

Синдром Ушера

Синдром Ушера характеризуется врожденной нейросенсорной потерей слуха от умеренной до резко выраженной степени, вестибулярной гипофункцией и медленно прогрессирующим пигментным ретинитом. У некоторых больных могут наблюдаться умственная отсталость и поздние психозы.

Распространенность синдрома Ушера среди детей с глубокой глухотой составляет от 3 до 10 %. Вычислено, что один из 100 человек является носителем гена этого заболевания. При классическом синдроме Ушера у всех больных имеются врожденные нейросенсорные нарушения слуха. У 90% из них степень потери слуха достигает 90 – 100 дб, у остальных – отмечается двусторонняя симметричная тугоухость II или III степени. Для всех больных характерны вестибулярные расстройства, выявляющиеся при проведении пробы на вращение. У многих при клиническом обследовании можно выявить нарушения равновесия или атактическую походку. Изменение сетчатки начинаются постепенно. Первым симптомом болезни является нарушение темновой адаптации, которое проявляется в виде ночной слепоты. В дальнейшем пигментный ретинит медленно прогрессирует. Снижение остроты зрения становится очевидным примерно к 10-летнему возрасту. К 40 –50 годам развивается полная слепота. До настоящего времени не известны методы эффективного лечения синдрома Ушера. Поэтому, особенно большое значение приобретает профилактика этого тяжелого наследственного заболевания путем своевременного предупреждения семьи о риске повторного рождения больного ребенка. Это заболевание наследуется по аутосомно – рецессивному типу, то есть, считающие себя здоровыми родители больных детей являются скрытыми носителями гена болезни. Это может быть установлено или, хотя бы, заподозрено при помощи вестибулярных проб, электроретинографии и аудиометрии.

Ранняя диагностика синдрома Ушера чрезвычайно важна для правильного планирования коррекционно – педагогических мероприятий по обучению и воспитанию детей с данным заболеванием. Большую роль в этом играет проведение динамических углубленных офтальмологических обследований всех учащихся школ для детей с нарушением слуха, выявление среди них лиц с нарушением зрения, с пигментным ретинитом. Педагогам и родителям следует обращать внимание на детей с нарушением слуха, у которых ухудшается зрение.

Для определения правильного подхода к педагогической коррекции необходимо рано и точно диагностировать все имеющиеся у детей дефекты, определить характер и прогноз нарушенных функций, степень поражения зрения, слуха и состояния интеллекта. Как правило, дети, имеющие синдром Ушера, начинают обучение в школах для глухих и слабослышащих. Снижение зрения у них диагностируется поздно. Из-за стойкой неуспеваемости они попадают в группу отстающих учеников. Между тем своевременное обучение по брайлеровской системе, развитие навыков осязания могли бы стать основой формирования словесной речи в письменной форме, что смягчило бы стрессовую ситуацию, связанную у глухого человека с потерей зрения.

Слухопротезирование лиц с синдромом Ушера проводится в зависимости от тяжести и характера поражения у них слуховой функции.