

GUSHER PERILIMFE PADA OPERASI IMPLAN KOKLEA PENDERITA DISPLASIA MONDINI

Suryana W, Andi DS, Sudana W

Bagian/SMF Ilmu Kesehatan THT-KL Fakultas Kedokteran Universitas Udayana / Rumah Sakit
Umum Pusat Sanglah Denpasar

ABSTRAK

Displasia Mondini merupakan salah satu kelainan koklea yang sering kali dijumpai. Evaluasi dan penanganan gangguan pendengaran penderita malformasi telinga dalam ini memberi tantangan yang besar bahkan bagi dokter yang telah berpengalaman sekalipun. Salah satu risiko yang paling sering dilaporkan selama operasi implan koklea penderita displasia Mondini adalah terjadinya kebocoran perilimfe saat kokleostomi atau disebut dengan *gusher* perilimfe. Kami tertarik melaporkan satu kasus *gusher* perilimfe pada operasi implan koklea anak penderita displasia Mondini di RSUP Sanglah Denpasar. Kebocoran cairan perilimfe tersebut ditangani dengan menyumbat lubang kokleostomi dan obliterasi kavum timpani menggunakan fascia dan otot. [MEDICINA 2013;44:109-112].

Kata kunci : *displasia Mondini, implan koklea, gusher perilimfe*

GUSHER PERILIMFE PADA OPERASI IMPLAN KOKLEA PENDERITA DISPLASIA MONDINI

Suryana W, Andi DS, Sudana W

Bagian/SMF Ilmu Kesehatan THT-KL FK Unud / Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah Denpasar

ABSTRACT

Mondini dysplasia is one of the cochlear abnormalities that often found in cochlear implant surgery. Evaluation and treatment of hearing loss in patients with such inner ear malformations is giving a great challenge even for the experienced physicians. One of the most frequently reported risk during cochlear implant surgery on Mondini dysplasia is perilymph leakage when doing cochleostomy called perilymph gusher. We are interested in reporting a case of perilymph gusher of cochlear implantation in children with Mondini dysplasia at Sanglah Hospital, Denpasar. Perilymph fluid leaks was handled by plugging cochleostomy hole and tympanic cavity obliteration using fascia and muscle. [MEDICINA 2013;44:109-112].

Keywords: *Mondini dysplasia, cochlear implant, perilymph gusher*

PENDAHULUAN

Displasia Mondini pertama kali dikemukakan oleh Carlo Mondini pada tahun 1791.^{1,2} Angka kejadian displasia Mondini 8-20% dari semua anak penderita gangguan pendengaran sensorineural atau terhitung mencapai lebih dari 50% dari seluruh penderita kelainan koklea.^{3,4} Kejadian *gusher* perilimfe itu sendiri sekitar 0,5%-1% dari seluruh operasi implan koklea yang pernah dilaporkan dalam literatur.⁵ Kemungkinan terjadinya *gusher* perilimfe pada operasi implan koklea dengan malformasi telinga dalam mencapai 21%.⁶

Displasia Mondini

merupakan malformasi telinga dalam yang oleh Carlo Mondini digambarkan terdiri dari trias: 1) koklea hanya terdiri dari satu setengah putaran berbeda dengan koklea normal, putaran basal normal tapi apek distal kistik, 2) vestibulum membesar dengan kanalis semisirkularis normal, 3) akuaduktus vestibularis membesar berisi saku endolimfatikus yang mengalami dilatasi. Selain itu juga disertai dengan hilangnya septum interskalar secara parsial atau komplet.⁴

Istilah *gusher* berarti keluarnya cairan jernih dari lubang kokleostomi saat tindakan operasi implan koklea. Seringkali istilah *gusher* dipakai untuk

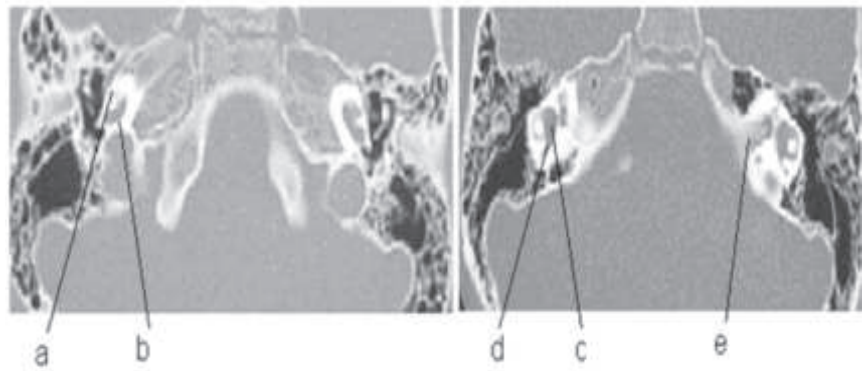
menggambarkan kebocoran cairan yang berpulsasi berlangsung lebih dari satu menit yang selanjutnya semakin berkurang. Kebocoran cairan perilimfe atau serebrospinal setelah kokleostomi terjadi akibat adanya defek tulang pada ujung lateral meatus akustikus internus.⁷ Pascaoperasi implan koklea memungkinkan terjadinya hubungan dengan dunia luar melalui lubang kokleostomi. Lubang kokleostomi tersebut harus ditangani dengan baik agar mampu menyumbat kebocoran cairan perilimfe. Kejadian *gusher* perilimfe bila tidak tertangani dengan baik akan menyebabkan komplikasi meningitis. Oleh karena itu kami tertarik melaporkan satu kasus *gusher*

perilimfe pada operasi implan koklea penderita displasia Mondini yang ditemukan di RSUP Sanglah Denpasar.

ILUSTRASI KASUS

Penderita ME, perempuan sembilan tahun berasal dari Mojokerto dengan gangguan pendengaran sensorineural berat kanan dan sangat berat kiri yang diderita sejak lahir dengan konsekuensi terjadinya keterlambatan bicara. Penderita telah melewati prosedur pemeriksaan bagi kandidat operasi implan koklea termasuk CT scan tulang temporal aksial dan koronal dengan gambaran adanya kelainan telinga dalam yang secara inklusif menderita displasia Mondini.

Pada tanggal 29 Juni 2010 dilakukan operasi implan koklea pada telinga kiri dengan



Gambar 1. Gambaran CT scan potongan aksial: a) koklea terdiri dari satu setengah putaran dengan putaran tengah dan apek berbentuk kistik, b) putaran basal, c) vestibulum mengalami dilatasi, d) akuaduktus vestibularis agak membesar, e) kanalis akustikus internus melebar.

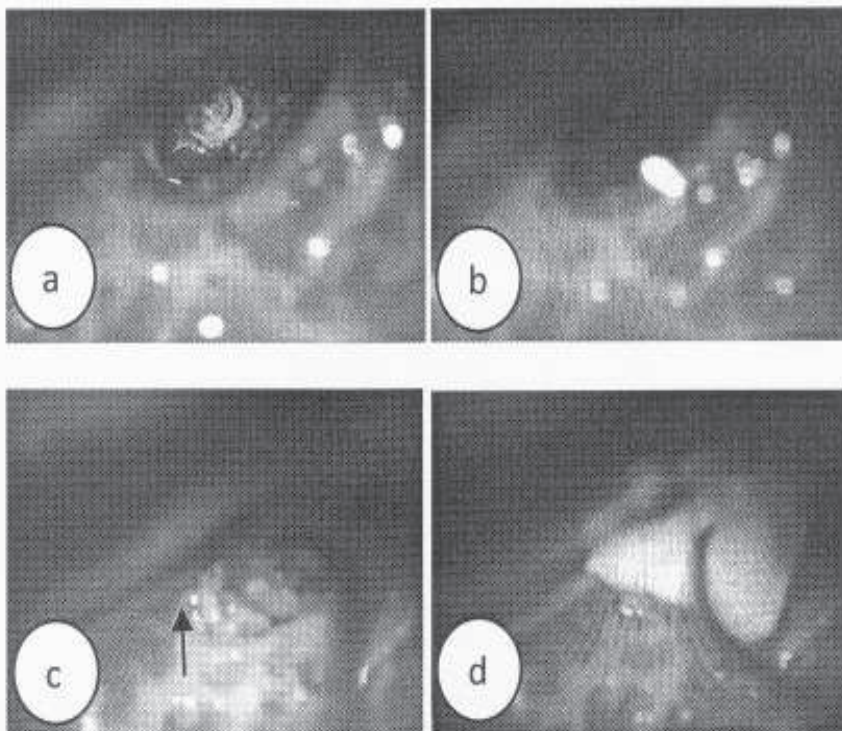
pemberian antibiotik profilaksis seftriakson 1g intravena beberapa jam sebelum operasi. Seterusnya dilakukan operasi sesuai dengan prosedur operasi implan koklea. Saat tindakan kokleostomi dijumpai *gusher* perilimfe berupa cairan jernih yang keluar dari lubang kokleostomi dan dengan

cepat memenuhi ruang telinga tengah (**Gambar 1b**). Setelah ditunggu selama lebih dari sepuluh menit jumlah cairan yang keluar telah berkurang.

Inseri elektroda dilakukan sambil sesekali melakukan penghisapan cairan perilimfe yang bocor dan kemudian menghentikan *gusher* tersebut dengan menyumbat lubang kokleostomi dan obliterasi kavum timpani menggunakan fascia dan otot temporalis ditambah dengan Spongostan (**Gambar 2d**). Setelah penjahitan luka operasi dilakukan pemeriksaan radiologi intra operasi untuk memastikan posisi elektroda yang terpasang dan juga pemeriksaan *neural response impedance*.

Terapi medikamentosa pascaoperasi antara lain sefotaksim 125mg dua kali sehari intravena, metamizol 50mg/ml sirup tiga kali satu setengah sendok teh dan Cernevit satu vial dalam 500ml cairan infus NaCl 0,9% 10 tetes per menit.

Pascaoperasi hari kedua *elastic bandage* yang melingkari kepala dilepas dan dilakukan perawatan luka operasi. Hasil evaluasi fungsi nervus fasialis tampak normal serta tidak ditemukan gejala atau tanda adanya kebocoran cairan serebrospinal seperti rinore, otore, ataupun meningitis. Pada hari kelima pasien boleh pulang dengan



Gambar 2. Saat operasi implan koklea: a) tampak lubang kokleostomi berwarna putih sebelum menembus perilimfe, b) cairan perilimfe tampak sebagai cairan bening yang berkilau terkena cahaya mikroskop, c) inseri elektroda (tanda panah) dilakukan sambil sesekali melakukan penghisapan cairan perilimfe yang bocor, d) setelah elektroda dipasang dilakukan penyumbatan dengan fascia, otot dan Spongostan.

terapi oral sefiksime dua kali satu sendok teh dan anjuran agar kontrol ke poliklinik rawat jalan.

DISKUSI

Secara normal cairan serebrospinal di ruang subarakhnoid meluas ke lateral masuk ke dalam kanalis akustikus internus sejauh-jauhnya sampai fundus lateral kemudian oleh lapisan tulang lamina kribrosa dan oleh ganglion spiralis dipisahkan dari cairan perilimfe. *Barrier* ini bisa mengalami defisiensi atau tidak terbentuk sempurna pada penderita malformasi telinga dalam kongenital sehingga menyebabkan pertemuan antara cairan perilimfe dan serebrospinal. Sebenarnya telinga dalam hanya mengandung beberapa mikroliter cairan endolimfe dan perilimfe sehingga secara logis cairan yang keluar dari lubang kokleostomi bukan hanya perilimfe tapi cairan serebrospinal yang menembus ruang perilimfe.⁷ Saat insersi rangkaian elektroda ke dalam skala timpani melalui lubang kokleostomi akan memberi jalan bagi bakteri masuk ke dalam koklea, sehingga berisiko terjadi labirintitis bahkan meningitis.⁸

Penelitian retrospektif terhadap 1237 kasus implan koklea di 51 rumah sakit di Cina selama bulan Februari 1998-Desember 2008, menemukan kasus displasia Mondini sebanyak 67 kasus (5,4%) dari 277 kasus-kasus malformasi telinga dalam. Komplikasi intraoperatif terbanyak adalah *gusher* perilimfe, terutama pada kasus malformasi telinga dalam khususnya displasia Mondini. Sebanyak 62 kasus (5%) mengalami *gusher* perilimfe dari 113 kasus-kasus komplikasi intraoperatif. Pada sebagian besar kasus *gusher* perilimfe tersebut, insersi elektroda bisa dilakukan seperti biasanya melalui lubang kokleostomi kecil yang kemudian

disumbat dengan fasia dan otot supaya mencegah kebocoran cairan serebrospinal pascaoperasi.⁹

Pasien gangguan pendengaran sensorineural kongenital secara radiologis mengalami malformasi telinga dalam kurang lebih sebanyak 20% dan displasia Mondini adalah temuan radiologis yang paling sering dijumpai.³ Menurut pemeriksaan radiologi malformasi telinga dalam kongenital dibagi menjadi dua tipe partisi inkomplit. Malformasi kokleovestibuler kistik atau disebut partisi inkomplit tipe I (PI-I) dan Mondini klasik atau disebut dengan partisi inkomplit tipe II (PI-II). Mondini klasik terdiri dari tiga komponen yaitu apek kistik, vestibulum yang mengalami dilatasi dan akuaduktus vestibularis yang besar. Sebaliknya tipe I terdiri dari koklea dan vestibulum yang kosong atau kistik tanpa disertai dengan akuaduktus vestibularis yang membesar. Namun secara garis besar klasifikasi malformasi telinga dalam dibedakan menjadi: 1) kelainan Michel, 2) aplasia koklea, 3) *common cavity*, 4) PI-I, 5) hipoplasia koklea dan 6) PI-II.¹⁰ Schuknecht dikutip dari Tyagi dkk,¹¹ telah mengamati bahwa rute kebocoran cairan serebrospinal pada malformasi koklea umumnya melalui defek pada kanalis akustikus internus selain melalui aquaduktus koklearis atau fisura Hyrtl's yang paten dan melalui kanalis petromastoid.

Gejala gangguan pendengaran sensorineural adalah gejala yang umum dijumpai pada displasia Mondini dan tidak selalu disertai dengan keluhan vertigo. Displasia Mondini yang disertai dengan anomali pada kanalis semisirkularis akan menimbulkan gejala vertigo.² Penderita displasia Mondini pada kasus ini adalah seorang anak yang mengalami gangguan pendengaran sejak lahir dan tidak mengeluhkan pusing atau vertigo. Evaluasi klinis mendukung

adanya gangguan pendengaran sensorineural kongenital dengan hasil laboratorium berada dalam batas normal dan pemeriksaan CT scan tulang temporal menunjukkan adanya displasia Mondini.

Riwayat terpapar teratogen tertentu selama masa kehamilan dan riwayat keluarga dengan gangguan pendengaran disangkal. Berbagai sindrom yang berhubungan dengan displasia Mondini juga tidak ditemukan pada pasien ini. Walaupun demikian keterlibatan faktor teratogen atau genetik masih patut dicurigai walaupun dalam literatur dinyatakan bahwa 30% penyebab gangguan pendengaran sensorineural bersifat idiopatik.⁴

Displasia Mondini perlu dicurigai khususnya pada anak-anak yang mengalami gangguan pendengaran yang disertai serangan meningitis rekuren. Kondisi ini terjadi pada displasia Mondini yang juga disertai defek pada *footplate* stapes.^{2,4} Pada kasus ini tidak ada riwayat serangan meningitis, menandakan bahwa tidak ada kebocoran cairan ruang perilimfe atau serebrospinal yang berhubungan dengan dunia luar. Namun *gusher* atau kebocoran perilimfe melalui lubang kokleostomi akan memberi risiko terjadinya meningitis.

Pascaoperasi penderita ini tidak menunjukkan adanya tanda kebocoran cairan serebrospinal berupa otore maupun otorinore juga tidak menderita meningitis. Hal ini menunjukkan bahwa tindakan menyumbat lubang kokleostomi telah berhasil baik walaupun sewaktu-waktu masih ada kemungkinan bocor, karena *gusher* tersebut mendorong sumbat yang ada.

Operasi implan koklea merupakan tindakan yang aman bagi anak-anak penderita malformasi telinga dalam namun harus diberikan perhatian khusus terhadap kejadian anomali nervus fasialis intraoperatif dan

kebocoran cairan serebrospinal pada lubang kokleostomi. Tindakan implan koklea ini akan memberi harapan perbaikan pendengaran yang signifikan.⁶

RINGKASAN

Telah dilaporkan satu kasus gangguan pendengaran sensorineural kongenital dengan malformasi telinga dalam berupa displasia Mondini yang mengalami *gusher* perilymfe saat dilakukan operasi implan koklea. Kebocoran cairan perilymfe tersebut ditangani dengan menyumbat lubang kokleostomi serta obliterasi kavum timpani menggunakan fasia dan otot. Pascaoperasi penderita dirawat sampai hari kelima tanpa terjadi tanda-tanda kebocoran perilymfe atau meningitis.

DAFTAR PUSTAKA

1. Daneshi A, Hassanzadeh S, Abasalipour P, Emamdjomeh H, Farhadi M. Cochlear implantation in Mondini dysplasia. *ORL*. 2003;65:39-44.
2. Zarandy MM, Rutka J. *Diseases of the inner ear: Anomalies of the inner ear*. Berlin Heidelberg: Springer;2010. h. 19-33.
3. Kim HJ. Congenital inner ear malformation. *Grand Rounds Archive* 1993 [di-akses 12 Oktober 2010]. Diunduh dari <http://www.bcm.edu/oto/grand/111193.html>.
4. Lowe LH, Vezina LG. Sensorineural hearing loss in children. *RadioGraphic*. 1997;17:1079-93.
5. Kandogan T, Levent O, Gurol G. Complication of paediatric cochlear im-plantation: experience in Izmir. *J Laryngol Otol*. 2005;119:606-10.
6. Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK, Brown CJ, CarrascoVN, Pillsbury Harold C. Cochlear implantation in children with congenital inner ear malfor-mations. *Laryngoscope*. 2004;114:309-16.
7. Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleoves-tibular anatomy. *Laryngoscope*. 2005;115:1-26.
8. Arnold W, Bredberg G, Gstottner W, Helms J, Hildmann H, Kiratzidis T, dkk. Meningitis following cochlear implantation: pathomechanism, clinical symptoms, conservative and surgical treatments. *ORL*. 2002;64:382-9.
9. Ding X, Tian H, Wang W, Zhang D. Cochlear implantation in China: review of 1.237 cases with an emphasis on complication. *ORL*. 2009;71:192-5.
10. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*. 2002;112(12):2230-41.
11. Tyagi I, Syal R, Goyal A. Cerebrospinal fluid otorhinorrhoea due to inner ear malformation: clinical presentation and new perspectives in management. *J Laryngol Otol*. 2005;119:614-8.