



Case Report

## Kurang Pendengaran pada Anak Sindrom *Down*

Maya Damayanti<sup>1</sup>, Muyassaroh<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Program Studi Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorokan – Kepala Leher,  
Fakultas Kedokteran Universitas Diponegoro Semarang, Indonesia

<sup>2</sup>Kelompok Staf Medik Telinga Hidung Tenggorokan – Kepala Leher  
Rumah Sakit Umum Pusat Dokter Kariadi Semarang, Indonesia

### Abstrak

p-ISSN: 2301-4369 e-ISSN: 2685-7898  
<https://doi.org/10.36408/mhjcm.v9i2.780>

**Diajukan:** 04 Maret 2019  
**Diterima:** 21 Mei 2019

**Afiliasi Penulis:**  
Kelompok Staf Medik  
Telinga Hidung Tenggorokan – Kepala Leher  
Rumah Sakit Umum Pusat Dokter Kariadi  
Semarang, Indonesia

**Korespondensi Penulis:**  
Muyassaroh  
Jl. Dr. Sutomo No. 16, Semarang,  
Jawa Tengah 50244, Indonesia

**E-mail:**  
muyastht@gmail.com

**Latar belakang :** Sindrom *Down* merupakan kelainan kromosomal genetik yang disebut trisomi dimana terdapat tambahan kromosom pada kromosom 21. Pertumbuhan anak dengan sindrom *Down* cenderung mengalami perlambatan diberbagai sektor, salah satunya adalah gangguan pendengaran (65–75%) . Tujuan penulisan laporan kasus ini untuk mengetahui kurang pendengaran pada anak dengan sindrom *Down* serta tatalaksana yang seharusnya diberikan.

**Laporan kasus :** Dilaporkan anak usia 11 bulan dengan sindrom *Down* disertai kecurigaan kurang dengar. Hasil pemeriksaan brain evoked response auditory (BERA) didapatkan gangguan pendengaran *sensory neural hearing loss* (SNHL) derajat sangat berat pada telinga kanan dan derajat ringan pada telinga kiri. Pasien disarankan menggunakan alat bantu dengar, terapi wicara dan evaluasi perkembangan bahasa dan bicara tiap 6 bulan oleh TS tumbuh kembang anak.

**Pembahasan :** Kurang pendengaran menyebabkan berbagai gangguan pada aspek mental emosional, perkembangan bahasa maupun perkembangan sosial bermasyarakat. Intervensi awal dengan fisioterapi, terapi wicara dan terapi okupasi. Rehabilitasi pendengaran dengan alat bantu dengar (ABD), *Bone Anchored hearing Aid* (BAHA), dan implant koklea. Kurang dengar pada kasus ini dilakukan habilitasi dengan ABD, terapi wicara dan evaluasi perkembangan bahasa dan bicara.

**Simpulan :** Habilitasi pendengaran pada kasus ini dengan penggunaan ABD, terapi wicara dan evaluasi perkembangan bahasa dan bicara.

**Kata kunci :** Sindrom *Down*, kurang dengar, habilitasi pendengaran

## Hearing Loss in Down Syndrome

### Abstract

**Background :** Down syndrome is a genetic chromosomal disorder called as trisomy where there are additional chromosomes on chromosome 21. Growth of children with Down syndrome tends to experience a retardation in various sectors, one of them is hearing loss (65–75%) . The purpose of writing this case report is to find out hearing loss in children with Down syndrome and the management that should be given.

**Case report :** Reported 11month old child with suspicion of hearing loss. Brain evoked response auditory (BERA) results have very severe degree of sensory neural hearing loss (SNHL) hearing in the right ear and mild degree in the left ear. Patients are advised to use hearing aids, speech therapy and evaluation of language development and talk every 6 months .

**Discussion :** Hearing loss in Down syndrome causes various disorders in the mental emotional aspects, language development and social development in the community. Early intervention with physiotherapy, speech therapy and occupational therapy. Audiologic habilitation with hearing aids (HA), Bone Anchored hearing Aid (BAHA), and cochlear implants. Hearing loss in this case was carried out habilitation with HA, speech therapy and evaluation of language development and speech.

**Conclusion :** hearing habilitation in this case with using HA, speech therapy and evaluation of language development and speech.

**Keywords :** Down syndrome, hearing loss, hearing habilitation

### PENDAHULUAN

Sindrom *Down* merupakan kelainan kromosomal genetik karena terjadi penambahan kromosom pada kromosom 21, dan adanya gangguan pembelahan kromosom yang disebut non-disjungsi. Bertambahnya kromosom berdampak pada ketidak seimbangan genetik, retardasi mental dan terganggunya fungsi fisik, intelektual bahkan fisiologi tubuh. Prevalensi kejadian sindrom *Down* memiliki angka yang berbeda beda sekitar 1 dari setiap 700-1000 kelahiran hidup.<sup>1,2</sup> Penelitian mengenai distribusi penyakit genetik di RSUD Serang yang dilakukan pada tahun 2007-2010, ditemukan 13 kasus sindrom *Down*.<sup>3</sup> Data rekam medis RSUP Dr. Kariadi tahun 2018 didapatkan 50 anak sindrom *Down*.

Anak dengan sindrom *Down* memiliki kecenderungan mengalami keterlambatan berbagai sektor pertumbuhan dan perkembangan, salah satu dari hambatan tersebut adalah melibatkan organ

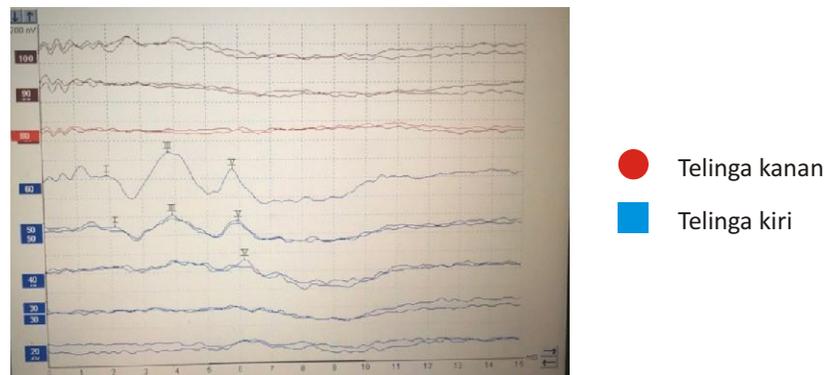
pendengaran (65–75%). Kurang pendengaran pada kedua telinga sebanyak 65%. Jenis kurang pendengaran 54% *Conductive Hearing Loss* (CHL), 16% dengan tipe *Sensory-Neural Hearing Loss* (SNHL), dan 8% dengan tipe *Mix Hearing Loss* (MHL).<sup>4</sup> Skrining dan pemeriksaan dini pendengaran pada anak sindrom *Down* sangat diperlukan untuk mendeteksi ada atau tidaknya abnormalitas pendengaran sedini mungkin untuk mencegah adanya masalah gangguan perkembangan bicara dan berbahasa di kemudian hari. Tujuan penulisan laporan kasus ini untuk mengetahui kurang pendengaran pada anak dengan sindrom *Down* serta habilitasi yang seharusnya diberikan.

### LAPORAN KASUS

Anak sindrom *Down* disertai *global developmental delay* usia 11 bulan periksa ke klinik THT RSUP Dr. Kariadi atas konsulan dari TS anak untuk dilakukan pemeriksaan



Gambar 1. Profil pasien



**Gambar 2.** Hasil pemeriksaan BERA

pendengaran dengan kecurigaan adanya kurang pendengaran. Pasien merupakan anak ke-2 dari dua bersaudara. Anak pertama tidak mengalami kurang pendengaran maupun gangguan tumbuh kembang, serta tidak terdapat riwayat kurang pendengaran dari keluarga.

Riwayat prenatal, selama kehamilan keluhan demam disertai bintik-bintik merah, campak atau morbili, rubella, sakit kuning, darah tinggi, kencing manis dan minum obat-obatan ataupun jamu-jamuan disangkal. Ibu pasien secara rutin kontrol ke dokter kandungan untuk mengecek kehamilannya. Riwayat perinatal, usia ibu saat mengandung 41 tahun. Anak lahir secara normal dengan usia kehamilan 38 minggu, saat lahir langsung menangis dan memiliki berat badan lahir 2400gr. Riwayat pascanatal, demam tinggi disertai bercak merah pada tubuh, terkena rubella, campak, cacar, gondongan, sakit kuning dan kejang demam tinggi disangkal.

Anak mengalami keterlambatan perkembangan motorik, usia 8 bulan belum dapat tengkurap, mengangkat kepala, merangkak, duduk sendiri dan berdiri. Pasien telah menjalani imunisasi lengkap sesuai dengan usianya. Pasien didiagnosis dengan Sindrom Down dan global developmental delay oleh TS tumbuh kembang anak, pasien dikonsulkan kebagian rehabilitasi medik. Setelah menjalani fisioterapi, pasien dapat tengkurap, mengangkat kepala dan duduk. Pemeriksaan fisik status generalis didapatkan keadaan umum baik, kesadaran kompos mentis. Status lokalis, telinga normotia +/+, CAE: hiperemis -/-, edema -/-, serumen -/-, MT: intak +/+, reflek cahaya +/+. Pemeriksaan hidung dan tenggorok dalam batas normal.

Hasil pemeriksaan pendengaran dengan *otoacoustic emission* (OAE) kedua telinga refer, hasil timpanometri kedua telinga tipe A. Hasil pemeriksaan BERA didapatkan ambang dengar telinga kanan lebih dari 100 dB (kurang dengar derajat sangat berat) dan ambang dengar telinga kiri 40 dB (kurang dengar derajat ringan).

Berdasarkan hasil pemeriksaan OAE dan BERA, pasien didiagnosis kurang dengar tipe sensorineural

derajat sangat berat pada telinga kanan dan derajat ringan pada telinga kiri. Pasien disarankan untuk menggunakan alat bantu dengar (ABD) pada kedua telinga, terapi wicara dan evaluasi perkembangan bahasa dan bicara tiap 6 bulan oleh TS tumbuh kembang anak.

## PEMBAHASAN

Mayoritas anak dengan sindrom *Down* mengalami gangguan pendengaran 65–75%. Pada penelitian karakteristik gangguan pendengaran pada anak sindrom *Down* oleh Kthryn L dkk, didapatkan 70,6% gangguan pendengaran derajat ringan, 15,8% gangguan pendengaran derajat sedang dan 2% gangguan pendegaran derajat sangat berat (*profound*).<sup>5</sup> Jenis kurang dengar pada anak dengan sindrom 54% *Conductive Hearing Loss* (CHL), 16% dengan tipe *Sensory-Neural Hearing Loss* (SNHL), dan 8% dengan tipe *Mix Hearing Loss* (MHL).

Gangguan sistem auditorik pada penderita sindrom *Down* yang paling sering ditemui yaitu tipe CHL yang disebabkan oleh otitis media dengan efusi (OME) yang persisten. Penyebab OME adalah adanya kelainan atau abnormalitas anatomi dan fisiologi pada penderita sindrom *Down*. Struktur abnormalitas kepala yang berpengaruh yaitu adanya *mid face hypoplasia*, nasofaring yang berkontraksi, dan tuba eustachii yang sempit dan pendek. Hal ini disebabkan oleh adanya gangguan pertumbuhan pada penderita sindrom *Down*. Abnormalitas fungsi fisiologi yang berpengaruh adalah adanya sistim imun yang menurun sehingga kejadian OME tidak kunjung sembuh dan cenderung menjadi persisten, hal ini lah yang menjadi penyebab utama adanya keluhan CHL pada penderita sindroma *Down*. Kelainan ini umumnya tidak timbul saat lahir, namun ditemukan setelah adanya infeksi yang berulang.<sup>4</sup>

Kurang pendengaran jenis SNHL pada penderita sindrom *Down* disebabkan karena adanya malformasi dari organ telinga dalam, terutama koklea dan sel syaraf pendengaran. Adanya malformasi menimbulkan malfungsi dari organ tersebut. Berbeda dengan kelainan



**Gambar 3.** Penggunaan ABD pada anak dengan sindrom Down



**Gambar 4.** Penggunaan BAHA pada anak dengan sindrom Down<sup>13</sup>

CHL, kelainan SNHL timbul saat lahir dan cenderung memberat seiring bertambahnya usia.<sup>4</sup>

Kurang pendengaran yang dialami penderita sindrom Down menyebabkan berbagai gangguan pada aspek mental emosional, perkembangan bahasa maupun perkembangan sosial bermasyarakat. Gangguan pemahaman kata dan sulit berinteraksi sejak kecil karena rendahnya frekuensi dengar yang diterima memberikan efek yang buruk bagi kemampuan untuk berbicara dan mengembangkan bahasa.<sup>4</sup>

Pada pasien ini hasil pemeriksaan BERA, OAE dan timpanometri disimpulkan adanya kurang pendengaran tipe SNHL pada kedua telinga, dimana derajat sangat berat pada telinga kanan dan derajat ringan pada telinga kiri.

Metode rehabilitasi yang efektif untuk mengatasi kelainan sindrom Down sampai saat ini belum ditemukan. Intervensi awal menurut NDSS (*National Down Syndrome Society*) adalah program terapi, latihan, dan aktivitas sistematis yang dirancang untuk mengatasi keterlambatan perkembangan yang mungkin dialami oleh anak-anak dengan sindrom Down atau cacat lainnya. Intervensi awal biasanya mencakup tiga jenis terapi ini:<sup>1,8</sup>

#### **Fisioterapi**

Bayi dengan Sindrom Down sebagian besar memiliki hipotonia (tonus otot rendah) yang dapat memperlambat perkembangan fisik mereka dan, jika tidak diobati, menyebabkan masalah seperti postur tubuh yang buruk

di kemudian hari. Fisioterapi dapat membantu mereka mengembangkan otot dan kekuatan otot, dan juga mengajari mereka cara menggerakkan tubuh dengan cara yang tepat yang membantu fungsi sehari-hari mereka.

Penanganan fisioterapi menggunakan tahap perkembangan motorik kasar untuk mencapai manfaat yang maksimal dan menguntungkan untuk tahap perkembangan yang berkelanjutan. Tujuan dari fisioterapi disini adalah membantu anak mencapai perkembangan terpenting secara maksimal bagi sang anak, yang berarti bukan untuk menyembuhkan penyakit sindrom Down, hal ini harus dikomunikasikan sejak dari awal antara fisioterapis dengan pengasuhnya supaya tujuan terapi tercapai.

Fisioterapi pada sindrom Down membantu anak belajar untuk menggerakkan tubuhnya dengan cara/gerakan yang tepat (*appropriate ways*). Misalkan saja hypotonia pada anak dengan sindrom Down dapat menyebabkan pasien berjalan dengan cara yang salah yang dapat mengganggu posturnya, hal ini disebut sebagai kompensasi dimana anak dengan sindrom Down akan menyesuaikan gerakannya untuk mengkompensasi otot lemah yang dimilikinya, sehingga selanjutnya akan timbul nyeri atau salah postur.

Fisioterapi juga mengajarkan pada anak gerakan fisik yang tepat. Untuk itu diperlukan seorang fisioterapis yang ahli dan berpengalaman dalam masalah yang sering terjadi pada anak sindrom Down

seperti *low muscle tone*, *loose joint* dan perbedaan yang terjadi pada otot-tulanganya. Fisioterapi dapat dilakukan seminggu sekali, fisioterapis melakukan pemeriksaan dan menyesuaikan dengan kebutuhan yang dibutuhkan anak dalam seminggu. Peran orangtua sangat diperlukan karena merekalah yang paling berperan dalam melakukan latihan di rumah. Untuk itu sangat dianjurkan untuk orangtua atau pengasuh mendampingi anak selama sesi terapi agar mereka mengetahui apa-apa yg harus dilakukan di rumah.

### Terapi wicara

Anak-anak dengan sindrom *Down* sering memiliki mulut kecil dan lidah sedikit membesar, hal tersebut dapat menyulitkan mereka untuk berbicara dengan jelas. Masalah ini dapat diperburuk pada anak-anak dengan hipotonia karena tonus otot yang rendah dapat mempengaruhi wajah. Kehilangan pendengaran juga dapat mempengaruhi perkembangan bicara. Dengan terapi wicara, seorang anak dengan sindrom *Down* dapat belajar bagaimana mengatasi hambatan-hambatan ini dan berkomunikasi dengan lebih jelas. Beberapa anak juga mendapat manfaat dari belajar dan menggunakan bahasa isyarat.

### Terapi okupasi

Terapi okupasi adalah suatu terapi yang diberikan untuk melatih kemandirian, kognitif (pemahaman), kemampuan sensorik dan kemampuan motorik anak dengan *Down syndrome*. Jenis terapi ini membantu anak-anak mengembangkan keterampilan yang mereka butuhkan sebisamungkin mandiri, karena pada dasarnya anak dengan sindrom *Down* sangat bergantung dengan orang lain dan anak dengan sindrom *Down* mempunyai sifat acuh sehingga mereka beraktivitas tanpa adanya komunikasi serta tidak memperdulikan orang lain. Terapi okupasi ini sangat membantu anak dalam mengembangkan kekuatan otot dan koordinasi dengan menggunakan alat ataupun tanpa menggunakan alat. Terapi ini mencakup berbagai kegiatan mulai dari belajar untuk mengambil dan melepaskan benda-benda untuk memutar kenop, menekan tombol untuk memberi makan sendiri dan berpakaian.

Tujuan dari pendekatan beragam pengobatan sindrom *Down* ini adalah untuk membantu anak-anak berhasil membuat transisi dari kehidupan yang tergantung dengan keluarga ke kehidupan semandiri mungkin sebagai orang dewasa.

Anak dengan sindrom *Down* yang memiliki gangguan pada pendengaran dapat dibantu dengan menggunakan alat bantu dengar sesuai dengan derajat kurang pendengaran yang dimiliki. Alat bantu yang digunakan pada anak dengan sindrom *Down* tidak berbeda dengan anak-anak yang memiliki kurang pendengaran pada umumnya. Jenis alat bantu yang direkomendasikan adalah:

### 1. Alat bantu dengar (ABD)

ABD dapat digunakan sesuai dengan derajat kurang dengar dan dipakai sedini mungkin. ABD yang banyak digunakan adalah jenis *behind the ear* (BTE).<sup>9</sup> Pada penelitian tentang prevalensi dan etiologi kurang pendengaran sensorineural pada anak sindrom *Down* oleh L De Schrijver dkk, didapatkan 30,8 % anak dengan SNHL dan setelah diberikan ABD yang sesuai semuanya memberikan respon dengan baik.<sup>10</sup>

### 2. Implant Koklea

Implant koklea dapat diberikan pada anak dengan sindrom *Down* yang memiliki gangguan sangat berat pada kedua telinga. Dimana persepsi bicara dan penerimaan, penggunaan bahasa pada anak-anak tuli dengan gangguan kognitif ringan telah terbukti membaik setelah dilakukan implant koklea. Namun jika dibandingkan dengan teman sebaya mereka yang tidak memiliki gangguan kognitif, manfaatnya lebih sedikit, seperti pada pengenalan kalimat, bahasa reseptif dan ekspresif. Gangguan kognitif pada hasil implant koklea harus diperhitungkan, tetapi tidak boleh dianggap sebagai kontra indikasi dilakukannya implant koklea.<sup>14</sup>

Pada beberapa penelitian tidak mencantumkan presentasi keberhasilan anak sindrom *Down* paska menjalani implant koklea, karena meski operasi implantasi berhasil secara teknis, namun hasilnya mungkin tidak sebagus anak-anak tanpa cacat tambahan, karena pada anak dengan sindrom *Down* mengalami kesulitan belajar dan komunikasi.

Anak dengan sindrom *Down* disertai kurang pendengaran pada kasus ini diperlukan ABD, terapi wicara dan evaluasi perkembangan bahasa dan bicara tiap 6 bulan oleh TS tumbuh kembang anak. Pemakaian ABD pada kasus ini dengan pertimbangan hasil pemeriksaan didapatkan kedua telinga kurang pendegaran tipe SNHL, derajat kurang pendengaran sangat berat pada telinga kanan dan ringan pada telinga kiri. Tujuan dari pemakaian ABD ini agar anak diperkenalkan dengan suara sedini mungkin, karena jika gangguan pendengaran tidak diatasi maka akan berpengaruh terhadap perkembangan berbahasa dan berbicara.

## SIMPULAN

Melaporkan anak usia 11 bulan dengan sindrom *Down* disertai *global developmental delay*, Hasil pemeriksaan pendengaran didapatkan kurang dengar tipe SNHL derajat sangat berat pada telinga kanan dan derajat ringan pada telinga kiri. Pasien disarankan untuk menggunakan ABD pada kedua telinga, terapi wicara dan evaluasi perkembangan bahasa dan bicara tiap 6 bulan oleh TS tumbuh kembang.

## DAFTAR PUSTAKA

1. National Down Syndrome Society. About Down Syndrome. Available from: <https://www.ndss.org>
2. Mohammed S, Harasi AL. Down Syndrome in Oman: Etiology, Prevalence and Potential Risk Factors. A Cytogenetic, Molecular Genetic and Epidemiological Study. 2015;p:1-12.
3. Laksono SP, Qomariyah, Purwaningsih E. Persentase Distribusi Penyakit Genetik dan Penyakit yang Dapat Disebabkan oleh Faktor Genetik di RSUD Serang. *J pediatric*. 2011;p:267-71.
4. Marilyn JB. Improvement of Outcomes for Children with Down Syndrome. *The journal of paediatrics*. 2018;193:p.9-10
5. Kathryn L K, Forest W, Nguyen SA, Meyer TA. Characteristics and Progression of Hearing Loss in Children with Down Syndrome. *J pediatric*. 2018;193:p.27-33.
6. Katarzyna E, Piotr D, Witold S, Jan M. Universal newborn hearing screening: methods and results, obstacles, and benefits. *Pediatric research*. 2017;81(3):p.415-22
7. Veerendra M, Pavan S, Kuldeep S, Vishal RM. Targeted hearing screening in new borns. *International Journal of Contemporary Pediatrics Mehar V et al. Int J Contemp Pediatr*. 2016;3(1):159-163
8. Chamidah AN. Intervensi dini gangguan perkembangan komunikasi pada anak down syndrome. *Dinamika Pendidikan*. 2017;22(1):p.27-37
9. Hall A. The impact of hearing loss in children with down syndrome. *ENT & audiology news*. 2015;24(2). Available from: <https://www.entandaudiologynews.com/features/audiology-features/post/the-impact-of-hearing-loss-in-children-with-down-syndrome>
10. Schriver LD, Topsakal M, Wojciechowski P, Heyning VD, Boudewyns A. Prevalence and etiology of sensorineural hearing loss in children with down syndrome: A cross-sectional study. *International journal of pediatric otorhinology*. 2016; 116:p.168-72
11. Mcdermott AL, Williams JK, Andrew PR, Proops DW. The role of bone anchored hearing aids in children with down syndrome. *International J of pediatric otorhinology*. 2008;72(6):751-57
12. Sheehan PZ, Hans PS. UK and Ireland experience of bone anchored hearing aid (BAHA W) in individuals with down syndrome. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*.
13. Cochlear. Bone conduction implant: chloe's story-down syndrome and hearing loss. 2015. Available from: <https://hearandnow.cochlearamericas.com/hearingsolutions/boneconduction/chloes-story-down-syndrome-and-hearing-loss/>
14. Phelan E, Pal R, Handerson L, Green KMJ, Bruce IA. The management of children with down syndrome and profound hearing loss. *Cochlear implant international*. 2016;17(1):p.52-57