

# OTOSKLEROSIS

## A. PENDAHULUAN

Suatu penyebab utama tuli konduktif pada orang dewasa adalah otosklerosis. Otosklerosis merupakan gangguan autosomal dominan yang terjadi pada pria maupun wanita, dan mulai menyebabkan tuli konduktif progresif pada awal masa dewasa. Pasien mengalami gejala-gejala pada akhir usia belasan atau awal 20-an. Meskipun biasanya bilateral, otosklerosis dapat pula unilateral. Secara histologi, otosklerosis cukup lazim terjadi yaitu pada hampir 10% populasi. Namun, hanya berapa persentase kecil yang kemudian bermanifestasi secara klinis sebagai gangguan pendengaran. Kelainan ini merupakan penyakit labirin tulang dimana terbentuk suatu daerah otospongiosis (tulang lunak) terutama di depan dan di dekat kaki stapes, sehingga kaki stapes menjadi terfiksasi. Sekalipun gangguan terutama bersifat konduktif, namun dengan perjalanan waktu akan terjadi gangguan sensorineural akibat otosklerosis koklea.<sup>(1)</sup>

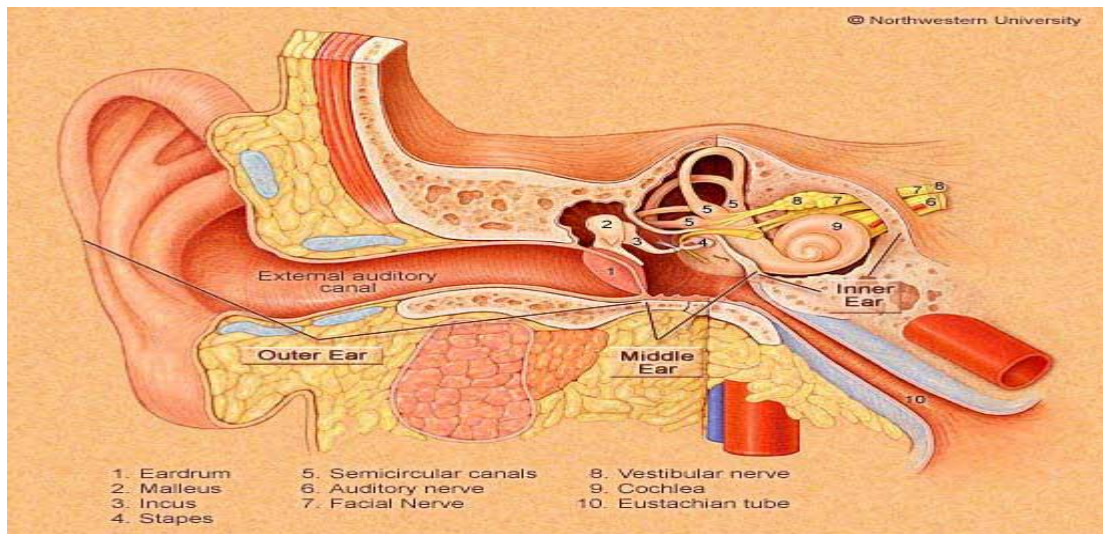
Pasien biasanya mengeluhkan kehilangan pendengaran bila mencapai tingkat 40 dB atau lebih. Pemeriksaan garpu tala 512 Hz, yang akan menunjukkan uji Rinne negatif. Oleh pasien hantaran tulang terdengar lebih keras dari hantaran udara. Uji Weber sangat membantu, dan akan positif pada telinga dengan otosklerosis unilateral, atau pada telinga dengan ketulian konduktif yang lebih berat. Membran timpani tampak normal, namun kadang-kadang berwarna merah muda atau orange akibat otospongiosis vaskular dalam telinga tengah yang terlihat melalui membran timpani (tanda Schwartze positif).<sup>(1)</sup>

Prosedur bedah menawarkan suatu kesempatan yang sangat baik untuk memulihkan pendengaran namun sangat tergantung pada fungsi koklea. Komplikasi utama pasca bedah adalah ketulian sensorineural, dengan insidens sebesar 2-3% oleh ahli yang berpengalaman. Pasien perlu dinilai secara cermat baik dengan pemeriksaan audiologik maupun otologik.<sup>(1)</sup>

## B. DEFINISI

Otosklerosis merupakan penyakit pada kapsul tulang labirin yang mengalami spongiosis di daerah kaki stapes, sehingga stapes menjadi kaku dan tidak dapat menghantarkan getaran suara ke labirin dengan baik.<sup>(2)</sup>

### C. ANATOMI DAN FISILOGI



Gambar 1. Anatomi Telinga

Suara yang dihantarkan melalui udara akan mencapai bagian luar telinga yang terdiri atas lubang telinga (*auditory meatus*) dan daun telinga (*pinnae*). Fungsi daun telinga sendiri belum jelas. Setelah suara mencapai lubang telinga, suara akan diteruskan ke liang luar telinga (*external auditory canal*) yang berakhir di gendang telinga (*membran timpani*). Membran timpani ini berfungsi memisahkan telinga bagian dalam dan telinga bagian luar. Bentuknya seperti kerucut (*shapes cone*) dengan apeks atau puncaknya mengarah ke bagian medial telinga, tersusun oleh suatu lapisan epidermis di bagian luar, lapisan fibrosa di bagian tengah, dan lapisan mukosa di bagian dalam. Membran timpani ini terdiri dari serabut-serabut yang radier dan sirkuler dengan elastisitas yang sama, dimana pada frekwensi dibawah 3 KHZ, serabut-serabut ini akan bergetar dalam satu kesatuan gerakan.<sup>(3)</sup>

Telinga tengah adalah rongga berisi udara di dalam tulang temporalis yang terbuka melalui tuba eustachius ke nasofaring ke luar. Tuba biasanya tertutup, tetapi selama mengunyah, menelan, dan menguap, saluran ini terbuka, sehingga tekanan udara di kedua sisi gendang telinga seimbang. Selain tuba, ada 3 tulang pendengaran yang menyusun telinga bagian tengah yaitu maleus, inkus, dan stapes. Pada permukaan membran timpani melekat manubrium dari tulang maleus. Bagian ujung kepala dari tulang maleus mengadakan articulasi dengan tulang inkus sedang ujung yang lain berartikulasi dengan tulang stapes. Stapes mempunyai kaki yang datar yang berhubungan dengan membran yang menutupi foramen ovale dari koklea. Tulang-tulang bagian tengah atau sistem ossikuler ini diikat oleh ligamentum

sedemikian rupa sehingga dapat bekerja sebagai suatu pengungkit dengan titik tumpuannya kurang lebih berada pada perbatasan membran timpani.<sup>(3)</sup>

Telinga dalam bentuknya sedemikian kompleksnya sehingga disebut labirin, yang terletak dalam pars petrosa ossis temporalis medial terhadap telinga tengah dan terdiri dari labirinitis osseus dan labirinitis membranous. Labirinitis osseus terdiri dari vestibulum, kanalis semisirkularis, dan koklea. Sedangkan labirinitis membranous terdapat dalam labirinitis osseus. Struktur ini berisi cairan endolimfe dan dikelilingi oleh perilimfe yang terdiri dari utrikulus dan sakulus.<sup>(4)</sup>

Koklea merupakan sistem berbentuk tabung bergelung seperti rumah siput, dengan  $\frac{3}{4}$  putaran dan mencapai panjang 35 mm, yang terdiri atas 3 bagian yaitu skala timpani, skala media dan skala vestibuli. Koklea dihubungkan dengan telinga bagian tengah oleh foramen ovale dan foramen rotundum yang terdapat pada ujung basal skala timpani. Jadi koklea sesungguhnya penuh dengan cairan dan ber dinding tulang sehingga getaran suara pada foramen ovale nampaknya tidak akan mampu menimbulkan getaran pada cairan tersebut. Akan tetapi hal tersebut dapat diatasi berkat adanya membran foramen rotundum yang cukup fleksibel sehingga dapat bergerak masuk keluar sesuai puncak-puncak tekanan dari setiap gelombang telinga.<sup>(3)</sup>

Organ korti merupakan struktur yang berjalan dari apeks ke dasar koklea yang mengandung sel-sel rambut yang merupakan reseptor pendengaran, yang terletak di membrana basilaris. Sel-sel rambut tersebut ditutupi oleh membrana tektoria, perubahan-perubahan mekanik dari sel-sel rambut ini akan membangkitkan rangsangan pada serabut aferent N. VIII.<sup>(3)</sup>

#### **D. ETIOLOGI<sup>(5)</sup>**

Penyebab otosklerosis belum diketahui pasti tetapi ada kemungkinan beberapa faktor dibawah ini :

- 1) Berdasarkan Anatomi : tulang labirin terbuat dari enchondral dimana terjadi sedikit perubahan selama kehidupan, tapi terkadang pada tulang pada tulang keras ini terdapat pada area kartilago yang oleh karena faktor non spesifik tertentu diaktifkan untuk membentuk tulang spongios baru. Salah satu area tersebut adalah fissula ante fenestram yang berada di depan oval window yang merupakan predileksi untuk otospongiosis tipe stapedium.
- 2) Hereditas : sekitar 50% otosklerosis memiliki riwayat keluarga.
- 3) Ras : kulit putih lebih banyak dari pada kulit hitam

- 4) Jenis kelamin : perempuan dua kali lebih banyak dari pada laki-laki
- 5) Usia : ketulian biasanya diawali pada usia 20 sampai 30 tahun dan jarang sebelum usia 10 tahun dan sesudah 40 tahun.
- 6) Faktor lain seperti kehamilan, menopause, kecelakaan, setelah operasi besar

## E. PATOGENESIS

Perbedaan paling mendasar otosklerosis dengan kapsul tulang normal terletak pada mikrostruktur matriks tulang. Pada keadaan normal kapsul tampak berbentuk lamellar atau memberi gambaran mosaik, pada otosklerosis tampak seperti anyaman spongious serupa dengan yang terlihat pada tulang dalam masa penyembuhan atau kallus.<sup>(6)</sup>

Fokus otosklerotik dapat terjadi pada setiap bagian kapsul labirin, paling sering (80-90%) terletak pada anterior kaki stapes pada daerah fistula ante fenestram. Setengah dari kasus adalah otosklerosis dengan satu fokus selebihnya berupa otosklerosis dengan dua atau lebih fokus.<sup>(6)</sup>

Fokus otosklerosis berupa suatu daerah pembentukan tulang baru (menjadi spongious) dengan batas iregular disertai peningkatan vaskularisasi pada tulang kapsul labirin yang padat. Batas antara fokus lesi dengan tulang yang pada dapat dibedakan dengan jelas, tepi iregular dan dikelilingi oleh peningkatan vaskularisasi disekitar tulang kapsuler normal. Dengan pemeriksaan hematoxylineosin batas ini akan tampak sebagai *blue staining bone*, dikenal sebagai *blue mantles* yang spesifik untuk suatu otosklerosis.<sup>(6)</sup>

Tahap perkembangan dan progresifitas lesi otosklerotik adalah <sup>(6)</sup>

- a. Pada awalnya terjadi destruksi tulang endokondral, fase lisis ini mungkin disebabkan oleh enzim lysosomal hidrolase dan aktifitas osteoklasik.
- b. Pembentukan deposit, mukopolisakarida dan osteosit dalam struktur kolagen fibroblastik tulang sehingga terbentuk tulang basofilik yang immature (mengandung sedikit fibrin).
- c. Proses remodelling ini terus berulang sehingga pada akhirnya terbentuk tulang asidofilik (lebih banyak mengandung fibril) dengan sedikit sementum).
- d. Terbentuk tulang asidofilik dengan kandungan mineral struktur matriks tulang yang tinggi, dan bentuk yang iregular akibat proses resapan berulang dan disertai deposit lemak dan sum-sum tulang.

## **F. GEJALA KLINIS**

Penyakit otosklerosis mempunyai gejala klinis sebagai berikut <sup>(5)</sup>

1. Penurunan pendengaran

Gejala ini timbul dan biasanya dimulai usia 20-an, tidak terasa sakit dan progresif dengan onset yang lambat. Biasanya tipe konduktif dan bilateral.

2. Paracusis willisi

Seorang pasien otosklerosis mendengar lebih baik di keramaian dari pada lingkungan sepi. Hal ini disebabkan oleh karena orang normal akan meningkatkan suara di lingkungan yang ramai.

3. Tinitus seringkali dijumpai pada koklear otosklerosis dan lesi yang aktif

4. Vertigo merupakan gejala yang tidak lazim

## **G. DIAGNOSIS**

Tidak ada gejala klinis patognomonik untuk menegakkan diagnosis otosklerosis. Satu-satunya langkah pasti diagnosis hanya dapat ditegakkan dengan otopsi, namun pada keadaan ini beratnya gejala yang timbul tentu saja sudah tidak dapat dinilai.<sup>(7)</sup>

Diagnosis dapat ditegakkan berdasarkan kriteria umum :

- a. Anamnesis :

- Gangguan pendengaran
- Tinnitus
- Paracusis Willisii (pendengarannya lebih baik di lingkungan bising daripada tempat yang sunyi)
- Riwayat keluarga dengan ketulian yang terjadi pada usia dewasa muda atau usia menengah.

- b. Pemeriksaan fisis

Pada pemeriksaan ditemukan membrana timpani yang normal. Kadang-kadang tampak promontorium agak merah jambu, terutama bila membran timpaninya transparan. Gambaran tersebut disebut tanda Schwartze yang menandakan adanya fokus otosklerosis yang sangat vaskuler. Audiogram nada murni menunjukkan tuli konduktif yang derajatnya bervariasi. Mula-mula terjadi tuli konduktif nada rendah sebagai akibat kakunya ligamentum anulare.

- c. Pemeriksaan penunjang<sup>(8)</sup>

1. Tes garpu tala

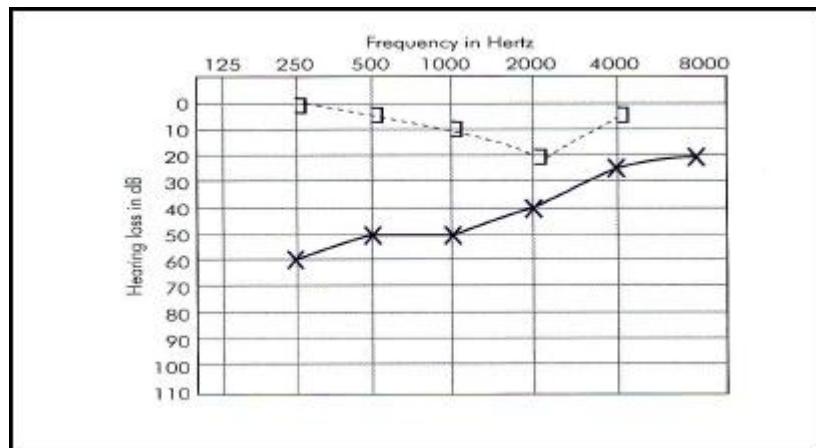
- Tes rinne biasanya negatif
- Tes swabach normal atau hantaran tulang memanjang
- Tes weber biasanya lateralisasi ke arah telinga yang mengalami obstruksi

2. Radiologi

Akhir-akhir ini dengan tehnik tomografi yang maju, fokus otosklerosis sudah dapat dilihat secara radiologi. Tehnik ini berguna sekali untuk kasus-kasus dengan gejala yang tidak jelas, misalnya pada kasus vertigo yang timbul bersama-sama dengan ketulian ringan akibat otosklerosis atau pada kasus berat dengan nilai tuli konduktifnya tidak terukur lagi.

3. Pemeriksaan *pure tone audiometri* (PTA)<sup>(5)</sup>

Pemeriksaan audiometri menunjukkan tipikal tuli konduktif ringan sampai sedang yang menunjukkan adanya penurunan hantaran udara pada frekuensi rendah. Hantaran tulang normal. Air-bone gap lebih lebar pada frekuensi rendah. Dalam beberapa kasus tampak adanya cekungan pada kurva hantaran tulang. Hal ini berlainan pada frekuensi yang berbeda namun maksimal pada 2000 Hz yang disebut dengan *Carhart's notch* (5 dB pada 500 Hz, 10 dB pada 1000 Hz, 15 dB pada 2000 Hz dan 5 dB pada 4000 Hz) pada otosklerosis dapat dijumpai *Carhart's notch*.

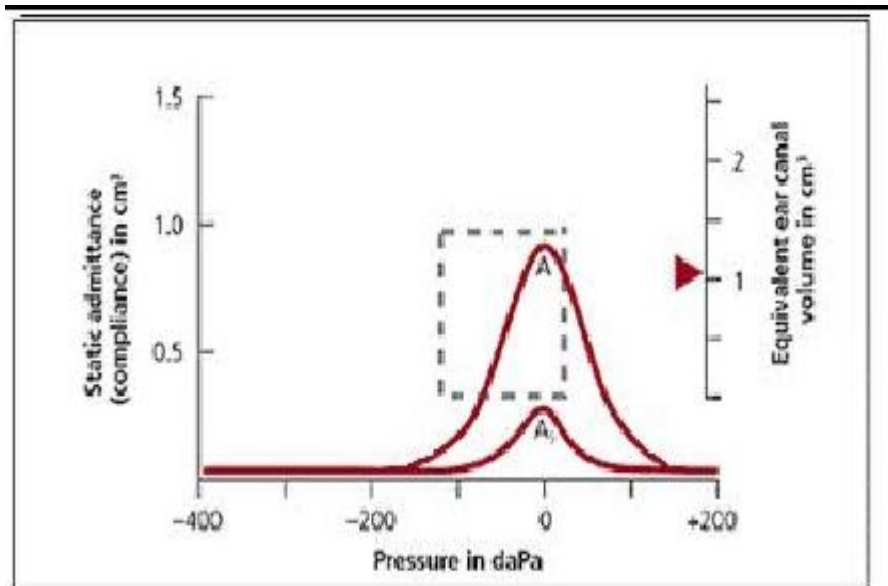


Gambar 2 *Carhart's notch*.

4. Timpanogram<sup>(9)</sup>

Timpanogram kelihatan seperti tipe A (normal), dimana puncak berada atau dekat titik 0 daPa, tapi dengan ketinggian puncak yang

secara signifikan berkurang. Huruf *s* di belakang A berarti *stiffness* atau *shallowness*.



Gambar 3 Timpanogram

## H. DIAGNOSIS BANDING<sup>(10)</sup>

Otosklerosis terkadang sulit untuk dibedakan dengan penyakit lain yang mengenai rangkaian tulang-tulang pendengaran atau mobilitas membran timpani.

- Fiksasi inkus dan maleus, menyebabkan gangguan konduktif yang serupa dan dapat terjadi pada konjugasi dari fiksasi stapes. Inspeksi menyeluruh terhadap seluruh tulang adalah penting dalam operasi stapes untuk menghindari adanya lesi yang terlewatkan seperti itu.
- *Congenital fixation of stapes*, dapat terjadi karena abnormalitas dari telinga tengah dan harus dipertimbangkan pada kasus gangguan pendengaran yang stabil semenjak kecil. *Congenital fixation stapes* dapat pula terjadi pada persambungan dengan abnormalitas, membran timpani yang kecil, partial meatal atresia atau manubrium yang memendek.
- *Middle ear effusion*, dengan otoskop dapat menyerupai otosklerosis, tetapi timpanometri dapat mengindikasikan adanya cairan di telinga tengah.

- *Timpanosklerosis*, dapat menimpa satu atau lebih tulang pendengaran. Gangguan konduktif mungkin sama dengan yang terlihat pada otosklerosis. Adanya riwayat infeksi, penemuan yang diasosiasikan dengan myringosklerosis dan penurunan pendengaran yang stabil dibanding progresif adalah tipikal untuk timpanosklerosis.
- *Osteogenesis imperfecta* (van der Hoeve – de Kleyn Syndrome), adalah kondisi autosomal dominan dimana terdapat defek dari aktivitas osteoblast yang menghasilkan tulang yang rapuh dan bersklera biru. Sebagai tambahan, terdapat fraktur tulang multiple dan sekitar setengah dari pasien ini memiliki fiksasi stapes. Respon jangka pendek dari operasi stapes pada pasien ini sama dengan yang terlihat pada otosklerosis. Tetapi progresif sensorineural hearing loss post operasi lebih sering terjadi.

## I. PENATALAKSANAAN<sup>(11)</sup>

Ada 4 pilihan terapi, yaitu :

1. Tidak dilakukan apa-apa  
Pada penderita yang mempunyai tes pendengaran yang kembali membaik dalam jangka waktu setahun.
2. Alat bantu dengar  
Alat bantu ini efektif untuk tuli konduktif. Alat bantu dengar ini sebaiknya digunakan segera setelah berkurangnya fungsi pendengaran terdeteksi. Alat bantu ini pada pasien otosklerosis digunakan sebagai alternatif terapi dari terapi pembedahan otosklerosis.
3. Terapi medikamentosa  
Saat ini penggunaan preparat sodium flourida sebagai terapi medis dapat dipertimbangkan meski belum sepenuhnya dapat diterima dan dijamin keefektifitasnya. Dosis penggunaannya adalah tiga kali dalam sehari, setelah dua tahun terapi, dosis flourida dikurangi dari tiga kali sehari menjadi satu kali dalam sehari.
4. Terapi pembedahan  
Prosedur stapedektomi yang memberikan hasil yang memuaskan, sehingga fungsi pendengaran kembali membaik setelah dilakukan pembedahan. Sedangkan pada tuli sensorineural dan keluhan vertigo belum dapat diperbaiki dengan prosedur ini.



## **J. PROGNOSIS**

Berdasarkan data statistik terbaru disebutkan bahwa pendengaran kembali membaik pada 90% kasus yang telah mengalami pembedahan, 8% tidak mengalami perbaikan sedikitpun dan 2% diantaranya mengalami tuli total (sensorineural hearing loss).<sup>(12)</sup>

Gangguan pendengaran konduktif dapat terjadi setelah operasi stapes/stapedotomy dan memiliki banyak penyebab. Penyebab yang paling mungkin adalah migrasi keluar protesa dari fiksasi stapedotomy dan selanjutnya terhadap sisa kaki stapes atau margin kapsul otic. Hal ini dianggap karena kontraksi kolagen dalam neomembrane yang di buat antara prosthesis/protesa dan membran labirin, yang mengangkat keluar prosthesis dari fenestrasi jendela oval. Hal ini dapat menyebabkan erosi lengkap atau sebagian dari inkus karena getaran dari inkus terhadap prosthesis. Begitu pula, erosi inkus dapat terjadi sebagai akibat dari kompromi vaskular tulang karena prosthesis mengalami overcrimped. Penyebab lainnya termasuk fiksasi maleus atau inkus atau dislokasi inkus.<sup>(12)</sup>