

## **A SÍNDROME DE USHER E SUAS IMPLICAÇÕES EDUCACIONAIS**

**Alex Garcia**

Através deste trabalho pretendemos focalizar as questões que abarcam a Síndrome de Usher e suas implicações educacionais. Esta Síndrome que é considerada atualmente a principal síndrome óculo-auditiva conhecida, conseqüentemente a principal causa de surdocegueira pós lingüística no mundo. Não obstante a estas questões levantaremos algumas atitudes, comportamento e adaptações que nós educadores devemos conhecer para colaborarmos com o fortalecimento da confiança e independência dos portadores desta síndrome, dando-lhe suporte para seu pleno desenvolvimento no ambiente escolar-pedagógico.

### **INTRODUÇÃO**

Tendo em vista que a Educação de pessoas portadores de deficiência vem ganhando destaque em nosso meio, tanto científico - pedagógico quanto social, é de fundamental importância que saibamos detectar precocemente, através de características únicas, as mais diversas problemáticas que, como conseqüência, trazem em um futuro próximo, dificuldades, muitas vezes de tal ordem que impossibilitam o desenvolvimento do indivíduo.

Não obstante a estes argumentos, acreditamos que o caráter pedagógico que encerra a questão da pessoa portadora de deficiência, não pode ser desvinculada da questão clínica - patológica de sua deficiência. Este vínculo é importante a fim de conhecer as "particularidades", das quais, muitas vezes, o indivíduo não pode fugir, apenas adaptar-se a medida do possível e do necessário. Também este vínculo é importante no momento de se proceder a avaliação pedagógica para futuras intervenções.

Assim, postulamos este projeto, tendo como referencial a Síndrome de Usher. Síndrome esta, que para termos idéia, atinge cerca de 3% a 6% da população congenitamente surda ou parcialmente surda no mundo.

Um jovem com Síndrome de Usher tem várias necessidades. Se estas não forem encontradas e/ou percebidas precocemente, provavelmente este indivíduo apresentará dificuldades de ajustamento, entre outras problemáticas.

Contudo, um jovem cuja surdez é causada pela Síndrome de Usher irá desenvolver uma condição chamada Retinose Pigmentar, que afeta a visão. Esta condição é caracterizada por pobre adaptação ao escuro e perda de campo visual. Desta forma, pessoas que tem Síndrome de Usher irão ter dificuldades para enfrentar o modo de vida que a Retinose Pigmentar impõe, principalmente no que se refere à sociabilidade e educação, atributos indispensáveis que temos a responsabilidade de mediar para um satisfatório desenvolvimento do indivíduo.

### **Retinose Pigmentar (RP), o que é ?**

A Retinose Pigmentar refere-se a um grupo de enfermidades degenerativas e hereditárias da retina. Esta é uma das capas da parte posterior do olho. Nela estão as células chamadas cones e bastonetes, com as quais podemos ver as cores e na obscuridade.

### **Os primeiros Sintomas da RP**

Os primeiros sintomas e a idade de surgimento estão ligadas à forma genética da RP. Estas formas genéticas são:

RP - AD : os sintomas podem aparecer entre os 16 e os 35 anos de idade;

RP - AR : podem aparecer entre os 8 e 15 anos de idade;

RP - RLX : podem aparecer antes dos 15 anos de idade.

Os primeiros sintomas podem ser:

- acuidade visual diminuída;
- nictalopia ;

- miopia ;
- restrições no campo visual - perda da visão periférica.

### **A Síndrome de Usher (US)**

A US é uma enfermidade genética em que associam-se RP e surdez neurosensorial congênita. Descrita pelo Dr. Charles Usher em 1914, é considerada hoje como a primeira causa de surdocegueira pós linguística no mundo.

#### **A Síndrome de Usher (US) e seus Tipos:**

US1 - Surdez congênita profunda com sintomas de RP que se manifestam antes da adolescência em 90% dos casos. Apresentam problemas de equilíbrio.

US2 - Perda moderada à severa de audição, congênita, com sintomas de RP que se manifestam depois da adolescência em 10% dos casos. Não apresentam problemas de equilíbrio.

US3 - Perda progressiva de audição perceptiva com sintomas de RP que se manifestam antes da adolescência, mas os casos são muito raros.

US4 - Igual à US2, porém com uma herança ligada ao sexo, afetando só filhos homens. Casos muito raros.

#### **Sintomas da Síndrome de Usher (US)**

Em geral, os sintomas encontrados na US são:

Alterações audiológicas e vestibulares:

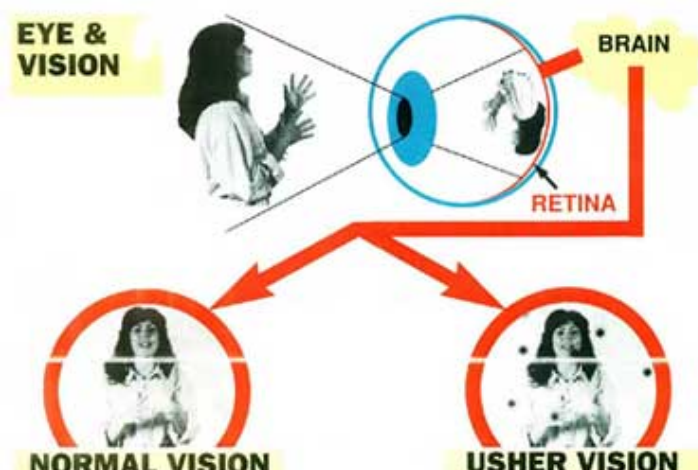
- Problemas para aquisição da linguagem;
- Surdez;
- Alterações no equilíbrio é própria da US2;
- Atraso no desenvolvimento psicomotor.

Alterações visuais:

- acuidade diminuída;
- miopia e glaucoma;
- nictalopia;
- perda de visão periférica;
- visão em tubo

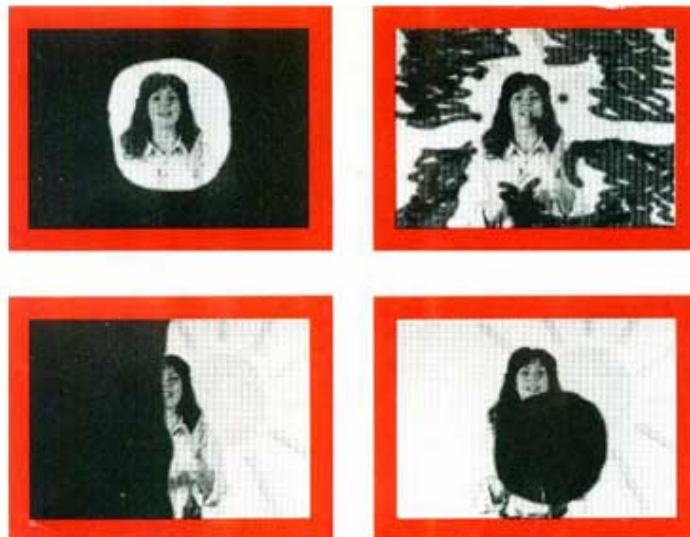
Os sintomas da Síndrome de Usher podem ser melhor compreendidos analisando o paralelo entre a visão normal e a visão Usher exemplificado pela fig.1.

Fig.1





Um aspecto importante a se destacar é o fato de que a Retinose Pigmentar pode afetar a visão de diferentes maneiras ,não apenas pela forma concêntrica que é caracterizada pela perda de visão periférica. A fig.2 exemplifica os quatro processos básicos de degeneração causado pela Retinose Pigmentar.



Como se Herda a Síndrome de Usher (US)

A herança é autossômica recessiva: 25% de chances de transmissão.

A Freqüência da Síndrome de Usher (US)

Acredita-se que a US é a mais importante síndrome óculo-auditiva conhecida e a principal causa de surdocegueira pós-linguística no mundo.

Sua freqüência varia entre 1.0 e 31.7%, sendo a mais alta encontrada na população surda de Lousiana - EUA.

Prevenção da Síndrome de Usher (US)

Como ainda não se conhece a etiologia, não há cura para a US. Deve-se, porém, depois da confirmação do diagnóstico da US, encaminhar o portador a um serviço de apoio psicológico para trabalhar a aceitação de outro canal sensorial e pedagógico especializado. Através deste novo canal sensorial, trabalhar-se-á meios de comunicação alternativos.

Como Identificar a US

O que nós Educadores precisamos prestar atenção:

- A criança que no escuro se pendura em você ou procura um corrimão para se apoiar;

- Dificuldade em seguir um objeto em movimento;
- Dor de cabeça e olho irritado depois de exposição à luz do sol ou luz muito brilhante;
- A criança que é muito mais desajeitada que as outras na classe;
- A criança que tem freqüentes acidentes;
- Crianças com pouco equilíbrio;
- Criança que anda com os pés virados para fora-passo lento e rastejante.

Sugestões úteis depois do diagnóstico

- Aprenda sempre mais sobre a RP e US e a maneira particular de como afetam seu aluno;
- Seja observador no que se refere-se a leitura, ao movimento, e as relações gerais de seu aluno para com o ambiente;

Converse com seu aluno e pergunte o que ele necessita;

Busque saber a respeito da luz (sentar perto da janela com esta a suas costas; iluminação extra em sua classe); pergunte se a iluminação esta incomodando;

Destaque os esportes e atividades nas quais seu aluno pode se sair bem; escolha os que não dependem da visão lateral;

Contribua para que seu aluno e sua família pensem realisticamente o futuro.

Sugestões referentes a comunicação

- manter a luz na direção de quem fala;
- manter-se na linha de visão;
- não mover-se muito, e ao usar gestos manter as mãos a altura do rosto se ainda faz LOF e ao nível do peito se não o faz;
- busque o máximo contraste no quadro de giz; separe com cuidado as palavras, tente evitar as letras em script, pois é difícil para o portador de US ler o contorno das letras;
- usar um pontador para direcionar os olhos do estudante.

Comunicação em língua de sinais

- manter os sinais dentro do campo de visão do aluno;
- manter o mínimo de alfabeto manual;
- usar sinais falando normalmente;
- manter claro os sinais e sentenças;
- mantenha uma distancia confortável (4 a 5 pés e razoável).
- busque conhecer e desenvolver formas aumentativas de comunicação como o alfabeto manual (dactilológico), a escrita na mão (international Standard Manual Alphabet), etc.

### **Conclusão**

Através deste trabalho, buscamos estender o conhecimento sobre a Síndrome de Usher, não só em seus aspectos clínicos, mas também pedagógicos, estes que estão mais próximos de nosso cotidiano. Postulamos algumas sugestões, diga-se de passagem, não são as únicas, que podem ser úteis a nós educadores tanto para um reconhecimento em sala de aula desta problemática, quanto referente a nosso comportamento posterior ao diagnóstico da Síndrome de Usher. Enfim, buscamos com este artigo aproximar um pouco mais as questões clinicas e pedagógicas, assim como aproximar nossa atuação, vezes distantes, das características e necessidades de nosso aluno.

---

### **REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

ADMIRAAL, R.C.L. **Síndromes Genéticas Raras Associadas com Deficiências Visuais e Auditivas.**  
 Não datado

não datado.

FERNANDEZ, Martalucia T. **Manual de Genética de la Retinitis Pigmentosa Y el Síndrome de Usher.** INC/ Ministério de Salud. Bogotá, 1996.

LEWN, Lieke de. **Síndrome de Usher.** Instituto Voor Doven. Holan-Da. Trad. Maria Inês Petersen. Não datado.

REGENBOGEN, L.& GODEL, V. **Deficiências oculares em crianças Surdas.** Journal of Pediatric Ophthalmology e Strabismus, vol. 22, nº 6, in Quest, Mary. Deafblind education developing and developing and sustaming provision – Birmingham, England.

RUSSO, Ieda C.P. & SANTOS, Teresa M.M. **A Prática da Audio-Logia Clínica.** 4ª ed. Rev. Aum. São Paulo: Cortez, 1993.

VERMON, M. **Usher Syndrome** : uma doença genética envolvendo Surdez congênita e perda progressiva de visão, devido a retinite pigmentar. Rochester N.Y. Rochester School for the deaf. In Quest, Mary. Deafblind education – developing and Susteming Provision – Birmingham, England, 1994.

---

[Edição anterior](#)

[Página inicial](#)

[Próxima edição](#)

Cadernos :: edição: 2001 - Nº 18 > Editorial > Índice > Resumo > **Artigo**