



# **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**