

## **PENEGAKAN DIAGNOSIS NEUROPATI AUDITORI : SEBUAH LAPORAN KASUS**

Novi Primadewi\*, Rinda Putri Anggraini, Destar Aditya Y  
Departemen Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok Bedah Kepala Leher  
Fakultas Kedokteran Universitas Sebelas Maret/RSUD Dr Moewardi Surakarta,  
Indonesia

### **ABSTRAK**

**Latar Belakang:** Neuropati auditori merupakan bagian dari tuli sensorineural, dimana suara dapat masuk hingga telinga dalam, tetapi transmisi sinyal dari telinga dalam ke otak terganggu pada jarak tertentu. Evaluasi klinis serta pemeriksaan yang tepat dibutuhkan pada penegakkan diagnosis neuropati auditori sehingga tatalaksana yang tepat dapat segera diberikan. **Laporan Kasus:** Dilaporkan seorang anak laki-laki umur 1 tahun 8 bulan dengan keluhan belum dapat bicara sesuai usianya dan tidak respon terhadap panggilan ataupun suara keras. Pasien mempunyai riwayat hiperbilirubinemia pada usia 2 minggu. Pasien dilakukan pemeriksaan OAE dengan hasil normal, ABR/BERA terdapat gelombang mikroponik koklea pada intensitas 90-95 dB dan tidak tampak gelombang V pada intensitas 70-95 dB dan ASSR hasil ambang dengar gangguan derajat berat. **Diskusi:** Diagnosa neuropati auditori dapat ditegakkan dengan pemeriksaan *Otoacoustic Emission* (OAE) dengan hasil fungsi sel rambut luar koklea normal dan pada *auditory brainstem respons* (ABR/BERA) didapatkan *Cochlear Microphonic* (CM) normal atau pernah ada dalam satu waktu tetapi respons gelombang tidak normal atau tidak ada. Pada kasus ini telah dilakukan penegakan diagnosis yang sesuai dengan panduan. **Kesimpulan:** Diagnosa neuropati auditori dapat ditegakkan dengan pemeriksaan *Otoacoustic Emission* (OAE) dengan hasil fungsi sel rambut luar koklea normal dan pada *auditory brainstem respons* (ABR/BERA) didapatkan *Cochlear Microphonic* (CM) normal atau pernah ada dalam satu waktu tetapi respons gelombang tidak normal atau tidak ada.

**Kata kunci:** *Neuropati auditori, ABR, OAE, ASSR, hiperbilirubinemia*

## **DIAGNOSIS OF AUDITORY NEUROPATHY: A CASE REPORT**

Novi Primadewi\*, Rinda Putri Anggraini, Destar Aditya Y  
Departement Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery Faculty of Medicine  
Sebelas Maret University in Dr Moewardi Hospital, Surakarta

### **ABSTRACT**

**Background:** Auditory neuropathy is a part of sensorineural deafness, where sound can enter the inner ear, but signal transmission from the inner ear to the brain is disrupted in certain ways. Clinical evaluation and proper examination are needed in establishing the diagnosis of auditory neuropathy so that appropriate treatment can be given immediately. **Case Report:** Reported a boy aged 1 year 8 months with complaints of not being able to speak according to his age and not responding to calls or loud noises. The patient had a history of hyperbilirubinemia at 2 weeks of age. The patient OAE examination with normal results, ABR had cochlear microphonic, at an intensity of 90-95 dB and no V waves were seen at an intensity of 70-95 dB and ASSR was the result of a threshold for severe hearing loss. **Discussion:** The diagnosis of auditory neuropathy can be established by Otoacoustic Emission (OAE) examination with the results of normal cochlear outer hair cell function and on the auditory brainstem response (ABR/BERA) normal Cochlear Microphonic (CM) is obtained or has been present at one time but the wave response was abnormal or none. In this case, the diagnosis has been carried out in accordance to the guideline **Conclusion:** The diagnosis of auditory neuropathy can be diagnosis by Otoacoustic Emission (OAE) examination with normal cochlear outer hair cell function and normal Cochlear Microphonic (CM) or has been present at one time but the response to the auditory brainstem response (ABR/BERA) is abnormal or absent.

**Keyword:** Auditory neuropathy, ABR, OAE, ASSR, hyperbilirubinemia

## PENDAHULUAN

Neuropati auditori merupakan suatu gangguan pendengaran yang jarang terjadi dengan prevalensi yang belum diketahui secara pasti dan membutuhkan identifikasi dan diagnosis secara dini.<sup>1</sup> Neuropati Auditori (NA) adalah kelainan pendengaran dimana penderita memiliki fungsi sel rambut luar koklea normal pada tes *Otoacoustic Emission* (OAE) dan atau *Cochlear Microphonic* (CM) normal atau pernah ada dalam satu waktu tetapi respons pada *auditory brainstem respons* (ABR) tidak normal atau tidak ada. Istilah lain untuk neuropati auditori adalah dissinkronisasi auditori, tuli neural, atau de-sinkronisasi auditori.<sup>1</sup>

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

ventilator mekanik, perdarahan intrakranial post-natal), paparan obat ototoksik, proses infeksi (*mumps* dan meningitis), gangguan imun (sindrom *Guillain-Barre*), polineuropati pada diabetes mellitus, serta trauma kepala. Prematuritas dengan komplikasi postpartum merupakan faktor risiko tersering untuk terjadinya neuropati auditori dan diikuti dengan hiperbilirubinemia.<sup>2</sup>

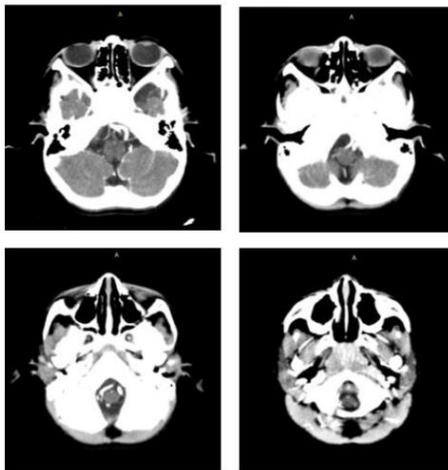
Adanya teknologi dan prosedur terbaru membuat kelainan ini dapat dibedakan dengan tuli sensorineural lainnya berdasarkan lokasi lesinya yaitu tuli sensoris (mengenai sel rambut dalam), neuropati auditori (patologi pada sel ganglion spiralis dan akson nervus koklearis), tuli sentral (mengenai jaras auditori sentral) dan gangguan konduksi saraf (bila tidak ditemukan kelainan seperti yang disebutkan di atas). Neuropati auditori dibagi menjadi dua tipe yaitu pre-sinaps (tipe I) apabila terdapat keterlibatan sel rambut dan post-sinaps (tipe II) apabila terdapat keterlibatan nervus koklearis.<sup>3</sup>

Laporan kasus ini bertujuan untuk mengetahui pengakan diagnosis neuropati auditori supaya tatalaksana yang tepat dapat segera diberikan sehingga memberikan prognosis yang lebih baik.

### **LAPORAN KASUS**

Dilaporkan seorang anak laki-laki, umur 1 tahun 8 bulan datang ke poliklinik THTKL RSUD Dr Moewardi Surakarta atas konsulan dari TS Pediatri dengan keluhan utama belum bisa bicara sesuai usianya. Pasien sering tidak respon terhadap suara

panggilan. Keluhan ini mulai dirasakan sejak pasien berumur sekitar usia enam bulan, pasien tidak respon dengan mainan yang berbunyi, namun terkadang menengok saat dipanggil dengan suara yang keras. Pasien mempunyai riwayat demam dan kulit kekuningan saat usia 2 minggu. Keluhan keluar cairan dari kedua telinga disangkal, dan pasien tidak pernah dikeluhkan mengalami kejang. Pasien didiagnosis dengan speech delay dengan faktor resiko gangguan pendengaran.



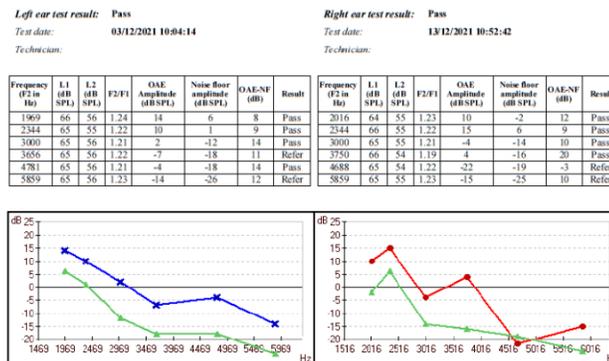
**Gambar 2.** MSCT Scan dengan Kontras tak tampak kalsifikasi abnormal, malformasi kongenital maupun hidrocephalus.

Pada tanggal 11 November 2021 telah dilakukan pemeriksaan MSCT Scan dengan kontras oleh TS Anak dengan kesimpulan tak tampak kalsifikasi abnormal, malformasi kongenital maupun hidrocephalus.

Tanggal 3 Desember 2021, pasien datang ke RSUD dr. Moewardi Surakarta ditangani oleh poli Anak dengan diagnosis CP tipe spastik, epilepsi simtomatik, undescensus testis dextra, riwayat ikterik dan gizi baik. Pasien dikonsulkan ke bagian THT-KL untuk screening pendengaran.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum baik, kesadaran compos metis. vital sign nadi 96x/menit, suhu 36,5C, RR 24x/menit,

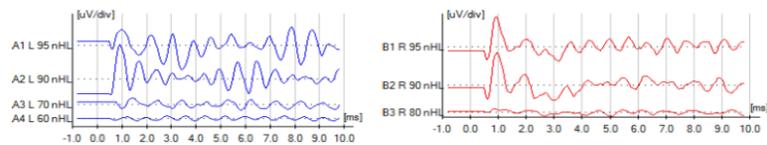
SpO2 99% dengan berat badan 8,8kg dan tinggi badan 70 cm. Pemeriksaan dibidang THTKL, Telinga ADS : liang telinga lapang, tidak ada discharge, membran timpani intak dengan refleks cahaya (+), Hidung : CNDS: lapang, konkka inferior eutrofi, septum deviasi (-), discharge (-), Tenggorok : uvula di tengah, tonsil T1-T1, detritus (-), kripte melebar (-), hiperemis (-), Dinding Faring Posterior hiperemis (-), granula (-) dan regio colli tidak ada perbesaran kelenjar getah bening. Pasien di diagnosa speech delay dan faktor resiko gangguan pendengaran, kemudian pasien dilakukan penjadwalan pemeriksaan OAE-BERA.



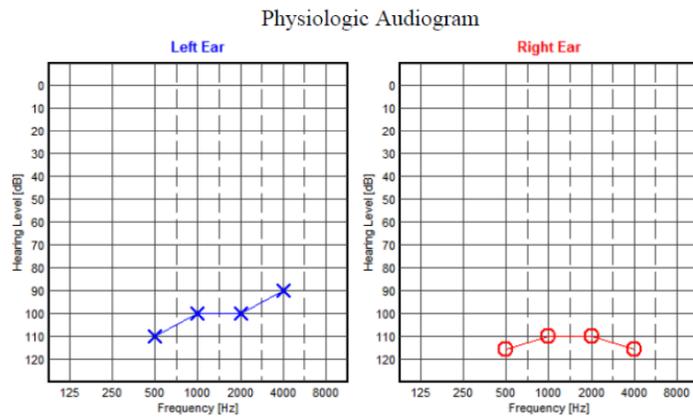
Gambar 3. Hasil OAE normal

Pada tanggal 13 Desember 2021, pasien menjalani pemeriksaan OAE- BERA-ASSR di poli THT-KL RSUD dr. Moewardi Surakarta. Sebelum dilakukan pemeriksaan, pasien diberikan obat premedikasi diazepam per rektal 7,5 mg. Hasil dari OAE AD pass dan AS pass, kesimpulan AD/AS tidak terdapat gangguan pada fungsi koklea. Hasil pemeriksaan BERA didapatkan gelombang mikroponik koklea pada intensitas 90-95 dB dan tidak terlihat gelombang V

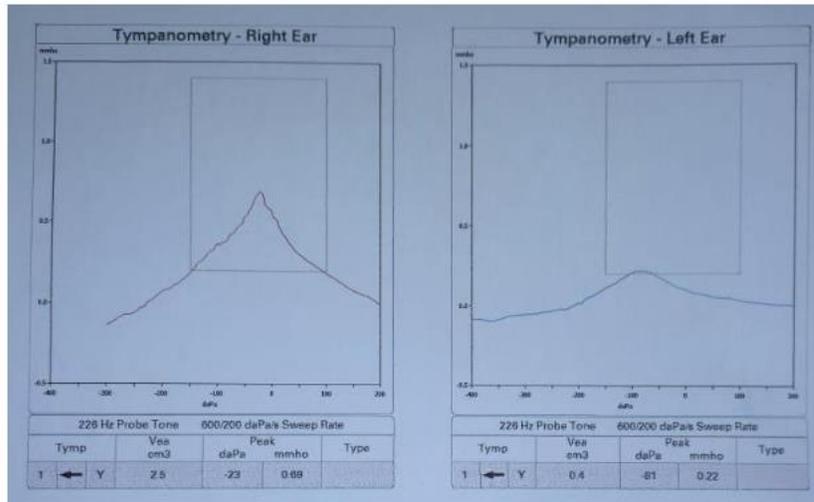
pada intensitas 70-95 dB baik AD maupun AS. Kesimpulan dari pemeriksaan BERA adalah AD/AS *sensorineural hearing loss* sangat berat. Kemudian pasien dilanjutkan pemeriksaan ASSR untuk menentukan nilai ambang dengar, didapatkan nilai ambang dengar AD 112,5 dB (SNHL sangat berat) dan AS 100 dB (SNHL sangat berat). Pada pemeriksaan Timpanometri AD dan AS didapatkan tipe A (normal).



Gambar 4. Hasil didapatkan koklear mikrofonik dan tidak ada gelombang V



**Gambar 5.** Hasil ASSR gangguan pendengaran derajat sangat berat ADS



**Gambar 6.** Hasil Timpanometri tipe A

Dari hasil pemeriksaan tersebut pasien di diagnosa dengan Neuropati Auditory dan pasien disarankan untuk menggunakan implan koklea atau alat bantu dengar frequency modulation

(FM) sistem tanpa amplifiier serta mengikuti auditory verbal therapy (AVT). Dan pasien disarankan untuk kontrol ulang pemeriksaan evaluasi setelah 6 bulan kemudian.

Left ear test result: Pass

Test date: 08/06/2022 12:02:15

Technician:

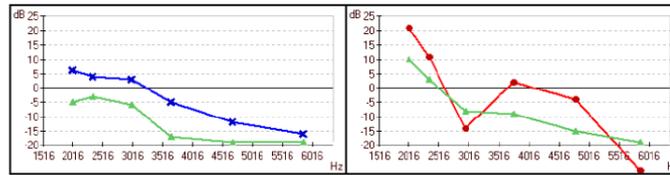
Right ear test result: Pass

Test date: 08/06/2022 12:04:44

Technician:

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
2016	65	55	1.23	6	-5	11	Pass
2344	66	55	1.22	4	-3	7	Pass
3000	65	55	1.21	3	-6	9	Pass
3656	65	55	1.22	-5	-17	12	Pass
4688	65	55	1.22	-12	-19	7	Refer
5859	65	55	1.23	-16	-19	3	Refer

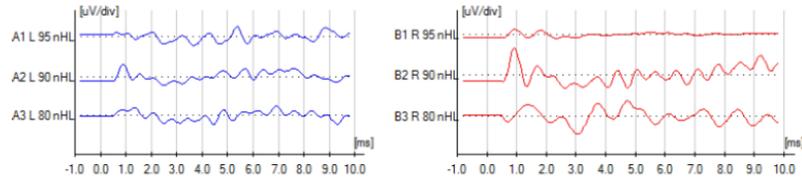
Frequency (F2 in Hz)	L1 (dB SPL)	L2 (dB SPL)	F2/F1	OAE Amplitude (dB SPL)	Noise floor amplitude (dB SPL)	OAE-NF (dB)	Result
2016	67	55	1.23	21	10	11	Pass
2344	66	55	1.22	11	3	8	Pass
2953	65	56	1.21	-14	-8	-6	Refer
3750	66	54	1.19	2	-9	11	Pass
4781	65	54	1.21	-4	-15	11	Pass
5859	65	55	1.23	-29	-19	-10	Refer



Gambar 7. Hasil OAE evaluasi normal

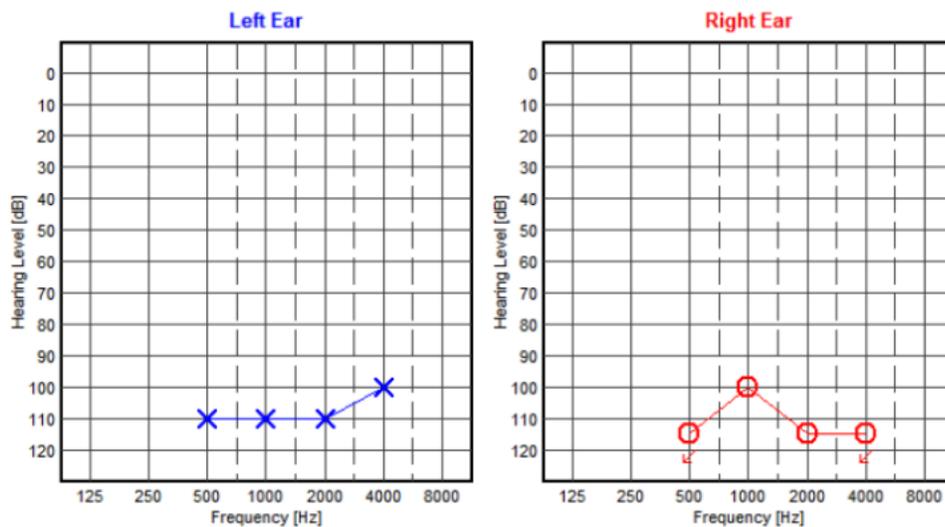
Tanggal 8 Juni 2022, pasien berusia 2 tahun 2 bulan, dilakukan pemeriksaan OAE-BERA ASSR evaluasi. Hasil pemeriksaan OAE masih didapatkan AD/AS pass/pass, yang menunjukkan tidak terdapat gangguan fungsi pada koklea. Pada hasil BERA AD/AS tidak terlihat gelombang V pada intensitas 80-95 dB dan tampak gambaran mikroponik

koklea. Kemudian pasien dilanjutkan pemeriksaan ASSR untuk menentukan nilai ambang dengar, didapatkan nilai ambang dengar AD 111,25 dB (SNHL sangat berat) dan AS 102,5 dB (SNHL sangat berat). Dari hasil tersebut, pasien didiagnosis AD/AS neuropati auditori. Pasien disarankan untuk melanjutkan *auditory verbal therapy* (AVT).



**Gambar 8.** Hasil BERA evaluasi didapatkan koklear mikrofonik dan tidak ada gelombang V

### Physiologic Audiogram



**Gambar 9.** Hasil ASSR evaluasi gangguan pendengaran derajat sangat berat ADS

### PEMBAHASAN

Telah dilaporkan sebuah kasus pasien bayi laki-laki umur 1 tahun 8 bulan dengan keluhan utama belum bisa bicara. Pasien belum bisa bicara sesuai usianya. Pasien sering tidak respon terhadap suara panggilan. Keluhan ini mulai dirasakan sejak pasien berumur sekitar usia 6 bulan,

pasien tidak respon dengan mainan yang berbunyi, namun terkadang menengok saat dipanggil dengan suara yang keras. Gejala pasien dengan auditori neuropati adalah tidak dapat berbicara sesuai usianya karena adanya gangguan pendengaran dan kemampuan pengenalan ucapan yang buruk serta kesulitan mendengar atau memahami pembicaraan terutama

dalam kebisingan. Pasien NA merupakan kasus yang langka dengan ratio angka kejadian 5,6 per 1000 kelahiran. Bielecki *et al.* menemukan 18 (5,1%) penderita NA dari 352 anak dengan penurunan pendengaran tipe sensorineural. Namun beberapa penulis menyebutkan prevalensi penderita NA berkisar 2-15% dari anak dengan penurunan pendengaran.<sup>4</sup>

Pemeriksaan audiologi yang direkomendasikan untuk neuropati auditori adalah audiometri dengan audiometri nada murni atau *behavioral audiometry* (*visual reinforcement audiometry/VRA*, *behavioral observational audiometry/BOA*, audiometri bermain), *acoustic immittance* meliputi timpanometri dan pemeriksaan refleks akustik, *otoacoustic emission* (OAE), *Auditory Brainstem Response* (ABR) atau *brainstem evoked response audiometry* (BERA), elektrokokleografi (EcochG) dan pemeriksaan persepsi bicara.<sup>5,6</sup>

Pemeriksaan OAE pasien baik pada awal maupun evaluasi didapatkan hasil pass/pass sedangkan pemeriksaan

ABR/BERA didapatkan gelombang *cochlear microphonic* dan tidak muncul gelombang V. Dan pada pemeriksaan ASSR untuk menentukan derajat ambang dengar didapatkan gangguan pendengaran pada auris dextra dan sinistra dengan kesimpulan SNHL derajat sangat berat. Pasien didiagnosis sebagai neuropati auditori (NA). NA didefinisikan dengan fungsi abnormal pada saraf auditori (ditandai dengan tidak tampaknya gelombang ABR) namun terdapat *cochlear microphonics* dan *otoacoustic emissions* yang normal (pass). Penderita NA memiliki variasi nilai ambang dengar mulai dari normal, ringan sampai yang sangat berat. Pada pemeriksaan timpanometri didapatkan hasil normal. Pemeriksaan refleks akustik stapedius tidak dilakukan pada pasien. Pada pasien dengan NA akan didapatkan hasil pemeriksaan refleks akustik stapedius tidak muncul atau abnormal baik pada stimulasi ipsilateral maupun kontralateral karena gangguan pada konduksi saraf dari sinyal auditori, meskipun pada beberapa kasus refleks ini dapat muncul.

Pada neuropati auditori, ambang dengar nada murni (*pure tone threshold*) dapat berkisar dari atau mendekati normal hingga tuli yang sangat berat. Kemampuan proses auditori secara khas terganggu pada pasien ini, terutama pada lingkungan bising. Pada pemeriksaan OAE didapatkan hasil yang masih normal yang menandakan fungsi sel rambut luar koklea masih baik. Refleks akustik biasanya tidak muncul baik pada stimulasi ipsilateral maupun kontralateral, meskipun pada beberapa kasus refleks ini dapat muncul. Refleks akustik stapedius tidak muncul atau abnormal karena gangguan pada konduksi saraf dari sinyal auditori. Gangguan konduktif yang signifikan dapat mencegah CM terdeteksi. Bahkan elemen konduktif yang lebih ringan pun dapat menyebabkan OAE tidak ada. Ketika timpanogram abnormal muncul, kemungkinan neuropati auditori tidak dapat disingkirkan namun dalam kasus di mana tidak ada bukti lain untuk neuropati auditori, hal ini tidak boleh menunda penatalaksanaan gangguan pendengaran anak. Timpanometri

frekuensi tinggi harus dilakukan untuk bayi di bawah usia 6 bulan.<sup>7,8,9</sup>

Gambaran khas neuropati auditori pada pemeriksaan BERA adalah ditemukannya gambaran BERA yang abnormal, memanjang atau tidak ada, dengan adanya gelombang mikrofonik koklea. Mikrofonik koklea merupakan respon preneural yang dihasilkan oleh polarisasi dan depolarisasi sel rambut koklea (muncul sebelum gelombang I pada BERA). Mikrofonik koklea dapat ditemukan pada telinga normal, tuli sensorineural, dan neuropati auditori. Mikrofonik koklea pada neuropati auditori disertai dengan respon neural yang abnormal atau tidak ada. Amplitudo gelombang ini semakin besar pada pasien dengan gangguan pada sistem saraf pusat. Gelombang mikrofonik koklea dibedakan dengan respon neural melalui dua kriteria yaitu polaritas mikrofonik koklea akan terbalik dengan inversi polaritas stimulus dan latensi mikrofonik koklea akan konstan dengan koklea (khususnya pada stimulus yang relatif tinggi), analisis

harus dikonfirmasi dengan stimulus *rarefaction* dan *condensation*. Untuk membedakan gelombang ini dari artefak stimulus, tabung suara yang digabungkan dengan transduser pada *earphone* dilepaskan tanpa mengubah posisi elektroda dan transduser. Bila menghilang, maka gelombang ini merupakan mikrofonik koklea. Namun bila menetap, gelombang ini adalah suatu artefak stimulus. Ketika mikrofonik koklea muncul dan masih belum ada respons ABR pada tingkat intensitas yang sama, ini dianggap sebagai bukti Neuropati auditori.<sup>7,8</sup>

Pemeriksaan untuk menilai persepsi bicara dapat dilakukan dengan menggunakan kuesioner ITMAIS (*Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale*) atau MAIS (*Meaningful Auditory Integration Scale*), kata dan fonem MLNT (*Multisyllabic Lexical Neighborhood Test*)/LNT (*Lexical Neighborhood Test*), kata dan fonem PB-K (*Phonetically Balanced Kindergarten*), serta kalimat HINT (*Hearing in Noise Test*) pada lingkungan tenang dan bising. Pada neuropati auditori,

kemampuan persepsi bicara biasanya tidak proporsional dengan ambang dengar yang dimiliki. Persepsi bicara pada pasien ini lebih buruk dibandingkan tuli sensorineural. Gangguan pada aktivitas nervus koklearis tidak menghasilkan penurunan sensitivitas yang signifikan, tetapi menyebabkan kesulitan dalam memahami pembicaraan. Pasien dengan neuropati auditori memiliki kemampuan auditori yang baik, tetapi memiliki kemampuan diskriminasi kata yang sangat buruk.<sup>7,8</sup>

## KESIMPULAN

Neuropati auditori merupakan suatu gangguan pendengaran yang jarang terjadi dan telah dilaporkan pada semua umur, terutama anak-anak. Pada neuropati auditori terjadi disinkronisasi pada jaras pendengaran dengan fungsi sel rambut luar koklea masih normal. Gambaran khas pada pasien neuropati auditori adalah derajat pendengaran yang bervariasi, dari mendekati normal hingga tuli sangat berat dan gangguan pada persepsi

bicara. Pada pemeriksaan OAE didapatkan hasil normal dan pada pemeriksaan ABR/BERA didapatkan hasil abnormal atau tidak adanya gelombang namun dengan gambaran mikrofonik koklea. Gangguan konduktif yang signifikan dapat mencegah CM terdeteksi. Refleksi akustik biasanya tidak muncul baik pada stimulasi ipsilateral maupun kontralateral, Tatalaksana pada pasien neuropati auditori dapat berupa penggunaan alat bantu dengar, implan koklea hingga implan batang otak. Penggunaan alat bantu dengar seperti sistem FM dapat membantu beberapa anak dan dewasa dengan NA. Implan koklea pada beberapa penelitian disebutkan mampu memperbaiki pendengaran pada pasien NA. AVT direkomendasikan sebagai metode rehabilitasi untuk pasien NA.

### Ucapan Terima Kasih

Kami mengucapkan banyak terimakasih pada keluarga dan tenaga Kesehatan yang terlibat dalam studi ini. Kepada bagian Pediatri RSUD

Moewardi, Laboratorium RSUD Moewardi.

### Daftar Pustaka

1. Physicians A. Guidelines for Aetiological Investigation into Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Children and Young Adults. Br Assoc Audiovestibular Physicians [Internet]. 2018;(July):1–23. Available from: [https://www.baap.org.uk/uploads/1/1/9/7/119752718/guidelines\\_for\\_and\\_f inal\\_version.pdf](https://www.baap.org.uk/uploads/1/1/9/7/119752718/guidelines_for_and_f inal_version.pdf)
2. Norrix LW, Velenovsky DS. Auditory neuropathy spectrum disorder: a review. *J Speech Lang Hear Res.* 2014 Aug;57(4):1564-76. doi: 10.1044/2014\_JSLHR-H-13-0213. PMID: 24686491.
3. Shearer AE, Hansen MR. Auditory synaptopathy, auditory neuropathy, and cochlear implantation. *Laryngoscope Investig Otolaryngol.* 2019;4(4):429–40.
4. Bielecki I, Horbulewicz A, Wolan T. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Prevalence and risk factors for Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in a screened newborn population at risk for hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2012;76(11):1668–70.

- Available from:  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ijpor.2012.08.001>
5. Yawn RJ, Nassiri AM, Rivas A. Auditory Neuropathy: Bridging the Gap Between Hearing Aids and Cochlear Implants. *Otolaryngol Clin North Am* [Internet]. 2019;52(2):349–55. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.otc.2018.11.016>
  6. Moser T, Starr A. Auditory neuropathy-neural and synaptic mechanisms. *Nat Rev Neurol*. 2016;12(3):135–49.
  7. Rahman S, Rosalinda R. Tinjauan Pustaka Neuropati Auditori. *Tinj Pustaka Neuropati Audit*. 2012;1(tipe I):31–8.
  8. De Siati RD, Rosenzweig F, Gersdorff G, Gregoire A, Rombaux P, Deggouj N. Auditory neuropathy spectrum disorders: From diagnosis to treatment: Literature review and case reports. *J Clin Med*. 2020;9(4).
  9. Moser T, Starr A. Auditory neuropathy-neural and synaptic mechanisms. *Nat Rev Neurol*. 2016;12(3):135–49.