



# Handy Handouts®

Folletos educativos gratuitos para maestros y padres

## Síndrome de Usher

por Adrienne DeWitt, M.A., CCC-SLP



**Tipo I**

La pérdida auditiva grave a profunda está presente al nacer. Noche ciega comienza en los primeros 10 años de vida. El equilibrio también afectados, lo que puede causar retrasos en sentarse y caminar.



**Tipo II**

La pérdida auditiva que va de leve a grave está presente al nacer, especialmente afectando los sonidos de alta frecuencia. Muchos de esos sonidos de alta frecuencia, como 's' y 'th', se producen en el habla, y esto afecta la capacidad de un individuo para escuchar conversaciones. Sin embargo, el sistema vestibular sigue intacto, y el equilibrio se desarrolla típicamente. Comienza la ceguera nocturna en la edad adulta.



**Tipo III**

La audición y la visión son normales al nacer. El inicio de la pérdida auditiva comienza en torno a la adolescencia o la edad adulta y progresa a una profunda pérdida de audición en la mediana edad. La pérdida de visión también comienza en torno a la adolescencia y la edad adulta temprana, y los individuos ocasionalmente sufren de déficits en el sistema vestibular.



El síndrome de Usher es un trastorno genético que afecta la audición, la vista y el equilibrio. Esta condición lleva el nombre de Charles Usher, el optometrista que documentó por primera vez la enfermedad. Es raro, ocurre en sólo 4 a 17 de cada 100.000 personas.

El síndrome de Usher causa pérdida auditiva neurosensorial, que es un tipo de pérdida auditiva generada en el oído interno. Más adelante en la vida, se produce retinitis pigmentosa (RP), lo que significa que las células sensibles a la luz en la parte posterior del ojo comienzan a deteriorar. Por lo general, esto ocurre 5-10 años después del inicio de la pérdida auditiva. La RP causa ceguera nocturna (la incapacidad para ver en la oscuridad), luego la visión del túnel, y a veces la ceguera completa. El sistema vestibular, que se encuentra en el oído interno y controla el equilibrio, también se ve afectado negativamente.

Existen tres tipos de síndrome de Usher con varios subtipos. Todos ellos tienen diferentes orígenes genéticos y presentaciones:



# Handy Handouts®

Folletos educativos gratuitos para maestros y padres  
(cont.)

Aunque no existe una cura para el síndrome de Usher, hay muchos tratamientos y estrategias ofrecidos por un equipo de profesionales, incluyendo audiólogos, especialistas en baja visión, patólogos del habla y el lenguaje, consejeros y más. Estas estrategias se implementan para mejorar la calidad de vida y la comunicación de un individuo. Las modificaciones pueden estar incluidas al ambiente de trabajo para permitir que las personas con síndrome de Usher participen.

Dependiendo de cuándo comienza la pérdida auditiva, un patólogo del habla y el lenguaje puede recomendar diferentes modalidades de comunicación. Para alguien que tiene pérdida auditiva al nacer, se puede recomendar el lenguaje de señas americano (ASL) como un modo primario de comunicación. Para alguien con una pérdida auditiva de inicio posterior, un patólogo del habla y el lenguaje puede desarrollar estrategias para que esa persona utilice la audición residual y luego la transición a otro modo de la comunicación a medida que disminuye la audición.

Dado que el síndrome de Usher causa pérdida auditiva neurosensorial, algunas personas son candidatos para implantes cocleares, que son dispositivos electrónicos implantados quirúrgicamente para restaurar la audición. Un patólogo del habla y el lenguaje puede tener rehabilitación auditiva, que ayuda a una persona con un audífono o implante coclear a percibir e interpretar el sonido.

A algunas personas también se les enseña braille para que preserven la capacidad de leer después de la pérdida de la vista. Las personas con síndrome de Usher y sus familias tienen recursos en línea que ofrecen información y apoyo. Estas son los unos pocos:

[La Coalición del Síndrome de Usher](#)

[Hellen Keller Centro para Jóvenes y Adultos Sordos y Ciegos](#)

[Centro Nacional de Sordo-Blindidad](#)



#### Recursos:

"Aural Rehabilitation for Adults," accessed April 13, 2020, from <https://hearinghealthfoundation.org/usher-syndrome-treatments>

"Treatment for Usher Syndrome," accessed April 13, 2020, from <https://hearinghealthfoundation.org/usher-syndrome-treatments>

"Understanding Usher Syndrome," accessed April 13, 2020, from <https://www.asha.org/content.aspx?id=8589967442>

"Usher syndrome," accessed April 13, 2020, from <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/usher-syndrome#resources>

Más Handy Handouts® GRATIS, visite [www.handyhandouts.com](http://www.handyhandouts.com)