

Perspectivas da atuação fonoaudiológica diante do diagnóstico e prognóstico da surdocegueira

Brasília M. Chiari*
Eliane L. Bragatto**
Regiane Nishihata***
Carolina A. F. de Carvalho****

Resumo

A audição e a visão tratam de duas entradas sensoriais importantes para o desenvolvimento e a conservação de uma plenitude na comunicação. Há enfermidades em que, além da observação clínica e aplicação de testes empíricos, a avaliação qualitativa é imprescindível, como nas síndromes ou doenças que acometem os sistemas auditivo e visual, simultaneamente. A surdocegueira na Síndrome de Cogan é caracterizada por disacusia neurosensorial, alterações vestibulares e oftalmológicas, além de complicações sistêmicas; é rara e de causa desconhecida, acometendo predominantemente indivíduos adultos jovens, da raça branca e sem preponderância de sexo. Neste estudo de caso, avaliamos de forma qualitativa um indivíduo com diagnóstico de Síndrome de Cogan, incluindo questões relativas aos aspectos de vida pessoal, social e profissional, nos períodos pré e pós-diagnóstico, enfatizando as dimensões da funcionalidade da sua comunicação. Discutimos critérios a serem estabelecidos pela equipe multidisciplinar para tais casos particulares, quanto às condutas na avaliação e orientação familiar, e apontamos diretrizes do processo de reabilitação, especialmente a terapia fonoaudiológica e a realização da cirurgia de implante coclear.

Palavras-chave: surdez; cegueira; síndrome de Cogan; implante coclear; comunicação.

Abstract

Hearing and Vision are two important inputs for an individual to develop and keep full communication. There are illnesses, whose treatment, besides the clinical observations, need the application of qualitative assessment, such as illnesses and syndromes that affect hearing and vision simultaneously. The Cogan Syndrome, a sort of deafblindness, is characterized by sensorineural hearing impairment, vestibular and ophthalmological alterations, in addition to systemic alterations. It is a rare syndrome triggered by an unknown factor that affects white young-adults, irrespective of gender. In this case study of a subject with Cogan Syndrome, we analysed qualitatively, social, personal and professional aspects, with emphasis on the communication effectiveness, before and after diagnosis.

* Professora Titular da Disciplina dos Distúrbios da Comunicação Humana do Departamento de Fonoaudiologia da Unifesp/EPM. ** Mestre em Distúrbios da Comunicação Humana – Campo Fonoaudiológico pela Unifesp/EPM; especializada em Neuropsicologia pela Unifesp/EPM. *** Especialista em Distúrbios da Comunicação Humana – Campo Fonoaudiológico pela Unifesp/EPM. **** Especialista em Distúrbios da Comunicação Humana – Campo Fonoaudiológico pela Unifesp/EPM.



We propose criteria of assessment and family orientation to be establish by a multi-disciplinary team in similar cases and suggest guidelines for rehabilitation, specially speech therapy intervention and cochlear implant.

Key-words: deaf; blind; Cogan syndrome; cochlear implant; communication; communication.

Resumen

La audición y la visión son de dos entradas sensoriales importantes para el desarrollo y conservación de una plenitud en la comunicación. Hay enfermedades donde, además de la observación clínica y aplicación de exámenes empíricos, la evaluación cualitativa es imprescindible, como en las síndromes o enfermedades que acometen los sistemas auditivo y visual, simultáneamente. La sordoceguera en la síndrome de Cogan es caracterizada por disacusia neurosensorial, alteraciones en el vestíbulo y oftalmológicas, además de complicaciones sistémicas; es rara y de origen desconocida, acometiendo, principalmente individuos adultos jóvenes, de etnia blanca y sin preponderancia de sexo. En este estudio de caso evaluamos de manera cualitativa un individuo con diagnóstico de Síndrome de Cogan, incluyendo cuestiones relativas a los aspectos de vida personal, social y profesional, en los períodos antes y después del diagnóstico, enfatizando las dimensiones de la funcionalidad de su comunicación. Discutimos criterios que serán establecidos por el equipo multidisciplinar para tales casos particulares, cuanto a conductas en la evaluación y orientación familiar, y apuntamos directrices del proceso de rehabilitación, especialmente la terapia fonoaudiológica y la realización de la cirugía de implante coclear.

Palabras claves: sordera; ceguera; síndrome de Cogan; implante coclear; comunicación.

Introdução

O desempenho comunicativo eficaz é dependente da integridade das funções sensoriais, essas, por sua vez, o portal de nossa percepção. Bruner propôs que

[...] toda percepção é um processo ativo, inerentemente complexo de classificar informações novas em categorias conhecidas, sendo um evento intimamente ligado às funções de abstração e generalização da linguagem. (Giacaglia, 1990)

A surdez e a cegueira prejudicam duas importantes modalidades sensoriais. Há várias doenças e síndromes cujas manifestações acometem o indivíduo com as deficiências visual e auditiva, simultaneamente. Profissionais de diversas áreas postulam que tais indivíduos não devem ser considerados como portadores de deficiência múltipla e sim de “surdocegos”, por se tratar não apenas da somatória de perdas, mas de um fator multiplicador, em que a combinação da privação de sentidos resulta em severos problemas na co-

municação, desenvolvimento e educação, necessitando de programas exclusivos para atendimento em suas especificidades.

Na I Conferência Mundial Helen Keller, realizada em 1977, foi aprovada a definição

São surdocegos os indivíduos que têm uma perda substancial da visão e audição, de tal modo que a combinação de suas deficiências causa extrema dificuldade na conquista de habilidades educacionais, vocacionais, de lazer e sociais.

O Grupo Brasil de Apoio ao Surdocego e ao Múltiplo Deficiente Sensorial define:

É uma deficiência única, com graves perdas visual e auditiva combinadas. Essa combinação leva a pessoa surdocega a ter necessidade de formas específicas de comunicação, para ter acesso à educação, lazer, trabalho, vida social etc.

Da mesma forma, o termo surdocego já se encontra definido nos Parâmetros Curriculares Nacionais/MEC, sob o conceito:



A criança surdocega não é uma criança surda que não pode ver e nem um cego que não pode ouvir. Não se trata de simples somatório de surdez e cegueira, nem é só um problema de comunicação e percepção, ainda que englobe todos esses fatores e alguns mais.

A surdocegueira é classificada quanto ao tipo em: cegueira congênita e surdez adquirida; surdez congênita e cegueira adquirida; cegueira e surdez congênita; cegueira e surdez adquirida; baixa visão com surdez congênita; baixa visão com surdez adquirida. O surdocego pode ser pré-lingüístico ou pós-lingüístico. As causas podem ser pré, peri ou pós-natais.

Há mais de 70 enfermidades conhecidas causadoras da surdocegueira, entre síndromes e doenças. Dentre estas, encontra-se a Síndrome de Cogan, rara e de causa desconhecida, que acomete predominantemente indivíduos adultos jovens, por volta dos 25 anos, da raça branca e sem preponderância de sexo.

Na Síndrome de Cogan, há alterações otoneurológicas, com crises de vertigem, zumbidos, desequilíbrio, náuseas e vômitos. A disacusia é do tipo neurossensorial, na maioria bilateral. A perda auditiva pode ser flutuante e evoluir para surdez profunda e irreversível na maioria dos casos. As alterações oftalmológicas se evidenciam por ceratite intersticial, caracterizada por dor, hiperemia ocular, fotofobia, visão turva e lacrimejamento. Outras manifestações sistêmicas incluem febre, cefaléia e alterações músculo-esqueléticas, gastrointestinais, cutâneas, cardiovasculares, gênitó-urinárias, vasculares e pulmonares (Grasland, Pouchot, Hachulla, Blétry, Papo, Vinceneux, 2004).

A prática clínica tem demonstrado que, nos processos de diagnóstico e intervenção referentes a síndromes e distúrbios da comunicação, há uma integração das Ciências da Genética e Fonoaudiologia; enquanto esta estuda a comunicação humana e seus distúrbios, aquela estuda a transmissão de características biológicas, as quais podem ser físicas, químicas, citológicas ou funcionais. Dentro de uma equipe multidisciplinar, a Genética atua com os aspectos de diagnóstico, nosologia, aconselhamento, prevenção, prognóstico, detecção de portadores, tratamento, entre outros. Já a Fonoaudiologia tem como objetivo caracterizar dentre o espectro clínico geral, as manifestações que envolvem a linguagem em suas modalidades oral e

escrita, a audição e as funções motoras orais/deglutição (Giacheti, 2004). Ao mesmo tempo, outras ciências que atuam na prevenção, diagnóstico e tratamento das síndromes, como, por exemplo, a Otorrinolaringologia, Oftalmologia, Psicologia, Fisioterapia, Neurologia e Psiquiatria, também possuem uma relação com a Fonoaudiologia no trato desses e de outros diversos tipos de patologia. Assim, as intercorrências genéticas se configuram como exemplo claro da oportunidade e necessidade da atuação de uma equipe transdisciplinar no caminho para a efetividade e eficiência clínica e terapêutica.

Desta forma, a Fonoaudiologia pode colaborar na importante identificação junto aos pacientes de suas necessidades de comunicação e prioridades, estabelecendo metas realistas que efetivamente reduzam seus handicaps e, conseqüentemente, proporcionem uma melhor qualidade de vida.

Objetivo

Avaliar qualitativamente o desempenho comunicativo de um indivíduo com diagnóstico de Síndrome de Cogan, bem como contribuir para o esclarecimento de como é a sua vida e de como é constituída a compreensão de sua própria doença, sugerindo a partir daí formas de avaliação e reabilitação.

Material e método

Esta pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de São Paulo, sob o CEP nº 01458/05.

Sujeito

Trata-se de indivíduo do sexo feminino, 28 anos de idade, da raça branca e procedente de São Paulo, SP. É casada, tem uma filha de 3 anos de idade, cursou até a terceira série do ensino médio e exercia o cargo de auxiliar administrativo, em uma empresa privada, até o ano de 2002.

Compareceu ao ambulatório de oftalmologia do Hospital São Paulo, em agosto de 2002, com a queixa de hiperemia ocular; desde então, refere piora progressiva da visão. Na mesma época, surgiram sintomas vestibulares: zumbido, tontura e vertigem; na seqüência, apresentou queixa auditiva.

O diagnóstico da Síndrome de Cogan foi fechado em conjunto pelos setores de genética e oftalmologia. Apresentou também um quadro de depressão, com antecedentes familiares.

Concomitantemente ao déficit auditivo, houve aumento do zumbido e da vertigem, e o resultado do exame otoneurológico foi sugestivo de síndrome vestibular periférica. O comprometimento da

audição da paciente se apresentou de forma progressiva e flutuante; em 2002, havia uma perda auditiva neurossensorial de grau leve apenas na frequência de 8000 Hz, na orelha direita; num prazo de 12 meses, evoluiu para uma perda profunda bilateral. Os resumos dos limiares auditivos, no período de agosto de 2002 a julho de 2005, encontram-se descritos abaixo:

Resumos dos limiares auditivos no período de agosto de 2002 a julho de 2005

Data		Orelha Direita							
		250Hz	500Hz	1000Hz	2000Hz	3000Hz	4000Hz	6000Hz	8000Hz
01/08/02	v. aérea	10	15	10	15	15	20	20	30
	v. óssea		15	10	15	15	20		
17/06/03	v. aérea	100↓	110↓	120↓	120↓	120↓	120↓	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
08/07/03	v. aérea	100↓	110↓	120↓	120↓	120↓	120↓	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
22/07/03	v. aérea	100↓	110↓	120↓	120↓	120↓	120↓	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
12/08/03	v. aérea	100↓	110↓	120↓	120↓	120↓	120↓	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
25/11/03	v. aérea	100↓	110↓	105	110	120↓	120↓	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
15/03/05	v. aérea	100↓	110↓	120↓	120↓	120↓	120↓	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
19/07/05	v. aérea	100↓	110↓	120↓	120↓	120↓	120↓	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
Data		Orelha Esquerda							
		250Hz	500Hz	1000Hz	2000Hz	3000Hz	4000Hz	6000Hz	8000Hz
01/08/02	v. aérea	10	5	10	15	15	10	10	10
	v. óssea		5	10	15	15	10		
17/06/03	v. aérea	85	90	85	70	100	110	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
08/07/03	v. aérea	100↓	95	95	85	95	110	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
22/07/03	v. aérea	85	90	85	75	95	105	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
12/08/03	v. aérea	100↓	100	95	90	105	110	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
25/11/03	v. aérea	85	85	80	75	85	100	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
15/03/05	v. aérea	100↓	105	95	100	120↓	120↓	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		
19/07/05	v. aérea	100↓	110↓	120↓	120↓	120↓	120↓	110↓	100↓
	v. óssea		60↓	70↓	70↓	70↓	70↓		

Faz uso de medicamentos corticosteróides e antidepressivos. Está em processo de seleção e adaptação de prótese auditiva e inserida no grupo de candidatos à cirurgia de implante coclear. Não

faz uso de lentes corretivas nem foram encontradas outras referências sobre a avaliação funcional da visão. Atualmente, é acompanhada pelos Ambulatórios de Reumatologia (Setor de vasculite),



Oftalmologia (Setor da córnea), Otorrinolaringologia (Setor de implante coclear), Fonoaudiologia (Setor de prótese auditiva) e Psiquiatria do Hospital São Paulo. Também está sendo encaminhada para freqüentar uma instituição de apoio aos indivíduos portadores de surdocegueira.

Procedimento

Para a descrição da experiência selecionada, o método de investigação empírica adotado foi o estudo de caso. De acordo com Gil (1999), o estudo de caso

[...] se fundamenta na idéia de que a análise de uma unidade de determinado universo possibilita a compreensão da generalidade do mesmo ou, pelo menos, o estabelecimento de bases para uma investigação posterior, mais sistemática e precisa.

A pesquisa de campo foi conduzida sob a forma de entrevista, permitindo que o sujeito fosse indagado tanto sobre os fatos quanto sobre a sua opinião a respeito deles, corroborando possíveis fontes de evidências. Godoy (1995) argumenta que a pesquisa qualitativa

[...] envolve a obtenção de dados descritivos sobre pessoas, lugares e processos interativos pelo contato direto do pesquisador com a situação estudada, procurando entender o fenômeno segundo a perspectiva dos sujeitos.

O roteiro adotado na entrevista foi o semiestruturado, contendo 28 questões relativas aos aspectos de vida pessoal, social e profissional pré e pós- diagnóstico, enfatizando as dimensões da funcionalidade da comunicação (Anexo 1).

A entrevista foi realizada no Ambulatório de Avaliação e Diagnóstico dos Distúrbios da Comunicação Humana do Hospital São Paulo – Universidade Federal de São Paulo, sem estabelecimento de limite de tempo para sua conclusão. Foi feita gravação magnética da entrevista. O sujeito se colocou prontamente disponível a participar do trabalho, não havendo dificuldade em realizá-lo; as perguntas foram lidas em uma velocidade mais reduzida e/ou repetidas, devido à surdocegueira do entrevistado. A entrevista durou 46 minutos.

Toda a entrevista foi transcrita literalmente. Para análise das informações obtidas nas respostas, foi utilizada uma modalidade de análise do dis-

curso, que é o Discurso do Sujeito Coletivo (DSC), proposto por Lefèvre e Lefèvre (2000). Conforme os autores, o DSC é

[...] uma proposta de organização e tabulação de dados qualitativos de natureza verbal, obtidos de depoimentos, artigos de jornais, matérias de revistas semanais, cartas, papers de revistas especializadas, etc.

A proposta do DSC consiste basicamente em analisar o material verbal coletado, extraindo-se de cada um dos depoimentos, as Idéias Centrais e as suas correspondentes expressões-chave. A partir disso, pode-se encontrar uma ancoragem que seria o discurso-síntese do sujeito coletivo.

No presente trabalho, utilizamos o DSC na forma de “estudo de caso”, aplicando-o em apenas um sujeito, visando a verificação de sua exequibilidade no que tange à avaliação qualitativa do desempenho comunicativo do portador da Síndrome de Cogan. Na perspectiva de que o resultado seja satisfatório, pretende-se a ampliação da amostra, com a inclusão de outros sujeitos portadores da mesma síndrome. Espera-se com isso auxiliar no desenvolvimento de estratégias terapêuticas que possam ser aplicadas, viabilizadas tanto na forma de terapia individual como na terapia em grupo.

Resultados

Segundo relato do indivíduo, a comunicação no dia a dia é limitante, privativa e isoladora; a adaptação às limitações decorrentes da síndrome impõe uma mudança radical quanto à forma e uso da linguagem. A síndrome acomete a audição de forma súbita e aguda e a visão de forma insidiosa; as duas de forma crônica.

[...] comunicação, conversa, eu não tenho muito não porque é difícil, é só o necessário, eu fico imaginando as coisas...

[...] fico conversando comigo mesma só de pensamento. Às vezes, vejo as pessoas conversando, fico querendo saber... coisas que eu fazia antes quando eu escutava, conversar, ouvir, quero dar opinião, reclamar, achar o que gosta e o que não gosta...

É, o pior dos piores...

Ah, é uma vida nova, uma experiência, uma experiência nova...

A síndrome limita as atividades de lazer, provocando o afastamento do convívio social; incapacita a independência locomotora do indivíduo.



Televisão, eu vejo as pessoas conversando. Às vezes eu não assisto muito televisão que minha vista dói, então eu deito, cada três horas eu deito porque eu sinto fraqueza, tontura, minha vista dói. Fico olhando pra televisão pra querer entender o que a pessoa fala quando ela tá mexendo a boca...

“Sozinha não saio não que eu tenho tontura... Ah, sair! Nossa! Pelo menos eu pegava a minha filha e pegava o ônibus. Eu nunca fui de ficar dentro de casa, hoje eu tô mais em casa... e fulano vai me levar, fico dependendo... “Ah, hoje eu não posso sair com você”... “Você quer sair? Você quer sair?”... “Pode ser outro dia?”... “Aí eu falo pode, claro!”... (risos)... Você abre mão das coisas que você quer na hora. É porque, como se chama aquela pessoa que quer as coisas na hora? Não é fácil, se eu tivesse normal aí eu ia sair, ninguém impedia de eu sair, eu era pau pra toda obra, fazia tudo sozinha, ia em banco, loja, eu trabalhava, fazia tudo. Hoje eu vejo que eu tenho que pedir, é horrível.

Após o diagnóstico da síndrome há um prejuízo na dinâmica familiar, tornando o portador improdutivo, retraído e reprimido. A expressividade no tocante à espontaneidade, emoções e desejos é afetada diretamente. Há a promoção da exclusão social do indivíduo, restringindo o seu círculo de amizades aos familiares.

Eu quase não tenho amigo, eu perdi (risos)... ficou uma coisa... é... as pessoas ficam com dó mas não quer conversar não, principalmente quando começa porque tudo começou com uma depressão. Mas não foi só por causa da depressão não, eu fiquei ruim das vistas, ruim do ouvido, aí eu passo muito nervoso, fico muito nervosa. Aí hoje as pessoas, hoje eu dou risada, mas a minha vontade de chorar é muita, eu tenho vontade de chorar...

Ah... tinha conversa. Ah, mudou porque minha mãe preparava as coisas, hoje em dia é assim... ahhh... a inútil...

Ah... o médico falou que eu não posso ficar nervoso porque muda dá ..atinge as vista ficar nervoso, ficar emocionada, atrapalha.

...então eu já procurei mudar, a não conversar sobre o que me afeta, coisas que não me deixa com... não me deixa sofrer... então, eu sou firme... e encerrar o que tá acontecendo comigo, mas olha o tratamento até engraçado porque a família, a família é tudo é motivo de dar risada, um fica pro outro... “Ah, fala pra ela”... “Ah, fala você”... “Ah, fala você”... “Aí ela tá falando”... e começa a fazer gesto com a mão ... é... “Cala a boca!”... ou às vezes fala “Pode ser depois?”... “Pode ser daqui a pouco, você espera um pouquinho?”... ou então... “Ah, deixa pra lá, não é nada não, é coisa minha, nada a ver, não esquentar a cabeça”... “Você tá nervo-

sa?”... não... “Que foi, que você tem?”... aí eu falo... “Nada”... “Ah, você quer conversar?”... e eles ficam conversando aí... aí quando tem o tempo todo pra mim eu já fico sem assunto... (risos)... coisa espontânea...

Eu passo o final de semana na minha sogra, eu morei com ela. Então fica uma coisa... é... eles não sabem como se comportar. É que uns se sentem culpado, outros não, fica um clima, é como se tivesse uma interrogação no ar. Mas ela mexe a boca pra falar comigo, mas não tem mais a conversa que a gente tinha antes...

Eu vejo minha mãe, às vezes eu não quero falar pra ela, mas a gente procura falar de coisa do que passou, mas tem hora que isso mexe um pouco comigo. Tem dia que eu nem ligo, tem barulho no meu ouvido, eu não escuto a voz de ninguém, aí eu não consigo lê lábio. Vou assisti televisão sem saber o que a pessoa tá falando, na hora que precisa você consegue, é questão de prática... é... eu fico muito sozinha...

Além dos cuidados já recebidos, a ajuda complementar mais desejada é uma maior divulgação; a compreensão da síndrome pelo paciente portador, cuidadores e população em geral ainda é insuficiente, acarretando diversas conseqüências como a discriminação, medo do “contágio”, dificuldade para conseguir emprego, dentre outras. É também necessário fomentar um maior intercâmbio entre os portadores da enfermidade.

Ah, eu não percebi não o médico é que falou... porque eu nunca tinha ouvido falar em Síndrome de Cogan.

O que eu sei é que atinge as vista e o ouvido... e dá tontura...

Realmente é entender esse barulho que eu escuto no ouvido. Uma vez falei pro médico... “O tímpano virou pra dentro, eu tô escutando tudo de dentro”. Então não dá, tem hora que você quer captar da onde, o que que você tá ouvindo. Será que quando faz assim o que tá captando? Sei lá, dá vontade de enfiar um negócio, um microfone pra ver, fazer uma auto-avaliação. Tem um programa na Cultura que fala de onde vem o vento, aí mostra, aí eu falo “Oh meu Deus, de onde vem esse barulho?”

Eu vi numa revista um caso de uma mulher de outro estado que o filho não escuta e tem problema nas vistas, e que ele consegue com as cordas vocais ele sente a vibração, e ele entende aos poucos o que a pessoa tá falando...

A síndrome promove a passividade no desempenho comunicativo; o sujeito faz uso apenas dos recursos visuais da mídia, ainda que com restrições;





impossibilita atividades que dependem só da audição. Não há preferência explícita sobre o canal sensorial de maior dificuldade, se o auditivo ou o visual. Há a declaração implícita da necessidade de otimização de seus potenciais sensoriais remanescentes.

Só quando tem legenda, aí quando não tem eu vejo reportagem que às vezes dá pra entender... e a Fátima Bernardes fala bem... já o Boris Casoy já é velho... aí não dá pra entender... (risos).

Ai, rádio eu já nem... ainda existe a Nativa?... A rádio que eu ouvia, rádio e CD. Nossa! Era a minha paixão, era música o dia inteiro, agora eu nem ligo. Eu nem sei que música tá na moda...

Ah, é ver, é pior... as duas... Ah, foi horrível! Que dificuldade essa resposta. Que o barulho é infernal, mas ficar com as vistas, é dói as vistas e eu fico deitada... mesmo sem ter sono... tenho que ficar deitada... mas o barulho é horrível...

Sou linda! (risos)... Eu me acho... Eu sou gente que sente que fala e quer ver e quer ouvir. Aí minhas dificuldade e você fala eu sou gente, eu falo, eu sinto, eu cheiro... é, apalpo, imagino como é que é a sua voz, sua voz é grossa ou fina?...

Discussão

A descrição clínica da Síndrome de Cogan, combinada à análise das respostas da entrevista, ratifica a importância da atuação da equipe multidisciplinar, envolvendo profissionais da Genética, Otorrinolaringologia, Oftalmologia, Fonoaudiologia, Psiquiatria, Psicologia e de outras áreas, dependendo de cada caso específico. É importante ressaltar o papel do profissional de saúde mental como vital para se atingir uma compreensão global dos pacientes com Síndrome de Cogan.

Há trabalhos publicados relatando as características psicossociais dos indivíduos cegos ou surdos. Estudo realizado na Arábia Saudita por Abolfotouh e Telmesani (1993), com 152 estudantes do sexo masculino, 44 cegos e 108 surdos, verificou a prevalência da depressão entre surdos e cegos, de acordo com Children Depression Inventory (CDI) e caracterizou alguns aspectos psicossociais dessa população por meio de um questionário. Os resultados apontaram que 13,95% dos cegos e 6,54% dos surdos apresentaram depressão; 12,5% dos indivíduos cegos e 6,06% dos portadores de deficiência auditiva “não têm amigos”; 51,16% dos cegos têm como *hobby* a leitura, seguido por poesia (25,58%). Entre os surdos, 61,54%

jogam futebol como *hobby*, e a leitura é o segundo *hobby* referidos pelos surdos (23,08%). 30,23% dos cegos não possuem nenhum tipo de *hobby*, enquanto apenas 6,73% dos surdos referem este fato, sendo constatada uma diferença estatisticamente significativa. Em relação à carreira profissional, 44,44% dos surdos gostariam de seguir a carreira militar, enquanto 87,10% dos cegos escolheram a carreira de professor. A maior dificuldade diária relatada pelos surdos foi a comunicação (51,85%) e para os cegos o maior problema diário foi a locomoção (44,19%). Os estudantes surdos (90,65%) são, significativamente, mais independentes que os cegos (72,73%). O pai foi referido como “pessoa-chave”, tanto para os indivíduos cegos quanto surdos. Em relação à satisfação com serviços institucionais, todos os indivíduos cegos estavam satisfeitos, 87,8% bastante satisfeitos e 12,2 moderadamente satisfeitos. Já os indivíduos surdos, 28% relataram não estar satisfeitos com serviços institucionais. A análise das conseqüências oriundas da privação dessas duas vias sensoriais, quando ocorrem isoladamente, leva-nos a refletir sobre os efeitos possíveis nos casos em que a surdez e a cegueira acometem o indivíduo, simultaneamente. Nas respostas fornecidas pelo sujeito do presente estudo, fica nítida a sua exclusão social, demonstrada pelo afastamento dos amigos e parentes; grande limitação em desenvolver um *hobby* como a leitura e/ou a música; perda da capacidade em exercer sua profissão, bem como a escassez de recursos para aprendizagem e treinamento de uma nova atividade de trabalho; restrição na comunicação e na locomoção; perda da independência; falta da divulgação sobre serviços institucionais direcionados à comunidade surdocega.

Na comunicação, a percepção auditiva envolve a capacidade de receber e interpretar os estímulos sonoros através da audição. As habilidades envolvidas, além dos processos de atenção e memória, são a detecção do som, sensação sonora, localização sonora, reconhecimento, discriminação e compreensão (Katz, 1999). A surdez provoca a restrição de estímulos do ambiente. Indivíduos ouvintes normais recebem *inputs* visuais, auditivos, proprioceptivos e táteis, enquanto os surdos possuem uma séria restrição na entrada sensorial auditiva, diminuindo o número de estímulos e oportunidades de interagir com seus interlocutores (Chiari, Bragatto, Barbosa, Strobilius, Soares, 2002). As respostas da entrevista apontaram que a surdoce-



gueira pode levar o indivíduo a uma diminuição brusca de sua interação com o mundo. Ao mesmo tempo, quanto menos estimulada a audição residual e treinados os canais sensoriais remanescentes, maior a chance de agravamento do problema. Portanto, para que não seja estabelecido um ciclo em que um prejuízo “realimenta” o outro, a realização da terapia fonoaudiológica é fundamental.

Percepção

Para Luria (1990), a percepção é definida como

[...] um processo complexo envolvendo complexas atividades de orientação, uma estrutura probabilística, uma análise e síntese dos aspectos percebidos em um processo de tomada de decisão.

O autor propõe que,

[...] estruturalmente, a percepção depende de práticas humanas historicamente estabelecidas que podem ou não só alterar os sistemas de codificação usados no processamento da informação, mas também influenciar a decisão de situar os objetos percebidos em categorias apropriadas. Podemos, portanto, tratar o processo perceptual como similar ao pensamento gráfico: ele possui aspectos que mudam com o desenvolvimento histórico.

Maturana (2001) conceituou o fenômeno que conotamos com a palavra “percepção” como a associação, feita pelo observador, das regularidades notadas no comportamento do organismo observado. Ao contrário do que normalmente propõe a neurofisiologia e a psicologia, o autor argumentou que a percepção não pode ser apenas uma operação de captação de uma realidade externa, pois

[...] os seres vivos são sistemas dinâmicos determinados estruturalmente, e tudo o que acontece neles é determinado a cada instante por sua estrutura... o meio não pode especificar o que acontece num sistema vivo – ele pode apenas desencadear em sua estrutura mudanças determinadas por sua estrutura. Como resultado disso, constitutivamente, um sistema vivo opera sempre em congruência estrutural com o meio, e existe como tal somente na medida em que essa congruência estrutural (adaptação) for conservada. Caso contrário, ele se desintegra.

De acordo com as idéias desse autor, a capacidade de percepção dos indivíduos com supressão

de uma das entradas sensoriais, como a visão ou a audição, levaria à precariedade deles na observação das regularidades de comportamento do organismo observado. Isso poderia explicar o fenômeno que verificamos quando, por exemplo, um indivíduo cego aguça outros sentidos como os da audição, tato, olfato e paladar. Essa especialização ajudaria na busca em suprir as condições para caracterizar objetos perceptivos. Examinando especificamente o caso como da surdocegueira, a manutenção desse “sistema observacional” demandaria um grande esforço, já que duas das principais entradas sensoriais se encontram prejudicadas. A análise das respostas do sujeito do presente estudo indicou uma percepção quanto à sua fragilidade, imposta pela patologia. Por outro lado, demonstrou uma consciência sobre os canais sensoriais remanescentes, valorizando-os, como alerta de que, apesar de abalada a conservação da “congruência estrutural” citada pelo autor acima, a desintegração é rejeitada pelo indivíduo e será evitada enquanto houver recursos.

Avaliação

Apesar dos surdocegos, como os portadores da Síndrome de Cogan, procurarem se utilizar dos resíduos visuais e auditivos que possuem, torna-se difícil a avaliação das suas reais potencialidades devido aos impedimentos sensoriais. Há, portanto, primeiramente, uma demanda da conscientização sobre a mudança de esquema, de estruturas tradicionais, passando a um esquema funcional e flexível, utilizando um enfoque global orientado pelas necessidades individuais do sujeito, e não apenas aplicando um conjunto de técnicas específicas isoladas.

A avaliação das capacidades/habilidades cognitivas e comunicativas deve incorporar outros fatores, além dos etiológicos, como escolaridade, nível socioeconômico, experiências sociais, comportamentos, interesses e estilo de aprendizagem de cada indivíduo surdocego. Além disso, seu conhecimento sobre a síndrome, o grau de aceitação da enfermidade e, caso haja, o tipo de reabilitação em curso ou já realizada anteriormente.

Durante a avaliação cognitiva, observar seu modo de interação, exploração e compreensão do meio ambiente, porque dessas estratégias dependerá a aquisição de novos recursos facilitadores que poderão mediar suas relações com as pessoas e com o mundo.





Sobre a avaliação sensorial, investigar os resíduos visuais e/ou auditivos, que apresentem algum tipo de funcionalidade e que muitas vezes não são estimulados de forma adequada; explorar a forma de uso dos outros canais sensoriais remanescentes, além dos da visão e audição. Todas essas informações são ferramentas extremamente úteis, no sentido de dirigir a comunicação e a aprendizagem por esse caminho, com maiores e melhores possibilidades de êxito durante o futuro processo terapêutico do sujeito. A reabilitação estará centrada principalmente nas formas de comunicação possíveis para viabilizar sua autonomia e inclusão social.

Pesquisas experimentais sobre o desenvolvimento de habilidades em modalidades sensoriais remanescentes apontam para o papel da plasticidade cerebral. Lessard, Pare, Lepore e Lassonde (1998) afirmaram que alguns cegos têm melhor habilidade de localização sonora que os indivíduos com visão normal. Indivíduos cegos são severamente afetados, visto que a visão é essencial para o desenvolvimento de conceitos espaciais. Uma forma de compensação surgiria no desenvolvimento de uma acurada percepção espacial pelo processamento auditivo. Os autores constataram que os indivíduos cegos desde a infância foram capazes de mapear o som ambiental com igual, ou melhor, acurácia que os com visão, na condição de escuta binaural. Porém, ao contrário dos indivíduos com visão, os portadores de cegueira total foram melhores na localização correta da fonte sonora, na condição de escuta monoaural; os indivíduos cegos com visão periférica residual localizaram os sons com menor precisão do que os indivíduos com visão normal ou aqueles totalmente cegos.

A avaliação da Linguagem, respeitadas as limitações impostas por todos os fatores já citados, provenientes da síndrome ou não, deve abranger o exame cuidadoso da intenção comunicativa, funções comunicativas, estrutura do discurso, o meio comunicativo utilizado e a compreensão do discurso do falante. Os aspectos da motricidade oral, funções estomatognáticas e voz também são relevantes nesta avaliação, tendo a oralidade um lugar ainda de maior destaque na interação com o meio e semelhantes, em virtude dos prejuízos visuais e auditivos presentes nos pacientes portadores da Síndrome de Cogan.

A dinâmica familiar deve ser pesquisada criteriosamente, compreendendo a sua estrutura, esta-

bilidade, organização e flexibilidade; a atitude deles diante da deficiência e o compromisso que podem estabelecer com o processo de reabilitação. Estudo realizado com 19 famílias colombianas e 40 indivíduos adultos portadores da Síndrome de Usher (USH), patologia que, como a Síndrome de Cogan, causa a surdocegueira, buscou investigar as necessidades e o tipo de relação familiar dessa população portadora de limitação sensorial dupla. Os autores elaboraram um questionário, e as famílias foram visitadas em suas próprias casas por assistentes sociais. A pesquisa buscou investigar a idade da detecção da deficiência auditiva e visual, tipo da USH, reações emocionais dos pais e filhos afetados, cobertura médica, estado civil, tipo de comunicação dentro da família, produtividade econômica, tipo de reabilitação e informações sobre a síndrome. Os resultados indicaram que, em 10% das famílias o pai rejeitou o filho afetado; 17% relataram problemas em se relacionar com os irmãos não-afetados; apenas 50% conseguiram seguir a escolaridade além do ensino fundamental; 50% não possuem independência financeira; 87% são solteiros ou separados. Os autores referiram a importância da criação de um programa nacional como ferramenta para detecção precoce, diagnóstico e acompanhamento desses indivíduos. Além disso, enfatizaram que a avaliação e o acompanhamento psicológico devem fazer parte do programa, pois as famílias necessitam de suporte para arcar com os problemas inerentes a essa doença para o estabelecimento de relações humanas positivas (Tamayo, Rodriguez, Molina, Martinez, Bernal, 1997).

Implante coclear

Na atualidade, uma das perspectivas mais eficazes na reabilitação dos indivíduos surdocegos, inclusive os portadores da Síndrome de Cogan, é a cirurgia de implante coclear. Apesar da escassez dos relatos sobre tais casos, os já existentes apontam para um prognóstico muito favorável em relação à audição, principalmente porque a síndrome acomete o indivíduo em uma idade adulta jovem, ou seja, no período pós-lingüístico; após a cirurgia, os pacientes foram capazes de conversar ao telefone sem a necessidade do uso de adaptador e obtiveram altos índices médios nos testes de reconhecimento de palavra e de sentenças diárias, comparados à quase nulidade dos escores encontrados

na avaliação pré-cirúrgica (Low, Burgess, Teoh, 2000; Pasanisi, Vincenti, Bacciu, Guida, Berghenti, Barbot et al., 2003).

Algumas especificidades sobre essa síndrome são alertadas e devem ser levadas em consideração pela equipe multidisciplinar nas tomadas de decisão nos momentos pré, peri e pós-cirúrgico: o fator etiológico auto-imune da síndrome e o longo tempo de uso de esteróides provocam maior suscetibilidade às complicações cirúrgicas ao aparecimento de infecções, dentre elas a otite média crônica; possibilidade da existência de obstrução intracoclear, necessitando-se de alterações nas técnicas cirúrgicas; após a cirurgia pode haver recorrência aguda dos sintomas oftalmológicos da síndrome, possivelmente decorrente do estresse cirúrgico (Vincenti, Bacciu, Guida, Berghenti, Barbot et al., 2003; Aschendorff, Lohnstein, Schipper, Klenzner, 2004)

Outra possível vantagem seria que as pesquisas apontam para os possíveis efeitos do implante coclear na redução da intensidade, desconforto e duração do sintoma de zumbido (Miyamoto, Bichey, 2003; Rubinstein, Tyler, Johnson, Brown, 2003; Mo, Harris, Lindbaek, 2002; Ruckenstein, Hedgepeth, Rafter, Montes, Bigelow, 2001).

Crece o interesse dos indivíduos candidatos à cirurgia de implante coclear, bem como de seus familiares e/ou cuidadores por informações mais detalhadas acerca da doença e prognóstico. Fica claro que o sujeito gosta de ser plenamente informado. Isso pode e deve ser feito em uma linguagem popular e ser estendido também aos profissionais que trabalharão de forma direta ou indireta no processo de reabilitação e que não pertençam, necessariamente, à área da saúde.

Conclusões

A comunicação é uma das necessidades básicas do ser humano, por pertencer a uma sociedade. As pessoas surdacegas necessitam de formas específicas de comunicação para terem acesso à educação, lazer, trabalho, vida social, etc.

A entrevista permitiu a formulação de algumas reflexões sobre o desempenho comunicativo e a compreensão da percepção de mudanças de vida e suas relações interpessoais, após o diagnóstico, do portador da Síndrome de Cogan. Mostrou-se um instrumento capaz de promover condutas eficazes durante a avaliação e sugerir alternativas de reorganização das estratégias de ação

dos profissionais e cuidadores, com base em uma perspectiva mais realista, valorizando as capacidades e necessidades mais prementes desses indivíduos. Os resultados satisfatórios nesse tipo de análise apontam para a importância da ampliação da amostra, o que nos permitirá a generalização dos resultados.

Restabelecer um dos canais sensoriais pode ser o melhor dos caminhos para a reabilitação do paciente, ao lado da terapia fonoaudiológica nos períodos pré e pós o implante coclear. Avaliações prospectivas devem ser feitas para confirmar a qualidade de vida dos pacientes, passado o momento do estresse cirúrgico e obtidos os efeitos no seu desempenho comunicativo, incluindo os ganhos na discriminação auditiva, leitura labial e melhora da qualidade vocal.

Referências

- Abolfotouh MAE, Telmesani A. A study of some psycho-social characteristics of blind and deaf male students in Abha City, Asir Region, Saudi Arabia. *Public Health* 1993;107: 261-9.
- Aschendorff A, Lohnstein P, Schipper J, Klenzner T. Obliteration der cochlea beim cogan-syndrome - implications for cochlear implant surgery. *Laryngo-Rhino-Otol* 2004;83: 836-9.
- Chiari BM, Bragatto EL, Barbosa T, Strobilius RE, Soares TCB. Avaliação da intencionalidade e funcionalidade da comunicação em crianças deficientes auditivas e ouvintes entre 24 e 60 meses. *Pró-Fono* 2002; 14(2):187-98.
- Giacaglia LRA. Teorias da instrução e ensino por descoberta: contribuição de Jerome Bruner. In: *Penteado WMA, organizador. Psicologia e ensino*. São Paulo: Papavelos; 1990. p.42-58.
- Giacheti CM. Fonoaudiologia e genética: estudos contemporâneos. In: *Ferreira LP, Befi-Lopes DME, Limongi SC. Tratado de fonoaudiologia*. São Paulo: Roca; 2004. p.1040-53.
- Gil AC. *Métodos e técnicas de pesquisa social*. 5.ed. São Paulo: Atlas; 1999. p.75.
- Godoy AS. Pesquisa qualitativa: tipos fundamentais. *Rev Adm Empresas* 1995;35(3):20-9.
- Grasland A, Pouchot J, Hachulla E, Blétry O, Papo TE, Vinceneux P. Typical and atypical cogan's syndrome: 32 cases and review of the literature. *Rheumatology* 2004;43(8):1007-15.
- Katz J. *Tratado de audiologia clínica*. 4.ed. São Paulo: Manole; 1999.
- Lefevre FE, Lefevre AMC. Os novos instrumentos no contexto da pesquisa qualitativa. In: *Lefevre FE, Lefevre AMC, Teixeira JJV, organizadores. o discurso do sujeito coletivo: uma nova abordagem metodológica em pesquisa qualitativa*. Caxias do Sul, RS: EDUCS; 2000. p. 1-138.
- Lessard N, Pare M, Lepore FE, Lassonde M. Early-blind human subjects localize sound sources better than sighted subjects. *Nature* 1998;395(6699):278-80.
- Low WK, Burgess RE, Teoh CK. Cochlear implantation in a patient with cogan's syndrome, chronic ear disease and on steroid therapy. *Adv Otorhinolaryngol* 2000;57:157-9.



Luria AR. Desenvolvimento cognitivo. 2.ed. São Paulo: Ícone; 1990. p. 37-8.

Maturana H. Percepção: configuração do objeto pela conduta. In: Maturana H, Magro C, Graciano ME, Vaz N. A ontologia da realidade. 2.ed. Belo Horizonte: Ed. UFMG; 2001. p.67-76.

Miyamoto RTE, Bichey BG. Cochlear implantation for tinnitus suppression. Otolaryngol Clin North Am 2003;36(2):345-52.

MO B, Harris S, Lindbaek M. tinnitus cochlear implant patients: a comparison with other hearing-impaired patients. Int J Audiol 2002;41(8):527-34.

Pasanisi E, Vincenti V, Bacciu A, Guida M, Berghenti T, Barbot A, et al. (2003). Cochlear implantation and cogan syndrome. Otol Neurotol 2003;24(4):601-4.

Rubinstein JT, Tyler RS, Johnson A, Brown CJ. Electrical suppression of tinnitus with high-rate pulse trains. Otol Neurotol 2003;24(3):478-85.

Ruckenstein MJ, Hedgepeth C, Rafter KO, Montes ML, Bigelow DC. Tinnitus suppression in patients with cochlear implants. Otol Neurotol 2001;22(2):200-4.

Tamayo ML, Rodriguez A, Molina RE, Bernal JE. Social, familial and medical aspects of usher syndrome in Colômbia. Genet Counsel 1997; 8(3):235-40.

Recebido em novembro/05; **aprovado em** setembro/06.

Endereço para correspondência

Eliane Lopes Bragatto

Av. Dr. Altino Arantes, no. 1132, apto. 41, Vila Clementino, São Paulo, CEP 04042-005

E-mail: eliane_bragatto@hotmail.com



Anexo 1

Protocolo de avaliação qualitativa do desempenho comunicativo da surdocegueira (entrevista com o indivíduo portador)

Data: ____/____/____ Avaliadora: _____

Nome: _____

Idade: _____ Data Nascim.: ____/____/____ Sexo: () Fem. () Masc.

Síndrome/ doença diagnosticada: _____

1. Como você se comunica no seu dia-a-dia?
2. Como e quando você percebeu a sua dificuldade para ouvir?
3. Como e quando você percebeu a sua dificuldade para enxergar?
4. O que você costuma fazer nas suas horas de lazer?
5. Você anda à pé sozinho? Como você faz para chegar no local onde precisa ir?
6. Você anda de ônibus sozinho? Como você faz para tomar o ônibus?
7. Você anda de metrô sozinho? Como você faz para tomar o metrô?
8. Como e quando você descobriu que tinha a Síndrome de Cogan?
9. Você sabe o que é a Síndrome de Cogan?
10. Depois que a doença foi diagnosticada pelo médico, o que mudou na sua rotina de casa?
11. O que mudou no relacionamento com a sua família?
12. O que mudou no relacionamento com os seus amigos?
13. O que mudou no seu ambiente de trabalho?
14. O que mudou nas suas atividades de lazer?
15. O que você gostaria de mudar ou de receber como ajuda, além do que você já tem agora?
16. Conhecer e conviver com outras pessoas que também tem a síndrome ajudou-o? Como?
17. O que você faz quando precisa de ajuda?
18. Você gosta de conversar?
19. Você gosta de assistir TV?
20. Você gosta de ouvir rádio?
21. Você gosta de ouvir som?
22. Você gosta de ler?
23. Você gosta de expressar seus sentimentos?
24. Você expressa seus desejos?
25. Você expressa seus gostos?
26. Dentre as suas dificuldades de visão e audição, qual você acha que é pior? Por quê?
27. Como você é?
28. Como você acha que as outras pessoas vêem você?
29. Como você gostaria de ser visto(a) pelas outras pessoas?

