

# Методические рекомендации для педагогических работников общеобразовательных организаций, обучающихся детей с проблемами слуха.

## Анатомо-физиологические основы слуха

### и его нарушения

Слух - это отражение действительности в форме звуковых явлений. Слух живых организмов развивался в процессе их взаимодействия с окружающей средой с целью обеспечения адекватного для выживания восприятия и анализа акустических сигналов из неживой и живой природы, сигнализирующих о том, что происходит в окружающей среде. Звуковая информация особенно незаменима там, где зрение бессильно, что позволяет заблаговременно получать достоверные сведения обо всех живых организмах до встречи с ними.

Слух реализуется через деятельность механических, рецепторных и нервных структур, преобразующих звуковые колебания в нервные импульсы. Эти структуры составляют в совокупности слуховой анализатор - вторую по значимости сенсорную аналитическую систему в обеспечении адаптивных реакций и познавательной деятельности человека. С помощью слуха восприятие мира становится ярче и богаче, поэтому снижение или лишение слуха в детстве существенным образом сказывается на познавательной и мыслительной способности ребёнка, формировании его интеллекта.

Анализатором (сенсорной системой) называют часть нервной системы, состоящую из множества специализированных воспринимающих рецепторов, а также промежуточных и центральных нервных клеток и связывающих их нервных волокон. Для возникновения слуховых ощущений необходимо наличие следующих структурно-функциональных элементов:

- рецепторного (периферический) аппарат - это наружное, среднее и внутреннее ухо;
- проводникового (средний) аппарат - слуховой нерв;
- центрального (корковый) аппарат - слуховые центры в височных долях больших полушарий.

Орган слуха человека (Рис. 1) улавливает (наружное ухо), усиливает (среднее ухо) и воспринимает (внутреннее ухо) звуковые колебания, представляя собой, по сути, дистантный анализатор, периферический (сенсорный) отдел которого располагается в пирамиде височной кости (улитке).

Наружное ухо включает ушную раковину и наружный слуховой проход, который заканчивается плотной фиброзной мембраной - барабанной перепонкой, являющейся границей между наружным и средним ухом. Ушная раковина служит коллектором звуковых волн и определителем направления источника звука при слушании двумя ушами (бинауральный слух). Оба уха выполняют одну работу, но не сообщаются, что способствует более полному получению информации. Слуховой проход является не только проводником звуков, но и резонатором в диапазоне речевых частот от 2 000 до 2

500 Гц. Звук усиливается на эти частоты от 5 до 10 децибелов. Продольные колебания воздуха, несущие звук, вызывают механические колебания барабанной перепонки, но для того, чтобы быть переданными мембране окна улитки, отделяющей среднее ухо от внутреннего, и далее - эндолимфе внутреннего уха, эти колебания должны быть существенно усилены.

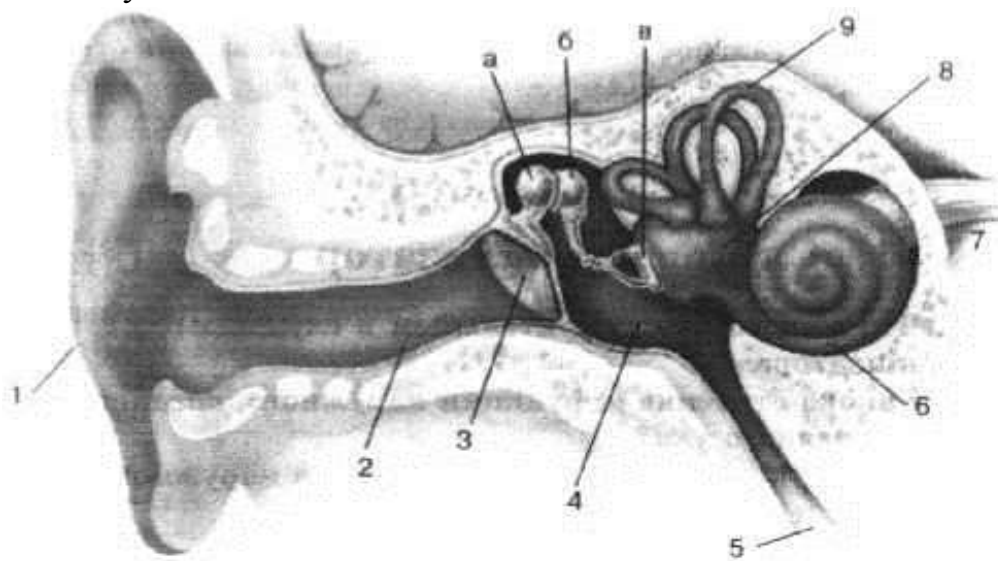


Рис. 1 Строение уха

Наружное ухо: 1 - ушная раковина; 2 - слуховой проход; 3 - барабанная перепонка. Среднее ухо: 4 - полость среднего уха; 5 - слуховая труба; косточки среднего уха: молоточек (а), наковальня (б), стремечко (в); Внутреннее ухо: 6 - улитка; 7 - слуховой нерв. Вестибулярный аппарат: 8 - преддверие с мешочками; 9 – полукружные каналы.

Среднее ухо - усилитель звуковых колебаний, уловленных ухом. Звукопроводящий аппарат человека - весьма совершенная механическая система. Она способна отвечать на минимальные колебания воздуха и проводить их к звуковоспринимающей системе, где осуществляется первичный анализ звуковой волны. Колебания барабанной перепонки, преобразующей воздушные звуковые волны в механические колебания, передаются на находящиеся в полости среднего уха, сочленяющиеся между собой слуховые косточки - молоточек, наковальню и стремечко (Рис. 1). Эта система слуховых косточек обеспечивает, по новейшим данным, усиление проходящего с барабанной перепонки звука в 20-25 раз, что позволяет преодолеть сопротивление мембраны овального окна, отделяющего полость среднего уха от полости внутреннего, и передать колебания эндолимфе внутреннего уха. Роль барабанной перепонки и слуховых косточек сводится к трансформации воздушных колебаний большой амплитуды и относительно малой силы в колебания ушной эндолимфы с относительно малой амплитудой, но большим давлением.

При звуках большой интенсивности система сочленения слуховых косточек приобретает защитное, амортизирующее значение. Основной путь доставки звуков к

улитке - воздушный, второй путь костный. В этом случае звуковая волна непосредственно действует на кости черепа.

Одно из важных условий нормальной воздушной передачи звуков - отсутствие разности в давлении по обе стороны барабанной перепонки, что обеспечивается вентиляционной способностью слуховой («евстахиевой») трубы. Последняя имеет длину 3,5 см и ширину всего 2 мм, и соединяет в виде канала барабанную полость с носоглоткой. При глотании этот проход открывается, вентилируя среднее ухо и происходит уравнивание давления в нём с атмосферным.

Наиболее сложное строение имеет внутреннее ухо. Расположенное в каменистой части височной кости, оно представляет собой костный лабиринт, внутри которого находится перепончатый лабиринт из соединительной ткани. Перепончатый лабиринт как бы вставлен в костный лабиринт и, в общем, повторяет его форму. Между костным и перепончатым лабиринтами находится перилимфа, внутри перепончатого - эндолимфа. Во внутреннем ухе различают три отдела: улитку, преддверие улитки и полукружные каналы, но сенсорным аппаратом слуха является лишь улитка. Два другие образования относятся к системе вестибулярного анализатора.

Орган слуха находится в улитке (Рис. 2), которая представляет собой спиральный костный канал, который спирально завивается вокруг костного стержня конусообразной формы на 2,5-2,75 завитка, и слепо заканчивается в области вершины пирамиды.

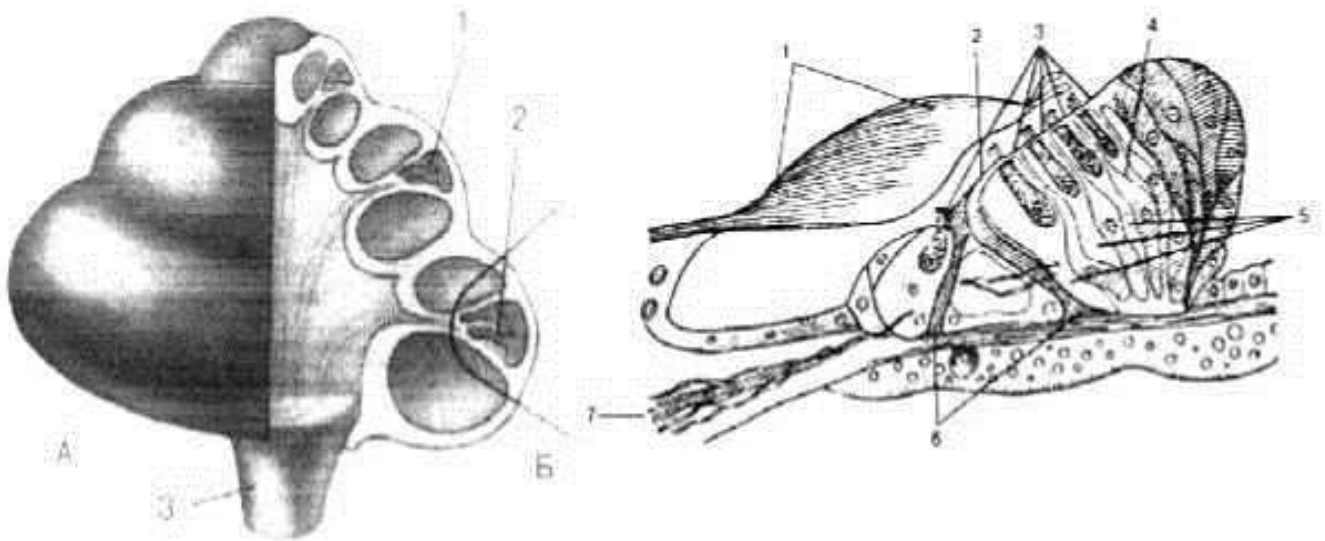


Рис. 2. Спиральный орган в улитке

А - вскрытая улитка: 1 - положение спирального органа в улитке; 2 – основная мембрана; 3 - слуховой нерв. Б - спиральный орган: 1 - покровная мембрана; 2 - ретевидная мембрана; 3 - наружные и внутренние волосковые клетки; 4 – опорные клетки; 5 - волокна кохлеарного нерва (в поперечном разрезе); 6 - наружные и внутренние столбы; 7 - кохлеарный нерв.

Спиральный канал улитки имеет длину 28-30 мм. По диаметру в начальном отделе спиральный канал широкий (6 мм), а по мере приближения к верхушке улитки постепенно суживается, достигая 2 мм. От стержня, вокруг которого проходит этот канал, в просвет последнего, отходит костная спиральная базилярная (основная) пластинка и, направляясь в сторону периферической стенки спирального канала, заканчивается, не доходя до нее, на середине поперечника канала. От свободного края костной спиральной пластинки к противоположной стенке улитки на всем протяжении натянута базилярная пластинка, которая является частью перепончатой улитки. Таким образом, спиральный канал улитки продольными перегородками оказывается разделённым на верхнюю (лестница преддверия), среднюю (спиральный орган) и нижнюю (барабанная лестница) части, заполненные эндолимфой. Рецепторы слуха находятся в базилярной пластинке спирального органа, расположенного в средней части канала (Рис. 2 (А)).

Базилярная пластинка состоит из примерно 20 тысяч тонких эластичных волокон, натянутых в виде струн различной длины между костным спиральным гребнем и наружной стенкой улитки (наподобие музыкального инструмента - арфы). У начального завитка улитки волокна короче и тоньше, а у последнего - длиннее и толще. Натяжение волокон постепенно ослабевает от основания к верхушке улитки. Связь между волокнами весьма слабая, и поэтому возможно изолированное колебание отдельных участков мембраны. В колебание вовлекаются только те волоски, которым сродни частоты поступившего сигнала (по типу явления резонанса). Чем меньше колеблющихся волосков, чем ближе они расположены к окну преддверия, тем ниже по частоте звук.

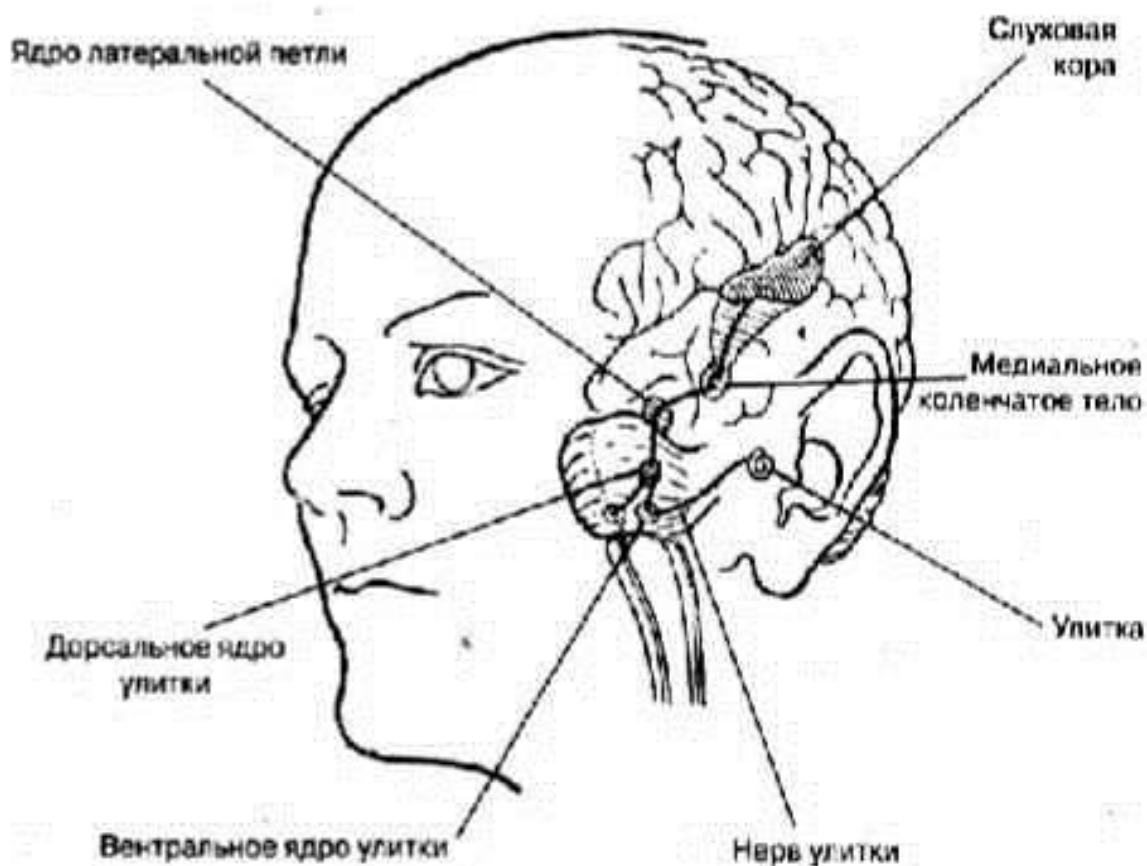


Рис. 3. Слуховой анализатор

К слуховым волоскам подходят дендриты волосковых (биполярных) чувствительных клеток, входящих в состав спирального узла, расположенного тут же, в центральной части улитки. Аксоны же биполярных (волосковых) клеток спирального (улиткового) узла формируют слуховую ветвь преддверно-улиткового нерва (УШ пара черепно-мозговых нервов), идущего к ядрам слухового анализатора, расположенным в мосту (второй слуховой нейрон), подкорковым слуховым центрам в четверохолмии (третий слуховой нейрон) и корковому центру слуха в височной доле каждого полушария (Рис. 3), где формируются слуховые ощущения. Всего в слуховом нерве примерно 30 000-40 000 афферентных волокон. Колеблющиеся волосковые клетки вызывают возбуждение лишь в строго определённых волокнах слухового нерва, а значит, и в строго определённых нервных клетках коры головного мозга.

Каждое полушарие получает информацию от обеих ушей (бинауральный слух), благодаря чему становится возможным определять источник звука и его направление. Если звучащий предмет находится слева, то импульсы от левого уха приходят в мозг раньше, чем от правого. Эта небольшая разница во времени и позволяет не только определять направление, но и воспринимать звуковые источники из разных участков пространства. Такое звучание называется объёмным или стереофоническим.

Для слухового анализатора адекватным раздражителем является звук. Основными характеристиками каждого звукового тона являются частота и амплитуда звуковой волны. Чем больше частота, тем звук выше по тону. Сила же звука, выражаемая его

громкостью, пропорциональна амплитуде и измеряется в децибелах (дБ). Человеческое ухо способно воспринимать звук в диапазоне от 20 герц (Гц) до 20 000 герц (Гц) (дети - до 32 000 Гц). Наибольшей возбудимостью ухо обладает к звукам частотой от 1000 до 4000 Гц. Ниже 1000 и выше 4000 Гц возбудимость уха сильно снижается.

Звук силой до 30 дБ слышен очень слабо, от 30 до 50 дБ соответствует шёпоту человека, от 50 до 65 дБ - обыкновенной речи, от 65 до 100 дБ - сильному шуму, 120 дБ - «болевого порога», а 140 дБ - вызывает повреждения среднего (разрыв барабанной перепонки) и внутреннего (разрушение кортиева органа) уха.

Порог слышимости речи у детей 6-9 лет - 17-24 дБ, у взрослых 7-10 дБ. При утрате способности воспринимать звуки от 30 до 70 дБ наблюдаются затруднения при разговоре, ниже 30 дБ - констатируют почти полную глухоту.

Различные возможности слуха оцениваются дифференциальными порогами (ДП), т. е. улавливанием минимально изменяемых какого-либо из параметров звука, например, его интенсивности или частоты. У человека дифференциальный порог по интенсивности равен 0,3-0,7 дБ, по частоте 2-8 Гц.

Кость хорошо проводит звук. При некоторых формах глухоты, когда слуховой нерв не поврежден, звук проходит через кости. Глухие иногда могут танцевать, слушая музыку через пол, воспринимая её ритм ногами. Бетховен слушал игру на рояле через трость, которой он опирался на рояль, а другой конец держал в зубах. При костнотканевом проведении, можно слышать ультразвуки - звуки с частотой свыше 50 000 Гц.

При длительном действии на ухо сильных звуков (2-3 минуты) острота слуха понижается, а в тишине - восстанавливается; для этого достаточно 10-15 секунд (слуховая адаптация).

Временное снижение слуховой чувствительности с более длительным периодом восстановления нормальной остроты слуха, так же возникающее при длительном воздействии интенсивных звуков, но восстанавливающееся после кратковременного отдыха, носит название слухового утомления. Слуховое утомление, в основе которого лежит временное охранительное торможение в коре головного мозга, это физиологическое явление, носящее защитный характер против патологического истощения нервных центров. Не восстанавливающееся после кратковременного отдыха слуховое утомление, в основе которого лежит стойкое запредельное торможение в структурах головного мозга, носит название слухового переутомления, требующее для его снятия проведения целого ряда специальных лечебно-оздоровительных мероприятий.

Под влиянием звуковых волн в мембранах и жидкости улитки происходят сложные перемещения. Изучение их затруднено как малой величиной колебаний, так и слишком малым размером улитки и глубиной ее расположения в плотной капсуле лабиринта. Еще труднее выявить характер физиологических процессов, происходящих при трансформации механической энергии в нервное возбуждение в рецепторе, а также в нервных проводниках и центрах. В связи с этим существует лишь ряд гипотез (предположений), объясняющих процессы звуковосприятия.

Самая ранняя из них - теория Гельмгольца (1863 г.). По этой теории в улитке возникают явления механического резонанса, в результате которого сложные звуки разлагаются на простые. Тон любой частоты имеет свой ограниченный участок на основной мембране и раздражает строго определенные нервные волокна: низкие звуки вызывают колебание у верхушки улитки, а высокие - у её основания.

Согласно новейшей гидродинамической теории Бекеши и Флетчера, которая в настоящее время считается основной, действующим началом слухового восприятия является не частота, а амплитуда звука. Амплитудному максимуму каждой частоты в диапазоне слышимости соответствует специфический участок базилярной мембраны. Под влиянием звуковых амплитуд в лимфе обеих лестниц улитки происходят сложные динамические процессы и деформации мембран, при этом место максимальной деформации соответствует пространственному расположению звуков на основной мембране, где наблюдались вихревые движения лимфы. Сенсорные клетки сильнее всего возбуждаются там, где амплитуда колебаний максимальна, поэтому разные частоты действуют на различные клетки.

В любом случае, приводимые в колебание волосковые клетки, касаются кроющей мембраны и изменяют свою форму, что приводит к возникновению в них потенциала возбуждения. Возникающее в определенных группах рецепторных клеток возбуждение в виде нервных импульсов распространяется по волокнам слухового нерва в ядра ствола мозга, подкорковые центры, расположенные в среднем мозге, где информация, содержащаяся в звуковом стимуле, многократно перекодируется по мере прохождения через различные уровни слухового тракта. В ходе этого процесса нейроны того или иного типа выделяют «свои» свойства стимула, что обеспечивает довольно специфичную активацию нейронов высших уровней. По достижении слуховой зоны коры, локализуемой в височных долях (поля 41 - первичная слуховая кора и 42 - вторичная, ассоциативная слуховая кора по Бродману), эта многократно перекодированная информация преобразуется в слуховое ощущение. При этом в результате перекреста проводящих путей звуковой сигнал из правого и левого уха попадает одновременно в оба полушария головного мозга.

Развитие периферических и подкорковых отделов слухового анализатора в основном заканчивается к моменту рождения, и слуховой анализатор начинает функционировать уже с первых часов жизни ребёнка. Первая реакция на звук проявляется у ребёнка расширением зрачков, задержкой дыхания, некоторыми движениями. Затем ребёнок начинает прислушиваться к голосу взрослых и реагировать на него, что связано уже с достаточной степенью развития корковых отделов анализатора, хотя завершение их развития происходит на довольно поздних этапах онтогенеза. Во втором полугодии ребёнок воспринимает определённые звуко сочетания и связывает их с определёнными предметами или действиями. В возрасте 7-9 месяцев малыш начинает подражать звукам речи окружающих, а к году у него появляются первые слова.

У новорожденных восприятие высоты и громкости звука снижено, но уже к 6-7 мес. звуковое восприятие достигает нормы взрослого, хотя функциональное развитие

слухового анализатора, связанное с выработкой тонких дифференцировок на слуховые раздражители, продолжается до 6-7 лет. Наибольшая острота слуха свойственна подросткам и юношам (14-19 лет), затем постепенно снижается.

Особая роль слухового анализатора у человека связана с членораздельной речью, поскольку слуховое восприятие является её основой. Любые нарушения слуха в период становления речи ведут к задержке в развитии или к глухоноте, хотя весь артикуляционный аппарат у ребёнка остаётся не нарушенным.

Нарушения слуха - это незаметное препятствие, которое может иметь далеко идущие психологические и социальные последствия. Больные со сниженным слухом или страдающие полной глухотой сталкиваются со значительными трудностями. Отрезанные от словесной коммуникации, они во многом утрачивают связь с близкими и другими окружающими их людьми и существенно изменяют свое поведение. С задачами, за решение которых отвечает слух, другие сенсорные каналы справляются крайне неудовлетворительно, поэтому слух – это важнейшее из человеческих чувств, и его потерю нельзя недооценивать. Он требуется не только для понимания речи окружающих, но и для умения говорить самому. Глухие от рождения дети не учатся говорить, так как лишены слуховых стимулов, поэтому глухота, возникающая до приобретения речи, относится к особенно серьезным проблемам. Невозможность говорить приводит к всеобщему отставанию в развитии, уменьшая возможности обучаться. Поэтому тугоухие от рождения дети должны начинать пользоваться слуховыми аппаратами до 18-месячного возраста.

Дети, имеющие нарушения слуха, делятся на три категории:

- глухие - это дети с тотальным выпадением слуха, среди которых выделяются глухие без речи (ранооглохшие) и глухие, сохранившие речь. К рано оглохшим детям относятся и дети с двусторонним стойким нарушением слуха. У детей с врожденным или приобретенным до речевого развития нарушением слуха в последствии глухота компенсируется другими анализаторами (наглядно-зрительными образами, вместо словесно-логических). Основная форма общения - мимика и жесты. У детей, сохранивших речь, из-за отсутствия слухового контроля она нечёткая, смазанная. У детей часто возникают нарушения голоса (неадекватная высота голоса, фальцет, гнусавость, резкость, неестественность тембра), так же встречаются нарушения речевого дыхания. В психическом плане дети неустойчивы, заторможены, с большими комплексами.

- позднооглохшие - дети с потерей слуха, но с относительно сохранной речью. Они обучаются в специальных школах по специальным программам с соответствующими ТСО для нормализации остаточного слуха (прибор для вибрации, прибор механической защиты речи). Устная речь воспринимается на слух с искажениями, поэтому возникают трудности в обучении, в подборе восприятия речи, в выражении и проговаривании речи. Эти дети замкнуты, раздражительны, владеют речью с нарушениями лексического и грамматического строя речи.



- слабослышащие - эти дети с частичной слуховой недостаточностью, затрудняющей слуховое развитие, но сохранившие возможность самостоятельно накапливать речевой запас.

По глубине нарушения слуха выделяют 4 степени:

- легкая - восприятие шепота на расстоянии 3-6 м, разговорной речи 6-8 м;
- умеренная - восприятие шепота - 1-3 м, разговорной речи 4-6 м;
- значительная - восприятие шепота - 1 м, разговорной речи 2-4 м;
- тяжелая - восприятие шепота - не бол. 5-10 см от уха, разговорной речи - не более 2 метров.

Снижение остроты слуха в силу каких-либо патологических процессов в любом из отделов слухового анализатора (гипоакузия) или потеря слуха - это наиболее частое следствие патологии слухового анализатора. Более редкими формами нарушения слуха являются гиперacusia, когда даже обычная речь вызывает болевые или неприятные звукоощущения (может наблюдаться при поражении лицевого нерва); двоение звука (диплакузия), возникающее при неодинаковом воспроизведении левым и правым ухом высоты звукового сигнала; паракузия - усиление остроты слуха в шумной обстановке, характерная для отосклероза.

Гипоакузия условно может быть связана с тремя категориями причин:

1. Нарушения проведения звука. Ослабление слуха вследствие механического препятствия для прохождения звуковых волн может быть вызвано накоплением в наружном слуховом проходе ушной серы. Она выделяется железами наружного слухового прохода и выполняет защитную функцию, но, скапливаясь в наружном слуховом проходе, образует серную пробку, удаление которой полностью восстанавливает слух. Сходный эффект даёт и присутствие инородных тел в слуховом проходе, которое особенно часто отмечается у детей. Следует отметить, что основную опасность представляет не столько присутствие инородного тела в ухе, сколько неудачные попытки его удаления.

Нарушение слуха может быть вызвано разрывом барабанной перепонки при воздействии очень сильных шумов или звуков, например, взрывной волны. В таких случаях рекомендуется открывать рот к моменту, когда произойдет взрыв. Частой причиной перфорации барабанной перепонки являетсяковыряние в ухе шпильками, спичками и другими предметами, а также неумелые попытки удаления инородных тел из уха. Нарушение целостности барабанной перепонки при сохранности остальных отделов слухового органа, сравнительно мало отражается на слуховой функции (страдает лишь восприятие низких звуков). Главную опасность несут последующие инфицирование и развитие гнойного воспаления в барабанной полости.

Потеря эластичности барабанной перепонки при воздействии производственных шумов приводит к постепенной потере остроты слуха (профессиональной тугоухости).

Воспаление тимпанально-косточкового аппарата снижает его способности по усилению звука и даже при здоровом внутреннем ухе слух ухудшается.

Воспаления среднего уха представляют опасность для слухового восприятия своими последствиями (осложнениями), которые наиболее часто отмечаются при хроническом характере воспаления (хронический средний отит). Например, вследствие образования спаек между стенками барабанной полости и перепонкой подвижность последней снижается, в результате чего возникает ухудшение слуха, шум в ушах. Очень частым осложнением как хронического, так и острого гнойного отита, является прободение барабанной перепонки. Но главная опасность таится в возможном переходе воспаления на внутреннее ухо (лабиринтит), на мозговые оболочки (менингит, абсцесс мозга), либо в возникновении общего заражения крови (сепсиса).

Во многих случаях даже при правильном и своевременном лечении, особенно хронического среднего отита, восстановления слуховой функции в полном объёме не достигается, в силу возникающих рубцовых изменений барабанной перепонки, сочленений слуховых косточек. При поражениях среднего уха, как правило, возникает стойкое понижение слуха, но полной глухоты не наступает, поскольку сохраняется костная проводимость. Полная глухота после воспаления среднего уха может развиться лишь в результате перехода гнойного процесса из среднего уха во внутреннее.

Вторичный (секреторный) отит является следствием перекрытия слуховой трубы вследствие воспалительных процессов в носоглотке или разрастания аденоидов. Находящийся в среднем ухе воздух частично поглощается его слизистой оболочкой и создаётся отрицательное давление воздуха, с одной стороны, ограничивающее подвижность барабанной перепонки (следствие - ухудшение слуха), а с другой стороны - способствующее пропотеванию плазмы крови из сосудов в барабанную полость. Последующая организация плазменного сгустка может приводить к развитию спаечного процесса в барабанной полости.

Особое место занимает отосклероз, заключающийся в разрастании губчатой ткани, чаще всего в области ниши овального окна, в результате чего стремечко оказывается замурованным в овальном окне и теряет свою подвижность. Иногда это разрастание может распространяться и на лабиринт внутреннего уха, что приводит к нарушению не только функции звукопроводения, но и звуковосприятия. Проявляется, как правило, в молодом возрасте (15-16 лет) прогрессирующим падением слуха и шумом в ушах, приводя к резкой тугоухости или даже полной глухоте.

Поскольку поражения среднего уха касаются только звукопроводящих образований и не затрагивают звуковоспринимающие нейроэпителиальные структуры, вызываемая ими тугоухость называется кондуктивной. Кондуктивная тугоухость (кроме профессиональной) у большинства больных достаточно успешно корригируется микрохирургическим и аппаратным путем.

2. Нарушения восприятия звука. В этом случае повреждены волосковые клетки кортиева органа, так что нарушено либо преобразование сигнала, либо выделение нейромедиатора. В результате страдает передача информации из улитки в ЦНС и развивается сенсорная тугоухость.

Причина - воздействие внешних или внутренних неблагоприятных факторов: инфекционные заболевания детского возраста (корь, скарлатина, эпидемический цереброспинальный менингит, эпидемический паротит), общие инфекции (грипп, сыпной и возвратный тиф, сифилис); лекарственная (хинин, некоторые антибиотики), бытовая (окись углерода, светильный газ) и промышленная (свинец, ртуть, марганец) интоксикации; травмы; интенсивное воздействие производственного шума, вибрации; нарушение кровоснабжения внутреннего уха; атеросклероз, возрастные изменения.

В силу своего глубокого расположения в костном лабиринте, воспаления внутреннего уха (лабиринтиты), как правило, носят характер осложнений воспалительных процессов среднего уха или мозговых оболочек, некоторых детских инфекций (кори, скарлатины, эпидемического паротита). Гнойные диффузные лабиринтиты в подавляющем большинстве случаев заканчиваются полной глухотой, вследствие гнойного расплавления кортиева органа. Результатом ограниченного гнойного лабиринтита является частичная потеря слуха на те или иные тоны, в зависимости от места поражения в улитке.

В некоторых случаях при инфекционных заболеваниях в лабиринт проникают не сами микробы, а их токсины. Развивающийся в этих случаях сухой лабиринтит протекает без гнойного воспаления и обычно не ведёт к гибели нервных элементов внутреннего уха. По этому полной глухоты не наступает, но нередко наблюдается значительное понижение слуха вследствие образования рубцов и сращений во внутреннем ухе.

Нарушения слуха возникают вследствие повышения давления эндолимфы на чувствительные клетки внутреннего уха, которое наблюдается при болезни Меньера. Несмотря на то, что повышение давления при этом имеет преходящий характер, снижение слуха прогрессирует не только во время обострений болезни, но и в межприступный период.

3. Ретрокохлеарные нарушения - внутреннее и среднее ухо здоровы, но нарушены либо передача нервных импульсов по слуховому нерву к слуховой зоне коры больших полушарий, либо сама деятельность корковых центров (например, при опухоли головного мозга).

Поражения проводникового отдела слухового анализатора могут возникать на любом его отрезке. Наиболее частыми являются невриты слухового нерва, под которыми понимается воспалительное поражение не только ствола слухового нерва, но и поражения нервных клеток, входящих в состав спирального нервного узла, находящегося в улитке.

Нервная ткань очень чувствительна к любым токсическим воздействиям. Поэтому очень частым следствием воздействия некоторых лекарственных (хинин, мышьяк, стрептомицин, салициловые препараты, антибиотики группы аминогликозидов и мочегонные средства) и токсических (свинец, ртуть, никотин, алкоголь, окись углерода и др.) веществ, бактериальных токсинов является гибель нервных ганглиев спирального узла, которая приводит к вторичной нисходящей дегенерации волосковых клеток кортиева органа и восходящей дегенерации нервных волокон слухового нерва, с

формированием полного или частичного выпадения слуховой функции. Причём, хинин и мышьяк имеют такое же сродство к нервным элементам слухового органа, как метиловый (древесный) спирт - к нервным окончаниям в глазу. Снижение остроты слуха в таких случаях может достигать значительной выраженности, вплоть до глухоты, а лечение, как правило, не эффективно. В этих случаях реабилитация больных происходит с помощью тренировки и использования слуховых аппаратов.

Заболевания ствола слухового нерва возникают вследствие перехода воспалительных процессов с мозговых оболочек на оболочку нерва при менингите.

Проводящие слуховые пути в головном мозгу могут страдать при врождённых аномалиях и при различных заболеваниях и повреждениях мозга. Это, прежде всего, кровоизлияния, опухоли, воспалительные процессы мозга (энцефалиты) при менингите, сифилисе и др. Во всех случаях такие поражения обычно не бывают изолированными, а сопровождаются и другими мозговыми расстройствами.

Если процесс развивается в одной половине мозга и захватывает слуховые пути до их перекреста - полностью или частично нарушается слух на соответствующее ухо; выше перекреста - наступает двустороннее понижение слуха, более выраженное на стороне, противоположной поражению, но полной потери слуха не наступает, т. к. часть импульсов поступает по сохранившимся проводящим путям противоположной стороны.

Повреждение височных долей мозга, где располагается слуховая кора, может происходить при кровоизлияниях в мозг, опухолях, энцефалитах. Затрудняется понимание речи, пространственная локализация источника звука и идентификация его временных характеристик. Однако подобные поражения не влияют на способность различать частоту и силу звука. Односторонние поражения коры ведут к понижению слуха на оба уха, больше - на противоположной стороне. Двусторонних поражений проводящих путей и центрального конца слухового анализатора практически не отмечается.

Дефекты органов слуха классифицируются следующим образом:

Аллозия - врождённое полное отсутствие или недоразвитие (на пример, отсутствие кортиева органа) внутреннего уха.

Атрезия - заращение наружного слухового прохода; при врождённом характере обычно сочетается с недоразвитием ушной раковины или полным её отсутствием. Приобретённая атрезия может быть следствием длительного воспаления кожи ушного прохода (при хроническом гноетечении из уха), либо рубцовых изменений после травм. Во всех случаях к значительному и стойкому понижению слуха ведёт лишь полное заращение слухового прохода. При неполных заращениях, когда в слуховом проходе имеется хотя бы минимальная щель, слух обычно не страдает.

Оттопыренные ушные раковины, сочетающиеся с увеличением их размера - макротия, или маленькими размерами ушной раковины - микроотия. Ввиду того, что функциональное значение ушной раковины невелико, все её заболевания, повреждения и аномалии развития, вплоть до полного отсутствия, не влекут за собой существенного нарушения слуха и имеют в основном лишь косметическое значение.

Врожденные свищи - незаращение жаберной щели, открытой на передней поверхности ушной раковины, несколько выше козелка. Отверстие малозаметно и из него выделяется тягучая, прозрачная жидкость желтого цвета.

Врожденные аномалии среднего уха - сопутствуют нарушениям развития наружного и внутреннего уха (заполнение барабанной полости костной тканью, отсутствие слуховых косточек, сращивание их). Причина врожденных дефектов уха чаще всего кроется в нарушениях хода развития зародыша. К таким факторам относится патологическое воздействие на зародыш со стороны организма матери (интоксикации, инфицирование, травмирование плода). Известную роль играет и наследственное предрасположение.

От врожденных дефектов развития следует отличать повреждения органа слуха, возникающие во время родового акта. Например, даже травмы внутреннего уха могут быть следствием сдавления головки плода узкими родовыми путями или последствиями наложения акушерских щипцов при патологических родах.

Врожденная глухота или тугоухость - это либо наследственное нарушение эмбриологического развития периферической части слухового анализатора или отдельных его элементов (наружное, среднее ухо, костная капсула лабиринта, кортиева орган); либо нарушения слуха, связанные с вирусными инфекциями, перенесенными беременной в ранние сроки (до 3-х месяцев) беременности (корь, грипп, паротит); либо последствия поступления в организм беременных токсичных веществ (хинин, салициловые препараты, алкоголь). Врожденное снижение слуха обнаруживается уже в первый год жизни ребенка: он не переходит от «гуления» к произнесению слогов или простых слов, а, напротив, постепенно полностью замолкает. Кроме того, самое позднее, к середине второго года нормальный ребенок научается поворачиваться по направлению к звуковому стимулу.

Роль наследственного (генетического) фактора в качестве причины врожденных нарушений слуха в прежние годы несколько преувеличивалась. Однако этот фактор, несомненно, имеет некоторое значение, т. к. известно, что у глухих родителей дети с врожденным дефектом слуха рождаются чаще, чем у слышащих.

Субъективные реакции на шум. Помимо звуковой травмы, т. е. объективно наблюдаемого повреждения слуха, длительное пребывание в среде, «загрязненной» избыточными звуками («звуковой шум»), ведет к повышению раздражительности, ухудшению сна, головным болям, повышению артериального давления. Дискомфорт, вызываемый шумом, в значительной степени зависит от психологического отношения субъекта к источнику звука. Например, жильца дома может раздражать игра на пианино двумя этажами выше, хотя уровень громкости объективно невелик и у других жильцов жалоб не возникает.