan sebagai **tidak didapatkan respons sampai intensitas tertinggi.**

Konversi nilai ambang respons dBnHL ke ambang dengar estimasi dBeHL dapat menggunakan nilai tetap (sesuai tabel 2) zatau rumus sesuai penelitian McCeery dkk. Selanjutnya nilai ini dapat digunakan untuk proses fitting ABD.

**Tabel 11.** Rekomendasi konversi ambang dBnHL ke dBeHL

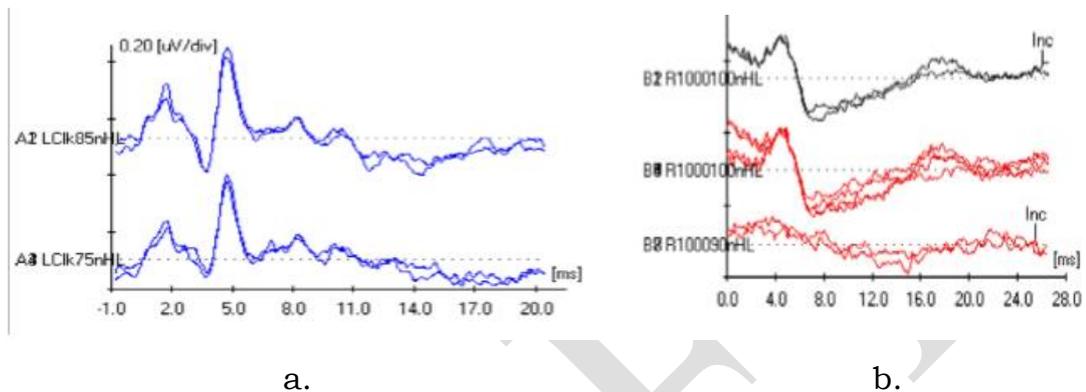
<b>Transducer (usia koreksi)</b>	<b>Click</b>	<b>500Hz</b>	<b>1000Hz</b>	<b>2000Hz</b>	<b>4000Hz</b>
<i>Insert earphones (&lt;24 mg)</i>	+5	-15	-10	-5	0
<i>Insert earphones (&gt;24 mg)</i>	-5	-20	-15	-10	-10
<i>Headphones (semua umur)</i>					
<i>Bone Conductor (&lt;24 mg)</i>	0	+5	+5	-5	0
<i>Bone Conductor (&gt; 24 mg)</i>	-5	-5	-5	-10	-10

d. Pemeriksaan *Cochlear Microphonic*

*Cochlear Microphonic* (CM) adalah respons pra-saraf dari sel-sel rambut luar koklea yang dianggap mengikuti bentuk gelombang dari rangsangan - seolah-olah koklea bertindak sebagai mikrofon, oleh karena itu istilah tersebut. Respons CM dapat dianggap sebagai bukti fungsi sel rambut luar tetapi tidak dapat digunakan untuk memperkirakan ambang pendengaran.

Pemeriksaan CM dapat diindikasikan ketika OAE refer dan respons BERA tidak ada atau tidak normal. OAE atau CM yang tidak ada tidak dapat mengecualikan ANSD terutama dengan adanya

komponen konduktif / timpanometri yang sesuai dengan usia yang belum matang. CM diketahui kurang rentan terhadap efek komponen konduktif daripada OAE (karena komponen konduktif mempengaruhi stimulus saat masuk ke telinga dan respons saat keluar) tetapi tuli konduktif berat terkadang menyebabkan OAE dan CM tidak muncul.

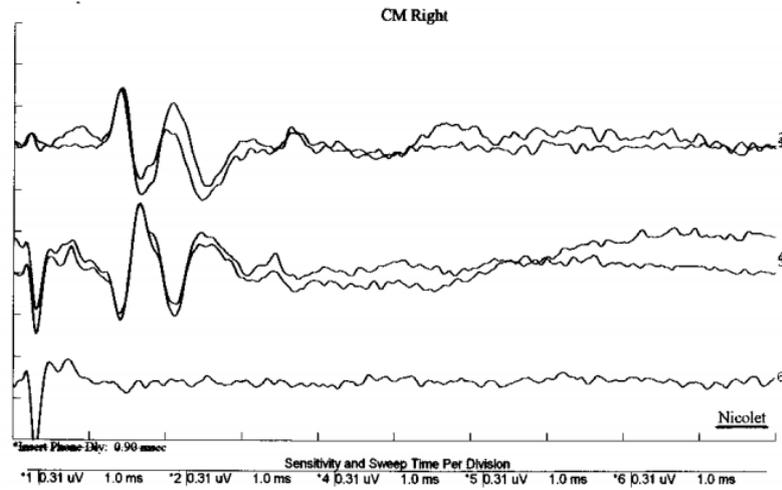


**Gambar 14.** Contoh gambar respons BERA abnormal. Pada 4a tampak respons gelombang I dan III tidak diikuti gelombang V, pada pemeriksaan menggunakan stimulus *Click*. Pada 4b tampak gelombang I yang diikuti gelombang patologis yang memanjang, pada pemeriksaan menggunakan TB 1 KHz. Kedua contoh gambar di atas merupakan respons patologis yang mengindikasikan untuk dilakukan pemeriksaan *Cochlear Microphonic*.

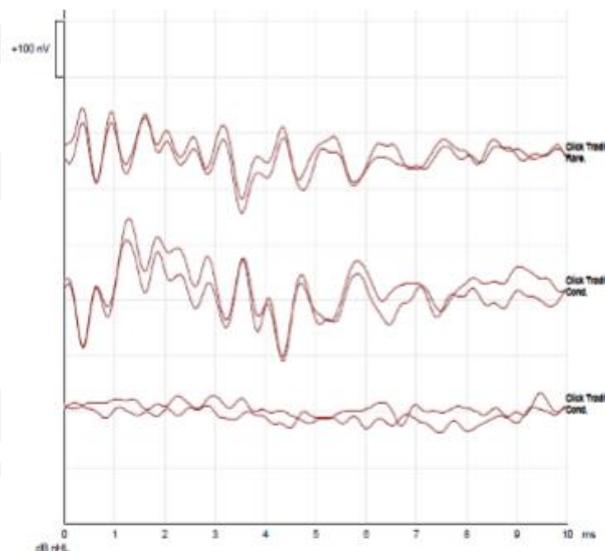
Pemeriksaan harus dilakukan menggunakan *transduser insert*, untuk mendapatkan jeda waktu 0,8 detik sejak artefak stimulus dihasilkan sampai suara mencapai liang telinga. Pada *transduser headphone* artefak stimulus terjadi bersamaan dengan sampainya suara di liang telinga. Penggunaan *insertphone* juga memiliki keunggulan dalam prosedur *clamp test*, dimana suara yang masuk dapat diblok dengan menjepit tabung antara sumber suara dengan *insert*. Pemeriksaan ini penting karena tetap akan muncul artefak listrik sedangkan suara tidak masuk ke liang telinga.

Stimulus suara yang digunakan adalah *Click* dengan intensitas lebih dari 85 dBnHL menggunakan polaritas kondensasi dan rarefaksi secara terpisah dan masing-masing direplikasi 1 kali. Tujuannya adalah memastikan respons yang muncul bukan berasal dari background noise. Pemeriksaan menggunakan intensitas 70 dBnHL

masing memungkinkan, namun memiliki amplitudo yang lebih kecil atau kadang tidak terbentuk repons.



**Gambar 15.** Contoh respons *Cochlear Microphonic*. Tampak respons saling berbalik antara 2 stimulus rarefaksi (atas) dan kondensasi (tengah), diperkuat dengan tidak munculnya gelombang pada pemeriksaan Clamp (bawah) menunjukkan respons yang muncul bukan berasal dari artefak.



**Gambar 16.** Contoh respons CM memanjang (*ringing CM*)

Respons dinyatakan sebagai *Cochlear Microphonic* apabila didapatkan respons saling berbalik dengan latensi antara 1 – 5 ms.

Respons timbul buka disebabkan oleh artefak, yang ditunjukkan dengan rendahnya *residual noise* dan perbandingan amplitudo respons dibanding *background noise* lebih dari 3:1. Apabila didapatkan respons *Cochlear Microphonic* harus diikuti pemeriksaan *Clamp*, dengan cara melipat tabung insertphone saat suara dipresentasikan.

### 3. Pemeriksaan Timpanometri

#### a. Teknik Pemeriksaan Timpanometri

- 1) Otoskopi harus dilakukan sebelum timpanometri, serta pemeriksaan umum telinga luar untuk mengetahui tanda-tanda penyakit, penyumbatan, atau malformasi yang jelas seperti atresia atau stenosis. Perhatian harus diberikan untuk tidak memasukkan spekulum otoscopic jauh ke dalam liang telinga bayi.
- 2) Tip berbentuk kerucut, atau ujung dengan flens yang dirancang untuk menutup pintu masuk ke saluran pendengaran eksternal dapat digunakan untuk pengukuran timpanogram. Pinna harus ditarik dengan lembut untuk meluruskan saluran telinga dan memposisikan ujungnya.
- 3) Gerakan bayi dan tangisan dapat menyebabkan puncak palsu pada timpanogram. Bayi tidak perlu tidur tetapi harus istirahat dengan tenang selama pemeriksaan.
- 4) Peralatan harus diatur untuk mengukur admitansi (bukan impedansi).
- 5) Jejak biasanya harus diulang, jika mungkin, untuk memeriksa bahwa hasilnya dapat direplikasi dan tidak disebabkan oleh artefak seperti gerakan bayi. Sangat penting untuk menguji ulang telinga apapun dengan timpanogram abnormal atau sulit diinterpretasikan.
- 6) Arah perubahan tekanan harus dari positif ke negatif. Rentangnya harus pada setidaknya dari + 200 daPa hingga - 400 daPa. Kecepatan mode penyaringan cepat hingga 400 daPa/detik seharusnya digunakan.

- 7) Nilai tepat dari 'Ear Canal Volume' harus diabaikan saat probe frekuensi tinggi nada suara digunakan, meskipun masih berguna untuk menunjukkan saluran telinga yang tersumbat.

**Tabel 12.** Klasifikasi Timpanometri

<b>Klasifikasi Timpanogram</b>			
<b>Type</b>	<b>SC (cc)</b>	<b>MEP (daPa)</b>	<b>ECV (cc)</b>
A	0.3 – 1.5	+50 hingga -100 (-150)	WNL
As	<0.3	+50 hingga -100 (-150)	WNL
Ad	>1.5	+50 hingga -100 (-150)	WNL
C1	>0.1	Antara -100 (-150) dan -250	WNL
C2	>0.1	<-250	WNL
B	Tanpa puncak	Tanpa puncak	WNL
B (Volume tinggi)	Tanpa puncak	Tanpa puncak	ECV lebih besar dibandingkan yang diharapkan untuk usia

b. Kontraindikasi Pemeriksaan Timpanometri

Kontraindikasi pemeriksaan timpanometri, terdiri dari:

- 1) Pada telinga yang terdapat discharge atau pendarahan
- 2) Telinga dengan mikrotia dan/atau atresia
- 3) Ketika benda asing terlihat jelas di saluran telinga (misalnya serangga, cotton bud, manik-manik). Catatan bahwa grommet tidak dianggap sebagai benda asing
- 4) Jika terdapat serumen yang berlebihan, di mana terdapat risiko mendorong serumen sehingga merusak gendang telinga.
- 5) Tidak boleh dilakukan pada telinga yang baru pulih dari operasi rekonstruksi telinga bagian luar/tengah, sampai dokter bedah THT yang menangani memberikan izin

c. Interpretasi Hasil Pemeriksaan Timpanometri

Untuk hasil abnormal tidak menggunakan istilah “patologi” tetapi “disfungsi”. Berikut contoh pelaporan tipe timpanogram:

**Tabel 13.** Pelaporan Tipe Timpanogram

Tipe Timpanogram	Pelaporan	Keterangan
A	Timpanometri menunjukkan tekanan telinga tengah yang normal dan <i>compliance</i> saat pemeriksaan.	Dapat terjadi pada otosklerosis, kolesteatoma
As ( <i>Shallow</i> )	Timpanometri menunjukkan tekanan telinga tengah yang normal dengan penurunan <i>compliance</i> telinga tengah, konsisten dengan sistem telinga tengah hipermobil.	Tidak selalu mengindikasikan otosklerosis, seperti membran timpani dengan skar, otitis media dalam penyembuhan, variasi normal.
Ad ( <i>deep</i> )	Timpanometri menunjukkan tekanan telinga tengah normal dengan peningkatan <i>compliance</i> , konsisten dengan sistem telinga tengah hipermobil.	Tidak selalu mengindikasikan diskontinuitas osikular, seperti membrane timpani dengan skar, variasi normal.
B ( <i>flat</i> ) ECV = normal	Timpanometri menunjukkan tidak adanya <i>compliance</i> dengan perubahan tekanan pada waktu pemeriksaan, konsisten dengan disfungsi telinga tengah.	Dapat terjadi pada otitis media, otosklerosis, kolesteatoma.
B ( <i>flat</i> ) ECV = <i>large</i> (tidak ada visualisasi grommet)	Timpanometri menunjukkan tidak adanya <i>compliance</i> dengan perubahan tekanan, dengan volume kavitas besar, konsisten dengan perforasi membran timpani/patensi sistem telinga tengah.	Dilaporkan seperti ini hanya bila tidak ada Riwayat operasi mastoid dan grommet in-situ tidak tervisualisasi.
B ( <i>flat</i> ) ECV = <i>large</i> (grommet tervisualisasi)	Timpanometri menunjukkan tidak adanya <i>compliance</i> dengan perubahan tekanan, dengan volume kavitas besar, konsisten dengan patensi grommet in-situ/patensi sistem telinga tengah.	Dilaporkan seperti ini hanya bila grommet dapat tervisualisasi.
C ( <i>negative</i> )	Timpanometri menunjukkan tekanan telinga tengah negatif yang signifikan dengan <i>compliance</i> normal, konsisten dengan disfungsi tuba eustachius	Tekanan telinga tengah antara -100 dan -150 dapat diinterpretasikan sebagai normal (i.e Tipe A) jika pendengaran normal dan tidak ada

		gap tulang-udara pada audiogram.
--	--	----------------------------------

#### 4. Pemeriksaan *Behavioral* Gangguan Pendengaran Bayi dan Anak

Tes *non-behavioral*, seperti BERA, ASSR, dan OAE, sering digunakan untuk membantu dalam memperkirakan status pendengaran perifer pada bayi.<sup>43</sup> Meskipun pemeriksaan-pemeriksaan tersebut adalah bagian penting dari praktik audiologi, namun sebenarnya bukan merupakan tes pendengaran. Tes pendengaran yang sesungguhnya adalah pemeriksaan audiologi *behavioral*. BERA, ASSR, dan OAE diketahui memberikan informasi penting tentang integritas lokasi tertentu dalam sistem pendengaran. Pemeriksaan *behavioral* dapat mengukur respons dari seluruh sistem pendengaran dari telinga luar melalui korteks serebral. Evaluasi *behavioral* bayi yang berusia kurang dari 6 bulan lebih sulit dan kurang didokumentasikan dengan baik

*The Guidelines for the Audiologic Assessment of Children from Birth to 5 Years of Age* (ASHA, 2004) dan *the Audiologic Guidelines for the Assessment of Hearing in Infants and Young Children* (AAA, 2012) merekomendasikan protokol pemeriksaann pendengaran bayi sesuai dengan usia kronologis dan usia perkembangan.<sup>25,60, 61</sup>

Pemeriksaan *behavioral* gangguan endengaran pada bayi dan anak, terdiri dari :

- a. *Behavioral Observation Audiometry* [BOA] untuk bayi usia 0 – 6 bulan

Tes ini berdasarkan respons aktif pasien terhadap stimulus bunyi dan merupakan respons yang disadari (*voluntary response*). Metoda ini dapat mengetahui seluruh sistim auditorik termasuk pusat kognitif yang lebih tinggi. *Behavioral audiometry* penting untuk mengetahui respons subyektif sistim auditorik pada bayi dan anak. Dilakukan pengamatan respons *behavioral* yang

bersifat refleks sebagai reaksi terhadap stimulus bunyi. Respons *behavioral* yang dapat diamati antara lain : mengejapkan mata (*auropalpebral reflex*), melebarkan mata (*eye widening*), mengerutkan wajah (*grimacing*), ber-henti menyusu (*cessation reflex*), denyut jantung meningkat, refleks Moro (paling konsisten). Refleks auropalpebral dan Moro rentan terhadap efek habituasi, maksudnya bila stimulus diberikan berulang ulang bayi menjadi bosan sehingga tidak memberi respon walaupun dapat mendengar. Stimulus dengan intensitas sekitar 65 - 80 dBHL diberikan melalui loudspeaker, jadi merupakan metode *sound field* atau dikenal juga sebagai *Free field test*.

b. *Behavioral Response Audiometry*

Pada bayi normal sekitar usia 5 – 6 bulan, stimulus akustik akan menghasilkan pola respons khas berupa menoleh atau menggerakkan kepala ke arah sumber bunyi di luar lapangan pandang. Awalnya gerakan kepala hanya pada bidang horisontal, dan dengan bertambahnya usia bayi dapat melokalisir sumber bunyi dari arah bawah. Selanjutnya bayi mampu mencari sumber bunyi dari bagian atas. Pada bayi normal kemampuan melokalisir sumber bunyi dari segala arah akan tercapai pada usia 13 - 16 bulan.

c. *Visual Reinforcement Audiometry (VRA)*

Dapat dilakukan pada bayi usia 5-36 bulan dimana kontrol neuromotor berupa kemampuan mencari sumber bunyi sudah berkembang.<sup>67</sup> Pada masa ini respons *unconditioned* beralih menjadi respons *conditioned*. Pemeriksaan pendengaran berdasarkan respons *conditioned* yang diperkuat dengan stimulus visual dikenal sebagai VRA. Stimulus bunyi diberikan bersamaan dengan stimulus visual, bayi akan memberi respons orientasi atau melokalisir bunyi dengan cara menoleh ke arah sumber bunyi. Dengan intensitas yang sama diberikan stimulus bunyi saja (tanpa stimulus visual), bila bayi memberi respons diberi hadiah

berupa stimulus visual. Pada tes VRA juga diperlukan 2 orang pemeriksa. Pemeriksaan VRA dapat dipergunakan menentukan ambang pendengaran, namun karena stimulus diberikan melalui pengeras suara maka respon yang terjadi merupakan tajam pendengaran pada telinga yang lebih baik.

d. *Play Audiometry* (usia >2,5 tahun)

Pemeriksaan *Play Audiometry* (*Conditioned lay audiometry*) meliputi teknik melatih anak untuk mendengar stimulus bunyi disertai pengamatan respons motorik spesifik dalam suatu aktivitas permainan. Misalnya sebelum pemeriksaan anak dilatih (*conditioned*) untuk memasukkan benda tertentu ke dalam kotak segera setelah mendengar bunyi. Diperlukan 2 orang pemeriksa, yang pertama bertugas memberikan stimulus melalui audiometer sedangkan pemeriksa kedua melatih anak dan mengamati respons. Stimulus biasanya diberikan melalui *headphone*. Dengan mengatur frekuensi dan menentukan intensitas stimulus bunyi terkecil yang dapat menimbulkan respons dapat ditentukan ambang pendengaran pada frekuensi spesifik. <sup>62,63,64,65</sup>

## 5. Kuesioner Modifikasi Tes Daya Dengar (MTDD)

Tes daya dengar merupakan salah satu instrumen yang dikeluarkan oleh Direktorat Jendral Pembinaan Kesehatan Masyarakat Departemen Kesehatan RI pada tahun 1997 yang berguna sebagai alat skrining gangguan pendengaran. Instrumen TDD memiliki beberapa kekurangan pada materi tes dan pembagian umur sehingga dibuat instrumen baru yang merupakan hasil modifikasi TDD (MTDD) sebagai alat skrining gangguan pendengaran.

Pada tes ini dinilai kemampuan bicara anak dalam 3 hal, yaitu ekspresif, reseptif dan visual. Dalam rentang usia 0 sampai dengan 36 bulan, terdapat 8 kelompok pertanyaan, berdasarkan kelompok

usia selisih 6 bulan. Tiap kelompok usia terdiri atas 6 pertanyaan, yang dijawab dengan ya atau tidak.

**Tabel 14.** Modifikasi Tes Daya Dengar (MTDD)

Usia	No	Daftar Pertanyaan	Ya	Tidak
Usia 3 bulan	1	<b>Kemampuan ekspresif</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah bayi dapat mengatakan aaaaa, ooooo?</li> <li>• Apakah bayi menatap wajah dan tampak mendengarkan anda, lalu berbicara saat anda diam? Apakah anda dapat seolah-olah berbicara dengan bayi anda?</li> </ul>		
	2	<b>Kemampuan reseptif</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah bayi kaget bila mendengar suara (seperti berkedip-kedip, napas lebih cepat)?</li> <li>• Apakah bayi kelihatan menoleh bila anda berbicara di sebelahnya?</li> </ul>		
	3	<b>Kemampuan visual</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah bayi anda tersenyum?</li> <li>• Apakah bayi anda kenal dengan anda, seperti tersenyum lebih cepat pada anda dibandingkan orang lain?</li> </ul>		
3-6 bulan	1	<b>Kemampuan ekspresif</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah bayi dapat tertawa keras?</li> <li>• Apakah bayi dapat bermain menggelembungkan mulut seperti meniup balon?</li> </ul>		
	2	<b>Kemampuan reseptif</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah bayi memberi respons tertentu, seperti menjadi lebih riang bila anda datang?</li> <li>• Pemeriksa duduk menghadap bayi yang dipangku orang tuanya, bunyikan bel di samping tanpa terlihat bayi, apakah bayi itu menoleh ke samping?</li> </ul>		
	3	<b>Kemampuan visual</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pemeriksa menatap mata bayi sekitar 45 cm, lalu gunakan mainan untuk menarik pandangan bayi ke kiri, kanan, atas dan bawah. Apakah bayi dapat mengikutinya?</li> <li>• Apakah bayi berkedip bila pemeriksa melakukan gerakan “menusuk mata”, lalu berhenti sekitar 3 cm tanpa menyentuh mata?</li> </ul>		
6-12 bulan	1	<b>Kemampuan ekspresif</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah bayi dapat membuat suara berulang seperti ma - ma - ma - ma, babababa?</li> <li>• Apakah bayi dapat memanggil mama atau papa, walaupun tidak untuk memanggil orang tuanya?</li> </ul>		

	2	<p><b>Kemampuan reseptif</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pemeriksa duduk menghadap bayi yang dipangku orang tuanya, bunyikan bel di samping bawah tanpa terlihat bayi, apakah bayi langsung menoleh ke samping bawah?</li> <li>• Apakah bayi mengikuti perintah tanpa dibantu gerakan badan, seperti stop, berikan mainanmu?</li> </ul>		
	3	<p><b>Kemampuan visual</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah bayi bayi mengikuti perintah dengan dibantu gerakan badan, seperti stop, berikan mainanmu</li> <li>• Apakah bayi secara spontan memulai permainan dengan gerakan tubuh, seperti <i>pok ame-ame</i> atau <i>cilukba</i>?</li> </ul>		
12-18 bulan	1	<p><b>Kemampuan ekspresif</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak dapat memanggil mama atau papa, hanya untuk memanggil orang tuanya?</li> <li>• Apakah anak mulai menggunakan kata-kata lain, selain kata mama, papa, anggota keluarga lain dan hewan peliharaan?</li> </ul>		
	2	<p><b>Kemampuan reseptif</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pemeriksa duduk menghadap bayi yang dipangku orang tuanya, bunyikan bel di samping bawah tanpa terlihat bayi, apakah bayi langsung menoleh ke samping bawah?</li> <li>• Apakah anak mengikuti perintah tanpa dibantu gerakan badan, seperti stop, berikan mainanmu?</li> </ul>		
	3	<p><b>Kemampuan visual</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak secara spontan memulai permainan dengan gerakan tubuh, seperti <i>pok ame-ame</i> atau <i>cilukba</i></li> <li>• Apakah anak anda menunjuk dengan jari telunjuk bila ingin sesuatu, <u>bukan</u> dengan cara memegang dengan semua jari?</li> </ul>		
18-24 bulan	1	<p><b>Kemampuan ekspresif</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak dapat memanggil mama atau papa, hanya untuk memanggil orang tuanya?</li> <li>• Apakah anak mulai menggunakan kata-kata lain, selain kata mama, papa, anggota keluarga lain dan hewan peliharaan?</li> </ul>		
	2	<p><b>Kemampuan reseptif</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pemeriksa duduk menghadap bayi yang dipangku orang tuanya, bunyikan bel di samping bawah tanpa terlihat bayi, apakah bayi</li> </ul>		

		<p>langsung menoleh ke samping bawah?</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak mengikuti perintah tanpa dibantu gerakan badan, seperti stop, berikan mainanmu?</li> </ul>		
	3	<p><b>Kemampuan visual</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak secara spontan memulai permainan dengan gerakan tubuh, seperti <i>pok ame-ame</i> atau <i>cilukba</i></li> <li>• Apakah anak anda menunjuk dengan jari telunjuk bila ingin sesuatu, <u>bukan</u> dengan cara memegang dengan semua jari?</li> </ul>		
24-30 bulan	1	<p><b>Kemampuan ekspresif</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak dapat memanggil mama atau papa, hanya untuk memanggil orang tuanya?</li> <li>• Apakah anak mulai menggunakan kata-kata lain, selain kata mama, papa, anggota keluarga lain dan hewan peliharaan?</li> </ul>		
	2	<p><b>Kemampuan reseptif</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pemeriksa duduk menghadap bayi yang dipangku orang tuanya, bunyikan bel di samping bawah tanpa terlihat bayi, apakah bayi langsung menoleh ke samping bawah?</li> <li>• Apakah anak mengikuti perintah tanpa dibantu gerakan badan, seperti stop, berikan mainanmu?</li> </ul>		
	3	<p><b>Kemampuan visual</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak secara spontan memulai permainan dengan gerakan tubuh, seperti <i>pok ame-ame</i> atau <i>cilukba</i></li> <li>• Apakah anak anda menunjuk dengan jari telunjuk bila ingin sesuatu, <u>bukan</u> dengan cara memegang dengan semua jari?</li> </ul>		
30-36 bulan	1	<p><b>Kemampuan ekspresif</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak dapat memanggil mama atau papa, hanya untuk memanggil orang tuanya?</li> <li>• Apakah anak mulai menggunakan kata-kata lain, selain kata mama, papa, anggota keluarga lain dan hewan peliharaan?</li> </ul>		
	2	<p><b>Kemampuan reseptif</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pemeriksa duduk menghadap bayi yang dipangku orang tuanya, bunyikan bel di samping bawah tanpa terlihat bayi, apakah bayi langsung menoleh ke samping bawah?</li> <li>• Apakah anak mengikuti perintah tanpa dibantu gerakan badan, seperti stop, berikan mainanmu?</li> </ul>		

	3	<b>Kemampuan visual</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak secara spontan memulai permainan dengan gerakan tubuh, seperti <i>pok ame-ame</i> atau <i>cilukba</i></li> <li>• Apakah anak anda menunjuk dengan jari telunjuk bila ingin sesuatu, <u>bukan</u> dengan cara memegang dengan semua jari?</li> </ul>		
<b>&gt;36 bulan</b>	1	<b>Kemampuan ekspresif</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak dapat memanggil mama atau papa, hanya untuk memanggil orang tuanya?</li> <li>• Apakah anak mulai menggunakan kata-kata lain, selain kata mama, papa, anggota keluarga lain dan hewan peliharaan?</li> </ul>		
	2	<b>Kemampuan reseptif</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pemeriksa duduk menghadap bayi yang dipangku orang tuanya, bunyikan bel di samping bawah tanpa terlihat bayi, apakah bayi langsung menoleh ke samping bawah?</li> <li>• Apakah anak mengikuti perintah tanpa dibantu gerakan badan, seperti stop, berikan mainanmu?</li> </ul>		
	3	<b>Kemampuan visual</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apakah anak secara spontan memulai permainan dengan gerakan tubuh, seperti <i>pok ame-ame</i> atau <i>cilukba</i></li> <li>• Apakah anak anda menunjuk dengan jari telunjuk bila ingin sesuatu, <u>bukan</u> dengan cara memegang dengan semua jari?</li> </ul>		

Penilaian hasil MTDD didasarkan pada hal-hal di bawah ini :

- Menilai 3 kemampuan bicara anak ekspresif, reseptif, visual.
- Jawaban ya atau tidak.
- Harus bisa melakukan seluruh kemampuan sesuai kelompok usia.
- Bila gagal pada kelompok seusia, coba menilai dengan materi kelompok usia di bawahnya.
- Anak yang dicurigai menderita gangguan mendengar tidak dapat melakukan kemampuan ekspresif dan reseptif sesuai usia, tetapi kemampuan visualnya masih normal
- Retardasi mental dan autisme tidak dapat melakukan seluruh tes sesuai usia.

- g. Semua jawaban “ya” tidak ada keluhan daya dengar (kode /Normal).
- h. Minimal 1 jawaban “tidak” hati-hati gangguan mendengar (kode HTN/Hati-hati tidak normal ) dan tes diulang sebulan kemudian.
- i. Semua jawaban “tidak” mungkin gangguan lain dengan/tanpa gangguan mendengar (kode GTN/ada gangguan lain dan tidak normal).
- j. Semua jawaban kemampuan ekspresif dan reseptif adalah “tidak” dengan kemampuan visual normal berarti terdapat keluhan daya dengar (kode TN? tidak normal).
- k. Anak dengan kode HTN, GTN, dan TN tetap dicatat pada kemampuan di mana anak tidak bisa mengerjakan, dan bila dilakukan tes di bawah usianya, sampai usia mana bisa mengerjakan tes tersebut.

**6. Kuesioner Perkembangan Pendengaran Anak *LittleEARS*<sup>69</sup>**

Kuesioner *LittleEARS* merupakan suatu alat praskrining gangguan pertumbuhan dan perkembangan pendengaran anak normal usia 0 – 24 bulan atau 0-48 bulan pada anak dengan alat bantu dengar/implan koklea, berdasarkan pengamatan orang tua atau pengasuh. Berikut merupakan petunjuk pengisian kuesioner *LittleEARS*:

- a. Kuesioner ini berisi 35 pertanyaan dengan jawaban “ya” atau “tidak”. Pertanyaan dihentikan bila orang tua menjawab pertanyaan dengan jawaban “tidak” 6 pertanyaan berturut-turut.
- b. Kuesioner ini diisi berdasarkan pengamatan orang tua atau pengasuh terhadap respon pendengaran anak, kemudian berikan tanda centang pada jawaban yang dipilih.
- c. Perhitungan total skor kuesioner berdasarkan total jawaban “ya”.
- d. Total jawaban dapat dimasukkan ke kurva normal perkembangan pendengaran dan berbahasa. Bila didapatkan skor total pada kurva hijau 2 kali berturut-turut dalam jangka waktu 3 bulan, sebaiknya anak dievaluasi ulang pendengarannya.

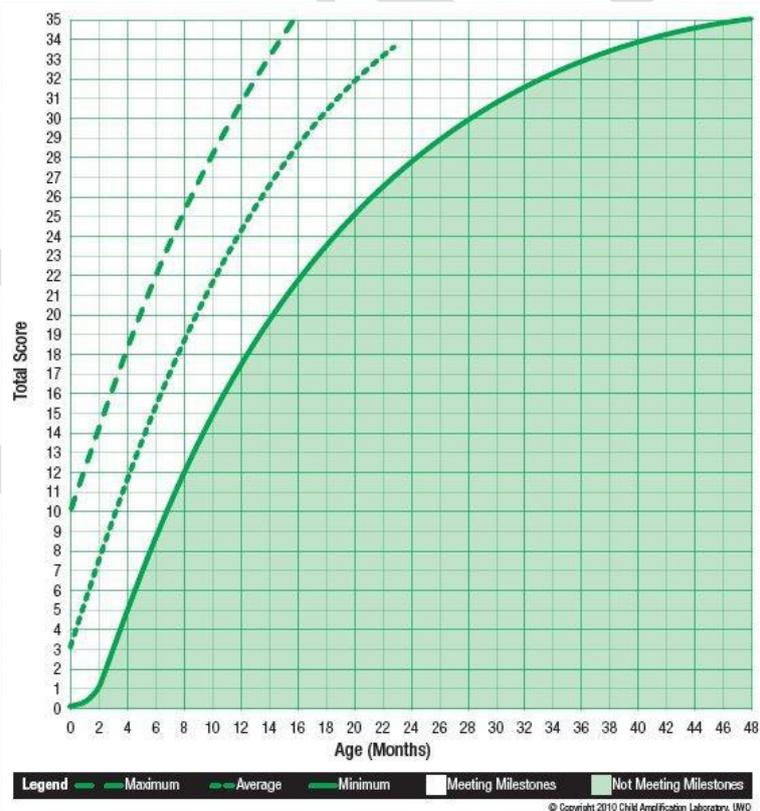
Kuesioner *LittLEARS* berikut adalah hasil adaptasi ke dalam Bahasa Indonesia yang dilakukan oleh Putranto, dkk.

**Tabel 15.** Kuesioner Perkembangan Pendengaran Anak *LittLEARS*

<b>A. Identitas Ibu &amp; Anak</b>			
Tempat dan Tanggal Pengisian	:		
Nama anak	:		
Tanggal lahir anak	:		
Usia	:		
Nama orang tua/wali	:		
Nomor yang bisa dihubungi	:		
Pekerjaan orang tua/wali	:		
Pendidikan orang tua/wali	:		
Anak ke	:		
Riwayat selama kehamilan	:		
Rutin cek ke dokter	:	(ya/tidak)	
Konsumsi obat/jamu	:	(ya/tidak)	
Sakit selama kehamilan	:	(ada/tidak ada)	
Riwayat infeksi selama kehamilan	:	(ada/tidak ada)	
Riwayat kelahiran	:		
Lahir cukup bulan, $\geq 37$ minggu	:	(ya/tidak)	
Berat lahir $> 2$ kg	:	(ya/tidak)	
Normal/tidak	:	(ya/tidak)	
Perlu alat bantu nafas	:	(ya/tidak)	
Riwayat kuning	:	(ya/tidak)	
Riwayat anak	:		
Imunisasi rutin sesuai jadwal	:	(ya/tidak)	
Anak sering pilek	:	(ya/tidak)	
<b>B. Pertanyaan Kuesioner <i>LittLEARS</i></b>			
No	Respon Auditori	Jawaban	Contoh
1	Apakah anak Anda merespon suara yang sudah lazim?	( ) Ya ( ) Tidak	Tersenyum; melihat ke arah sumber, berbicara dengan mimik
2	Apakah anak Anda mendengar orang lain yang sedang berbicara?	( ) Ya ( ) Tidak	Mendengar; menunggu dan mendengar; melihat ke arah orang yang berbicara untuk waktu lama
3	Ketika seseorang berbicara, apakah anak Anda menoleh ke arah pembicara?	( ) Ya ( ) Tidak	
4	Apakah anak Anda tertarik dengan mainan yang mengeluarkan suara atau bunyi?	( ) Ya ( ) Tidak	Mainan yang diremas berbunyi keretak keretuk
5	Apakah anak Anda mencari orang yang berbicara yang tidak terlihat olehnya?	( ) Ya ( ) Tidak	Orang yang berbicara berada di ruangan lain yang tidak terlihat oleh anak
6	Apakah anak Anda mendengarkan ketika radio atau pemutar CD atau pemutar kaset dimainkan?	( ) Ya ( ) Tidak	Mendengar: menoleh ke arah suara, memperhatikan, tertawa atau bernyanyi/berbicara "mengikuti suara"
7	Apakah anak Anda merespon suara yang jauh?	( ) Ya ( ) Tidak	Ketika dipanggil di ruang lain
8	Apakah anak Anda berhenti menangis ketika Anda berbicara dengannya walaupun Ia tak ada kontak mata dengan Anda?	( ) Ya ( ) Tidak	Anda mencoba membuat nyaman sang anak dengan suara lembut atau lagu tanpa adanya kontak mata

9	Apakah anak Anda merespon dengan ketakutan (kegelisahan) ketika mendengar suara marah?	( ) Ya ( ) Tidak	Menjadi sedih dan mulai menangis
10	Apakah anak Anda “mengenali” tanda-tanda akustik?	( ) Ya ( ) Tidak	Kotak musik menjelang tidur; nina bobo; air mengalir dalam tabung
11	Apakah anak Anda mencari sumber suara yang berada di kiri, kanan, atau belakangnya?	( ) Ya ( ) Tidak	Anda memanggil atau mengucapkan sesuatu, anjing menggonggong, dan lain-lain. Dan anak Anda mencari dan menemukan sumber suara tersebut.
12	Apakah anak Anda bereaksi ketika nama dipanggil?	( ) Ya ( ) Tidak	
13	Apakah anak Anda mencari sumber suara yang berada di atas atau bawahnya?	( ) Ya ( ) Tidak	Jam dinding atau sesuatu yang jatuh di lantai
14	Ketika anak Anda sedih atau murung, bisakah Ia ditenangkan atau dipengaruhi dengan musik?	( ) Ya ( ) Tidak	Berhenti menangis ketika dinyanyikan lagu
15	Apakah anak Anda mendengarkan di telepon dan apakah ia tampak mengetahui adanya orang yang sedang berbicara?	( ) Ya ( ) Tidak	Ketika nenek atau ayah menelpon, sang anak mengambil alat penerima dan “mendengarkan”
16	Apakah anak Anda merespon musik dengan menari sesuai irama?	( ) Ya ( ) Tidak	Sang anak menggerakkan lengan atau kaki sesuai dengan alunan musik
17	Apakah Anda tahu bahwa suara tertentu berasal dari objek atau kejadian tertentu?	( ) Ya ( ) Tidak	Sang anak mendengar suara pesawat dan melihat ke arah langit. Atau mendengar mobil dan melihat ke arah jalan.
18	Apakah anak Anda merespon dengan sesuai terhadap ucapan pendek atau sederhana?	( ) Ya ( ) Tidak	“Berhenti!” “Yekh!” “! Jangan!”
19	Apakah anak Anda merespon kata “jangan” dengan menghentikan kegiatannya saat itu?	( ) Ya ( ) Tidak	Kata “Jangan, jangan” – yang diucapkan dengan intonasi kuat meski si anak tidak melihat Anda (!) – sangatlah efektif
20	Apakah anak Anda mengetahui yang mana anggota keluarganya?	( ) Ya ( ) Tidak	Mana-ayah, Ibu, Mark, ...
21	Apakah anak Anda menirukan suara ketika ditanya?	( ) Ya ( ) Tidak	Ketika anak Anda diminta katakan “aaa”, “ooo”, “iii”, anak Anda menirukannya
22	Apakah anak Anda mengikuti perintah sederhana?	( ) Ya ( ) Tidak	“Kesini”; “Lepas sepatumu”
23	Apakah anak Anda mengerti perintah sederhana?	( ) Ya ( ) Tidak	“Mana perut ibumu?”; “Mana ayah?”
24	Apakah anak Anda membawakan barang yang diminta?	( ) Ya ( ) Tidak	“Ambilkan saya bola dan lain-lain”
25	Apakah anak Anda meniru suara atau kata-kata yang Anda ucapkan?	( ) Ya ( ) Tidak	“Ucapkan: Guk, Guk”; katakan: m-o-b-i-l
26	Apakah anak Anda menirukan suara yang mirip dengan mainan?	( ) Ya ( ) Tidak	“Brum” untuk mobil, “Moo” untuk sapi

27	Apakah anak Anda mengetahui suara tertentu yang muncul dari binatang tertentu?	( ) Ya ( ) Tidak	Guk guk = anjing, meong = kucing, kukuruyuk = suara ayam jantan muda/ayam jantan
28	Apakah anak Anda mencoba meniru suara di sekelilingnya?	( ) Ya ( ) Tidak	Suara binatang, suara alat-alat rumah tangga, suara sirine mobil polisi
29	Apakah anak Anda mengulang suku kata pendek dan panjang dengan benar?	( ) Ya ( ) Tidak	Suku kata pendek = "A-pa" Suku kata panjang = "se-ko-lah"
30	Apakah anak Anda memilih benda yang benar dari sekumpulan benda ketika ditanya?	( ) Ya ( ) Tidak	Anda memainkan mainan berbentuk hewan dan menanyakan "Kuda"; Anda memainkan bola warna-warni dan menanyakan "Bola warna merah"
31	Apakah anak Anda mencoba ikut menyanyikan lagu ketika mendengar sebuah lagu?	( ) Ya ( ) Tidak	"Sajak anak-anak"
32	Apakah anak Anda mengulang kata tertentu ketika diminta?	( ) Ya ( ) Tidak	"Katakan 'Halo' pada nenek" dan anak mengikutinya
33	Apakah anak Anda suka mendengarkan dongeng?	( ) Ya ( ) Tidak	Dari buku atau dari buku gambar
34	Apakah anak Anda mengikuti perintah yang rumit?	( ) Ya ( ) Tidak	"Lepas sepatumu dan kesinilah"
35	Apakah anak Anda mencoba menyanyikan lirik lagu tertentu?	( ) Ya ( ) Tidak	Nina Bobo



**Gambar 17.** Kuesioner Pra Skrining Perkembangan (KPSP)

## 7. Kuesioner *St. Gabriel*<sup>68</sup>

Anak-anak belajar mendengar, bahasa, bicara, komunikasi yang efektif dan keterampilan kognitif melalui proses mendengar. Dengan memanfaatkan alat bantu dengar dan/atau implan koklea, anak-anak dengan gangguan pendengaran memiliki potensi untuk belajar dengan cara yang sama.

*St. Gabriel's Early Intervention Centre* memelopori penggunaan *auditory-verbal therapy* di Australia pada tahun 1984. *St. Gabriel* mengakui perlunya kurikulum yang dapat menilai perkembangan pendengaran, bahasa, wicara, dan kognisi. Pengembangan kurikulum ini dimulai pada tahun 1989.

Kurikulum *St Gabriel* mengikuti tahapan perkembangan normal, meliputi bidang: audisi, bahasa, komunikasi awal dan wicara, kognitif, interaksi sosial, keterampilan motorik halus, serta keterampilan motorik kasar. Kurikulum *St Gabriel* juga membahas kebutuhan khusus anak-anak dengan gangguan pendengaran, dimulai sejak diagnosis pada usia dini, hingga masuk sekolah. Berikut adalah kurikulum *St Gabriel* yang digunakan untuk menilai perkembangan bahasa:

**Tabel 16.** Kuesioner *St. Gabriel*

Usia	Reseptif	Ekspresif
0-3 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>Memandang wajah lawan bicara sesaat</li> <li>Melihat lawan bicara dengan seksama (memperhatikan mata dan mulut)</li> <li>Memperlihatkan ekspresi bahagia, contoh: ketika makan, diganti popoknya</li> <li>Merespon terhadap senyuman dan Ketika diajak bicara</li> <li>Memperhatikan stimulus visual / auditori dari lingkungannya</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Memproduksi beberapa vokalisasi seperti: "coos" (fonem vocal yang lembut) dan "gurgle" (suara seperti mendenguk, suara reflektif, atau suara dari belakang mulut)</li> <li>Membuat suara vokal tunggal, contoh: "aa, uu, eh"</li> <li>Vokalisasi ketika diajak bicara (awal belajar giliran)</li> <li>Mempertahankan produksi suara selama 15-20 detik</li> <li>Memvokalisasikan perasaan senang</li> </ul>
3-6 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>Menoleh ke arah suara (melokalisasi dengan mata dan kepala)</li> <li>Terganggu oleh suara yang bernada marah</li> <li>Berhenti menangis ketika diajak berbicara</li> <li>Merespon suara ibu</li> <li>Mulai mengetahui namanya</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Tersenyum dan bervokalisasi pada bayangan di cermin</li> <li>Mulai menggunakan pola intonasi</li> <li>Bervokalisasi ketika sendiri</li> <li>Bervokalisasi untuk merespon stimulasi sosial (giliran)</li> <li>Memproduksi beberapa bunyi konsonan seperti "m, n"</li> <li>Memproduksi vokalisasi yang berbeda untuk mengekspresikan perasaan yang berbeda-beda</li> <li>Meniru vokalnya sendiri seperti "uu, aa"</li> </ul>
6-9 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>Diam dan memperhatikan orang atau objek</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Babbling kombinasi konsonan-vokal, contoh: "dadada", "mumumu"</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>Melihat gambar atau objek dengan orang dewasa selama 2 menit</li> <li>Merespon permintaan verbal sederhana ketika disertai gestur, contoh; “ciluk ba”</li> <li>Mulai merespon terhadap instruksi “tidak” dengan menghentikan aktivitas.</li> <li>Mulai memahami kata, seperti; “papa”, “mama”, “dadah”</li> <li>Merespon terhadap nama sendiri</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Meniru suara menarik, contoh; “batuk”, “suara yang diproduksi Ketika bibir bergetar seperti ‘brrr’ atau ‘prrr’”, “decak”</li> <li>Memproduksi paling tidak empat fonem yang berbeda</li> <li>Meniru aksi, contoh; “bertepuk tangan”, “dadah”</li> <li>Bervokalisasi secara bergantian dengan orang dewasa</li> <li>Bervokalisasi secara lantang untuk mendapatkan perhatian</li> <li>Bervokalisasi untuk menyapa orang yang dikenal</li> <li>Mengelengkan kepala untuk mengindikasikan “tidak”</li> </ul>
9-12 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>Merespon secara konsisten terhadap arahan yang tegas, contoh : “jangan”, “jangan pegang”</li> <li>Mengikuti perintah sederhana. Contoh: “datang saat dipanggil”, “menunjuk benda dan gambar”,” bermain permainan seperti: ciluk-ba”</li> <li>Merespon arahan sederhana dengan aksi <ul style="list-style-type: none"> <li>Contoh : “dadah”, “tepek tangan mu”, “duduk”</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Meniru pola intonasi orang dewasa</li> <li>Menceritakan gambar/benda kepada orang dewasa dengan melihat, menunjuk dan bervokalisasi</li> <li>Mulai memproduksi suku kata contoh: “bu bu”, “du du”</li> <li>Meniru bunyi bicara dan pola bicara yang dibuat oleh orang dewasa (ekolalia)</li> <li>Meniru kata dan suku kata yang diucapkan orang dewasa</li> <li>Memanggil orang tua dengan “ma ma”, “pa pa”</li> <li><b>Catatan:</b> panggilan untuk orang tua sesuai bahasa ibu</li> <li>Menyapa/ berpamitan dengan kata dan aksi contoh: “dadah sambil melambai”</li> <li>Mulai menggunakan kata tunggal selain “mu mu”, “da da” , contoh; anak berujar “dong” ketika anak ingin digendong</li> </ul>
12-18 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>Memahami nama anggota keluarga (melihat ke... atau berjalan menuju ke...)</li> <li>Memahami permintaan dan merespon “kasih, mau, lihat”</li> <li>Mengikuti arahan sederhana/perintah seperti; kasih ke papa, ambil sepatumu</li> <li>Melihat pada tempat yang tepat ketika ditanya pertanyaan sederhana seperti; mana bolanya?</li> <li>Memilih objek dari 2 pilihan seperti: kamu mau biskuit atau pisang?</li> <li>Menunjuk objek di buku ketika obyek disebut, seperti; dimana anjing?</li> <li>Membawa objek yang familiar dari ruang yang berbeda ketika diminta, seperti; “ambil (nama barang kesayangan)”</li> <li>Mengerti perbedaan konsep orang kedua (kamu/panggilan akrab) dan diri sendiri (aku/saya/panggilan untuk diri sendiri)</li> <li>Menunjuk 4 bagian tubuh ketika diminta</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Bertanya dengan intonasi naik</li> <li>Mengulangi kata terakhir yang ia dengar, contoh; mana mobil? <b>mobil</b></li> <li>Menjawab “ini apa?” dengan menamai obyek yang ditanya, contoh; bola anjing</li> <li>Menggunakan kata – kata sederhana yang dipakai anak-anak sebaya untuk mengekspresikan ide seperti: “lagi, habis, gak”</li> <li>Menggunakan jargon (mengoceh dengan beberapa kata yang jelas)</li> <li>Mengulang urutan kata</li> <li>Mulai mengkombinasikan kata, contoh; mau susu, bunda minum</li> <li>Menggunakan <i>lepas</i> dan <i>pakai</i> dengan kata benda, contoh; pakai sepatu, lepas topi</li> <li>Mulai menggunakan pertanyaan “apa itu?”</li> <li>Menikmati musik dan ikut bernyanyi</li> <li>Kosakata Ekspresif: 20 sampai 100 kata</li> </ul>
18-24 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>Memahami kata ganti orang, contoh; berikan pada dia (Tidak Aplikatif)</li> <li>Mengikuti dua atau tiga perintah sederhana, contoh; ambil bolamu (Tidak Aplikatif), bawa keluar dan lempar ke papa</li> <li>Kosa kata (anak memahami kata-kata) meningkat dengan cepat</li> <li>Memahami kata kerja dalam konteks, contoh; tendang bola, lempar bola, pantulkan bola</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Mengacu pada diri dengan nama, contoh; Joni pergi</li> <li>Menyebut nama sendiri ketika ditanya</li> <li>Mulai menggunakan, kepunyaan (<b>Tidak Aplikatif</b>)</li> <li>Meminta makanan ketika lapar, minum ketika haus dan ke kamar mandi</li> <li>Mulai menggunakan kata-kata yang bersifat kepemilikan/kepunyaan, contoh; “topi ayah”, “topi ku”</li> <li>Menjawab pertanyaan ya/tidak</li> <li>Meniru ujaran 2 atau 3 kata</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mengidentifikasi gambar di buku ketika gambar disebut</li> <li>• Menyimak (mendengarkan) cerita singkat</li> <li>• Mengerti penjelasan verbal, contoh; “nanti ya” atau “tunggu dulu</li> <li>• Mengikuti perintah sederhana menggunakan preposisi, contoh; letakkan balok di atas</li> <li>•</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mulai menggunakan kombinasi dua kata: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Kata benda : mobil ku</li> <li>▪ Demonstrasi : itu mobil</li> <li>▪ Negatif : bukan bola, tidak lagi</li> <li>▪ Kata kerja : mau pisang</li> <li>▪ Preposisi : di kursi</li> <li>▪ Kata sifat : mobil besar</li> <li>▪ Perintah : ayo turun</li> </ul> </li> <li>• Menggunakan pertanyaan sederhana yang berhubungan dengan diri sendiri, contoh;” mana bola?”</li> <li>• Mendemonstrasikan ini/itu dengan gestur</li> <li>• Mulai menamai warna</li> <li>• Kosa kata ekspresif di usia 24 bulan: 100 sampai 500 kata</li> </ul>
<p>Struktur Tata Bahasa</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Struktur Pre-kalimat pada usia 2-3 tahun : <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kata Kerja : lempar, lari, lompat</li> <li>• Kata sifat : warna, ukuran, lebih</li> <li>• Kata keterangan : di sini, di sana, turun</li> <li>• Kata Ganti : dia</li> <li>• Kata Hubung : dan</li> <li>• Preposisi : di atas, d bawah, di dalam</li> <li>• Pertanyaan : Apa? Di mana?</li> </ul> </li> </ul>		
24-30 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Menunjuk 6 bagian tubuh</li> <li>• “Turn Taking” dalam percakapan dengan kata/frase</li> <li>• Merespon sapaan secara konsisten</li> <li>• Mendemonstrasikan pemahaman dari 10 kata kerja</li> <li>• Menunjuk ke objek ketika di deskripsikan, contoh; kamu boleh makan</li> <li>• Memahami hari ini, besok, kemarin</li> <li>• Merespon permintaan dengan dua aksi yang berhubungan, contoh; lompat, lari</li> <li>• Meminta yang lain/ tambahan</li> <li>• Menggunakan kata “saya”</li> <li>• Menjawab pertanyaan “dimana?” “Apa itu?” “Lagi apa?” “ Siapa?”</li> <li>• Bertanya “Dimana?” “Apa?” “Sedang apa?”</li> <li>• Memahami dan menjawab pertanyaan <i>bisakah kamu?</i></li> <li>• Menggunakan “<i>banyak</i>”</li> <li>• Menyebutkan nama lengkap</li> <li>• Mengucapkan sajak, banyak kata dalam urutan yang benar</li> <li>• Kosa kata ekspresif di usia 30 bulan: 300 sampai 600 kata</li> </ul>	
24-30 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Menunjuk 6 bagian tubuh</li> <li>• “Turn Taking” dalam percakapan dengan kata/frase</li> <li>• Merespon sapaan secara konsisten</li> <li>• Mendemonstrasikan pemahaman dari 10 kata kerja</li> <li>• Menunjuk ke objek ketika di deskripsikan, contoh; kamu boleh makan</li> <li>• Memahami hari ini, besok, kemarin</li> <li>• Merespon permintaan dengan dua aksi yang berhubungan, contoh; lompat, lari</li> <li>• Meminta yang lain/ tambahan</li> <li>• Menggunakan kata “saya”</li> <li>• Menjawab pertanyaan “dimana?” “Apa itu?” “Lagi apa?” “ Siapa?”</li> <li>• Bertanya “Dimana?” “Apa?” “Sedang apa?”</li> <li>• Memahami dan menjawab pertanyaan <i>bisakah kamu?</i></li> <li>• Menggunakan “<i>banyak</i>”</li> <li>• Menyebutkan nama lengkap</li> <li>• Mengucapkan sajak, banyak kata dalam urutan yang benar</li> <li>• Kosa kata ekspresif di usia 30 bulan: 300 sampai 600 kata</li> </ul>	
30-36 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mampu bercerita secara verbal tentang pengalaman yang baru terjadi</li> <li>• Menggunakan empat sampai lima kata dalam kalimat untuk menjawab pertanyaan</li> <li>• Mempelajari urutan cerita, dalam urutan yang sesuai dan menceritakan ulang</li> <li>• Mengetahui jender</li> <li>• Memahami beberapa kata sifat</li> <li>• Memahami kata ganti orang ketiga: “<i>dia</i>”</li> <li>• Memahami “<i>regular plurals</i>” (kata jamak) contoh: anjing-anjing, kucing-kucing, anak-anak laki-laki (<b>Tidak Aplikatif</b>)</li> <li>• Membedakan “yang” dan “yang bukan”, contoh;” <i>mana yang bukan mobil?</i>”</li> <li>• Menggunakan kata negatif; <i>bukan, tidak</i></li> <li>• Mulai menggunakan kata penghubung; “dan” ,” karena”</li> <li>• Menggunakan kategori; hewan, mainan, makanan</li> </ul>	

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ikut serta dalam percakapan sederhana</li> <li>• Mulai meminta ijin kepada orang lain</li> <li>• Bernyanyi / mengucapkan rima</li> <li>• Bertanya (seringkali sudah mengetahui jawabannya)</li> <li>• Menamai asal suara yang familier</li> <li>• Menunjuk 10 bagian tubuh</li> <li>• Mengerti pertanyaan “kenapa?”</li> <li>• Menceritakan bagaimana sesuatu digunakan, contoh; apa yang kamu lakukan dengan sikat?</li> <li>• Mengekspresikan kebutuhan, contoh; lapar, haus, lelah</li> <li>• Menjawab pertanyaan tentang kebutuhan fisik, contoh; apa yang kamu lakukan ketika kamu lapar?</li> <li>• Mengikuti 3 perintah dalam satu kalimat</li> <li>• Menggunakan volume, penekanan, dan nada yang sesuai dengan situasi</li> <li>• Kosa kata ekspresif di usia 36 bulan: minimal 900 kata</li> </ul>
Struktur Gramatikal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Kalimat gabungan dan kompleks pada level usia 3-4 tahun</li> </ul> <p><b>Kata Benda</b> <b>Kata Kerja</b> <b>Kata keinginan</b> Aku mau..... <b>Kata Sifat</b> Aku tidak mau <b>(Tidak Aplikatif)</b> Kata sifat+kata sifat+benda: Bola merah besar, boneka kecil lucu Nomor: 1, 2, 3</p> <p><b>Kata Keterangan</b> <b>Kata Hubung</b> Tapi, bukan, karena <b>Preposisi</b> Berikan pada ku Di belakang, di depan, sekeliling Dengan gunting</p> <p><b>Negatif</b> Tidak ada, tidak ada orang <b>Pertanyaan</b> Warna apa?, berapa banyak?, siapa?, kenapa?, apa? <b>Introgasi</b> Apakah anak laki-laki itu melompat?</p>
36-42 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Menjawab pertanyaan tentang diri sendiri <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Siapa namamu?</li> <li>○ Apakah kamu punya anjing?</li> <li>○ Apa mainan yang kamu punya?</li> <li>○ Dimana kamu tinggal?</li> </ul> </li> <li>• Menjawab 2 pertanyaan tentang sebuah cerita yang sudah didengar 3 kali</li> <li>• Mengerti dan mengingat cerita atau kejadian dengan urutan yang sesuai</li> <li>• Menggunakan kata ganti “kita” / “kami”</li> <li>• Menggunakan kata tanya “Kenapa?” “apa?”</li> <li>• Menyampaikan pesan satu bagaian, contoh; kasih tau mama untuk.....</li> <li>• Mengikuti diskusi tentang dulu dan sekarang</li> <li>• Mengulangi enam sampai tujuh silabel</li> <li>• Menggunakan kata “jadi” dan “</li> </ul>
42-48 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Menghubungkan fungsi dari objek familier <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Buku untuk apa?</li> <li>○ Belanja untuk apa?</li> <li>○ Kenapa kamu punya rumah?</li> </ul> </li> <li>• Menggunakan kita, mereka</li> <li>• Mengerti banyak vs sedikit</li> <li>• Mengerti sekarang, kemarin dan yang akan terjadi</li> <li>• Mengerti makna ketika, contoh; ketika aku bertepuk tangan , berdiri</li> <li>• Menunjuk bagian tubuh lebih banyak</li> <li>• Mengerti diskripsi gambar</li> <li>• Berceria tentang gambar</li> <li>• Menjawab pertanyaan “bagaimana caranya ke atas prosotan?” sederhana, contoh; “bagaimana kamu membuka kunci hp?”</li> <li>• Bertanya “Siapa punya...?” “Bagaimana...?” “Kapan...?”</li> <li>• Mengubah susunan kata dengan tepat untuk bertanya</li> <li>• Mengerti bahasa yang lebih kompleks</li> </ul>
<b>Kalimat Komplek 4 - 5 Tahun</b>	
<b>Kata Keterangan</b>	
Derajat	Sangat
Waktu	Kemarin, hari ini, besok, setelah itu, hari dalam seminggu, lanjut, akhirnya, minggu depan
Cara	dengan cepat, dengan pelan
<b>Kata Ganti</b>	

Identitas	Bukan siapa-siapa, bukan apa-apa, beberapa, lebih, satu, dua
Reflektif	Diriku, dirinya, mereka, dirimu
Plural	Kita, kami, mereka
Kata sifat kepemilikan	Milikku, punyaku
<b>Kata Hubung</b>	
Kata hubung	Dan, setelah, sebelum, karena, ketika, sejak, tapi, jadi, jika, maka
<b>Preposisi</b>	
Kata hubung	Dan, setelah, sebelum, karena, ketika, sejak, tapi, jadi, jika, maka
Accompaniment	Dengan
Partitif	Sekotak, banyak dari, beberapa dari, setoples
Waktu	Sampai, setelah, sebelum
Cara	Tanpa
Lain-lain	Dari, untuk, tentang
<b>Pertanyaan</b>	
Kapan.....?	
Dimana.....?	
Sipa.....?	
Kemana.....?	
Apa.....?	
Bagaimana.....?	
48-54 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Menghubungkan sekarang dan nanti,</li> <li>• Bercerita dengan gambar</li> <li>• Menggunakan “<i>Colloquial expressions</i>” (istilah khusus yang sering dipakai di suatu daerah/ masyarakat)</li> <li>• Mengulangi kalimat dengan 9 kata</li> <li>• Memberitahu sesuatu terbuat dari apa</li> <li>• Menghubungkan kegiatan yang dilakukan, contoh; apa yang kamu lakukan ketika menyebrang jalan?</li> <li>• Membandingkan, contoh; yang mana yang lebih cantik?</li> <li>• Menggunakan istilah / kata/ frase non-formal contoh; “kakak”, “abang”, “nenek”, “kakek”, “tante”, “om”</li> <li>• Mengikuti, urutan yang sesuai, 3 perintah diberikan dalam satu kalimat</li> <li>• Bertanya makna kata, mengerti “berapa banyak...?”</li> </ul>
54-60 bulan	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Menyebutkan umur ketika ditanya</li> <li>• Menamai nama-nama sumber dari lima belas tindakan, misalnya apa yang lari kencang / terbang / menyalak</li> <li>• Bercerita tanpa gambar</li> <li>• Mengarang cerita sendiri</li> <li>• Mengetahui apakah dua kata memiliki rima yang sama, contoh; apakah kata berikut serima? Kucing/buku</li> <li>• Mencari rima kata, contoh; sebutkan kata yang serima dengan kucing</li> <li>• Menggunakan lebih banyak tunggal dan jamak, contoh; kucing, kucing-kucing, banyak kucing</li> <li>• Menyampaikan pesan 2 bagian, contoh; beritahu Sami untuk menaruh sepedanya lalu masuk ke rumah</li> <li>• Mengulangi kalimat 12 kata</li> <li>• Mendefinisikan kata berdasarkan atribut/ sifat atau fungsi, contoh; dia punya sayap, dia bisa terbang</li> <li>• Menjawab telfon dan memanggil orang yang dicari oleh penelpon</li> <li>• Menamai dan mendeskripsikan objek dalam gambar gabungan</li> <li>• Ikut serta dalam percakapan dengan teman dan mengambil giliran berbicara</li> <li>• Mengambil giliran bicara dalam grup yang lebih besar</li> <li>• Menciptakan sendiri akhir untuk suatu cerita</li> </ul>
60-72 tahun	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Menamai delapan contoh / objek pada suatu kategori dalam satu menit , contoh; “hewan”, “makanan”, ”mainan”</li> <li>• Memprediksi cerita dari sampul buku</li> <li>• Menceritakan lelucon sederhana</li> <li>• Mulai memahami pepatah, contoh; ringan tangan</li> <li>• Menceritakan kegiatan sehari-hari</li> <li>• Menceritakan tiga sampai lima urutan cerita menggunakan gambar</li> <li>• Menggunakan kemarin dan besok</li> <li>• Mengembangkan argumen primitif</li> <li>• Menggunakan komparatif dan superlatif, contoh; lebih besar, paling besar</li> </ul>
<b>Struktur Gramatikal</b>	
<b>Kalimat gabungan dan kompleks pada level usia 5-6 tahun</b>	
<b>Kata Benda (Tidak Aplikatif)</b>	
Objek tak langsung	Meri telah memberi adik switer
Langsung	Sali, habiskan makananmu !

Kata ganti langsung	Temanku susi...
<b>Kata Kerja (Tidak Aplikatif)</b>	
Rencana	Kita akan
Telah berlalu	Kita telah
<b>Kata sifat</b>	
Perbandingan	Sama, berbeda
Komparatif	Lebih panjang, lebih besar
Superlatif	Paling besar, paling panjang
<b>Kata Keterangan</b>	
<b>Kata Ganti</b>	Di depan, di belakang
Kepunyaan	Miliknya, milikmu, milikku
<i>Indefinite</i>	Seseorang, sesuatu, segalanya, semua, banyak, yang lain, (Tidak Aplikatif)
Demonstratif	Ini, itu
<b>Kata Hubung</b>	Ketika, jika, dengan, dan, bahkan, maka, atau, sebagai (Tidak Aplikatif)
<b>Kata WH</b>	
<b>Dimana, siapa, apa, mengapa</b>	Saya tau, siapa yang menanam
	Saya tau dimana membeli
	saya tau apa yang perlu....
	Saya tau mengapa..... (Tidak Aplikatif)
	Di,
<b>Kata Depan</b>	
<b>Pertanyaan</b>	
How?	Bagaimana kamu bisa .....?
Why?	Mengapa kamu .....?
Pertanyaan negatif	Kenapa tidak .....?

## 8. *Electrical Dynamic Range (EDR)*<sup>50</sup>

Teknik penentuan EDR pada implan koklea adalah sebagai berikut:

### a. Penilaian perilaku tingkat ambang stimulasi (*T-level*)

- 1) *T-level* harus ditentukan dengan prosedur yang sama ketika mencari ambang audiometri. *Visual reinforcement audiometry*, *conditioned play audiometry*, dan teknik audiometri tradisional harus digunakan dengan baik sesuai kebutuhan pengguna implantasi koklea
- 2) Pertimbangan pengaturan *T-level*:
  - a) Jika *T-level* diatur terlalu rendah, pengguna tidak akan mendapatkan audibilitas yang cukup untuk suara yang lembut/rendah.
  - b) Jika *T-level* diatur terlalu tinggi, pengguna dapat merasakan tingkat kebisingan sekitar yang lebih besar, EDR yang terbatas, disertai suara statis atau mendesis.
  - c) Beberapa perangkat memungkinkan untuk mengatur *T-level* pada nilai yang terkait dengan EDR atau tingkat batas atas stimulasi. Bagi mereka pengguna implan koklea yang

tidak memerlukan pengukuran *T-level*, penyimpangan dari *T-level* default (awal) mungkin diperlukan untuk meningkatkan performa. Pada pabrikan implan yang mengharuskan mengatur *T-level* secara manual, pengukuran *T-level* tersebut harus dilakukan secara rutin.

b. Pengukuran *behavioral* untuk tingkat batas atas stimulasi

- 1) Yang harus dipertimbangkan dalam pengaturan tingkat batas atas stimulasi adalah
  - a) Jika ditetapkan terlalu rendah dapat berdampak negatif pada pengenalan percakapan, kualitas suara, dan kemampuan untuk mengontrol intonasi berbicara pengguna.
  - b) Jika ditetapkan terlalu tinggi (overstimulasi) dapat menyebabkan ketidaknyamanan dan keengganan menggunakan perangkat, serta berdampak negatif pada pengenalan percakapan, kualitas suara, dan perkembangan bahasa.
- 2) Overstimulasi harus dicurigai bila ketika tingkat batas atas stimulasi dinaikkan
  - a) Pengguna menolak secara konsisten menggunakan alat
  - b) Tidak terjadi perbaikan baik secara aided fft maupun peningkatan persepsi bahasa
  - c) Pengguna menolak menggunakan alat pada kondisi bising normal
  - d) Muncul respon-respon non auditoris

**9. *Categories of Auditory Performance (CAP)* dan *Speech Intelligibility Rating (SIR)***

*Categories of auditory performance (CAP)* merupakan penilaian perkembangan persepsi auditori, menilai skala reseptif (menerima) rangsangan auditori. Penilaian CAP digunakan sebagai evaluasi pendengaran sejak tahun 1995 oleh Archbold untuk anak dan bahkan balita pasca implantasi koklea. Metode CAP ialah sebuah

metode global yang telah banyak digunakan di beberapa negara seperti Eropa dan Amerika. Penilaian meliputi 8 nilai dari nilai terkecil yaitu pasien tidak respons terhadap suara hingga penilaian berkomunikasi verbal (dapat menjawab panggilan telepon). Penilaian CAP sederhana dan dapat dilakukan oleh orang yang tidak berpengalaman.

Penilaian CAP sebelumnya terdiri atas 8 kategori, tetapi sejalanannya waktu kemampuan mendengar anak akan berkembang lebih tinggi sehingga dibentuk modifikasi penilaian CAP-II. Modifikasi CAP-II diperkenalkan sejak tahun 2006 dan terdiri atas 2 kategori tambahan. Metode CAP-II telah banyak digunakan sebagai metode yang praktis dan terbukti memiliki tingkat kepercayaan yang tinggi. Kategori tambahan CAP – II terdiri atas tambahan 2 skor terakhir, yakni skor 8 berarti anak dapat mengikuti percakapan sekelompok orang dalam ruangan yang bergema atau dimana ada suara yang mengganggu, seperti dalam suasana kelas atau tempat makan. Skor 9 dalam CAP-II ialah anak dapat menggunakan telepon dengan pembicara yang tidak dikenal dan konteks pembicaraan yang tidak dapat diprediksikan. Kategori tambahan tersebut hanya bersifat pilihan, dimana anak yang terlalu muda belum berkembang kemampuan auditorinya dikarenakan perkembangan usia belum dalam tahap ini.

**Tabel 17.** *Categories of auditory performance (CAP) II*

Skor	Kriteria
9	Anak dapat menggunakan telepon dengan pembicara yang tidak dikenal dan konteks pembicaraan yang tidak dapat diprediksikan
8	Anak dapat mengikuti percakapan sekelompok orang dalam ruangan yang bergema atau dimana ada suara yang mengganggu, seperti dalam suasana kelas atau tempat makan
7	Anak dapat komunikasi dengan orang yang dikenal dengan menggunakan telepon
6	Memahami percakapan tanpa membaca bibir
5	Anak dapat memahami kalimat pendek tanpa membaca bibir
4	Anak dapat diskriminasi beberapa suara percakapan tanpa membaca bibir
3	Anak dapat identifikasi suara lingkungan
2	Anak memberikan respons terhadap suara percakapan (contohnya "go")

1	Menyadari suara lingkungan
0	Tidak menyadari suara lingkungan

Pada tahun 1989 mulai berkembang *Speech Intelligibility Rating (SIR)* untuk menilai persepsi bicara dan produksi suara. Penilaian SIR dibagi menjadi 5 tingkatan, dimana nilai terendah menunjukkan kata-kata pasien tidak dapat dikenali, hingga tingkat 5 dimana bicara pasien dapat dikenali oleh seluruh pendengar umum.

**Tabel 18.** *Speech Intelligibility Rating (SIR)*<sup>47</sup>

Skor	Kriteria
5	Kata yang diucapkan cukup jelas untuk semua orang, anak dapat mengerti pembicaraan sehari-hari dengan mudah.
4	Kata yang diucapkan cukup jelas bagi orang dengan sedikit pengalaman dalam mendengar ucapan anak yang tuli
3	Kata yang dikeluarkan cukup jelas bagi orang yang familiar yang berkonsentrasi dan membaca bibir
2	Suara yang diucapkan belum jelas. Suara yang dikeluarkan membentuk kata sederhana, diperbolehkan evaluasi dengan bacaan dan membaca bibir penderita
1	Mengeluarkan suara yang tidak berarti. Metode komunikasi utama bersifat kode manual

## BAB 4

### SIMPULAN DAN SARAN

- A. Tatalaksana tuli sensorineural kongenital melibatkan berbagai bidang disiplin ilmu yang harus bekerjasama secara holistik, terbagi atas skrining pendengaran dini dan pemantauan tumbuh kembang, diagnosis gangguan pendengaran serta gangguan perkembangan/*neurobehavior*, dilanjutkan segera dengan rehabilitasi sesuai gangguan yang ditemukan.
- B. Program Deteksi dan Intervensi Dini Pendengaran/*Early Hearing Detection and Intervention* (EHDI) merupakan rangkaian yang dimulai sejak skrining pendengaran segera setelah lahir hingga dimulainya intervensi yang sedini mungkin. Prinsip program EHDI 1-3-6 adalah deteksi dini sebelum usia 1 bulan, diagnosis pada usia 3 bulan, dan intervensi atau rehabilitasi sudah dimulai pada usia 6 bulan. Program EHDI mempertimbangkan penetapan konsep baru, yaitu 1-2-3 bulan (skrining pendengaran diselesaikan pada usia 1 bulan, diagnosis audiologi selesai pada usia 2 bulan, dan intervensi dini sudah dimulai paling lambat pada usia 3 bulan).
- C. Jenis skrining pendengaran dapat dilakukan secara universal (*Universal Newborn Hearing Screening*) atau pada populasi bayi berisiko gangguan pendengaran (*Targeted Newborn Hearing Screening*). Skrining pendengaran universal dilakukan pada semua bayi baru lahir, sedangkan skrining pada populasi berisiko dilakukan pada semua bayi dengan risiko gangguan pendengaran. Pemeriksaan pendengaran objektif harus dilakukan pada bayi baru lahir sampai dengan usia 3 bulan dalam program skrining pendengaran untuk mengidentifikasi bayi yang mungkin mengalami sulit mendengar atau tuli sejak lahir. Saat ini baku emas pemeriksaan skrining pendengaran pada bayi baru lahir berupa pemeriksaan *otoacoustic emission* (OAE) dan *automated auditory brainstem response* (AABR). Kedua pemeriksaan ini memenuhi syarat untuk kegiatan skrining pendengaran karena bersifat praktis,

otomatis, waktu pemeriksaan singkat, non-invasif, dengan kriteria respons *pass* atau *refer*. Pemeriksaan OAE mengukur respons fisiologis sel rambut luar koklea untuk menentukan fungsi koklea. Pemeriksaan AABR menggambarkan integritas atau keutuhan jaras auditorik dari koklea sampai batang otak. Pemeriksaan skrining dilakukan oleh audiologis atau tenaga profesional terkait seperti dokter, perawat, atau bidan terlatih dengan supervisi dari dokter spesialis THT, dokter spesialis anak, atau audiologis. Interpretasi hasil skrining dilakukan oleh dokter spesialis THT atau dokter spesialis anak yang terlatih. Bila bayi baru lahir yang sudah pulang dari rumah sakit namun belum menjalani skrining pendengaran, atau lahir di luar rumah sakit atau pusat persalinan yang tidak memiliki fasilitas skrining pendengaran bayi baru lahir, skrining pendengaran dapat dilakukan di rawat jalan tidak lebih dari usia 1 bulan. Bayi yang lahir di tempat yang tidak memiliki fasilitas skrining pendengaran juga dapat tetap melakukan skrining dengan Kuesioner Tes Daya Dengar Modifikasi atau *LittleEARS*. Skrining pendengaran selanjutnya harus dilakukan di fasilitas Kesehatan yang memiliki sarana dan prasarana pemeriksaan objektif untuk gangguan pendengaran.

D. Penegakkan diagnosis gangguan pendengaran dan ketulian sensorineural kongenital dengan:

1. *Brainstem evoked response audiometry* (BERA)

*Brainstem evoked response audiometry* (BERA) atau disebut juga *auditory brainstem response* (ABR) adalah standar baku untuk perkiraan ambang dengar bayi dan anak. Secara umum BERA dapat memberikan perkiraan ambang dengar berdasarkan frekuensi yang spesifik yaitu diketahui ambang dengar masing-masing frekuensi dan telinga secara spesifik, artinya diketahui ambang dengar masing-masing sisi telinga. Kedua hal tersebut diperlukan untuk diagnosis jenis, derajat, dan konfigurasi gangguan pendengaran serta besaran amplifikasi yang akan diberikan.

2. *Otoacoustic emissions* (OAE)

OAE memberikan informasi penting tentang integritas sel rambut luar koklea serta menilai diagnosis banding *auditory neuropathy spectrum disorder* (ANSD) dan gangguan pendengaran sensorineural.

3. Tes fungsi telinga tengah

a. Timpanometri

Pemeriksaan fungsi telinga tengah harus dilakukan sebagai bagian dari diagnosis audiologi bayi dan anak. Pemeriksaan timpanometri digunakan untuk menilai kondisi telinga tengah dan untuk mengkonfirmasi jika hasil *refer* pada pemeriksaan OAE diragukan/meragukan. Bila terdapat kelainan fungsi telinga tengah hasil OAE dapat *refer* (palsu) meskipun tidak terdapat disfungsi koklea (sel-sel rambut koklea tidak mengalami kelainan). Pada bayi usia kurang dari 6 bulan sebaiknya mempergunakan timpanometri frekuensi tinggi (*high frequency tympanometry*) yang menggunakan transduser 600 – 1000 Hertz, sementara timpanometer standar menggunakan transduser 226 Hz.

b. Refleks akustik

Refleks akustik merupakan pemeriksaan penting dari fungsi telinga tengah dan penilaian integritas jaras pendengaran di batang otak. Pemeriksaan ini dapat memperkirakan ambang dengar, bila refleks akustik hasilnya negatif, maka ambang dengar diperkirakan di atas 70 dB. Hasil negatif pada refleks akustik juga ditemukan pada neuropati auditori ataupun pada 30% orang normal.

4. *Auditory steady state response* (ASSR)

Pemeriksaan ASSR dilakukan pada anak dengan gangguan pendengaran derajat berat atau yang diindikasikan pemasangan ABD.

5. Pemeriksaan pendengaran *behavioral*

Pemeriksaan pendengaran *behavioral* adalah standar baku untuk perkiraan ambang dengar yang menilai pendengaran berdasarkan respon suara pada berbagai kelompok usia.

- E. Rehabilitasi segera dilakukan paling lambat usia 6 bulan atau segera setelah diagnosis. Rehabilitasi dapat berupa pemasangan alat bantu dengar (ABD), implantasi koklea atau *Auditory Brainstem Implant (ABI)* disertai terapi wicara dan intervensi permasalahan tumbuh kembang lainnya.
- F. Indikasi penggunaan ABD untuk semua jenis atau tingkat gangguan pendengaran yang mungkin dapat mengganggu proses perkembangan normal, termasuk gangguan pendengaran ringan, unilateral, atau gangguan spektrum neuropati auditori. Anak-anak dengan gangguan pendengaran yang sangat berat atau berat yang tidak mendapatkan hasil yang maksimal dari rehabilitasi ABD yang konsisten maka harus dirujuk untuk evaluasi implan koklea, dengan mempertimbangkan preferensi orang tua/pengasuh.
- G. Kandidasi implan koklea mencakup penilaian aspek:
1. Derajat gangguan pendengaran
  2. Usia
  3. Penggunaan ABD sebelumnya
  4. Performa bicara dan Bahasa
  5. Permasalahan medik
  6. Komitmen keluarga
  7. Permasalahan psikologis dan tingkah laku.

Tim yang terlibat terdiri dari pelayanan audiologi (kandidasi dan layanan pascaoperasi) oleh konsultan otologi, neurotologi (NO), THT Komunitas atau spesialis T.H.T.K.L dengan pelatihan khusus atau yang mempunyai kualifikasi tambahan, yang dalam pelaksanaannya dibantu oleh tenaga audiologis sesuai kompetensi, terapis wicara dengan kompetensi *audio-verbal therapy*, spesialis anak konsultan neurologi dan tumbuh kembang, spesialis radiologi, spesialis psikiatri

atau psikolog klinis, spesialis anestesi, serta spesialis kedokteran fisik dan rehabilitasi.

- H. ABI diindikasikan untuk penderita gangguan pendengaran sangat berat yang dibagi dua kelompok yaitu indikasi absolut dan indikasi relatif. Indikasi absolut adalah aplasia koklea bilateral (termasuk aplasia labirin komplit), aplasia nervus koklearis bilateral yang telah dibuktikan bahwa implan koklea tidak memberikan manfaat dan aplasia apertura koklea bilateral, sedangkan indikasi relatif adalah hipoplasia koklea bilateral, hipoplasia nervus koklearis bilateral, osifikasi/otosklerosis koklea komplit bilateral, dan trauma tulang temporal bilateral.
- I. Evaluasi habilitasi membutuhkan pemantauan jangka panjang yang intensif dari berbagai bidang ilmu disesuaikan dengan pencapaian kemampuan komunikasi dan tumbuh kembang anak.
- J. Target ambang dengar setelah habilitasi pendengaran adalah kurang dari 40 dB pada pemeriksaan *PTA aided*, disertai perkembangan tumbuh kembang pendengaran dan komunikasi sesuai dengan usia.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Korver, A. M. H. *et al.* Congenital hearing loss. *Nat. Rev. Dis. Prim.* **3**, (2017).
2. Paludetti, G. *et al.* Infant hearing loss: from diagnosis to therapy Official Report of XXI Conference of Italian Society of Pediatric Otorhinolaryngology. *Acta Otorhinolaryngol. Ital.* **32**, 347–70 (2012).
3. WHO. Deafness and hearing loss. *World Health Organization* 1 <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss> (2020).
4. Abu-Shaheen, A. *et al.* Prevalence and risk factors of hearing loss among infants in Jordan: Initial results from universal neonatal screening. *Int. J. Audiol.* **53**, 915–920 (2014).
5. Kementrian Kesehatan, R. I. Penanggulangan Gangguan Pendengaran Dan Ketulian Untuk Mencapai Sound Hearing 2030. (2006).
6. Dewi, Y. A. & Agustian, R. A. Karakteristik Gangguan Dengar Sensorineural Kongenital pada Anak yang Dideteksi dengan Brainstem Evoked Response Audiometry Characteristic of Congenital Bilateral Sensorineural Hearing Loss in Children Diagnosed by Brain Evoked Response Audiometry. *Maj. Kedokt. Bandung* **43**, 77–82 (2011).
7. Badan Litbang Kesehatan, Kementrian Kesehatan RI, N. Laporan\_Nasional\_RKD2018\_FINAL.pdf. *Badan Penelitian dan Pengembangan Kesehatan* 198 (2018).
8. Nance, W. E. *et al.* Genetics evaluation guidelines for the etiologic diagnosis of congenital hearing loss. *Genet. Med.* **4**, 162–171 (2002).
9. van Beeck Calkoen, E. A. *et al.* The etiological evaluation of sensorineural hearing loss in children. *Eur. J. Pediatr.* **178**, 1195–1205 (2019).
10. R Cristobal and J S Oghalai. Hearing loss in children with very low birth weight: current review of epidemiology and pathophysiology. *NIH Public Access* **23**, 1–7 (2008).
11. Alford, R. L. *et al.* American college of medical genetics and genomics guideline for the clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss. *Genet. Med.* **16**, 347–355 (2014).

12. Ramsey, T., Svider, P. F. & Folbe, A. J. Health Burden and Socioeconomic Disparities from Hearing Loss: A Global Perspective. *Otol. Neurotol.* **39**, 12–16 (2018).
13. Chen, M. M. & Oghalai, J. S. Diagnosis and Management of Congenital Sensorineural Hearing Loss. *Curr. Treat. options Pediatr.* **2**, 256–265 (2016).
14. Direktorat Jenderal Bina Pelayanan Medik. Bab III Skrining Bayi Baru Lahir. *Buku Pandu. Tatalaksana Bayi Baru Lahir 4–7* (2010).
15. Indonesia, P. R. *Undang-Undang Republik Indonesia Nomor 8 tahun 2016 Tentang Penyandang Disabilitas.* vol. 8 (2016).
16. Indonesia, P. R. Peraturan Pemerintah Republik Indonesia Nomor 80 Tahun 2019 Tentang Perencanaan, Penyelenggaraan, dan Evaluasi Terhadap Penghormatan, Perlindungan, dan Pemenuhan Hak Penyandang Disabilitas PENYANDANG DTSABILITAS. in (2019).
17. Dokter, P., Indonesia, S. T., Ilmu, K. & Indonesia, K. T. ALAT KESEHATAN DAN SDM DALAM PELAYANAN THT-KL DI INDONESIA.
18. Chari, D. A. & Chan, D. K. Diagnosis and Treatment of Congenital Sensorineural Hearing Loss. *Curr. Otorhinolaryngol. Rep.* **5**, 251–258 (2017).
19. Humes, L. E. *et al.* The effects of service-delivery model and purchase price on hearing-aid outcomes in older adults: A randomized double-blind placebo-controlled clinical trial. *Am. J. Audiol.* **26**, 53–79 (2017).
20. BPJS. Administrasi Klaim Fasilitas Kesehatan BPJS Kesehatan. *Badan Penyelenggara Jaminan Sos.* 1–26 (2014).
21. Cheng, L. J., Soon, S. S., Bin-Chia, D., Hong Ju, W. & Ng, K. Cost-effectiveness analysis of bilateral cochlear implants for children with severe-to-profound sensorineural hearing loss in both ears in Singapore. *PLoS One* **14**, 1–18 (2019).
22. Wong, K. *et al.* Auditory brainstem implants: Recent progress and future perspectives. *Front. Neurosci.* **13**, 1–8 (2019).
23. Nakamura, K. *Rehabilitation Manual 2: Habilitation for Hearing-Impaired Young Children.* College of National Rehabilitation Center for the Disabled (2000).

24. Boyle. Gallaudet Research Institute. *Pediatrics* (2011).
25. JCIH. Joint Committee in Infant Hearing 1994 Position Statement. *Jt. Comm. Infant Hear.* (1994).
26. Bruzzone R, White TW, P. D. Connections with connexins: the molecular basis of direct intercellular signaling. *238:1–27* (1996).
27. Beltramello, M., Piazza, V., Bukauskas, F. F., Pozzan, T., and Mammano, F. Impaired permeability to Ins (1,4,5) P3 in a mutant connexin underlies recessive hereditary deafness. *Nat. Cell Biol* **7**, 63–69.
28. Zhang, Y., Tang, W., Ahmad, S., Sipp, J. A., Chen, P., and Lin, X. Gap Junction-Mediated Intercellular Biochemical Coupling in Cochlear Supporting Cells is Required for Normal Cochlear Functions. *Proc. Natl. Acad. Sci. U.S.A.* **102**, 15201–15206 (2005).
29. Zhao, H. B. Connexin26 is Responsible for Anionic Molecule Permeability in the Cochlea for Intercellular Signaling and Metabolic Communications. *Eur. J. Neurosci* **21**, 1859–1868 (2005).
30. Gossman, D. G., and Zhao, H. B. Hemichannel-mediated Inositol 1,4,5-Tri-Sphosphate (IP3) Release in the Cochlea: A Novel Mechanism of IP3 Intercellular Signaling. *Cell Commun. Adhes.* **15**, 305–315 (2008).
31. Kelsell DP, Di WL, H. M. Connexin Mutations in Skin Disease and Hearing Loss. *Am J Hum Genet* **68(3)**, 559–68.
32. JEHDI. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *J. Early Hear. Detect. Interv.* **3**, 1–44 (2019).
33. Busa, J. *et al.* Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* **120**, 898–921 (2007).
34. Gentili H, H. A. Mental Health in Children with Severe Hearing Impairment. *Adv. Psychiatr. Treat.* **17**, 54–62 (2011).
35. Melillo, R. & Leisman, G. Neurobehavioral disorders of childhood: An evolutionary perspective. *Springer* (2004) doi:10.1007/978-1-4419-1231-2.
36. PB PERDOSRI. *Buku Uji Fungsi Kedokteran Fisik dan Rehabilitasi.*

- PERDOSRI (2019).
37. Clinical Practice Guidelines on Compact Disc. Includes Guideline Technical Report, Evidence Tables, Report of the Recommendations, and Quick Reference Guide. 4968 (2007) doi:10.5005/jp/books/12591.
  38. World Health Organization (WHO). Newborn and infant hearing screening: current issues and guiding principles for action. *WHO Libr. Cat. Data* 39 (2010).
  39. Jack Katz, Marshall Chasin, Kristina English, Linda J Hood, K. L. T. *Handbook of Clinical Audiology, 7th.* (2015).
  40. Hobson, T. Audiology Diagnostic Assessment Protocol. **2**, 1–161 (2016).
  41. Madell, J. R. & Flexer, C. *Pediatric Audiology : Diagnosis, Technology, and Management.* Thieme (2021). doi:10.1007/978-3-030-54088-3\_66.
  42. Joshi VM, Navlekar SK, Kishore GR, Reddy KJ, K. E. CT and MR Imaging of the Inner Ear and Brain in Children with Congenital Sensorineural Hearing Loss. *Radiographics* **32(3)**, 683–92 (2012).
  43. American Academy of Audiology. American Academy of Audiology Clinical Practice Guidelines: Pediatric Amplification. *Am. Acad. Audiol.* 5–60 (2013).
  44. Network, S. H. Clinical Guidelines for Paediatric Cochlear Implantation Neurosciences and the. *Surgery* (2011).
  45. Malaysia, M. D. D. M. of H. *Cochlear Implant Service Operational Policy. Medical Development Division Ministry of Health Malaysia.*
  46. Manrique, M. *et al.* Guideline on Cochlear Implants. *Acta Otorrinolaringol. (English Ed.* **70**, 47–54 (2019).
  47. Valero, J., Blaser, S., Papsin, B. C., James, A. L. & Gordon, K. A. Electrophysiologic and behavioral outcomes of cochlear implantation in children with auditory nerve hypoplasia. *Ear Hear.* **33**, 3–18 (2012).
  48. Jeffrey, L. & Simmons, L. Suggested Protocol for Auditory Neuropathy Spectrum Disorder ( ANSD ) and Cochlear Implant ( CI ) Management. (2009).
  49. Gifford, R. *Cochlear Implant Patient Assessment: Evaluation of Candidacy, Performance, and Outcomes 2nd edition.* (PLURAL PUBLISHING INC, 2020).

50. Messersmith, J. J., Entwisle, L., Warren, S. & Scott, M. Clinical Practice Guidelines: Cochlear Implants. *J. Am. Acad. Audiol.* **30**, 827–844 (2019).
51. Balkany, T. J. *et al.* Cochlear implant soft failures consensus development conference statement. *Otol. Neurotol.* **26**, 815–818 (2005).
52. Distinguin, L., Blanchard, M., Rouillon, I., Parodi, M. & Loundon, N. Pediatric cochlear reimplantation: Decision-tree efficacy. *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.* **135**, 243–247 (2018).
53. Kaplan, A. B. *et al.* Auditory Brainstem Implant Candidacy in The United States in Children 0-17 Years Old. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* vol. 79 310–315 (2015).
54. Sennaroglu, L. *et al.* Auditory brainstem implantation in children and non-neurofibromatosis type 2 patients: a consensus statement. *Otol. Neurotol.* **32**, 187–191 (2011).
55. Lloyd, S. (Simon K. W., Donnelly, N. P. (Neil P. & S. Karger (Firm). *Advances in Hearing Rehabilitation.* (KARGER, 2018).
56. Healthcare, E. Clinical Guidelines Speech Therapy. in *Clinical Guidelines for Medical Necessity Review of Speech Therapy Services* vol. v1 160–171 (2019).
57. MRC's Institute of Hearing Research. Royal College of Speech & Language Therapists Clinical Guideline. in *Clinical Guidelines: Deafness/Hearing Loss* (2005).
58. Rhoades, E. A. Language Progress With an Auditory-Verbal Approach for Young Children with Hearing Loss. in *International Pediatrics* vol. 16(1) (2001).
59. Stith, J. *What is Auditory-Verbal Therapy? A Parent Packet.* Rady Children's Hospital San Diego (2019).
60. Caleffe-schenck, N., Ed, M. & Therapist, C. A. Auditory-Verbal Therapy: Developing Spoken Language Through Listening With Children Who Are Deaf. in 12–15 (2005).
61. Lisa M, B. EBP briefs - Auditory-Verbal Therapy as an Intervention Approach for Children Who are Deaf: A Review of The Evidence. *PsychCorp* **11**,.
62. Palfreyman, N. Sign language Varieties of Indonesia: A Linguistic and

- Sociolinguistic Investigation. *Univ. Cent. Lancash.* (2015).
63. Van Staden, A., Badenhorst, G. & Ridge, E. The benefits of sign language for deaf learners with language challenges. *Per Linguam* **25**, (2011).
  64. Teresa Y. C. Ching, Kathryn Crowe, Vivienne Martin, Julia Day, Nicole Mahler, Samantha Youn, Laura Street, C. C. & J. O. Language Development and Everyday Functioning of Children with Hearing Loss Assessed at 3 Years of Age. *Int. J. Speech. Lang. Pathol.* **12:2**, 124–131 (2010).
  65. Hilgenberg AM, Cardoso CC, Caldas FF, Tschiedel RS, Deperon TM, B. J. F. Hearing Rehabilitation Incerebral Palsy: Development of Language and Hearing After Cochlear Implantation. *Braz J Otorhinolaryngol* 240–7 (2015).
  66. Hall, J. W. Update on Auditory Evoked Responses: Evidence-Base ABR Protocol for Infant Hearing Assessment. *Audiology Online* (2017). doi:10.1080/00111619.1963.10689800.
  67. Madell, J. R., Flexer, C., Wolfie, J. & Schafer, E. C. *Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology, and Management.* (Thieme, 2014).
  68. St. Gabriel's School for Hearing Impaired Children, Castle Hill, N.S.W. St. Gabriel's curriculum for the development of audition, language, speech, cognition second edition. English. (2005).
  69. Mertens, Griet. *Minimal Outcome Measurements in Paediatric Cochlear Implant Users: A Consensus Paper.* Elsevier Editorial System(tm) for *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Manuscript Draft Australia.* (2017)