

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Sindrom down merupakan kelainan kromosomal genetik yang disebut trisomi. Penderita sindrom down mempunyai tambahan kromosom pada kromosom 21.^{1,2} Hal ini dikarenakan adanya gangguan pembelahan kromosom yang disebut non-disjungsi atau aneuploidi.^{1,3,4} Bertambahnya kromosom berdampak pada ketidak seimbangan genetik, retardasi mental dan terganggunya fungsi fisik, intelektual bahkan fisiologi tubuh.⁵

Hasil survey menyatakan bahwa prevalensi sindrom down rata rata di seluruh dunia adalah 1 dari 700 - 1000 kelahiran hidup dan terjadi rata – rata sebanyak 0.45% dari setiap konsepsi.^{2,5} Angka tersebut menjadikan syndroma down dikenal sebagai gejala abnormalitas kromosom yang terbanyak pada manusia.⁶ Penelitian di RSUD Serang Indonesia pada tahun 2007 – 2010 ditemukan 13 kasus penderita syndroma down atau sekitar 2 sampai dengan 4 kasus setiap tahunnya.⁷ Angka tersebut mewakili prevalensi terjadinya sindrom down yang mencapai angka 15% dari seluruh kasus sindrom down di seluruh dunia.⁷ Menurut Riskesdas 2013, angka kecacatan sindrom down memiliki nilai sebesar 0,12 pada tahun 2010 dan mengalami peningkatan sebesar 0,13 % pada tahun 2013.⁸

Pertumbuhan anak dengan sindrom down tentu tidak dapat optimal, dan cenderung mengalami perlambatan dan hambatan di berbagai sektor pertumbuhan. Salah satu dari hambatan pertumbuhan yaitu adanya gangguan pendengaran, yang angka kejadian pada pasien sindrom down mencapai 65 - 75%, yang menjadikan gangguan pendengaran merupakan salah satu masalah utama dan umum terjadi pada penderita sindrom down.^{9,10} Dari total angka kejadian gangguan pendengaran pada sindrom down, 54% mengalami gangguan pendengaran tipe Conductive Hearing Loss (CHL), yang merupakan tipe tersering gangguan pendengaran pada sindrom down.¹¹ Dalam beberapa penelitian juga menunjukkan adanya hubungan yang signifikan antara gangguan pendengaran terhadap perkembangan berbahasa dan berbicara pada penderita sindrom down dan cenderung akan memperparah gangguan berbicara dan berbahasa pada anak sindrom down.^{12,13}

Beberapa orang tua menganggap kurangnya pendengaran dan kurangnya respon anak terhadap suara sebagai hal yang wajar. Namun bila tidak dideteksi secara dini dan tidak ditangani akan menyebabkan gangguan fungsi organ yang lain bahkan gangguan lain seperti gangguan sosial.^{9,14} Anak harus bisa berbicara secara mengumam pada umur 2 – 4 bulan, namun pada anak dengan sindrom down dengan gangguan pendengaran, mereka tidak akan bisa berbicara sebelum umur 5 tahun.¹² Sedangkan pada anak sindrom down tanpa gangguan pendengaran, anak mulai dapat berbicara pada kisaran umur 2 – 5 tahun.

Adanya permasalahan mengenai gangguan pendengaran yang hampir dimiliki oleh setiap penderita sindrom down dan adanya kecurigaan akan

berkorelasi dan berkaitan khususnya pada perkembangan bahasa.¹³ Riset membuktikan bahwa, anak dengan sindrom down akan mengalami kesulitan dalam berbicara dikarenakan adanya faktor langsung seperti malformasi pada organ fonasi, gangguan motorik pada organ berbicara seperti lidah, mulut, pipi dan *pharynx*. Namun juga terdapat faktor tak langsung yang menyebabkan kesulitan berbicara dan berbahasa pada anak dengan sindrom down seperti adanya gangguan mendengar.¹² Gangguan pendengaran dan gangguan perkembangan bahasa pada anak harus dapat dideteksi (*screening*) sedini mungkin. Adanya nilai kejadian kurangnya pendengaran dan terlambatnya perkembangan bahasa anak sindrom down diduga adanya kurangnya kewaspadaan (*awareness*) dari orang tua dan pemberi layanan kesehatan. Untuk itulah diperlukan suatu penelitian untuk dapat menganalisa fenomena kejadian gangguan pendengaran dan gangguan perkembangan bahasa anak sindrom down terkhusus untuk melihat ada tidaknya hubungan antara kurangnya pendengaran dan gangguan perkembangan bahasa pada anak sindrom down.

1.2 Permasalahan Penelitian

Apakah ada hubungan gangguan pendengaran terhadap perkembangan bahasa pada anak dengan sindrom down?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan umum

Membuktikan adanya hubungan antara gangguan pendengaran terhadap perkembangan bahasa pada anak dengan sindrom down.

1.4 Manfaat Penelitian

1) Bidang pelayanan

Memberikan gambaran yang spesifik mengenai korelasi atau hubungan antara gangguan pendengaran terhadap perkembangan bahasa anak dengan sindrom down, sehingga menjadi pertimbangan dalam analisa dan diagnosa.

2) Bidang penelitian

Menjadi dasar penelitian lebih lanjut mengenai hubungan antara gangguan pendengaran terhadap perkembangan bahasa anak dengan sindrom down.

1.5 Keaslian Penelitian

Tabel 1. Keaslian penelitian

Peneliti	Judul Penelitian	Metode	Hasil Penelitian
Libby Kumin, Ph.D., CCC-SLP ¹³ Tahun 2006	Speech intelligibility and childhood verbal apraxia in children with down syndrome	Cross Sectional Subjek penelitian: 160 anak down syndrome dengan presentase lakilaki sebesar 55,1% dan perempuan 44,9% dengan rentang umur 1 – 20 tahun. Variabel : Usia, kemampuan berbicara, keteraturan dalam berbicara, lama dan kompleksitas berbicara, kemampuan mengucap huruf vokal dan konsonan, usaha yang dikeluarkan untuk berbicara, ritme berbicara	Anak dengan down syndrome mengalami kesulitan dalam berbicara dan memiliki kemampuan berbicara yang menurun dari anak normal, namun meski demikian angka tersebut masih lebih baik daripada anak dengan gangguan verbal apraxia
Laws G., Hall A. ³¹	Early Hearing Loss and Language	Catatan Medis Audiologi secara	Gangguan pendengaan

Tahun 2014	Abillities in Children with Down Syndrome	Retrospective dan case report dari oran tua 41 anak yang dikategorikan mempunyai kurang pendengaran pada usia 2 – 4 tahun	mempunyai dampak yang besar dalam perkembangan berbicara dan bahasa, dalam semua sampel menunjukan hasil gangguan perkembangan berbicara dan bahasa
Laws G. ³² Tahun 2004	Contributions of Phonological Memory, Language Comprehension and Hearing to the Expressive Language of Adolescents and Young Adults with Down Syndrome	Cross sectional Tes kemampuan nonverbal, ekspresi bahasa, memori short-term untuk kemampuan berbicara (verbal), memori visuo-spatial , komprehensi berbicara dan berbahasa, dan kemampuan pendengaran	Phonological memory memiliki hubungan yang erat dengan kemampuan ekspresi bahasa anak sindrom down. Kurangnya pendengaran memiliki hubungan yang tidak terlalu kuat (tidak terlalu berpengaruh) dengan kemampuan berbahasa, kecuali anak dengan kurang pendengaran ringan dan sedang yang memiliki dampak berupa kesulitan dalam perintah yang bersifat naratif.

Penelitian ini berbeda dengan penelitian sebelumnya, karena dalam penelitian sebelumnya kejadian gangguan bahasa pada anak sindrom down tidak dihubungkan dengan kejadian gangguan pendengaran. Subjek dan periode dalam penelitian sebelumnya juga berbeda, dalam penelitian ini, subjek penelitian merupakan anak usia 0 – 6 tahun yang merupakan pasien bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Dr Kariadi Semarang pada periode waktu 2008 – 2015.

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Sindrom Down

Sindrom down merupakan kelainan genetik kromosom tersering yang menyebabkan keterlambatan pertumbuhan dan perkembangan baik fisik mental dan intelektual, dikarenakan adanya penambahan kromosom pada kromosom 21 yang disebut trisomi. Kelainan trisomi tersebut dapat disebabkan oleh nondisjungsi (95%), translokasi (3,5%), dan mosaik (2,5%).^{15,16} Dari penelitian juga disimpulkan bahwa kelainan akibat nondisjungsi banyak terjadi pada ibu mengandung berumur lebih dari 35 tahun, dan untuk ibu mengandung yang lebih muda kelainan yang ditemukan berupa translokasi.¹⁶

Nama sindrom down ditemukan pada tahun 1866 oleh dr. Langdon Down yang berasal dari inggris. Pada awalnya kumpulan gejala ini disebut mongoloid atau mongoloism, dikarenakan gambaran fisik penderita yang seperti orang mongol yaitu mata sipit dan membujur ke atas. Namun pada sekitar 30 tahun yang lalu Badan Kesehatan Dunia (WHO) menganggap penamaan tersebut tidak etis dan mengubah menjadi sindroma down juga untuk menghormati penemunya dahulu yaitu dr. Langdon Down.^{5,17}

Prevalensi kejadian sindrom down memiliki angka yang berbeda – beda di berbagai daerah dan berbagai negara. Namun angka tersebut tidak terlalu berbeda secara signifikan yaitu sekitar 1 dari setiap 700 – 1000 kelahiran hidup.⁵ Menitik

beratkan kejadian sindrom down yang terjadi di Indonesia, pada penelitian mengenai distribusi penyakit genetik di RSUD Serang yang dilakukan pada tahun 2007 sampai dengan tahun 2010, ditemukan 13 kasus pasien yang menderita sindrom down.⁷ Pada survey tahun 2003 yang dilakukan oleh Persatuan Orang Tua Anak dengan Down Syndrom (POTADS) ditemukan sekitar 300 ribu kasus penderita sindrom down.¹⁸ Sedangkan di kota Semarang melalui penelitian mengenai distribusi penyakit dengan kelainan kromosom pada Sekolah Luar Biasa Negeri (SLBN) Semarang yang dilakukan oleh dr. Vidyaningtyas Bothi Andriant dan dr. Sultana MH Faradz menunjukkan bahwa 24 dari 111 anak dengan retardasi mental merupakan suspek penderita sindrom down.¹⁵

2.1.1 Manifestasi klinis sindrom down

Adanya penambahan pada kromosom 21 tentu akan mengganggu stabilitas sel tingkat kromosom dan menyebabkan adanya gangguan baik secara fisik, mental maupun intelektual. Beberapa kelainan kongenital yang sering dijumpai pada anak dengan sindrom down yaitu kelainan jantung kongenital (40 – 50%), kelainan pada gastrointestinal (10 – 15%), kongenital dan atau hipotiroidismus yang terkompensasi (2 – 25%), gangguan pada penglihatan (50%) dan gangguan pendengaran (75%). Walaupun demikian gangguan utama yang diderita anak dengan sindrom down yaitu adanya keterlambatan pertumbuhan dan perkembangan juga adanya retardasi mental.¹⁰

Tabel 2. Gambaran fisik sindrom down^{5,18}

Gambaran Fisik Sindrom Down	
Brachycephali / microcephali	Mata berjauhan satu dengan lainnya
Lipatan epichantus jelas	Blepharitis, conjunctivitis
Bintik pada iris mata	Nystagmus
Batang hidung rata	Mulut terbuka permanen
Gigi abnormal	Celah mata miring ke atas
Tulang pipi tinggi	<i>High-arched pallate</i>
Palatum sempit	Telinga kecil dan melengkung
Leher pendek	Lipatan berlebihan di leher
Tangan pendek dan lebar	Lidah besar dan kasar
Muka lebar	Terdapat garis melintang pada tangan
Otot hipotonus	Kelainan jantung kongenital
Pendek pada bawah tubuh	Persendian hyperreflex
Terdapat jarak antara jari pertama dan kedua	Jari kelingking pendek dan bengkok ke dalam

2.1.2 Kondisi spesifik sindrom down

Kelainan kongenital yang disebabkan kelainan kromosom pada sindrom down menyebabkan manifestasi klinis beragam yang cenderung berkembang dan menyebabkan kondisi spesifik yang lain seiring berjalannya waktu.

Tabel 3. Kondisi spesifik sindrom down¹⁹

Kondisi spesifik sindrom down	Frekuensi terjadinya (%)
Gangguan Pendengaran	38 – 75
Serous Otitis Media	50 – 70
Gangguan pada Mata	
Kongenital katarak	4
Katarak yang didapat	30 – 60
Kelainan refraksi lainnya	50
Kelainan Jantung Kongenital	44
Obstruksi Jalan Nafas Atas terkait	
Gangguan Tidur	31
Ketidakstabilan <i>atlantoaxial</i>	15
Disfungsi thiroid	15
Anomali Gastro Intestinal Track	12
Abnormalitas Panggul	8
<i>Seizures</i> / kejang	5 – 10

Tabel 3. Kondisi spesifik sindrom down¹⁹ (lanjutan)

Leukimia	<1
Gangguan psikiatri	22 – 38
Penyakit Alzheimer	Meningkat setelah 35 tahun

2.2 Sistem Auditorik Manusia

Sistem Auditorik merupakan bagian *sensory* yang sangat penting bagi manusia. Pendengaran termasuk salah satu dari kelima *sensory mayor* selain dari penglihatan, penciuman, perabaan, dan perasa. *Sensory* yang diterima oleh pendengaran memungkinkan kita untuk mengenali jenis suara, dan 360⁰ deteksi spasial dan lokalisasi darimana sumber suara berasal.²⁰

Impuls yang diterima oleh sistem auditorik manusia berupa gelombang suara dengan vibrasi fisik dan memiliki frekuensi tertentu. Frekuensi yang mampu diterima (*audible*) adalah berkisar antara 20 – 20000 Hz. Frekuensi terbaik dengan sensitivitas tertinggi yang dapat diterima oleh orang normal berkisar antara 500 – 4000 Hz. Gelombang suara infrasonik (frekuensi di bawah 20 Hz) dan gelombang suara ultrasonik (frekuensi di atas 20000 Hz) tidak mampu ditangkap oleh sistem auditorik manusia, oleh sebab itu tidak dapat didengar dan dipersepsikan.²¹

2.2.1 Anatomi dan fisiologi pendengaran normal

Anatomi dari telinga sebagai kompleks organ pendengaran memiliki 3 bagian utama yaitu telinga luar, telinga tengah, dan telinga dalam. Telinga luar berfungsi menangkap gelombang suara dan meresonansikan suara hingga mengkonduksikannya ke dalam telinga tengah dengan meliwati membrana tympani. Kemudian *membrana tympani* akan bergetar dan menggetarkan ketiga tulang pendengaran yang ada di dalam telinga tengah, sehingga impuls gelombang

suara akan masuk dan menjalar ke telinga tengah secara konduksi hingga menuju telinga dalam. Di telinga dalam proses penjalaran impuls gelombang suara akan berubah menjadi proses transduksi yang nantinya akan diubah menjadi impuls elektrik dan menuju ke nervus cranial pendengaran yaitu n. VIII (*n. Vestibulochochlearis*). Selanjutnya impuls elektrik tersebut di bawa ke otak dan diproses hingga menuju korteks otak dengan *Korteks Auditory Primer* terletak di *Area Broadman 41 dan 42*, sedangkan *Korteks Auditory Sekunder* terletak di *Broadman area 22*.^{20,22}

2.2.1.1 Mekanisme konduksi suara

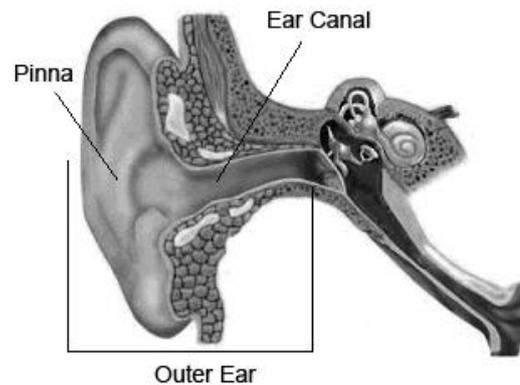
2.2.1.1.1 Telinga luar

Telinga luar terdiri dari 2 bagian mayor yaitu pinna (*aurikulla*) dan *canalis aurikularis ekterior*. *Canalis aurikularis ekterior* berbatasan langsung dengan *membrana tymphani* yang menjadi batas telinga luar dengan telinga tengah.²³

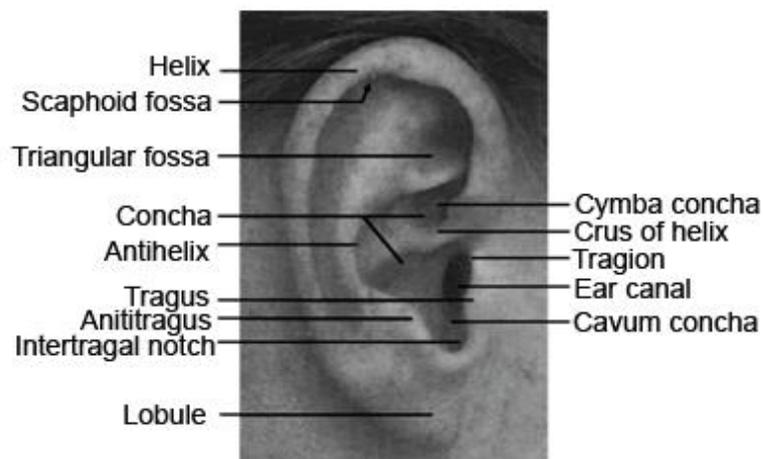
1) Pinna (*aurikulla*)

Pinna berbentuk oval dan berada di sisi kanan dan kiri kepala. Tersusun dari tulang rawan (*cartilago*) dan dibungkus oleh lapisan kulit, kecuali pada bagian lobulus yang tersusun dari kumpulan lemak. Fungsi dari pinna menyerupai antena dan dapat menyebabkan efek resonansi dari gelombang bunyi yang ditangkap dan mengubah amplitudo gelombang dari berbagai frekuensi. Spectrum gelombang yang ditangkap oleh pinna berasal dari sumber yang berbeda maka dari itu pinna uga dapat berfungsi dalam melokalisasi sumber gelombang suara. Pinna mendapat persyarafan dari *n. Auricularis mayor* dan *n. Auriculo temporal*, dan mendapat vaskularisasi

dari *a. Auricularis posterior* dan *a. Temporalis superficial*. Pinna memiliki struktur dan bagian khusus yang secara keseluruhan memiliki fungsi untuk menangkap gelombang suara meresonansi dan mengkonduksikan ke telinga tengah.^{20,23}



Gambar 1. Telinga Luar²⁰



Gambar 2. Pinna (*Auriculla*)²⁰

2) Canalis auricularis eksterna

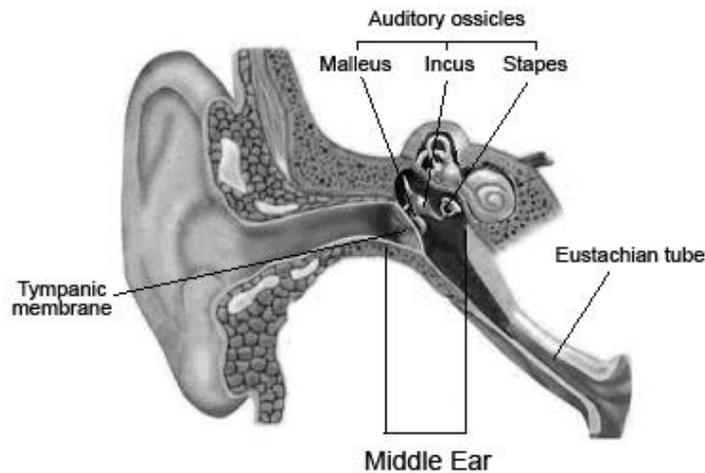
Saluran (*ductus*) berbentuk “S” dan berfungsi menyalurkan gelombang suara dari pinna menuju membrana tymphani. Satu per tiga

bagian depan *Canalis Auricularis Eksterna* tersusun atas tulang rawan (*pars cartilaginosa*) dan dua per tiga belakang tersusun atas tulang temporal yang menyelimuti sehingga terbentuk suatu saluran (*pars ossea*). *Pars cartilaginosa* diselimuti kulit tebal dan mengandung kelenjar sebacea dan folikel rambut yang dapat menghasilkan serumen. Serumen berfungsi melembabkan *Canalis Auricularis Eksterna* dan menangkap debu, kotoran dan benda asing yang berukuran kecil yang masuk ke telinga. *Pars ossea* diselimuti kulit yang lebih tipis dan tidak memiliki kelenjar sebacea dan folikel rambut sehingga tidak menghasilkan serumen. Namun *pars ossea* mendapat innervasi dari tiga nervus cranial yaitu *n. Mandibularis*, *n. Facialis* dan *n. Vagus*. Fungsi dari *pars ossea* adalah sebagai konduktor yang kuat untuk gelombang bunyi menuju *membrana tymphani*.^{20,23}

2.2.1.1.2. Telinga tengah

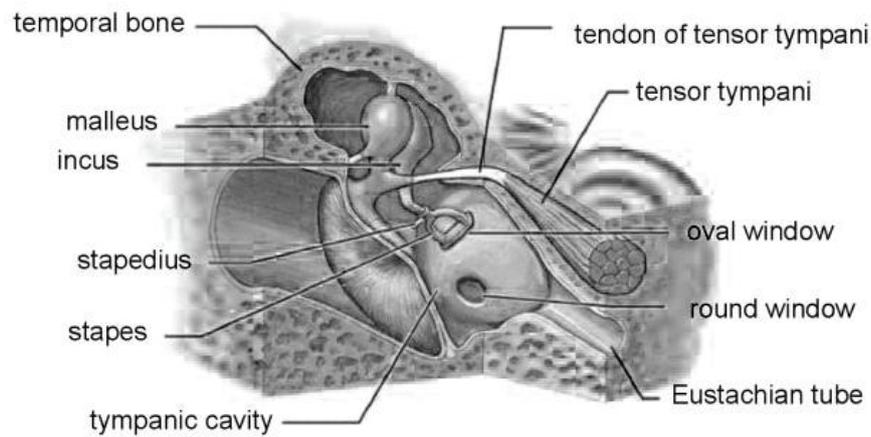
Telinga tengah berbentuk kavitas (ruangan berongga) dan berisi udara yang disebut *cavitas tymphanica*. Bagian lateral berbatasan langsung dengan *membrana tymphani* dan bagian medial berbatasan dengan dinding yang terbentuk dari tulang dan mempunyai dua lubang yang menghubungkan dengan telinga dalam yang disebut *membrana ovale* dan *membrana rotundum*. Udara yang mengisi *cavum tymphani* dijaga selalu tetap seperti tekanan atmosphere oleh *tuba eustachii*. *Tuba eustachii* merupakan saluran yang menghubungkan telinga tengah dengan *nasopharynx*. *Tuba Eustachii* pada bagian telinga dalam terbentuk oleh tulang dan *tuba eustachii* yang berakhir pada *nasopharynx* terbentuk oleh tulang rawan

(*cartilago*). Bangunan penting di dalam telinga tengah yaitu tiga tulang pendengaran yaitu *malleus*, *incus* dan *stapes* (urut dari lateral ke medial).^{20,23}

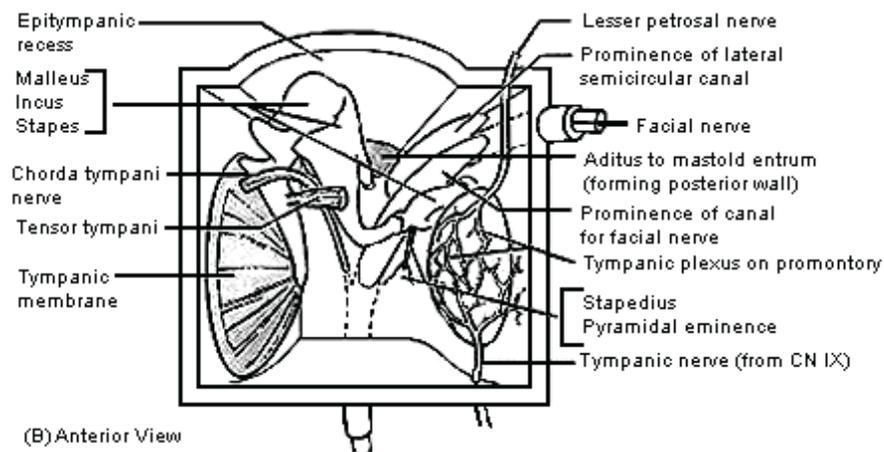


Gambar 3. Telinga Tengah²⁰

Malleus berbatasan langsung dengan *membrana tymphani* di bagian lateral dan *stapes* berbatasan dengan *membrana ovalis* pada bagian medial. Ketiga tulang pendengaran tersebut memiliki fungsi untuk mengkonduksikan gelombang suara dari *membrana tymphani*. Tulang pendengaran tersebut dilekati oleh otot kecil yang disebut *m. Tensor tymphani* dan *m. Stapedius*. *m. Tensor tymphani* mempunyai tendo yang melekat pada tulang malleus memiliki fungsi untuk menegangkan *membrana tymphani* sehingga memperbesar frekuensi gelombang suara yang dihantarkan dan *m. Stapedius* memiliki tendo yang melekat pada tulang stapedius memiliki fungsi untuk menurunkan frekuensi gelombang suara yang masuk. Kedua otot tersebut diinervasi oleh chordae tymphani yang merupakan cabang dari *n. Facialis*.^{20,23}



Gambar 4. Tulang pendengaran telinga tengah²⁰



Gambar 5. Cavum tymphani²⁰

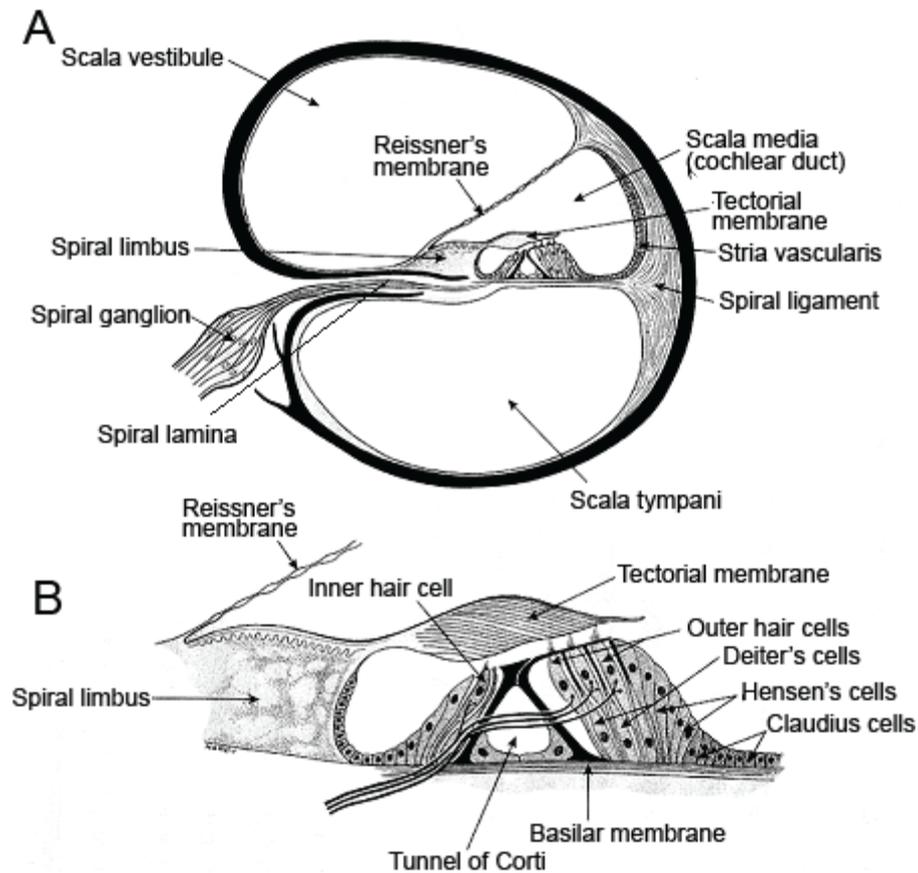
2.2.1.2 Mekanisme transduksi suara

2.2.1.2.1 Telinga dalam

Telinga dalam merupakan bagian paling kompleks di telinga oleh sebab itu telinga dalam disebut juga *Labyrinthus*. *Labyrinthus* terdiri dari *Labyrinthus pars osseus* dan *pars membranoseus*. *Labyrinthus pars osseus* terdiri dari cochlea yang berisi organ pendengaran (*organon corti*), vestibula dan canalis semicircularis.

Labyrinthus pars membranoseus terdiri dari tiga bagian. Bagian terluar adalah scala tymphani yang berhubungan dengan membrana rotundum dan scala vestibuli yang berhubungan dengan membrana ovalis.²⁰ Scala tymphani dan scala vestibuli berisi oleh cairan perilymphe.²⁴ Bagian dalam lebyrinthus pars membranoseus adalah ductus choclearis (scala media) yang berisi cairan endolymphe.²⁴ Scala media berbatasan di superior dengan scala vestibuli dan dipisahkan oleh membrana Reisner's sedangkan di bagian inferior berbatasan dengan scala tymphani dengan membrana basilaris sebagai pemisahannya. Pada membrana basilaris terdapat sebuah bangunan yang merupakan inti dari choclea dan mempunyai membrana tectorial sebagai atapnya. Membrana tectorial dilekati sel rambut halus dan tipis yang akan bergetar jika cairan endolymphe bergetar. Getaran pada sel rambut tersebut akan menggambarkan rangsangan sensori yang akan diteruskan ke nervus cranial pada inti choclea yaitu n. vestibulochoclearis dan nantinya diteruskan ke otak untuk diproses.^{20,23}

Singkatnya gelombang suara akan disalurkan secara konduksi dari telinga tengah dan menggetarkan membrana ovalis serta rotundum dan menggetarkan cairan perylimphe sesuai dengan frekuensi gelombang suara yang diterima. Kemudian cairan perilymphe akan menggetarkan cairan endolymphe dan kemudian cairan endolymphe akan menggetarkan sel rambut pada organa corti dan mendapat rangsang berupa impuls sensori auditorik dan diteruskan ke n. vestibulochoclearis yang ada di pusat organo corti. Impuls sensori auditorik tersebut kemudian disalurkan ke otak untuk diproses. Proses penghantaran impuls yang terjadi pada telinga dalam disebut dengan proses transduksi.^{20,23}



Gambar 6. Potongan melintang *choclea* (A), *organa corti* (B)²⁰

2.2.2 Patologi pendengaran manusia

Patologi atau gangguan pendengaran dapat dibedakan menjadi beberapa tipe sesuai dengan derajat pendengaran (*Hearing Threshold*) dan letak kerusakannya. Gold standart untuk mengukur *Hearing Threshold* adalah dengan menggunakan *Pure Tone Audiometry* (PTA).²⁵

Gangguan atau hilang pendengaran (*Hearing Loss*) adalah gangguan atau berkurangnya pendengaran pada rentang (*range*) frekuensi pendengaran orang normal. Berdasarkan Badan Kesehatan Dunia (WHO) 2001, kurangnya pendengaran dihitung dengan satuan Decibels (dB) menggunakan Audiometri.

Rentang frekuensi yang digunakan pada kriteria WHO 2001 adalah 0.5, 1, 2, 3, dan 4 KHz (sesuai frekuensi percakapan yang dapat didengar orang normal).²⁶

Tabel 4. Klasifikasi derajat gangguan pendengaran menurut WHO

Derajat Gangguan Pendengaran	Nilai Audiometric ISO (Pada frekuensi 500, 1000, 2000, 4000 Hz)	Deskripsi Gangguan Pendengaran
0 (tanpa gangguan pendengaran)	≤ 25 dBHL	Tanpa atau ada gangguan pendengaran sangat ringan. Mampu mendengar bisikan
1 (gangguan pendengaran ringan)	26 – 40 dBHL	Mampu mendengar dan mengulangi ucapan suara normal dalam jarak 1 meter
2 (gangguan pendengaran sedang)	41 – 60 dBHL	Mampu mendengar dan mengulangi ucapan suara bernada tinggi (bukan berteriak) dalam jarak 1 meter
3 (gangguan pendengaran berat)	61 – 80 dBHL	Mampu mendengar beberapa kata ketika diteriakan kata kata ke telinga sisi yang lebih baik
4 (gangguan pendengaran sangat berat dan mengarah pada tuli)	≥ 81 dBHL	Tidak mampu mendengar dan mengerti kata kata dengan baik walaupun diteriakan kata kata pada telinga

2.2.2.1 Conductive hearing loss (CHL)

CHL merupakan tanda adanya gangguan penjalaran impuls gelombang suara yang terjadi secara konduksi. Impuls gelombang suara tidak dapat dikonduksikan ke telinga tengah sehingga tidak ada impuls gelombang suara yang akan ditransduksi dan menjadi gelombang elektrik untuk dapat ditangkap nervus pendengaran. Oleh sebab itu letak kesalahan ada pada telinga luar dan telinga tengah.^{25,26}

Kerusakan pada telinga luar dan telinga tengah bisa dikarenakan adanya obstruksi, infeksi dan atau trauma. Pada sebagian besar penderita, CHL bersifat reversible dan akan kembali normal jika sebab dapat diatasi dan dieliminasi.²⁵

2.2.2.2 Sensory-neural hearing loss (SNHL)

SNHL merupakan tanda adanya kesalahan atau gangguan pada mekanisme transduksi pada penjalaran impuls gelombang suara. Gangguan utama terletak pada telinga dalam, syaraf dan atau syaraf cranial pendengaran (*n. Vestibulochochlearis*).²⁶

Kerusakan dan gangguan telinga dalam dan syaraf pendengaran dapat disebabkan oleh infeksi, trauma, bahkan gangguan metabolit penyusun sel syaraf, sehingga sel syaraf mengalami kerusakan dan tidak dapat menerima dengan baik impuls elektrochemical dari organ pendengaran telinga dalam. SNHL bersifat irreversible oleh karena kerusakan sel saraf bersifat irreversible.

2.2.2.3 Mixed hearing loss (MHL)

Mixed Hearing Loss merupakan gangguan hilangnya pendengaran yang merupakan campuran dari Conductive Hearing Loss (CHL) dan Sensory-Neural Hearing Loss (SNHL). Terjadi kerusakan atau gangguan pada bagian telinga luar, tengah dan dalam. Kejadian Mixed Hearing Loss sering dikaitkan dengan perkembangan abnormal dari telinga dalam dan telinga tengah pada saat organogenesis.

Gangguan atau hilangnya pendengaran pada tipe Mixed Hearing Loss akan memberikan *output* yang lebih baik jika gangguan CHL atau gangguan pada telinga luar dan telinga tengah diatasi.

2.2.3 Pendengaran pada anak sindrom down

Anak dengan sindrom down memiliki kemungkinan untuk mendapat gangguan pendengaran sebesar 75%. Dari seluruh anak sindrom down yang mendapat gangguan pendengaran, 65% mengalami hilang pendengaran di kedua telinga; 54% mengalami gangguan atau hilang pendengaran tipe Conductive Hearing Loss (CHL), 16% dengan tipe Sensory-Neural Hearing Loss (SNHL), dan 8% dengan tipe Mix yaitu gabungan antara CHL dan SNHL. Dari hasil penelitian, otitis media yang menyebabkan CHL sangat memberikan dampak yang signifikan pada terjadinya penurunan kualitas berbicara dan perkembangan bahasa pada anak dengan sindrom down.¹¹

Gangguan sistem auditorik pada penderita sindrom down yang paling sering ditemui yaitu Otitis Media dengan Efusi (OME) yang persisten, atau orang awam biasa menyebut *glue ear*. OME menyebabkan gangguan pendengaran tipe CHL. Penyebab adanya OME adalah adanya kelainan atau abnormalitas anatomi dan fisiologi pada penderita sindrom down. Struktur abnormalitas kepala yang berpengaruh yaitu adanya *mid face hypoplasia*, nasopharynx yang berkontraksi, dan tuba eustachii yang sempit dan pendek. Hal ini disebabkan oleh adanya gangguan pertumbuhan pada penderita sindrom down. Abnormalitas fungsi fisiologi yang berpengaruh adalah adanya sistem imun yang menurun sehingga kejadian OME tidak kunjung sembuh dan cenderung menjadi persisten, hal ini lah yang menjadi penyebab utama adanya keluhan CHL pada penderita sindrom down. Kelainan ini umumnya tidak timbul saat lahir, namun ditemukan setelah adanya infeksi yang berulang.¹¹

Kelainan SNHL pada penderita sindrom down disebabkan karena adanya malformasi dari organ telinga dalam, terutama cochlea dan sel syaraf pendengaran. Adanya malformasi menimbulkan malfungsi dari organ tersebut. Berbeda dengan kelainan CHL, Kelainan SNHL timbul saat lahir dan cenderung memberat seiring bertambahnya usia.¹¹

Gangguan pendengaran yang dialami penderita sindrom down menyebabkan berbagai gangguan pada aspek mental emosional, edukasi, perkembangan bahasa maupun perkembangan sosial bermasyarakat. Susahnya mengenali kata dan susahya berinteraksi sejak kecil karena rendahnya frekuensi dengar yang diterima memberikan efek yang buruk bagi kemampuan untuk berbicara dan mengembangkan bahasa.¹¹

2.2.4 Screening pendengaran

Screening pendengaran sangat penting dilakukan pada bayi baru lahir dengan tujuan untuk mendeteksi ada atau tidaknya abnormalitas pendengaran sedini mungkin untuk mencegah adanya masalah gangguan perkembangan bicara dan berbahasa nantinya.

Deteksi dini gangguan pendengaran pada bayi ditetapkan melalui Program *Newborn Hearing Screening* (NHS). NHS yang dikenal ada 2 macam, yaitu

a. Universal newborn hearing screening

Dilakukan pada semua bayi yang baru lahir. *Screening* ini dilakukan pada bayi usia 2 hari atau sebelum meninggalkan rumah sakit. Bila lahir pada fasilitas kesehatan yang tidak memiliki program ini, maka *screening* ini paling lambat dilakukan pada usia 1 bulan.

b. Targeted newborn hearing screening

Screening pendengaran yang hanya dilakukan pada bayi yang mempunyai faktor resiko.

Gold Standard untuk *screening* pendengaran dilakukan tes pendengaran menggunakan *Otoacoustic Emission* (OAE) dan *Automated Auditory Brainstem Respons* (AABR) / *Brainstem Electric-Response Audiometry* (BERA) sebagai pemeriksaan obyektif.

2.3 Kemampuan Berbicara dan Berbahasa Anak Normal

Perkembangan bicara dan berbahasa pada anak sejalan dengan bertambahnya usia dan perkembangan proses pendengaran pada anak.

Tabel 5. Periode perkembangan bahasa anak normal

Periode Umur (Bulan)	Aspek bicara dan perkembangan bahasa
Neonatus (0 – 1)	Menangis dan mengeluarkan suara mendengkur seperti berkumur
2 – 3	Tertawa dan mengoceh tanpa arti (babbling) : aaa, ooo - Mengeluarkan suara kombinasi huruf hidup (vowel) dan mati (konsonan)
4 – 6	- Ocehan bermakna (true babbling) atau lalling (pa..pa., da..da..) - Memberi respon terhadap suara marah atau bersahabat - Belajar menangis dengan suara bervariasi sesuai kebutuhan - Menggabungkan kata / suku kata yang tidak mengandung arti, seperti bahasa asing (jargon)
7 – 11	- *usia 10 bulan mampu meniru suara (echolalia) - Mengerti perintah sederhana; kesini - Mengerti nama obyek sederhana; sepatu, cangkir - Menjawab pertanyaan sederhana
12 – 18	- Mengerti instruksi sederhana, menunjukkan bagian tubuh dan nama mainan - Kata yang diucapkan antara 150 – 300
24 – 35	- Volume dan pitch suara belum terkontrol - Dapat mengidentifikasi warna, mengerti konsep besar – kecil, sekarang – nanti - Kata yang diucapkan 900 – 1200

Tabel 5. Periode perkembangan bahasa anak normal (lanjutan)

36 – 47	<ul style="list-style-type: none"> - Memberi respons pada 2 kalimat perintah yang tidak berhubungan seperti : ambil sepatu kemudian letakkan di atas meja - Mulai bertanya kenapa dan bagaimana <p>Sampai umur 5 tahun anak sudah mengerti dan mengucapkan 2000 – 2500 kata dan sudah dapat membentuk kalimat. Mengerti cerita yang didengar dan dapat menjawab pertanyaan yang diajukan</p>
---------	--

2.3.1 Kemampuan Berbicara dan Berbahasa Anak Sindrom Down

Perkembangan bahasa pada anak dengan sindrom down tidak sama dengan perkembangan bahasa pada anak normal. Walaupun perkembangan bahasa pada anak sindrom down pada awal kehidupan menunjukkan adanya perkembangan yang drastis dibandingkan pada usia lanjut.²⁷

Anak dengan sindrom down cenderung rata rata mulai dapat bicara dalam rentang usia 2 sampai dengan 5 tahun. Apabila terdapat gangguan pendengaran maka rata rata anak dengan sindrom down akan mulai dapat berbicara pada usia di atas 5 tahun. Hal ini disebabkan karena adanya defek pada proses *developmental* dan *non developmental*. Proses *developmental* terjadi secara kongenital dan mencakup kesalahan atau abnormalitas pada perkembangan organ berbicara. Sedangkan proses *non developmental* terjadi setelah anak lahir, dan terbanyak disebabkan karena adanya infeksi, terutama infeksi pada telinga tengah yang berhubungan langsung dengan *pharynx* dengan *tuba Eustachii*.^{27,28}

Anak dengan sindrom down cenderung akan berbicara secara gagap dan kacau dengan presentase sebesar 10 – 45% dibanding dengan anak normal yang mempunyai angka kejadian berbicara gagap dan kacau sebanyak 1%.²⁸

Tabel 6. Perbandingan Perkembangan Bahasa Anak Normal dengan Anak Sindrom Down²⁷

Anak Normal	Anak dengan Sindrom Down
0 – 5 Bulan	
<ul style="list-style-type: none"> - Bereaksi terhadap suara - Menengok ke sumber suara - Melihat wajah orang yang bicara - Bersuara (tertawa, cekikikan, menangis dan rewel) - Membedakan tangisan sesuai kebutuhan - Membuat suara suara ketika diajak bicara - Dapat membuat gelembung dari mulut - Tertawa saat bermain - Mampu melokalikasi sumber suara 	<ul style="list-style-type: none"> - Bereaksi terhadap suara namun hanya kadang kadang - Tidak menengok ke sumber suara - Tidak melihat wajah orang yang bicara - Membuat suara namun minimal (menangis dan rewel) - Tidak membuat suara ketika diajak bicara
6 – 10 Bulan	
<ul style="list-style-type: none"> - Mengerti beberapa perintah verbal; “tidak-tidak” untuk tidak boleh, dan ”shhhh” (untuk diam) - Mengerti perintah gestur; “lihat”, dan “kemari” menggunakan tangan - Menggumam (babbling); ma-ma-ma..., ba-ba-ba... - Mencoba berkomunikasi melalui gerakan dan gestur - Menolak melalui gestur dan suara - Mencoba mengulang kata yang diucapkan seseorang - Menguasai 10 – 15 kaa - Menyadari nama sendiri 	<ul style="list-style-type: none"> - Hanya mampu mengerti sedikit perintah verbal; “tidak-tidak” - Tidak menggumam (babbling) sampai dengan umur 10 – 12 bulan - Mulai dapat melihat wajah orang yang bicara - Mulai dapat melokalisasi sumber suara - Menguasai 2 – 4 kata
11 – 15 Bulan	
<ul style="list-style-type: none"> - Mampu mengucapkan kurang dari 10 kata - Mampu mengucapkan suara binatang - Menguasai 50 kata - Mengetahui nama keluarga - Mampu mendengar cerita yang pendek - Merespon pertanyaan “ya” dan “tidak” - Mampu memulai percakapan dengan orang lain - Mampu menirukan suara suara yang 	<ul style="list-style-type: none"> - Menguasai 20 kata - Mulai mampu membuat gelembung dari mulut - Mencoba berkomunikasi melalui gestur dan aksi - Mengerti beberapa perintah verbal; “tidak-tidak” untuk tidak boleh, dan ”shhhh” (untuk diam) - Mengerti perintah gestur; “lihat”, dan “kemari” menggunakan tangan - Mampu mengucapkan kata dari mulut pertama kali

familiar dan aksi yang familiar

- Mampu mengikuti dan melakukan 1 tahap perintah

16 – 20 Bulan

- Mampu mengucapkan 10 – 15 kata
- Mampu menyebut nama sendiri ketika diminta
- Mampu melafalkan “tidak”
- Menguasai 50 – 100 kata
- Bertanya dengan menaikkan intonasi suara di akhir kalimat
- Mampu melakukan *eye contact*, merespon dan mengulang perilaku orang lain
- Menguasai 40 – 60 kata
- Mengucapkan 1 – 2 kata
- Mencoba mengulangi suara
- Mengetahui nama keluarga
- Mampu mendengar cerita singkat (1 baris per halaman)

21 – 25 Bulan

- Menguasai 200 – 300 kata
- Mampu mengucapkan 50 kata dengan jelas
- Mampu menghilangkan konsonan akhir
- Mulai dapat mengucapkan 2 frasa kata
- Dapat menggunakan kata kerja dan kata sifat
- Menggunakan kata ganti “aku”
- Mampu menjawab pertanyaan “apa” dan “di mana”
- Mampu mendengar cerita yang lebih panjang
- Mampu melakukan 2 tingkat perintah
- Menguasai 100 – 125 kata
- Mampu mengucapkan 3 – 6 kata
- Hanya mampu mengikuti 1 tingkat perintah
- Mampu memulai pembicaraan dengan orang lain
- Mampu menirukan suara yang familiar
- Mampu menirukan suara binatang
- Mampu melakukan *eye contact*, merespon dan mengulang perilaku orang lain

26 – 30 Bulan

- Menguasai 300 – 500 kata
- Mampu mengucapkan 50 kata dengan jelas
- Mengetahui 1 sampai 2 warna
- Mampu menggunakan kata “negatif” seperti “aku tidak mau”
- Mampu mengucapkan 2 kalimat
- Mampu mengucapkan nama diri sendiri tanpa diminta
- Menguasai 150 – 175 kata
- Mampu mengucapkan 10 – 20 kata
- Mampu menyebut nama sendiri ketika diminta
- Mampu berkata “tidak”
- Mampu mendengar cerita sedikit lebih panjang (2 sampai 3 baris per halaman)
- Mampu memberi respon pada pertanyaan “ya” dan “tidak”

31 – 35 Bulan

- Menguasai 500 – 900 kata
- Mengetahui beberapa kata perintah
- Mampu mengucapkan 100 kata
- Menguasai konsonan: p, n, m, w, h
- Mampu mengulang 3 digit angka
- Mampu menggunakan kata hubung
- Mengetahui nama depan dan nama
- Menguasai 180 - 250 kata
- Mampu mengucapkan 30 – 80 kata dengan jelas
- Mampu mengabaikan konsonan di akhir kata
- Mampu merespon pertanyaan sederhana

- belakang
- Mampu berhitung sampai 5
- Mampu mendengar cerita yang lebih panjang

36 – 40 Bulan

- Menguasai 1200 kata
- Mampu mengucapkan 200 – 500 kata dengan jelas
- Menguasai konsonan: b, d, k, g, f, y
- Mampu menjawab pertanyaan “siapa”, “mengapa”, “di mana”, “berapa”
- Mampu bertanya pertanyaan sederhana
- Mampu mengulang kalimat dengan 6 – 7 suku kata
- Mampu menggunakan kata kata majemuk
- Menguasai 250 – 400 kata
- Mampu mengucapkan 90 – 150 kata
- Mulai mampu merangkai 2 kata
- Dapat menghitung sampai 3
- Bertanya dengan menaikan intonasi suara di akhir kalimat
- Dapat melakukan 2 tingkat perintah

41 – 59 Bulan

- Menguasai 2500 kata
- Mampu mengucapkan 1500 – 2000 kata
- Perkataan semakin jelas
- Mampu menghitung sampai 10
- Mampu mengingat dan mengulang 4 digit angka
- Mampu menceritakan cerita yang panjang
- Mampu membedakan kata di sini, di situ, ini dan itu
- Menguasai 500 – 900 kata
- Mampu mengucapkan 200 – 300 kata
- Mampu mengingat dan mengulang 3 digit angka
- Mampu menggunakan kalimat “negatif”, seperti “aku tidak mau”
- Hanya mampu menceritakan cerita yang pendek

60 – 71 Bulan

- Menguasai 13000 kata
 - Menguasai konsonan: t, ng, r, l
 - Mengerti lawan kata
 - Mampu menghitung sampai dengan 12 – 20 obyek
 - Mampu membuat kalimat dengan 6 – 7 kata
 - Mengerti nama nama dari setiap alfabet
 - Mengerti nama nama hari
 - Mengerti dan menggunakan segala macam kata ganti
 - Mampu membuat cerita panjang dengan tokoh sentral di dalamnya
 - Menguasai 500 – 900 kata
 - Hanya mampu mengucapkan 100 – 400 kata dengan jelas
 - Mengeluarkan suara desahan ketika bicara seperti: f, v, s, z, sh, ch, zh
 - Hanya mampu menghitung sampai 10 obyek
 - Mulai mampu menggunakan kata kerja dan kata sifat
 - Mulai dapat menggunakan kata ganti
 - Mulai dapat bertanya secara singkat dan terlibat percakapan namun hanya percakapan pendek
 - Menghasilkan fonasi suara diseret dan seperti melekat kata antar kata
-

2.4 Hubungan ISPA dengan Gangguan Berbicara dan Berbahasa

Berbicara secara keseluruhan merupakan suatu sistem. Termasuk di dalam sistem tersebut harus berjalan secara runtut dan berkesinambungan. Dimulai dari inisiasi pernafasan dari *pulmo* lalu udara mengenai dan menggetarkan *plica vocalis* disebut mekanisme *phonatory*. Setelah itu nada suara dijajarkan untuk keluar mulut tapi sebelumnya harus melalui organ di dalam rongga mulut seperti lidah, rongga mulut itu sendiri dan palatum, disebut mekanisme sistem artikulasi. Hal ini lah yang membuat artikulasi suara yang keluar menjadi unik yang menjadikan suara orang satu berbeda dengan lainnya dikarenakan struktur yang berbeda dari tiap individu.^{30,32}

ISPA (Infeksi Saluran Pernafasan Atas) menyebabkan lesi pada saluran pernafasan bagian atas, yaitu *pharynx* hingga *bronchus*. Hal ini menyebabkan gangguan pernafasan, gangguan udara ekspirasi, dan juga memungkinkan perubahan anatomis dari saluran pernafasan bagian atas. Hingga akhirnya mempengaruhi fungsi berbicara dan berbahasa.^{28,30,32}

2.5 Hubungan Faktor Stimulasi dengan Perkembangan Berbicara dan Berbahasa

Faktor stimulasi yang dimaksud di sini yaitu stimulasi berupa terapi wicara dan juga pembelajaran di sekolah khusus. Terapi wicara dapat berasal dari sektor formal seperti terapis namun dapat juga berasal dari sektor non-formal seperti orang tua.

Dari studi yang dilakukan oleh Frieda Handayani Kawanto, Soedjatmiko dan Aryono Hendarto pada tahun 2012 di Universitas Indonesia, menemukan bahwa anak sindrom Down yang mendapat stimulasi cenderung mempunyai IQ yang lebih tinggi sehingga perkembangan juga lebih baik dari anak sindrom Down lain yang tidak mendapat stimulasi.²⁹

Penelitian di Thailand juga menyatakan bahwa anak sindrom Down yang mendapat stimulasi berupa terapi wicara sebelum umur 18 tahun mempunyai skor DQ (Developmental Quotient) lebih tinggi dari anak sindrom down lainnya yang tidak mendapat intervensi stimulasi berupa terapi wicara.²⁹

2.6 Hubungan Faktor Retardasi Mental dengan Perkembangan Berbicara dan Berbahasa

Dari penelitian tahun 2012, ditemukan bahwa retardasi mental sangat berpengaruh terhadap perkembangan anak sindrom Down. Termasuk di dalamnya perkembangan berbahasa. Retardasi mental disebabkan oleh kesalahan enzim *superoxyde dismutase* yang menyebabkan otak tidak berkembang dan mengalami penurunan fungsi. Penurunan fungsi dari otak terjadi makin parah seiring bertambahnya usia, hal ini juga menyebabkan skor IQ dari anak sindrom Down semakin menurun. Fungsi otak dan IQ yang semakin menurun menyebabkan anak susah mengalami perkembangan, sehingga semakin bertambahnya usia akan semakin tampak pula keterlambatan perkembangan berbahasa pada anak sindrom Down.²⁹ Dikatakan mengalami retardasi mental jika nilai $IQ < 70$.