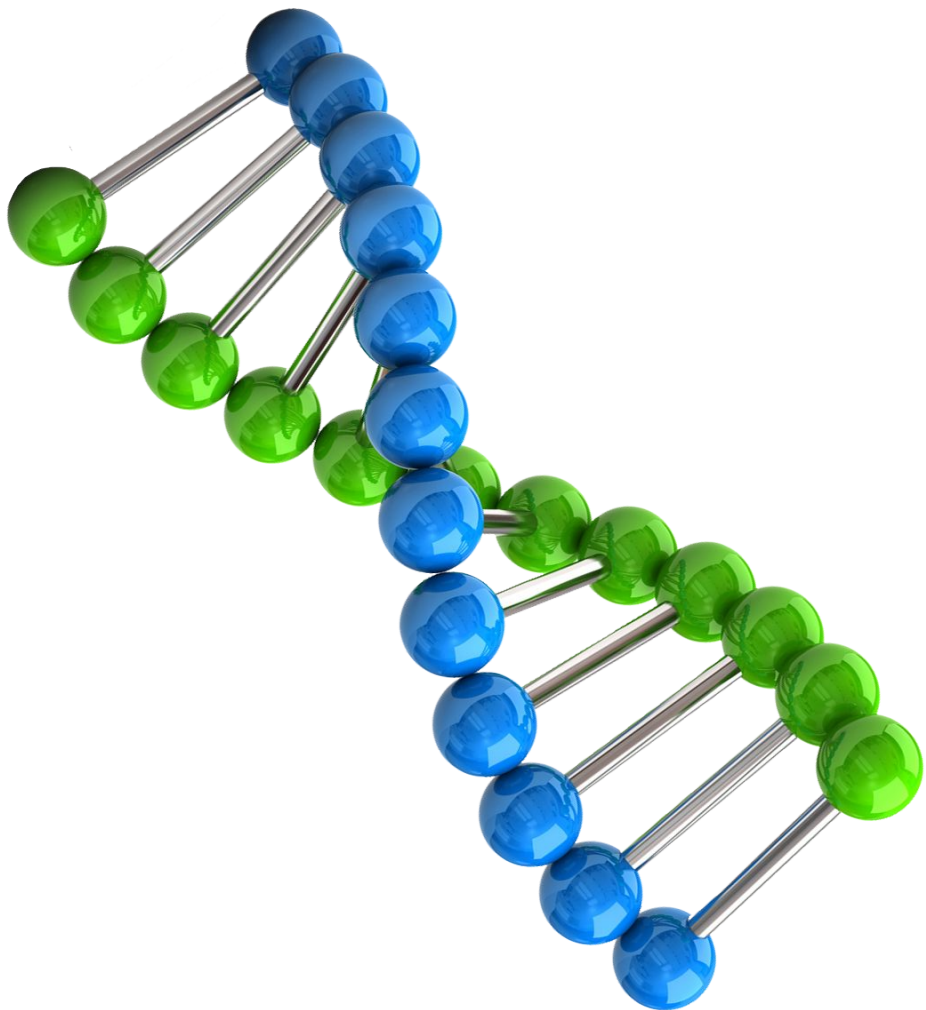


Синдром Пендреда



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 Пендреда

Синдром Пендреда 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 Пендереда 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 Пендреда может быть всего полтора оборота.

Другим структурным признаком *синдрома Пендреда* 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 Пендереда обе эти структуры тоже увеличены.

Как можно вылечить синдром Пендреда?

Каждого пациента обязательно консультируют:

 отоларинголог,

 эндокринолог,

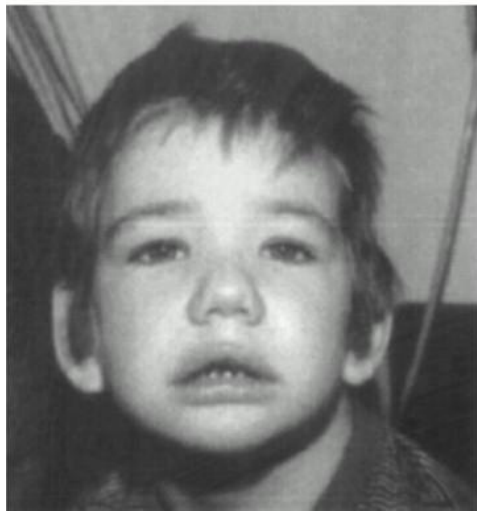
 генетик,

 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

