

Наследственная глухота и тугоухость

Презентацию подготовили студентки
группы 17-КСП-СДО(б/о)СП-1
Корчинская А.Ю. и Романова С.В.

Общие сведения



- Нарушение слуха — полное или частичное снижение способности обнаруживать и понимать звуки.
- Наследственная глухота и тугоухость – широкая группа различных генетических заболеваний, которые сопровождаются ослаблением слуха вплоть до полной глухоты.

- Сочетанию с другими нарушениями в рамках одной генетической патологии

- Синдромальные

Причины и классификации

- Несиндромальные

Все формы наследственной глухоты и тугоухости делятся по следующим признакам:

- Механизму передачи потомству
 - Аутосомно-доминантные
 - Аутосомно-рецессивные
 - X-сцепленные
- Причине нарушения слуха
 - Кондуктивная тугоухость
 - Сенсоневральная тугоухость
 - Смешанная тугоухость
- Степени ослабления слуха
 - Лёгкая
 - Умеренная
 - Умеренно-тяжелая
 - Глубокая

• В случаях аутосомно-доминантного вида наследственной тугоухости к заболеванию может привести один из четырёх синдромов:

- Синдром Стиклера

- Синдром Ваарденбурга

- Синдром жабр

- Нейрофиброматоз второго типа

• В случаях аутосомно-рецессивного вида наследственной тугоухости к заболеванию может привести следующий перечень причин:

- **Синдром Ушера**

- **Синдром Пендреда**

- **Синдром Джервелла**

- **Ланге-Нильсена**

- **Недостаточность биотинидазы**

- **Болезнь Рефсума**

• В случаях X-сцепленного вида наследственной тугоухости к заболеванию могут привести два синдрома:

- **Синдром Альпорта**

- **Синдром Мора-Транебьерга**



Симптомы

- Главным проявлением наследственной тугоухости и глухоты, как можно понять из названия патологии, является снижение слуха различной выраженности и характера.
- Помимо собственно снижения слуха различные формы наследственной тугоухости могут проявляться и другими симптомами. Наиболее частым из них является:
 - дисфункция вестибулярного аппарата
 - нарушения со стороны щитовидной железы
 - гиперкератозы, псориаз
 - нарушения мочевыделительной системы
 - нарушения органов зрения и т.д.

Диагностика



- Аудиометрия
- Осмотр слуховых ходов
- Ответ слухового отдела ствола мозга (так называемая BAYER-методика)
- Вызванная отоакустическая эмиссия
- Электрофизиологические исследования
- Секвенирование последовательности генов для выявления мутаций

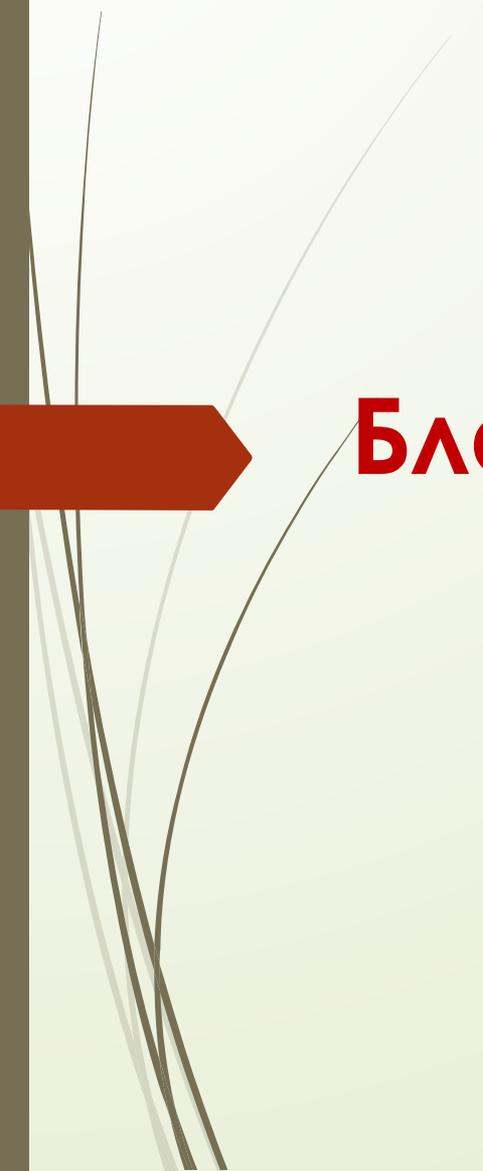
Лечение

- Подбор слуховых аппаратов различных типов
- Может быть проведена хирургическая коррекция

Операций для лечения нейросенсорной глухоты только две:

- Установка слухового аппарата
- Установка кохлеарного импланта

- Помимо слуховых аппаратов ребёнку потребуется посещать дефектолога для коррекции дефектов речи



Благодарим за внимание