

Pengaruh Presbikuis Terhadap Kualitas Hidup Lansia Ellysa Angguman Putri¹, Putu Ristyning Ayu Sangging², Rani Himayani³

¹Fakultas Kedokteran Universitas Lampung

²Bagian Patologi Klinik, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

³Bagian Ilmu Penyakit Mata, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung/RSUDAM

Abstrak

Presbikuis adalah gangguan pendengaran sensorineural yang umum terjadi pada lanjut usia akibat dari proses degenerasi organ pendengaran yang terus mengalami penurunan secara progresif dan simetris pada kedua sisi telinga. Berdasarkan hasil pemeriksaan audiometrik dan patologi tulang temporal, presbikuis dapat diklasifikasikan menjadi empat kategori, yaitu sensorik, neural, metabolik, dan tipe konduksi koklear. Faktor yang terlibat dalam perkembangan presbikuis, yaitu faktor genetik dan faktor lingkungan. Presbikuis merupakan masalah penting pada lansia dalam berinteraksi sosial. Lansia mengandalkan pendengaran mereka untuk mengatasi keterbatasan penglihatan yang mulai terganggu. Selain itu, penurunan konsentrasi dan ingatan akibat usia juga mengakibatkan lansia kesulitan untuk memahami pembicaraan, terutama dalam situasi bising. Presbikuis dapat menimbulkan suatu komplikasi yang berat, seperti gangguan kecemasan, gangguan komunikasi, depresi, perasaan terisolasi, dan gangguan kognitif. Presbikuis dapat mempengaruhi seluruh aspek kehidupan, khususnya kehidupan pribadi dan sehari-hari penderitanya. Hal ini dikarenakan pendengaran merupakan sensasi penting bagi lansia dalam meningkatkan kualitas hidup, menjaga keselamatan, serta kesehatan. Hambatan berkomunikasi yang diakibatkan oleh presbikuis berpengaruh terhadap kualitas hidup lansia.

Kata Kunci: Gangguan komunikasi, kualitas hidup, presbikuis

The Effect Of Presbycusis On The Quality Of Elderly Life

Abstract

Presbycusis is a sensorineural hearing loss that commonly occurs in the elderly as a result of the degenerative process of the hearing organ which continues to decrease progressively and symmetrically on both sides of the ear. Based on the results of audiometric examination and temporal bone pathology, presbycusis can be classified into four categories are sensory type, neural type, metabolic type, and cochlear conduction types. Factors involved in the development of presbycusis are genetic factors and environmental factors. Presbycusis is an important problem in the elderly social interaction. The elderly rely on their hearing to overcome the limited vision that is starting to get impaired. In addition, decreased concentration and memory due to age also make it difficult for the elderly to understand speech, especially in noisy situations. Presbycusis can cause serious complications, such as anxiety disorders, communication disorders, depression, isolation, and cognitive disorders. Presbycusis can affect all aspects of life, especially the personal and daily life. This is because hearing is an important sensation for the elderly in improving the quality of life, maintaining safety and health. Communication barriers caused by presbycusis affect the quality of life of the elderly.

Keywords: Communication barriers, presbycusis, quality of life

Korespondensi: Ellysa Angguman Putri, alamat Jl. Mangkubumi No. 99 LK I Bandar Lampung, HP 082280589385, e-mail: ellysaanggumanp@gmail.com

Pendahuluan

Penuaan adalah penurunan atau hilangnya fungsi dari jaringan dan organ secara progresif akibat akumulasi bertahap dari perubahan biologis. Penyakit terkait usia dapat dikonseptualisasikan sebagai penuaan yang dipercepat akibat latar belakang genetik yang berinteraksi dengan gaya hidup dan faktor lingkungan suatu individu. Presbikuis atau age-related hearing loss (ARHL) merupakan suatu kondisi hilangnya pendengaran secara bertahap pada sebagian besar individu seiring dengan bertambahnya usia.¹

Menurut Organisasi Kesehatan Dunia (WHO), sekitar sepertiga dari individu yang berusia di atas 65 tahun menderita gangguan pendengaran. Pada tahun 2025, diperkirakan lebih dari 500 juta orang dari 1,2 miliar orang di dunia yang berusia di atas 60 tahun akan menderita gangguan pendengaran signifikan akibat presbikuis.² Prevalensi presbikuis di seluruh dunia telah dilaporkan bahwa 30-40% lansia yang berusia \geq 65 tahun menderita presbikuis dengan kebanyakan kasus terjadi pada pria, sedangkan prevalensi kasus presbikuis di Indonesia sebesar 30-35% dengan

kebanyakan kasus terjadi pada usia 65-75 tahun.³ Sampai saat ini, tidak ada cara klinis yang dapat memprediksi timbulnya presbikuis, pencegahan medis, ataupun pengobatan yang dapat memulihkan gangguan pendengaran ini.⁴

Presbikuis merupakan masalah penting pada lansia dalam berinteraksi sosial. Pada dasarnya, lansia mengandalkan pendengaran mereka untuk mengatasi keterbatasan terkait penglihatan yang mulai terganggu. Selain itu, penurunan konsentrasi dan ingatan akibat usia juga mengakibatkan lansia kesulitan untuk memahami pembicaraan, terutama dalam situasi.

Isi

Secara fisiologis, manusia akan kehilangan pendengarannya seiring dengan bertambahnya usia, fenomena ini disebut sebagai presbikuis.⁶ Presbikuis adalah gangguan pendengaran sensorineural yang umum terjadi pada manusia lanjut usia, gangguan pendengaran ini dapat terjadi karena proses degenerasi organ pendengaran yang terus mengalami penurunan secara progresif dan simetris pada kedua sisi telinga.⁷ Selain dari perubahan fisiologis dan anatomi, faktor lain yang berkontribusi terhadap kejadian presbikuis adalah faktor genetik, hormon, paparan suara keras atau agen ototoksik, riwayat infeksi telinga, dan riwayat penyakit sistemik tertentu.⁸

Secara garis besar, faktor risiko yang terlibat dengan perkembangan presbikuis terbagi menjadi dua kategori, yaitu faktor lingkungan dan faktor genetik. Faktor genetik, meliputi riwayat keluarga, jenis kelamin, ras, struktur fungsi dan gen telinga, serta gen mitokondria. Latar belakang genetik memainkan peran sebanyak 25-75% dari patogenesis terjadinya presbikuis. Kemudian, faktor lingkungan terbagi lagi, menjadi faktor eksternal dan faktor kesehatan individu. Faktor eksternal yang pertama adalah bising, adanya paparan kebisingan menyebabkan terjadinya kerusakan saraf sehingga dapat memperburuk kejadian presbikuis. Faktor eksternal yang kedua adalah gaya hidup dan diet. Studi saat ini menunjukkan bahwa presbikuis yang disebabkan oleh faktor lingkungan dapat terjadi di usia yang lebih muda dibandingkan dengan

presbikuis yang disebabkan oleh faktor genetik.⁹

Kondisi kesehatan, seperti penyakit jantung, diabetes melitus, disfungsi sistem imun, penyakit metabolik, gagal ginjal, dan densitas tulang memiliki pengaruh terhadap presbikuis. Pada diabetes melitus, penyakit ini dapat mempengaruhi gangguan fungsi pendengaran melalui perubahan seluler sistem saraf pusat dan metabolisme yang terjadi akibat akumulasi dari reactive oxygen species (ROS). Selain itu, penggunaan obat ototoksik memberikan pengaruh sel-sel rambut luar di koklea sehingga dapat menyebabkan gangguan pendengaran sensorineural frekuensi tinggi akibat akumulasi ROS yang berlebihan dan kematian sel.⁹

Telinga bagian dalam dinilai lebih sensitif daripada telinga bagian luar dan tengah. Studi telah melaporkan bahwa, seiring bertambahnya usia, maka penghancuran sel ganglion spiral, hilangnya serabut saraf di lamina spiral, dan pertumbuhan berlebih lamina elastis dari arteri auditori internal dapat terjadi.⁹

Sampai saat ini belum diketahui upaya pencegahan definitif dari presbikuis. Namun, pencegahan dapat dilakukan dengan menghindari faktor risiko yang dapat meningkatkan terjadinya presbikuis atau gangguan pendengaran berat lainnya. Upaya pencegahan tersebut dengan melindungi telinga dari paparan suara keras atau bising, hindari memasukkan benda asing ke dalam telinga (selain dari obat yang telah diresepkan), hindari rokok, makan makanan yang bergizi, dan olahraga yang cukup. Gaya hidup yang baik dan sehat dapat menghindari kemungkinan terjadinya hipertensi dan diabetes, yang mana kedua penyakit tersebut merupakan predisposisi perkembangan dari gangguan pendengaran.¹⁰

Berdasarkan hasil pemeriksaan audiometrik dan patologi tulang temporal, presbikuis dapat diklasifikasikan menjadi empat kategori, yaitu sensorik, neural, metabolik, dan tipe konduksi koklear. Presbikuis sensorik berasal dari degenarasi organ corti yang dapat menimbulkan gangguan pendengaran pada rentang frekuensi tinggi. Presbikuis sensorik ini disebabkan oleh kerusakan dari sel-sel rambut telinga.⁴

Kemudian, presbikuis neural adalah suatu kondisi ketika neuron ganglion spiral atau serabut saraf pendengaran menghilang, kelainan ini kemungkinan terjadi secara genetik sehingga efeknya tidak akan terlihat sampai usia tua.^{5,11}

Kategori presbikuis selanjutnya, yaitu presbikuis metabolik. Presbikuis metabolik merupakan kondisi yang diakibatkan oleh atrofi dari stria vaskularis. Vaskularisasi stria berfungsi untuk menjaga keseimbangan kimia dan bioelektrik kesehatan metabolisme koklea sehingga apabila terjadi gangguan, maka seluruh koklea akan mengalami kerusakan dan terjadi defisit pendengaran frekuensi rendah. Presbikuis tipe konduksi koklear merupakan kondisi yang terjadi akibat penebalan dan pengerasan sekunder membran basilaris koklea. Penebalan tersebut membuat membran basilar menyempit sehingga dapat terjadi gangguan pendengaran sensorineural frekuensi tinggi secara progresif.⁵

Diagnosis dari presbikuis didasarkan pada hasil pemeriksaan fisik dan riwayat rekam medis. Presbikuis didiagnosis ketika seseorang memenuhi kriteria, seperti meningkatnya ambang pendengaran yang simetris, cedera tidak ditemukan, riwayat pemakaian obat ototoksik, riwayat penyakit telinga, gangguan pendengaran konduktif minimum, dan riwayat operasi telinga sebelumnya. Presbikuis didiagnosa melalui pemeriksaan audiometri murni dan audiometri tutur, metode pemeriksaan ini dapat menentukan sensitivitas pendengaran berdasarkan kualitas informasi pendengaran periferik terhadap frekuensi dan indeks pengenalan suara. Kedua tes tersebut juga, dapat menentukan jenis dan derajat gangguan pendengaran. Pemeriksaan audiometri nada murni merupakan standar baku emas dalam evaluasi gangguan pendengaran. Namun, pemeriksaan audiometri nada murni dinilai cukup kompleks untuk dilakukan sehingga memiliki keterbatasan untuk ditetapkan sebagai metode skrining gangguan pendengaran pada lansia. Tes bisik telah direkomendasikan sebagai skrining untuk mendeteksi gangguan pendengaran di antara lansia yang dicurigai mengalami presbikuis. Uji skrining tes bisik mudah untuk dipraktikkan, biaya pemeriksaan murah, dan pemeriksaan ini

terbilang cepat untuk mendeteksi gangguan pendengaran pada lansia yang tidak menggunakan alat bantu dengar.^{12,13}

Pemeriksaan tes bisik ini dilakukan dengan posisi pemeriksa yang berdiri di luar lapang pandang pasien dengan jarak 33 cm dari masing-masing telinga dan setiap bisikan terdiri dari pertanyaan singkat sederhana, seperti menanyakan nama. Apabila pasien tidak dapat merespon, maka periksa bagian telinga pasien apakah terjadi obstruksi yang dapat menurunkan ketajaman pendengaran. Namun, bila tidak ditemukan adanya obstruksi, maka segera lakukan pemeriksaan audiometri.¹³

Presbikuis merupakan penyakit yang tidak dapat disembuhkan. Namun, efek yang mempengaruhi kelangsungan hidup bagi penderita dapat diminimalisir dengan alat bantu dengar. Alat bantu dengar yang diberikan kepada pasien dapat berkontribusi sebagai rehabilitasi bagi pasien presbikuis. Selain itu, pasien dengan presbikuis dapat melakukan pemasangan implan koklea, implan koklea dapat menjadi pilihan pasien yang tidak terbiasa dengan alat bantu dengar.¹⁴

Presbikuis dapat mempengaruhi seluruh aspek kehidupan, khususnya kehidupan pribadi dan sehari-hari penderitanya. Faktanya anggota keluarga merupakan orang pertama yang menyadari adanya kesulitan pendengaran dari pasien. Sebaliknya, pasien tidak akan menyadari bahwa ia tidak dapat mendengar dengan baik. Studi ini menyiratkan bahwa keluarga atau orang terdekat memainkan peran penting dalam deteksi dini presbikuis. Diagnosis dini memungkinkan untuk segera dilakukannya penanganan dini sehingga komplikasi yang ditimbulkan oleh presbikuis dapat dihindari.¹⁵

Presbikuis dapat menimbulkan suatu komplikasi yang berat, seperti gangguan kecemasan, gangguan komunikasi, depresi, perasaan terisolasi, dan gangguan kognitif.¹⁵ Hal ini dikarenakan pendengaran merupakan sensasi penting bagi lansia dalam meningkatkan kualitas hidup, menjaga keselamatan, serta kesehatan.¹⁶ Kualitas hidup adalah persepsi individu terhadap kedudukannya dalam dunia sosial dengan konteks budaya dan sistem nilai yang dianutnya, serta berhubungan dengan harapan, tujuan, dan standar yang telah ditetapkan. Masalah yang dapat mempengaruhi

kualitas hidup sangatlah luas dan kompleks, misalnya kesehatan fisik, status psikologis, hubungan interaksi sosial, dan faktor lingkungan. Presbikuis merupakan salah satu masalah kesehatan yang umum terjadi pada lansia. Dengan begitu, presbikuis memiliki keterkaitan dengan status fisik, psikologis, sosial dan lingkungan.¹⁷

Fungsi pendengaran yang baik memungkinkan lansia untuk tetap waspada terhadap bahaya bahkan di saat waktu tidur, mampu berkomunikasi secara efisien dengan lingkungan sosial, mampu untuk mendeteksi suara yang ada di sekitar, mampu untuk mengamati melalui pendengaran saat keadaan gelap, serta menjaga hubungan dengan dunia melalui telepon dan radio.¹⁶

Berdasarkan studi yang telah dilakukan, gangguan pendengaran sensoris cenderung memberikan dampak negatif terhadap kualitas hidup lansia. Aktivitas kehidupan sehari-hari yang dilakukan oleh lansia semakin menurun akibat adanya gangguan komunikasi, serta didukung dengan sedikitnya tempat untuk meminta pertolongan dapat berkontribusi dan memperburuk gejala depresi yang dialami oleh pasien presbikuis. Adanya hambatan dalam berkomunikasi pada penderita presbikuis dapat menimbulkan rasa kesepian dan terisolasi dengan lingkungan sosial. Timbulnya perasaan terisolasi dapat berkembang menjadi suatu stresor kronis yang dapat memperparah keadaan pasien dan menimbulkan gejala depresi akibat dari kurangnya dukungan sosial dari lingkungan sekitar.¹⁸ Keterbatasan dalam lingkup sosial ini akan berdampak pada psikososial sehingga lansia cenderung merasa frustrasi, tertekan, dan malu hingga akhirnya pasien akan mengalami kesulitan untuk memperoleh berbagai informasi baru dari lingkungan sekitar.¹⁷

Presbikuis juga dapat memicu terjadinya demensia. Demensia merupakan fenomena umum yang terjadi di kalangan lansia. Namun, dengan adanya riwayat presbikuis, memungkinkan pasien untuk mengalami demensia lebih cepat. Pasien yang mengalami presbikuis 13 kali lebih berisiko terkena demensia. Ketika terjadi gangguan pendengaran, maka seluruh otak temporal bagian dextra yang berfungsi sebagai

pemrosesan bicara mengalami atrofi dan perubahan mikrostruktur, seperti hilangnya serat mielin dan akson pada saluran pendengaran. Mekanisme tersebutlah yang dapat menjadi awal dari timbulnya demensia.¹⁹

Perubahan kualitas hidup lansia yang mengalami presbikuis mengarah ke arah yang kurang menguntungkan, yaitu terkait dengan perubahan lingkungan sosial ekonomi, seperti berhenti bekerja karena pensiun, ketidakmampuan untuk terus berpartisipasi dalam masyarakat, kehilangan anggota keluarga dan teman dekat, ketergantungan pada kebutuhan hidup, dan penurunan fisik akibat usia. Selain itu, penyakit kronis yang diderita oleh pasien presbikuis selama bertahun-tahun dapat memperburuk kualitas hidup pasien.¹⁷

Gangguan pendengaran juga diketahui memiliki pengaruh terhadap menurunnya fungsi fisik dari lansia. Lansia yang memiliki gangguan pendengaran berisiko tinggi memiliki keterbatasan mobilitas sehingga dapat menyebabkan menurunnya daya tahan fisik lansia untuk berjalan.²⁰

Presbikuis merupakan salah satu tanda penuaan yang tidak dapat disembuhkan. Oleh karena itu, salah satu tatalaksana untuk mengatasi gangguan pendengaran adalah dengan menggunakan alat bantu dengar. Alat bantu dengar terbukti memberikan dampak positif terhadap kualitas hidup lansia. Alat bantu dengar mampu membangkitkan kembali rasa percaya diri karena komunikasi antar sosial tidak terhambat, serta kemungkinan untuk mengalami stres akibat terisolasi dari lingkungan sosial dapat menurun.²¹

Alat bantu dengar merupakan solusi yang paling umum diberikan pada lansia dengan gangguan pendengaran. Pada kenyataannya, alat bantu dengar biasanya dipakai oleh lansia yang memiliki gangguan pendengaran tingkat berat. Lansia dengan gangguan pendengaran ringan cenderung memiliki tingkat penggunaan alat bantu dengar yang sangat rendah, yaitu kurang dari satu jam per minggu. Program rehabilitasi dalam grup ataupun individu, konseling, serta pendidikan yang mencukupi dapat menjadi alternatif dalam intervensi dari presbikuis. Terapi psikologikal sangat direkomendasikan, melalui terapi tersebut dapat dilakukan

wawancara untuk memotivasi kembali para lansia yang memiliki gangguan pendengaran.²²

Tatalaksana dan pencegahan dari presbikusis menjadi suatu tantangan bagi seorang klinisi. Hal ini dikarenakan jumlah perkiraan populasi lansia yang menderita presbikusis di masa depan akan membeludak. Selain itu, rehabilitasi pendengaran tidak mudah untuk dilakukan karena lansia cenderung menerima kondisi tubuh sendiri sehingga lebih sedikit lansia yang melakukan perawatan ke tenaga profesional.¹⁶

Simpulan

Presbikusis sensorik memberikan kualitas hidup yang buruk bagi lansia. Aktivitas sehari-hari menjadi terhambat karena adanya gangguan komunikasi. Gangguan komunikasi dapat menimbulkan stres, depresi, gangguan kecemasan, penurunan fungsi kognitif (demensia), penurunan daya tahan fisik, dan perasaan terisolasi dengan lingkungan sosial. Penggunaan alat bantu dengar dan terapi psikologikal melalui program rehabilitasi dapat meningkatkan kualitas hidup lansia menjadi lebih baik.

Daftar Pustaka

1. Wang J, Puel JL. Presbycusis: an update on cochlear mechanisms and therapies. *Journal of Clinical Medicine*. 2020;9(1):218.
2. WHO. Addressing the rising prevalence of hearing loss [internet]; 2018 [disitasi tanggal 13 Maret 2023]. Tersedia dari <https://apps.who.int/iris/handle/10665/260336>
3. Wattamwar K, Jason QZ, Otter J, Leskowitz MJ, Caruana FF, Siedlecki B, et al. Increases in the rate of age-related hearing loss in the older old. *JAMA Otolaryngol - Head Neck Surg*. 2017;143(1):41–5.
4. Lee KY. Pathophysiology of age-related hearing loss (peripheral and central). *Korean Journal of Audiology*. 2013;17(2):45.
5. Saadi AR. Presbycusis [Internet]. *Practice Essentials, Pathophysiology, Epidemiology*. Medscape;2022 [disitasi tanggal 13 Maret 2023]. Tersedia dari <https://reference.medscape.com/article/855989-overview#a1>
6. Chavant M, Kapoula Z. Presbycusis and the Aging of Eye Movement: Common Attention Mechanisms. *Brain Sciences*. 2022;12(1):107.
7. Fatmawati R, Dewi YA. Karakteristik Penderita Presbiakusis Di Bagian Ilmu Kesehatan THT-KL RSUP DR. Hasan Sadikin Bandung Periode Januari 2012 - Desember 2014. *Jurnal Sistem Kesehatan*. 2016;1(4).
8. Cheslock M, De Jesus O. Presbycusis [Internet]. PubMed. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020. Tersedia dari <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559220/>
9. Tas A. Description of the characteristics, epidemiology, diagnosis, and risk factors of presbycusis disorder. *Central Asian Journal of Medical and Pharmaceutical Sciences Innovation*. 2022;2(2):46–56.
10. WHO. Deafness and hearing loss: Age-related hearing loss (presbycusis) [Internet]; 2023 [disitasi tanggal 13 Maret 2023]. Tersedia dari [https://www.who.int/news-room/questions-and-answers/item/deafness-and-hearing-loss-age-related-hearing-loss-\(presbycusis\)](https://www.who.int/news-room/questions-and-answers/item/deafness-and-hearing-loss-age-related-hearing-loss-(presbycusis))
11. Flint PW. Sensorineural Hearing Loss in Adults [internet]; 2021 [disitasi tanggal 13 Maret 2023]. Tersedia dari <https://www.sciencedirect.com/topics/neuroscience/sensorineural-hearing-loss>
12. Latupono A, Savitri E, Kadir A. Audiogram dan Audiometri Tutar pada Lansia dengan Presbikusis. *Jurnal Ilmiah Kesehatan (JIKA)*. 2021;3(3):177–83.
13. Labanca L, Guimarães FS, Costa-Guarisco LP, Couto E de AB, Gonçalves DU. Triagem auditiva em idosos: avaliação da acurácia e reprodutibilidade do teste do sussurro. *Ciência & Saúde Coletiva*. 2017;22(11):3589–98.
14. Presbycusis Treatment & Management: Medical Care, Consultations, Diet [Internet]. Medscape;2021 [disitasi tanggal 13 Maret 2023]. Tersedia dari <https://reference.medscape.com/article/855989-treatment#d6>
15. Flatin MC, Zounon AA do S, Ametonou CB, Bouraima FA, Kimba MR, Hounkpatin SH, et al. Impact and Factors Associated with

- Presbycusis among 50 Years Old People of Parakou and Over in 2021. *International Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*. 2022;11(01):56–73.
16. Zhang M, Goma N, Ho A. Presbycusis: A Critical Issue in Our Community. *International Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*. 2013;02(04):111–20.
 17. Nazarudin N, Priasty VN. Correlation Between Presbycusis with Quality of Life Based on Hearing Handicap Inventory for the Elderly Screening Version (HHIE-S) in Dustira Army Hospital. 2022:95–104.
 18. Cosh S, Helmer C, Delcourt C, Robins TG, Tully PJ. Depression in elderly patients with hearing loss: current perspectives. *Clinical Interventions in Aging*. 2019;14:1471–80.
 19. Putratama¹ A, Purnami² N, Nuswantoro³ D. Correlation of Presbycusis with Demensia Based on Hearing Handicap Inventory for the Elderly- Screening and the Mini Mental State Examination. *Indian Journal of Public Health Research & Development*. 2020;11(3):1802–6.
 20. Martinez-Amezcu P, Powell D, Kuo P-L, Reed NS, Sullivan KJ, Palta P, et al. Association of Age-Related Hearing Impairment With Physical Functioning Among Community-Dwelling Older Adults in the US. *JAMA Network Open*. 2021;4(6):e2113742–2.
 21. Said EA. Health-related quality of life in elderly hearing aid users vs. non-users. *Egyptian Journal of Ear, Nose, Throat and Allied Sciences* 2017;18(3):271–9.
 22. McMahon CM. Hearing Loss in Older Age and Its Effect on the Individuals, Their Families and the Community. *Genetics of Deafness*. 2016;20:9–18.