



## EL SÍNDROME DE USHER

Material Tomado por SOCIEVEN en agosto 2004 de la página [www.unr.edu/educ/nsip/spanish](http://www.unr.edu/educ/nsip/spanish) de la Universidad de Nevada, Proyecto Duo Sensoriales, Nevada, USA

### ¿QUÉ ES EL SÍNDROME DE USHER? (SU)

El síndrome de Usher es un desorden hereditario que implica un trastorno de la audición y un trastorno de la visión llamado retinitis pigmentosa. Algunas personas también tienen diversos problemas con el equilibrio. El síndrome de Usher pasa de padres a hijos genéticamente.

### ¿CUÁLES SON LOS DIFERENTES TIPOS DEL SÍNDROME DE USHER?

Existen tres tipos del síndrome de Usher:

- SU de tipo 1 (US1) - cuyas características incluyen lo siguiente:
  - Sordera profunda desde el nacimiento.
  - No se benefician con el uso de audífonos.
  - Problemas graves del equilibrio.
  - Los problemas de la visión empiezan a los 10 años de edad.
  - La ceguera ocurre con el tiempo.
  
- US de tipo 2 (US2) - cuyas características incluyen lo siguiente:
  - Problemas de audición de moderados a graves.
  - Normalmente se benefician con el uso de audífonos.
  - Utilizan el habla para comunicarse.
  - Equilibrio normal.
  - La retinitis pigmentosa empieza en la adolescencia.
  
- US de tipo 3 (US3) - cuyas características incluyen lo siguiente:
  - Nacen con una audición normal.

- Los problemas de audición se desarrollan en la adolescencia.
- Equilibrio casi normal.
- Sordera en la etapa tardía del adulto.
- La retinitis pigmentosa empieza aproximadamente en la pubertad.
- Ceguera a la mitad de la etapa de adulto.

## GENETICA DEL SÍNDROME DE USHER

Qué son genes?

Nuestros cuerpos están constituidos por billones de células. Cada célula tiene un núcleo en el centro. Bajo el poder de un microscopio en el núcleo pueden ser vistas algunas estructuras llamadas cromosomas. Hay 23 pares de cromosomas en cada célula. Los cromosomas están hechos de miles de genes herméticamente empacados juntos. Así como los cromosomas existen en pares, los genes también aparecen en pares. Los genes no pueden ser vistos bajo el microscopio. Los genes instruyen a la célula en cómo crecer y multiplicarse, y cómo formar todas las partes de un cuerpo humano funcional. Los cromosomas y los genes están hechos de un complejo químico llamado DNA.

La célula se divide en dos células, y todos los genes deben ser copiados exactamente para que las nuevas células tengan el mismo paquete completo de genes. Luego esas dos células se dividen en cuatro, luego en ocho, en 16... así hasta que el cuerpo humano está completamente constituido por billones de células. Ocasionalmente se cometen errores cuando los genes son copiados.

El óvulo y el espermatozoide, son células especiales que están constituidas por sólo un paquete de 23 cromosomas individuales. Cuando el óvulo y el espermatozoide se fusionan en la concepción, el embrión (bebe) posee 23 pares de cromosomas - un paquete de la madre y otro del padre. Los genes estructuran pares también. Los genes pueden actuar en forma 'dominante' o 'recesiva'.

*Ejemplo:*

Si un individuo tiene un gen 'dominante' de sordera, la instrucción que el gen codifica es manifestada por la célula, generando la presencia de una copia oyente en el mismo gen del otro cromosoma que forma el par. El individuo puede pasar la copia del gen de oyente a su hijo(a), caso en el cual el niño será oyente, el gen 'dominante' de sordera, entonces el niño será sordo. Esto ocurre, aún en el caso en que ellos hayan heredado la copia auditiva del mismo gen de su otro padre.

Sí un individuo tiene un gen 'recesivo' de sordera, luego el otro gen que forma el par actuará bajo esta instrucción, y la persona será oyente. El(la) portará un gen de la sordera, le cual puede ser pasado o no. Si dos personas tienen el mismo gen 'recesivo' de la sordera, tienen un hijo juntos, y los dos pasan éste gen, el niño será sordo. Todos los tipos de Usher que se conocen, corresponden a genes 'recesivos'.

Todo el mundo tiene por lo menos 2 o 3 genes recesivos lo cuales no funcionan apropiadamente. Esto no genera consecuencia en ellos, y continúan saludables. Porque tenemos alrededor de 100.000 genes, entonces hay una muy pequeña probabilidad de que se manifiesten y tenemos niños con alguien que tiene el mismo gen recesivo. Esta es la causa por la cual el Síndrome de Usher es poco frecuente.

El diagrama a continuación muestra las posibles consecuencias de que los dos padres oyentes tengan el mismo gen de Usher. En cada concepción, el niño tiene una de cuatro posibilidades de heredar el Síndrome de Usher, y dos de cuatro posibilidades de ser portador.

Recuerde que hay una gran variedad de tipo de Usher, cada uno causado por diferentes genes. Si los padres son portadores de genes de diferentes tipos de Síndrome de Usher, entonces es muy poco probable que el niño tenga Usher.

Por qué necesitamos estudiar la genética del Síndrome de Usher?

- Podemos adquirir conocimiento de cuáles genes están alterados en las familias con Síndrome de Usher.
- Podemos brindar consejerías más aproximadas a las familias.
- Podemos dar diagnósticos más precoces.
- Podemos eventualmente desarrollar terapias basadas en el gen alterado.

Si sabemos que una persona afectada tiene un gen de Usher o un cromosoma (por ejemplo el 14), y su compañero tiene un gen diferente de Usher en otro cromosoma (por ejemplo, 11), en ese caso es extremadamente improbable que tengan un niño con Síndrome de Usher.

También, podríamos ser capaces de hablar acerca de las personas no afectadas en una familia donde son portadores del gen de Usher, si ellos no lo saben.

El estudio de la genética esta en continuo cambio. En el presente, conocemos que al menos nueve diferentes genes pueden causar el Síndrome de Usher.

TIPO I:

Los cambios en alguno de por lo menos seis genes pueden causar Usher. Estos genes han sido etiquetados de 1A a 1F. Los genes están cada uno situado en diferentes lugares, en diferentes cromosomas. Aproximadamente el 83% de aquellos que tienen Usher tipo I aparecen como causantes de cambios en el gen tipo 1B. Este gen ha sido identificado como el 'Gen Miosina 7A'. Este gen instruye las células acerca de cómo hacer una proteína especial llamada 'Miosina 7A'.

No sabemos exactamente qué hace el gen de la miosina, pero sabemos que este se encuentra en la cima de las células ciliadas del oído interno, llamados estereocilios. Conocemos que el estereocilio responde al sonido.

Quienes tienen Síndrome de Usher pueden tener cambios en su gen miosina 7A. Estos cambios o 'mutaciones' significan que muy poca proteína es producida o que la proteína no funciona de la forma normal.

La miosina 7A esta presente también en partes de la retina, la cual se encuentra en la parte trasera del ojo, y cuando estas células están cambiando la sensibilidad del ojo de color a luz, también cambia.

Hay algunos casos en los cuales cuando la 'miosina 7 A' puede causar sordera sin pérdida visual total. También cuando los ratones tienen cambios en el gen miosina 7 A ellos sólo presentan sordera sin pérdida visual. Esto puede ser ya que en algunos casos el gen es más estable que en los pacientes

con Síndrome de Usher, entonces las funciones del ojo y del oído por un largo tiempo. Alternativamente, otros genes pueden estar ejerciendo influencia en el efecto de la 'Miosina 7 A'.

El gen es largo, entonces evidenciar sus cambios es difícil y toma un gran tiempo. Los estudios para ver los cambios no son aún fácilmente asequibles, pero pueden serlo en los próximos años, dados los avances científicos en el campo de la genética.

## TIPO II Y III

Se conoce poco acerca de los genes causantes del tipo 2 y 3, pero se conoce que hay una gran variedad de genes que causan el tipo 2.

- 2 A (común)
- 2 B (poco común)
- 2 C (raro)
- 2 D (raro)
- 2 E (raro)

Uno de los genes del tipo 2 (2 A) ha sido identificado recientemente. Lo cual significa que los científicos han determinado exactamente dónde está el gen en el cromosoma y es posible comparar esta secuencia (la naturaleza de esta instrucción) entre individuos con Usher tipo 2 e individuos oyentes / videntes. Los científicos están tratando de trabajar en la función de este gen en las células visuales y auditivas de las personas

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA EL SÍNDROME DE USHER?

Existen exámenes especiales para ayudar a diagnosticar el síndrome de Usher, como por ejemplo los siguientes:

- La electronistagmografía (su acrónimo en inglés es ENG) para detectar los problemas de equilibrio.
- La electroretinografía (su acrónimo en inglés es ERG) para detectar la retinitis pigmentosa.

## TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE USHER:

El tratamiento específico será determinado por su médico, o médicos basándose en lo siguiente:

- La edad del paciente, su estado general de salud y su historia médica.
- Que tan avanzada está la enfermedad.
- Sus expectativas para la trayectoria de la enfermedad.
- La tolerancia del paciente a determinados medicamentos, procedimientos o terapias.

- La opinión o preferencia del paciente (o de su familia).

Actualmente, no existe cura para el síndrome de Usher. El mejor tratamiento, sin embargo, es la identificación temprana de modo que puedan iniciarse tan pronto como sea posible los programas de educación. El tratamiento puede incluir lo siguiente:

- Asistencia para adaptación.
- Servicio de orientación universitaria.
- Dispositivos auxiliares, tales como los audífonos.
- Entrenamiento para la orientación y movilidad.
- Servicios de comunicación.
- Entrenamiento para una vida independiente.
- Servicios para los problemas de visión.
- Entrenamiento auditivo.

### ¿CUALES SON ALGUNOS DE LOS SÍNTOMAS DEL SÍNDROME USHER?

Los siguientes son algunos de los síntomas que pudieran indicar la presencia del Síndrome Usher y pueden ser usados con propósitos de evaluación y asesoramiento.

#### Perdida del Oído:

- Cuando nacen con pérdida del oído neural sensorial profundo para el Usher Tipo I.
- Tener pérdida moderada a severa y inclinación neural sensorial de la pérdida del oído para el Usher Tipo II.
- Tiene pérdida del oído progresiva para el Tipo Usher III.

#### Ceguera Nocturna:

- Tiene dificultades para ver cuando entran de un lugar donde hay luz brillante, rayos del sol.
- Se tropieza sobre las cosas después de haber cambios de luz o cuando la luz es muy baja.
- Se queda cerca de la luz en un cuarto oscuro o en la noche.
- Se pone en una posición donde la luz alumbre a la persona que esta hablando.
- Tiene dificultad viendo los asientos o a las personas en un cuarto oscuro (ejemplo: en el cine o en el teatro).
- Evita conversaciones en una área oscura.
- Se tropieza o pierde el equilibrio después de que un carro pasa de frente en la noche.
- Tiene dificultad leyendo en áreas donde la luz es muy baja.

#### Sensibilidad al reflejo de la luz:

- Tiende a cerrar los ojos y trata de ponerse en la sombra cuando hay luces fuertes o luz fluorescente.
- Le gusta usar anteojos aun cuando esta dentro de un edificio, pero especialmente en donde hay luces brillantes.
- Tal vez parezca torpe al salir de un edificio (cuando le dan las luces fuertes en la cara)

#### Necesita Contraste:

- Tiene dificultad leyendo copias que no están muy fuertes o copias repetidas.
- No puede ver las estrellas en la noche.
- A menudo riega el líquido cuando se lo está sirviendo.

#### Campo Visual Restringido

- Se tropieza en los escalones o las banquetas.
- Se tropieza con las personas, mesas, y sillas, etc.
- Tiene accidentes a la hora de comer con objetos que se le ponen a los lados (ejemplo, riega los vasos).
- Se asusta fácilmente, “brinca”.
- Parece sostener los ojos en diferentes direcciones cuando está viendo algunas cosas.
- Voltea la cabeza cuando está leyendo de lado a lado de la página.
- Usa los dedos para marcar cuando está leyendo una página.
- Tiene dificultad encontrando objetos pequeños que se le han caído.
- Falla al ver al tratar de ver de reojo cuando otra persona mueve la mano de lado a lado.
- Está callado o se hace hacia la orilla cuando está en grupos grandes.
- Frecuentemente pierde o falla al entender instrucciones en grupo.

#### Problemas con Agudeza

- Sostiene el libro muy cerca de los ojos o se inclina hacia adelante para leer.
- Se sienta cerca del pizarrón.

#### Problemas de Equilibrio

*(especialmente importantes para el Síndrome Usher Tipo I)*

- Aprendizaje lento para caminar (después de los 15 meses).
- Se le considera torpe.
- Pierde el equilibrio fácilmente en la oscuridad.
- No pudo aprender a montar la bicicleta o se llevó mucho tiempo aprendiendo a hacerlo.
- Tal vez tenga pérdida vestibular resultando en problemas de equilibrio o balance.

#### Otra

- Frecuentemente es el último en completar actividades de grupo.
- Exhibe ansiedad en áreas nuevas. Muchas veces el último en entrar en un cuarto.
- Tal vez tenga comportamientos repetitivos o rutinas a horas específicas.
- Falla en participar completamente en actividades de grupo asociadas con nuevas situaciones en la oscuridad o en áreas que no están bien iluminadas (ejemplo, fiestas, bailes, juegos en la intemperie).
- Frecuentemente titubea en lo alto o lo bajo de las escaleras.
- Evita correr o caminar en áreas desconocidas, especialmente en áreas donde brille el sol o en área oscura.
- Constantemente parece chequear visualmente un grupo de personas.

## QUE IMPLICA LA EVALUACION DEL SU

El primer paso para la evaluación efectiva es el de eliminar a aquellos individuos de bajo riesgo para el Síndrome Usher. Un formato de bajo Riesgo para ayudarlo en el primer paso. El segundo paso incluye el uso de la lista de comportamiento de observación para notar cambios repentinos que tal vez de la señal de pérdida de la vista. El siguiente paso es

una evaluación mas a fondo seguido por una recomendación a un doctor de la vista si fuera apropiado.

Después de que las listas de chequeo sean completadas, la enfermera o el maestro (a) de la escuela pueden hacer evaluaciones en las áreas de adaptaciones oscuras y perdida de campo visual. Estas evaluaciones pueden identificar a aquellos individuos que deberán ser recomendados para una evaluación mas a fondo por el especialista de los ojos.

Por favor recuerden los procedimientos del distrito o agencia para obtener el permiso de los padres para completar estas evaluaciones. Cualquier forma del apéndice completada como parte del proceso de evaluación deberá ser puesto en el expediente acumulativo del estudiante.

## EVALUACIONES DISPONIBLES

Si un individuo tiene perdida del oído, y se sospecha el Síndrome Usher, hay varios exámenes o evaluaciones que se pueden usar para determinar si el individuo tiene retinitis pigmentosa (RP). Algunos tipos de evaluación pueden ser completados por el maestro(a) y otros adultos interesados. Estas evaluaciones serán explicadas con mas detalle en las siguientes paginas.

Algunas evaluaciones pueden ser completados por especialistas de los ojos durante un examen regular de los ojos:

### Evaluación de Campo Visual:

Mide la vista de los lados usando una maquina llamada Perímetro Goldman. La cual indicara el campo visual (campo normal = 180 grados).

### Evaluación Psico- Física:

Indica el color, si existe, el que el individuo puede distinguir y la cantidad de contraste que se necesita para poder ser visto.

### Evaluación de Adaptación Oscura

Determina la habilidad del individuo para ver en la oscuridad y cuanto tiempo se lleva para ajustarse a la oscuridad.

### Electro retinograma (ERG)

El examen definitivo para el RP es el electro retinograma (ERG), el cual ha sido encontrado ser veraz en un 95 por ciento. El examen deberá ser administrado por un oftalmólogo. Un ERG mide la electricidad dado por impulsos del nervio en la retina del ojo. El paciente se sienta en un cuarto oscuro hasta que la vista se ajusta a la oscuridad. Luego se le pone un parche a un ojo y el otro con un lente de contacto especial. El examen el cual no causa dolor, mide las respuestas eléctricas del ojo que esta descubierto ya que esta expuesto a la luz intermitente.

## Síndrome Usher Observaciones de Comportamiento

Fecha: \_\_\_\_\_

Nombre del Participante \_\_\_\_\_

Fecha de Nacimiento: \_\_\_\_\_

Completado por: \_\_\_\_\_

### *Ceguera Nocturna*

\_\_\_\_\_ Tiene dificultad al ver cuando viene de estar en el sol.

\_\_\_\_\_ Se tropieza cuando hay cambios de luz o cuando la luz esta baja.

\_\_\_\_\_ Se mantiene cerca de la luz en un lugar oscuro o en la noche.

- \_\_\_\_\_ Se pone en posición para que la luz le dé en la cara a la persona a que esta hablando.
- \_\_\_\_\_ Tiene dificultad viendo los asientos o personas cuando esta en un cuarto oscuro (Ej. en el cine o teatro).
- \_\_\_\_\_ Evita conversaciones en áreas oscuras.
- \_\_\_\_\_ Se tropieza o pierde el balance después de que pasa un carro en la noche.
- \_\_\_\_\_ Tiene problemas al leer en áreas que no están bien iluminadas.

#### *Campo Visual Restricto*

- \_\_\_\_\_ Se tropieza en escalones o banquetas.
- \_\_\_\_\_ Se tropieza con personas, mesas, sillas etc.
- \_\_\_\_\_ Tiene accidentes a la hora de comer con objetos que se ponen a un lado (Ej. regar o botar vasos).
- \_\_\_\_\_ Se asusta fácilmente.
- \_\_\_\_\_ Pone los ojos en diferente dirección cuando esta viendo algo.
- \_\_\_\_\_ Voltea la cabeza mientras lee una pagina
- \_\_\_\_\_ Usa los dedos para marcar mientras lee.
- \_\_\_\_\_ Tiene dificultad para encontrar objetos pequeños que se han caído al suelo.
- \_\_\_\_\_ No se da cuenta del movimiento de la mano de otra persona que esta a su lado.
- \_\_\_\_\_ Callado o se hace a un lado cuando esta en un grupo grande.
- \_\_\_\_\_ Frecuentemente se equivoca o no entiende instrucciones de grupo.

#### *Sensibilidad al Reflejo*

- \_\_\_\_\_ Cuando hay luces brillantes cierra o se tapa los ojos o con luz fluorescente.
- \_\_\_\_\_ Le gusta usar anteojos de sol aun cuando esta adentro pero especialmente cuando hay luces fuertes.
- \_\_\_\_\_ Parece actuar raramente cuando deja un edificio(cuando se encuentra con luces brillantes).

#### *Necesita Contraste*

- \_\_\_\_\_ Tiene dificultad leyendo copias muy blancas o iguales.
- \_\_\_\_\_ No puede ver escalones por la noche.
- \_\_\_\_\_ Generalmente riega él liquido cuando lo esta sirviendo.

#### *Problemas con Percepción*

- \_\_\_\_\_ Sostiene el libro muy cerca de sus ojos o se inclina hacia adelante para leer.
- \_\_\_\_\_ Se sienta cerca del pizarrón.

#### *Problemas de Equilibrio*

*(Muy importante para Tipo I de Síndrome Usher)*

- \_\_\_\_\_ Aprendió a caminar muy tarde (después de los 15 meses).
- \_\_\_\_\_ Se le considera lento o pesado.
- \_\_\_\_\_ Pierde el balance fácilmente en la oscuridad.
- \_\_\_\_\_ No puede aprender a montar bicicleta o aprendió pero le costo mucho.
- \_\_\_\_\_ Tal vez tiene perdida vestibular resultando así en problemas de balance.

#### *Otros*

- Frecuentemente es él ultimo en completar actividades de grupo.
- Exhibe ansiedad en nuevas arreas.
- Es él ultimo en entrar a un cuarto.
- Tal vez tenga comportamientos repetitivos o rutinas a una misma hora.
- Tal vez no participe en actividades de grupo asociadas con situaciones en la Oscuridad o arreas con luz baja y fiestas, bailes, o juegos al aire libre).
- Frecuentemente esta inseguro o dudoso al comienzo o final de las escaleras.
- Evita caminar o correr en arreas desconocidas, especialmente en arreas con luz muy brillante o arreas oscuras.
- Consistentemente parece visualmente buscar o observar un grupo.

Si varios ítems han sido marcados en la lista de chequeo, el individuo deberá recibir evaluaciones mas a fondo. Referirse a la Evaluación de Adaptación Oscura y a la de Campo Visual e ir a un oftalmólogo.

Síndrome Usher  
Evaluación de Campo Visual

Fecha: \_\_\_\_\_  
Nombre del Participante: \_\_\_\_\_  
Fecha de Nacimiento: \_\_\_\_\_  
Completado por: \_\_\_\_\_

*Procedimiento:*

El evaluador deberá estar enfrente del estudiante y haga que el estudiante se cubra un ojo con la mano. Después de darle instrucciones de ver hacia el frente y hacia la nariz del evaluador, el evaluador sostendrá uno o dos dedos arriba hacia los lados(dentro de su propio campo visual). Después se le pide al estudiante si él / ella puede ver los dos dedos. Esto se repite en el otro lado. Si el estudiante es capaz de discriminar entre uno o dos dedos usando el campo visual del evaluador como punto de referencia, es evidente que no hay perdida significativa de campo visual. Cada ojo deberá ser evaluado individualmente, ya que puede haber diferencia de perdida en cada ojo.

Resultados:

\_\_\_\_ Ojo izquierdo  
\_\_\_\_ Ojo derecho

Observaciones: \_\_\_\_\_

---

---

---

---

---

---

---

Síndrome Usher  
Evaluación de Adaptación Oscura

Fecha: \_\_\_\_\_  
Nombre del Participante: \_\_\_\_\_  
Fecha de Nacimiento: \_\_\_\_\_  
Completado por: \_\_\_\_\_

*Procedimiento:*

Haga que el estudiante sé siete en un cuarto que este oscuro por lo menos unos seis minutos, lo cual es suficiente tiempo para que los ojos se ajusten a la oscuridad. Luego pídale a el / ella que camine alrededor del cuarto. Observe para ver si el / ella se pega o tropieza contra los objetos.

*Resultados:*

\_\_\_\_\_ Capaz de ambular en la oscuridad sin problemas.  
\_\_\_\_\_ Tiene dificultad de ambular en la oscuridad.

Observaciones: \_\_\_\_\_

---

---

---

---

---

---

---

---



## ¿Cómo Afecta la Educación el Síndrome Usher?

Material tomado del Proyecto Duo Sensoriales, [www.unr.edu/educ/ndsip/spanish](http://www.unr.edu/educ/ndsip/spanish), actualizada el 19/08/2004, Universidad de Nevada, Reno, USA

Si los maestros, padres, y estudiantes son pro activos, la educación puede preparar al estudiante con el Síndrome Usher a trabajar y a vivir independientemente. Como con todos los niños, muchos factores están en juego cuando se trata de determinar el mejor lugar para colocarlos. Los programas deberán llenar todas las necesidades que el individuo tenga o pueda tener en el futuro, y proveer entrenamiento vocacional y de movilidad, como también académicos.

En general, un maestro deberá siempre estar conciente del campo visual del estudiante, aunque la habilidad para ver del estudiante sea variable de día a día. Consultas con un maestro ambulante, de niños que son visualmente discapacitados será invaluable. Siempre tome en cuenta el futuro del niño(a) con discapacidades dúo sensoriales cuando identifiquen habilidades que se van a enseñar.

Adaptaciones específicas serán de ayuda para muchas personas con el Síndrome Usher. Las siguientes son algunas de las sugerencias para maestros que tienen niños con discapacidades visuales en sus clases:

### *En la Clase*

- La luz deberá ser adecuada y sin reflejos.
- Los maestros deberán proveer instrucciones de grupo en una área con un fondo sin aglomeraciones y evitar movimiento innecesario.
- Los maestros nunca deberán estar enfrente de la ventana o otra fuente mayor de luz.
- La pizarra deberá estar limpia y la escritura deberá ser usada en colores fuertes de contraste (amarillo o blanco).
- Los colores de fondo deberán ser neutros pero con textura los pisos y las alfombras no deberán ser rojo oscuro o cafés.
- Los muebles deberán ser arreglados para proveer movimiento fácil y espacio abierto. Mantenga los cajones y puertas cerradas. Hablen y discutan la re organización de muebles con los estudiantes. Siente a los estudiantes donde se sientan cómodos- posiblemente en el frente y a los lados donde puedan ver el pizarrón y a los otros estudiantes de la clase.

### *Materiales*

- La escritura deberá ser de contraste máximo. Evite repeticiones, pero si debe ser usados dele a los estudiantes una hoja de plástico amarilla para ponerlo encima. Se recomienda escritura de doce a 18 puntos en papel que no de reflejo.
- Los estudiantes talvez necesiten copias de graficas o tablas pegadas en la pared o talvez necesiten tiempo para examinarlas mas de cerca.
  
- Los exámenes talvez tenga que ser adaptados para el uso de los individuos, incluyendo permitirle a los estudiantes marcar las respuestas en cuadernos o proveer los exámenes en diferentes formatos.

### *Técnicas*

- Otros deberán adaptar su lenguaje mudo o de señas para adaptarse a la visión limitada del estudiante. Mantenga las señas concisas y cortas como sea posible, y aumente la duración de cada seña. Eventualmente las señas de tacto tal vez sea una opción receptiva.
- Empiece a incluir mas y más material y claves de tacto y olfato para los estudiantes. Un(a) maestro(a) de la vista o un(a) especialista de orientación y movilidad tal vez recomiende técnicas para usar durante actividades específicas.
- Cuando la luz sea inadecuada una guía visual podrá ayudar al estudiante para poder moverse en área desconocidas.

Para todas las tareas los estudiantes necesitaran tiempo para completar parte del mismo trabajo como sus compañeros. Cuando se haga trabajo académico repetitivo, se les puede asignar a los estudiantes la mitad de las preguntas o problemas que se les ha asignado a los compañeros para mantener una igualdad de la cantidad de tiempo que se le dedique a las tareas o al ensayo académico.

Miner, I.D. (1995). Psychological implications of Usher syndrome, Type I, throughout the life cycle. Journal of Visual Impairment and Blindness, 89 287-296.

## BIBLIOGRAFIA

Este folleto fue adaptado de los folletos previamente desarrollados por el Proyecto de Servicios de Sordos y Ciegos de Indiana, el Proyecto de Evaluación del Síndrome Usher de Alaska, y el Proyecto de Síndrome Usher de Oregon.

Informacion adicional fue tomada de los siguientes artículos y recursos:

Davenport, S.L.H. (1994). Usher syndrome: Vision and hearing loss. Hereditary Deafness Newsletter of America, 4(1), 1-4.

Fillman, R.D., Leguire, L.E., Rogers, G.L., Bremer, D.L., & Fellows, R.R. (1987). Screening for vision problems, including Usher's syndrome, among hearing impaired students. American Annals of the Deaf, 132(3), 194-198.

Kimberling, W.J., & Moller, C. (1995). Clinical and molecular genetics of Usher syndrome. Journal of the American Academy of Audiology, 6 63-72.

Miner, I.D. (1995). Psychological implications of Usher syndrome, Type I, throughout the life cycle. Journal of Visual Impairment and Blindness, 89 287-296.