

Pontifícia Universidade Católica de São Paulo
PUC-SP

Julia Alves Euzebio

O impacto do implante coclear na qualidade de vida de pessoas com
surdocegueira: uma revisão de literatura

Trabalho de Conclusão de Curso

São Paulo
2024

Julia Alves Euzebio

O impacto do implante coclear na qualidade de vida de pessoas com surdocegueira: uma revisão de literatura

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à banca examinadora da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo, como exigência parcial para obtenção do título de Bacharel em Fonoaudiologia, sob a orientação da Profa Dra Maria Angelina Nardi de Souza Martinez

São Paulo

2024

AGRADECIMENTOS

Agradeço a minha mãe, Cristina, pelo apoio em todos os momentos desde a preparação para prestar o vestibular até o presente momento de finalização do ciclo de graduação. Além de investir na minha carreira profissional me auxiliando em toda a minha caminhada com cursos, congressos, materiais, jornadas e seminários.

Ao meu namorado, Vinícius, pelo companheirismo, apoio e paciência em todos os momentos de estudo e de prestígio.

Aos meus colegas de sala que tornaram as manhãs mais leves com momentos de alegria, risadas e o apoio recíproco nos estudos.

Aos professores da graduação pelo empenho e dedicação em ensinar os conhecimentos das diversas áreas da fonoaudiologia e de me apresentarem a fonoaudiologia.

A minha orientadora Prof.^a Dra. Maria Angelina Nardi Martinez pelo apoio, paciência e interesse pela temática do trabalho de conclusão de curso, o qual foi desenvolvido com muito entusiasmo.

RESUMO

Introdução: A surdocegueira é uma deficiência única que afeta os sentidos da visão e da audição concomitantemente. Os sentidos afetados podem apresentar comprometimentos tanto da visão quanto da audição em diferentes graus, sendo que esta combinação de déficits gera dificuldades significativas no âmbito da comunicação e da interação social de indivíduos surdocegos. Ademais, a surdocegueira é classificada pelo grau de comprometimento, momento pré-linguístico e pós-linguístico e quanto a condição congênita e adquirida. **Objetivo:** O presente estudo teve como objetivo realizar uma revisão sistemática visando verificar o impacto do implante coclear na qualidade de vida de pessoas com surdocegueira. **Método:** Foi realizada uma busca de artigos entre os anos de 2014 e 2024 nos idiomas inglês, português e espanhol através das bases de dados Pubmed, Scielo e BVS. Foram incluídos estudos que responderam à questão norteadora da pesquisa “Qual o impacto do implante coclear na qualidade de vida de pessoas com surdocegueira?” e segundo os níveis de evidência científica de acordo com os critérios propostos pela ASHA. Logo, da seleção de artigos foram realizadas leituras de títulos e resumos, ao fim a leitura na íntegra das referências. **Resultados:** Inicialmente a estratégia de busca por meio dos descritores e filtros levantou o total de 335 artigos, dos quais 216 foram repetidos, o que resultou em um total de 119 artigos. Desses 119 artigos, foram encontrados 84 artigos do Pubmed, 36 da biblioteca virtual da saúde (BVS) e 2 da Scielo. Logo, foram excluídos 54 artigos pelo título, 38 por meio do resumo e 28 pela leitura na íntegra e nível de evidência. Assim, foram selecionados 10 estudos para a revisão sistemática. **Conclusão:** A leitura dos artigos selecionados demonstrou que a intervenção através do implante coclear se mostrou benéfica em indivíduos com surdocegueira. Além disso, evidenciou a necessidade de mais pesquisas a fim de explorar a qualidade de vida de indivíduos surdocegos antes e após a cirurgia de implante coclear.

Palavras-Chave: implante coclear, reabilitação, surdocegueira, qualidade de vida e resultados.

SUMÁRIO

1	1	
2	3	
3	4	
4.	Resultados	6
5	Discussão	10
6	Conclusão	
7	Referencias	12

1 INTRODUÇÃO

A surdocegueira é uma deficiência que afeta os sentidos da visão e da audição concomitantemente, assim o indivíduo com surdocegueira apresenta dificuldades significativas no âmbito da comunicação e da interação social¹.

Um caso emblemático da história que ilustra o impacto da surdocegueira é o de Helen Keller, uma mulher norte-americana nascida em 1880, que aos 19 meses enfrentou uma doença que a deixou surdocega. Em seus relatos, Helen apontou as dificuldades enfrentadas em seu dia a dia, como o isolamento do mundo por conta da dificuldade em compreender outras pessoas. Relata que a maior dificuldade era a comunicação e sua professora Anne Sullivan a ensinou por meio da datilologia, método que usava soletrar o alfabeto da Língua de Sinais na palma da mão de Helen. A partir disso, a professora utilizou outras formas de comunicação como o método Tadoma, desenvolvido no final da década de 20 por Sophie Alcorn na Escola Perkins para cegos em Massachusetts que consiste em posicionar a mão do surdocego no rosto de quem está falando a fim de que sintam a vibração e o movimento dos lábios para que ele possa compreender a fala².

Deste modo, Helen Keller conseguiu adquirir maior independência à medida que a sua comunicação se desenvolvia a ponto de começar a emitir suas primeiras palavras e com a ajuda da professora Anne Sullivan e foi a primeira pessoa surdocega a se formar em uma instituição de ensino superior, a instituição Radcliff College. Logo, histórias como a de Helen Keller foram usadas como inspiração para a idealização do atual estudo buscando como e se os avanços tecnológicos e científicos atuais estão possibilitando melhor qualidade de vida para essa população².

A surdocegueira é classificada como: (a) congenita ou adquirida, sendo a primeira quando o indivíduo nasce com a deficiência e a segunda quando a deficiência é adquirida em algum momento da vida; (b) pré ou pós-linguística, isto é, quando desenvolve a surdocegueira antes da aquisição de linguagem ou quando adquire após sua linguagem estar desenvolvida; (c) total, leve ou parcial, dependendo do grau de comprometimento das habilidades auditivas e visuais³.

Em todos os casos de surdocegueira manifestam-se dificuldades na comunicação que tornam necessária a reabilitação fonoaudiológica para que a pessoa com surdocegueira possa desenvolver ou manter a sua comunicação e interagir com o meio, visando a qualidade de vida⁴. São descritos na literatura vários meios

alternativos de comunicação como libras tátil, Tadoma, escrita em braile e datilologia conhecida como alfabeto manual e mais recentemente o desenvolvimento da comunicação oral a partir da utilização do implante coclear para as perdas auditivas severa e profunda ².

Tendo em vista o crescente interesse e desenvolvimento tecnológico na área da comunicação alternativa, é importante ressaltar que a comunicação alternativa não exclui outras formas de comunicação, visto que estas se complementam e podem ser trabalhadas em paralelo à estimulação da linguagem oral. A comunicação alternativa tem a proposta de melhorar a qualidade de vida ao garantir uma comunicação eficiente entre o usuário e o mundo, visando que o indivíduo surdocego se aproprie da linguagem e use dos recursos oferecidos pela comunicação alternativa para se expressar levando o indivíduo a desenvolver a língua e até a alfabetização. Dessa forma a comunicação alternativa oferece autonomia para o surdocego em ambiente social. ⁵

Em decorrência disso, buscando compreender as possibilidades de intervenção fonoaudiológica para indivíduos com surdocegueira surgiu a temática do implante coclear e a pergunta norteadora desta pesquisa: "Qual o impacto do implante coclear na qualidade de vida de pessoas com surdocegueira?". A fim de responder essa questão, é necessário entender que o implante coclear é um dispositivo eletrônico usado para perdas severas e profundas com o objetivo de propiciar ao usuário a percepção dos sons, este é implantado de forma cirúrgica com a inserção de eletrodos na cóclea e realiza uma estimulação direta das fibras do nervo auditivo. Assim, depois dos processos de ativação, mapeamento, balanceamento dos eletrodos e reabilitação auditiva, o indivíduo tem a oportunidade de ouvir e se comunicar com o meio social⁶.

Dessa forma, o presente estudo busca investigar o impacto do implante coclear na qualidade de vida de pessoas com surdocegueira. Assim, a investigação é de suma importância para compreender como as pessoas com surdocegueira estão inseridas na sociedade. Assim, serão discutidos neste trabalho os aspectos da surdocegueira referente a sua definição e suas consequências na qualidade de vida e os resultados do implante coclear nessa população encontrados na literatura científica.

2 OBJETIVO

O presente estudo teve como objetivo realizar uma revisão sistemática visando verificar o impacto do implante coclear na qualidade de vida de pessoas com surdocegueira.

3 METODOLOGIA

A metodologia da atual pesquisa consiste numa revisão sistemática, que é uma metodologia de pesquisa que visa reunir evidências, analisar resultados e por fim usá-los como embasamento para diversas pesquisas. As informações levantadas por esse método são sistemáticas, visto que ocorre uma avaliação criteriosa dos estudos primários e necessita de uma questão especificada, isto é, a pergunta da pesquisa precisa ser muito bem formulada. (CORDEIRO, 2007)

Segundo De-la-Torre-Ugarte-Guanilo, Takahashi e Bertolozzi (2011) a revisão sistemática de literatura é rigorosa e suas etapas devem ser descritas sobre a busca e seleção de artigos e teses, a fim de garantir a qualidade da metodologia. Além disso, a revisão sistemática deve ser validada com evidências que serão úteis para responder a pesquisa e as informações devem passar validade pragmática, isto é, aqueles dados extraídos poderão ser usados na prática.

Desta forma, a revisão sistemática busca por meio de uma pergunta norteadora desenvolver estratégias de busca acerca do tema. Assim, a pergunta norteadora da pesquisa foi “Qual o impacto do implante coclear na qualidade de vida de pessoas com surdocegueira?”.

A- Etapa I: a busca dos artigos foi realizada por meio dos descritores listados na Biblioteca de Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e indexados na PubMed no *Medical Subject Headings* (MeSH terms): implante coclear, reabilitação, surdocegueira, qualidade de vida e resultados. Tais descritores foram usados em combinações de 2 em 2 e depois de 3 em 3 nos idiomas inglês, espanhol e português pelos bancos de dados da Scielo, Pubmed e Biblioteca Virtual da Saúde e foi usado o filtro de 10 anos como demonstrado no Quadro 1.

Quadro 1. Descritores utilizados nas estratégias de busca avançada nos três bancos de dados.

base	Inglês	Portugues	Espanhol
PUBMED	Deafblindness and rehabilitation	-	-
	Deafblindness and quality of life	-	-
	Deafblindness and cochlear implant	-	-
	Deafblindness and outcomes	-	-
	Deafblindness and rehabilitation and quality of life	-	-
	Deafblindness and rehabilitation and outcomes	-	-
	Deafblindness and cochlear implant and quality of life	-	-
SCIELO	Deafblindness and rehabilitation	Surdocegueira e reabilitação	sordocegueira e rehabilitación
	Deafblindness and quality of life	Surdocegueira e qualidade de vida	sordocegueira e calidad de vida
	Deafblindness and cochlear implant	Surdocegueira e implante coclear	sordocegueira e implante coclear
	Deafblindness and outcomes	Surdocegueira e resultados	sordocegueira e resultados
	Deafblindness and rehabilitation and quality of life	Surdocegueira e reabilitação e qualidade	sordocegueira e rehabilitación e calidad de vida
	Deafblindness and rehabilitation and outcomes	Surdocegueira e reabilitação e resultados	sordocegueira e rehabilitación e resultados
	Deafblindness and cochlear implant and quality of life	Surdocegueira e implante coclear e qualidade de vida	sordocegueira e implante coclear e calidad de vida
BVS	Deafblindness and rehabilitation	Surdocegueira e reabilitação	sordocegueira e rehabilitación
	Deafblindness and quality of life	Surdocegueira e qualidade de vida	sordocegueira e calidad de vida
	Deafblindness and cochlear implant	Surdocegueira e implante coclear	sordocegueira e implante coclear
	Deafblindness and outcomes	Surdocegueira e resultados	sordocegueira e resultados
	Deafblindness and rehabilitation and quality of life	Surdocegueira e reabilitação e qualidade	sordocegueira e rehabilitación e calidad de vida
	Deafblindness and rehabilitation and outcomes	Surdocegueira e reabilitação e resultados	sordocegueira e rehabilitación e resultados
	Deafblindness and cochlear implant and quality of life	Surdocegueira e implante coclear e qualidade de vida	sordocegueira e implante coclear e calidad de vida

B- Etapa II – critérios de inclusão. Os artigos foram selecionados por duas pesquisadoras de forma independente e cega seguindo os seguintes critérios de inclusão : 1) população: pessoas com surdocegueira; 2) intervenção: implante coclear; 3) resultados: qualidade de vida após o implante coclear ou resultados de evolução pós implante coclear; 4)tempo: publicações realizadas entre os anos de 2014 e 2024; 5)língua: português, inglês e espanhol;6)tipos de estudo: pesquisas com níveis de evidência científica 1a,1b,2a,2b,3a,3b e 4, propostos pela *American Speech and Hearing Association* (ASHA) para a área da Fonoaudiologia (Quadro 2). Sendo excluídos os artigos repetidos, os capítulos de livro e os artigos que não preenchiam os critérios de inclusão descritos acima.

Quadro 2 :Níveis de evidência científica de acordo com os critérios propostos pela ASHA

Níveis de evidência	Tipos de estudo
1a	Revisão sistemática ou meta-análise de alta qualidade de ensaios randomizados controlados
1b	Ensaio controlado randomizado de alta qualidade
2a	Revisão sistemática ou meta-análise de alta qualidade de ensaios controlados não randomizados
2b	Ensaio controlado não randomizado de alta qualidade
3a	Revisão sistemática de estudos de coorte
3b	Estudos de coorte individual ou ensaios controlados randomizados de baixa qualidade
4	Estudos de resultados clínicos
5a	Revisão sistemática de estudo de caso controle
5b	Estudo de caso controle individual
6	Série de casos
7	Opinião de especialistas sem avaliação crítica explícita

C- Etapa III: Elegibilidade analisando os critérios de inclusão e exclusão por meio da análise do título e resumo

D- Etapa IV: Inclusão com leitura na íntegra dos estudos selecionados na etapa III e análise dos dados encontrados.

4. RESULTADOS

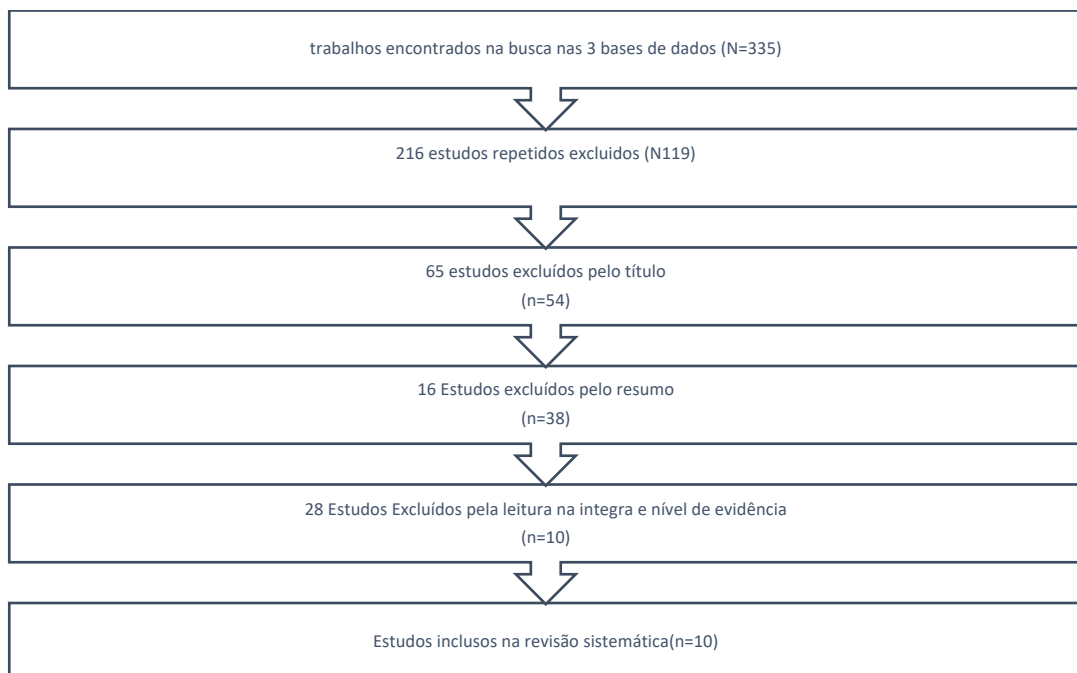
Na busca realizada na etapa I foram encontrados 335 artigos por meio das estratégias de busca como indicado na Tabela 1.

Tabela 1. Artigos encontrados segundo os Descritores e estratégias de busca utilizadas nos três banco de dados.

base	descritores em Inglês	Artigos encontrados	descritores em Portugues	Artigos encontrados	descritores em Espanhol	Artigos encontrados
PUBMED	Deafblindness and rehabilitation	54	-	-	-	-
	Deafblindness and quality of life	16	-	-	-	-
	Deafblindness and cochlear implant	15	-	-	-	-
	Deafblindness and outcomes	29	-	-	-	-
	Deafblindness and rehabilitation and quality of life	6	-	-	-	-
	Deafblindness and rehabilitation and outcomes	15	-	-	-	-
	Deafblindness and cochlear implant and quality of life	3	-	-	-	-
SCIELO	Deafblindness and cochlear implant and outcomes	4	-	-	-	-
	Deafblindness and rehabilitation	0	Surdocegueira e reabilitação	0	sordocegueira e rehabilitación	0
	Deafblindness and quality of life	1	Surdocegueira e qualidade de vida	1	sordocegueira e calidad de vida	1
	Deafblindness and cochlear implant	0	Surdocegueira e implante coclear	0	sordocegueira e implante coclear	1
	Deafblindness and outcomes	0	Surdocegueira e resultados	4	sordocegueira e resultados	5
	Deafblindness and rehabilitation and quality of life	0	Surdocegueira e reabilitação e qualidade	0	sordocegueira e rehabilitación e calidad de vida	0
	Deafblindness and rehabilitation and outcomes	0	Surdocegueira e reabilitação e resultados	0	sordocegueira e rehabilitación e resultados	0
BVS	Deafblindness and cochlear implant and quality of life	0	Surdocegueira e implante coclear e qualidade de vida	0	sordocegueira e implante coclear e calidad de vida	0
	Deafblindness and cochlear implant and outcomes	0	Surdocegueira e implante coclear e resultados	0	sordocegueira e implante coclear e resultados	1
	Deafblindness and rehabilitation	49	Surdocegueira e reabilitação	10	sordocegueira e reabiitación	2
	Deafblindness and quality of life	22	Surdocegueira e qualidade de vida	1	sordocegueira e calidad de vida	3
	Deafblindness and cochlear implant	10	Surdocegueira e implante coclear	0	sordocegueira e implante coclear	4
	Deafblindness and outcomes	29	Surdocegueira e resultados	6	sordocegueira e resultados	0
	Deafblindness and rehabilitation and quality of life	9	Surdocegueira e reabilitação e qualidade	0	sordocegueira e rehabilitación e calidad de vida	2
BVS	Deafblindness and rehabilitation and outcomes	14	Surdocegueira e reabilitação e resultados	1	sordocegueira e rehabilitación e resultados	0
	Deafblindness and cochlear implant and quality of life	1	Surdocegueira e implante coclear e qualidade de vida	0	sordocegueira e implante coclear e calidad de vida	2
	Deafblindness and cochlear implant and outcomes	3	Surdocegueira e implante coclear e resultados	0	sordocegueira e implante coclear e resultados	2

Todos os estudos foram analisados segundo os critérios de inclusão e exclusão as etapas evidenciadas na Figura 1. Esta mostra as etapas de seleção das publicações para a revisão sistemática seguindo os critérios de inclusão de implante coclear e seu efeito na qualidade de vida.

Figura 1. Fluxograma de Seleção dos estudos incluídos na revisão sistemática



A primeira etapa consistiu na exclusão de publicações repetidas, em seguida foram analisados os títulos e resumos excluindo os artigos não condiziam com a pergunta norteadora da pesquisa.

A seleção dos artigos envolveu a classificação dos artigos por meio de critérios como: implante coclear, língua de sinais, qualidade de vida, comparações e outcomes. Tais critérios foram importantes para compreender se os artigos compreendiam ao tema proposto pela pesquisa e se estes trariam evidência suficiente para o tema como mostra a Figura 1.

Os 10 artigos selecionados foram publicados entre os anos de 2018 e 2024 e selecionados por se encaixarem nas categorias de implante coclear e seu efeito na qualidade de vida de indivíduos surdocegos, a fim de responder à pergunta norteadora da pesquisa "Qual o impacto do implante coclear na qualidade de vida de pessoas com surdocegueira?". (tabela 2)

Tabela 2: Ficha protocolar com as características dos estudos incluídos na revisão sistemática.

REFERÊNCIA	AUTORES	Título	PAÍS	nível	OBJETIVO	MÉTODO	NUMERO DE SUJEITOS	RESULTADOS	CONCLUSÃO
BMC Health Serv Res. 2022 Dec 30;22(1):1594	Camilla Warricke, Moa Wahlgvist, Agneta Anderzén-Carlsson, Ann-Sofie Sundqvist	Interventions for adults with deafblindness - an integrative review	SUÉCIA	2a	Compilar a pesquisa atual sobre intervenções para reabilitação destinadas a adultos (de 18 a 65 anos) com surdocegueira.	Uma busca abrangente foi conduzida em oito bases de dados. Uma busca manual adicional também foi realizada. Um total de 7049 referências únicas foram inicialmente identificadas	14 ARTIGOS INCLUSOS	Quatorze dos artigos incluídos tiveram seu foco principal no acesso à comunicação, dez na orientação e na capacidade de se movimentar com sensibilidade e segurança, três na oportunidade de obter acesso à informação e um relacionado à adaptação psicológica à surdocegueira. A maioria dos artigos focou em dispositivos técnicos, dos quais um terço eram estudos de caso único.	Há um número limitado de intervenções avaliadas para pessoas com surdocegueira. A maioria dos estudos existentes envolveu de um a cinco participantes com surdocegueira, e apenas alguns estudos envolveram um número maior de participantes.
PLoS One. 2018 Sep 13;13(9):e0203772.	Jaiswal A, Aldersey H, Wittich W, Mirza M, Finlayson M	Participation experiences of people with deafblindness or dual sensory loss: A scoping review of global deafblind literature.	CANADA	3a	Identificar e resumir a literatura de pesquisa disponível sobre experiências de pessoas com surdocegueira ou perda sensorial dupla.	revisão de escopo	1172 fontes foram identificadas, das quais 54 estudos foram incluídos.	As descobertas revelam que pessoas com surdocegueira, independentemente da origem de sua deficiência, experimentam dificuldades de comunicação, mobilidade, funcionamento da vida diária e interações sociais. Embora essas experiências possam variar entre indivíduos com condições congênitas versus adquiridas, eles geralmente se sentem socialmente isolados, inseguros e incertos sobre seu futuro	As experiências de participação de pessoas com surdocegueira são moldadas por interações dinâmicas entre fatores pessoais (como início e tipo de deficiências) e influências ambientais (como atitude, tecnologia e apoios). Uma melhor compreensão das experiências de participação pode ajudar os profissionais a colocar ênfase nos domínios de participação afetados para projetar serviços para melhorar a participação de pessoas com surdocegueira.
Int J Audiol. 2020 Dec;59(12):921-929.	Elin Lundin, Stephen E Widen, Moa Wahlgvist, Agneta Anderzén-Carlsson, Sarah Granberg	Prevalence, diagnoses and rehabilitation services related to severe dual sensory loss (DSL) in older persons: a cross-sectional study based on medical records	SUÉCIA	2b	Estimar a prevalência de perda sensorial dupla grave (DSL) entre idosos (idade ≥65 anos) na população sueca, identificar os diagnósticos que causam DSL grave e identificar os serviços de reabilitação nos quais os participantes estiveram envolvidos.	O estudo atual foi um estudo transversal. Três fontes foram usadas para garantir que os participantes potenciais nos dois condados fossem identificados: registros médicos, uma investigação para organizações não governamentais (ONGs) e uma análise do Registro Nacional Sueco de Qualidade para perda auditiva severa a profunda em adultos.	1257 adultos	Com base no tamanho da população nos dois condados (≥65 anos, n = 127.638), a prevalência de DSL grave foi de aproximadamente 0,08% na população. Dentro do grupo com DSL (n = 101), 61% eram mulheres e 71% tinham idade ≥85 anos. Os diagnósticos comuns foram catarata e/ou degeneração macular relacionada à idade (DMR) em combinação com HL. Os serviços de reabilitação oferecidos foram principalmente aparelhos auditivos e várias lupas.	O estudo confirmou resultados anteriores, indicando que a prevalência de DSL grave aumenta com a idade e que HL sensorineural e catarata, AMD ou glaucoma coexistem. Os serviços de reabilitação identificados focaram principalmente na perda de visão ou HL, mas não em DSL grave como uma condição de saúde complexa.
Otol Neurotol. 2022 Sep 1;43(8):908-914.	Ahmad Daneshi, Hamed Sajjadi, Nikolas Blevins, Herman A Jenkins, Mohammad Farhadi, Mohammad Ajallouyan, Seyed Basir Hashemi, Anthony Tailandés, Emma Tran, Mohsen Rajati, Alimohamad Asghari, Mohammad Mohseni, Saleh Mohebbi, Arash Bayat, Nader Saki, Hesamaldin Emamdjomeh, Maryam Romiani, Farideh Hosseinzadeh, Yasser Nasori, Marjan Mirsaleh	The Outcome of Cochlear Implants in Deaf-Blind Patients: A Multicenter Observational Study.		2b	Este estudo multicêntrico teve como objetivo avaliar os resultados auditivos e de fala do implante coclear (IC) em pacientes surdocegos em comparação com pacientes somente surdos.		7 crianças surdocegas pré-linguais e 12 adultos surdocegos pós-linguais	Não encontraram diferenças significativas nas pontuações médias de CAP e SIR entre as crianças surdocegas e surdas somente antes da cirurgia de IC. Para ambos os grupos, as pontuações de SIR e CAP melhoraram com o aumento do tempo após a ativação do dispositivo. As pontuações médias de CAP nas crianças surdas somente foram equivalentes ou ligeiramente maiores do que as das crianças surdocegas nos intervalos de tempo "12 meses pós-IC" mas essas diferenças não foram estatisticamente significativas. Também encontramos uma melhora nas pontuações no SIR WRS dos intervalos de tempo "pré-implantação" para "12 meses pós-IC" e "24 meses pós-IC" em ambos os grupos.	O implante coclear é um método benéfico para a reabilitação de pacientes surdocegos. Tanto crianças surdocegas quanto surdas implantadas revelaram desfechos auditivos semelhantes. No entanto, a capacidade de percepção da fala em pacientes surdocegos foi ligeiramente menor do que a de pacientes surdos apenas em crianças e adultos.
Audiol Res. 2024 Feb 26;14(2):254-263.	Micol Busi e Alessandro Castiglione	Navigating the Usher Syndrome Genetic Landscape: An Evaluation of the Associations between Specific Genes and Quality Categories of Cochlear Implant Outcomes.	SUÉCIA	2a	determinar o sucesso de ICs em pacientes com mutações USH1C por meio de uma revisão retrospectiva de prontuários	Uma revisão abrangente da literatura foi conduzida para identificar os estudos relevantes que exploram os efeitos genéticos nos resultados do IC em pacientes com US. PubMed, Embase e outros bancos de dados relevantes foram pesquisados usando palavras-chave como "resultados do IC", "fatores genéticos" e "Usher". Artigos publicados entre 2000 e o presente foram incluídos	95 pacientes com implante coclear	3.1. Panorama genético de pacientes com síndrome de Usher e implantes cocleares 3.2. Fatores genéticos e resultados de IC 3.3. Mutações genéticas específicas e resultados de IC	O presente estudo de revisão de literatura fornece insights valiosos para abordagens de tratamento personalizadas e ressalta a necessidade de mais pesquisas para elucidar as complexidades das influências genéticas no sucesso do IC. Pesquisas adicionais são essenciais para determinar os papéis específicos de vários genes nos EUA e para entender como eles influenciam os resultados do IC. O presente estudo de revisão de literatura fornece insights valiosos para abordagens de tratamento personalizadas e ressalta a necessidade de mais pesquisas para elucidar as complexidades das influências genéticas no sucesso do IC.

Genes (Basel). 2023 Mar 2;14(3):627.	Ahmet M Tekin , Hermine Baelen , Emilie Heuninck , Yildirim A Bayazit , Griet Mertens , Vincent van Rompaey , Paul van de Heyning , Vedat Topsakal	Evaluation of a Less Invasive Cochlear Implant Surgery in <i>OPA1</i> Mutations Provoking Deafblindness.	BÉLGICA	4	segurança da cirurgia de implante coclear minimamente invasiva assistida por robô (RACIS) pela primeira vez em um paciente surdocego.	Pesquisa de campo com 1 paciente	1 paciente surdocego	RACIS foi tranquilo, com resultados cirúrgicos e auditivos bem-sucedidos neste caso de surdocegueira devido à mutação OPA1 . O RACIS parece ser uma intervenção segura e benéfica para aumentar as habilidades de comunicação nos casos de surdocegueira devido a uma mutação OPA1 . O uso do RACIS deve ser difundido na surdocegueira, pois minimiza o trauma cirúrgico e possíveis falhas.	Este manuscrito descreve, pela primeira vez, que o RACIS parece ser uma intervenção segura e benéfica para aumentar as habilidades de audição e comunicação em casos de surdocegueira devido a mutações OPA1 . Mutações OPA1 que causam surdocegueira exigem ainda mais atenção à preservação da estrutura e do tecido durante o IC, e o uso do RACIS pode ser útil. No momento, o RACIS só provou sua inferioridade em resultados audiológicos, mas cirurgicamente, ele certamente supera a destreza humana em termos de precisão e consistência. O RACIS está abrindo caminho para padronizar os resultados cirúrgicos ao máximo.
Asia Pac J Ophthalmol (Phila). 2022 Jul-Aug 01;11(4):369-379.	Khine Zaw 1 2 3, Livia S Carvalho 2 4, Maio T Aung-Hlut 1 5, Sue Fletcher 1 5, Steve D Wilton 1 5, Fred K Chen 2 4 6 7, Samuel McLenachan	Pathogenesis and Treatment of Usher Syndrome Type IIA.	AUSTRÁLIA	2a	primeiro fornecemos uma visão geral da biologia molecular do gene USH2A e suas isoformas de proteína, que incluem uma proteína transmembrana (usherina TM) e uma proteína extracelular (usherina EC). O papel dessas proteínas no ouvido interno e na retina e seu impacto na patogênese da USH2A são discutidos.	Revisamos modelos derivados de células animais e de células de pacientes atualmente usados na pesquisa da USH2A e concluímos com uma visão geral de estratégias de tratamento potenciais atualmente em desenvolvimento pré-clínico e ensaios clínicos.	-	-	concluímos com uma visão geral de estratégias de tratamento potenciais atualmente em desenvolvimento pré-clínico e ensaios clínicos.
J Multidiscip Healthc. 2023 Jul 13;16:1927-1936.	Lauren N Ayton , Karyn L Galvin , Lauren Johansen, Fleur O'Hare , Emily R Shepard	Awareness of Usher Syndrome and the Need for Multidisciplinary Care: A Cross-Occupational Survey of Allied Health Clinicians.	AUSTRÁLIA	3b	Este estudo avaliou a conscientização sobre a síndrome de Usher entre clínicos de saúde aliados que fornecem cuidados relacionados aos sentidos afetados principalmente de audição e visão, ou seja, optometria, ortóptica e audiolgia.	Uma pesquisa prospectiva transversal on-line com médicos que trabalham em clínicas universitárias australianas (7 optometria, 1 ortóptica e 4 audiolgia) foi concluída entre setembro de 2021 e janeiro de 2022. Foram feitas perguntas sobre a causa, sintomas comuns e conscientização dos profissionais de saúde que tratam a síndrome de Usher.	53 mulheres	Os 27 audiologistas, 40 optometristas e 7 ortoptistas que completaram a pesquisa incluíam 53 mulheres (71,6%), tinham uma idade média de 37 anos (faixa de 24 a 70) e uma duração média de experiência clínica de 13 anos (faixa de 1 a 45 anos). A maioria dos entrevistados identificou corretamente a síndrome de Usher como uma condição genética (86%), identificou pelo menos dois dos sentidos afetados (97%) e identificou a natureza progressiva das perdas de visão e audição (> 90%).	Este estudo mostrou que há uma necessidade de educação direcionada a ser oferecida a clínicos de saúde aliados a cuidados auditivos e visuais para aumentar a conscientização sobre os impactos vestibulares e aspectos da perda de visão experimentados por pessoas com síndrome de Usher. Essa educação precisa ser como alvo a ampla gama de clínicos que têm um papel fundamental no fornecimento de cuidados multidisciplinares (incluindo fonaudiólogos, geneticistas e conselheiros genéticos) e identificar os principais aspectos de cuidados multidisciplinares de boa qualidade.
Int J Qual Stud Health Well-being. 2020 Dec;15(1):18466-71.	Matias Ehn 1 2 3 4, Moa Wahlgvist 2 4 5, Claes Möller 2 4 5, Agneta Anderzén-Carlsson	The lived experiences of work and health of people living with deaf-blindness due to Usher syndrome type 2.	SUÉCIA	2b	Este estudo teve como objetivo explorar experiências vividas com a vida profissional da perspectiva de pessoas com surdocegueira devido à síndrome de Usher tipo 2 (USH2)	Sete participantes com idades entre 38 e 50 anos com USH2 participaram de entrevistas analisadas por análise fenomenológica interpretativa.	7 PESSOAS	As análises produziram quatro temas que mostram que o trabalho é uma fonte de satisfação e um compromisso que precisa ser equilibrado . Também está associado ao enfrentamento de limitações e sentimentos de incerteza .	Com base no modelo de psicologia do trabalho, demonstramos que o trabalho está associado à conexão social, autodeterminação e uma fonte de melhores resultados de saúde. No entanto, também existem riscos potenciais à saúde em pessoas com USH2, indicando uma necessidade de equilíbrio entre as necessidades e recursos individuais e um ambiente adaptado para manter ou recuperar a saúde de pessoas que trabalham ativamente com USH2.
Arch. méd. Camaguey;25(4) :e8415, 2021.	Sandra Bermejo-Guerra , Manuel Enrique Sevilla-Salas, Elisa Leyva-Montero	Implantes cocleares: prioridade para niños con pérdida sensorial dual en Cuba - Cochlear implants: priority for children with dual sensory loss in Cuba	CUBA	2b	descrever o comportamento da perda sensorial dupla em crianças do Programa Cubano de Implante Coclear.	Foi realizado um estudo observacional, descritivo e retrospectivo em crianças com dupla perda sensorial que receberam implante coclear entre fevereiro de 2005 e março de 2013 em Cuba. As informações que permitiram a elaboração do laudo foram obtidas nos prontuários clínicos e no banco de dados do programa. Antecipadamente, são ilustrados os primeiros resultados de neuroplasticidade obtidos do protocolo de estudo no Programa Cubano de Implante Coclear.	27 crianças	Com o programa, 27 crianças com dupla perda sensorial foram beneficiadas com implantes cocleares, com cobertura em todas as províncias do país. Seis crianças apresentaram alguma doença associada e a síndrome de Usher predominou como principal agente causal da surdocegueira. A perda auditiva foi pré-lingual em 24 crianças, confirmada e caracterizada por eletroaudiometria. Os estudos de imagem da orelha não mostraram malformações. O implante foi unilateral, principalmente na orelha direita, sem complicações cirúrgicas em nenhuma das crianças. Enquanto o estudo da neuroplasticidade mostra reorganização cortical somestésica em crianças com perda sensorial dupla.	O Programa Cubano de Implante Coclear tem conseguido um trabalho sustentado na avaliação e implantação de crianças com dupla perda sensorial, destacando a pesquisa sobre neuroplasticidade, que tem fornecido evidências de representação cortical somestésica pré-implante coclear nessas crianças. Isso será útil para avaliar a reorganização cortical pós-implante coclear e correlacioná-la com o uso do implante coclear.

4 DISCUSSÃO

A revisão sistemática selecionou o total de 10 artigos, dos quais 7 mencionaram a síndrome de Usher como principal causa de surdocegueira, em especial a síndrome de Usher tipo II. Dentre os artigos que abordaram a condição de síndrome de Usher, foram descritos os aspectos da saúde, bem-estar, trabalho e os serviços de reabilitação frente aos desafios impostos da deficiência múltipla.

A síndrome de Usher é caracterizada como uma condição genética que afeta o sistema vestibular e o desenvolvimento das células ciliadas causando deficiência auditiva e das células fotorreceptoras localizadas na retina gerando perda progressiva da visão, conhecida como retinite pigmentosa¹⁰.

Ademais, existem quatro formas de classificar a síndrome de Usher de acordo com a gravidade, taxa de progressão e presença de disfunção vestibular. Assim são classificados em tipos: I, II, III e IV, sendo tipo I o comprometimento da visão com início da retinite pigmentosa na primeira década de vida e perda auditiva neurosensorial congênita profunda e disfunção vestibular. O tipo II também apresenta deficiência auditiva neurosensorial congênita, entretanto varia o grau de leve a moderada e retinite pigmentosa no final da adolescência até o final dos 20 anos e em alguns casos o sistema vestibular é afetado. O tipo III apresenta deficiência auditiva neurosensorial progressiva no final da infância, início da deficiência visual em qualquer momento da adolescência e a meia-idade e disfunção vestibular em 50% dos casos. Por fim, o tipo IV é marcado pelo início tardio da retinite pigmentosa e da deficiência auditiva progressiva e sem disfunção vestibular¹¹.

Os artigos abordaram a complexidade da síndrome de Usher pelo âmbito da surdocegueira, isto é, foram abordados os desafios sociais, psicológicos e as intervenções realizadas em casos de surdocegueira causadas pela síndrome de Usher e por outras intercorrências mencionadas nos artigos que não abordaram a questão da Usher.

Observou-se que todos os artigos se referem aos desafios enfrentados por indivíduos surdos referentes às dificuldades de comunicação, questões de saúde mental, participação social, mobilidade, funcionamento da vida diária e acesso à informação¹². Em especial, o aspecto da comunicação é o mais afetado e evidenciado nos artigos. Os artigos apontaram a importância das intervenções no âmbito da comunicação.

A partir da revisão dos textos selecionados, todos citaram a intervenção de implante coclear e dos 10 artigos 7 falaram de qualidade de vida, entretanto nenhum utilizou algum instrumento de avaliação de qualidade de vida para essa população, o que foi um desafio para a pesquisa atual discutir sobre o impacto do implante coclear na qualidade de vida dos indivíduos surdocegos.

Logo, frente ao desafio da falta de instrumentos de medição dos critérios de qualidade de vida, buscou-se identificar os resultados apresentados com o implante coclear, um dos artigos selecionados usou pontuações médias de desempenho auditivo (CAP) e de inteligibilidade de fala (SIR) a fim de avaliar as habilidades auditivas entre 2 grupos sendo um deles de indivíduos surdocegos em comparação com pessoas surdas.

Assim, a pesquisa conduziu a medição da pontuação desses dois grupos antes e após a cirurgia de implante coclear e os resultados mostraram que o implante foi benéfico, tendo em vista que as pontuações de desempenho auditivo (CAP) e de inteligibilidade de fala (SIR) aumentaram após a intervenção. Do ponto de vista estatístico a pontuação de ambas as habilidades, tanto de desempenho auditivo quanto inteligibilidade de fala, foram superiores em adultos surdos em comparação com aqueles que eram surdocegos, entretanto a diferença não foi estatisticamente significativa¹⁴.

A intervenção por meio do implante coclear mostrou-se benéfica em outro artigo em que foi explorada as vantagens do implante coclear, em especial a implantação deste pela cirurgia robótica (RACIS), sendo as vantagens: preservação da audição, melhores resultados do implante coclear e proteção para futuras estratégias de tratamento, como a terapia genética para regeneração de células ciliadas¹⁵.

5. CONCLUSÃO

A revisão da literatura aponta para a necessidade de mais pesquisas para estudar a qualidade de vida de indivíduos surdocegos pós cirurgia de implante coclear, a fim de melhorar tanto a vida cotidiana desses usuários como fornecer evidências científicas que fundamentem as abordagens e estratégias de reabilitação para esta população.

5 REFERÊNCIAS

1. Gimenes DO. Sistema de substituição sensorial tecnológico para surdocegos: um estudo de campo. São Paulo: Pontifícia Universidade Católica de São Paulo; 2019.
2. CADER-NASCIMENTO, Fatima Ali Abdalah Abdel; COSTA, Maria da Piedade Resende da. **Descobrimo a surdocegueira: educação e comunicação**. São Carlos: EdUFSCar, 2010. 78 p. ISBN 978-85-7600-371-7.[Acesso em: 17/05/2024] Disponível em: <https://doi.org/10.7476/9788576003717>.
3. The World Federation of the Deafblind - At risk of exclusion from CRPD and SDGs implementation: Inequality and Persons with Deaf-blindness. Initial Global Report 2018. (acesso em 10 jun 2024). Disponível em: http://www.internationaldisabilityalliance.org/sites/default/files/wfdb_complete_initial_global_report_september_2018.pdf
4. Maia, S.R. A educação do surdocego – diretrizes básicas para pessoas não especializadas. Mestrado em Educação. São Paulo: Universidade Presbiteriana Mackenzie,2004
5. Falkoski FC. Análise do processo de comunicação de pessoas com surdocegueira congênita a partir da produção e do uso de recursos de comunicação alternativa [dissertação de mestrado]. Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2017.
6. KISHON-RABIN, Liat; TEPER, Sara; TZACH, Nava; PRESSMAN, Hana; SOLOMON, Orit. Long-term outcome after cochlear implantation in children with additional developmental disabilities. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, 2014, 78 (2): 455-461. DOI: 10.1016/j.ijporl.2013.12.012.
7. CORDEIRO, A. M. et al.. Revisão sistemática: uma revisão narrativa. Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões, 2007. 34 (6): 428–431.
8. DE-LA-TORRE-UGARTE-GUANILO, Mônica Cecília; TAKAHASHI, Renata Ferreira; BERTOLOZZI, Maria Rita. Revisão sistemática: noções gerais. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, v. 45, n. 5, p. 1260-1266, 2011.
9. ASHA: American Speech-Language-Hearing Association. An introduction to clinical trials [Internet]. Rockville: American Speech-Language-Hearing Association; 2005 [citado em 2018 Mai 21]. Disponível em: <http://www.asha.org/Publications/leader/2005/050524/f050524a/>

10. Busi M, Castiglione A. Navigating the Usher Syndrome Genetic Landscape: An Evaluation of the Associations between Specific Genes and Quality Categories of Cochlear Implant Outcomes. *Audiol Res.* 2024;14(2):254-63. doi: 10.3390/audiolres14020023.
11. Ayton LN, Galvin KL, Johansen L, O'Hare F, Shepard ER. Awareness of Usher Syndrome and the Need for Multidisciplinary Care: A Cross-Occupational Survey of Allied Health Clinicians. *J Multidiscip Healthc.* 2023;16:1927-36.
12. Jaiswal A, Aldersey H, Wittich W, Mirza M, Finlayson M. Participation experiences of people with deafblindness or dual sensory loss: A scoping review of global deafblind literature. *PLoS One.* 2018;13(9) doi:10.1371/journal.pone.0203772. PMID: PMC6136783.
13. Warnicke C, Wahlqvist M, Anderzén-Carlsson A, Sundqvist AS. Interventions for adults with deafblindness - an integrative review. *BMC Health Serv Res.* 2022 Dec30;22(1):1594. doi: 10.1186/s12913-022-08958-4. PMID: 36585684; PMID:PMC9801155
14. Daneshi A, Sajjadi H, Blevins N, Jenkins HA, Farhadi M, Ajallouyan M, Hashemi SB, Thai A, Tran E, Rajati M, Asghari A, Mohseni M, Mohebbi S, Bayat A, Saki N, Emamdjomeh H, Romiani M, Hosseinzadeh F, Nasori Y, Mirsaleh M. The Outcome of Cochlear Implantations in Deaf-Blind Patients: A Multicenter Observational Study. *Otol Neurotol.* 2022 Sep 1;43(8):908-914. doi: 10.1097/MAO.0000000000003611. PMID: 3597015
15. Tekin AM, Baelen H, Heuninck E, Bayazit YA, Mertens G, Rompaey VV, Heyning PV, Topsakal V. Evaluation of a Less Invasive Cochlear Implant Surgery in *OPA1* Mutations Provoking Deafblindness. *Genes (Basel).* 2023 Mar 2;14(3):627. doi: 10.3390/genes14030627. PMID: 36980899; PMID: PMC10048538.