Негнойные заболевания уха, сопровождающиеся стойким снижением слуха.

Заболевания наружного, среднего уха и височной кости (L.Barnes et al.)

Ю.Назарочкин

Развитие слуха и речи определяет общее умственное развитие

«Слуховые палочки», ушные рожки – первые слуховые аппараты

Развитие слуха и речи определяет общее умственное развитие

Л.С.Выготский:

- первичный дефект – нарушение слухового восприятия;
- вторичный дефект, или вторичные последствия – это замедленное, сравнительно с нормальным, своеобразное развитие

Определение дефиниции: «глухота»

Группы детей с недостатками слуха:

- *глухие* (родившиеся с глубоким нарушением слуха или потерявшие слух в раннем детстве);
- *позднооглохшие* (потерявшие слух пос-ле овладения речью);
- *слабослышащие*, т. е. с частичной потерей слуха (30 - - 70-е гг. XX века - Р. М. Боскис, Т. А. Власова и др.).

Глухота (по-отношению к овладению речью):

- Долингвальная (доречевая – наиболее тяжелая форма)
- Постлингвальная (глухота наступила после овладения речью)

Определение дефиниции: «глухота»

- "Повреждение слуха" и "тугоухость" очень часто используются как взаимозаменямые термины специалистами здравоохранения для того чтобы соотнести снижение уровня слуха, определяемого аудиометрическим методом, с пороговым значением для нормально слышащих.
- *Слабослышащие.* Этот термин скорее функциональный чем аудиологический. Он используется глухими для обозначения индивидумов, пользующихся слухом в различной степени – от легкой степени тугоухости до тяжелой.

Определение дефиниции: «глухота»

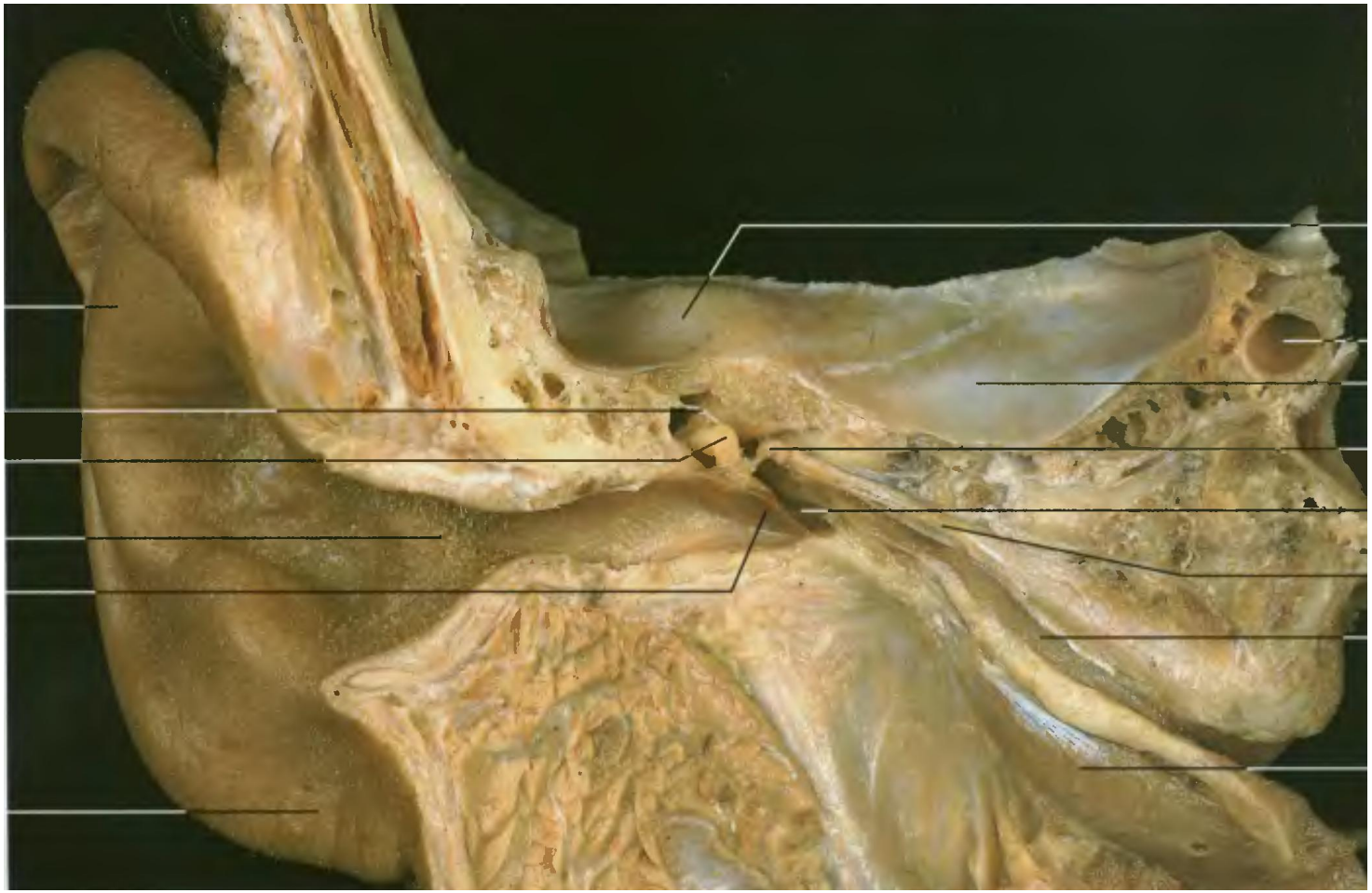
d *– (deaf - глухота).* Согласованный термин для случаев тяжелой - вплоть до глубокой тугоухости при аудиометрии.

D *– (Deaf - Культуральная глухота (большое "D")*. Члены Общества глухих США являются глухими и используют Американский Знаковый Язык (American Sign Language). Как и в других сообществах члены этого Общества характеризуются уникальными социальными признаками. Члены Общества глухих (Deaf community, the Deaf) не считают себя людьми с поврежденным слухом или слабослышащими. Они предпочитают считать себя глухими. Их глухота не расценивается ими как патология или болезнь, которую необходимо лечить или корректировать.

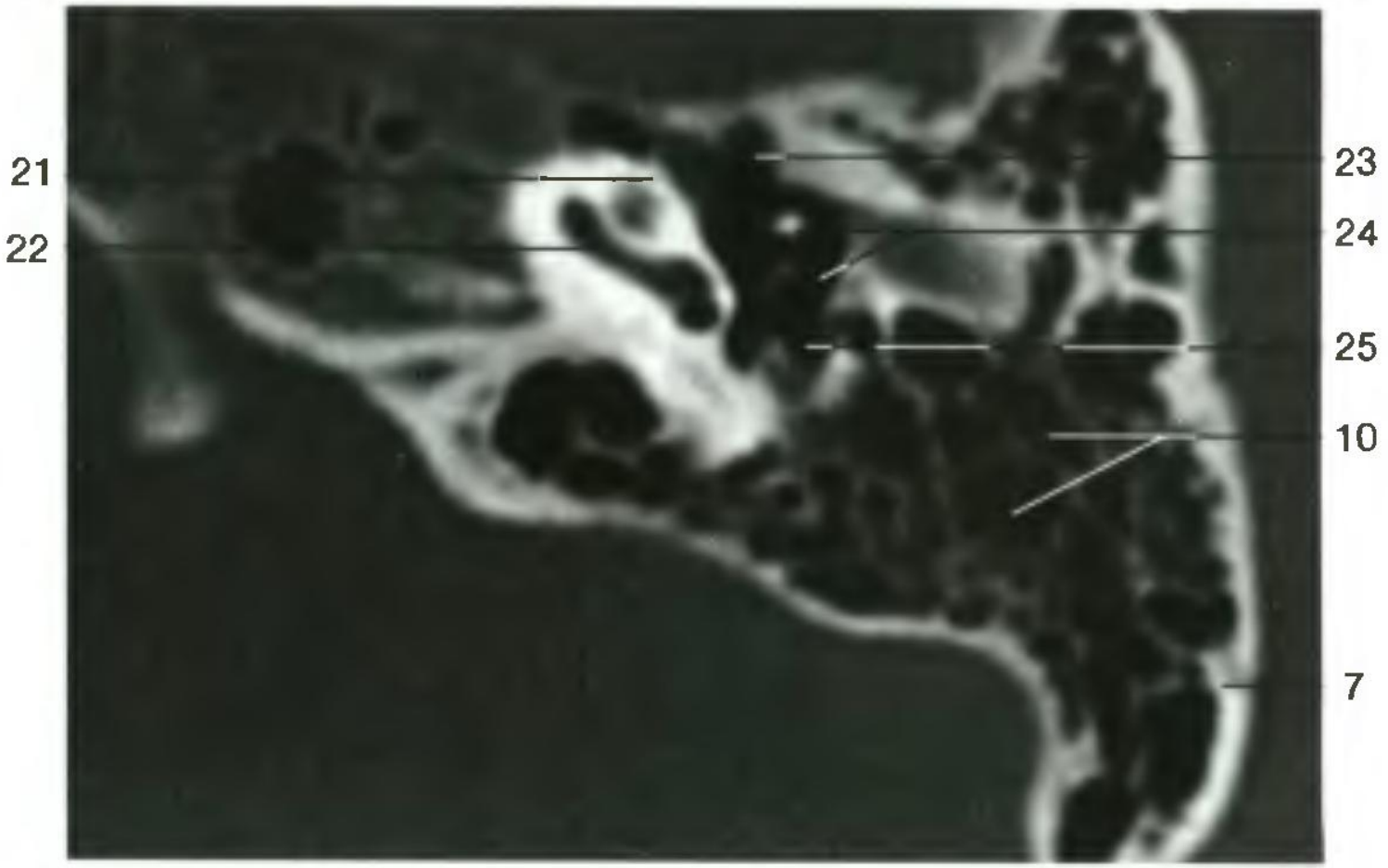
Краткие исторические сведения

- «Аудиология» - признана отдельной медицинской специальностью в 1948 г. (Стокгольм)
- В РФ специальность «сурдология-оториноларингология» введена в 2000 году
- В Германии проблемами слухопротезирования (подбор, настройка слуховых систем) занимаются инженеры-акустики с медицинской подготовкой на уровне колледжа

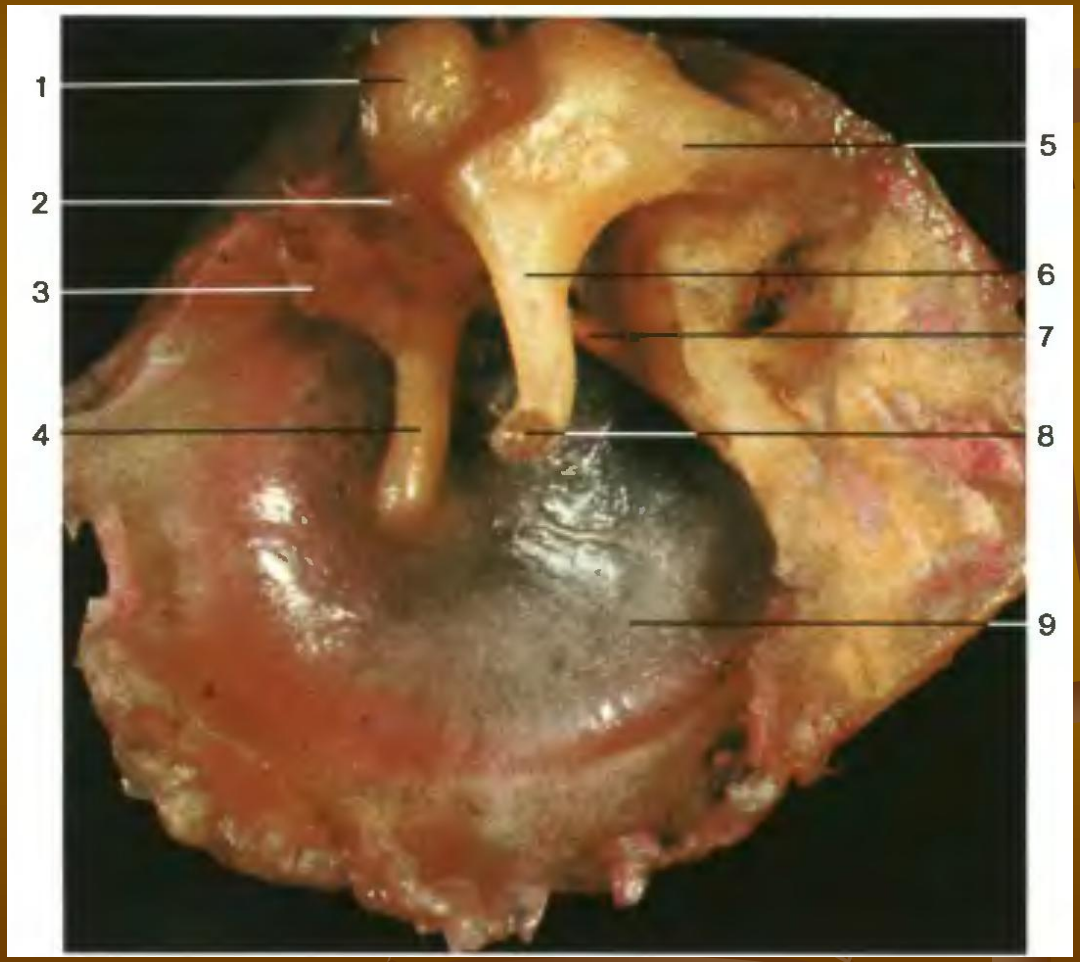
Строение уха (фронтальный срез)



Строение уха (коронарная проекция)



Барабанная перепонка, молоточек, наковальня (стремя удалено)

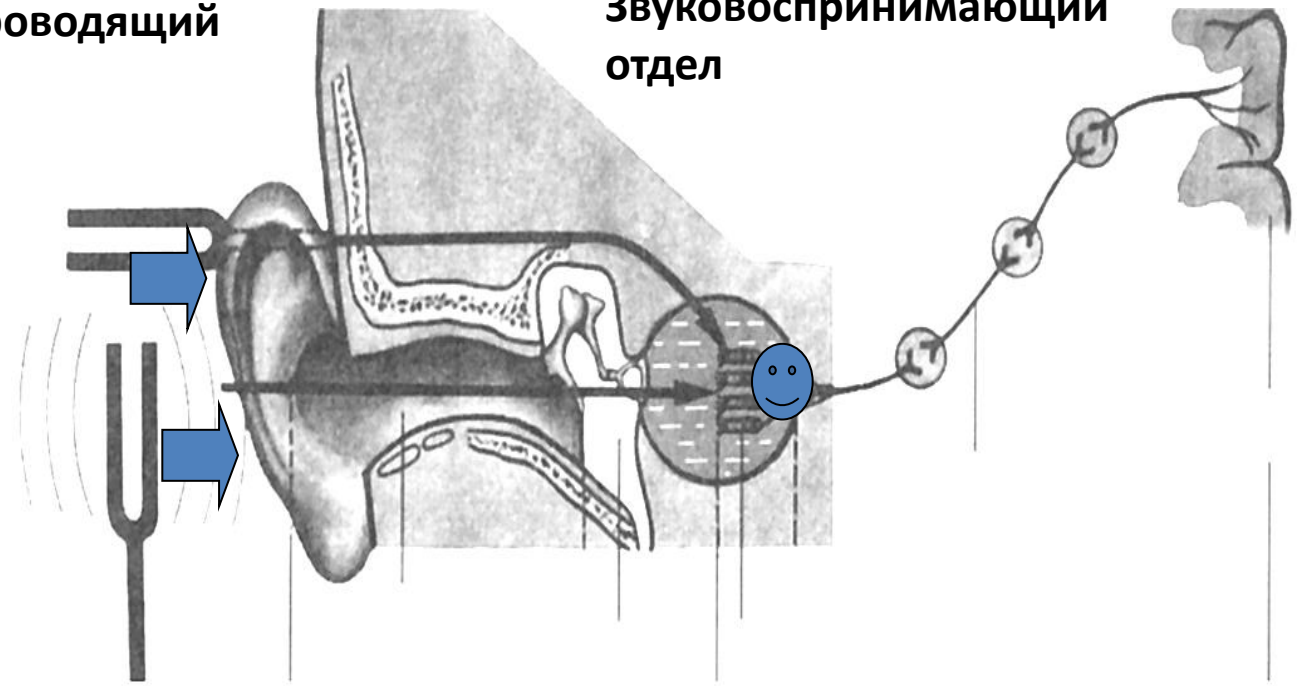


Звукопроводящая и звуковоспринимающая системы: формы поражения

Звукопроведение — доставка звуковой энергии к рецепторам улитки.
Звуковосприятие — трансформация физической энергии звуковых колебаний в нервные импульсы, проведение их до центров в коре головного мозга, анализ и осмысливание звуков.

Звукопроводящий отдел

Звуковоспринимающий отдел

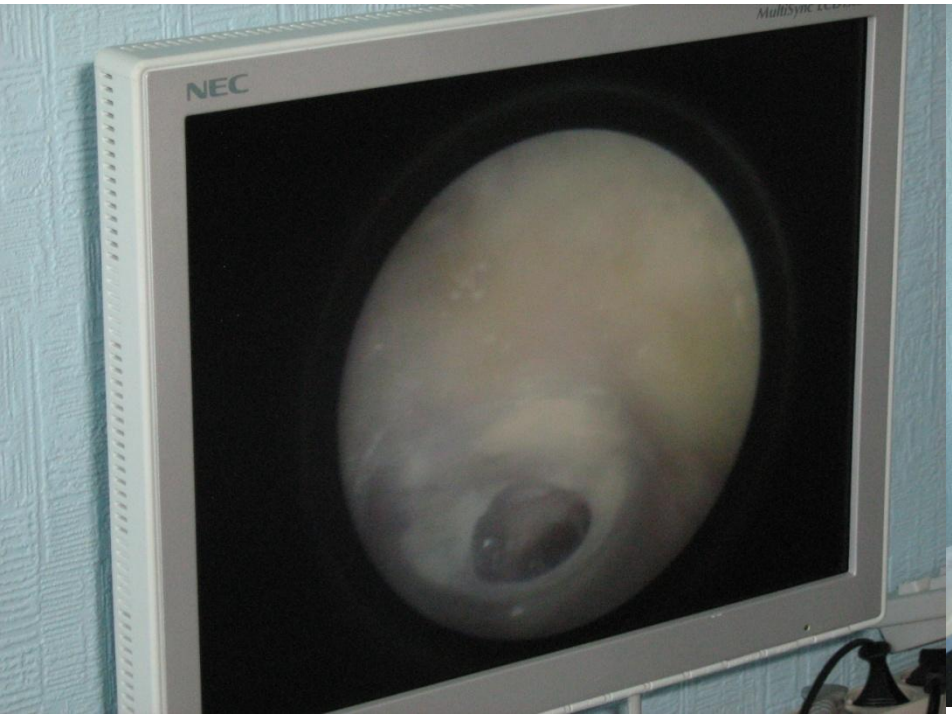


Формы тугоухости:
кондуктивная (нарушение звукопроведения) и
сенсоневральная (нарушение звуковосприятия)

Диагностика

- *Физиологические тесты* **объективно** устанавливают функциональный статус системы слуха и могут изменяться с возрастом.
- *Аудиометрия* **субъективно** определяет, как человек слышит
- *Генетические методы: генетический скрининг*, медико-генетическое консультирование семьи, ДНК-диагностика

Осмотр уха перед исследованием слуха



Перфорация барабанной перепонки
(собственное наблюдение)

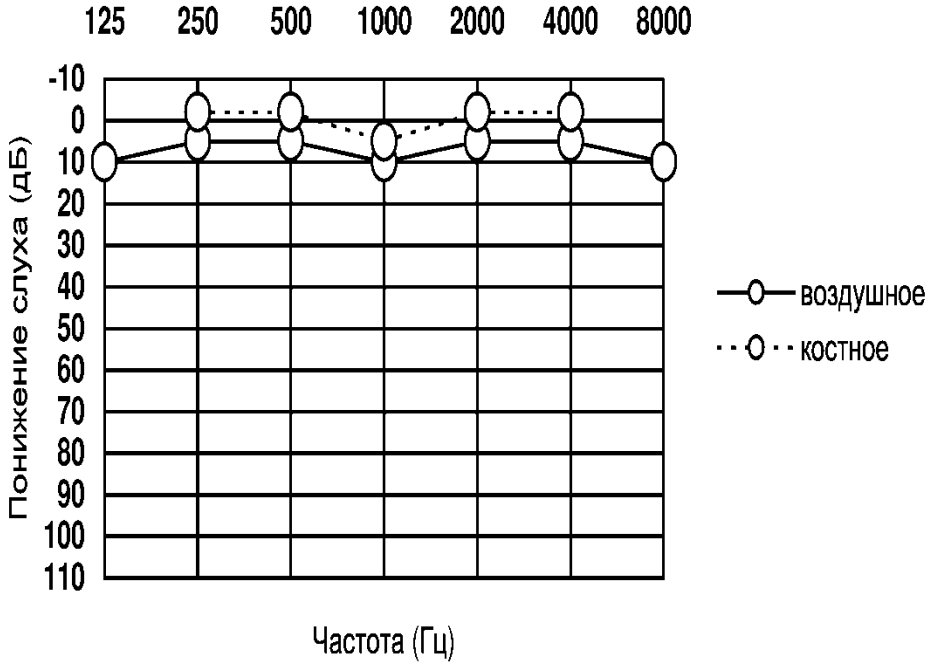
Тональная пороговая аудиометрия

Профессор А.И.Дайхес (1965 г.)

Заслуженный врач РФ Л.Н.Анисимова (1980 г.)

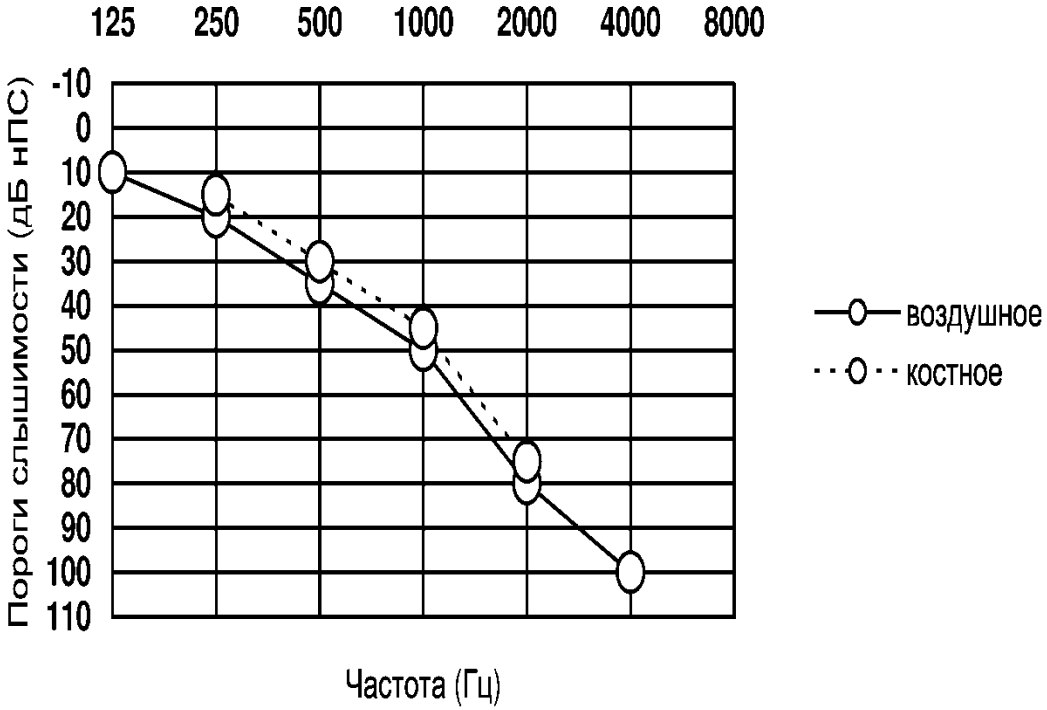
Заслуженный врач РФ Л.Н.Анисимова

Аудиограмма при нормальном слухе



- Кривые воздушной и костной проводимости совпадают и расположены около линии 0–10 дБ

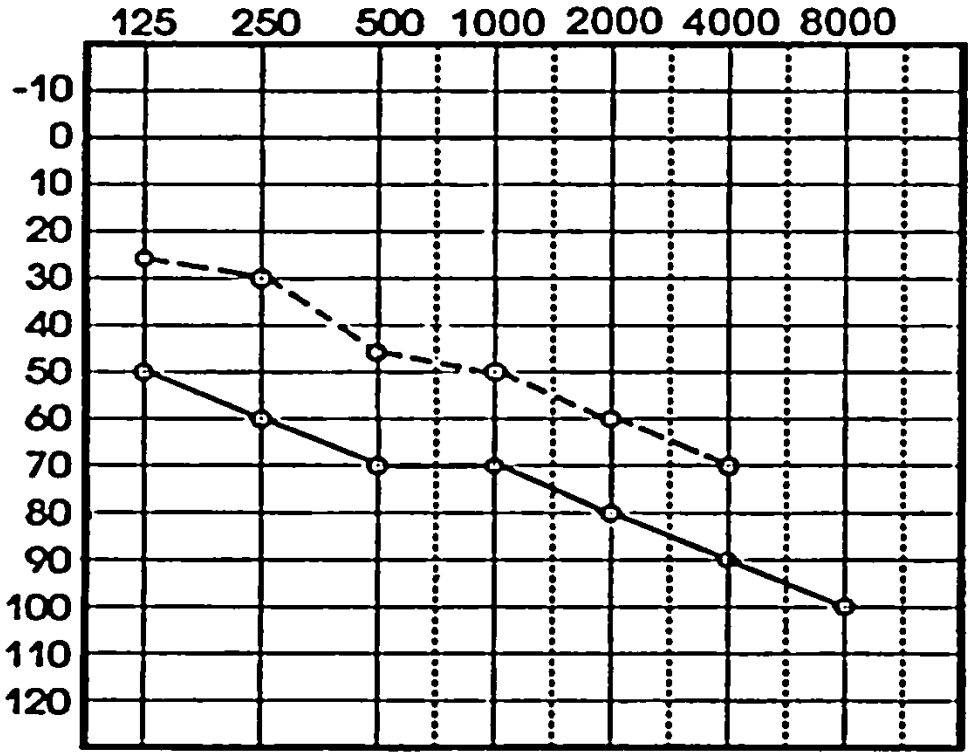
Аудиограмма при нейросенсорной тугоухости



- Воздушная и костная проводимость нарушены в одинаковой степени;

  костно-воздушный разрыв отсутствует.
- Нарушено восприятие преимущественно высоких тонов — нисходящая кривая

Аудиограмма при смешанной тугоухости



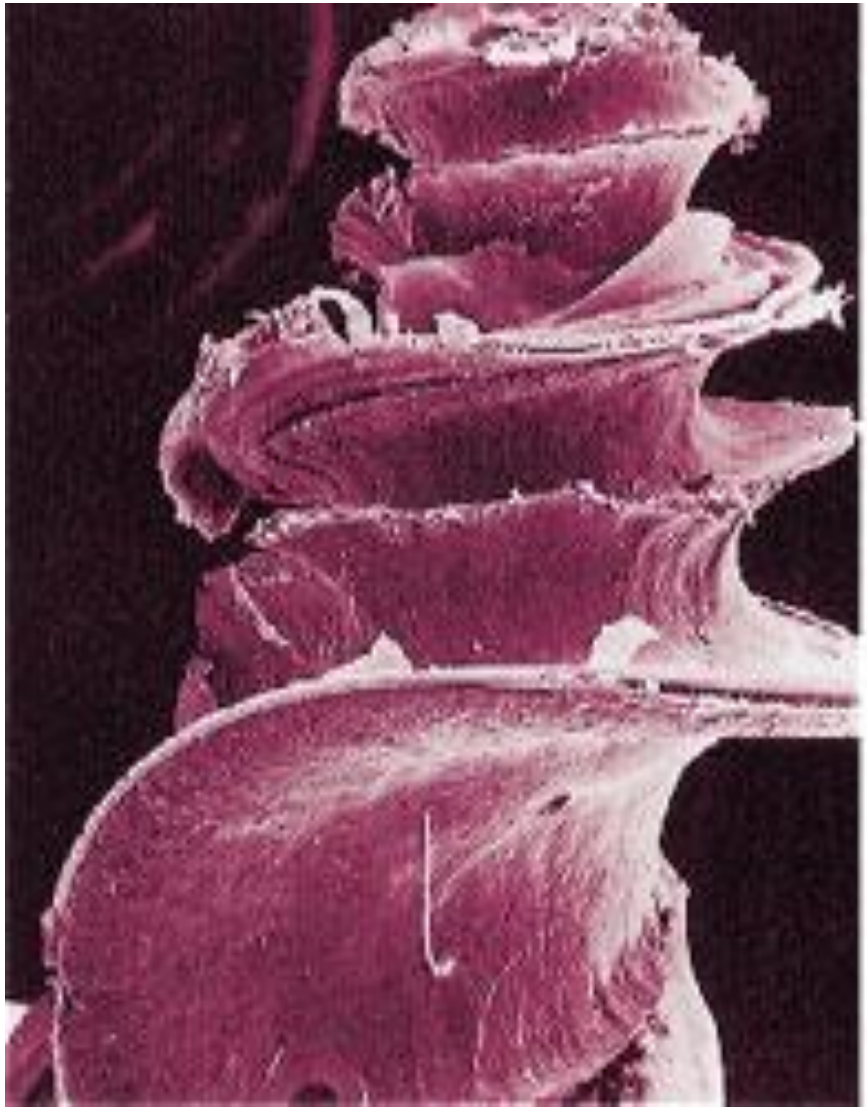
- Наряду с повышением порогов костного проведения имеется костно-воздушный разрыв — потеря слуха при воздушной проводимости превосходит потерю при костном проведении

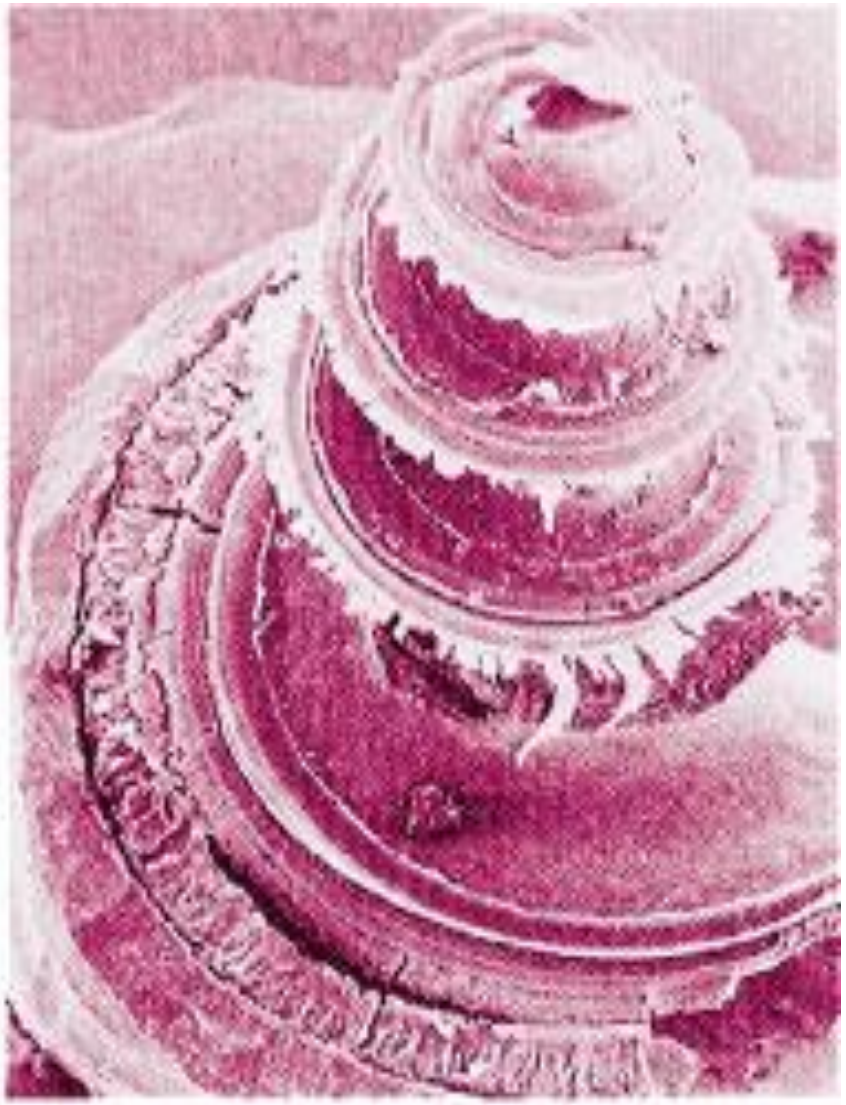
Дополнительные свойства слухового анализатора:

- ***Адаптация*** **— физиологическое приспособление органа слуха к силе звукового раздражителя. Под влиянием сильных звуков чувствитель-ность уха снижается, а в тишине наоборот обостряется. От адаптации следует отличать *утомление слухового анализатора*.**

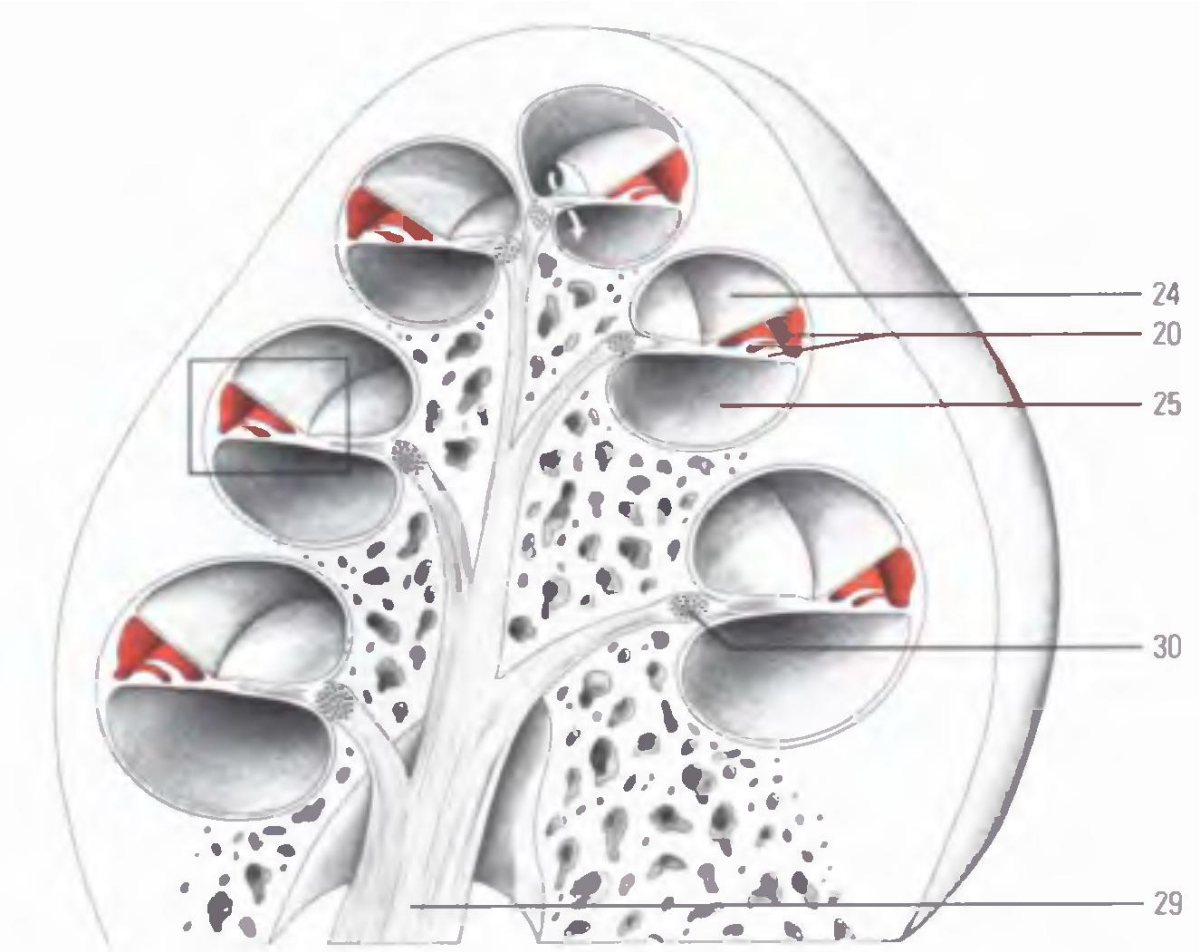
- ***Ототопика*** **— способность определять направление источника звука. Ототопика возможна лишь при бинауральном слухе.**

Улитка – костная часть (микрофото)

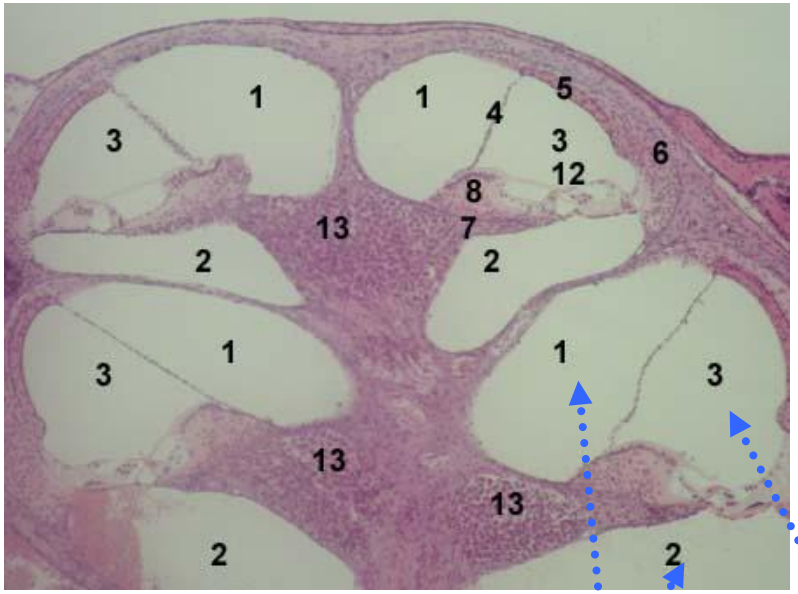


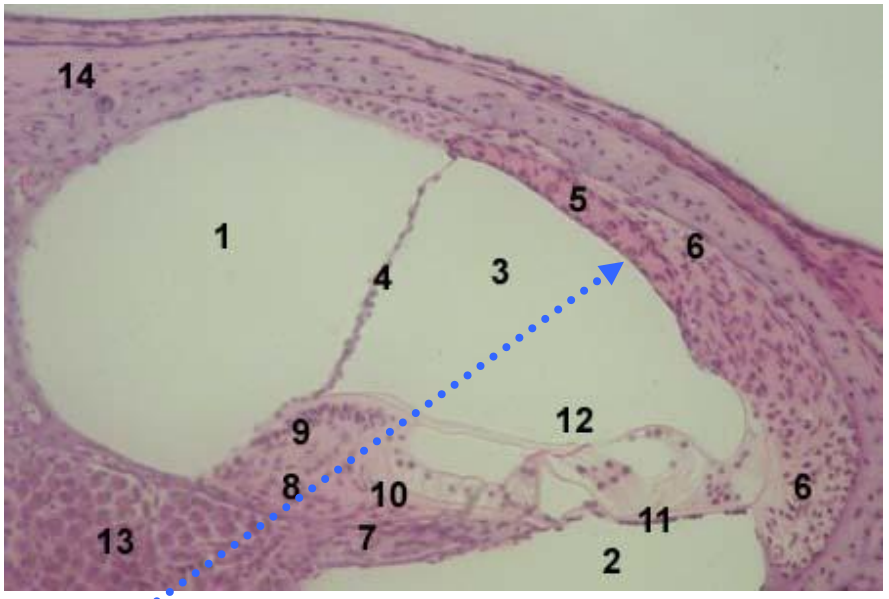


Строение улитки



Строение улитки (орган Корти)



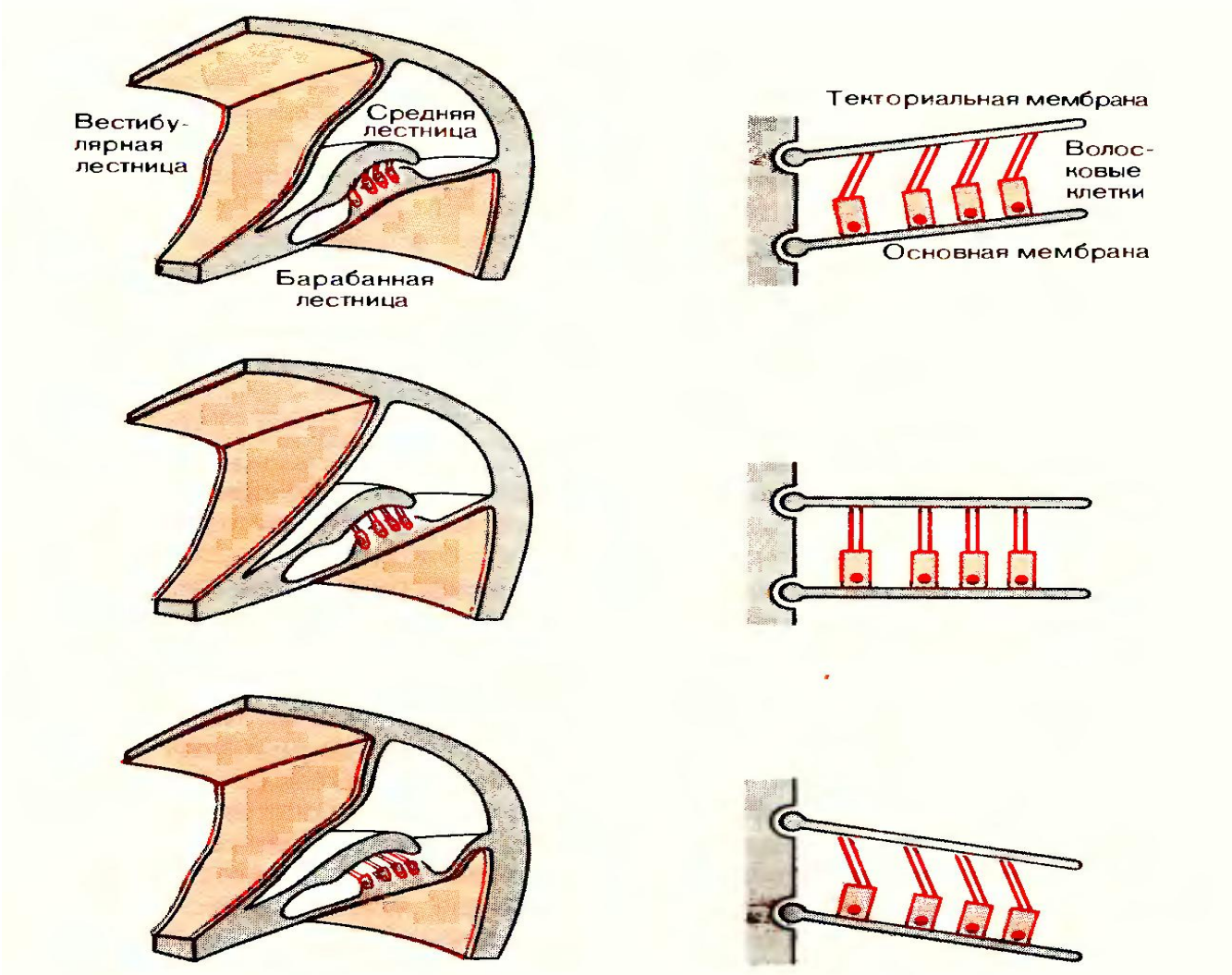


Жидкости среднего уха (перилимфа, эндолимфа):

- обмен питательными веществами и продуктами их распада;
- поддержание химического состава среды, в которой формируется импульс;
- механическое проведение звуковой волны;
- поддержание давления в улитке

Роль сосудистой полоски

Смещение покровной и основной мембран – колебания ресничек волосковых клеток



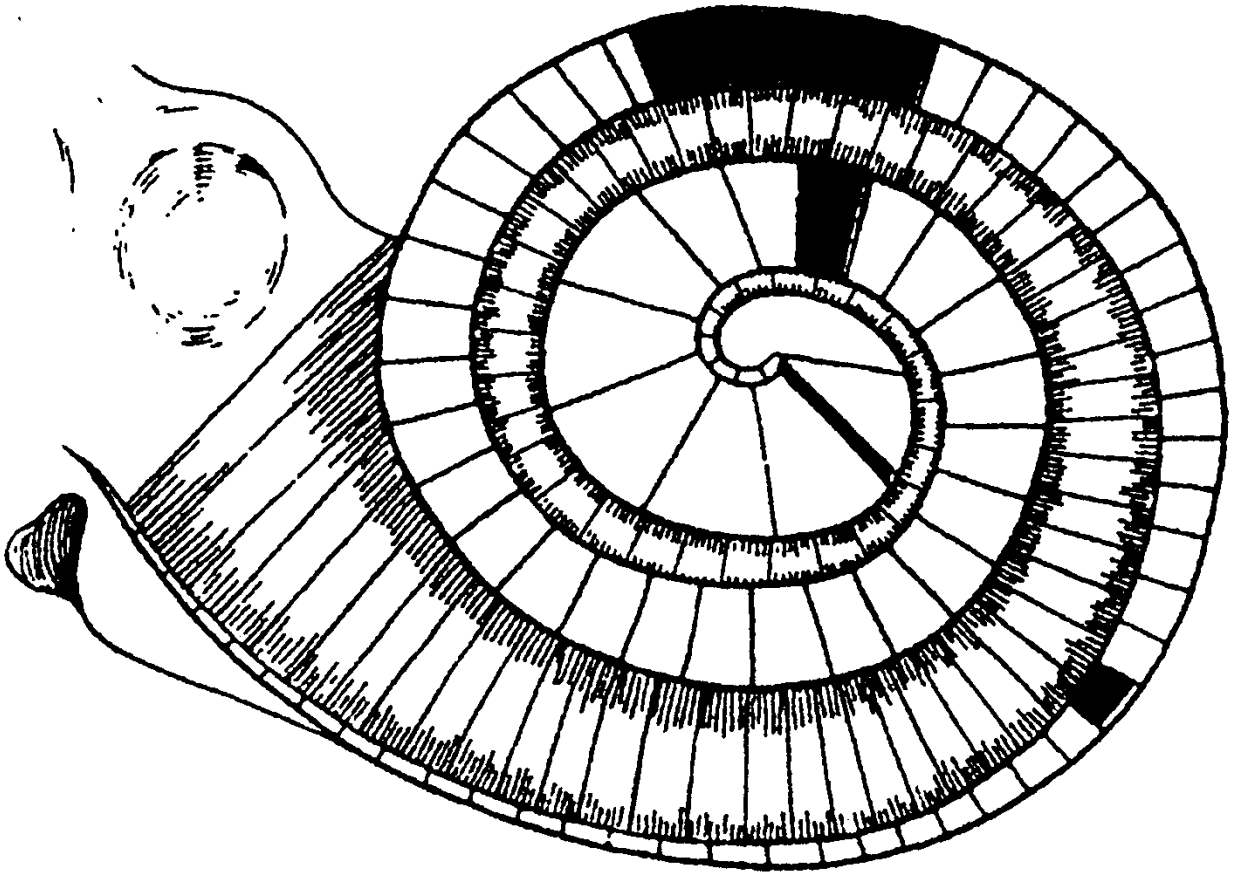
Теории слуха

- Центральные: звуковые колебания передаются перилимфой на покровную мембрану-волосковые клетки-синхронные нервные импульсы передаются в мозг без перекодировки (спиральный орган действует как микрофон) – W.Rutherford (1866); теория нервных залпов Troland (1929)
- Периферические (см. ниже)

Теории слуха – положения Г. Л.-Ф. Гельмгольца (1863)

- Чистые тональные сигналы имеют тонотопическое представительство на базальной мембране
- Первичный анализ звуков проводит улитка
- Восприятие низких тонов происходи в области верхушки улитки, высоких – в области ее основания

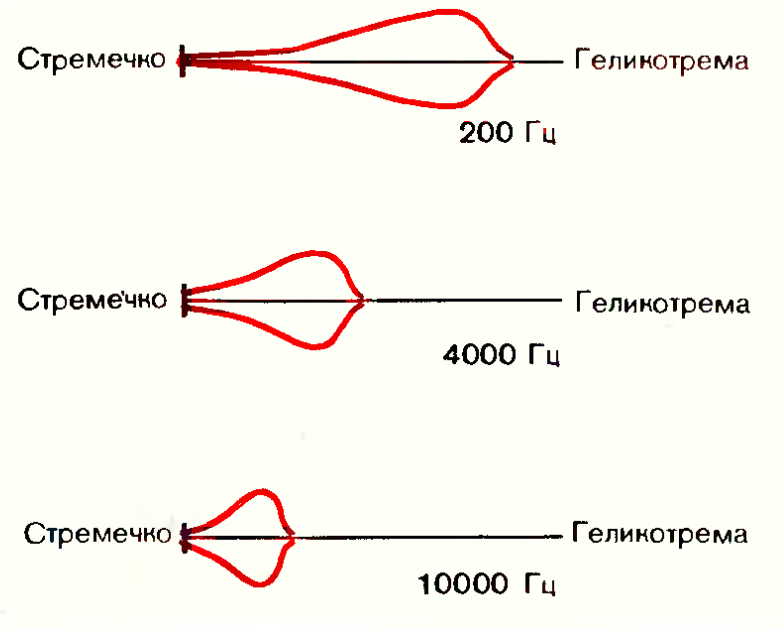
Схема резонаторной теории слуха Гельмгольца



Гидродинамические теории слуха

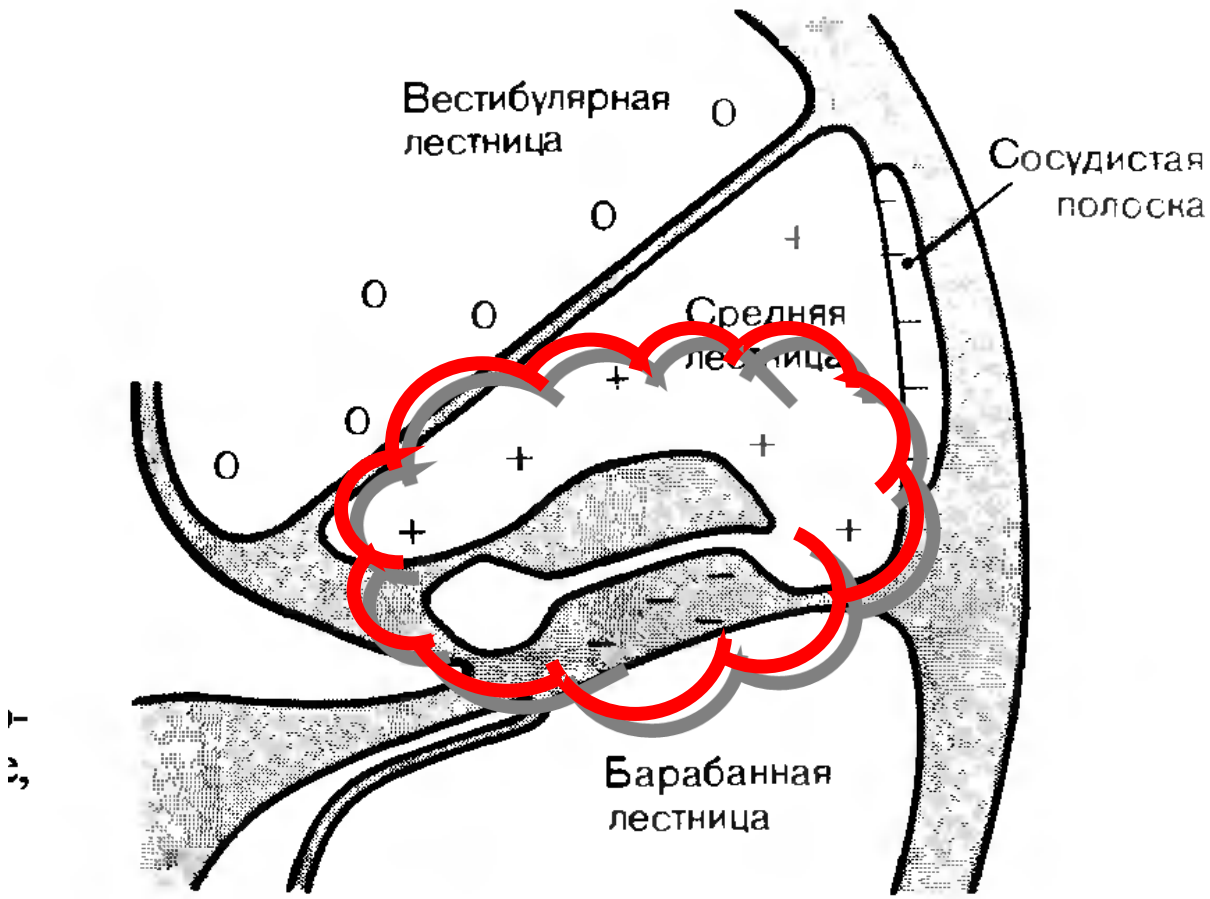
Hurst(1894)-Bekesy(1928)(1961 – Нобелевская премия) – «бегущая» волна

Evald (1898) – «стоячая» волна - суммация основной и отраженной волн



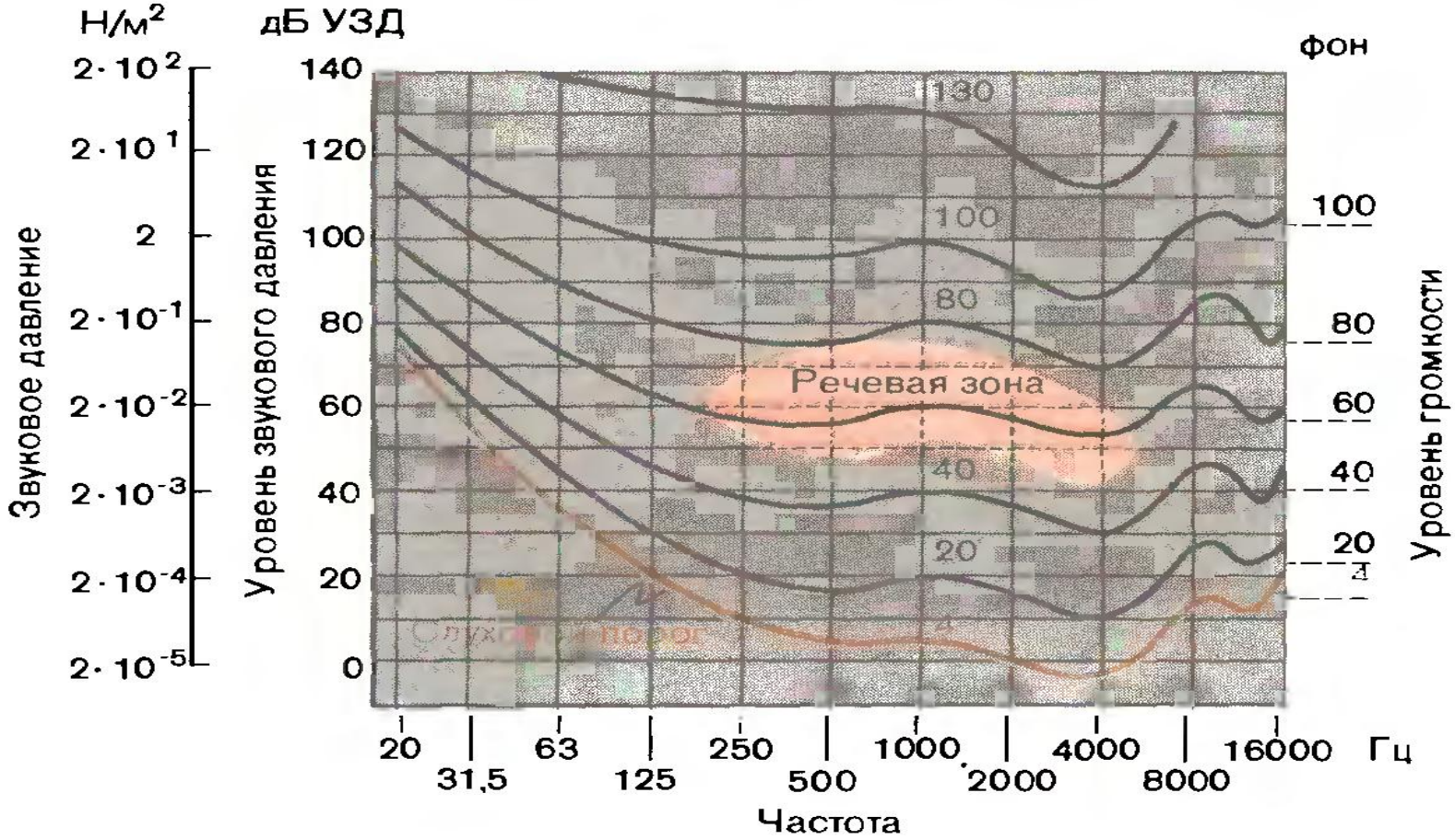
Принцип тонотопической организации слухового рецептора

«Стоячие» потенциалы (+80 мВ) («батарейная»-механо-электрическая теория улиткового преобразования H.Davis(1965)



Определение понятий физических основ сурдоаудиологии

- Психоакустический аналог частоты – высота звука (Гц=мел)
- Диапазон частот, воспринимаемых ухом – от 12 Гц до 22 000 Гц
- Ориентация в звуковом пространстве



Классификация тяжести нарушений слуха
(среднее при снижении порога
минимум на 3 частотах)

- Легкая (26-40 dB)
- Умеренная (41-55 dB)
- Умеренно тяжелая (56-70 dB)
- Тяжелая (71-90 dB)
- Глубокая (90 dB)

Classification of Nonneoplastic Lesions of the Ear and Temporal Bone (L.Barnes, 2008)

External ear

- Developmental (accessory tragi; first branchial cleft anomalies; others)
- Infectious and inflammatory
- Keloid
- Epidermal and sebaceous cysts
- Idiopathic cystic chondromalacia
- Chondro-dermatitis nodularis helicis chronicus
- Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia/Kimura's disease

Autoimmune systemic diseases:

- Relapsing polychondritis
- Gout
- Wegener's granulomatosis

Others

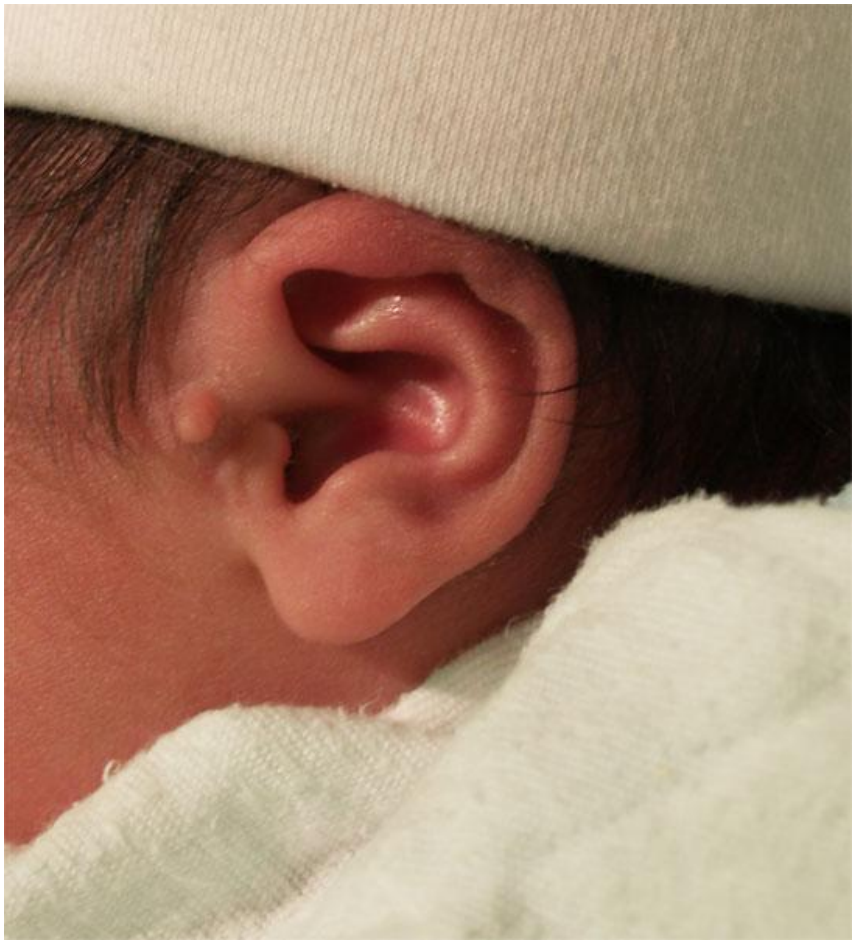
- Exostosis
- Synovial chondromatosis

Middle and inner ear, including temporal bone

- Developmental and congenital anomalies
- Infectious (otitis media) and inflammatory
- Otic or aural polyp
- Cholesteatoma
- Langerhans cell histiocytosis (eosinophilicgranuloma)
- Heterotopias (central nervous system tissue; salivary gland)
- Otosclerosis
- Paget disease
- Meniere disease
- Others

Дисгенезии ушной раковины – «ушной бугорок» (tag ear) + отсутствие противозавитка – наиболее частый вариант

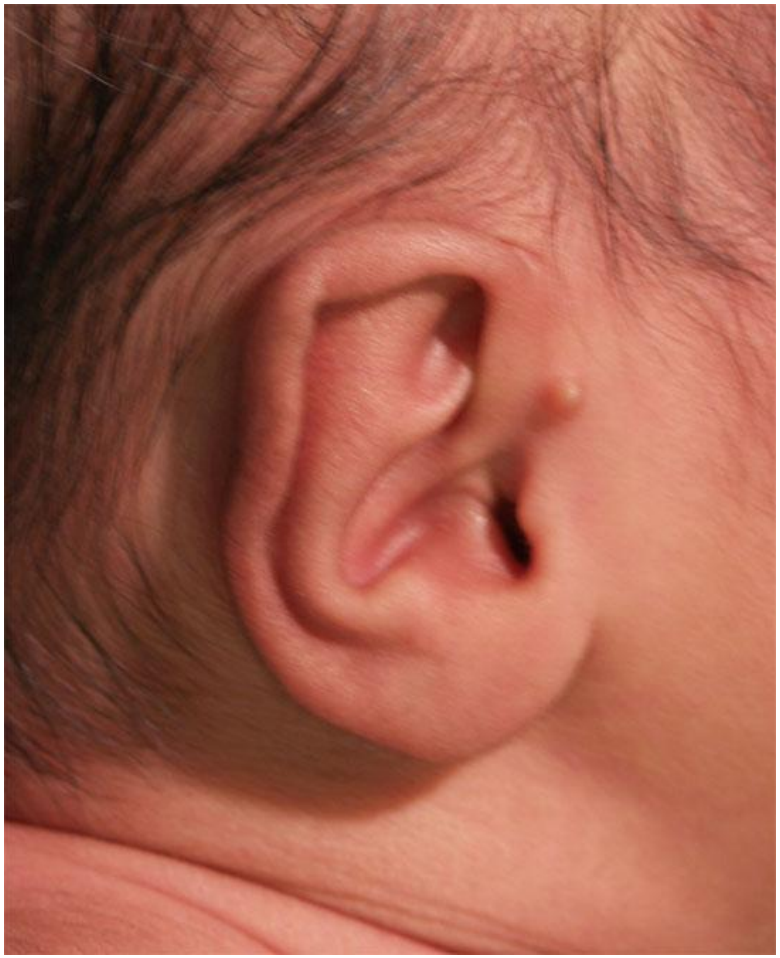
Дисгенезии ушной раковины – «ушной бугорок» (tag ear)



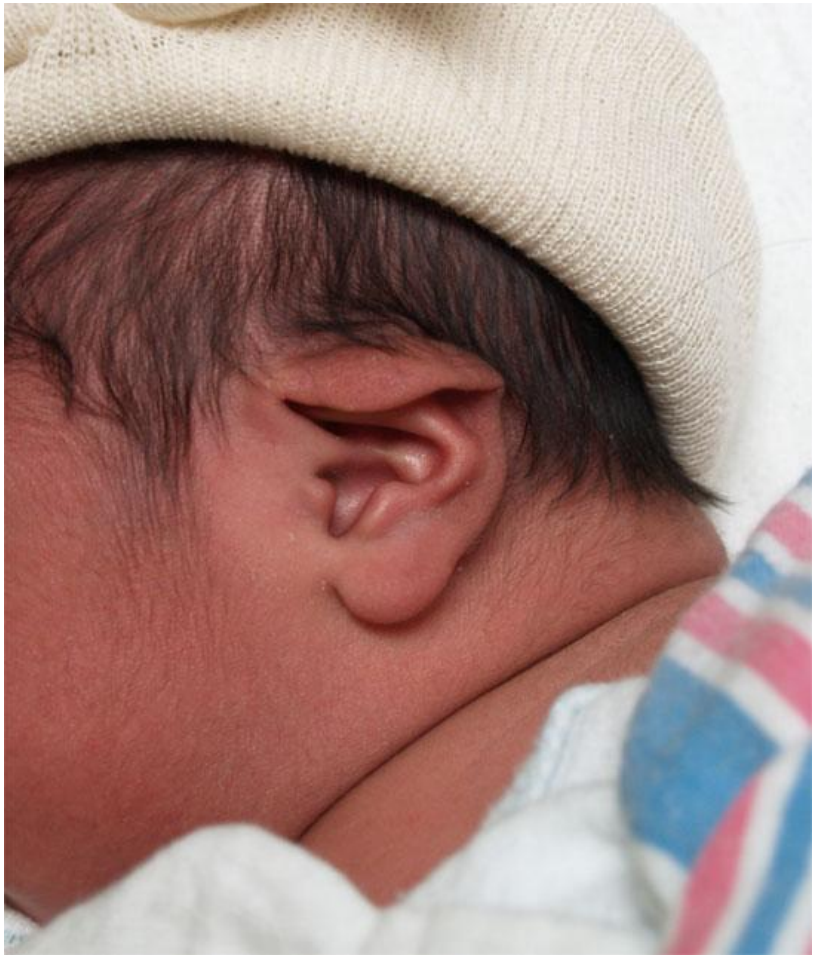
Фотографии сайта Стэнфордской школы медицины: http://newborns.stanford.edu

Дисгенезии ушной раковины –

«ушной бугорок» (tag ear)



«отвисшее ухо» (lop ear)



Фотографии сайта Стэнфордской школы медицины: http://newborns.stanford.edu

Дисгенезии ушной раковины – «низко расположенное ухо» (low ear)

Фотографии сайта Стэнфордской школы медицины: http://newborns.stanford.edu

Дисгенезии ушной раковины – «выступающее ухо» (prom ear)

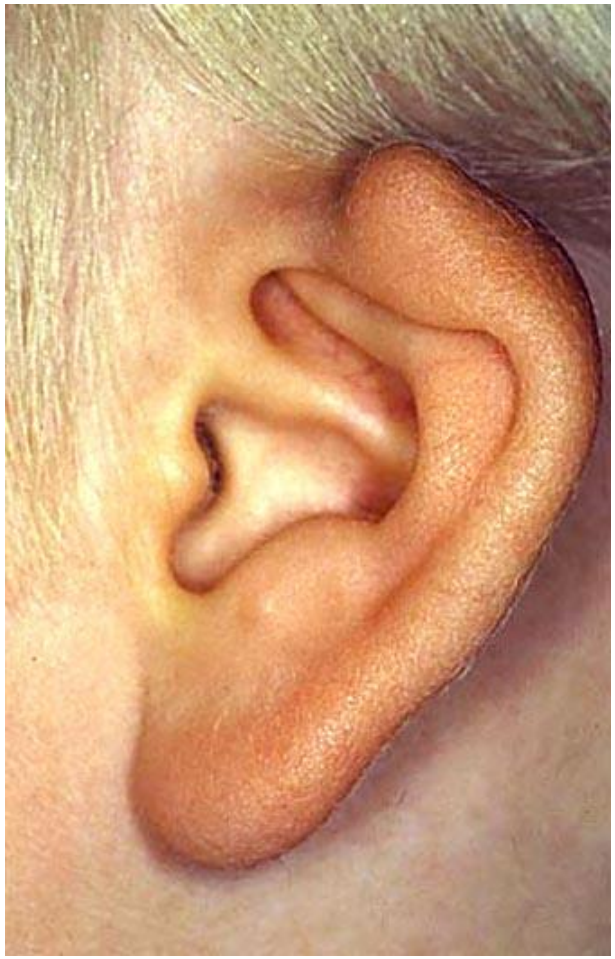
Фотографии сайта Стэнфордской школы медицины: http://newborns.stanford.edu

Дисгенезии ушной раковины – микротия I (as Marx class.)

Lobular mirotia

Фотографии сайта Стэнфордской школы медицины: http://newborns.stanford.edu

Дисгенезии ушной раковины – микротия I (as Marx class.) – «Дарвинов бугорок»



Дисгенезии ушной раковины – у взрослых микротия I (as Marx class.)

Классификация микротии (Marx)

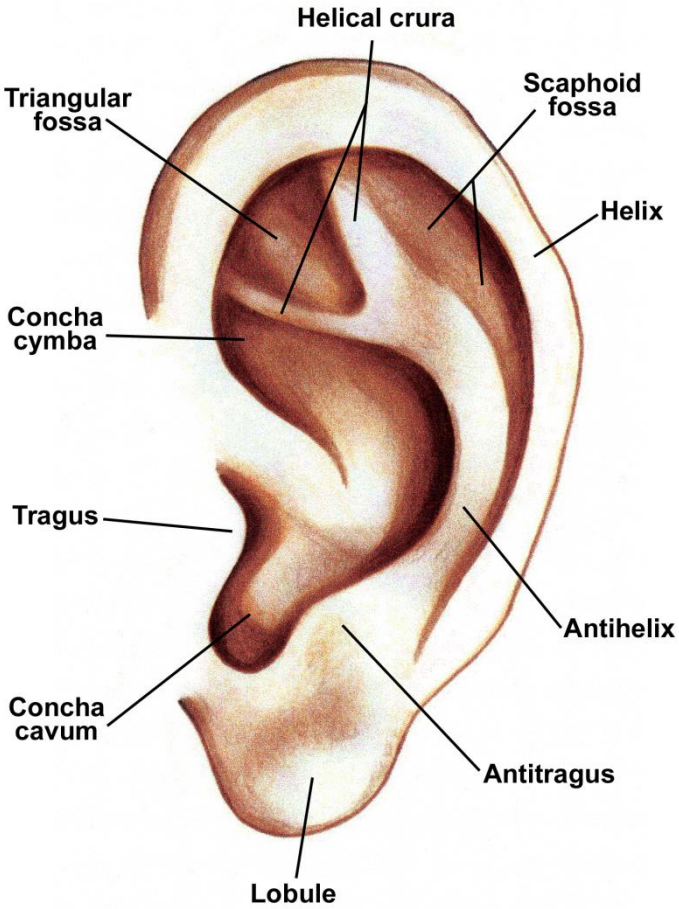
Grade I: Уменьшенное в размерах ухо с основными компонентами и функционирующим наружным слуховым проходом

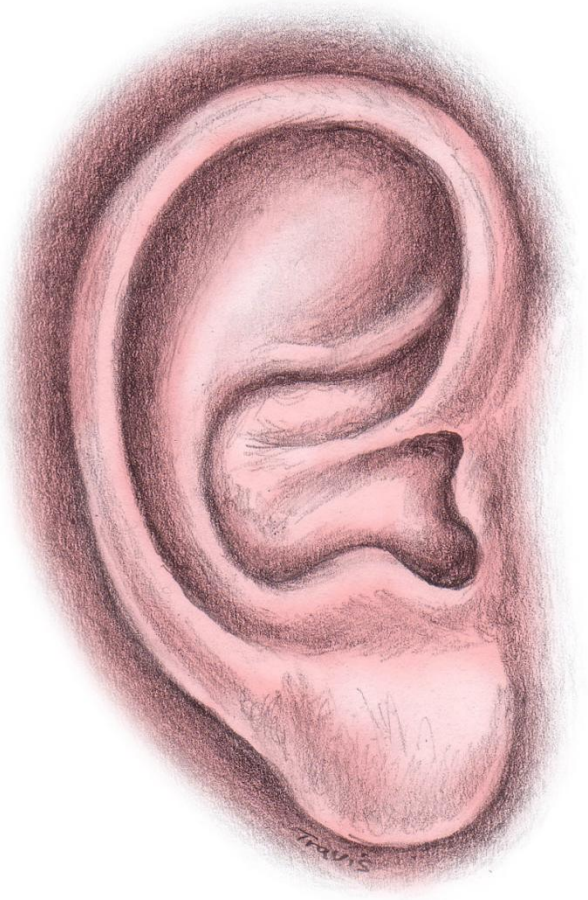
Grade II: частично и наполовину уменьшенное в размерах ухо с закрытым или стенозированным наружным слуховым проходом и кондуктивной тугоухостью

Grade III: Отсутствие наружного уха с небольшими «бугорками» и полной атрезией слухового прохода

Grade IV: Анотия

Изменения формы уха – изолированный порок или стигмы дисморфогенеза?





Гемифациальная микросомия (синдром 1 жаберной дуги) – односторонний челюстно-лицевой дизостоз

Синдром Тричера-Коллинза

Микросомия (чаще односторонняя)

Птоз, колобома век
Микротия – анотия

Глухота

CHARGE - синдром

Coloboma

Heart defect

Atresia hoanae

Retarded growth

Genital hypoplasia

Ear defects

Синдром Голденхара

Односторонняя микросомия

Макростомия, открытый прикус, расщелины неба, верхней губы

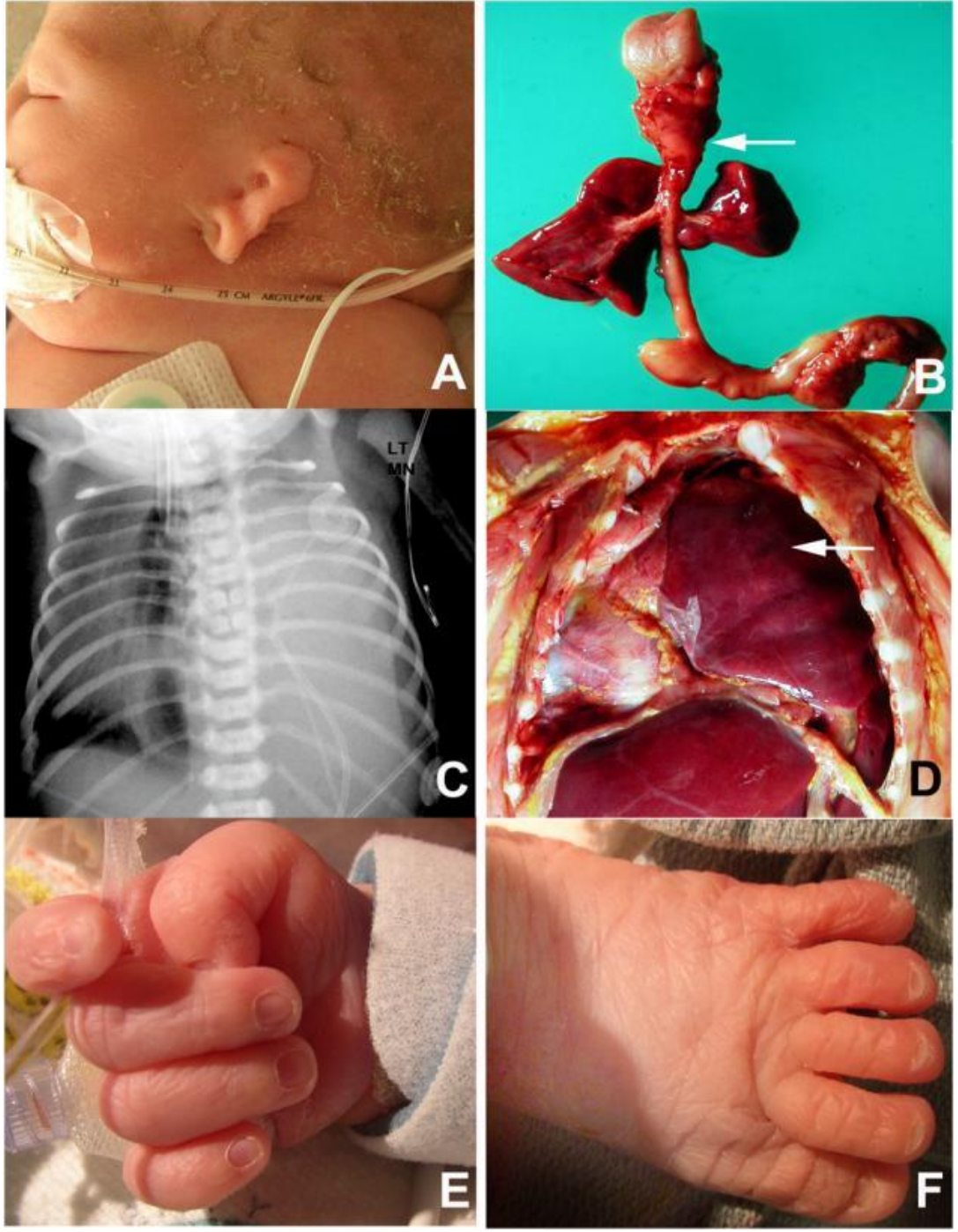
Колобомы верхнего века, птоз, косоглазие, микрофтальм

Деформации ушных раковин, пороки среднего уха, глухота

Пороки развития шейного отдела позвоночника

Патология мочевыводящих путей

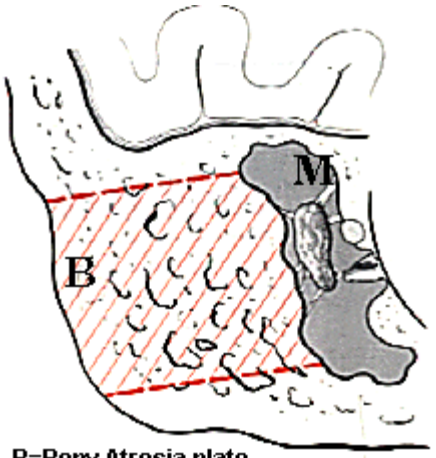
Сочетание микротии с диафрагмальной грыжей



Mark Mitchell Jones, M.D. 2001 Peachtree Road Northeast #630 Atlanta, GA 30309 call 404-355-3566 (http://www.atlantaear.com/microtia-ear/)

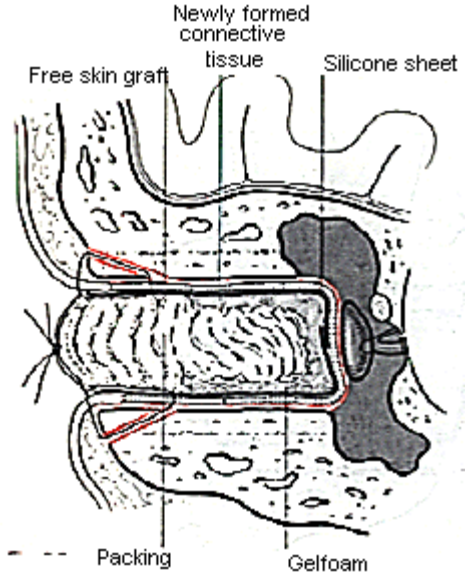
Микротия-анотия – «благодарная хирургическая проблема» – или надводная часть айсберга?

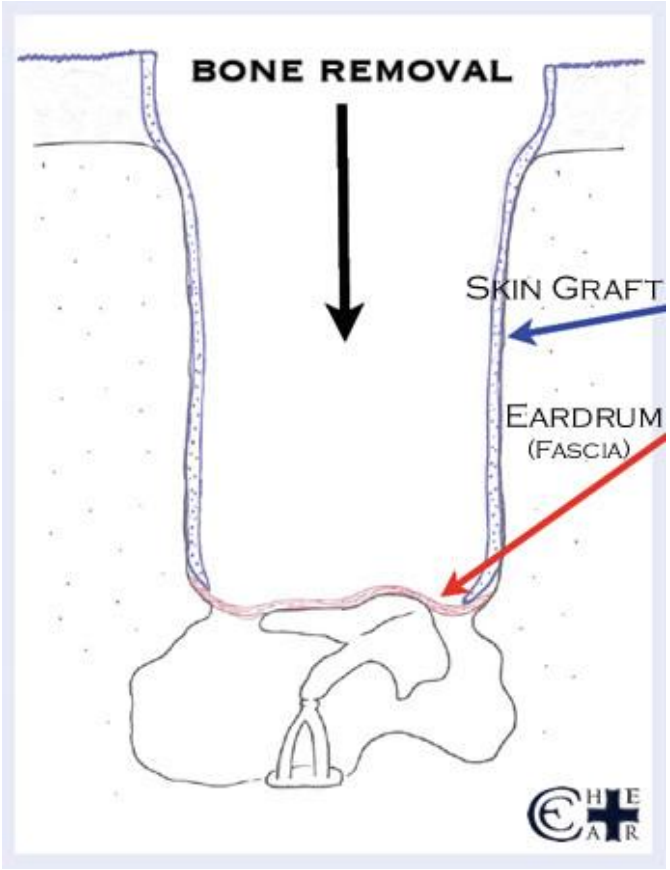
http://www.earsurgery.org/site/pages/conditions/congenital-atresia.php

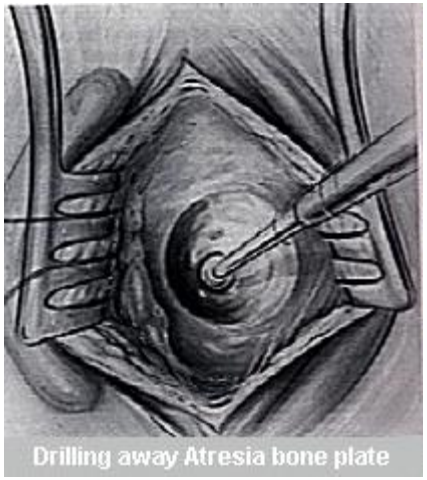


B=Bony Atresia plate

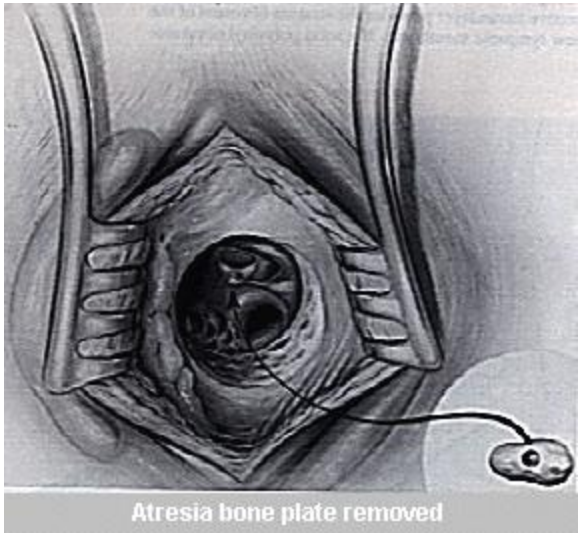
M=middle ear, deformed ossicles



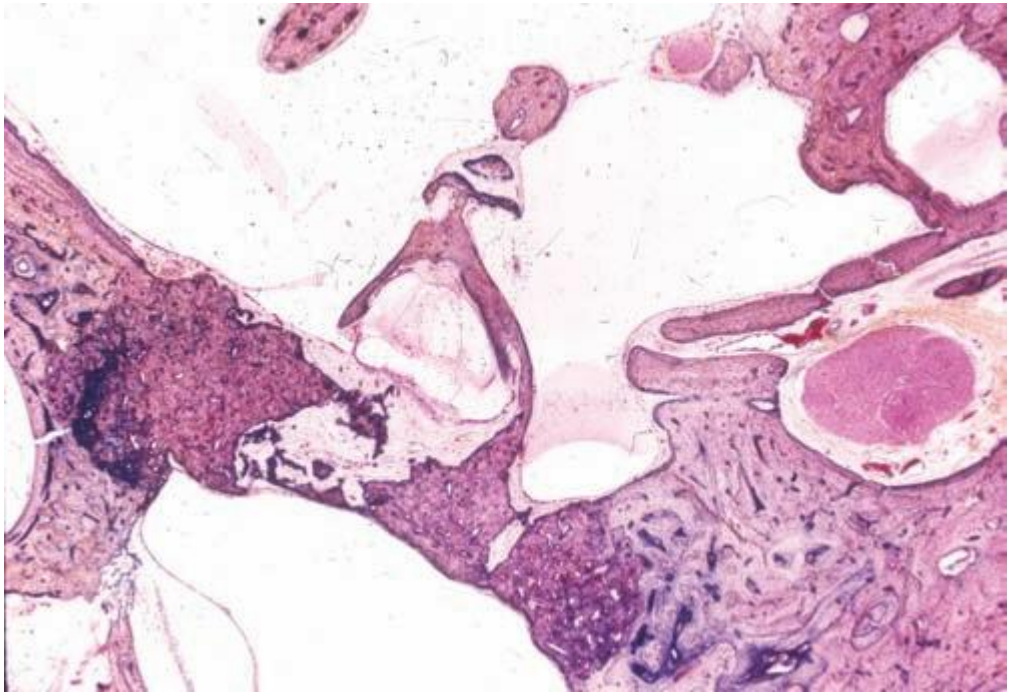




Drilling away Atresia bone plate



Atresia bone plate removed

Отосклероз

(формы: тимпанальная, лабиринтная, смешанная)