ГОУ ВПО МГПУ

Самостоятельная работа

По дисциплине анатомия, физиология и патология органов слуха и речи

**Тема: Заболевания и аномалия развития внутреннего уха**

**заболевание ухо отосклероз тугоухость**

Москва, 2007

**Содержание**

1.Заболевания и аномалия развития внутреннего уха

2.Невосполительные заболевания внутреннего уха

3. Тугоухость. Нейросенсорная тугоухость

4. Повреждение слуховой области коры головного мозга. Поражения проводникового отдела слухового анализатора

5. Поражение структур внутреннего уха

6. Опыт Ринне. Опыт Вебера. Проводимость (костная, воздушная) при нейросенсорной тугоухости

7. Аудиограмма больных с нейросенсорной тугоухостью

Литература

**1.Заболевания и аномалия развития внутреннего уха**

Из раздела физиологии мы знаем, что в слуховом органе различают звукопроводящий и звуковоспринимающий аппарат. К звукопроводящему аппарату относятся наружное и среднее ухо, а также некоторые части внутреннего уха (жидкость лабиринта и основная мембрана); к звуковоспринимающему – все остальные части органа слуха, начиная с волосковых клеток кортиева органа и кончая нервными клетками слуховой области коры головного мозга. И жидкость лабиринта и основная мембрана относятся к звукопроводящему аппарату, соответственно; однако изолированные заболевания лабиринтной жидкости или основной мембраны почти не встречаются, а сопровождаются обычно нарушением также и функции кортиева органа; поэтому практически все заболевания внутреннего уха можно отнести к поражению звуковоспринимающего аппарата.

К числу врожденных дефектов относятся аномалии развития внутреннего уха, которые могут быть различными. Наблюдались случаи полного отсутствия лабиринта или недоразвития отдельных его частей. В большинстве врожденных дефектов внутреннего уха отмечается недоразвитие кортиева органа, причем неразвившимся оказывается именно специфический концевой аппарат слухового нерва – волосковые клетки. На месте кортиева органа в этих случаях образуется бугорок, состоящий из неспецифических эпителиальных клеток, а иногда не бывает и этого бугорка и основная мембрана оказывается совершенно гладкой. В некоторых случаях недоразвитие волосковых клеток отмечается только на отдельных участках кортиева органа, а на остальном протяжении он страдает относительно мало. В таких случаях может оказаться частично сохраненной слуховая функция в виде островков слуха.

В возникновении врожденных дефектов развития слухового органа имеют значение всякого рода факторы, нарушающий нормальный ход развития зародыша. К таким факторам относится патологическое воздействие на зародыш со стороны организма матери (интоксикация, инфицирование, травмирование плода). Известную роль может играть и наследственное предрасположение.

От врожденных дефектов развития следует отличать повреждения внутреннего уха, которые иногда происходят во время родового акта. Такие повреждения могут явиться результатом сдавления головки плода узкими родовыми путями или последствием наложения акушерских щипцов при патологических родах.

Повреждения внутреннего уха наблюдаются иногда у маленьких детей при ушибах головы (падение с высоты); при этом наблюдаются кровоизлияния в лабиринт и смещения отдельных участков его содержимого. Иногда в этих случаях могут повреждаться одновременно также и среднее ухо, и слуховой нерв. Степень нарушения слуховой функции при травмах внутреннего уха зависит от протяженности повреждения и может варьировать от частичной потери слуха на одно ухо до полной двусторонней глухоты.

Воспаление внутреннего уха (лабиринт) возникает тремя путями:

1. вследствие перехода воспалительного процесса из среднего уха;
2. вследствие распространения воспаления со стороны мозговых оболочек;
3. вследствие заноса инфекции током крови (при общих инфекционных заболеваниях).

При гнойном воспалении среднего уха инфекция может проникнуть во внутреннее ухо через круглое или овальное окно в результате повреждения их перепончатых образований (вторичной барабанной перепонки или кольцевидной связки). При хроническом гнойном отите инфекция может перейти во внутреннее ухо через разрушенную воспалительным процессом костную стенку, отделяющую барабанную полость от лабиринта.

Со стороны мозговых оболочек инфекция проникает в лабиринт обычно через внутренний слуховой проход по оболочкам слухового нерва. Такой лабиринт носит название менингогенного и наблюдается чаще всего в раннем детском возрасте при эпидемическом церебральном менингите (гнойном воспалении мозговых оболочек). Следует отличать цереброспинальный менингит от менингита ушного прохождения, или так называемого отогенного менингита. Первый является острым инфекционным заболеванием и дает частые осложнения в виде поражения внутреннего уха.

По степени распространенности воспалительного процесса различают диффузный (разлитой) и ограниченный лабиринт. В результате диффузного гнойного лабиринта кортиев орган гибнет и улитка заполняется волокнистой соединительной тканью.

При ограниченном лабиринте гнойный процесс захватывает не всю улитку, а лишь часть ее, иногда только один завиток или даже часть завитка.

В некоторых случаях при воспалении среднего уха и менингите в лабиринт проникают не сами микробы, а их токсины (яды). Развивающийся в этих случаях воспалительный процесс протекает без нагноения (серозный лабиринт) и обычно не ведет к гибели нервных элементов внутреннего уха.

Поэтому после серозного лабиринта полная глухота обычно не возникает, однако нередко наблюдается значительное понижение слуха вследствие образования рубцов и сращений во внутреннем ухе.

Диффузный гнойный лабиринт приводит к полной глухоте; результатом ограниченного лабиринта является частичная потеря слуха на те или иные тоны в зависимости от места поражения в улитке. Поскольку погибшие нервные клетки кортиева органа не восстанавливаются, глухота, полная или частичная, возникшая после гнойного лабиринта, оказывается стойкой.

В тех случаях, когда при лабиринте в воспалительный процесс вовлечена и вестибулярная часть внутреннего уха, кроме нарушения слуховой функции отмечаются также симптомы поражения вестибулярного аппарата: головокружение, тошнота, рвота, потеря равновесия. Эти явления постепенно стихают. При серозном лабиринте вестибулярная функция в той или иной мере восстанавливается, а при гнойном – в результате гибели рецепторных клеток функция вестибулярного анализатора полностью выпадает, в связи с чем у больного остается надолго или навсегда неуверенность в ходьбе, небольшое нарушение равновесия.

**2.Невоспалительные заболевания внутреннего уха**

**Отосклероз –** заболевание костной ткани лабиринта неясной этиологии, которым заболевают преимущественно женщины молодого возраста. Ухудшение наступает во время беременности и инфекционных заболеваний.

При патологоанатомическом исследовании обнаруживают нарушение минерализации костной ткани с образованием отосклеротических очагов в области окна преддверия и передней ножки стремени.

*Клинически* заболевание проявляется прогрессирующим понижением слуха и шумом в ушах. Слух снижается в начале по типу нарушения звукопроводящего аппарата, в дальнейшем при вовлечении в процесс улитки поражается звуковоспринимающий аппарат. Часто отмечаются явления парадоксального слуха – пациент лучше слышит в шумной обстановке.

При *отоскопии* изменений со стороны барабанной перепонки не отмечается. Обращает на себя внимание истончение кожи наружного слухового прохода и отсутствие серы.

*Лечение* хирургическое, операция получила название *стапедопластики*. Подвижность звукопроводящей системы восстанавливается путем удаления замурованного в овальном окне стремени и замены его тифлоновым протезом. В результате операции наступает стойкое улучшение слуха. Больные подлежат диспансерному учету.

**Болезнь Меньера.** Причины заболевания до настоящего времени остаются неясными, предполагается, что процесс связан с нарушением лимфообразования во внутреннем ухе.

*Клинические признаки* заболевания характерны:

* внезапный приступ головокружения, тошноты, рвоты;
* появление нистагма;
* шум в ухе, одностороннее снижение слуха.

В межприступном периоде пациент чувствует себя здоровым, однако, тугоухость постепенно прогрессирует.

*Лечение* в момент приступа – стационарное, в межприступном периоде применяется хирургическое лечение.

Поражения внутреннего уха могут возникать при сифилисе. При врожденном сифилисе поражение рецепторного аппарата в виде резкого понижения слуха является одним из поздних проявлений и обнаруживается обычно в возрасте 10—20 лет. Характерным для поражения внутреннего уха при врожденном сифилисе считается симптом *Эннебера* — появление нистагма при повышении и снижении давления воздуха в наружном слуховом проходе. При приобретенном сифилисе поражение внутреннего уха чаще возникает во вторичном периоде и может протекать остро — в виде быстро нарастающего понижения слуха вплоть до полной глухоты. Иногда заболевание внутреннего уха начинается с приступов головокружения, шума в ушах и внезапно наступающей глухоты. В поздних стадиях сифилиса понижение слуха развивается более медленно. Характерным для сифилитических поражений внутреннего уха считается более резко выраженное укорочение костного звукопроведения по сравнению с воздушным. Поражение вестибулярной функции при сифилисе наблюдается реже. Лечение при сифилитических поражениях внутреннего уха специфическое. В отношении расстройств функций внутреннего уха оно тем эффективнее, чем раньше начато.

Невриномы преддверно-улиткового нерва и кисты в области мостомозжечкового угла головного мозга часто сопровождаются патологическими симптомами со стороны внутреннего уха, как слуховыми, так и вестибулярными, в связи со сдавлением проходящего здесь нерва. Постепенно появляется шум в ушах, снижается слух, возникают вестибулярные расстройства вплоть до полного выпадения функций на пораженной стороне в сочетании с другой очаговой симптоматикой. Лечение направлено на основное заболевание

**3. Тугоухость. Нейросенсорная тугоухость**

**Тугоухость**. Понижение слуха, при котором плохо или недостаточно отчетливо воспринимается речь окружающих. Причины тугоухости: хронические гнойные средние отиты и воспаления слуховой трубы, соединяющей полости среднего уха и носоглотки, отосклероз и склероз барабанной перепонки, заращение слухового прохода, аномалии развития среднего уха, последствия воспаления внутреннего уха, поражения слухового нерва, проводящих путей и слуховой области коры головного мозга, старческая тугоухость. При поражении звукопроводящего аппарата (наружное и среднее ухо) соответствующее консервативное или хирургическое лечение может значительно улучшить, а иногда и восстановить слух. При поражении звуковоспринимающего аппарата тугоухость имеет необратимый и обычно прогрессирующий характер, развивается тяжелая форма, граничащая с глухотой. Дети с восприятием разговорной речи на расстоянии меньше 2-х метров подлежат обучению в специальной школе. При меньшем поражении могут заниматься в обычной школе.

*Патология*. Типичными жалобами у пациентов с заболеваниями слуховой части внутреннего уха являются понижение слуха и шум в ушах. Заболевание может начинаться остро (*острая нейросенсорная тугоухость*) или постепенно (*кохлеарный неврит, хронический кохлеит*). При поражении слуха, как правило, в той или иной мере в патологический процесс вовлекается и вестибулярная часть внутреннего уха, что нашло отражение в термине «кохлеовестибулит».

*Лечение.* Общеукрепляющая терапия (инъекции алоэ, ФиБС, витаминов B1 и др.). Обучение чтению по губам, упражнения по развитию слухового восприятия с помощью специальной усиливающей аппаратуры.

Различают *кондуктивную* и *нейросенсорную* тугоухость. Кондуктивная тугоухость обусловлена изменением подвижности барабанной перепонки и цепи слуховых косточек, чаще всего вследствие острого и хронического среднего отита (перфорация барабанной перепонки, рубцы в барабанной полости), отосклероза, нарушения функции слуховой (евстахиевой) трубы, аденоидов и др. *Нейросенсорная* тугоухость развивается при повреждении чувствительных нервных клеток внутреннего уха, слухового нерва и центральных образований слуховой системы. Причинами этих повреждений в первую очередь являются побочное действие антибиотиков аминогликозидного ряда (неомицина, канамицина, мономицина и др.), стрептомицина и ряда мочегонных препаратов, особенно в сочетании с антибиотиками (снижение слуха могут вызывать препараты салициловой кислоты, но, как правило, слух восстанавливается полностью после их отмены), воздействие промышленного, бытового и транспортного шума, наследственная патология, возрастные атрофические изменения в периферических и центральных отделах слухового анализатора (старческая тугоухость или пресбиакузис). *Нейросенсорная* тугоухость может возникать как осложнение некоторых инфекционных болезней (гриппа, скарлатины, кори и др.), а также вследствие интоксикации организма окисью углерода, ртутью, свинцом и др. Наряду с врожденными и хроническими медленно развивающимися формами тугоухости в последние годы стали выделять как самостоятельную нозологическую единицу острую, или внезапную, *нейросенсорную* тугоухость. Предполагают, что причиной ее бывают главным образом сосудистые расстройства или воздействие вируса.

**4. Повреждение слуховой области коры головного мозга. Поражения проводникового отдела слухового анализатора**

Поражения проводникового отдела слухового анализатора могут возникнуть на любом его отрезке. Наиболее частыми являются заболевания первого неврона, объединяемые в группу, получившую наименование *невритов слухового нерва.* Это наименование носит несколько условный характер, так как в данную группу включает не только заболевания ствола слухового нерва, но и поражения нервных клеток, входящих в состав спирального нервного узла, а также некоторые патологические процессы в клетках кортиева органа.

Биполярные нервные клетки спирального узла очень чувствительны ко всякого рода вредным влияниям. Они легко подвергаются дегенерации (перерождению) при воздействии химических ядов, в частности при интоксикации некоторыми лекарственными веществами, бытовыми и промышленными ядами.

Процесс дегенерации иногда становится восходящим и распространяется на центральные отростки биполярных клеток, т.е. на нервные волокна, составляющие самый ствол слухового нерва. Заболевания ствола слухового нерва возникают также вследствие перехода воспалительного процесса с мозговых оболочек на оболочку нерва при менингите. Такой переход происходит обычно в том месте, где слуховой нерв выходит из внутреннего слухового прохода и входит в мозг, проникая через мозговые оболочки. В результате воспалительного процесса происходит гибель всех или части волокон слухового нерва и возникает соответственно полная или частичная потеря слуха.

Проводящие слуховые пути в головном мозгу могут страдать при врожденных аномалиях и при различных заболеваниях и повреждениях мозга. Во всех случаях такие поражения обычно не бывают изолированными, т. е. не ограничиваются нарушениями только слуховых путей, а сопровождаются и другими мозговыми расстройствами. Из заболеваний здесь следует отметить кровоизлияния, опухоли, воспалительные процессы в мозговой ткани (энцефалит) при различных инфекционных заболеваниях (менингит, сифилис и др.). Характер нарушения слуховой функции находится в зависимости от места поражения. В тех случаях, когда процесс развивается в одной половине мозга и захватывает слуховые пути до их перекрестка – нарушается слух на соответствующее ухо; если при этом гибнут все слуховые волокна, то возникает полная потеря слуха на это ухо, при частичной гибели слуховых путей – большее или меньшее понижение слуха, но опять-таки лишь на соответствующее ухо.

Заболевания *слуховой области коры головного мозга*, так же как и заболевания проводящих путей, могут возникать при кровоизлияниях, опухолях, энцефалитах. Односторонние поражения ведут к понижению слуха на оба уха, больше – на противоположное.

**5. Поражение структур внутреннего уха**

Встречаются полное отсутствие лабиринта или недоразвитие отдельных его частей. В большинстве случаев отмечается недоразвитие спирального органа, чаще специфического его аппарата — волосковых клеток. Иногда волосковые клетки спирального органа недоразвиты только на отдельных участках, при этом слуховая функция может оказаться частично сохраненной в виде так называемых островков слуха. В возникновении врожденных дефектов внутреннего уха играет роль патологическое воздействие на зародыш со стороны организма матери (интоксикации, инфицирование, травмирование плода), особенно в первые месяцы беременности. Известную роль играют и генетические факторы. От врожденных пороков развития следует отличать повреждения внутреннего уха во время родов.

*Повреждения*. Изолированные механические повреждения внутреннего уха встречаются редко. Травма внутреннего уха возможна при переломах основания черепа, когда трещина проходит через пирамиду височной кости. При поперечных переломах пирамиды трещина почти всегда захватывает внутреннего уха, и такой перелом обычно сопровождается тяжелым нарушением слуховой и вестибулярной функции вплоть до полного их угасания.

Специфическое повреждение рецепторного аппарата улитки возникает при кратковременном или продолжительном воздействии звуков большой интенсивности. Длительное действие сильного шума на внутреннее ухо может приводить к нарушению слуха*.*

Патологические изменения во внутреннем ухе возникают при воздействии на организм сотрясений. При внезапных перепадах внешнего атмосферного давления или давления под водой в результате кровоизлияния во внутреннем ухе могут наступать необратимые изменения рецепторных клеток спирального органа*.*

**6. Опыт Ринне. Опыт Вебера. Проводимость (костная, воздушная) при нейросенсорной тугоухости**

Для ориентировочной оценки состояния слуха можно пользоваться шепотной и разговорной речью (речевая аудиометрия). При легкой степени тугоухости шепотная речь воспринимается больным с расстояния 1—3 *м*, разговорная — с расстояния 4 *м* и более. При средней степени тугоухости шепотная речь воспринимается с расстояния меньше 1 *м*, разговорная речь — с расстояния 2—4 *м*. При тяжелой степени тугоухость шепотная речь, как правило, вовсе не воспринимается, разговорная воспринимается с расстояния менее 1 *м*. Более точное определение степени понижения слуха осуществляется с помощью тональной аудиометрии. При этом к легкой степени тугоухости относят потерю слуха на тоны речевого диапазона в пределах 40 *дБ*, к средней степени — около 60 *дБ*, к тяжелой — около 80 *дБ*. Большую потерю слуха относят к глухоте.

В диагностике тугоухость не утратили своего значения камертоны. Их используют преимущественно в условиях поликлиники, и особенно при необходимости обследования больного на дому. Для определения слухового порога (минимальная интенсивность звука, еще воспринимаемая ухом испытуемого при воздушном проведении), характеризующего остроту слуха, камертон помещают у входа в наружный слуховой проход таким образом, чтобы ось камертона (поперечная линия между его браншами) находилась на одной линии с осью слухового прохода в непосредственной близости от него; при этом камертон не должен касаться козелка и волос. Для определения слухового порога в условиях костной проводимости (опыт Швабаха) используют камертоны с числом колебаний 128 и 256 в 1 *мин*; ножку камертона прижимают к сосцевидному отростку или к середине теменной области и измеряют время восприятия испытуемым звука. Сопоставление длительности звучания камертона при *воздушном и костном проведении* (*опыт Ринне*) позволяет дифференцировать кондуктивную и *нейросенсорую* тугоухость; при кондуктивной тугоухости звук камертона при воздушном проведении воспринимается дольше, чем при костном, — положительный *опыт Ринне*; при *нейросенсорной тугоухости* опыт *Ринне* также положителен, но цифровые значения звукопроведения камертонов меньше, чем в норме.

*Опыт Вебера*: при помещении ножки камертона на среднюю линию головы у больных с нейросенсорной тугоухостью звук ощущается (латерализуется) в лучше слышащем ухе. Уточнению диагноза способствует исследование восприятия звука камертона при костном проведении в условиях повышения давления в наружном слуховом проходе (опыт Желле) или закрытия наружного слухового прохода влажным пальцем (проба Бинга).

Выявление тугоухости у детей раннего возраста представляет значительные трудности, т.к. ребенок не может дать ответа о наличии или отсутствии слухового ощущения. В последнее время исследование слуха у детей проводят с использованием вычислительной техники путем регистрации слуховых вызванных потенциалов, представляющих собой электрический ответ на звуковую стимуляцию, различный в зависимости от места отведения потенциала и его параметров (компьютерная аудиометрия). По слуховым вызванным потенциалам можно судить о наличии слуховой реакции у ребенка любого возраста, а при необходимости — и у плода. Кроме того, это исследование позволяет сделать объективное заключение о степени тугоухости, месте поражения слухового пути, а также оценить перспективы реабилитационных мероприятий. Более широкое распространение в аудиологической практике получил метод объективной оценки слуха у детей по данным измерения акустического сопротивления (импеданса) среднего уха.

Основной метод лечения нейросенсорной тугоухости - консервативный: медикаментозная терапия, физиотерапия, однако при хронической нейросенсорной тугоухости оно, как правило, малоэффективно. Лишь некоторые формы острой (внезапной) нейросенсорной тугоухости на ранних этапах развития поддаются лечению. Реабилитация больных с хронической нейросенсорной тугоухостью осуществляется главным образом путем слухопротезирования, которое позволяет улучшить слух далеко не у всех больных.

В профилактике тугоухости большое значение имеет массовое обследование различных контингентов населения. Его проводят широкодоступными и быстровыполнимыми методами (например, с помощью тональной аудиометрии на 3—4 частотах) у лиц, занятых в шумном производстве, среди групп населения с факторами риска возникновения нарушений слуха (например, при браках между близкими родственниками), в профессиональных коллективах, связанных по роду работы с восприятием специальных акустических сигналов. Особое значение имеет раннее выявление признаков тугоухости у детей, т.к. вовремя не обнаруженные слуховые нарушения приводят к задержке формирования речи у ребенка, отставанию его в интеллектуальном развитии и, в конечном счете — к инвалидности, требующей длительной и не всегда успешной реабилитации. При своевременном установлении дефекта слуха и идентификации степени его выраженности ребенка переводят под наблюдение специалистов-сурдопедагогов*.*

**7. Аудиограмма больных с нейросенсорной тугоухостью**

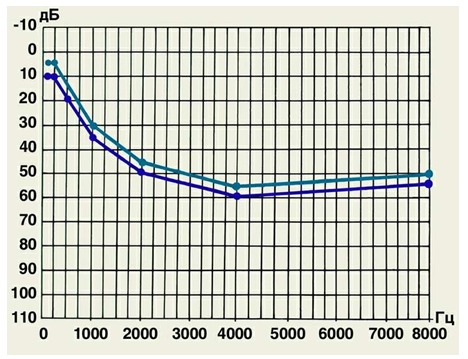


Рис. а). Аудиограмма больных с нейросенсорной тугоухостью. По вертикали — степень потери слуха в децибелах (дБ), по горизонтали — частота передаваемого пациенту тона в герцах (Гц). Сплошная линия — кривая воздушного, а пунктирная — костного проведения звуков.

**Литература**

1.Ананьева С. В. Болезни уха, горла, носа. - Ростов, н/Д: Феникс, 2006.

2.Нейман Л. В., Богомильский М. Р. Анатомия, физиология и патология органов слуха и речи: Учеб. для студ. высш. пед. учеб. заведений / Под ред. В. И. Селиверстова. – М.: Гуманит. Изд. Центр ВЛАДОС, 2001.