

16 septiembre 2024



<https://images.app.goo.gl/PZ954WGZp4yTDzGU6>

¿Qué es el Síndrome de Usher?

El síndrome de Usher es una ciliopatía poco frecuente asociada a hipoacusia neurosensorial congénita o de inicio en la infancia y retinosis pigmentaria y en ocasiones cursa con disfunción vestibular. Es la primera causa de sordoceguera hereditaria. Dependiendo de la gravedad de la pérdida auditiva se han definido tres tipos: Usher tipo 1 se caracteriza por hipoacusia congénita profunda pero no progresiva asociada a disfunción vestibular afectando a determinados hitos del desarrollo motor y supone el 40% de los casos. Usher tipo 2 se caracteriza por hipoacusia congénita moderada o grave con progresión lenta y sin disfunción vestibular (60% de los casos). Y por último, Usher tipo 3 que supone menos del 3%, se caracteriza por una pérdida auditiva muy rápida durante los primeros diez años de vida y con disfunción vestibular en la mitad de los casos.

La retinosis pigmentaria es una distrofia de conos y bastones que aparece en la segunda o tercera década de vida y conlleva ceguera nocturna, reducción progresiva del campo visual periférico (visión túnel) y cataratas alrededor de los cincuenta años.

Es importante una intervención multidisciplinar, siendo fundamental el papel del logopeda especializado en el manejo de hipoacusia. En los casos de hipoacusia moderada o severa está indicado el uso de audífonos pero en los últimos años los implantes cocleares se están utilizando en la hipoacusia profunda. Es fundamental que su implementación sea lo más temprana posible para obtener una buena efectividad.

<https://www.orpha.net/>

Día internacional de concienciación del Síndrome de Usher desde AELFA-IF

La labor de la **investigación** y de los y las **logopedas** es crucial para contribuir a mejorar la calidad de vida y de comunicación de las personas con síndrome de Usher.

Desde AELFA-IF nos unimos a la acción y la investigación para construir **oportunidades de comunicación, salud y calidad de vida para todas las personas con Síndrome de Usher en todos los entornos.**