

## LAPORAN KASUS

### Tiga Kasus Implan Koklea pada Displasia Mondini

Muhammad Arif Sudianto Utama<sup>1\*</sup>, Artono<sup>2</sup>

Program Studi Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok Bedah Kepala dan Leher,  
Fakultas Kedokteran, Universitas Airlangga - RSUD Dr. Soetomo, Surabaya<sup>1\*</sup>  
Departemen/ SMF Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok Bedah Kepala dan Leher,  
Fakultas Kedokteran, Universitas Airlangga - RSUD Dr. Soetomo, Surabaya<sup>2</sup>  
Jl. Mayjen Prof. Dr. Moestopo No. 6 - 8, Airlangga, Gubeng, Kota Surabaya, Jawa Timur  
60286

\*e-mail: [antox.utama@gmail.com](mailto:antox.utama@gmail.com)

#### Abstrak

Displasia Mondini adalah salah satu jenis malformasi koklea oleh karena kegagalan tumbuh pada kehamilan minggu ke-7, sehingga putaran koklea hanya 1,5 hingga kurang dari 2,5. Displasia Mondini terjadi gangguan pendengaran sensorineural oleh karena malformasi anatomu. Diagnosis displasia Mondini ditegakkan berdasarkan anamnesis cermat, pemeriksaan audiologi dan radiologi. Terapi efektif untuk mengatasi gangguan pendengaran sensorineural yang disebabkan displasia Mondini adalah implan koklea. Studi kasus ini menjelaskan pentingnya proses diagnosis dan terapi displasia Mondini secara holistik. **Kasus:** Dilaporkan tiga kasus malformasi koklea jenis displasia Mondini. Terdiagnosis pertama kali dengan gangguan pendengaran sensorineural dan keterlambatan bicara usia 2-4 tahun. Dilakukan serangkaian pemeriksaan audiologi serta pencitraan *CT-scan* dan *MRI* secara bersamaan didapatkan ketiga pasien tersebut mengalami displasia Mondini. **Penatalaksanaan:** Penggunaan alat bantu ketiga pasien tidak efektif sehingga diputuskan pemasangan implan koklea. Implan koklea merupakan suatu tantangan yang besar bahkan bagi dokter yang sudah berpengalaman sekalipun mengingat kasus yang sangat jarang serta kemungkinan komplikasi seperti *gusher* perilimfe serta insersi elektroda tidak sesuai tempatnya. Operasi implan koklea dilakukan pada ketiga penderita dengan pertimbangan mata elektroda yang sesuai. Kasus pertama dilakukan implan koklea kanan, kasus kedua bilateral, dan kasus ketiga pada telinga kiri. Penyulit operasi berupa perdarahan dan *gusher* perilimfe namun dapat diatasi dengan baik. Insersi elektroda pada ketiga kasus berhasil dengan baik. **Kesimpulan:** Ditemukan tiga kasus displasia Mondini dengan gejala berupa gangguan pendengaran bilateral, perkembangan bicara, displasia Mondini bilateral, teknik dan penyulit implan koklea. Ketiga kasus ini memiliki perbedaan bentuk, lebar dan ukuran anatomi koklea jika di pelajari lebih spesifik. Dua kasus dilakukan pemasangan implan koklea unilateral dan satu kasus bilateral.

**Kata Kunci:** displasia Mondini, implan koklea, malformasi koklea, gangguan pendengaran sensorineural, elektroda

## **Three Cases of Cochlear Implants in Mondini Dysplasia**

### **Abstract**

*Mondini dysplasia is a kind of cochlear malformation caused by a failure growth of cochlea in the seventh week of pregnancy, results in cochlear turn which only reaches 1,5 turn until less than 2,5 turn. There is sensorineural hearing loss in Mondini dysplasia caused by anatomical malformation. The diagnosis of Mondini dysplasia is made by accurate anamnesis, audiology assessments and imaging results. This case study explains the importance of the holistic process of diagnosis and treatment of Mondini's dysplasia. **Purpose:** To explain that Mondini dysplasia should be diagnosed immediately and given the cochlear implant. **Cases:** There had been reported three cases of cochlear malformation of Mondini dysplasi type. They were first diagnosed with sensorineural hearing loss and speech delay in the age of 2-4 years. After had been done sequence of audiology assessments and imaging CT-scan and MRI simultaneously there were obtained that those three patients had Mondini dysplasia. **Case Management:** The use of hearing aid in those three patients had no effectiveness that brought them to the decision of cochlear implantation. Cochlear implant became such a great challenge even through for experienced physicians considering the scarcity of the case and the risk for complications like pelymph gusher and incorrect insertion of electrode. Cochlear implant surgeries had been done to those three patients with carefu consideration and the selection for appropriate type of electrode. On the first case there had been applied right ear cochlear implant, on the second case was bilateral, and on the third case was in the left ear. Complications of the surgeries were bleeding and perilymph gusher but they had been solved properly. Electrode insertion in all three cases had been placed correctly. **Conclusion:** Found three cases of Mondini dysplasia with symptoms of bilateral hearing loss, speech development, bilateral Mondini dysplasia, techniques and complications of cochlear implants. These three cases differ in the shape, width and size of the cochlear anatomy if they are studied more specifically. Two cases of unilateral cochlear implant placement and one bilateral case.*

**Keywords:** *Mondini dysplasia, cochlear implant, cochlear malformation, sensorineural hearing loss, electrode*

### **PENDAHULUAN**

Malformasi kongenital telinga bagian dalam semakin banyak teridentifikasi seiring dengan kemajuan pencitraan di bidang THT-KL. Kelainan malformasi jenis partisi inkomplit tipe II pertama kali ditemukan oleh Carlo Mondini, sehingga kelainan ini disebut juga sebagai displasia Mondini. Displasia Mondini diakibatkan karena koklea gagal tumbuh pada kehamilan minggu ke-7. Prevalensi sekitar

8-19% dari semua anak penderita gangguan pendengaran sensorineural dan lebih dari 50% dari seluruh penderita kelainan koklea (Munsif *et al*, 2014; Waton, 2013).

Berhentinya perkembangan telinga bagian dalam pada minggu ke-7 kehamilan menghasilkan koklea yang lebih kecil dan terjadi pembentukan koklea 1,5 sampai kurang 2,5 putaran. Morfologi anatomi displasia Mondini dideskripsikan menjadi

suatu trias; pertama yaitu putaran basal normal dan apeks distal kritik karena modiolus tidak terbentuk pada bagian apeks, koklea hanya terdiri dari satu setengah putaran, kedua yaitu vestibulum membesar minimal dengan kanalis semikularis normal, dan ketiga yaitu pelebaran pada akuaduktus vestibular dengan sakus endolimfatikus mengalami dilatasi. Disebutkan juga tidak terbentuk modiolus apikalis dan hilangnya septum interskalar secara partial atau komplit sehingga terlihat bentukan kistik, mengakibatkan partisi koklea menjadi inkomplit (Jackler and Cheng, 2014; Singleton, 2016).

Displasia Mondini umumnya dijumpai gejala gangguan pendengaran sensorineural dan tidak selalu disertai vertigo. Pemeriksaan audiologi dilakukan dengan selektif untuk mengarahkan diagnosis ke suatu kelainan kongenital koklea. Penyebab dasar gangguan pendengaran sensorineural pada pasien displasia Mondini adalah malformasi anatomi, sehingga implan koklea adalah pilihan utama yang harus dipertimbangkan. Diagnosis displasia Mondini ditegakkan berdasarkan anamnesis cermat, pemeriksaan audiologi dan pencitraan. Sebelum operasi implan koklea, dilakukan pemeriksaan *computerized tomography* (CT scan) resolusi tinggi dan *magnetic*

*resonance* (MRI) tulang temporal secara bersamaan. Penting dipastikan adanya lumen koklea yang baik untuk penempatan elektroda dan menilai hipoplasia atau aplasia dari N.VIII (Jackler and Cheng, 2014; Naito Y, 2013).

Level gangguan pendengaran sensorineural displasia Mondini dapat normal sampai derajat sangat berat (Gieseemann *et al*, 2011; Shin *et al*, 2013). Penyebab dasar gangguan pendengaran sensorineural pada pasien displasia Mondini adalah malformasi anatomi, maka terapi pembedahan adalah pilihan utama yang harus dipertimbangkan. Dahulu dijelaskan bahwa implan koklea dianggap tidak bisa mengatasi displasia Mondini, tetapi beberapa studi telah menunjukkan gangguan pendengaran sensorineural karena displasia Mondini dapat diatasi dengan implan koklea (Jackler and Cheng, 2014; Shin *et al*, 2013; Chen *et al*, 2014).

Laporan kasus ini disampaikan untuk menjelaskan bahwa displasia Mondini harus didiagnosis serta diberikan terapi secara holistik sehingga kelainan dapat dideteksi sedini mungkin sehingga anak dapat mendengar.

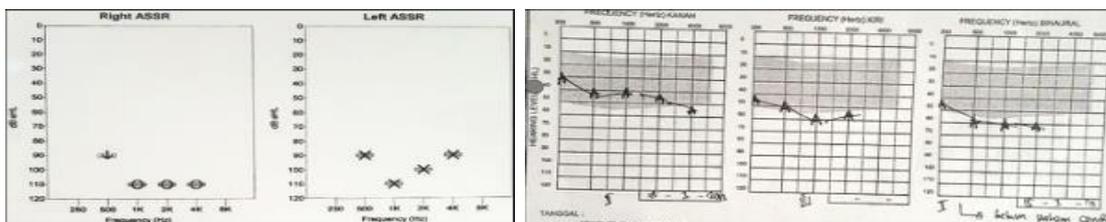
## LAPORAN KASUS 1

Seorang anak laki-laki, MH usia 4 tahun dibawa orang tuanya dengan curiga gangguan pendengaran. Keluhan tersebut

disertai dengan gangguan perkembangan bicara, respon suara sekitar kurang jelas, komunikasi dengan menunjuk. Penderita tidak dapat mengeluarkan satu elemen kalimat dan belum dapat merangkai kata. Keadaan ini disadari orang tua sejak usia 2,5 tahun. Pemeriksaan fisik tidak ditemukan kelainan kongenital telnga, membran timpani bilateral intak, organ artikulasi tidak ditemukan kelainan.

Pemeriksaan penunjang didapatkan timpanometri tipe A, tes *Otoacoustic Emission* (OAE) menunjukkan kerusakan *outer hair cell* bilateral. Pemeriksaan *Brainstem Evoked Response Auditory* (BERA) bilateral diidentifikasi gangguan

pendengaran sensorineural bilateral derajat sangat berat. Tes *Behavioral Observation Audiometry* (BOA) diperoleh hasil minimum respon level  $\pm 80$  dB, kesan fungsi pendengaran kurang. Pemeriksaan *Stedy State Evoke Potential* (SSEP) bilateral diperoleh hasil gangguan pendengaran sensorineural derajat sangat berat. Saran sementara melakukan pemasangan alat bantu dengar dan terapi wicara. Evaluasi pemasangan alat bantu dengan (AIDED) sebanyak 1 kali dengan hasil masih belum paham konditioning atau menebak-nebak/respon dari senyum (Gambar 1).



Gambar 1. Hasil pemeriksaan SSEP (kiri) dan AIDED (kanan).

Hasil pemeriksaan MRI menunjukkan koklea bilateral bagian apeks hilang dan bagian lingkaran tengah hilang, dilatasi kistik kanalis semisirkularis dengan bagian sisi kiri lebih buruk dibanding dengan sisi kanan, aplasia N. Koklearis kanan dengan kaliber dan jalur dalam batas normal. N.

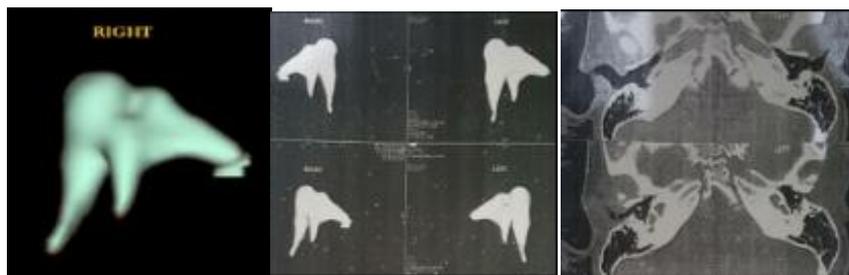
Vestibularis dengan kaliber dan jalur dalam batas normal. N.VII dengan kaliber dan jalur dalam batas normal. Kesimpulan hasil MRI didapatkan malformasi Mondini bilateral dan kanalis semusirkularis displasia, aplasia N. Koklearis sinistra.



Gambar 2. Hasil pemeriksaan MRI.

Hasil pemeriksaan *CT-scan* didapatkan koklea bilateral memiliki lingkaran 1.5 dengan bagian apeks hilang dan bagian lingkaran tengah hilang. Dilatasi kistik kanalis semisirkularis sisi kiri lebih buruk dibanding sisi kanan, vestibular kanan lebih lebar dibanding vestibular kiri. *Round window*,

ossikula dan skutum normal, tidak tampak erosi tulang. Kanalis akustikus eksternal dan internal dalam batas normal (Gambar 3). Kesimpulan hasil *Ct-scan* didapatkan malformasi Mondini, displasia kanalis semisirkularis bilateral dan pelebaran vestibular kanan.



**Gambar 3.** Hasil pemeriksaan *Ct-scan* 2D dan 3D.

Berdasarkan hasil pemeriksaan di atas maka diputuskan untuk dilakukan implan koklea kanan, disampaikan pada keluarga pasien tentang informasi tindakan operasi sejak dari persiapan, teknik operasi, risiko maupun komplikasinya. Operasi implan koklea dipilih sebelah kanan dengan menggunakan pendekatan *round window*. Didapatkan *perilymph gusher* cairan serebrospinal (CSS) sangat kuat tetapi dapat disumbat sempurna setelah elektroda masuk. Digunakan elektroda tipe *stright*, semua elektroda bisa masuk tapi posisinya tidak melengkung membentuk huruf C melainkan membentuk huruf S. Semua elektroda impedan baik *neural response telemetry* (NRT) muncul >13 elektroda.

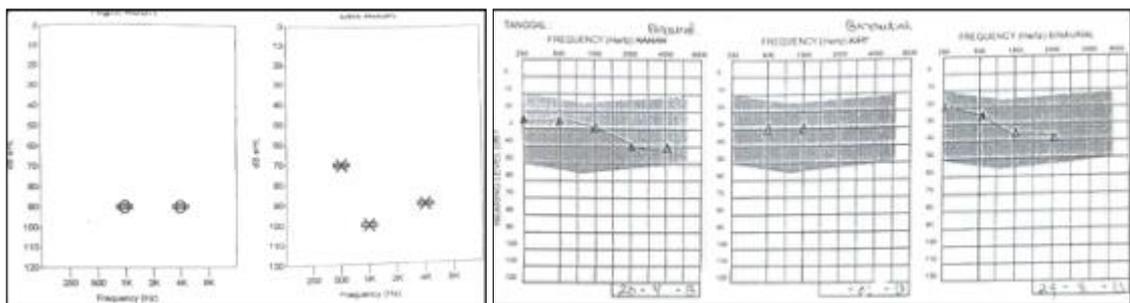
## LAPORAN KASUS 2

Seorang anak perempuan S, usia 2 tahun 2 bulan dibawa orang tuanya dengan curiga gangguan pendengaran. Kelainan tersebut juga diikuti adanya gangguan perkembangan bicara, respon terhadap suara sekitar tidak ada, sudah memakai alat bantu dengar tapi tidak efektif, komunikasi dengan menunjuk. Penderita tidak dapat mengeluarkan satu elemen kalimat dan belum dapat merangkai kata. Keadaan ini disadari orang tua sejak usia 1 tahun. Pemeriksaan fisik tidak ditemukan kelainan kongenital telinga, membran timpani bilateral intak, organ artikulasi ditemukan kelainan.

Pemeriksaan penunjang didapatkan hasil timpanometri tipe A, tes OAE kanan dan kiri menunjukkan kerusakan *outer hair cell* bilateral. Pemeriksaan BERA diperoleh

gangguan pendengaran sensorineural bilateral derajat sangat berat. Tes BOA diperoleh hasil minimum respon level  $\pm 80$  dB, kesan fungsi pendengaran kurang. Pemeriksaan SSEP bilateral diperoleh hasil gangguan pendengaran sensorineural derajat sangat berat, saran sementara

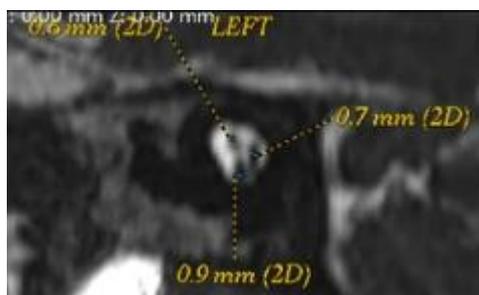
melakukan pemasangan alat bantu dengar dan terapi wicara. Evaluasi pemasangan alat bantu dengar (AIDED) sebanyak 2 kali dengan catatan berlatih *play aided test*, anak cukup kooperatif dengan 2 petugas. Respon baik, ekspresif dan menoleh ke speaker (Gambar 4).



**Gambar 4.** Gambaran hasil SSEP (kiri), AIDED (kanan).

Hasil pemeriksaan MRI menunjukkan koklea bilateral memiliki lingkaran kurang dari 2,5 dengan gambaran apeks dilatasi kistik, berkaitan dengan suatu displasia koklea. Terdeteksi pembesaran vestibular bilateral, kanalis semisirkularis bilateral normal dan kantung endolimfatik kaliber normal. Nervus koklearis bilateral kaliber normal dan sesuai jalur, diameter kanan 0,8 mm

dan diameter kiri 0,9 mm. Nervus fasialis bilateral kaliber normal dan sesuai jalur, diameter kanan 0,8 mm dan diameter kiri 0,9 mm. Nervus fasialis bilateral kaliber normal dan sesuai jalur, diameter kanan 0,7 mm dan kaliber kiri 0,6 mm. Tidak terdeteksi hipoplastik atau aplasia nervus, tidak diidentifikasi koklea fibrotik (Gambar 5).



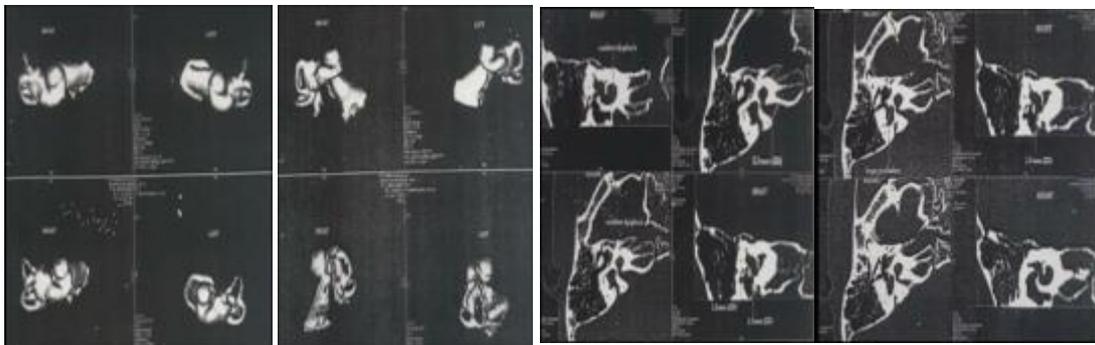
**Gambar 5.** MRI menunjukkan N. Koklearis dan N. Vestibularis kaliber normal.

Hasil pemeriksaan CT-scan didapatkan pneumatisasi air sel mastoid bilateral dalam batas normal. Kanalis

akustikus internal bilateral menunjukkan diameter normal pada kanan yaitu 5,3 mm dan kiri 5,4 mm serta kanalis akustikus

eksternal dalam batas normal. Menunjukkan koklea bilateral memiliki lingkaran kurang dari 2,5 dengan gambaran dilatasi, kistik, berkaitan dengan suatu displasia koklea. Terdeteksi pembesaran vestibular bilateral dan kanalis semisirkularis bilateral gambaran paten, tidak terlihat suatu gambaran osifikasi koklea. Kanalis N.VII dalam keadaan paten dan ossikel maupun skutum dalam batas

normal, tidak terlihat gambaran erosi tulang. *Round window* bilateral dalam keadaan paten dan menunjukkan diameter normal pada bagian kanan 1,3 mm dan kiri 1,3 mm. *Oval window* bilateral dalam keadaan paten dan menunjukkan diameter normal pada bagian kanan 1,5 mm dan kiri 1,5 mm. Jarak *oval* dan *round window* kanan 1,5 mm dan kiri 1,6 mm (Gambar 6).



**Gambar 6.** CT-scan 3D dan 2D menunjukkan koklea bilateral memiliki lingkaran kurang dari 2,5 dengan gambaran dilatasi kistik, berkaitan dengan suatu displasia koklea.

Kesimpulan pemeriksaan MRI dan CT-scan memiliki kesan anomali kongenital koklea dan vestibular dengan gambaran displasia koklea (deformitas Mondini) dan pembesaran vestibular N.VII normal, anatomi N.vestibulokoklearis sesuai dengan jalurnya. Selanjutnya dilakukan vaksinasi Prevnar (*7-valent pneumococcal conjugate* (PCV-7)) minimal 2 minggu sebelum operasi.

Berdasarkan hasil pemeriksaan diatas, maka diputuskan untuk dilakukan implan koklea bilateral. Disampaikan pada keluarga pasien setelah pemberian informasi tindakan operasi sejak dari

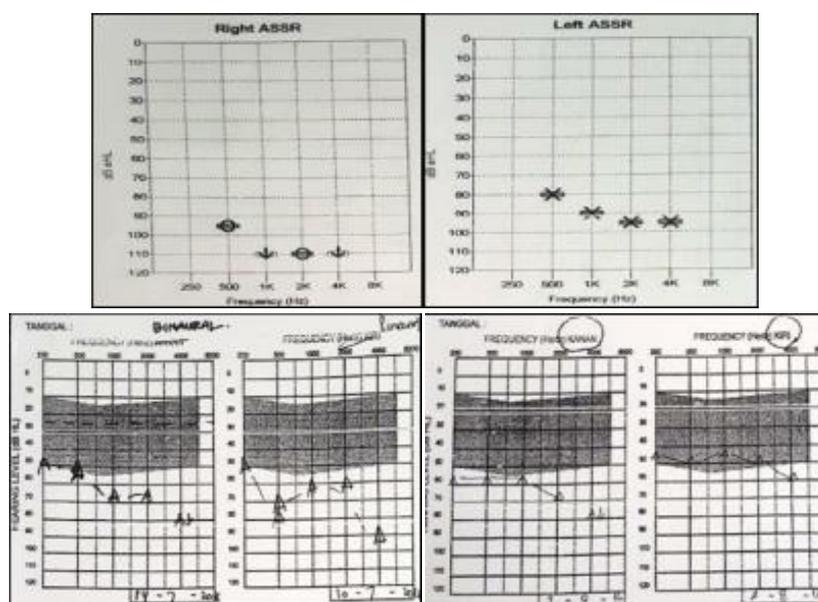
persiapan sampai teknik operasi serta risiko dan komplikasinya. Keterangan pada dua sisi menggunakan pendekatan *round window*. Sisi kanan ada *perilymph gusher* sangat kuat tetapi dapat tersumbat sempurna setelah elektroda masuk. Digunakan elektroda tipe *stright*. Sisi kanan ada *perilymph gusher* sangat kuat tetapi dapat tersumbat sempurna setelah elektroda masuk. Digunakan elektroda tipe *stright*. Sisi kiri 1 elektroda ekstra koklea, sisi kanan semua elektroda bisa masuk tetapi posisinya tidak melengkung membentuk huruf C tetapi membentuk huruf S. Semua

elektroda impeden baik, *neural response telemetry* (NRT) muncul >10 elektroda.

### LAPORAN KASUS 3

Seorang anak laki-laki D, usia 4,5 tahun dibawa orang tuanya dengan curiga gangguan pendengaran. Keluhan tersebut juga disertai adanya gangguan perkembangan bicara, respon terhadap

suara sekitar kurang jelas, komunikasi dengan menunjuk. Penderita tidak dapat mengeluarkan satu elemen kalimat dan belum dapat merangkai kata. Keadaan ini disadari orang tuanya sejak usia 2 tahun. Pemeriksaan fisik tidak ditemukan kelainan kongenital telinga membran timpani bilateral intak, organ artikulasi tidak ditemukan kelainan (Gambar 7).



Gambar 7. Hasil pemeriksaan SSEP (atas) dan AIDED (bawah).

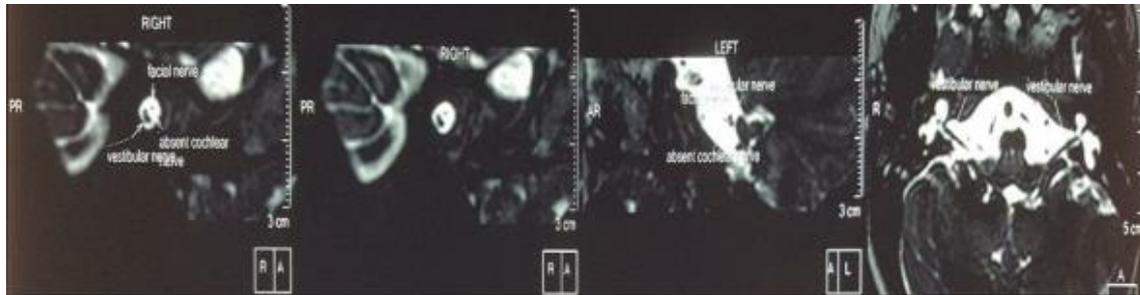
Pemeriksaan penunjang didapatkan timpanometri tipe A, tes OAE menunjukkan kerusakan *outer hair cell* bilateral. Pemeriksaan BERA bilateral diidentifikasi gangguan pendengaran sensorineural derajat sangat berat bilateral. Tes BOA diperoleh hasil minimum respon level  $\pm 80$  dB, kesan fungsi pendengaran kurang. Pemeriksaan SSEP bilateral diperoleh hasil gangguan pendengaran sensorineural derajat sangat berat bilateral. Saran sementara

pemasangan alat bantu dengar dan terapi wicara. Dilakukan evaluasi pemasangan alat bantu dengar (AIDED) sebanyak 2 kali dengan catatan berlatih *play aided test*, anak cukup kooperatif dengan 2 petugas. Responnya baik, ekspresif dan menoleh ke speaker (Gambar 7).

Hasil pemeriksaan MRI 3D, menunjukkan gambaran displasia koklea bilateral dengan 1,5 lingkaran, bentuk rongga kistik. Vestibular melebar bilateral dengan kanalis semisirkularis tidak komplrit.

Nervus koklearis bilateral tidak terbentuk, hipoplasia Nervus fasialis kiri, Nervus fasialis kanan dalam batas normal

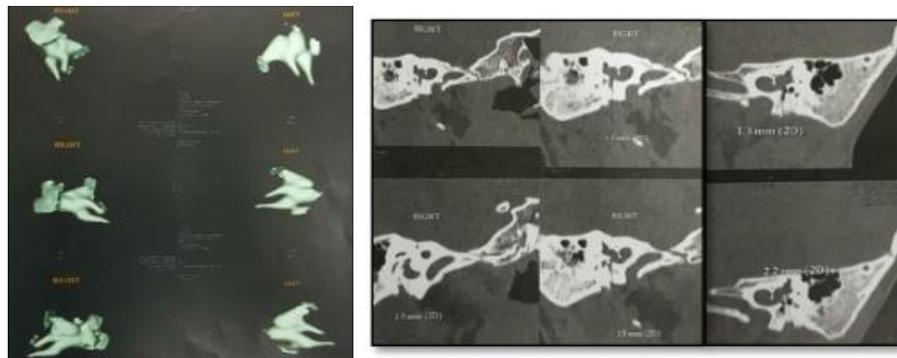
(diameter 0,5 mm). Bagian superior-inferior N.vestibular bilateral normal (Gambar 8).



**Gambar 8.** CT-scan koklea dengan bentukan inkomplit partisi.

Hasil pemeriksaan CT-scan terlihat pneumatisasi sel udara mastoid bilateral dalam batas normal. Kanalis akustikus internal bilateral normal dengan diameter kanan 5,1 cm; kiri 4,5 cm dan kanalis eksternal normal. Displasia koklea bilateral dengan 1,5 lingkaran dan bentukan rongga kistik, vestibular bilateral melebar dan

kanalis semisirkularis bilateral tidak komplit. Round of window bilateral normal dengan diameter kanan-kiri 1,3 cm. Oval window bilateral batas normal dengan diameter kanan-kiri 1,9 cm. Jarak oval window dengan round window kanan 1,9 cm dan kiri 2,2 cm (Gambar 9).



**Gambar 9.** CT-scan koklea dengan bentukan inkomplit partisi.

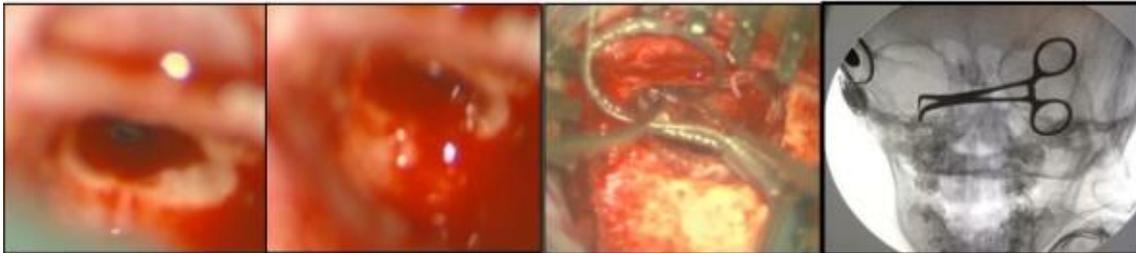
Kesimpulan dari pencitraan diperoleh gambaran displasia koklea bilateral (deformitas Mondini) dengan perkiraan N.koklearis bilateral tidak terbentuk dan hipoplasia N.VII kiri. Vestibulat melebar bilateral serta kanalis semisirkularis bilateral tidak komplit. Selanjutnya, dilakukan vaksinasi Pevnar

(7-valent pneumococcal conjugate (PCV-7)) minimal 2 minggu sebelum operasi.

Berdasarkan hasil pemeriksaan di atas, maka diputuskan untuk dilakukan implan koklea telinga kiri karena fungsi pendengaran lebih baik daripada telinga kanan. Operasi menggunakan pendekatan round window, kemudian dilakukan

mastoidektomi. Terlihat *perilymph gusher* cairan serebrospinal (CSS) cukup kuat tetapi dapat disumbat sempurna setelah elektroda masuk dan ditutup dengan jaringan lemak. Insersi implan berhasil dengan menggunakan elektroda jenis

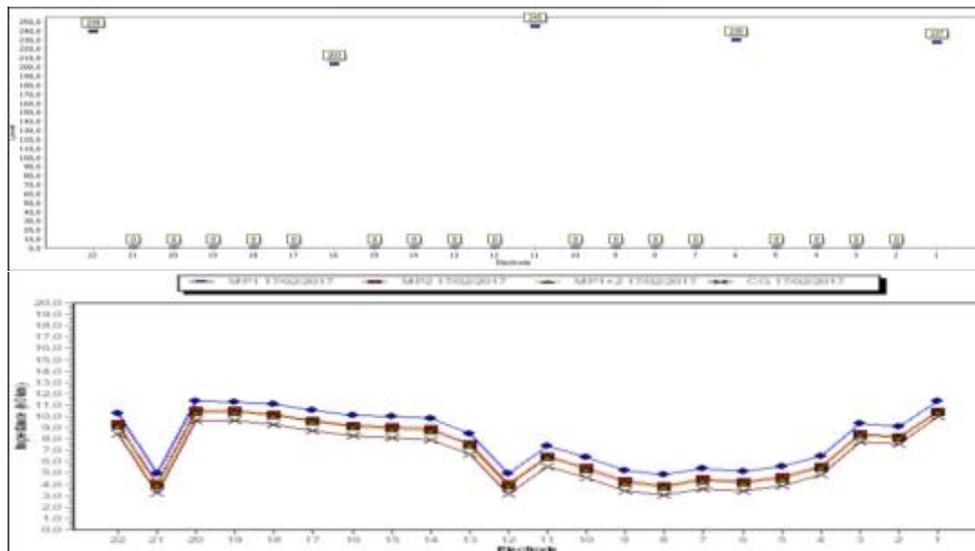
*straight*, semua elektroda impeden baik, *neural response telemetry* (NRT) muncul pada 1 elektroda. Terlihat insersi elektroda jenis *stright* masuk semua sesuai dengan tempatnya (Gambar 10).



**Gambar 10.** *Gusher CSS* saat pemasangan elektroda jenis *straight* dan terlihat elektroda jenis *straight* untuk masuk semua sesuai tempatnya.

Dilakukan *switch on* setelah 5 minggu operasi, semua elektroda yang berjumlah 22 mendapatkan respon dengan baik diwakili 5 elektroda (1, 6, 11, 16, 22) untuk frekuensi tinggi. Frekuensi sedang dan frekuensi rendah. Impedan dari semua elektroda terdeteksi aktif dan kondisi baik

yaitu pada elektroda 1-22. Hasil auto NRT dan impeden disimpulkan seluruh elektroda bekerja dengan baik, setelah di set stimulus mapping yang diberikan diperoleh respon menangis dari pasien (Gambar 11).



**Gambar 11.** Gambaran elektroda yang mendapat NRT dan impedans.

## DISKUSI

Klasifikasi sistem malformasi telinga dalam berdasar temuan radiologis klinis bertujuan khusus untuk seleksi calon implan koklea. Displasia Mondini terjadi karena terhentinya perkembangan saat janin atau perkembangan abnormal, cacat genetik atau terpapar agen teratogenik pada minggu ke-7 kehamilan. Morfologi anatomi displasia Mondini lebih detail dideskripsikan menjadi suatu trias; pertama yaitu putaran basal normal dan apeks distal kistik karena modiolus tidak terbentuk pada bagian apeks, koklea hanya terdiri dari 1,5 putaran sampai 2,5 putaran, kedua yaitu vestibular membesar minimal dengan kanalis semisirkularis normal, dan ketiga yaitu pelebaran akuaduktus vestibular dengan saku endolimfatikus mengalami dilatasi. Disebutkan juga tidak terbentuk modiolus apikal dan hilangnya septum interskalar secara partial atau komplit sehingga terlihat bentukan kistik, mengakibatkan partisi koklea menjadi inkomplit, jarang ditemukan bilateral dan beberapa pasien memiliki *stapes* yang abnormal. Mungkin ada cacat pada *footplate* atau terkadang *staper* sama sekali tidak ada (Singleton A, 2016; Naito, 2013). Ketiga kasus ini di temukan kelainan yang masuk dalam kriteria displasia Mondini, semua kasus hampir sama secara

malformasi anatomi koklea setelah dilakukan pemeriksaan secara holistik.

Level gangguan pendengaran sensorineural displasia Mondini dapat normal sampai derajat sangat berat (Giesemann *et al*, 2011; Shin *et al*, 2013). Penyebab dasar gangguan pendengaran sensorineural pada pasien displasia Mondini adalah malformasi anatomi, maka terapi pembedahan adalah pilihan utama yang harus dipertimbangkan. Implan koklea penuh dianggap tidak bisa mengatasi displasia Mondini, tetapi beberapa studi telah menunjukkan hasil yang sangat positif untuk mengatasi gangguan pendengaran sensorineural karena displasia Mondini (Jacker and Cheng, 2014; Shin *et al*, 2013; Chen *et al*, 2014). Ketiga kasus ini dilakukan pemilihan pemberian implan koklea karena dengan penggunaan alat bantu dengar tidak dapat mengatasi gangguan pendengaran sensorineural.

Penilaian audiologis berdasar beberapa pemeriksaan bertujuan untuk menentukan jenis dan derajat gangguan pendengaran, kemampuan bicara, bahasa dan komunikasinya. Pemeriksaan audiologi penting untuk mengetahui manfaat implan koklea dibanding menggunakan alat bantu dengar. Penilaian audiologi dilakukan pemeriksaan obyektif yaitu *OAE*, *BERA*, *SSEP*, timpanometri. Pemeriksian subyektif

dapat dilakukan BOA tanpandan dengan alat bantu dengar, tes fungsi persepsi (Naito, 2013; Tse *et al*, 2011; Chen *et al*, 2014). Semua pasien pada kasus ini dilakukan pemeriksaan yang sama yaitu audiologi secara bertahap dan urut, ketiga pasien tidak mendapatkan manfaat lebih besar dengan alat bantu dengar sehingga *memerlukan* tindakan implan koklea. Ketiga kasus ini sudah dilakukan pemeriksaan *OAE* diperoleh hasil *refer* menunjukkan kerusakan *outer hair cell* koklea.

Pemeriksaan selanjutnya yaitu tes *BERA* untuk menilai integritas sistem pendengaran dan fungsi N.VIII serta jalur suara sampai batang otak. Masih berfungsinya N.VIII dan jalur suara ke otak adalah salah satu syarat implan koklea (Naito, 2013; Tse *et al*, 2011; Chen *et al*, 2014). Ketiga kasus ini sudah dilakukan pemeriksaan *SSEP* dan didapatkan kesimpulan gangguan pendengaran sensorineural derajat sangat berat. Pemeriksaan timpanometri untuk mengetahui keadaan kavum timpani. Ketiga kasus ini didapatkan timpanometri tipe A yaitu tidak ditemukan kelainan telinga tengah berupa cairan maupun malokluasi osikula. Pemeriksaan *BOA* dilakukan untuk mengamati respon terhadap perubahan sikap atau reflek, hasil yang didapatkan berupa level respon

minimum (Naito, 2013; Bille and Therese, 2014; Chen *et al*, 2014). Tes *BOA* telah dilakukan pada semua kasus diperoleh hasil minimum respon level yang sama yaitu  $\pm 80$  dB.

Penilaian radiologis menggunakan *CT-scan* resolusi tinggi dan *MRI* secara bersamaan untuk melihat kontraindikasi operasi dan pemilihan telinga yang akan dilakukan implan koklea. Pemeriksaan *CT-scan* akan didapatkan informasi penting mengenai keadaan patensi koklea dan mastoid karena mutlak diperlukan untuk insersi elektroda. *Ct-scan* resolusi tinggi diperlukan untuk mengetahui ruang koklea dan keadaan abnormalitas kapsul otak seperti fraktur, otosklerosis dan malformasi. Hasil *CT-scan* diharapkan dapat memperlihatkan bagian basal, medial, dan apikal koklea, kanalis semisirkularis, *air cell mastoid*, N.VII kanalis auditoris, internum dan bagian dari telinga tengah. Potongan horisontal dan koronal diperlukan untuk melihat skala timpani tempat pemasangan elektroda, mengetahui ukuran koklea dan septum *interscalar* (Chahbani *et al*, 2014; Young *et al*, 2014).

Ketiga kasus ini didapatkan perbedaan detail anatomi koklea seperti panjang lingkaran koklea, bentuk dilatasi koklea, bentuk kanalis semisirkularis, vestibular serta keberadaan atau kaliber

nervus VIII dan N.VII. Kasus pertama terlihat bentukan koklea memiliki lingkaran 1,5 dengan tidak ditemukan apeks dan lingkaran tengah koklea bilateral, dilatasi kistik kanalis semisirkularis dengan bagian sisi kiri lebih buruk dibanding dengan sisi kanan, vestibular kanan melebar, bagian vestibular kiri normal. Kasus kedua terlihat gambaran koklea bilateral memiliki lingkaran kurang 2,5 dengan gambaran dilatasi kistik, berkaitan dengan suatu displasia koklea. Terdeteksi pembesaran vestibular kanan-kiri, kanalis semisirkularis bilateral menunjukkan bentukan normal. Kasus ketiga ditemukan suatu displasia koklea bilateral dengan 1,5 lingkaran dan bentukan rongga kistik. Terlihat vestibular bilateral melebar dan kanalis semisirkularis kiri-kanan tidak komplit.

Pemeriksaan *MRI* dapat mendeteksi lebih jelas abnormalitas patensi koklea seperti jaringan fibrous skala timpani dan digunakan untuk menilai ketebalan N.koklearis dan melihat nervus didalam kanalis auditori internus (Chahbani *et al*, 2014; Young *et al*, 2014). Ketiga kasus ini didapatkan perbedaan detail anatomi secara spesifik jika dilihat dari pemeriksaan *MRI*. Pemeriksaan *MRI* kasus pertama dengan deskripsi koklea bilateral memiliki lingkaran 1,5 dengan bagian apeks dan lingkaran tengah hilang, dilatasi kistik kanalis semisirkularis dengan bagian sisi kiri lebih

buruk dibanding sisi kanan, aplasia N.koklearis kiri. N.koklearis kanan kaliber dan jalur dalam batas normal. N.vestibularis kaliber dan jalur dalam batas normal. N.VII kaliber dan jalur dalam batas normal.

Pemeriksaan *MRI* kasus kedua menunjukkan koklea bilateral memiliki lingkaran kurang dari 2,5 dengan gambaran dilatasi kistik dan pembesaran vestibular bilateral. N. koklearis dan N. vestibularis menunjukkan kaliber normal dan sesuai jalur. N. VII kaliber normal dan sesuai jalur serta tidak dideteksi adanya hipoplastik atau aplasia nervus, tidak diidentifikasi adanya koklea fibrotik. Pemeriksaan *MRI* kasus ketiga, menunjukkan gambaran displasia koklea dengan 1,5 lingkaran dan bentukan rongga kistik bilateral. Vestibular melebar kedua sisi dan kanalis semisirkularis bilateral tidak komplit. Tidak terbentuk N. koklearis bilateral, hipoplasia N. VII kiri, pada N. VII kanan terlihat gambaran dalam batas normal (diameter 0,5 mm). Bagian superior-inferior N. vestibular bilateral tampak normal.

Kesimpulan hasil *CT-scan* kasus pertama didapatkan malformasi Mondini bilateral dan displasia kanalis semisirkularis dengan pelebaran vestibular kanan dan kesimpulan hasil *MRI* didapatkan malformasi Mondini bilateral dan displasia kanalis semisirkularis, aplasia N.koklearis sinistra. Kasus kedua memiliki kesan

anomali kongenital koklea dan vestibular dengan gambaran displasia koklea (malformasi Mondini) dan pembesaran vestibular. N.VII normal, anatomi N.VIII sesuai dengan jalurnya. Kasus ketiga memiliki kesan displasia koklea bilateral jenis displasia Mondini dengan perkiraan N.koklearis bilateral tidak terbentuk dan hipoplasia N.VII kiri. Vestibular melebar bilateral dan kanalis semisirkularis bilateral tidak komplit.

Terapi auditori verbal dilakukan bersama dengan tes *AIDED*, minimal selama 8 minggu sebelum diputuskan apakah akan meneruskan ketahap selanjutnya. Dilakukan evaluasi apakah alat bantu dengar memberikan manfaat. Bila tidak memberikan manfaat, maka termasuk dalam kriteria calon penerima implan koklea (Piomchai *et al*, 2015). Ketiga kasus ini sudah diberikan saran pemakaian alat bantu dengar dan tes *AIDED*, setelah menggunakan alat bantu dengar tidak diperoleh hasil yang signifikan terhadap pendengaran anak.

Ketiga kasus ini didapatkan perbedaan dalam pemilihan telinga yang akan dilakukan implan koklea. Faktor pertimbangan pemilihan telinga yang akan dioperasi adalah kondisi koklea dan saraf auditori yang intak. Elektroda diletakkan di dalam koklea dan suara akan diteruskan ke otak melalui saraf auditorius. Bila saraf

auditorius ini tidak intak maka implan koklea tidak dapat dilakukan. Pada malformasi koklea masih dapat dilakukan implan koklea tetapi telinga dengan bentuk koklea lebih baik yang akan dipilih jika faktor-faktor lainnya seimbang. Bila dari hasil *x-ray* memperlihatkan N.VII terlalu dekat dengan daerah operasi akan mempengaruhi telinga mana yang dipilih (Singleton, 2016; Naito, 2013; Bille and Therese, 2014). Telinga yang memiliki perbedaan ambang dengar akan dipilih yang lebih baik (Waton, 2013; Singleton, 2016; Bille and Therese, 2014). Ketiga kasus ini dilakukan pemasangan implan koklea pada tahun 2016 pada waktu yang berbeda setelah memenuhi semua rangkaian syarat untuk dilakukan implan koklea. Semua operasi berjalan dengan lancar meski ditemukan hambatan-hambatan berupa perdarahan dan *gusher* CSS, tapi dapat diatasi dengan baik.

Kasus pertama dilakukan implan koklea kanan menggunakan pendekatan *round window*, dengan elektroda jenis *straight*. Sisi kanan ada *perilymph gusher* sangat kuat tetapi dapat disumbat sempurna setelah elektroda masuk. Sisikanan semua elektroda bisa masuk tetapi posisi elektroda tidak melengkung membentuk huruf C melainkan membentuk huruf S. semua elektroda impedan baik, *NRT* muncul > 13 elektroda.

Kasus kedua dilakukan implant koklea bilateral dengan pendekatan yang sama dengan kasus pertama. Sisi kanan ada *perilymph gusher* tetapi dapat disumbat sempurna setelah elektroda masuk. Sisi kiri terdapat 1 elektroda terletak ekstra koklea. Sisi kanan semua elektroda dapat masuk tetapi posisi elektroda tidak melengkung membentuk huruf C melainkan membentuk huruf S. Semua elektroda impedan baik dengan *NRT* muncul > 10 elektroda.

Kasus ketiga dilakukan implant koklea kiri karena terlihat N. koklearis lebih baik dari pada telinga kanan. Menggunakan pendekatan *round window*, kemudian dilakukan mastoidektomi. Terlihat perdarahan dan *perilymph gusher* cukup kuat tetapi dapat disumbat sempurna setelah elektroda masuk serta ditutup dengan jaringan lemak. Inseri implant berhasil dengan menggunakan elektroda jenis *stright*, semua elektroda masuk dan impedan baik, *NRT* muncul pada 1 elektroda. Dilakukan *switch on* 5 minggu setelah operasi dengan semua elektroda respon baik pada semua frekuensi dan impedan dari semua elektroda terdeteksi aktif dan kondisi baik.

## KESIMPULAN

Telah dilaporkan tiga kasus malformasi koklea jenis *dysplasia Mondini*

yang sangat langka. Seleksi pasien yang akurat dan perencanaan preoperative yang baik, menggunakan pencitraan yang sesuai dan modalitas tes elektro fisiologis yang tepat, dapat menunjukkan diagnosis *dysplasia Mondini* yang selanjutnya dilakukan operasi implant koklea. Penyulit operasi adalah adanya *perilymph gusher*, perdarahan dan inseri elektroda yang tidak sesuai tempatnya dan dapat diatasi dengan baik.

Rekomendasinya adalah diagnosis *displasia Mondini* diharapkan dapat ditegakkan sedini mungkin dengan pemeriksaan audiologi, elektrofisiologi dan radiologi disamping untuk prediksi keberhasilan implan koklea. Tindakan implan koklea pada *displasia Mondini* harus dipertimbangkan dengan sangat matang. Edukasi tentang kemungkinan keberhasilan implan koklea sangat penting diberikan kepada keluarga sebelum dilakukan tindakan.

## DAFTAR PUSTAKA

- Bille J and Therese VF, 2014. Outcome of cochlear implantation in children with cochlear malformations. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 10: 1-7.
- Chahbani H, Majdoub S, Achour A, Zaghouani H, Limeme M, Rziga T, *et al*, 2014. Imaging of congenital

- inner ear malformations. *J Radiol*, 10:1–21.
- Chen X, Yan F, Liu B, Liu S, Kong Y, Zheng J, *et al*, 2014. The development of auditory skills in young children with Mondini dysplasia after cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 9: 1–7.
- Gieseemann AM, Goetz F, Neuburger J, Lenarz T, Lanfermann H, 2011. Appearance of hypoplastic cochleae in CT and MRI: a new subclassification. *Neuroradiology*, 53:49–61.
- Jackler RK and Cheng AG, 2014. Congenital malformations of the inner ear. In: Paul WF, Bruce HH, Thomas KR, Regan TJ, John KN, Valerie JL, eds. *Cummings otolaryngology head & necksurgery*. 6<sup>th</sup> ed. Vol. 2. Elsevier, Philadelphia: 2980-2991.
- Munsif T, Haider SS, Tewari V, Pasricha N, Siddiqui MS, 2014. Congenital anomaly of cochlea: a case report. *IOSRJ Human it Soc Sci*. 19: 55–8.
- Naito Y, 2013. Diagnostic imaging atlas and case reports. In: Naito Y, ed: *Pediatric ear diseases*. 1<sup>st</sup> ed. Vol 1. Karger, Kobe: 1-169.
- Piromchai P, Kasemsiri P, Thanawirattananit, Yimtae K, 2015. Case report congenital malformations of the inner ear: case series and review of the literature. *J Med Assoc Thai*, 98: 217-24.
- Shin K, Lee J, Kim J, Yoo J, Shin C, Song W, *et al*, 2013. Quantitative analysis of the cochlea using three-dimensional reconstruction based on microcomputed tomographic images. *Anat Rec*, 296: 1083–8.
- Singleton A. Mondini deformity. Medscape. 2016. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/2037435overview#showall>
- Tse KS, Chu KM, Chiu LF, Fan TW, Tsang TK, Kwan TL, 2011. Congenital inner ear malformations. *Hongkong J Radiol*, 14: 118-25.
- Watson B. 2013. Cochlear implantation in the difficult ear. *Otolaryngol*. 1:1–12.
- Young JY, Ryan ME, Young NM, 2014. Preoperative imaging of sensorineural hearing loss in pediatric candidates for cochlear implantation. *Radio Graphics*, 34:133–49.