

Taubblindheit/Usher-Syndrom

Definition	Symptome	Ursachen	Therapie
<p>Usher-Syndrom</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hörsehbehinderung • früh einsetzende Innenohrschwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit von Geburt an, später einsetzender Verlust des Sichtfeldes (verursacht durch Reninitis Pigmentosa/Retinopathia pigmentosa - RP) <p><u>Usher-Typ 1 (USH1)</u> von Geburt an gehörlos, RP ab dem 10. Lebensjahr</p> <p><u>Usher-Typ 2 (USH2)</u> konst. bleibende hochgradige Schwerhörigkeit, RP ab der Pubertät</p> <p><u>Usher-Typ 3 (USH3)</u> späteres Einsetzen sowohl von Gehörlosigkeit als auch der RP</p>	<p>Symptome</p> <ul style="list-style-type: none"> • Nachtblindheit > langsame Einschränkung des Gesichtsfeldes > Tunnelblick > Erblindung – • Gehörlosigkeit bzw. hochgradige Schwerhörigkeit <p>Auswirkungen - Nachtblindheit - Orientierungsprobleme - Kontrastsehen ist eingeschränkt</p> <p>Auswirkungen</p> <ul style="list-style-type: none"> • Nachtblindheit • Orientierungsprobleme • Kontrastsehen ist eingeschränkt 	<p>Ursachen</p> <ul style="list-style-type: none"> • Erbkrankheit > Gendefekt - rezessive Vererbung (beide Eltern müssen Träger des defekten Gens sein) <p>Häufigkeit</p> <ul style="list-style-type: none"> • ca. 10.000 taubblinde Menschen • ca. 2.000 Menschen mit Usher-Syndrom • 1 von 70 Menschen trägt das Usher-Gen • Betroffene vererben das Usher-Syndrom nicht an ihre Kinder 	<p>Therapie</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hörhilfen (Hörgerät, CI) für die Hörschädigung • derzeit noch keine Behandlungsmittel gegen RP <p>Kommunikation</p> <ul style="list-style-type: none"> • Gebärdensprache > genügend Abstand u. ausreichende Lichtverhältnisse • bei zunehmender Erblindung Lormen od. taktile Gebärdensprache