

**Laporan Kasus****Agenesis corpus callosum:  
dampaknya pada perkembangan bicara anak****Semiramis Zizlavsky, Tara Candida Mariska**Departemen Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok-Bedah Kepala Leher  
Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/ Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo,  
Jakarta**ABSTRAK**

**Latar belakang:** *Corpus callosum* (CC) merupakan jalur utama yang menghubungkan hemisfer cerebral. Fungsinya adalah mentransfer informasi dari satu hemisfer ke hemisfer lainnya dengan menyediakan sarana untuk mengintegrasikan informasi dari setiap hemisfer untuk menerima, memahami dan bertindak sepenuhnya atas masukan sensorik termasuk auditori yang berdampak pada proses perkembangan bicara. **Tujuan:** Mengetahui adakah gangguan pendengaran dan proses perkembangan bicara pada anak sebagai *Agenesis Corpus Callosum* (AgCC) serta penanganannya. **Laporan kasus:** Dilaporkan dua kasus yang terdiagnosis sebagai *agenesis corpus callosum* dan dirujuk untuk mengetahui adakah gangguan pendengaran yang diperkirakan akan berdampak pada perkembangan bicara. Pada kasus pertama terdapat Otitis Media Efusi bilateral dengan adanya keterlambatan bicara dan motorik, sedangkan kasus kedua tidak ditemukan adanya gangguan pendengaran. **Metode:** Berdasarkan telaah literatur berbasis bukti melalui *Pubmed, Science Direct, Springer Link, Clinical Key* dengan kata kunci *agenesis corpus callosum*, pemeriksaan pendengaran, gangguan bicara diperoleh 161 literatur. Skrining dilakukan dan diperoleh 12 literatur yang relevan. Pemilihan jurnal 5 tahun terakhir dengan memasukkan kata kunci maka diperoleh 2 jurnal yang sesuai. **Kesimpulan:** Penegakan diagnosis *agenesis CC* sering luput karena gejala yang ditimbulkan tidak khas, sehingga kebanyakan kasus baru terdiagnosis bila ada riwayat kejang yang perlu dicari etiologinya, atau adanya dugaan hidrosefalus. Gangguan pendengaran tidak selalu terjadi tetapi permasalahan yang utama adalah tidak terjadinya integrasi informasi sensorik antar hemisfer yang memengaruhi perkembangan bicara. Oleh karena itu kedua kasus tersebut perlu dievaluasi lanjut. Penanganan kasus *agenesis CC* bervariasi tergantung kelainan yang dialami.

**Kata kunci:** *Agenesis corpus callosum*, gangguan pendengaran, perkembangan bicara

**ABSTRACT**

**Background:** *The corpus callosum is the main pathway connecting the cerebral hemispheres. Its function is to transfer information from one hemisphere to another by providing a means to integrate information from each hemisphere to receive, understand and act fully on sensory input including auditory which has an impact on the process of speech development.* **Objective:** *To identify hearing loss and speech development impairment in children as agenesis CC (AgCC) and provide recommendations regarding the treatment needed.* **Case Report:** *Two AgCC cases were reported and referred to identify hearing loss that could interfere with speech development. On the first case, bilateral otitis media with effusion was found along with speech and motoric delay. On the second case, hearing problem was not identified.* **Methods:** *Evidence-based literature review was performed through Pubmed, Science Direct, Springer Link, Clinical Key with agenesis corpus callosum, hearing examination, speech disorders as keywords produced 161 literatures. Screening was carried out, resulting in 12 relevant literatures. Selection of the last 5 years by entering keywords produced 2 appropriate journals.* **Conclusion:** *Diagnosis of CC is often missed because the symptoms are not typical. Most cases are diagnosed when a history of seizures appeared that need to be sought for etiology or the presence of hydrocephalus. Hearing loss is not always the case but the main problem is its impact on speech development. Therefore both cases need to be further evaluated. Treatment of AgCC cases varies depend on the abnormality found.*

**Keywords:** *Agenesis CC, hearing loss, speech development*

**Alamat korespondensi:** Semiramis Zizlavsky. Departemen Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok-Bedah Kepala Leher, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/ Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta. Email : semiramiszizlavsky@gmail.com

## PENDAHULUAN

*Corpus callosum* (CC) merupakan serabut saraf bermielin pada otak manusia yang terdiri atas 200 juta akson dan menjadi penghubung utama kedua hemisfer.<sup>1-3</sup> Pembentukannya dimulai pada masa kehamilan 12 minggu dan berkembang secara sempurna antara minggu 18-20.<sup>2-4</sup>

*Corpus Callosum* adalah komisura otak depan terbesar yang menyebrang di bagian tengah. Pembentukannya selesai pada usia gestasi 20 minggu dan selanjutnya mengalami perubahan struktur sampai usia dewasa. *Corpus callosum* menghubungkan hemisfer kiri dan kanan sehingga berfungsi dalam mentransfer informasi sensori, visual, auditori, bahasa, emosi, perilaku, kognitif dan memori.<sup>2</sup>

Agenesis CC (AgCC) adalah tidak terbentuknya CC, merupakan kelainan terbanyak yang ditemui pada otak. Kelainannya bisa berdiri sendiri atau berhubungan dengan kelainan lain, bisa sebagian atau seluruhnya, atau merupakan bagian dari gejala suatu sindrom. Agenesis CC ditandai dengan mikrostruktur yang abnormal dan berkurangnya volume bundel ventral singulum. Ada dua jenis AgCC yaitu tipe 1: akson membentuk *bundle Probst* tetapi tidak menyebrangi bagian tengah, sedangkan tipe 2 aksonnya tidak membentuk bundel.<sup>5</sup>

Gejala klinis dari AgCC sangat bervariasi mulai dari asimtomatik sampai dengan adanya gangguan sistem saraf pusat antara lain epilepsi, hidrosefalus, gangguan pendengaran sensorineural dan lainnya.<sup>4,6,7</sup>

Gejala pertama yang sering muncul pada AgCC biasanya berupa kejang tanpa disertai demam, yang dapat diikuti masalah kesulitan makan, adanya keterlambatan perkembangan motorik dan gangguan perkembangan bicara. Selain itu dapat terjadi gangguan respon multidimensi berupa penggunaan bahasa sosial seperti humor, kiasan dan tidak mengenali respon emosi jika berkomunikasi secara verbal.<sup>5</sup> Hal lain yang mungkin terjadi adalah gangguan perilaku atau gejala psikiatri seperti autisme, atau kurangnya atensi sehingga anak menjadi hiperaktif.<sup>8</sup>

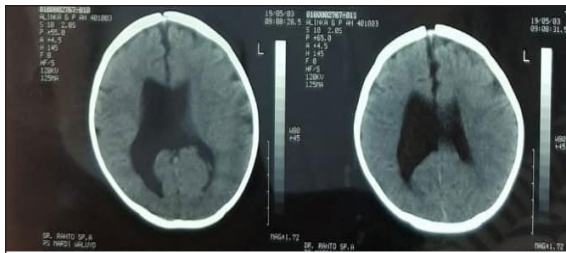
Pengajuan kasus ini bertujuan untuk menambah pemahaman klinisi mengenai gangguan perkembangan bicara pada pasien Agenesis CC dengan ambang dengar perifer normal atau terganggu.

## LAPORAN KASUS

Dilaporkan dua kasus yang terdiagnosis sebagai agensis *corpus callosum*. Pada kasus pertama dilaporkan seorang bayi perempuan berusia 6 bulan pertama kali datang di poli THT RSCM tanggal 21 Mei 2019, dirujuk dari Departemen Ilmu Kesehatan Anak (Dep.IKA) RSCM untuk evaluasi pendengaran. Pada anamnesis diketahui anak cukup bulan (37 minggu) dengan berat badan lahir 3.500 gr, persalinan secara *sectio caesaria* atas indikasi hidrosefalus yang ditegakkan berdasarkan temuan pemeriksaan ultrasonografi (USG) fetomaternal. Saat lahir anak langsung menangis dan tidak ada riwayat kuning maupun kebiruan. Selama hamil ibu tidak pernah sakit dan obat yang dikonsumsi hanya vitamin. Pada perkembangannya

anak mengalami keterlambatan motorik dan mengalami kejang pertama kali saat usia 6 bulan tanpa disertai demam.

Sebelumnya pada pemeriksaan tomografi komputer (*CT scan*) di rumah sakit lain didapatkan adanya edema serebri, atrofi lobus frontalis bilateral dan agenesis *corpus callosum*.(Gambar 1)

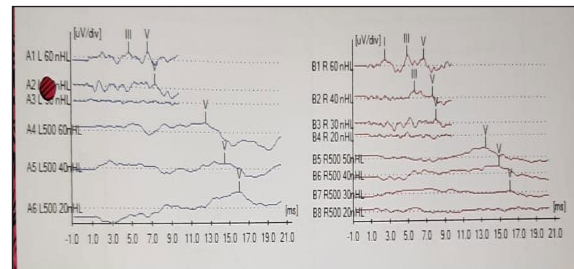


**Gambar 1. Hasil CT scan kepala**

Pada pemeriksaan MRI koklea didapatkan struktur koklea, vestibulum, dan kanalis semisirkularis bilateral dalam batas normal dengan ukuran nervus koklearis kanan 1,4 mm dan kiri 1,2 mm. Pemeriksaan serologik menunjukkan hasil positif IgG Anti-toxoplasma dan IgG anti-CMV.

Hasil pemeriksaan telinga dengan otoskopi tidak ditemukan kelainan, sedangkan pemeriksaan timpanometri menunjukkan hasil timpanogram tipe B di kedua telinga. Pemeriksaan *Otoacoustic Emission* (OAE) menunjukkan hasil *refer* pada kedua telinga yang menunjukkan adanya gangguan emisi sel rambut luar di kedua koklea. Pemeriksaan BERA dengan stimulus *click* maupun *tone burst* 500 Hz diperoleh gelombang V terdeteksi pada 30 dB di telinga kanan. Pada telinga kiri dengan stimulus *click* gelombang V terdeteksi pada 40 dB sedangkan pada *tone burst* 500 Hz gelombang V terdeteksi pada 20 dB (Gambar 2).

Kesimpulan saat itu adalah tuli konduktif ringan di kedua telinga akibat otitis media efusi (OME). Pasien selanjutnya mendapat terapi dan direncanakan untuk evaluasi kembali fungsi telinga tengah. Pasien dirawat di Dep.



**Gambar 2. Hasil pemeriksaan BERA**

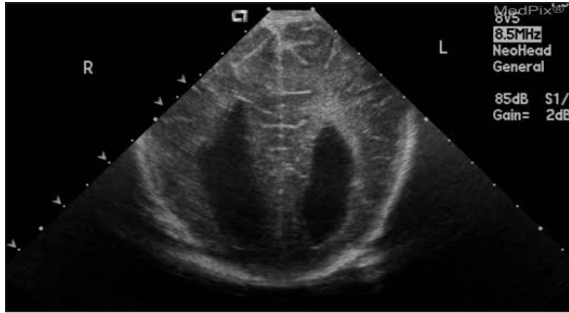
IKA dengan AgCC disertai spasme infantil, *global delayed development* dan tersangka *cortical visual impairment* dengan diagnosis banding *delayed visual maturation*. Pasien mendapat terapi metil prednisolone 2mg/kg/hari dan asam valproat 2x3,5mg (*tapering off*). Pemeriksaan timpanometri diulang satu bulan kemudian tetapi masih memberi hasil serupa sehingga terapi dilanjutkan.

Pada evaluasi sampai usia 10 bulan kejang masih sering terjadi walaupun sudah diterapi. Perkembangan motorik mengalami keterlambatan antara lain baru dapat mengangkat kepala saat usia 10 bulan setelah menjalani fisioterapi. Menurut orang tua saat anak berusia 1 tahun mulai memberi respons terhadap suara dengan gerakan mata dan kepala yang menengok ke arah sumber suara secara minimal dan tidak mengalami kejang selama 1 bulan setelah terapi terhadap kejang diberikan. Perkembangan bicara masih berupa *babbling*.

## Kasus 2

Bayi laki-laki berusia satu hari dirujuk dari Dep.IKA RSCM untuk skrining pendengaran. Diagnosis hidrosefalus saat itu ditegakkan melalui pemeriksaan USG fetomaternal. Pasien mempunyai riwayat lahir cukup bulan 39 minggu dengan berat badan lahir 2.170 gr, lahir secara *sectio caesaria* atas indikasi oligohidramnion dan ketuban pecah dini (KPD). Pasien langsung menangis dan tidak ada riwayat biru saat lahir maupun kuning. Ibu pasien pada saat hamil tidak pernah menderita demam disertai ruam, campak, cacar maupun infeksi pada saat

hamil. Riwayat mengonsumsi obat-obatan selama hamil disangkal kecuali vitamin untuk kehamilan. Setelah lahir dilakukan pemeriksaan USG kembali dan tampak CC ventrikulomegali lateralis posterior bilateral. (lihat gambar 3)



Gambar 3. Hasil USG

Tidak ada riwayat kejang. Hasil skrining pendengaran pada usia pasien satu hari didapatkan OAE dan *Automated Auditory Brain Response (AABR)* refer pada kedua telinga. Pasien selanjutnya diminta kembali untuk evaluasi ulang di poli THT RSCM

Saat usia satu bulan pasien datang untuk evaluasi pendengaran kembali. Pada pemeriksaan fisik saat itu didapatkan berat badan 2.800gr dan lingkaran kepala 34 cm. Pemeriksaan THT dalam batas normal. Timpanometri menunjukkan hasil tipe A dan pemeriksaan OAE didapatkan *pass* pada kedua telinga yang menunjukkan fungsi telinga tengah dan sel rambut luar baik. Selanjutnya pemeriksaan BERA dilakukan dengan pemberian stimulus *click*, didapati gelombang V terdeteksi pada 20 dB di kedua telinga. Evaluasi sampai usia 3 bulan tidak terlihat adanya gangguan perkembangan motorik, demikian juga anak sudah mulai mengoceh tanpa arti dan memberi respons terhadap suara.

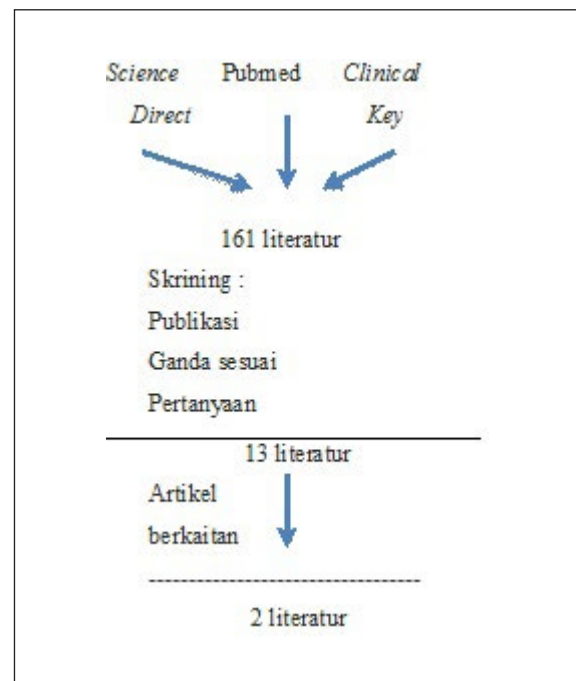
## TELUSUR LITERATUR

Dilakukan telusur berdasarkan pertanyaan klinis: apakah pada kasus AgCC terdapat gangguan pendengaran yang akan mempengaruhi perkembangan bicara?

Ditelusuri artikel yang memiliki *study design observational (cohort dan case control)*. Namun, mengingat ini merupakan kasus jarang maka *case report* juga akan dimasukkan dalam EBCR. Kriteria lainnya adalah pasien usia anak dengan AgCC yang didiagnosis dengan USG fetomaternal atau MRI.

Pemeriksaan fungsi pendengaran berdasarkan hasil OAE dan BERA dinilai sebelum usia 2 tahun, sedangkan penilaian perkembangan bicara sesuai dengan *milestone* tumbuh kembang.

Pencarian literatur melalui *Pubmed, Science Direct, Springer Link, Clinical Key* dengan kata kunci *agenesis corpus callosum, pemeriksaan pendengaran, gangguan bicara* diperoleh 161 literatur. Setelah dilakukan skrining didapatkan 12 literatur yang relevan. Pemilihan jurnal 5 tahun terakhir dengan memasukkan kata kunci maka diperoleh 2 jurnal yang sesuai.



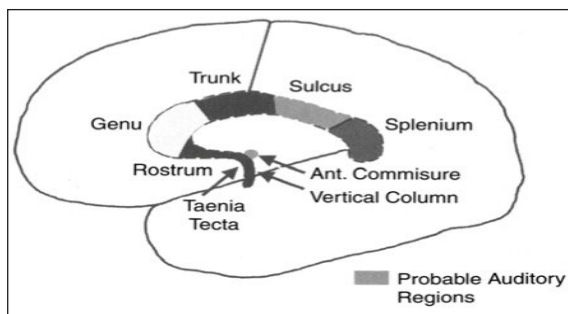
## DISKUSI

Secara anatomi terdapat empat segmen yang membentuk CC yaitu (1) genu di bagian anterior yang menghubungkan

lamina terminalis melalui rostrum, (2) badan (*body*) atau trunkus di tengah, (3) splenium di posterior dan (4) rostrum di bagian dasar genu.<sup>5,9</sup>

Peranan CC pada otak normal adalah dalam pengolahan kognitif.<sup>4</sup> Pada saat mendengar pembicaraan maka CC berperan untuk mengirim informasi auditori dari satu hemisfer ke hemisfer lainnya.<sup>1</sup> Ini merupakan sarana komunikasi yang ditandai dengan tingkat impuls yang sangat cepat dan kecepatan impuls yang melintasi CC berkaitan erat dengan maturitas saraf. Bagian yang berbeda dari CC secara khusus mentransfer sinyal yang berbeda jenisnya, dan umumnya berhubungan dengan informasi sensori.<sup>6</sup>

Bagian posterior CC dikenal sebagai ismus atau sulkus dan komisura anterior diperkirakan yang mentransfer informasi auditori (Gambar 5).<sup>6</sup>



Gambar 4. Bagian auditori di corpus callosum<sup>5</sup>

Bahasa merupakan cara berkomunikasi baik dalam bentuk lisan (bicara) maupun tertulis terdiri atas penggunaan kata-kata dalam cara yang terstruktur dan konvensional. Untuk terjadinya bicara ada proses, yaitu proses sensoris dan motoris. Aspek sensoris meliputi pendengaran, penglihatan dan rasa raba berfungsi untuk memahami apa yang didengar, dilihat dan dirasa. Aspek motorik yaitu mengatur laring dan organ artikulasi yang berfungsi dalam pengeluaran suara.

Korteks serebri terbagi atas empat lobus yaitu lobus frontalis berfungsi untuk mengontrol motorik dan fungsi eksekutif yang lebih kompleks, lobus parietalis untuk

fungsi sensoris, lobus temporalis untuk mendengar, memori dan pemahaman bahasa, dan lobus oksipitalis untuk persepsi visual.

Pusat bahasa meliputi 3 area utama yaitu, area Broca, area Wernicke dan area konduksi.

1. Area Broca terletak di posterior girus frontal, merupakan area motorik untuk berbicara. Daerah ini digambarkan sebagai area Brodman 44 dan 45.
2. Area Wernicke adalah pusat pemrosesan kata yang diucapkan, terletak di posterior girus temporal superior, digambarkan sebagai area Brodmann 22.
3. Area konduksi terdiri daripada fasikulus arkuata, merupakan satu bundel saraf yang melengkung dan menghubungkan antara area Broca dan area Wernicke.

Pada susunan saraf pusat terdapat pusat yang mengatur mekanisme berbahasa yakni bahasa reseptif pada area Wernicke, merupakan pusat persepsi auditori yang mengurus pengenalan dan pengertian berkaitan dengan bahasa lisan (verbal). Area 39 Broadman adalah pusat persepsi visual yang mengurus pengenalan dan pengertian segala sesuatu yang bersangkutan dengan bahasa tulis. Area Broca merupakan pusat bahasa ekspresif. Pusat-pusat tersebut berhubungan satu sama lain melalui serabut asosiasi.<sup>10,11</sup>

Agenesis *corpus callosum* (AgCC) merupakan malformasi embriogenesis telensefalon yang jarang ditemukan tetapi merupakan kelainan di otak yang sering dijumpai. Terjadi pada 1-3 dari 1000 kelahiran dengan berbagai tingkat keparahan dan kelainan mulai dari tidak adanya komisura sampai perkembangan yang minimal.<sup>1,2</sup>

Chiappedi<sup>5</sup> mendapatkan AgCC pada populasi umum sekitar 3-7 per 1000 kelahiran, sedangkan pada anak dengan keterbatasan perkembangan antara 2-3/100. Le-Doussal<sup>12</sup> pada penelitiannya mendapatkan prevalensi AgCC 1 dari 4000-5000 populasi secara umum. Kemungkinan angka ini lebih tinggi

lagi karena ada yang bersifat asimtomatis dan tidak terdiagnosis saat prenatal.<sup>1,5</sup>

Penelitian Dos Santos<sup>1</sup> mendapatkan angka kejadian AgCC lebih banyak pada laki-laki dengan perbandingan 2:1. Le Doussal<sup>12</sup> mendapatkan perbandingan laki dan wanita 3:2.

Etiologinya belum jelas tetapi banyak literatur mengatakan ada peran hereditas, termasuk berhubungan dengan sindrom. Pada kasus pertama masih diduga ada keterlibatan dengan sindrom walau belum dibuktikan secara genetik, sedangkan kasus kedua tidak ada keterlibatan sindrom. Penelitian Chiappedi<sup>5</sup> mendapatkan 30-40% etiologinya dapat diidentifikasi. Menurut *National Organization for Disorders of corpus callosum* (NODCC) umumnya pasien baru terdiagnosis saat berusia satu sampai dua tahun. Kelainan tidak hanya satu tetapi banyak faktor yang saling memengaruhi perkembangan CC, antara lain: infeksi virus (Rubella) pada masa prenatal, genetik, toksik metabolik (sindrom metabolik alkohol), infark arteri serebri anterior.<sup>13</sup> Pada kasus pertama pemeriksaan serologik menunjukkan adanya infeksi virus.

Tingkat keparahan gejala klinis AgCC sangat bervariasi, bahkan gejalanya tidak diketahui sampai dewasa. Beberapa anak dengan AgCC memiliki masalah perkembangan dan fisik yang membutuhkan perawatan medis seumur hidup, bahkan mungkin memerlukan pembedahan. Anak lain akan memiliki kecerdasan normal dan hanya mempunyai masalah neurologis ringan sehingga dapat menjalani kehidupan normal.<sup>1,12</sup>

Diagnosis umumnya ditegakkan saat melakukan pemeriksaan *ultrasound* rutin prenatal pada usia gestasi 22 minggu dan *Fetal magnetic resonance imaging* (MRI) ditrimester ke 3 untuk melihat abnormalitas serebral.<sup>5</sup> Selain itu diagnosis pascanatal ditegakkan dengan berbagai alasan misalnya

pada kasus epilepsi, gangguan kognitif ataupun bila ditemukan masalah perilaku. Pada kasus AgCC parsial sebaiknya ditegakkan dengan pemeriksaan MRI.<sup>5,8</sup>

Penatalaksanaan kasus tergantung manifestasi klinik tetapi pada prinsipnya harus dilakukan sedini mungkin untuk mencegah timbulnya komplikasi lain. Pada umumnya tatalaksana bersifat simptomatis serta melibatkan multidisiplin. Terapi yang dilakukan antara lain: terapi wicara ditujukan untuk meningkatkan kemampuan bicara dan bahasa, demikian juga dengan kemampuan membaca dan menulis. Fisioterapi dilakukan untuk mengurangi masalah motorik, demikian juga dengan terapi lain seperti psikomotor, memperbaiki perkembangan anak baik motorik, kognitif, hubungan dengan orang lain serta lingkungan, terapi okupasi dan edukasi, psikoterapi dan obat antiepileptik. Pada kasus dengan kejang berulang dan tidak membaik dengan terapi medikamentosa dipertimbangkan untuk dilakukan *callostomy* yaitu dengan memotong sebagian atau seluruh *corpus callosum*.<sup>14</sup> Hal lain yang tidak kalah penting adalah peran keluarga, dalam hal ini adalah orang tua yang mendapat pelatihan untuk mendukung perkembangan anaknya. Guru juga diminta untuk membantu meningkatkan kemampuan anak akibat adanya keterbatasan perkembangan.<sup>1,2,5</sup>

Menurut Moutard<sup>8</sup> adanya gangguan kognitif termasuk kesulitan belajar dan inteligensia bervariasi dari ringan sampai berat. Penelitiannya pada 21 subjek yang berusia 2 tahun dengan AgCC awalnya mempunyai IQ normal sebesar 80% dan berkurang pada pertambahan usia. Hal inilah yang menyebabkan respons lambat, gangguan atensi dan gangguan bahasa yang akhirnya menyebabkan kesulitan belajar. Hal lain yang mungkin terjadi adalah gangguan perilaku atau gejala psikiatri seperti autisme, kurangnya atensi sehingga anak menjadi hiperaktif.<sup>8</sup>

Pada laporan ini kami hanya melaporkan 2 kasus yang dirujuk untuk pemeriksaan

pendengaran terdiri atas 1 kasus bayi wanita dan 1 kasus bayi laki-laki. Hal inipun karena adanya temuan pada USG fetomaternal yang menunjukkan hidrosephalus dan adanya kejadian kejang pada kasus pertama.

Evaluasi audiologik pada AgCC oleh Dos Santos<sup>1</sup> adalah pemeriksaan OAE, BERA selain *behavior test* secara berkala. Subjek AgCC dan kontrol masing-masing sebanyak 12. Tiap kelompok terdiri dari wanita sebanyak 4 subjek dan laki-laki sebanyak 8 subjek. Hasil pemeriksaan BERA menunjukkan adanya perbedaan yang signifikan berupa pemanjangan masa latensi gelombang III, masa latensi antar gelombang I-III, masa latensi pada antara telinga kiri dibandingkan telinga kanan. Adanya gangguan pendengaran sebesar 66,7% baru terlihat dengan melakukan evaluasi berkala antara usia 6-16 bulan.

Menurut Dos Santos,<sup>1</sup> jika didapati respons yang tidak konsisten, anak berusia antara 6-12 bulan mempunyai kemungkinan 4,7 kali lebih besar mengalami perubahan neurologi saat berusia 3 tahun. Penelitiannya juga menyatakan bahwa anak usia 12-18 bulan yang tidak memberi respons pada perintah mempunyai kemungkinan 12,5 kali lebih besar untuk terjadinya keterlambatan bicara saat berusia antara 4-6 tahun. Dikatakan juga, anak berusia antara 6-9 bulan yang tidak dapat melokalisasi bunyi, mempunyai kemungkinan 1,69 kali untuk terjadinya gangguan bahasa antara usia 4-6 tahun. Pada anak dengan AgCC umumnya ditemukan kesulitan mendengar dengan kedua telinga. Adanya gangguan pada *central auditory processing* terlihat dengan lambatnya memberi respon untuk mengikuti perintah, mengetahui arah sumber suara, sampai keterlambatan bicara.

Le Doussal<sup>12</sup> melaporkan 25 anak dengan AgCC yang lahir antara January 1991-Juni 2016, terdiri dari 9 wanita (36%) dan 16 laki-laki (64%). Kelainan yang diperoleh adalah AgCC lengkap sebanyak 17 (68%), parsial 5 (20%) dan hipoplasia CC pada 3 anak (12%). Agenesis CC ini didiagnosis

pada masa kehamilan 27 (22-34 minggu). Pemeriksaan MRI antenatal dilakukan pada 24 subjek dan postnatal hanya dilakukan pada 12 subjek dengan usia rata-rata 11 bulan. Lahir dengan berat normal pada 23 subjek dan 2 dengan berat lahir rendah. Kelainan neurologi didapati pada 4 subjek dan kejang hanya didapati pada satu anak. Pada penelitiannya kelainan neurologi dibagi menjadi perkembangan normal sebanyak 9 subjek, gangguan ringan 13 (52%) subjek dan gangguan sedang sampai berat sebanyak 3 (12%) subjek.

Didapati gangguan neurologi ringan pada 13 subjek, semuanya mengalami keterlambatan bicara, gangguan perhatian 5 subjek, kesulitan belajar 9 subjek dan gangguan motorik kasar sebanyak 3 subjek. Pada gangguan neurologi sedang sampai berat ada 3 subjek dan semuanya mengalami retardasi mental dan keterlambatan bicara. Sebanyak 2 subjek mengalami keterlambatan motorik secara signifikan yaitu belum bisa jalan sampai usia 3 tahun, dan satu di antaranya menderita epilepsi dan spektrum autis.

Perkembangan bicara dan bahasa ditemukan pada 16 subjek tetapi hanya 9 subjek yang dievaluasi. Kelainan ini terdiri atas 6 subjek AgCC lengkap, 2 subjek dengan partial AgCC dan 1 subjek adalah hipoplasia AgCC.

Pada kasus pertama yang kami laporkan, mulanya ada gangguan berupa OME yang menggambarkan adanya tuli konduktif ringan yang masih dijumpai saat berusia 7 bulan. Rencana evaluasi pada usia 9 bulan tetapi belum kembali karena berasal dari luar daerah. Evaluasi perkembangan lebih lanjut menunjukkan adanya keterlambatan bicara dan motorik yang tidak sesuai usia walaupun sudah ada kemajuan dengan fisioterapi sehingga perlu dievaluasi kembali. Sampai usia satu tahun anak baru *babbling* dan memberi respons terhadap sumber suara. Saat usia 11 bulan kejang tidak timbul lagi

karena memperoleh respons yang baik dengan terapi obat kejang sehingga tidak memerlukan tindakan operasi.

Kasus kedua pada pemeriksaan OAE maupun BERA membaik setelah usia satu bulan. Hasil OAE *refer* pada usia satu hari yang dapat disebabkan adanya verniks di liang telinga sehingga menghambat masuknya stimulus suara, sedangkan hasil BERA *refer* bisa terjadi akibat faktor maturasi. Evaluasi menunjukkan anak sudah mampu melakukan *babbling* sesuai usia. Kasus AgCC kongenital memengaruhi proses plastisitas saraf yang akan berdampak pada pengurangan informasi auditori antar kedua hemisfer.<sup>5,8</sup>

Etiologi sangat bervariasi termasuk berhubungan dengan sindrom.<sup>5</sup> Pada kasus pertama kami masih diduga ada keterlibatan dengan sindrom walau belum dibuktikan secara genetik, sedangkan kasus kedua tidak ada keterlibatan sindrom.

Pada kasus pertama pemeriksaan serologik menunjukkan adanya infeksi virus. Sesuai dengan literatur infeksi Rubella dapat merupakan etiologi AgCC sedangkan pada kasus ini didapatkan hasil positif IgG Anti-toxoplasma dan IgG-anti-CMV. Pada kasus kedua belum ditemukan penyebab pasti sehingga terjadi AgCC, dan saat ini tidak didapatkan kelainan bawaan lainnya.

Evaluasi pendengaran penting dilakukan pada pasien dengan kelainan bawaan di kepala. Pada kasus pertama evaluasi belum dilakukan kembali walaupun adanya OME juga dapat menyebabkan gangguan perkembangan bicara. Fungsi pendengaran pada kasus kedua normal demikian juga perkembangan bicara masih sesuai usia.

Pada kasus pertama terdapat keterlambatan bicara dan motorik yang dievaluasi sampai usia satu tahun. Hal ini dapat terjadi karena adanya gangguan pendengaran berupa tuli konduktif ringan akibat OME pada kedua telinga maupun kejang berulang. Evaluasi harus dilakukan

untuk menilai perkembangan bicara lebih lanjut, tetapi masih mempunyai kendala karena bertempat tinggal di luar kota.

Kasus kedua sampai usia 3 bulan memperlihatkan anak mempunyai pendengaran normal dengan perkembangan bicara dan motorik sesuai usia. Perlu dilakukan evaluasi secara berkala karena dalam literatur walaupun pendengaran normal tetapi masih terdapat kemungkinan gangguan berbahasa di kemudian hari.

Diagnosis AgCC seringkali tidak terdeteksi kecuali bila dicurigai adanya hidrosefalus pada janin saat USG fetomaternal, atau adanya manifestasi berupa kejang sehingga memerlukan pemeriksaan MRI. Penanganan harus dilakukan secepat mungkin sesuai dengan manifestasi klinik untuk mencegah komplikasi sekunder yang bisa terjadi.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Dos Santos MF, Angrisani RG, de Azevedo MF. Audiological Evaluation in Infants with Agenesis of the Corpus Callosum. *Rev. CEFAC*. 2014 ;16(4):1051-9
2. Unterberger I, Bauer R, Walser G, Bauer H. Corpus callosum and epilepsies. <http://dx.doi.org/10.1016/J.seizure.2016.02.012>
3. Arakawa MM T, Matsui M, Tanaka C, Uematsu A, Uda S, Miura K, Developmental Changes in the Corpus Callosum from Infancy to Early Adulthood: A Structural Magnetic Resonance Imaging Study. *PLOS ONE* 2015;10(3). Diunduh dari <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4366394/pdf/pone.0118760.pdf>.
4. Goldstein A, Covington BP, Mahabadi N, Mesfin FB. *Neuroanatomy, Corpus Callosum*. 2019. Diunduh dari [ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK448209](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK448209)
5. Chiappedi M, Bejor M. Corpus callosum agenesis and rehabilitative treatment. *Italian J of Pediatrics* 2010 (36);64: Diunduh dari <http://www.ijponline.net/content/36/1/64>



6. Musiek FE, Weihing J. Perspectives on dichotic listening and the corpus callosum. *Brain and Cognition*. 2011;76:225- 32.
7. Edwards TJ, Sherr EH, Barkovich J, Richards LJ. Clinical,genetic and imaging findings identify new causes for corpus callosum development syndromes.Review Article. *Brain* 2014 ;137:1579-1613
8. Moutard M. L. Isolated corpus callosum agenesis. *Orphanet Encyclopedia*. 2003. Diunduh dari <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-cca.pdf>
9. Valevičienė N, Paulaitytė G. Utilizing magnetic resonance imaging for more accurate detection of brain abnormalities: case reviews. *J of Med. Scien*. 2019 : 7(11) : 1-7
10. Pearl LP,Emsellem A.Helena. *The central Nervous System : Brain and Cord in Neurologic a primer on localization* ;2014:3-21
11. Fujii M, MaeSawa S, Ishiai S Iwami K, FutaMura M, Saito K. Neural Basis of Language : An Overview Evolving Model. *Neural Med Chir (Tokyo)* 2016 ; 56: 379-86
12. Doussal LF, Chadie A, Daudruy MB, Verspyck E, Veber PS, Marret S. Neurodevelopmental outcome in prenatally diagnosed isolated agenesis of the corpus callosum. *Early Human Development* 2018;116:9-16
13. National organization for Disorders of corpus callosum (NODCC). *Diagnosing Disorders Of The Corpus Callosum (DCC) Things To Consider And Things To Expect*.2018. Dapat diunduh: <https://nodcc.org/professionals/diagnosing-a-callosal-disorder/>
14. Mancuso L,Uddin LQ,Nani A, Costa T, Cauda F. Brain functional connectivity in individuals with callosotomy and agenesis of the corpus callosum: a systemic review. *Neuroscience and Bibehavioral Reviews*.2019: 8-48.