СЛУХОВАЯ СИСТЕМА

Стойкие нарушения слуха

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ.

Наследственная тугоухость является сенсоневральной, ее отличают необратимые изменения в структурах слуховой системы.

Признаки: двустороннее нарушение звуковосприятия, вовлечение в патологический процесс кортиева органа, отсутствие вестибулярных расстройств.

Чаще наследственной является глухота. У 37 % глухота передается по рецессивному типу, у 12 % - по доминантному типу, у 2 % глухота связана с полом.

Наследственную глухоту разделяют на 2 категории:
1. нарушение слуха как моносимптом 2. поражение слуха как второстепенный симптом в комплексе поражений различных органов и систем.

В первом различают типы морфологических изменений слуховой системы в зависимости от их распространенности и локализации:

- отсутствие внутреннего уха, а иногда и каменистой части височной кости при нормально развитых наружном и среднем ухе (встречается редко)

- различное недоразвитие и перепончатого отделов лабиринта, отмечается при доминантной глухоте; недоразвитие сенсорных структур улитки; сенсорный эпителий улитки и мешочков состоит из недифференцированных клеток (встречается часто)

- дегенеративные нарушения в клетках спирального ганглия и волокнах улиткового нерва.

При *генетической патологии* наиболее часто изменены передние отделы лабиринта, что обуславливает проявление нарушений слуха при сохранности вестибулярных функций.

При *рецессивной* глухоте лучше сохраняется восприятие низких частот , что свидетельствует о меньшей пораженности верхних отделов улитки. (Чаще в семьях, где родители состоят в родстве, что обуславливает встречу рецессивных генов).

Доминантная глухота встречается реже, чем рецессивная. При доминантной глухоте тотально поражается кортиев орган.

Вторая категория наблюдается при многих наследственных заболеваниях, обусловленных заболеваниями наружных покровов тела, костной, нервной, эндокринной систем, заболеваниями внутренних органов. (При синдроме « леопарда» - появление веснушек сразу же после рождения, может быть глухота.

Некоторые наследственно-обусловленные дефекты могут быть прогрессирующими. Иногда сочетаются с другими дефектами: нарушениями зрения, интеллекта, заболеванием почек, костно-мышечной системой, кожи и др.

ВРОЖДЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ.

Встречаются часто, имеют характер сенсоневральной тугоухости.

Опасны 3-й и 4-й месяцы беременности, когда происходит внутриутробное формирование органа слуха.

После 5-6 месяцев тоже возможно повреждение органа слуха плод а в утробе матери.

Причины, влияющие на слуховую функцию плода:

- *токсикозы первой и второй половины беременности и внутриутробные инфекции, особенно краснуха, перенесенная матерь в первом триместре беременности, заболевания, как корь, грипп, вирусный гепатит, ветряная оспа, эпидемический паротит, цитомегалия, токсоплазмоз, врожденный сифилис и др.*

- *ядерная желтуха новорожденных*, обусловленная конфликтом материи ребенка *по резус-фактор* или *групповой принадлежности крови.* Слуховые нервы особенно чувствительны к билирубиновой интоксикации, которая возникает при ядерной желтухе новорожденных.

- *алкоголизм матери*

- У недоношенных детей, особенно при несовместимости крови по резус-фактору и групповой несовместимости крови, а *при наличии дефектов слуха в родословной у детей – при сочетании недоношенности с различными врожденными пороками развития нервной системы и других органов.*

- Применение препаратов с ототоксическим действием как у матери во время беременности, так и у новорожденного.

Врожденные нарушения слуха чаще всего ограничиваются улиткой, так как передний лабиринт развивается позднее заднего и поэтому более подвержен воздействию вредных факторов. Центральные нарушения слуховой функции как проявление врожденной патологии встречаются реже периферических, обычно они сочетаются с поражением улитки. (Гемолитическая болезнь новорожденных. Заболевание из-за несовместимости крови матери и плода по группе и особенно по резус-фактору)

ПРИОБРЕТЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ

Возникают в результате разных причин, наиболее тяжелые – при поражении звуковоспринимающего аппарата (внутреннего уха, слухового нерва).

Среди причин первое место занимают последствия *острого среднего отита*. Видимое преимущество воспалительных заболеваний среднего уха проявляется в первые годы жизни ребенка, но к 3-4 годам превалирует сенсоневральная тугоухость.

Тугоухость является одним из основных симптомов хронического гнойного отита. Примерно у половины – головные боли.

Частой причиной тугоухости являются заболевания *носа и носоглотки и связанное с ними нарушение проходимости слуховой трубы* (аденоиды). Степень снижения слуха: легкая, средняя, тяжелая. Тяжелые нарушения развиваются обычно в результате перехода воспалительного процесса во внутренне ухо.

После рождения дефекты слуха могут возникать *в связи с различными инфекциями*: респираторными заболеваниями, гриппом, корью, скарлатиной, менингитом, эпидемическим паротитом (свинкой), осложняющими явления токсического неврита слуховых нервов.

Развитие тугоухости нередко отягощается общей интоксикацией, а так же гнойным процессом в среднем ухе, течение которого зависит от свойств возбудителя.

Причины:

- применение антибиотиков (ототоксического действия). Эти антибиотики обладают способностью проникать в жидкости внутреннего уха.

Различают две формы нарушения слуха в зависимости от динамики процесса:

- быстра, острая

- медленная, хроническая.

К приобретенным нарушениям, связанным с поражением проводящих путей и центральной слуховой системы , приводят травмы головы, сосудистые нарушения, опухоли мозга, эпилептогенные очаги.

КЛАССИФИКАЦИЯ СТОЙКИХ НАРУШЕНИЙ

С медицинской точки зрения важными критериями для классификации служат:

- причины нарушения слуха

- локализация процесса

- течение патологического процесса

С психологической точки зрения на первый план выступают критерии, которые основываются на факторах, способных оказать существенное влияние на физическое и психическое развитие ребенка , в особенности на развитие его речи:

- степень нарушения слуха

- время наступления слуховой недостаточности (с рождения или после формирования речи)

- характер возникновения нарушения (внезапное, постепенно)

Специальные педагогические проблемы возникают при стойком двустороннем нарушении слуха. В большинстве случаев такие нарушения являются результатом двустороннего поражения периферического отдела слуховой системы – среднего или внутреннего, слухового нерва.

В настоящее время критерием для разграничения двух основных категорий слуховой недостаточности – глухоты и тугоухости является *разная степень слуха.* Количественной мерой при этом служит средняя потеря слуха (в дБ) в речевом частичном диапазоне – от 500 до 4000 Гц.

Глухота – стойкая потеря слуха, при которой невозможно самостоятельное овладение речи речью и разборчивое восприятие чужой речи даже на самом близком расстоянии от уха. При этом сохраняются остатки слуха, позволяющие воспринимать громкие неречевые звуки и некоторые звуки речи хотя бы на самом близком расстоянии от ушной раковины. Это не только снижение слуха более 80 дБ, но потеря или снижение слуха на разных частотах, особенно речевых.

Тугоухость – стойкое снижение слуха, при котором возможны остаточное накопление минимального речевого запаса на основе сохранившихся остатков слуха, восприятие обращенной речи хотя бы на самом близком расстоянии от ушной раковины. Снижение слуха – менее 80 дБ.

КЛАССИФИКАЦИЯ ТУГОУХОСТИ

Авторы и год	Частоты, учитываемые при расчете средней потери слуха, Гц	Средняя потеря слуха, дБ, и соответствующие диагнозы						
		30	40	50	60	70	80	90
Huizing, 1953	500, 1 000, 2 000	Тугоухость						Глухота
		легкая	средняя	тяжелая				
Hudgins, 1960	500, 1 000, 2 000	Тугоухость			Частичная глухота			Полная глухота
Monnier, Kuhn, Peix, 1947	500, 1 000, 2 000	Тугоухость						Глухота
		легкая			средняя		глубокая	
M.Portmann, Cl.Portmann, 1954	500, 1 000, 2 000	Тугоухость					Почти полная глухота	
		незначительная		легкая		тяжелая		
Л.В.Нейман, 1961	400, 1 000, 2 000, 4 000	Тугоухость, степень					Глухота	
		I		II		III		

В нашей стране набольшее распространение на практике получила *классификация*, предложенная *Л.В.Нейманом* (1961).

Её отличие от ранее разработанных в том, что диагноз «глухота» ставится при меньшей степени потери слуха (от 70 до 80 дБ) и устанавливается при степени тугоухости в зависимости от средней арифметической потери слуха в области речевого диапазона частот (500, 1000, 2000, 4000 Гц).

Степень тугоухости	Средняя потеря слуха, дБ
I	До 50
II	От 51 до 70
III	От 71 до 75…80

Классификация *Б.С.Преображенского*
имеет практическое значение, так как в ней определены параметры восприятия на слух шепотной и разговорной речи. Классификация позволяет без специальной аппаратуры определить состояние слуха ребенка для речевого общения.

Классификация нарушений слуха у тугоухих детей
(по Б.С.Преображенскому, 1933)

Степень тугоухости	Расстояние для восприятия речи, м		Школа и средства помощи
	разговорной	шепотной	
I — легкая	Более 6	От 3 до 6	Нормальная школа; на учете у школьного врача
II — умеренная	От 4 до 6	От 1 до 3	Нормальная школа; парта в зависимости от состояния слуха
III — значительная	От 2 до 4	От 0 до 1	Нормальная школа; обучение чтению с губ, первая парта, слуховой аппарат
IV — тяжелая	Менее 2	От 0 до 0,5	Школа или класс для слабослышащих; слуховой аппарат, микрофон; обучение чтению с губ

В конце 1970-х – гг. *Международная конференция аудиологов в Париже* приняла за основу следующую классификацию слуха:

I степень – от 26 до 49 дБ

II степень – от 41 до 55 дБ

III степень – от 56 до 70 дБ

IV степень – от 71 до 90 дБ

Глухота – более 91 дБ

КЛАССИФИКАЦИЯ ГЛУХОТЫ

Классификация Л. С. Неймана.
Группы глухих детей, имеющих остатки слуха:

1 группа – дети, воспринимающие лишь самые низкие частоты (126-256 Гц)

2 группа – дети, воспринимающие низкие частоты (до 512 Гц)

3 группа – дети, воспринимающие низкие и средние частоты (до 1024 Гц)

4 группа – дети, воспринимающие широкий диапазон частот (до 2048 Гц и выше)

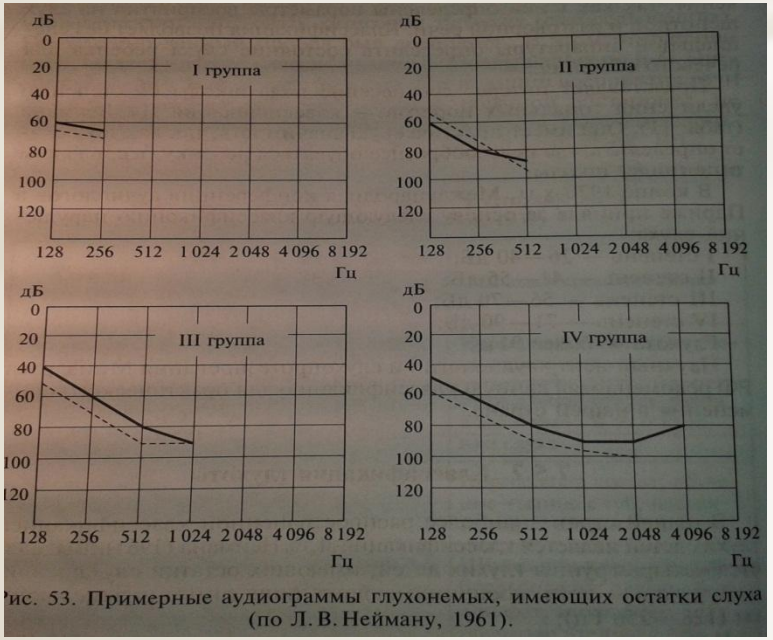

Рис. 53. Примерные аудиограммы глухонемых, имеющих остатки слуха (по Л. В. Нейману, 1961).

ПЕДАГОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА

Педагогическую классификацию детей с нарушением слуха разработала Р. М. Боскис .
В основе – принцип развития речи, выделила в пределах категории глухих и слабослышащих по две группы детей.

Среди глухих:

1. Глухие без речи (глухонемые)

2. Глухие, сохранившие речь (позднооглохшие)

Среди слабослышащих:

1. Слабослышащие, обладающие развитой речью с небольшими недостатками

2. Слабослышащие с глубоким недоразвитием речи

Уровень развития речи зависит от степени снижения слуха, времени возникновения поражения слуховой функции, условий, в которых находится ребенок до школы, индивидуальных особенностей детей.

Нарушение слуха может возникнуть в разные периоды жизни ребёнка, в зависимости от чего будет находиться и уровень развития речи. Р. М. Боскис выделила следующие ***периоды***:

- потеря слуха до 1,5-3 лет, то есть до периодов формирования речи, ведет к полному отсутствию речи (условно период формирования речи определяется возрастом от 2 до 3 лет до 7 лет)

- потеря слуха от 2 до 3 лет влечет за собой утрату той речи, которая уже сформировалась, когда слух ребенка соответствовал норме

- потеря слуха от 4 до 5 лет ведет к почти полной утрате речи, если не принимаются меры для её сохранения

- потеря слуха к 7 годам, когда в основном закончилось формирование речи, увеличивает вероятность её сохранения, но без специальной работы речь распадается

- потеря слуха после 7 лет, когда дети уже овладели грамотой, может создать условия для сохранения речи при систематической работе над ней

Имея ограниченные возможности для слухового подражания, маленькие дети обнаруживают склонность к зрительно-мышечному подражанию речевым движениям, которые они видят у окружающих.

Глухота влечет за собой настолько тяжелые последствия для устной речи и её развития у ребенка (хотя поражений речевого аппарата нет), что без специального педагогического вмешательства они оказываются непреодолимыми. Большая пластичность нервной системы и наличие скрытых компенсаторных возможностей помогают в решении этой задачи.

ПРОФИЛАКТИКА НАРУШЕНИЙ СЛУХА У ДЕТЕЙ

Основные причины и способы предотвращения тугоухости в дородовом периоде.

Причина	Способ решения проблемы
Брак между близкими родственниками	Просвещение населения
Краснуха	Вакцинация
Сифилис	Антенатальное лечение, просвещение населения
Метаболические нарушения	Правильное питание
Препараты с ототоксическим действием	Избегать использования препаратов либо правильно их применять

Основные причины и способы предотвращения тугоухости в послеродовом периоде

Причина	Способ решения проблемы
Родовая травма — аноксия	Совершенствование акушерской помощи
Желтуха (гемолитическая)	Предварительное определение Rh-фактора и адекватные мероприятия
Препараты с ототоксическим действием	Избегать использования препаратов либо правильно их применять

Основные причины и способы предотвращения тугоухости детском и юношеском возрасте.

Причина	Способ решения проблемы
Средний отит	Правильное лечение респираторных заболеваний, хорошие жилищные условия, соблюдение правил гигены
Инфекционные болезни (менингит, корь, паротит)	Вакцинация
Травма шейного отдела позвоночника и головы	Средства индивидуальной защиты
Препараты с ототоксическим действием	Избегать использования препаратов либо правильно их применять

Совершенно необходимо внедрять ранее (с первых месяцев жизни) выявление и реабилитацию нарушений слуха у детей при двусторонней и односторонней тугоухости, при сенсоневральной, смешанной и кондуктивной тугоухости, а так же не только при тяжелой тугоухости и глухоте, но при слабой и умеренной.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ