

## Otosklerosis : Tinjauan Pustaka

Kurnia Fithrananda<sup>1</sup>, Putu Ristyning Ayu Sangging<sup>2</sup>, Rani Himayani<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Fakultas Kedokteran Universitas Lampung

<sup>2</sup>Bagian Patologi Klinik, Fakultas Kedokteran Universitas Lampung

<sup>3</sup>Bagian Ilmu Penyakit Mata, Fakultas Kedokteran Universitas Lampung

### Abstrak

Otosklerosis merupakan gangguan pendengaran dengan kondisi abnormalitas proses pembentukan ulang tulang pendengaran yang paling sering menyerang tulang stapes. Penyakit ini lebih sering menyerang perempuan dibandingkan laki-laki dengan menunjukkan gejala penurunan pendengaran, tinnitus, dan vertigo. Etiologi dan patofisiologi dari penyakit ini masih kontroversial dan masih belum jelas. Namun, terdapat beberapa faktor, seperti infeksi, keturunan, bentuk anatomis, dan kehamilan yang dikatakan berhubungan dengan penyakit ini. Penegakkan diagnostik penyakit ini dilakukan dengan pemeriksaan CT Scan disertai dengan berbagai pemeriksaan fisik telinga. Sampai saat ini, operasi dan pemakaian alat bantu dengar masih dianggap sebagai tatalaksana terbaik dibandingkan dengan pemberian obat. Prognosis dari penyakit ini dikatakan baik, tetapi masih terdapat kemungkinan gangguan pengengaran konduktif berulang.

**Kata Kunci:** Alat bantu dengar, CT Scan, otosklerosis, pendengaran

## Otosklerosis Otosclerosis: an Update and Review

### Abstract

Otosclerosis is a hearing disorder with an abnormal condition of the process of remodelling the hearing bones that most often affects the stapes bone. This disease affects women more often than men by showing symptoms of decreased hearing, tinnitus, and vertigo. The ethology and pathophysiology of this disease are still controversial and unclear. However, there are several factors like infection, heredity, anatomy, and pregnancy that are said to be associated with this disease. Diagnostic enforcement of this disease is carried out by means of a CT Scan accompanied by various ear physical examinations. Until now, surgery and hearing aids are still considered the best treatment compared to administering drugs. The prognosis of this disease is said to be good, but there is still the possibility of recurrent conductive hearing loss.

**Keywords:** CT Scan, hearing, hearing aids, otosclerosis

Korespondensi: Kurnia Fithrananda, alamat Perum Taman Gunter 2 Blok A29, Kec. Kemiling, Bandar Lampung, HP 085384104143, e-mail: [kurniafithrananda258@gmail.com](mailto:kurniafithrananda258@gmail.com)

### Pendahuluan

Proses mendengar merupakan sebuah perjalanan kompleks yang dimulai dari penerimaan gelombang suara oleh telinga, keberlanjutan menjadi sinyal, dan diterjemahkan menjadi sebuah informasi di otak. Proses pendengarannya ini tidak terlepas dari struktur anatomi telinga yang terbagi menjadi tiga bagian utama, yaitu bagian luar, tengah, dan dalam.<sup>1</sup>

Awalnya, suara yang ada masuk ke bagian luar telinga dan di transmisikan ke bagian tengah. Pada bagian tengah telinga ini, terdapat tiga tulang telinga, yaitu *malleus*, *incus*, dan *stapes*. Gelombang suara ini di teruskan menjadi sebuah getaran melalui tiga tulang pendengaran yang terdapat pada telinga bagian tengah. Kemudian, gendang telinga dan tulang pendengaran

menyalurkan getaran suara ke struktur telinga bagian dalam. Tulang stapes, sebagai tulang yang paling ujung, menyalurkan getaran melalui jendela oval dan akan masuk ke dalam cairan yang mengisi telinga bagian dalam.<sup>1</sup>

Getaran ini akan pindah bersama dengan cairan di struktur berbentuk cangkang siput di telinga bagian dalam (koklea) yang di dalamnya banyak terdapat rambut-rambut. Cairan di koklea menggerakkan bagian atas sel rambut, yang memulai perubahan yang mengarah pada produksi impuls saraf. Hasil produksi ini kemudian akan menuju ke bagian otak dan akan di terjemahkan sebagai sebuah suara. Perbedaan suara yang ada juga menyebabkan perbedaan penerjemahan, sehingga perbedaan suara yang ada membuat otak dapat mengenali macam-

macam suara yang berbeda.<sup>1</sup>

Otosklerosis adalah ketidaknormalan proses *remodelling* tulang pendengaran di telinga bagian tengah. Pada struktur ini, lapisan endokondral padat normal dari kapsul tulang telinga di labirin tulang berubah menjadi fokus tulang spons yang tidak beraturan. Umumnya, otosklerosis ini menyebabkan sebuah kondisi tuli konduktif dengan struktur membran timpani yang normal.<sup>2</sup>

Secara epidemiologi, gangguan otosklerosis ini lebih banyak ditemukan pada ras kulit putih. Sekitar 12% orang kulit putih, dengan 0,3% hingga 0,4% dari pasien ini menunjukkan gejala klinis. Sedangkan, orang kulit hitam dan penduduk amerika memiliki persentase kejadian otosklerosis yang lebih rendah. Selain itu, penyakit ini lebih banyak menyerang jenis kelamin perempuan dibandingkan dengan laki-laki dengan rasio 1,5-2 berbanding 1.<sup>3</sup>

Penyakit ini merupakan sebuah penyakit progresif yang tidak rutin didapatkan dalam praktek umum di kehidupan sehari-hari. Namun, pemahaman dan pengetahuan yang cukup dan terbaru dapat menjadikan proses pemilihan pengobatan menjadi lebih tepat sasaran.<sup>3</sup>

## Isi

Etiologi penyakit ini belum diketahui secara pasti. Namun, terdapat beberapa faktor yang diyakini berpengaruh terhadap kejadian otosklerosis, seperti infeksi rubella yang diyakini sebagai salah satu faktor yang dapat menyebabkan timbulnya otosklerosis. Penelitian terdahulu mengungkapkan bahwa terdapat asam nukleat dari virus pada tulang stapes penderita penyakit ini. Selain itu, terdapat juga antibodi terhadap virus campak ini pada pasien otosklerosis. Namun, pendapat ini telah dipatahkan oleh penelitian terbaru oleh Hwang et.al pada tahun 2023 bahwa hanya terdapat sebagian kecil penderita otosklerosis yang didapati bersamaan dengan infeksi Rubella. Oleh karena itu, sulit untuk menyimpulkan hubungan antara keduanya. Kemudian, struktur anatomi telinga diyakini berhubungan dengan penyakit ini. Selanjutnya, keturunan juga menjadi salah satu faktor yang berhubungan dengan penyakit ini. Onset penyakit pasien dengan riwayat

keluarga otosklerosis cenderung lebih awal dibandingkan dengan pasien tanpa riwayat keluarga. Terakhir, berbagai kondisi seperti kehamilan, menopause, dan kondisi hormonal lain dikatakan berkaitan dengan eksaserbasi otosklerosis pada pasien yang telah mengalami penyakit ini sebelumnya. Para peneliti menemukan reseptor estrogen pada sel otosklerotik, meskipun mekanisme regulasi spesifik dari reseptor ini tidak diketahui. Oleh karena itu, Etiologi dari otosklerosis masih belum jelas dan belum diketahui secara pasti. Perlu dilakukan berbagai penelitian lebih lanjut untuk mengetahui keterkaitan antara berbagai faktor diatas yang diyakini menjadi penyebab terjadinya dan sebagai faktor yang memperparah penyakit ini.<sup>2,3,4,5</sup>

Patofisiologi penyakit ini dimulai dari Berbagai faktor etiologi terlibat dengan tulang tersebut. Proses pembentukan ulang tulang pendengaran terjadi secara lokal di dalam struktur kapsul telinga. Proses ini diikuti dengan deposisi tulang pada lesi. Meskipun renovasi seperti itu terjadi pada tulang tubuh lainnya, secara fisiologis tidak terlihat pada kapsul telinga. Lesi tersebut merupakan penggantian tulang normal dengan tulang sklerotik atau spongiotik.<sup>6</sup>

Penyakit histologis ini berkembang dengan bertahap. osteolitik muncul di tepi depan lesi, dan lembaran jaringan ikat dapat terlihat menggantikan tulang yang ada. Pembentukan tulang sklerotik yang padat sebelumnya menandakan fase akhir otosklerosis. Akhir dari fase ini didapati sebagai tulang yang tidak teratur, peningkatan jumlah osteosit, dan ruang sumsum yang melebar yang terdiri dari pembuluh darah dan jaringan ikat lainnya.<sup>6</sup>

Ruang sumsum ini pada akhirnya akan digantikan oleh tulang sklerotik yang padat dengan pembuluh darah yang sempit. Adanya ketidaksamaan bentuk ini disebabkan oleh koeksistensi normal kedua tahap otosklerosis pada satu tulang temporal. Lesi awal sering berdekatan dengan fissa ante fenestram dan meluas melalui saluran vaskular. Pada sebagian besar kasus, lesi terbatas pada jendela oval anterior dan mempengaruhi patologi dengan kalsifikasi ligamen annular atau dengan

melibatkan tulang stapes. Kedua proses tersebut yang mengakibatkan terjadinya tuli konduktif pada penderita.<sup>6</sup>

Fase-fase yang terjadi dalam proses perjalanan penyakit ini dimulai dengan fase otospongiosis, yaitu terjadi peningkatan aktivitas osteoklas dan mikrovaskularitas. Kemudian, dilanjutkan dengan fase transisi, yang dimulai dengan adanya deposit tulang spons soleh osteoblas di daerah reabsorpsi tulang sebelumnya. Terakhir, fase *otosklerotik* ditandai dengan endapan tulang spons yang berkembang menjadi tulang padat yang menyempitkan mikrosirkulasi yang sebelumnya berkembang pada fase otospongiosis.<sup>7</sup>

Gejala awal yang dirasakan pasien saat datang dengan penyakit otosklerosis ini adalah gangguan pendengaran progresif yang cenderung buruk pada nada dan frekuensi yang rendah. Contohnya, pasien sulit mendengar suara teman laki-laki dengan suara yang rendah. Selain itu, beberapa pasien juga merasakan sensasi telinga yang berdenging (*tinitus*), vertigo yang menandakan bahwa otosklerosis sudah meluas ke telinga bagian dalam dan kebanyakan pasien merasakan penyakit ini pada kedua telinganya (*bilateral*), walaupun terdapat pasien yang datang dengan keadaan *unilateral* saat keluhan awal.<sup>7</sup>

Berbagai pemeriksaan fisik dapat dilakukan untuk mengetahui diagnostik dan keparahan penyakit ini. Pemeriksaan otoskopi bisa saja didapatkan hasil yang normal, tetapi pada otosklerosis aktif atau otosklerosis koklea, peningkatan vaskularisasi promontorium dapat terlihat melalui gendang telinga dan secara klinis disebut sebagai tanda *schwartz*.<sup>8</sup>

Pemeriksaan lain yang dapat dilakukan adalah tes garpu tala. Kebanyakan, pasien penderita otosklerosis ini mendapatkan hasil tes Rinne negatif, dan tes Weber lateralisasi ke telinga dengan kehilangan konduktif yang parah.<sup>3</sup>

Pasien dengan otosklerosis juga bisa melakukan pemeriksaan audiometri dan timpanometri. Pemeriksaan Audiometri menunjukkan kehilangan frekuensi konduksi udara yang lebih rendah. Gangguan pendengaran campuran dapat dilihat pada audiometri pada pasien dengan otosklerosis. Umumnya, tes

timpanometri mendapatkan hasil yang normal pada otosklerosis awal. Namun, pada kasus yang parah, kurva yang rata atau kaku dapat diamati, menunjukkan rendahnya kepatuhan rantai tulang pendengaran dan membran timpani. Timpanometri selanjutnya dapat membedakan otosklerosis dari patologi dengan resonansi rendah, seperti pemutusan pada sistem tulang telinga tengah.<sup>3</sup>

Kemudian, pemeriksaan lain untuk pasien penderita otosklerosis adalah *Computed tomography* (CT) resolusi tinggi dari tulang temporal. Pemeriksaan ini digunakan untuk melakukan diagnostik otosklerosis. CT Scan ini membantu dalam mengidentifikasi dan menyingkirkan penyebab ketulian lain pada lebih dari 80% kasus, fokus fenetral, yang terletak di area anterior jendela oval, dapat ditemukan.<sup>9</sup>

Untuk proses tatalaksana, dilakukan sebagai upaya agar perkembangan penyakit ini tidak berlanjut dan bisa berhenti. Sebenarnya, tidak ada terapi medis yang menyembuhkan penyakit ini. Namun, Natrium fluorida masih digunakan dan diberikan dengan harapan untuk memperlambat perkembangan otosklerosis, tetapi dengan hasil yang masih kontroversial.<sup>10</sup>

Alat bantu dengar dapat menjadi pilihan untuk penderita penyakit ini. Penggunaan alat bantu dengar ini bisa digabung dengan perawatan lainnya ataupun hanya sebagai pengobatan tunggal. Alat bantu dengar *bilateral* ini menjadi alternatif bagi pasien yang bukan kandidat untuk operasi tulang stapes atau membutuhkan koreksi gangguan pendengaran sensorineural. Alat ini memperkuat suara, mentransmisikan energi yang lebih besar melalui tulang pendengaran yang kaku dan meningkatkan transmisi suara ke telinga bagian dalam. Apabila pasien memiliki gangguan pendengaran lebih dari 25 dB, maka penggunaan alat bantu dengar ini sangat tepat. Alat bantu dengar ini juga dapat disesuaikan untuk memperkuat hanya frekuensi yang diperlukan berdasarkan temuan dari audiometri pasien.<sup>11</sup>

Operasi stapes memperbaiki proses transmisi mekanis suara melalui telinga tengah, memperbaiki gangguan pendengaran konduktif, tetapi tidak memperbaiki gangguan pendengaran sensorineural sekunder akibat ekstensi

otosklerotik ke koklea. Dua variasi operasi adalah *Stapedektomi*, yaitu pengangkatan lempeng kaki stapes dan diganti dengan prostesis serta *Stapedotomi*, yaitu pembuatan lubang kecil di bagian tengah pelat kaki stapes untuk prostesis tanpa menghilangkan struktur.<sup>3,12</sup>

Indikasi untuk operasi stapes termasuk gangguan pendengaran konduktif, celah udara-tulang minimal 20 dB, skor diskriminasi bicara 60% atau lebih, dan kesehatan pasien yang baik. Namun, terdapat kontraindikasi dari operasi ini. Kontraindikasi termasuk kondisi fisik pasien yang buruk, gangguan pendengaran berfluktuasi dengan vertigo, perforasi membran timpani, infeksi, dan gangguan pendengaran 70 dB atau lebih buruk kecuali pasien memiliki skor diskriminasi bicara 80% atau lebih baik.<sup>12</sup>

Meskipun pembedahan bermanfaat untuk memulihkan pendengaran, pada beberapa pasien, mungkin ada kebutuhan untuk menggunakan alat bantu dengar setelah perawatan pembedahan.<sup>12</sup>

Prognosis dari penyakit ini dikatakan baik. Lebih dari 90% pasien mengalami peningkatan kemampuan pendengaran setelah dilakukan operasi. Namun, masih terdapat riwayat gagalnya proses operasi yang tidak mendapatkan hasil apapun pascaoperasi. Hasil yang lebih baik telah dicatat saat menggunakan teknik laser dan cangkok vena.<sup>13</sup>

Selain itu, terdapat kemungkinan kembuhnya gangguan pendengaran konduktif, yang mungkin disebabkan oleh perpindahan prostesis dari posisi semula. Penyebabnya kemungkinan adalah kontraksi kolagen pada neomembran yang terbentuk antara prostesis dan labirin.<sup>13</sup>

Operasi yang dilakukan pada pasien bisa menimbulkan komplikasi. Koreksi bedah otosklerosis dapat mengakibatkan hilangnya sensorineural total pada telinga yang dioperasi, tetapi jarang terjadi. Komplikasi operasi yang mungkin timbul adalah cedera pada saraf wajah dan tinitus. Meski berumur pendek, rasa tidak enak juga bisa terjadi, karena kedekatan chorda tympani saat melakukan operasi. Selain itu, tentang efek prostesis yang diperkenalkan, hasil buruk spesifik yang mungkin timbul adalah erosi dan nekrosis inkus dan pembentukan

granuloma.<sup>1</sup>

### Ringkasan

Otosklerosis adalah ketidaknormalan proses *remodelling* tulang pendengaran di telinga bagian tengah. Penyakit ini lebih banyak menyerang ras kulit putih dan perempuan dibandingkan sebaliknya. Etiologi dan patofisiologi dari penyakit ini masih belum jelas, namun terdapat faktor-faktor yang hingga saat ini menjadi kontroversi berpengaruh dalam proses perjalanan penyakit ini, seperti infeksi, keturunan, bentuk anatomi, dan kehamilan.

Gejala awal yang dirasakan pasien saat datang dengan penyakit ini adalah gangguan pendengaran progresif pada nada dan frekuensi yang rendah, tinnitus, dan vertigo. Meskipun demikian, tidak semua penderita penyakit ini mengalami gejala yang sama. Terdapat beberapa pemeriksaan yang dapat dilakukan pada pasien, seperti pemeriksaan otoskopi, tes garpu tala, audiometri, tonometri, dan pemeriksaan CT Scan sebagai alat diagnostik penyakit ini.

Tatalaksana farmakologi pada penyakit ini masih menimbulkan berbagai ketidakpastian akan keberhasilannya. Natrium flourida diberikan kepada penderita dengan harapan dapat membantu untuk memperlambat perjalanan penyakit. Sebagai pilihan terbaik, operasi menjadi bentuk pengobatan dengan tingkat keberhasilan yang tinggi. Selain itu, alat bantu dengar menjadi alternatif ketika tindakan operatif tidak bisa dilakukan. Prognosis dari penyakit ini dikatakan baik karena 90 persen penderita mendapatkan peningkatan kemampuan pendengaran setelah dilakukan operasi. Namun, masih ada kemungkinan gangguan pendengaran konduktif, yang mungkin disebabkan oleh perpindahan prostesis dari posisi semula.

### Simpulan

Otosklerosis adalah sebuah gangguan progresif dari pendengaran berupa gagalnya *remodelling* tulang pendengaran. Etiologi dan patofisiologi dari penyakit ini belum diketahui pasti. Selain itu, pengobatan juga dianggap belum memberikan pengaruh yang pasti dalam proses penyembuhan. Saat ini, operasi dan alat bantu

dengar menjadi pilihan yang sangat baik untuk proses pengobatan. Pemahaman tentang penyakit yang kompleks ini mengarah pada diagnosis dini, rujukan, pengobatan, dan pendidikan pasien yang lebih baik bagi mereka yang menderita otosklerosis.

13. Ramaswamy A T, Lustig L R. Operasi Revisi untuk Otosklerosis. 2018; 51 (2):463-474.

#### Daftar Pustaka

1. Vestibular Disorders Association (VEDA). Otosklerosis. Departement of otolaryngology Medical University of South Carolina; 2023.
2. Zafar N, Jamal Z, Khan MAB. Otosklerosis. Treasure Islang: Stat Pearls; 2022.
3. Batson, Lora MPAS, Rizzolo, Denise PA-C, Ph.D. Otosklerosis: Pembaruan diagnosis dan pengobatan. 2017;30(2).
4. Hwang, JH, Yu, BH, & Chen, YC . Asosiasi antara Otosklerosis dan Rubella di Taiwan: Studi Kontrol Kasus Nasional. 2023; 12(5).
5. Crompton M, Cadge B A, Ziff J L. The Epidemiology of Otosclerosis in a British Cohort. *Otology & neurotology* : official publication of the American Otological Society. 2019; 40(1):22–30.
6. Angin A, Sindrom J, K Segar, Angin M. Analisis Biokimia Stapes. 2019 25(1);2679-2686.
7. Rudic M, Keogh I, Wagner R. Patofisiologi otosklerosis. 2015; 30(1):51–56.
8. Nourollahian M, Irani S. Bilateral schwartze sign, decision-making for surgery. 2013; 25(73), 263.
9. Virk J S, Singh A, Lingam R K. The role of imaging in the diagnosis and management of otosclerosis. 2013; 34(7).
10. Hentschel MA, Huizinga P, van der Velden DL. Bukti terbatas untuk efek natrium fluorida pada penurunan gangguan pendengaran pada pasien dengan otosklerosis. 2014; 35 (6):1052-7.
11. Redfors YD, Hellgren J, Möller C. Penggunaan dan manfaat alat bantu dengar: tindak lanjut jangka panjang pada pasien yang menjalani operasi untuk otosklerosis. 2013; 52 (3):194-9.
12. McElveen J T, Kutz J W. Kontroversi dalam Evaluasi dan Manajemen Otosklerosis. 2018; 51 (2):487-499.