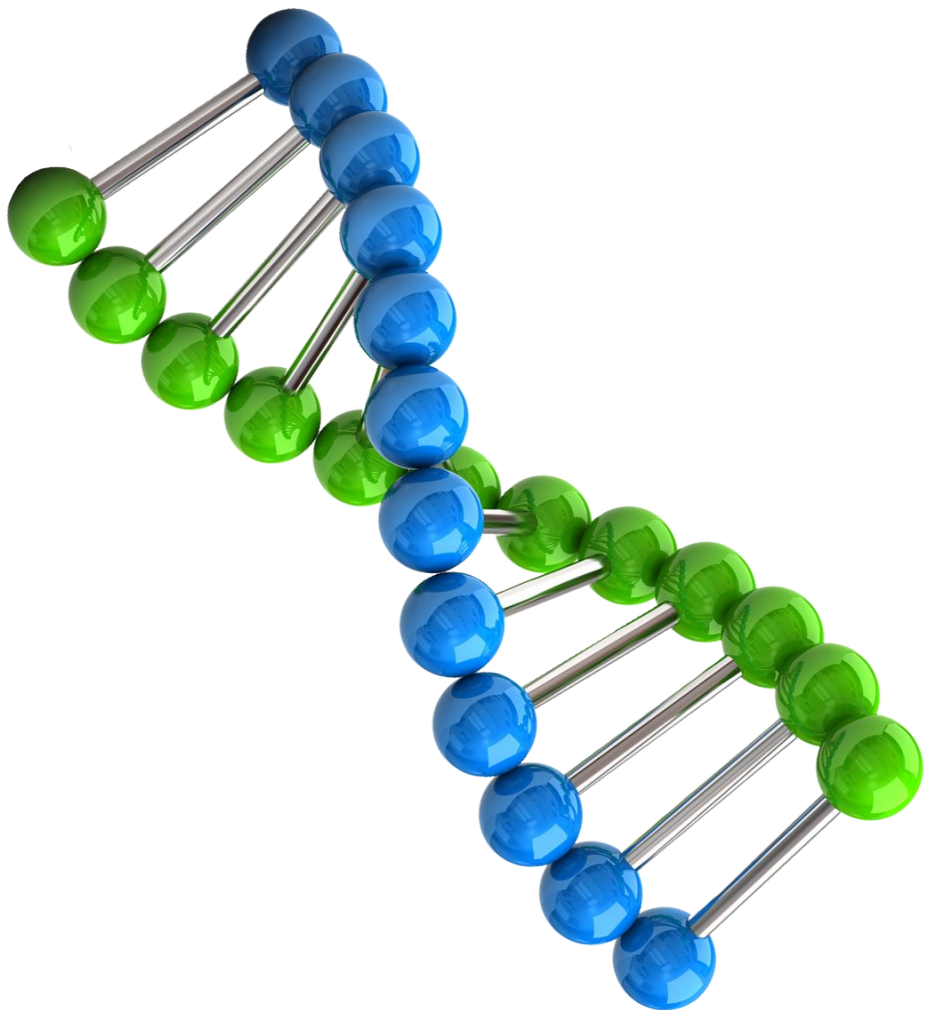


Синдром Пендред



Студент 2-го года заочной формы обучения
направления подготовки 44.04.04

«Специальное (дефектологическое) образование»

Магистерская программа:

«Современные технологии инклюзивного образования»

Кадулина Алёна Викторовна



Синдром Пендреда – генетически обусловленное состояние, при котором дети теряют слух в раннем возрасте. Иногда заболевание поражает щитовидную железу и может дополнительно привести к нарушению равновесия. Синдром был назван в честь врача Пендреда, который первым описал несколько таких клинических случаев.

Как синдром Пендреда влияет на весь организм?

- ✓ У детей с *синдромом Пендреда* может быть увеличена щитовидная железа. Такое состояние называется зобом. Сама щитовидная железа имеет небольшие размеры и похожа на бабочку, располагается спереди на шее.
- ✓ При *синдроме Пендреда* может страдать вестибулярный аппарат. Это проявляется нарушением равновесия и иногда координации у пациентов. Поражение вестибулярного аппарата у малышей может проявиться тем, что они позднее встанут на ножки и начнут ходить.



Причины возникновения синдрома Пендредда

Синдром Пендредда может быть вызван мутацией в гене SLC26A4, который расположен в седьмой хромосоме. Поскольку этот ген рецессивный, то ребенку нужно получить два таких гена, по одному от каждого родителя. Поскольку родители несут только один ген SLC26A4, то синдром Пендередда у них никак не проявляется.

Те пары, которым известно о носительстве **данного гена**, во время планирования беременности нужно обязательно проконсультироваться с генетиком. Возможным признаком наличия этого гена могут быть относительно молодые родственники, имеющие плохой слух.



Как диагностируют синдром Пендреда?

Для выставления диагноза «синдром Пендреда» ребенка осматривают ЛОР-врач и генетик. Они определяют остроту слуха и степень его потери, задают родителям вопросы:

- ✓ Когда началось снижение слуха?
- ✓ Со временем ребенок стал слышать хуже?
- ✓ Ухудшение слуха наступило внезапно или нарастало постепенно?



ЛОР-врач может назначить ребенку *магнитно-резонансную томографию и компьютерную томографию*, чтобы отследить характерные изменения во внутреннем ухе. *Одним из признаков* может быть меньшее количество завитков в улитке. В нормальной улитке два с половиной оборота, тогда как у пациентов с синдромом Пендредда может быть всего полтора оборота.

Другим структурным признаком синдрома Пендредда может стать расширенный вестибулярный канал. Внутри этого канала находится заполненная жидкостью трубка, которая называется эндолимфатический проток. На конце этой трубки располагается эндолимфатический мешок. У пациентов с синдромом Пендерреда обе эти структуры тоже увеличены.

Как можно вылечить синдром Пендреда?

Каждого пациента обязательно консультируют:

 отоларинголог,

 эндокринолог,

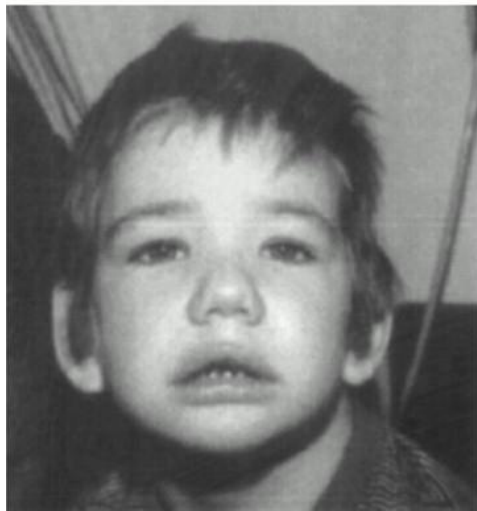
 генетик,

 логопед.

Детей с **синдромом Пендреда** нужно как можно раньше обучить языку жестов и при необходимости умению пользоваться слуховым аппаратом. Многие пациенты с синдромом Пендреда из-за значительной потери слуха проходят оперативное лечение, в ходе которого им ставят имплант вместо пораженной улитки. Хотя такой имплант не может восстановить слух полностью, он дает пациенту возможность сохранить некоторый процент слуха и чувствовать себя в обществе гораздо лучше.







Спасибо за внимание

