

**KARAKTERISTIK TULI KONGENITAL PADA PASIEN RAWAT JALAN  
DI RSUP Dr. WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASAR  
PEROIDE 2018-MEI 2021**



**DISUSUN OLEH :**

**SRI YULIS ARMINASARI**

**C011181402**

**PEMBIMBING :**

**Prof.Dr.dr.Eka Savitri Sapan, Sp.THT-KL(K)**

**PROGRAM STUDI PENDIDIKAN KEDOKTERAN**

**FAKULTAS KEDOKTERAN**

**UNIVERSITAS HASANUDDIN MAKASSAR**

**2021**

**KARAKTERISTIK TULI KONGENITAL PADA PASIEN  
RAWAT JALAN DI RSUP Dr. WAHIDIN SUDIROHUSODO  
MAKASAR PERODE 2018-MEI 2021**

**SKRIPSI**

**Diajukan Kepada Universitas Hasanuddin Untuk Melengkapi Salah Satu  
Syarat Mencapai Gelar Sarjana Kedokteran**

**Sri Yulis Arminasari**

**C011181402**

**Pembimbing :**

**Prof.Dr.dr.Eka Savitri Sapan, Sp.THT-KL(K)**

**UNIVERSITAS HASANUDDIN**

**FAKULTAS KEDOTERNAN**

**MAKASSAR**

**2021**

**HALAMAN PENGESAHAN**

Telah disetujui untuk dibacakan pada seminar akhir di

Departemen Ilmu Kesehatan T.H.T.K.L

Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin dengan judul :

**“KARAKTERISTIK TULI KONGENITAL PADA PASIEN RAWAT  
JALAN DI RSUP Dr. WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR  
PERIOE 2018- MEI 2021”**

**Hari, Tanggal : Rabu, 23 Desember 2021**

**Waktu : 10.00 WITA - selesai**

**Tempat : ZOOM Meeting**

**Makassar, 23 Desember 2021**



**(Prof. Dr. dr. Eka Savitri Sapan, Sp.T.H.T.K.L(K))**  
**NIP. 196202211988032003**

DEPARTEMEN ILMU KESEHATAN T.I.L.T.K.L  
UNIVERSITAS HASANUDDIN

2021

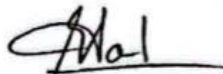
TELAH DISETUJUI UNTUK DICETAK DAN DIPERBANYAK

Skripsi dengan judul:

**"KARAKTERISTIK TULI KONGENITAL PADA PASIEN RAWAT  
JALAN DI RSUP Dr. WAHIDIN SUDIROHUSODA MAKASSAR  
PERIODE 2018-MEI 2021"**

Makassar, 23 Desember 2021

Pembimbing,



**(Prof. Dr. dr. Eka Savitri Sapan, Sp.T.H.T.K.L(K))**  
NIP. 196202211988032003

HALAMAN PENGESAHAN

SKRIPSI

"KARAKTERISTIK TULI KONGENITAL PADA PASIEN RAWAT JALAN  
DI RSUP Dr. WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASAR

PEROIDE 2018-MEI 2021"


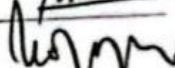
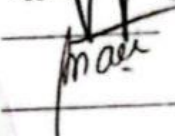
Disusun dan Diajukan oleh

Sri Yulis Arminasari

C011181402

Menyetujui

Panitia Penguji

No	Nama Penguji	Jabatan	Tanda Tangan
1	Prof.Dr.dr.Eka Savitri Sapan, Sp.THT- KL(K)	Pembimbing	1. 
2	Dr. dr. Nova A.L. Pieter, Sp. T.H.T .K.L (K), (FICS)	Penguji 1	2. 
3	Dr. dr. Masyita Gaffar, Sp, T.H.T.K.L(K)	Penguji 2	3. 

Mengetahui:

Wakil dekan  
Bidang Akademik, Riset & Inovasi



Dr. Irfan Idris, M.Kes

NIP 196711031998021001

Ketua Program Studi Sarjana  
Kedokteran Fakultas Kedokteran  
Universitas Hasanuddin

  
Dr.dr. Sitti Rafiah, M.Si  
NIP 196805301997032001


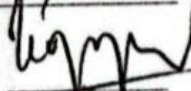
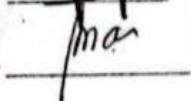
**HALAMAN PENGESAHAN**

Skripsi ini diajukan oleh

Nama : Sri Yulis arminasari  
 NIM : C011181402  
 Fakultas/Program Studi : Kedokteran / Pendidikan Dokter Umum  
 Judul Skripsi : Karakteristik Tuli Kongenital Pada Pasien Rawat jalan  
 Di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar Periode  
 2018- mei 2021.

Telah berhasil dipertahankan dihadapan dewan penguji dan diterima sebagai bahan persyaratan yang diperlukan untuk memperoleh gelar sarjana kedokteran pada Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin

**DEWAN PENGUJI**

No	Nama Penguji	Jabatan	Tanda Tangan
1	Prof.Dr.dr.Eka Savitri Sapan, Sp.THT- KL(K)	Pembimbing	1. 
2	Dr. dr. Nova A.L. Pieter, Sp. T.H.T .K.L (K), (FICS)	Penguji 1	2. 
3	Dr. dr. Masyita Gaffar, Sp. T.H.T.K.L(K)	Penguji 2	3. 

Ditetapkan di : Makassar

Tanggal : 23 Desember 2021

## HALAMAN PERNYATAAN KEASLIAN SKRIPSI

Yang bertandatangan dibawah ini :

Nama : SRI YULIS ARMINASARI

NIM : C011181402

Program Studi : Pendidikan Dokter Umum

Menyatakan dengan sebenarnya bahwa skripsi yang saya tulis ini, benar benar merupakan hasil karya saya sendiri, bukan merupakan pengambilalihan tulisan atau pemikiran orang lain. Apabila dikemudian hari terbukti atau dapat dibuktikan bahwa sebagian atau keseluruhan skripsi ini merupakan hasil orang lain, maka saya bersedia menerima sanksi atas perbuatan tersebut.

Makassar, 23 Desember 2021

Yang menyatakan,

A handwritten signature in black ink is written over a portion of a yellow 10,000 Indonesian Rupiah banknote. The banknote features the Garuda Pancasila emblem and the text 'SEPULUH RIBU RUPAH', '10000', 'MERATA', and 'TEMPT'. The serial number '8D852AKX105210250' is visible at the bottom of the note.

Sri Yulis Arminasari

## KATA PENGANTAR

Puji dan Syukur kita panjatkan kehadirat Tuhan Yang Maha Esa yang telah melimpahkan rahmat dan anugerah-Nya kepada kita semua dengan segala keterbatasan yang penulis miliki, akhirnya penulis dapat menyelesaikan skripsi ini dengan judul “Karakteristik Tuli Kongenital Pada Pasien Rawat jalan di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar Periode 2018- Mei 2021” sebagai salah satu syarat untuk menyelesaikan studi pada program studi pendidikan dokter Fakultas Kedokteran Universitas Hasanudddin.

Pada kesempatan kali ini penulis ingin mengucapkan terima kasih yang sebesar-besarnya kepada :

1. Allah SWT atas kekuatan dan nikmat yang tak terhingga sehingga penulis dapat menyelesaikan skripsi ini dengan baik.
2. Orang tua penulis (H. Muh. Idris Usman dan Hj.yusriani ) yang senantiasa membantu dalam memotivasi,mendorong dan mendukung penulis dalam menyelesaikan skripsi ini.
3. Prof.Dr.dr. Eka Savitri Sapan, Sp. THT- KL (K)) selaku dosen pembimbing yang telah memberikan bimbingan dan pengarahan dalam pembuatan skripsi ini dan memberikan penulis dapat menyelesaikan skripsi ini tepat waktu.
4. Dr. dr. Nova A.L. Pieter, Sp. T.H.T .K.L (K), (FICS) dan Dr. dr. Masyita Gaffar, Sp, T.H.T.K.L(K) selaku dosen pembimbing dan penguji.
5. Teman-teman F18ROSA yang selalu memberikan motivasi, dukungan, semangat, canda,dan tawa.
6. Teman-teman squad tenaga Ines,Widya, Adel, Fira, Siska, Ima, Kezia, Lois, Rizka, dan Zakiah terima kasih atas segala suka dan duka yang dilalui mulai dari awal kuliah sampai saat ini, semoga kita bisa tumbuh dan bersenyawa dan dapat bertahan Bersama-sama untuk mencapai gelar seorang dokter.
7. Bestieku Andi Dandi Prasta, Muh Iqbal, Ripung, Andi Mega yang memberikan motivasi dan semangat yang telah diberikan kepada penulis.
8. Semua pihak yang tidak bisa saya sebutkan satu persatu yang telah membantu penulis baik secara langsung maupun tidak langsung dalam menyelesaikan laporan penelitian ini.



Penulis menyadari sepenuhnya bahwa skripsi ini masih jauh dari sempurna sehingga dengan rasa tulus penulis akan menerima kritik dan saran serta koreksi membangun dari semua pihak.

Makassar, 25 November 2021

Sri Yulis Arminasari

**SKRIPSI FAKULTAS KEDOKTERAN  
UNIVERSITAS HASANUDDIN  
DESEMBER, 2021**

**Sri Yulis Arminasari**

**Prof.Dr.dr.Eka Savitri Sapan, Sp.THT-KL(K) KARAKTERISTIK TULI KONGENITAL  
PADA PASIEN RAWAT JALAN DI RSUP Dr. WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASAR  
PEROIDE 2018-MEI 2021**

**ABSTRAK**

**Latar Belakang** Pada beberapa negara, prevalensi anak terlahir dengan kondisi tuli kongenital berkisar antara 0,1 hingga 0,3 bayi dari jumlah total 1000 kelahiran, baik dari tahap awal hingga berbahaya. Sedangkan berdasarkan data yang terkumpul oleh Departemen Kementerian Kesehatan Republik Indonesia tahun 2017, terdapat sembilan provinsi di Indonesia dengan prevalensi tuli kongenital pada umur lebih dari lima tahun yang melebihi persentase nasional (2.6%) diantaranya pada provinsi Yogyakarta, Sulawesi Barat, Jawa Timur, Sumatra Utara, Sumatra Selatan, Jawa Tengah, Lampung, dan Nusa Tenggara Timur.

**Tujuan** Untuk mengetahui karakteristik penderita tuli kongenital pada pasien rawat jalan di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018- Mei 2021.

**Metode** Metode penelitian yang digunakan adalah *observational deskriptif* dengan pendekatan *cross sectional* untuk mengetahui karakteristik penderita tuli kongenital pada pasien rawat jalan di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018- Mei 2021. Pengambilan data dilakukan dengan menggunakan data sekunder berupa rekam medik dengan teknik *total sampling*.

**Hasil** Dari hasil penelitian ini didapatkan sebanyak 33 pasien dengan tuli kongenital dimana 17 orang (51.52%) berjenis kelamin perempuan dan sebanyak 16 orang (48.48%) berjenis kelamin laki-laki. Kelompok umur terbanyak adalah 0-4 tahun, dengan jumlah 29 orang (87.88%), terbanyak kedua pada kelompok usia 5-8 tahun, dengan jumlah 4 orang (12.12%). Dari semuanya itu didapatkan 33 pasien (100%) yang mengalami tuli non-sindromik.

Sedangkan untuk jenis ketuliannya semua pasien yang datang berobat di RSUP Dr Wahidin sudirohusodo mengalami tuli sensorineural.

**Kesimpulan** Dari 33 pasien yang didapatkan kelompok umur 0-4 tahun paling banyak mengalami tuli kongenital, dan didapatkan rasio perempuan lebih banyak dibandingkan laki-laki, dan didapatkan semua pasien dengan tuli non- sindromik dengan tipe ketulian sensorineural yang paling banyak dialami pada pasien.

**Kata Kunci** Tuli kongenital,karakteristik.

**Sri Yulis Arminasari**

**Prof.Dr.dr.Eka Savitri Sapan, Sp.THT-KL(K)**

**CHARACTERISTICS OF CONGENITAL DEAF IN OUTPUT PATIENTS AT  
Dr. WAHIDIN SUDIROHUSODO  
MAKASAR PERODE 2018-MAY 2021**

**ABSTRACT**

**Background** *In some countries, the prevalence of children born with congenital deafness ranges from 0.1 to 0.3 babies out of a total of 1000 births, both from the early stages to dangerous. Meanwhile, based on data collected by the Ministry of Health of the Republic of Indonesia in 2017, there are nine provinces in Indonesia with the prevalence of congenital deafness at the age of more than five years which exceeds the national percentage (2.6%) including the provinces of Yogyakarta, West Sulawesi, East Java, North Sumatra. , South Sumatra, Central Java, Lampung, and East Nusa Tenggara.*

**Objective** *To determine the characteristics of patients with congenital deafness in outpatients at RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar for the 2018-May 2021 period.*

**Method** *The research method used is descriptive observational with a cross sectional approach to determine the characteristics of patients with congenital deafness in outpatients at Dr. RSUP. Wahidin Sudirohusodo Makassar for the period 2018-May 2021. Data collection was carried out using secondary data in the form of medical records with a total sampling technique.*

**Results** *From the results of this study, there were 33 patients with congenital deafness of which 17 (51.52%) were female and 16 (48.48%) were male. The highest age group was 0-4 years, with a total of 29 people (87.88%), the second highest was in the age group 5-8 years, with a total of 4 people (12.12%). Of these, 33 patients (100%) had non-syndromic deafness. As for the type of deafness, all patients who came for treatment at Dr Wahidin Sudirohusodo Hospital experienced sensorineural deafness.*

**Conclusion** *From 33 patients, the age group 0-4 years experienced the most congenital deafness, and the ratio of women was higher than that of men, and all patients with nonsyndromic deafness were found with the sensorineural type of deafness being the most experienced in patients.*

**Keywords** *Congenital deafness, characteristics.*

## DAFTAR ISI

<b>HALAMAN SAMPUL .....</b>	<b>i</b>
<b>DAFTAR ISI .....</b>	<b>ii</b>
<b>PENDAHULUAN .....</b>	<b>1</b>
1.1 Latar Belakang Masalah .....	1
1.2 Rumusan Masalah .....	2
1.3 Tujuan Penelitian .....	2
1.3.1 Tujuan Umum .....	2
1.3.2 Tujuan Khusus .....	2
1.4 Manfaat Penelitian .....	3
1.4.1 Manfaat bagi peneliti .....	3
1.4.2 Manfaat bagi pelaksana medis .....	3
1.4.3 Manfaat bagi peneliti lain .....	3
1.4.4 Manfaat bagi masyarakat .....	4
<b>BAB 2 TINJAUAN PUSTAKA .....</b>	<b>5</b>
2.1 Anatomi Telinga .....	5
2.1.1 Telinga Luar .....	5
2.1.2 Telinga Tengah .....	6
2.1.3 Telinga Dalam .....	7
2.1.4 Fisiologi Pendengaran.....	8
2.2 Definisi Tuli .....	8
2.3 Definisi Tuli Kongenital .....	9
2.4 Epidemiologi .....	9
2.5 Faktor Resiko.....	9
2.6 Klasifikasi Derajat Gangguan Pendengaran .....	10
2.7 Jenis Jenis Gangguan Pendengaran .....	10
2.8 Etiologi .....	12
2.9 Perkembangan Auditorik .....	17
2.10 Pemeriksaan Pendengaran Pada Anak.....	18
2.11 Terapi .....	20
2.12 Pencegahan .....	23

<b>BAB 3 KERANGKA TEORI DAN KERANGKA KONSEPTUAL</b>	
<b>PENELITIAN .....</b>	<b>24</b>
3.1 Kerangka Teori .....	24
3.2 Kerangka Konsep .....	24
3.3 Definisi operasional .....	25
<b>BAB 4 METODE PENELITIAN .....</b>	<b>26</b>
4.1 Desain Penelitian .....	26
4.2 Tempat dan Waktu .....	26
4.3 Populasi dan Sampel .....	26
4.3.1 Populasi .....	26
4.3.2 Sampel .....	26
4.4 Kriteria Inklusi dan Eksklusi .....	27
4.4.1 Kriteria Inklusi .....	27
4.4.2 Kriteria Eksklusi .....	27
4.5 Jenis Data dan Instrumen pengumpulan data .....	27
4.5.1 Jenis Data .....	27
4.5.2 Instrumen Pengumpulan Data .....	27
4.6 Pengolahan Dan Penyajian data .....	27
4.7 Etika Penelitian .....	28
4.8 Alur Penelitian .....	28
<b>BAB 5 HASIL PENELITIAN .....</b>	<b>29</b>
5.1 Karakteristik Pasien Tuli Kongenital Berdasarkan Umur .....	29
5.2 Karakteristik Pasien Tuli Kongenital Berdasarkan Jenis Kelamin .....	30
5.3 Karakteristik Pasien Tuli Kongenital Berdasarkan Klasifikasinya .....	30
<b>BAB 6 PEMBAHASAN .....</b>	<b>32</b>
6.1. Karakteristik tuli Kongenital Berdasarkan Umur .....	32
6.2 Karakteristik tuli Kongenital Berdasarkan jenis kelamin .....	32
6.3 Karakteristik tuli Kongenital Berdasarkan klasifikasinya .....	33
6.4. Karakteristik tuli Kongenital Berdasarkan tipe ketuliannya .....	33
<b>BAB 7 KESIMPULAN DAN SARAN .....</b>	<b>34</b>
7.1 Kesimpulan .....	34
<b>DAFTAR PUSTAKA .....</b>	<b>37</b>





## **BAB 1**

### **PENDAHULUAN**

#### **1.1 Latar Belakang Masalah**

Pada beberapa negara, prevalensi anak terlahir dengan kondisi tuli kongenital berkisar antara 0,1 hingga 0,3 bayi dari jumlah total 1000 kelahiran, baik dari tahap awal hingga berbahaya. Sedangkan berdasarkan data yang terkumpul oleh Departemen Kesehatan Republik Indonesia tahun 2017, terdapat sembilan provinsi di Indonesia dengan prevalensi tuli kongenital pada umur lebih dari lima tahun yang melebihi persentase nasional (2.6%) diantaranya pada provinsi Yogyakarta, Sulawesi Barat, Jawa Timur, Sumatra Utara, Sumatra Selatan, Jawa Tengah, Lampung, dan Nusa Tenggara Timur.

Kesehatan indra pendengaran merupakan syarat terpenting bagi upaya meningkatkan kualitas sumber daya manusia karna sebagian besar informasi diserap melalui proses mendengar yang baik. Bagi anak proses pendengaran berpengaruh dalam perkembangan bicara dan berbahasa baik untuk menerima maupun menyampaikan pesan akibat dari ganggaun pendengaran ini melibatkan gangguan sosialisasi, emosional dan perkembangan kongnitifnya. Gangguan fungsi pendengaran atau ketulian bisa terjadi sejak lahir yang biasa disebut dengan tuli kongenital dan bisa terjadi karna beberapa faktor perkembangan dan pertumbuhan baik saat kehamilan maupun sejak anak lahir. Tuli kongenital dibagi menjadi 2 jenis berdasarkan genetiknya, yaitu tuli non- sindromik dan tuli sindromik. (Genetic Evaluation of Congenital Hearing Loss Expert Panel 2002; Steer, Bolton & Golding 2015).

Dalam studi penelitian telah didapatkan 120 orang. Diantaranya Laki-laki berjumlah 59 orang (49,17%) dan perempuan 61 orang (50,83%) kelompok umur terbanyak adalah 0-3 tahun (66,67%) tuli kongenital dari 120 sampel. Dari sampel diperoleh karakteristik pada pasien dengan tuli kongenital pada kelompok umur 0-3 tahun. Rasio laki-laki dan perempuan hampir setara, kelainan tuli non-sindromik dengan tipe tuli sensorineural merupakan yang terbanyak dialami pasien.( Reza anshari darwis 2016).

## **1.2 Rumusan Masalah**

Bagaimana karakteristik penderita tuli kongenital pada pasien rawat jalan di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018- Mei 2021?

## **1.3 Tujuan Penelitian**

### **1.3.1 Tujuan Umum**

Untuk mengetahui karakteristik penderita tuli kongenital pada pasien rawat jalan di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018- Mei 2021.

### **1.3.2 Tujuan Khusus**

Tujuan khusus dari penelitian ini adalah :

1. Mengetahui angka kejadian tuli kongenital berdasarkan umur saat terdiagnosisnya di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018- Mei 2021.
2. Mengetahui angka kejadian tuli kongenital berdasarkan jenis kelamin di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018- Mei 2021.

3. Mengetahui angka kejadian tuli kongenital berdasarkan berdasarkan klasifikasi Sindromik atau Non sindromik di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018- Mei 2021.
4. Mengetahui angka kejadian tuli kongenital berdasarkan tipe ketuliannya di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018- Mei 2021.

#### **1.4 Manfaat Penelitian**

##### **1.4.1 Manfaat bagi peneliti**

1. Bagi penulis sebagai kesempatan untuk menerapkan ilmu yang telah didapat di perkuliahan dengan melakukan penelitian.
2. Penulis mendapatkan pengetahuan tentang kasus tuli kongenital dari tahun ketahun

##### **1.4.2 Manfaat bagi pelaksana medis**

Penelitian ini dapat digunakan untuk mengetahui angka kejadian gangguan pendengaran pada anak khususnya tuli kongenital di rumah di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018- Mei 2021. Penelitian ini juga dapat dipakai sebagai landasan penelitian selanjutnya.

##### **1.4.3 Manfaat bagi peneliti lain**

Hasil penelitian ini diharapkan dapat digunakan sebagai tambahan informasi dalam penelitian selanjutnya.

##### **1.4.4 Manfaat bagi masyarakat**

Bagi Masyarakat Dapat meningkatkan pengetahuan atau informasi mengenai angka kejadian gangguan pendengaran pada anak khususnya tuli kongenital.

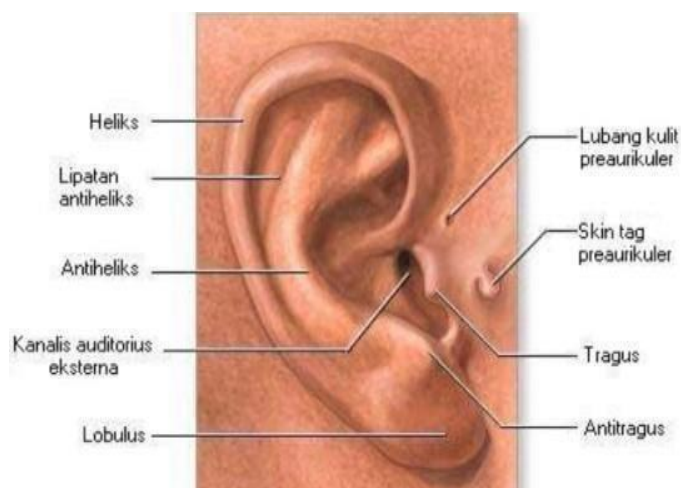
## BAB 2

### TINJAUAN PUSTAKA

#### 2.1 Anatomi Telinga

##### 2.1.1. Telinga Luar

Telinga luar terdiri dari daun telinga (aurikula), liang telinga (meatus acusticus eksterna) sampai membran timpani bagian lateral. Daun telinga dibentuk oleh tulang rawan dan otot serta ditutupi oleh kulit. Kearah liang telinga lapisan tulang rawan berbentuk corong hampir menutupi sepertiga lateral, dua pertiga lainnya liang telinga dibentuk oleh tulang yang ditutupi kulit yang melekat erat dan berhubungan dengan membran timpani. Bentuk daun telinga dengan berbagai tonjolan dan cekungan serta bentuk liang telinga yang lurus dengan panjang sekitar 2,5 cm, akan menyebabkan terjadinya resonansi bunyi sebesar 3500 Hz. Sepertiga bagian luar terdiri dari tulang rawan yang banyak mengandung kelenjar serumen dan rambut, sedangkan dua pertiga bagian dalam terdiri dari tulang dengan sedikit serumen (Chada wageih,2017).

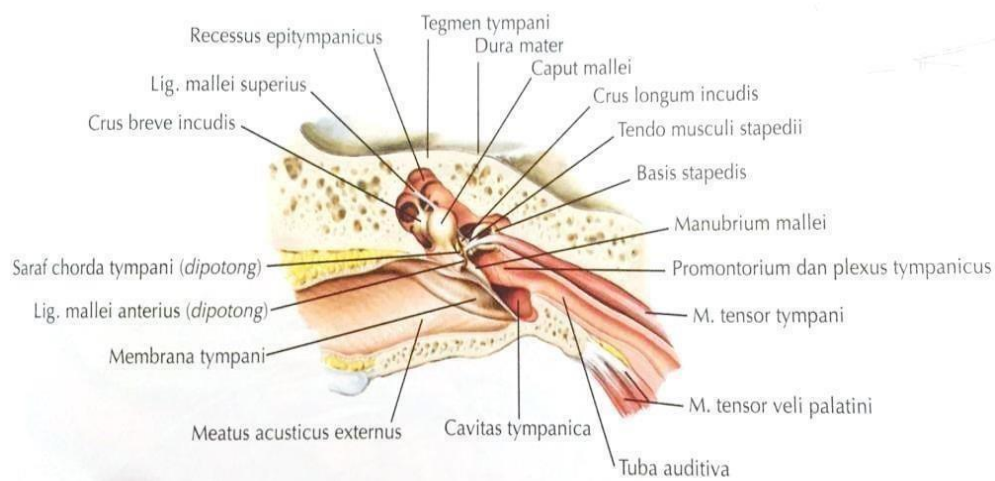


Gambar 2.1 : Struktur anatomi telinga Sumber: Chada wageih,2017

## 2.1.2. Telinga Tengah

Telinga tengah berbentuk ruangan berisi udara dalam tulang temporal yang terdiri dari 3 tulang artikulasi. Secara skematis telinga tengah berbentuk kubus dengan:

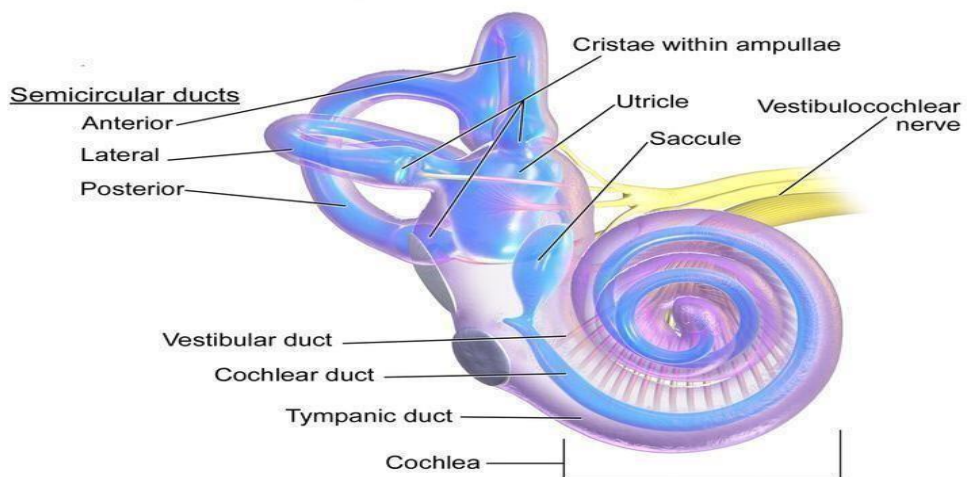
1. Batas luar : membran timpani
2. Batas depan : tuba eustachius
3. Batas bawah : aditus ad antrum, kanalis fasialis pars vertikalis.
4. Batas atas : Tegmen timpani (meningen/otak)
5. Batas dalam : Berturut turut dari atas ke bawah kanalis semisirkularis horizontal, kanalis fasialis, tingkap lonjong, tingkap bundar dan promontorium. Organ konduksi di dalam telinga tengah ialah membran timpani, rangkaian tulang pendengaran, ligamentum penunjang, tingkap lonjong dan tingkap bundar. Kontraksi otot tensor timpani akan menarik manubrium maleus ke arah anteromedial, mengakibatkan membran timpani bergerak ke arah dalam, sehingga besar energi suara yang masuk dibatasi (Chada wageih,2017).



Gambar 2.2 : Struktur anatomi telinga Sumber: Chada wageih,2017.

### 2.1.3 Telinga Dalam

Telinga dalam terdiri dari dua bagian, yaitu labirin tulang dan labirin membranosa. Labirin tulang terdiri dari koklea, vestibulum, dan kanalis semi sirkularis, sedangkan labirin membranosa terdiri dari utrikulus, sakulus, duktus koklearis, dan duktus semi sirkularis. Rongga labirin tulang dilapisi oleh lapisan tipis periosteum internal atau endosteum, dan sebagian besar diisi oleh trabekula (susunannya menyerupai spons) (Pearce, 2016). Koklea (rumah siput) berbentuk dua setengah lingkaran. Ujung atau puncak koklea disebut helikotrema, menghubungkan perilimfa skala vestibuli (sebelah atas) dan skala timpani (sebelah bawah). Diantara skala vestibuli dan skala timpani terdapat skala media (duktus koklearis). Pada membran ini terletak organ corti yang mengandung organel-organel penting untuk mekanisme saraf perifer pendengaran. (Pearce,2016).



Gambar 2.3 : Struktur anatomi telinga Sumber: Chada wageih,2017.

#### **2.1.4 Fisiologi Pendengaran**

Proses mendengar diawali dengan ditangkapnya energi bunyi oleh daun telinga dalam bentuk gelombang yang dialirkan melalui udara atau tulang ke koklea. Getaran tersebut menggetarkan membran timpani diteruskan ke telinga tengah melalui rangkaian tulang pendengaran yang akan mengimplikasi getaran melalui daya ungkit tulang pendengaran dan perkalian perbandingan luas membran timpani dan tingkap lonjong. Energi getar yang telah diimplifikasi ini akan diteruskan ke stapes yang menggerakkan tingkap lonjong sehingga perilimfa pada skala vestibule bergerak. Getaran diteruskan melalui membrane Reissner yang mendorong endolimfa, sehingga akan menimbulkan gerak relatif antara membran basilaris dan membran tektoria. Proses ini merupakan rangsang mekanik yang menyebabkan terjadinya defleksi stereosilia sel-sel rambut, sehingga kanal ion terbuka dan terjadi pelepasan ion bermuatan listrik dari badan sel. Keadaan ini menimbulkan proses depolarisasi sel rambut, sehingga melepaskan neurotransmitter ke dalam sinapsis yang akan menimbulkan potensial aksi pada saraf auditorius, lalu dilanjutkan ke nucleus auditorius sampai ke korteks pendengaran (area 39-40) di lobus temporalis Persyarafan pada pendengaran (Pearce,2016).

#### **2.2 Definisi Tuli**

Tuli adalah kondisi medis yang ditandai dengan berkurang atau hilangnya kemampuan mendengar suara. Derajat gangguan pendengaran ini bervariasi, dari ringan hingga sangat berat. Kondisi tuli dapat disebabkan oleh berbagai hal. Mulai dari cedera, penyakit, kelainan genetik, hingga faktor penuaan (Zain,2016).

### **2.3 Definisi Tuli Kongenital**

Tuli kongenital merupakan ketulian yang terjadi pada seorang bayi disebabkan faktor-faktor yang mempengaruhi kehamilan maupun pada saat lahir. Ketulian ini dapat berupa tuli sebagian (hearing impaired) atau tuli total (deaf). Tuli sebagian adalah keadaan fungsi pendengaran berkurang namun masih dapat dimanfaatkan untuk berkomunikasi dengan atau tanpa bantuan alat dengar, sedangkan tuli total adalah keadaan fungsi pendengaran yang sedemikian terganggunya sehingga tidak dapat berkomunikasi sekalipun mendapat perkerasan bunyi (amplifikasi) Kehilangan pendengaran juga dapat disebabkan oleh genetik. Faktor genetik berperan setidaknya 50% dari semua tuli kongenital (Wibisono,2016).

### **2.4 Epidemiologi**

Gangguan pendengaran merupakan masalah kesehatan yang memerlukan perhatian khusus di negara maju angka tuli kongenital berkisar antara 0,1 - 0,3% kelahiran hidup. Menurut WHO terdapat 360 juta didunia mengalami gangguan pendengaran dan gangguan pendengaran tertinggi berada di asia tenggara sekitar 180 juta kasus. Indonesia sendiri berada pada peringkat ke empat dengan prevelensi ketulian yang cukup tinggi (Medscape,2017).

### **2.5 Faktor Resiko**

Faktor resiko menurut American Joint Committee on Infant 2000

1. Riwayat keluarga dengan tuli kongenital
2. Adanya infeksi prenatal : infeksi TORCH
3. Lahir premature dan berat lahir rendah
4. Persalinan yang sulit dan fatal distress pada saat kelahiran
5. Ikterus (menyebabkan tuli retrokoklear)



6. Mengonsumsi obat-obat ototoksik
7. Adanya infeksi lainnya, seperti meningitis bakterialis.

## 2.6 Klasifikasi Derajat Gangguan Pendengaran

Klasifikasi derajat gangguan pendengaran menurut *International Standard Organization (ISO)*.

<b>Derajat Gangguan Pendengaran</b>	<b>ISO</b>
Pendengaran Normal	10-25 Db
Ringan	26-40 Db
Sedang	41-55 dB
Sedang Berat	56-70 dB
Berat	71-90 dB
Sangat Berat	Lebih 90 dB

## 2.7 Jenis Jenis Gangguan Pendengaran

1. Tuli konduktif

Disebabkan oleh kondisi patologis pada kanal telinga eksterna, membran timpani, atau telinga tengah. Gangguan pendengaran konduktif tidak melebihi 60dB karena dihantarkan menuju koklea melalui tulang (hantaran melalui tulang) bila intensitasnya tinggi. Penyebab tersering gangguan pendengaran jenis ini pada anak adalah otitis media dan disfungsi tuba eustachius yang disebabkan oleh otitis media sekretori.

Kedua kelainan tersebut jarang menyebabkan kelainan gangguan pendengaran melebihi 40dB (Soapardi et al,2007).

## 2. Tuli sensorineural

Disebabkan oleh kerusakan atau malfungsi koklea, saraf pendengaran dan batang otak sehingga bunyi tidak dapat diproses sebagaimana mestinya. Bila kerusakan terbatas pada sel rambut di koklea, maka sel ganglion dapat bertahan atau mengalami degenerasi transneural. Bila sel ganglion rusak, maka nervus VIII akan mengalami degenerasi *Wallerian*. Penyebabnya antara lain adalah : kelainan bawaan, genetik, penyakit/kelainan pada saat anak dalam kandungan, proses kelahiran, infeksi virus, pemakaian obat yang merusak koklea (kina, antibiotika seperti golongan makrolid), radang selaput otak, kadar bilirubin yang tinggi. Penyebab utama gangguan pendengaran ini disebabkan genetik atau infeksi, sedangkan penyebab yang lain lebih jarang (Scheiber et al,2010).

## 3. Tuli Campuran

Gangguan jenis ini merupakan kombinasi dari gangguan pendengaran jenis konduktif dan gangguan pendengaran jenis sensorineural. Mula-mula gangguan pendengaran jenis ini adalah jenis hantaran (misalnya otosklerosis), kemudian berkembang lebih lanjut menjadi gangguan sensorineural. Dapat pula sebaliknya, Kedua gangguan tersebut dapat terjadi bersama-sama (Soetitri et al,2010).

## **2.8 Etiologi**

### 1. Genetik

Gangguan pendengaran dan tuli herediter dapat dianggap sebagai sindrom atau nonsyndromic Gangguan pendengaran sindromik dikaitkan dengan kelainan bentuk telinga luar, kelainan bentuk pada organ lain,

atau dengan masalah medis yang melibatkan sistem organ lain. Gangguan pendengaran nonsyndromic tidak memiliki kelainan terkait yang terlihat di telinga luar atau masalah medis terkait lainnya; Namun, ini dapat dikaitkan dengan kelainan telinga tengah dan / atau telinga bagian dalam. Sekitar 70% dari gangguan pendengaran kongenital (*hereditary hearing loss*) dalam bentuk gangguan non sindromik dan 30 % adalah sindromik. Sebanyak 80% ketulian diturunkan secara autosomal resesif, 20% autosomal dominan, mutasi resesif x-linked dan mitokondria 1-2% (De Castro et al. 2013; Sivakumaran et al. 2013).

Sekitar 80% dari tuli prelingual bersifat genetik, paling sering resesif autosom dan nonsyndromic. Penyebab paling umum dari gangguan pendengaran nonsyndromic resesif autosom berat hingga berat pada sebagian besar populasi adalah mutasi GJB2. Penyebab paling umum dari gangguan pendengaran resesif autosom ringan sampai sedang adalah mutasi STRC (Sloan-Heggen et al 2016).

a. Pola Pewarisan Autosomal Resesif

Pada pola pewarisan autosomal resesif, antara 75%-80% kasus yang didapatkan kelaianan tersebut yang berarti dua salin setiap sel diubah. Biasanya setiap orang tua dari individu dengan tuli resesif autosom adalah pembawa satu salinan gen yang diubah (yazaulia 2017).

b. Pola Pewarisan Autosomal Dominan

Pada pola pewarisan autosomal dominan, 20% hingga 25% kasus di dapatkan gen abnormal dari salah satu orang tua ini dapat menimbulkan kelainan atau sidrom. Meskipun gen dari salah satu

orang tua itu normal tapi malah gen yang abnormal itu yang mendominasi (yazaulia 2017).

c. Pola Pewarisan X-linked

Pada pola pewarisan X-linked, biasa juga disebut sebagai dominasi terkait-X, diketahui bahwa laki-laki memiliki hanya satu kromosom X. Sedangkan pada wanita memiliki dua kromosom XX, sehingga apa bila seorang pria mengalami mutasi pada gennya dia akan mengalami kelainan itu karna laki-laki hanya memiliki satu kromosom X. Berbanding terbalik dengan seorang wanita mengalami kelainan pada kromosomnya belum dapat ditentukan dia akan mengalami hal tersebut karna wanita tersebut memiliki dua kromosom X (yazaulia 2017).

d. Pola Pewarisan Mitokondria

Pada pola pewarisan ini sangat unik dimana mitokondria ini hanya diwariskan hanya dari ibunya, serta penyakit yang diturunkan dari ibunya tidak memandang jenis kelamin dari anaknya (berbeda dengan pewarisan resesif terkait-X). Ini dikarnakan manusia hanya bias mendapatkan DNA mitokonria dari ibu karna pada sel telur bias didapatkan mitokondria sedangkang pada sel sperma tidak (yazaulia 2017).

2. Prenatal (intra uterin, masa kehamilan)

Kehamilan trimester I merupakan periode penting karena infeksi bakteri maupun virus akan mempunyai akibat terjadinya ketulian biasanya tipe sensorineural dan jarang dari tipe lain. Infeksi yang sering mempengaruhi pendengaran antara lain adalah infeksi TORCHS

(Toksoplasmosis, Rubella, Cytomegalovirus, Herpes dan Sifilis), selain campak dan parotitis (gondong).

3. Perinatal (waktu kelahiran)

Penyebab ketulian pada saat lahir antara lain : lahir prematur, berat badan lahir rendah (< 1500 gram), tindakan dengan alat pada proses kelahiran (ekstraksi vakum, forcep), hiperbilirubinemia (bayi kuning), asfiksia (lahir tidak langsung menangis), dan hipoksia otak (nilai Apgar < 5 pada 5 menit pertama)

4. Tuli Sindromik

MIO	SINDROM	GEN	GANGGUAN PENDENGARAN			GAMBARAN KLINIS
			TIPE	ONSET	KEPARAHAN	
Autosoma I Resesif	Sindrom Stickler	<i>COL2A1</i> <i>COL11A1</i> <i>COL11A2</i> <i>COL9A1</i> <i>COL9A2</i> <i>COL9A3</i>	Sensorineural		Variabel	Gangguan jaringan ikat yang dapat berupa miopia, katarak, & ablasio retinal
Autosoma I Resesif	Sindrom Usher tipe I	<i>MYO7A</i> <i>USH1C</i> <i>CDH23</i> <i>PCDH15</i> <i>USH1G</i> <i>CIB2</i>	Sensorineural	Bawaan	Sangat parah	Fungsi vestibular abnormal Retinitis pigmentosa Tuli kongenital sensorineural
	<u>Deafness-</u>	<i>TIMM8A</i>	Sensorineural	Anak	Progresif; pra-	cacat visual,

dystonia- <u>neuronopathy</u> syndrome (Mohr- Tranebjaerg syndrome)	optic		Usia Dini	atau postlingual	15ystonia, patah tulang, cacat intelektual
--	-------	--	--------------	---------------------	--

### 5. Tuli Non-Sindromik

#### Autosomal Dominan Non-sindromik

GEN	SIMBOL GEN	ONSET TULI
DFNA1	DIAPH1	Poslingual
DFNA3	GJB2, GJB6	Prelingual
DFNA10	EYA4	Poslingual
DFN17	MYH9	Poslingual
DFN36	TMCI	Poslingual
DFN48	MY01A	Poslingual

#### Autosomal Resesif Non-sindromik

GEN	SIMBOL GEN	ONSET	TIPE
DFNB1	GJB2 (Connexin 26) GJB6 (Connexin 30) GJB3 (Connexin 31)	Prelingual	Biasanya stabil
DFNB2	MYO7A	Pre/Poslingual	Unspecified
DFNB3	MYO15	Prelingual	Sangat Parah
DFNB21	TECTA	Prelingual	Sangat parah
DFNB36	ESPN	Prelingual	-

### X-Linked Non-sindromik

GEN	SIMBOL GEN	ONSET	TIPE KETULIAN/ DERAJAT KETULIAN	FREKUENSI
PRPS1	DFNX1	Postilingual	Sensorineural (Sangat Berat)	Tinggi
POU3F4	DFNX2	Prelingual	Campuran (Lebih keberat)	Tinggi
SMPX	DFNX4	Postilingual	Sensorineural (Ringan)	Tinggi
ALFM1	DFNX5	Prelingual	Konduktif	Rendah

COL4A6	DFNX6	Prelingual	Sensorineural (Sangat berat)	Tinggi
--------	-------	------------	---------------------------------	--------

### Mitokondria Non-sindromik

GEB	VARIASI PATOGEN	DERAJAT KETULIAN
MT-RNR1	961 different variants 1494C>T 1555A>G	Campuran
MT-TS1	7445A>G 7472insC 7510T>C 7511T	Campuran
MT-CO1	7444G>A	Sangat Parah

## 2.9 Perkembangan Auditorik

### 1. Usia 0-4 Bulan

Kemampuan respons auditorik masih terbatas dan bersifat refleks. Deteksi apakah bayi kaget mendengar suara keras atau terbangun ketika sedang tidur. Respons berupa refleks auropalpebral maupun refleks Moro.

## 2. Usia 4-7 Bulan

Respons memutar kepala ke arah bunyi yang terletak di bidang horizontal, walaupun belum konsisten. Pada usia 7 bulan otot leher cukup kuat sehingga kepala dapat diputar dengan cepat ke arah sumber suara.

## 3. Usia 7-9 Bulan

Dapat mengidentifikasi dengan tepat asal sumber bunyi dan bayi dapat memutar kepala dengan tegas dan cepat.

## 4. Usia 9-13 Bulan

Bayi sudah berkeinginan besar untuk mencari sumber bunyi dan sebelah atas, dan pada usia 13 bulan mampu melokalisasi bunyi dan segala arah dengan cepat.

## 5. Usia 2 Tahun

Pemeriksa harus lebih teliti karena anak tidak akan memberi reaksi setelah beberapa kali mendapat stimulus yang sama. Hal ini disebabkan anak sudah mampu memperkirakan sumber suara. Perkembangan bicara erat kaitannya dengan tahap perkembangan mendengar pada bayi, sehingga adanya gangguan pendengaran perlu dicurigai bila:

- a. Usia 12 bulan: belum dapat mengoceh (babbling) atau meniru bunyi
- b. Usia 18 bulan: tidak dapat menyebut satu kata yang mempunyai arti
- c. Usia 24 bulan: perbendaharaan kata kurang dari 10 kata
- d. Usia 30 bulan: belum dapat merangkai dua kata (Soetjiningsih,2005)



## **2.10 Pemeriksaan Pendengaran Pada Anak**

Skrining pendengaran pada bayi baru lahir (Newborn Hearing Screening) dibedakan menjadi:

1. Universal Newborn Hearing Screening (UNHS) : dilakukan pada semua bayi baru lahir, sebelum meninggalkan rumah sakit.
2. Targeted Newborn Hearing Screening : dilakukan khusus pada bayi yang mempunyai faktor resiko terhadap ketulian.

Menurut ketentuan dari American Joint Committee of Infant Hearing tahun 2000, gold standart untuk skrining pendengaran bayi adalah Automated Otoacoustic Emissions (AOAE) dan Automated Auditory Brainstem Response Program skrining ini telah dijalankan pada tahun 2001 dan telah diterapkan di Inggris.

### **1. Automated Otoacoustic Emissions (AOAE)**

OAE dapat digunakan untuk memahami apakah koklea berfungsi normal, kerusakan yang terjadi pada sel-sel rambut di koklea, misalnya karena infeksi virus, obat-obatan ototoksik, dan aliran darah yang tidak mencukupi ke koklea, sehingga koklea tidak dapat berfungsi secara normal. Tes ini bisa dilakukan pada bayi yang baru berusia dua hari. Tes ini juga dapat dilakukan pada orang dewasa. Tes ini singkat, mudah, tidak invasif. Hasilnya dapat dibagi menjadi dua kategori, yaitu refer dan pass. (Soetjningsih,2005).



Gambar 2.5 Automated Otoacoustic Emissions (OAE)

## 2. Automated Auditory Brainstem Response (AABR) atau Automated Brain Evoked Response Audiometri (BERA)

Tes BERA dapat menggambarkan reaksi yang terjadi di sepanjang jalur pendengaran, tes dapat dimulai pada saat pengantaran implus. Tes BERA memiliki objektivitas yang tinggi, mudah digunakan, non-invasif dan dapat digunakan untuk memeriksa anak-anak yang tidak kooperatif. (Soetjiningsih,2005).

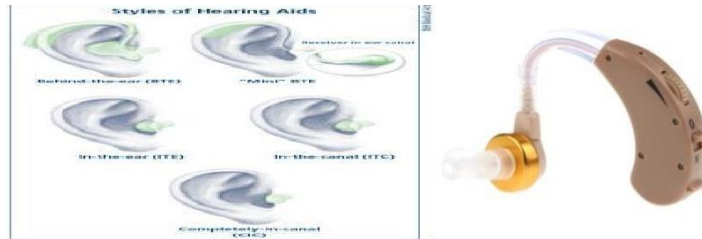


Gambar 2.6 : Automated Auditory Brainstem Response (AABR) atau Automated Brain Evoked Response Audiometri (BERA)

### 2.11 Terapi

1. Alat bantu dengar :
  - a. Alat bantu dengar eksternal

Alat ini akan meningkatkan volume suara di telinga. Alat tersebut diletakkan di belakang atau di dalam telinga tepat di dalam meatus akutikus eksternus. Alat bantu ini diperuntukkan untuk pasien dengan tuli ringan dan sedang. (Herbert et,al.2013).



Gambar 2.7 : a. Alat bantu dengar eksternal

b. Alat bantu dengar implant

1) Implant koklear

- Ini adalah perangkat implan yang dirancang untuk mengubah suara menjadi sinyal listrik. Pada gangguan pendengaran sensorineural, implan koklea dapat digunakan pada pasien tuli sensorineural berat dan sangat berat. Implan koklea dilakukan pada orang yang tidak dapat mendengar suaranya meskipun mereka menggunakan alat bantu dengar (Christin Rony Nayoan, 2018). Alat tersebut diletakkan di bawah kulit belakang telinga dan terdiri dari empat bagian:
  - Sebuah mikrofon untuk menangkap suara dari sekitar
  - Sebuah prosesor percakapan yang berfungsi memilih dan mengubah suara yang tertangkap oleh mikrofon
  - Sebuah transmiter dan stimulator/penerima yang berfungsi menerima sinyal dari prosesor percakapan dan merubahnya menjadi gelombang listrik
  - Elektroda, berfungsi mengumpulkan gelombang dari

stimulator dan mengirimnya ke otak

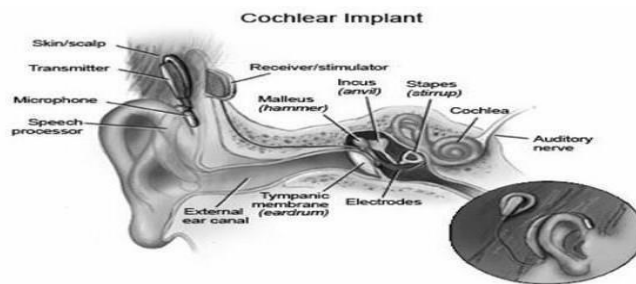


(a)



(b)

Gambar 2.8 : (a) Bagian dalam Implan dan Baris Elektrod dan (b) Bagian Luar: Pemroses bunyi



Gambar 2.9 : ASHA Hearing Aids, Cochlear Implan & Asistive Technology 2014

Implan koklea sangat berbeda dengan alat bantu dengar. Alat bantu dengar berfungsi memperkuat suara. Implan koklea menggantikan fungsi dari bagian telinga dalam yang mengalami kerusakan (Christin Rony Nayoan,2018).

Cara kerja Implan Koklea yaitu impuls suara ditangkap oleh mikrofon, diteruskan ke speech processor yang menyeleksi informasi suara yang sesuai menjadi kode suara yang disampaikan ke transmitter. Kode suara dipancarkan melalui kabel dan menembus kulit menuju receiver atau stimulator yang berubah menjadi sinyal listrik dan diteruskan menuju elektroda-

elektroda yang sesuai di dalam koklea yang merangsang serabut-serabut saraf. Saraf pendengaran ini meneruskan ke otak dan menerjemahkan informasi ini sebagai suara (Nayoan,2018).

## 2) Bone anchored hearing aid (BAHA)

Operasi jenis ini diperuntukkan untuk pasien dengan tuli konduktif atau tuli campuran. Keuntungan penggunaan alat ini adalah kualitas suara yang lebih bagus dan juga memperbaiki penampilan. Dapat terdapat resiko adanya reaksi jaringan dan hilangnya jaringan-jaringan dari posisinya semula di tulang tengkorak (Herbert et,al.2013).

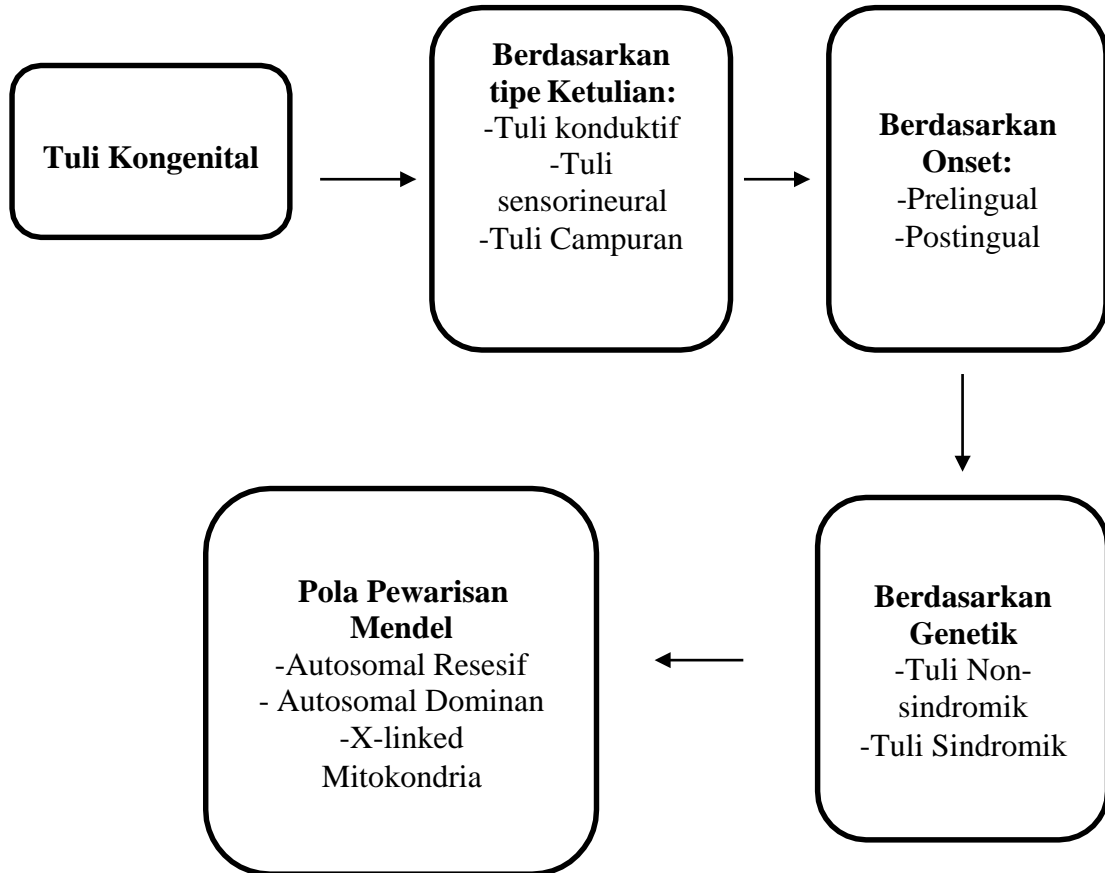
## **2.12 Pencegahan**

Ada beberapa hal yang dapat dilakukan untuk mengurangi risiko terjadinya kelainan bawaan, antara lain melakukan imunisasi, pemeriharaan hygiene dan nutrisi yang baik, penanganan imkompatibilitas Rh, menghindari obat ototoksik (wahyuni et,al. 2012).

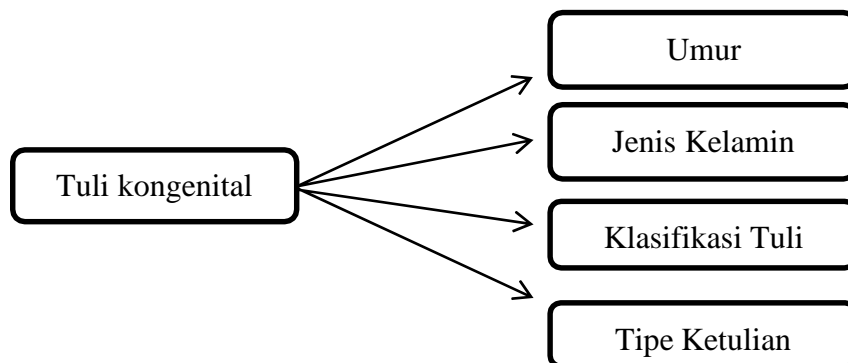
### BAB 3

## KERANGKA TEORI DAN KERANGKA KONSEPTUAL PENELITIAN

### 3.1 Kerangka Teori



### 3.2 Kerangka Konsep



### 3.3 Definisi operasional

Tuli kongenital adalah ketulian yang terjadi pada seorang bayi dimana untuk menegakkan diagnosis telah dilakukan rangkaian pemeriksaan diantaranya yaitu pemeriksaan anamnesis, pemeriksaan subjektif, dan pemeriksaan objektif (Timpanometri, reflex, OAE).

No.	Variabel	Definisi	Cara Ukur	Hasil Ukur	Skala
1.	<b>Umur</b>	Umur penderita saat terdiagnosis di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar.	Dengan mencatat variable umur sesuai yang tercantum pada rekam medis dibagian THT.	0-14 Tahun	<b>Interval</b>
2.	<b>Jenis Kelamin</b>	Perbedaan antara organisme satu dengan yang lainnya. Yang dimaksud disini yaitu Pasien yang datang berobat di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar.	Dengan mencatat variable jenis kelamin sesuai yang tercantum pada rekam medis dibagian THT.	Hasil ukur : -Laki-laki -Perempuan	<b>Nominal</b>
3.	<b>Klasifikasi tuli kongenital</b>	Klasifikasi yang dimaksud yaitu gejala yang dialami oleh pasien berdasarkan rekam medik pasien tuli kongenital di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar.	Dengan mencatat klasifikasi tuli kongenital sesuai yang tercantum pada rekam medis dibagian THT.	Dikatagorikan sebagai berikut: a.Tuli non-sidromik b.Tuli sindromik	<b>Nominal</b>
4.	<b>Tipe Ketulian Yang Dialami</b>	Bagian dari tuli kongenital itu sendiri dilihat berdasarkan dari rekam medik pasien tuli kongenital di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar.	Dengan mencatat tipe ketulian yang dialami sesuai yang tercantum pada rekam medis dibagian THT.	Dikategorikan Sebagai: a.sensorineural b.konduktif c.campuran	<b>Nominal</b>