



**SIN TI  
NO HUBIERA SIDO POSIBLE**  
FAARPEE CUMPLE 15 AÑOS

**VISIÓN**  
LUCHA CONTRA LA CEGUERA

Nº27 SEMESTRE 2/2005

- LA DEGENERACIÓN MACULAR ASOCIADA A LA EDAD (DMAE)  
VISTA POR JORDI MONÉS
- VISIÓN HABLA CON LA DRA. ROSA M<sup>a</sup> COCO MARTÍN,  
VITAMINA A Y RETINOSIS PIGMENTARIA.
- AYÚDAME A MIRARTE:  
DÍA MUNDIAL DE LA RETINOSIS PIGMENTARIA.
- SÍNDROME DE BARDET-BIELD, UNA REVISIÓN.
- REMODELACIÓN DE LA RETINA TRAS LA MUERTE DE LOS FOTORRECEPTORES.  
DR. NICOLÁS CUENCA.
- CASTILLA-LEÓN  
PRESENTA SU DATOS TRAS 10 AÑOS DE SEGUIMIENTO A LOS AFECTADOS/AS.



EDITA  
**FAARPEE**  
**Federación de Asociaciones de Afectados por Retinosis Pigmentaria del Estado Español**  
 Montera 24, 4º J.  
 28013 Madrid  
 Tel./Fax: 915320707  
 E-mail: faarpee@retinosis.org  
 http://retinosis.org

DIRIGE  
 José María Casado Aguilera

ASESOR INVESTIGACIÓN  
 Joan Claramunt Pedreny

REDACCIÓN  
 Andrés Mayor Lorenzo  
 José María Casado Aguilera

COLABORAN EN ESTE NÚMERO  
 Jordi Monés  
 Diana Valverde  
 I. Pereiro  
 Rosa Mª Coco  
 Nicolás Cuenca Navarro  
 Angel Barañano  
 Francisco Isern  
 Marga Iraburu

DISEÑO  
 Alejandro Díaz para Rumiarte Gráfica

IMPRIME  
 Gráficas Eujoa  
 33199 Meres. Siero. Asturias  
 Tel 985793308

D.L. M. 6-1992  
 iSBN 84-604-1293-B

Todos los artículos se publican bajo la responsabilidad de sus autores. La revista VISIÓN no comparte necesariamente las opiniones y comentarios vertidos en los mismos. Se autoriza la reproducción total o parcial de esta publicación citando su procedencia y previa notificación al editor.



Boletín Informativo  
 subvencionado por el  
 IMERSO

Tirada 5500 ejemplares.  
 Distribución gratuita.  
 Coste 1 € por ejemplar.

PREMIOS  
 Premio José García Sicilia 1997

## INDICE

<b>Editorial:</b> Sin ti, no hubiera sido posible	<b>03</b>
<b>FAARPEE cumple 15 años.</b> Sin ti, no hubiera sido posible	<b>04</b>
<b>Gente comprometida</b>	<b>06</b>
<b>Ayúdame a Mirarte</b>	<b>07</b>
<b>Baja Visión Angel Barañano</b> Programa para el control del deslumbramiento	<b>08</b>
<b>Degeneración Macular Asociada a la edad (DMAE)</b> Dr. Jordi Monés	<b>10</b>
<b>Remodelación de la retina tras la muerte de lo fotorreceptores en modelos animales de RP</b> Dr. Nicolás Cuenca Navarra	<b>14</b>
<b>Síndrome de Bardet Biela: Revisión</b> Dra. Diana Valverde e I. Pereiro	<b>18</b>
<b>Visión habla con...</b> <b>Rosa Mª Coco Martín, Investigadora Clínica del IOBA</b> Vitamina A y RP	<b>22</b>
<b>Breves</b>	<b>28</b>
<b>Unidad de Control de la RP en Castilla-León</b>	<b>30</b>
<b>Postales contra la ceguera</b>	<b>33</b>
<b>Asociaciones</b>	<b>34</b>
<b>Los lectores de Visión Opinan</b> Otra mirada sobre Africa	<b>41</b>
<b>Los libros de Visión</b> Con voz propia	<b>42</b>
<b>Directorio FAARPEE</b>	<b>43</b>



## SIN TI NO HUBIERA SIDO POSIBLE

Este año 2005 ha hecho 15 años desde que cuatro Asociaciones de ámbito autonómico tuvieron la feliz iniciativa de fundar la Federación de Asociaciones de Afectados por Retinosis Pigmentaria en el Estado Español, cuyas siglas conocemos todos por FAARPEE. No vamos a cantar aquello de "quince años tiene mi amor" del Dúo Dinámico, pero nos felicitamos por este aniversario y damos las gracias a aquellas personas que lo hicieron posible.

El pasado 10 de junio, en la ciudad de Zaragoza, acogidos por la Asociación de Aragón, celebramos este cumpleaños, en un acto en el que dimos las gracias personalmente a médicos, investigadores, patrocinadores, presidentes y cuantas personas pudieron acompañarnos. Todo ello bajo el lema "Sin ti no hubiera sido posible".

Queremos, desde la Dirección de esta revista, interpretando los sentimientos de todas las personas presentes en el mencionado acto de Zaragoza, hacer extensible esta frase de agradecimiento a todos vosotros, lectores y lectoras de Visión.

Todos tenemos que sentirnos actores importantes en el desarrollo de la FAARPEE durante todos estos años. Cada acción, cada palabra, cada minuto puesto al servicio de las personas afectadas de Retinosis Pigmentaria y de sus familias han hecho que nuestro colectivo fuera creciendo,

tanto a nivel de localidad como de Comunidad o a nivel nacional.

Gracias porque cada esfuerzo realizado ha hecho que el "gran cuerpo" de la Federación haya superado las crisis de su crecimiento y ha hecho que se vayan logrando los objetivos para los que se creó nuestra Federación.

Gracias por cada vez que has alimentado este "cuerpo social" y has prevenido sus desperfectos, haciendo que se vaya convirtiendo en un soporte fuerte para el resto de miembros.

Gracias a los que han aportado ilusión, han ayudado a mantener la esperanza, han donado su tiempo, su dinero o su capacidad para que nuestra Federación vaya mejorando.

Gracias a todos, anónimos o conocidos. Lo decimos de corazón "sin ti no hubiera sido posible".

Por otro lado, la vida sigue y los retos para nuestra enfermedad y nuestras Asociaciones se hacen presentes todos los días. Así que tenemos que seguir contando contigo.

Ahora te decimos "Sin ti no será posible".  
Gracias.

**José M<sup>a</sup> Casado Aguilera**  
Presidente de FAARPEE

# FAARPEE CUMPLE 15 AÑOS SIN TI NO HUBIERA SIDO POSIBLE

## GALA DE CELEBRACIÓN Y ENTREGA DE PREMIOS FUNDALUCE EN ZARAGOZA

EL PASADO 10 DE JUNIO TUVO LUGAR EN LA CIUDAD DE ZARAGOZA LA CONMEMORACIÓN DE LOS 15 AÑOS DE HISTORIA DE FAARPEE (FEDERACIÓN DE ASOCIACIONES DE AFECTADOS POR RETINOSIS PIGMENTARIA DEL ESTADO ESPAÑOL).

No faltó detalle en un acontecimiento tan especial, organizado con sumo esmero. Desde aquí, damos las gracias a quienes lo hicieron posible y a la excepcional acogida que nos brindaron los amigos y compañeros de la Asociación Aragonesa de Afectados por Retinosis Pigmentaria, quienes nos recibieron con total amabilidad. El acto fue amenizado por Sara Comin, presentadora de Antena Aragón, quien con una gran profesionalidad, consiguió que resultara muy entretenido.

Se comenzó con unas palabras de D. Ignacio Escanero, Delegado de ONCE en Aragón, como anfitrión, y de D. José María Casado, en calidad de Presidente de FAARPEE y FUNDALUCE, quien dio las gracias a quienes han hecho posible estos 15 años de existencia de la Federación, ahondando en el hecho de que hemos de seguir luchando con ilusión y esperanza.

### COMITÉ DE EXPERTOS DE FAARPEE Y FUNDALUCE

Seguidamente, fueron presentados los doctores que durante los próximos 3 años, formarán el Comité de Expertos, Dra. Carmen Ayuso (genetista), Dra. Rosa Coco (oftalmóloga) y Dr.

Nicolás Cuenca (biólogo celular), tomando la palabra, en representación de todos ellos, la Dra. Carmen Ayuso, quien agradeció, tanto a enfermos, como a familiares e investigadores, la colaboración prestada para lograr los avances habidos en los últimos años, dando a conocer a los presentes que seguirán trabajando con el mismo ahínco como lo han hecho hasta ahora, para que los resultados sigan siendo prometedores. Los doctores fueron obsequiados con unos regalos.

### SOCIOS/AS DE HONOR

A continuación, se pasó a hacer entrega de una placa conmemorativa a quienes fueron nombrados "Socios de Honor" de FAARPEE. Por un lado, a D. Joaquín López Torralbo, responsable de la empresa BIDONS EGARA, como agradecimiento por sus importantes donaciones a FUNDALUCE y el apoyo a la investigación. Y por otro, a antiguos presidentes de FAARPEE, D. Antonio Cebollada, Dña. Concha Miguel, Dña. Vicenta Gallart y D. Joan Claramunt. Merece especial atención Dña. Concha Miguel, quien, con sus palabras, consiguió la emoción de los asistentes, indicando que hemos de conseguir entre todos

la cura de la Retinosis Pigmentaria, por nosotros, por una parte, y por nuestros hijos y nietos, por otra, para que a ellos el futuro no les resulte tan incierto.

### RECONOCIMIENTOS

Posteriormente, se entregaron trofeos a Mariano Cuadrado Alfonso, como representante de Caja Madrid, en agradecimiento por el apoyo prestado a los proyectos llevados a cabo, y a José Antonio Bes Abizanda, representante de la ONCE, por la colaboración ofrecida en estos 15 años.

### II PREMIO BIDONS EGARA Y AYUDAS FUNDALUCE

Con gran alegría fueron entregados y recibidos los Premios correspondientes a los Proyectos de Investigación. **El Premio de FUNDALUCE 2004 fue concedido a la Dra. Elena Vecino Cordero, catedrática de Biología Celular de la Universidad del País Vasco, quien recibió 24.000 euros para llevar a cabo el proyecto denominado "Evaluación neuroanatómica y funcional de la retina interna en modelos de Retinosis pigmentaria: valoración del patrón temporal en la estructura de la retina tras terapia génica."**



La Dra. Vecino contó a los presentes en qué consistirá su trabajo y qué se persigue con él, explicando que, en un momento determinado de su carrera profesional, decidió dedicarse al estudio de la Retinosis Pigmentaria, cosa que nos hace enormemente felices a todos los que, de una u otra forma, nos sentimos identificados con dicha enfermedad.

Por otra parte, el Dr. Nicolás Cuenca Navarro, del Departamento de Biotecnología de la Universidad de Alicante, recibió el II Premio BIDONS EGARA 2004, ascendente a 30.000 euros, para el desarrollo del proyecto "**Utilización de neurotrofinas y células madre como posible opción terapéutica de la retinosis pigmentaria**". Asimismo, el Dr. Cuenca explicó cómo se desarrollarán sus investigaciones, agradeciendo el apoyo y empuje que supone, en el día a día, recibir un premio semejante.

Uno de los momentos más intensos de la gala fue la participación del Dr. Gustavo Aguirre, de origen cubano, quien desarrolla su trabajo investigador en la Universidad de Pennsylvania, en New York. Tras su intervención, con la que dio a conocer

en qué fase se encuentran sus estudios de Terapia Génica y Terapia de Células Encapsuladas, se abrió un turno de preguntas por parte de los asistentes, a quienes el doctor ofreció un futuro prometedor, y, esperemos, no muy lejano.

**Destacamos de sus palabras que la fase II del ensayo clínico en humanos con terapia de células encapsuladas comenzará después del verano y aunque esta fase del estudio se hará con pacientes de degeneración macular asociada a la edad, la empresa patrocinadora del estudio NEUROTECH, tiene intención de probar la terapia en la fase III del ensayo clínico con personas afectadas de retinosis pigmentaria.**

Fue un orgullo contar con tan distinguida personalidad dentro del mundo de la medicina, quien resaltó que los logros conseguidos en Retinosis Pigmentaria no se valoran por igual si tenemos en cuenta el punto de vista médico y el punto de vista de un enfermo. Para los científicos, los resultados positivos se consiguen a una velocidad vertiginosa, mientras que para los pacientes, dichos logros se producen a una velocidad increíblemente lenta.

## LA "GUINDA"

La "guinda" del acontecimiento corrió a cargo de la Rondalla de la Delegación Territorial de la ONCE en Aragón, que, con una selección de su repertorio, dio el toque original y de distinción que el acto merecía.

Tras el fin musical, tuvo lugar un aperitivo al que acudieron los invitados y representantes de los medios de comunicación.

Como punto final para esta jornada festiva, se celebró una Cena Homenaje, en agradecimiento a los Presidentes que ha tenido FAARPEE en estos 15 años.

Hasta hace no mucho tiempo, la Retinosis Pigmentaria era una completa desconocida. "**Sin ti no hubiera sido posible**". Ésa fue la frase una y otra vez repetida a lo largo de la noche. Lema acertadamente elegido para resaltar el hecho de que todo lo conseguido hasta el momento no hubiera sido posible sin la perseverancia y la constancia de todos aquéllos que luchan para que esta enfermedad deje de ser degenerativa e incurable. Enorme gratitud hemos de sentir todos por ello.

**Gracias.**



Durante el período comprendido entre los días 1 de Mayo de 2005 al 30 de Septiembre de 2005, Fundaluce ha recibido donativos particulares, de algunas de las Asociaciones miembros pertenecientes a FAARPEE y de la aportación por publicidad en esta Revista Visión de empresas públicas y privadas, ascendiendo a un total de 50.046,00 euros.

Los donativos privados ascienden a un total de 42.105,00 euros:

En cuanto a las Asociaciones pertenecientes a FAARPEE, los donativos ascendieron a 7.731,00 euros, detallando a continuación los importes donados cada una de ellas:

ASOCIACION CANARIAS 1.500,00 euros  
 ASOCIACION CASTILLA-LEON 231,00 euros  
 ASOCIACION CATALUNYA 6.000,00 euros

Por último, las aportaciones de publicidad de entidades públicas y privadas en el último número de la Revista Visión, ascendieron a 210,00 euros.

COTTET, S.A. 210,00 euros

Destacamos en ésta relación el donativo realizado por el socio de honor de la Fundación D. Joaquín López Torralbo con una aportación de 36.000 euros, no restando importancia a todos los donativos por pequeños que éstos sean, ya que todos contribuyen a lograr que la investigación avance para intentar alcanzar nuestra meta.

DONANTES	EUROS
ALFREDO PEREZ ARBOLEYA (ASTURIAS)	100,00
ANGEL CRISTO TRUJILLO (LAS PALMAS)	20,00
ANÓNIMO (ZARAGOZA)	50,00
ANONIMO (MÁLAGA)	50,00
BEGISARE (SAN SEBASTIAN)	600,00
CASIMIRO POZO ROSA (CORDOBA)	20,00
EMILIA LARA MENDIETA (ALBACETE)	3.000,00
F. LEON GARCES (MADRID)	20,00
FRANCISCO S. CAZORLA (VALENCIA)	100,00
GABRIEL IVAÑEZ CREMADES (ALICANTE)	150,00
GARCIA JOIERS C.B. (BARCELONA)	200,00
GESTIONES Y PROMOCIONES INMOBILIARIAS (BARCELONA)	6.000,00
INROU (BARCELONA)	30.000,00
JOAN HURTADO SOTO (BARCELONA)	100,00
JOSE J. SUAREZ RGUEZ. (ASTURIAS)	100,00
ANÓNIMO (MADRID)	30,00
JOSE OLIVA CASTILLO (CADIZ)	20,00
J. VICTOR COLLADO FDEZ. (VALENCIA)	50,00
LUIS VILLARROYA MOYA (ZARAGOZA)	700,00
ANÓNIMO (CASTELLON)	25,00
MANUEL MENENDEZ RGUEZ. (ASTURIAS)	60,00
M <sup>a</sup> ANTONIA GARCIA LUCA (MADRID)	100,00
M <sup>a</sup> CRUZ ESCUDERO MORENO (ALMERÍA)	60,00
MERCEDES OYARZABAL (BARCELONA)	120,00
M.I. PÉREZ RUÍZ (VALENCIA)	10,00
NURIA GARCIA JURADO (MALAGA)	100,00
ANÓNIMO (BARCELONA)	20,00
VICTORIANO LLANOS (VALLADOLID)	100,00
XENIA MERCADE NOGUES (BARCELONA)	200,00
<b>TOTAL</b>	<b>42.105,00</b>

# AYÚDAME A MIRARTE

SEMANA INTERNACIONAL DE LAS ENFERMEDADES HEREDITARIAS DE RETINA  
19 A 25 DE SEPTIEMBRE 2005



En el mundo se calcula que hay unos 6 millones de personas afectadas por enfermedades hereditarias de la retina. En España el número de afectados está alrededor de 40.000 personas.

Puede parecer que no es un número excesivo de personas con este tipo de enfermedades, salvo que sepamos que todas estas enfermedades conducen, con más o menos rapidez, a la ceguera y que sepamos, también, que hasta la fecha no hay ninguna manera de curar ni de detener la evolución de estas enfermedades.

Sabemos que una semana al año no va a darnos la solución para estas enfermedades, pero nos acerca a la sociedad y nos da la oportunidad de hacerle llegar nuestra ilusión de curarnos y de que nuestros hijos e hijas no hereden estas enfermedades.

No poseemos una fórmula mágica para hacer posible esta ilusión y, por eso, luchamos para que la investigación sobre estas enfermedades no se abandone a causa de su dificultad. En la investigación está nuestra esperanza.

Ganaremos la batalla a la ceguera si somos capaces de trabajar sin desmayo en aspectos como éstos:

1. Conociendo la realidad de la enfermedad de Retina en España: diagnosticar y clasificar bien a los afectados/as y sus familias.
2. Caracterizando genéticamente a las fami-

**BAJO EL LEMA "AYÚDAME A MIRARTE" SE CELEBRA ESTE AÑO 2005 LA SEMANA INTERNACIONAL DE LAS ENFERMEDADES HEREDITARIAS DE LA RETINA. EN ESPAÑA, ESTA SEMANA ES PROMOVIDA POR FUNDALUCE, LA FUNDACIÓN DE LUCHA CONTRA LA CEGUERA, Y POR FAARPEE, SIGLAS DE LA FEDERACIÓN DE ASOCIACIONES DE AFECTADOS POR RETINOSIS PIGMENTARIA EN EL ESTADO ESPAÑOL.**

lias afectadas. Muchas terapias que se están proponiendo sólo podrán ser útiles si se tiene una caracterización genética de la enfermedad.

3. Disponiendo de un banco de retinas y ADN que anime a los investigadores a seguir trabajando en estas patologías.

4. Promocionando la investigación biomédica: hacer partícipe a la sociedad en general de la importancia de la investigación biomédica como fuente de prosperidad.

5. Las nuevas tecnologías son muy importantes y cambiarán el planteamiento de la atención sanitaria. Tecnologías como los microarrays (microchips de diagnóstico) podrían ser muy útiles para todas las familias afectadas.

Pero esta investigación no se hace con buenas palabras, sino que son precisos medios técnicos y personas formadas que puedan llevarla adelante.

En la promoción de estos trabajos necesitamos el apoyo de las Instituciones públicas, de las personas que dedican su vida a la investigación, de organizaciones privadas y personas particulares, tanto en recursos técnicos, como humanos y económicos.

Vencer la ceguera derivada de enfermedades hereditarias de retina es posible. Pero sólo con el esfuerzo de las personas afectadas no lo lograremos.

**COLABORA CON NOSOTROS.  
AYÚDANOS A MIRARTE.**

# BAJA VISIÓN ÁNGEL BARAÑANO

## PONE EN MARCHA UN PROGRAMA PARA EL CONTROL DEL DESLUMBRAMIENTO

**EL PROGRAMA ESTÁ IDEADO PARA ATENDER LAS NECESIDADES DE PERSONAS SENSIBLES A LA LUMINOSIDAD INTENSA A CONSECUENCIA DE ALGUNA PATOLOGÍA DE LA VISIÓN.**

**LOS FILTROS PARA EL CONTROL DEL DESLUMBRAMIENTO MEJORAN EL CONTRASTE Y REDUCEN LAS MOLESTIAS DE LOS USUARIOS CON ALGÚN TIPO DE SENSIBILIDAD A LA LUZ.**

**LAS NUEVAS MONTURAS PERMITEN AISLAR LOS OJOS DE LOS EFECTOS NOCIVOS DEL EXTERIOR.**

Incluso las personas sin problemas oculares deben proteger sus ojos del deslumbramiento para evitar lesiones. Aunque la atmósfera nos protege de forma natural de las radiaciones solares, las emisiones de luz superiores a determinadas longitudes de onda y el deterioro de la capa de ozono nos obligan a extremar las precauciones y utilizar filtros.

Baja Visión Angel Barañano, el primer centro de rehabilitación de la Baja Visión, ha puesto en marcha el programa para el control del deslumbramiento, con el objetivo de ofrecer un mejor servicio a todas aquellas personas que padezcan algún tipo de patología visual que se vea agravado en situaciones de luz intensa, tanto en exteriores como en interiores.

Los ojos y en particular la visión sufren los efectos nocivos de las radiaciones solares y, en particular, la luz azul, daña incluso en días nublados. Existen tres familias de rayos luminosos emitidos por el sol: los ultravioletas, los rayos visibles y los infrarrojos. Los rayos infrarrojos son los causantes

de la catarata senil. La radiación visible puede causar lesiones de retina, deslumbramiento y baja visión nocturna. Los rayos ultravioletas no visibles, producen cataratas de otro tipo y lesiones más graves. La capa de ozono atenúa los graves efectos de estos rayos sobre la visión, deteniendo los rayos ultravioletas. Por otra parte, las gotas de agua existentes en la atmósfera filtran los infrarrojos.

De todos los rayos emitidos por el sol, la luz azul es el más peligroso. Mientras la capa de ozono frena los rayos ultravioleta y la atmósfera los infrarrojos, la luz azul no se detiene ante nada e inevitablemente entra en el ojo humano, iluminando la retina y expandiéndose en todas direcciones y provocando el deslumbramiento.

En ojos normales, la molestia producida por la luz azul puede ser mínima o puede provocar un accidente en función de si se está realizando una actividad más o menos arriesgada. Desde la simple conducción al esquí o el alpinismo, un deslumbramiento puede tener consecuencias no deseadas.

En ojos sensibles a la luz o afectados por algún tipo de patología, una situación de deslumbramiento supone que los contrastes se difuminen y los objetos tengan mucha menor intensidad.

La única manera de proteger los ojos del sol es la utilización de gafas protectoras que filtren las radiaciones solares. Sin embargo, no todas son eficaces y, lejos de

proteger, algunas pueden ser contraproducentes y causar daños irreversibles. Un filtro solar mal elegido puede ser altamente nocivo.

La gran aportación del programa para el control del deslumbramiento que ya ha puesto en marcha Baja Visión Angel Barañano es el haber combinado los filtros adecuados con monturas irrompibles, con protección de 360 grados y adaptables a todas las necesidades. Las nuevas monturas pueden superponerse sobre gafas graduadas de cualquier tamaño. La línea de monturas Cocoons está reconocida mundialmente por su resistencia en condiciones extremas.

La última generación de filtros presenta notables avances frente a las gafas de sol convencionales. Ante todo, los nuevos filtros tienen en cuenta el uso que se les vaya a dar, así como las condiciones visuales del usuario y su edad. Se caracterizan por permitir la transmisión de la luz visible sin modificar los colores, eliminando los ultravioletas y la luz azul, son ópticamente neutros y resistentes al rayado, la rotura y los impactos. Las gafas de sol convencionales no solucionan el problema del deslumbramiento. El problema radica en que, en condiciones de gran luminosidad, el ojo no está convenientemente protegido de la luz ultravioleta ni de la luz azul, aunque las lentes sean muy oscuras. En condiciones de iluminación media, la protección de la luz UV y de la luz azul resulta insuficiente y

la disminución del contraste dificulta la visión con nitidez.

### Diferentes tipos de filtros

Para personas sin afecciones oculares, lo más indicado son las lentes polarizadas, con un corte en 400 nm. que eliminan el deslumbramiento, permitiendo a los ojos un enfoque rápido y relajado. Permiten mirar más allá del reflejo, mejorando la percepción del contraste y de los colores verdaderos de la naturaleza. Se presentan en tres colores: gris, marrón y amarillo. Las grises proporcionan una perfecta definición del color en condiciones de luz intensa. Las marrones y amarillas mejoran el contraste en condiciones de escasa iluminación.

Los ojos con determinadas patologías retinianas son hipersensibles a las longitudes de onda cor-

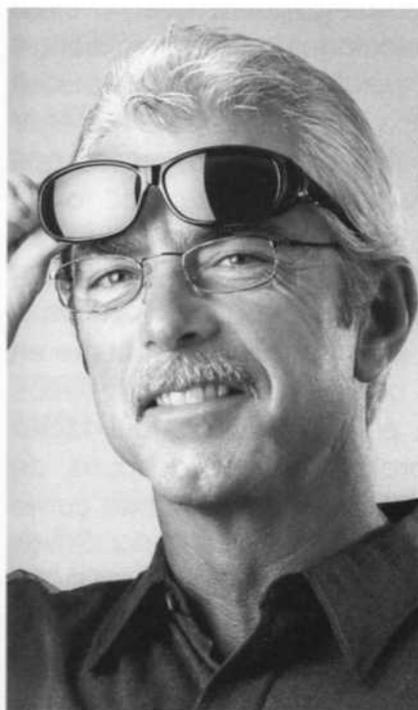
tas, La luz habitual les deslumbra, los contrastes se difuminan y la agudeza visual disminuye. Estos inconvenientes se convierten en un auténtica limitación, que hace necesario extremar la protección al máximo sin que la vista se vea afectada. Los filtros que utilizan lentes minerales CPF constituyen una barrera insalvable para la luz azul y son los más indicados para casos de deslumbramiento en exteriores. La propiedad de filtrar de una manera precisa y selectiva los rayos de longitud de onda inferior a 450, 511, 527 y 550 nanómetros convierten a estas lentes en la mejor solución para el control del deslumbramiento que existe y son las únicas que poseen un corte de longitud de onda estable. Además estas lentes son fotocromáticas, reducen la fotofobia, realzan la percepción del contraste, mejoran la agudeza visual al cortar dispersión de la luz azul y reducen el

tiempo de recuperación en los cambios de iluminación.

Por último tenemos las lentes FCD, orgánicas de última generación, antirreflejantes, endurecidas, oleófobas e hidrófobas. Con idénticos cortes de longitud de onda de las CPF, son las lentes con cortes en la luz azul más transparentes que existen en mercado y están indicadas para aumentar los contrastes, utilizarse en interiores y en situaciones de escasa iluminación.

### Los filtros más utilizados

Dependiendo de la patología ocular, existen filtros con diferente corte de longitud de onda que resultan muy efectivos. Para su utilización es necesaria la prescripción de un profesional cualificado.



CPF® 450	Degeneración Macular leve, postcirugía refractiva, fotofobia
CPF® 511	Glaucoma, cataratas, afaquia, fotofobia
CPF® 527	Retinosis pigmentaria, glaucoma, cataratas, aniridia, afaquia, albinismo, fotofobia.
CPF® 527 X	Retinosis pigmentaria, glaucoma, cataratas, aniridia, afaquia, albinismo y fotofobia.
CPF® 550	Aniridia, albinismo, fotofobia intensa, retinosis pigmentaria
CPF® Glarecutter	Degeneración macular, aniridia, glaucoma, fotofobia y postcirugía refractiva
CPF® 450 XD	Fotofobia incipiente o moderada, postcirugía refractiva, degeneración macular leve
CPF® 550 XD	Fotofobia intensa
FCD® (Diferentes cortes)	Deslumbramiento acusado en interiores
Polaré®	Protección para usuarios sin problemas de deslumbramiento

**BAJA VISIÓN ÁNGEL BARAÑANO ES EL MAYOR CENTRO DE EUROPA DEDICADO ÍNTEGRAMENTE A LA BAJA VISIÓN Y, DOTADO DE LOS ÚLTIMOS AVANCES TECNOLÓGICOS, AYUDA A LOS AFECTADOS DE BAJA VISIÓN A APRENDER A POTENCIAR AL MÁXIMO EL RESTO DE SU VISIÓN ÚTIL, MEDIANTE TÉCNICAS INNOVADORAS QUE REQUIEREN LA UTILIZACIÓN DE AYUDAS TÉCNICAS QUE COMPRENDEN, DESDE SENCILLAS LUPAS A OTROS INSTRUMENTOS MÁS SOFISTICADOS.**

### PARA MÁS INFORMACIÓN

Baja Visión Ángel Barañano / Tel. 913 992 256 / [www.baja-vision.org](http://www.baja-vision.org)

# LA DEGENERACIÓN MACULAR ASOCIADA A LA EDAD (DMAE)

EL DR. JORDI MONÉS, NOS ACERCA A ESTA PATOLOGÍA DE LA RETINA

LA DEGENERACIÓN MACULAR ASOCIADA A LA EDAD (DMAE) ES UNA ENFERMEDAD DE LA MÁCULA (LA PARTE CENTRAL DE LA RETINA), QUE AFECTA A PERSONAS MAYORES DE 50 AÑOS, AUNQUE LA INCIDENCIA SE DISPARA A PARTIR DE LOS 70. SE ESTIMA QUE UN 30% DE LA POBLACIÓN DE ESTA FRANJA DE EDAD TIENE ALGUNA FORMA DE DMAE O MAE (FASE PREVIA QUE PUEDE DESEMBOCAR EN DMAE), MIENTRAS QUE ALREDEDOR DE UN 15% DE LOS AFECTADOS SUFRE LA FORMA HÚMEDA DE LA ENFERMEDAD, LA MÁS GRAVE. AUNQUE LA DMAE ES LA PRIMERA CAUSA DE PÉRDIDA SEVERA DE VISIÓN ENTRE LA POBLACIÓN DE EDAD AVANZADA EN EL MUNDO OCCIDENTAL, NO PUEDE HABLARSE ESTRICTAMENTE DE "CEGUERA", YA QUE, AL DAÑAR LA MÁCULA, AFECTA A LA "VISIÓN FINA" (LA QUE PERMITE LEER, IDENTIFICAR CARAS, ENHEBRAR UNA AGUJA...), PERO NO A LA VISIÓN PERIFÉRICA, POR LO QUE LOS PACIENTES, SI MIRAN A UNA PERSONA NO LE VEN LA CARA, PERO PUEDEN CAMINAR SIN TROPEZAR Y MANTENER UN BUEN NIVEL DE AUTONOMÍA.

## FACTORES DE RIESGO

Como su propio nombre indica, el primer factor de riesgo de la DMAE es la edad. El hecho de que afecte a algunos pacientes no especialmente mayores (a partir de los 50 años), se debe a que el envejecimiento de la retina de estos pacientes "va por delante"; es decir, se desgasta o, lo que es lo mismo, envejece, de forma prematura. Esto puede ocurrir por una predisposición genética ante la que no puede hacerse nada o por agresiones evitables como el tabaco, el segundo factor de riesgo. La hipertensión es otro factor que agrava el pronóstico de la enfermedad, que afecta especialmente a la raza caucásica, ya que cuanto más pigmentada es la persona, menor es el riesgo.

## DMAE Y GENÉTICA

El progreso en el conocimiento del genoma humano también ha empezado a dar sus frutos en el área de la DMAE. Recientemente, en este año 2005, varios grupos de investigadores han coincidido por vías diferentes en apuntar una alteración en el cromosoma 1. El análisis de polimorfismos de nucleótidos simples ha permitido iden-

tificar una variante del gen del factor H del complemento en el cromosoma 1q31, en el que se produce tan sólo un cambio de tirosina por histidina en el aminoácido 402 y que podría tener un papel relevante en una proporción muy alta de pacientes con DMAE. El sistema del complemento protege de la infección y ataca células enfermas y displásicas y respeta las células sanas. Sin embargo, para que no existan acciones atacantes contra las células sanas existen mecanismos inhibitorios para proteger al propio organismo, en los que precisamente participa de forma muy activa el mencionado Factor H. La alteración del mismo produciría una inflamación aberrante especialmente en los pacientes homocigóticos para el polimorfismo del factor H, probablemente después de un factor desencadenante como una infección. Por ello, cada vez más se confirma que la DMAE tiene una base inflamatoria, al igual que sucede con la arteriosclerosis y la enfermedad de Alzheimer. A corto plazo estos avances servirán para identificar los pacientes con alto riesgo para desarrollar la enfermedad, y a medio plazo para investigar nuevas formas de tratamiento para esta enfermedad.

## DETECCIÓN PRECOZ

Por lo general, la DMAE tiende a la bilateralidad, es decir, a afectar a los dos ojos, aunque no necesariamente siempre es así. Sin embargo, los pacientes que sufren esta patología en un ojo tienen mayor riesgo de que afecte al otro. Cuando empieza la enfermedad en un ojo, el paciente no se da cuenta a no ser que de forma fortuita se tape el ojo sano y, con el afectado vea las líneas distorsionadas. Una prueba muy sencilla que puede hacerse una vez a la semana a partir de los 50 años es taparse primero un ojo y después el otro y mirar líneas rectas: barandillas, el marco de una puerta, etc. Si se ve torcido, hay que acudir enseguida al oftalmólogo porque "ante esta enfermedad, partimos de entrada como perdedores, por lo que hemos de intentar salir con la menor desventaja posible". A menor desventaja, más posibilidades de tratamiento. Vendría a ser como "hacer una carrera contra la enfermedad, en la que esta ha empezado a correr antes que el paciente". Por ello, es muy importante la detección precoz.

## TRATAMIENTOS EN EVOLUCIÓN

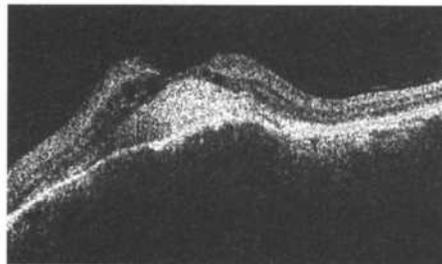
Los tratamientos para ralentizar el avance de la DMAE húmeda han ido evolucionando poco a poco, consiguiendo, cada vez, mejores resultados. Algunos se han quedado por el camino, como la radioterapia y, prácticamente, la termoterapia, que hoy casi no se utiliza. De los históricos, sí se mantiene la fotocoagulación con láser, pero sólo en aquellos casos en los que los neovasos están, como mínimo, a

300 micras de distancia de la zona central de la mácula (la fovea), ya que el láser, además de quemar las venas anormales, también destruye tejido sano, ya que no es una técnica selectiva. Cuando hay riesgo de afectar a la fovea, se aplica una técnica posterior, cuyo descubrimiento supuso un avance muy importante en el tratamiento de esta enfermedad: la terapia fotodinámica con verteporfina. La terapia ha permitido tratar a muchos pacientes que antes no podían ser tratados y que estaban condenados a perder visión, ya que la capacidad selectiva de esta técnica permite destruir los neovasos perjudiciales sin afectar a la retina. En cada sesión -son necesarias varias para obtener buenos resultados- el oftalmólogo inyecta en vena un colorante que se estimula a partir de una luz que se aplica a través de la pupila y que cierra los neovasos. Tras la última sesión, queda una cicatriz leve, menor que la del láser. Como alternativa para

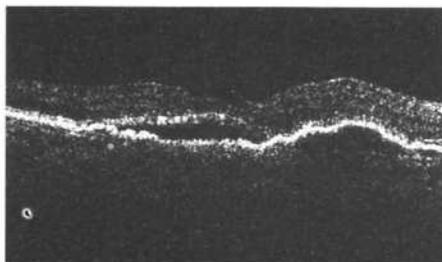
pacientes que no responden a este tratamiento, en algunos casos se ha asociado la terapia con el uso de un corticoide llamado triamcinolona, un paso previo a mejores opciones que ya han llegado: los fármacos antiangiogénicos (anti-formación de vasos). Se trata de una nueva generación de tratamientos que actúan inhibiendo las moléculas que dan la señal de hacer crecer los nuevos vasos sanguíneos (neovasos) que perjudican la retina.

Cabe recordar que el origen de la DMAE húmeda -también conocida como exudativa o hemorrágica- se encuentra en la formación anormal de pequeños vasos sanguíneos bajo la retina (neovascularización coroidea subretiniana), que acaban provocando hemorragias y posteriores encharcamientos y cicatrices. Para ejemplificarlo, es como "si se produjera un reventón de cañerías bajo tierra y se levantarán las baldosas".

Mientras el pasado mes de diciembre la FDA (Food and Drug Administration) aprobaba en EE.UU. el primero de estos fármacos antiangiogénicos, el pegaptanib sódico (Macugen), los oftalmólogos europeos esperan con interés su aprobación en Europa en lo que queda de año. Según los ensayos clínicos, el medicamento es útil para todo tipo de pacientes con DMAE húmeda y evita pérdidas severas de visión. Los resultados obtenidos aconsejan su aplicación (inyectada directamente en el interior del ojo) cada seis semanas durante un período aproximado de dos años para evitar un rebrote de los neovasos.

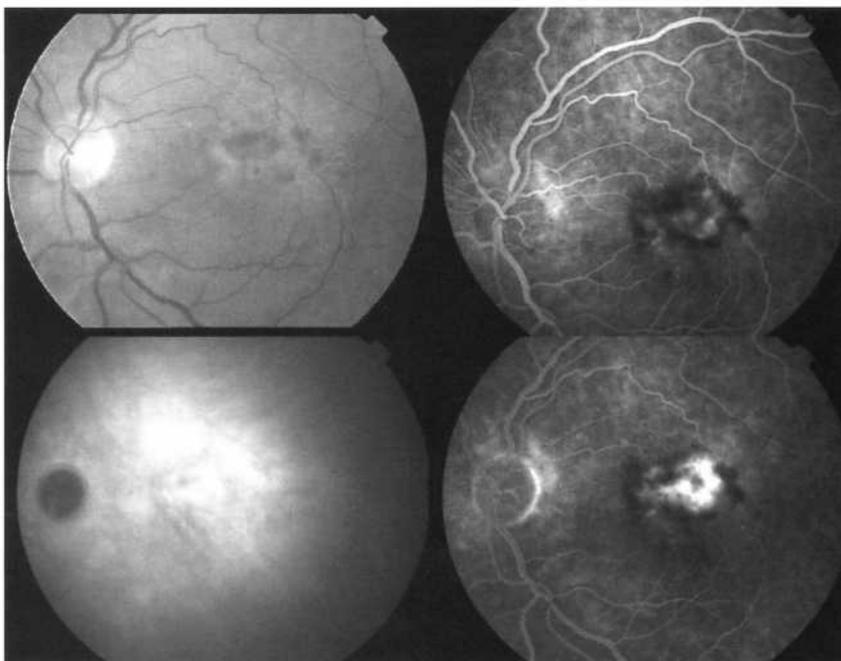


CICATRIZ

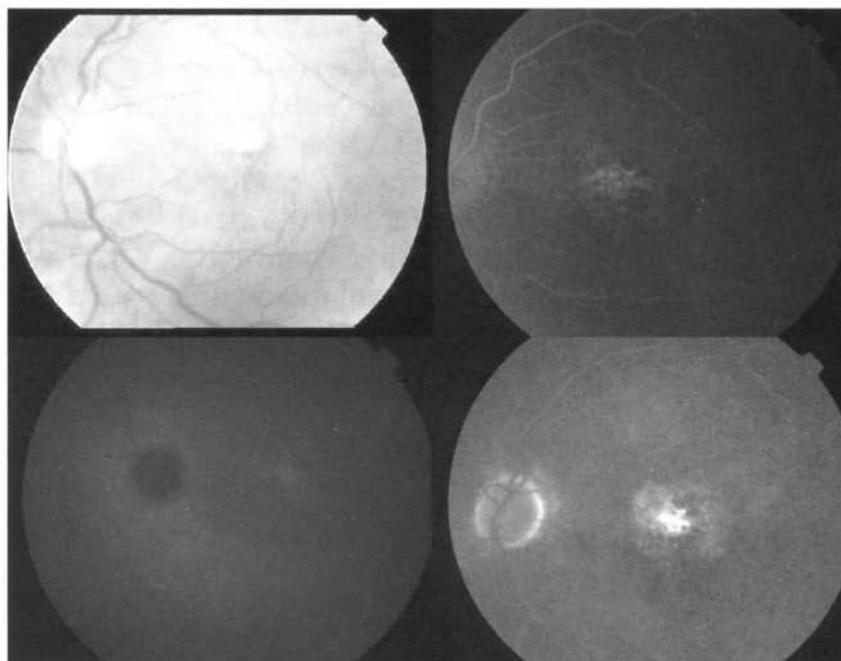


DMAE INCIPIENTE

Recientemente han aparecido los primeros resultados, muy positivos, de otro nuevo fármaco de características similares, el ranibizumab (Lucentis) que se esperamos se apruebe en poco tiempo. Actualmente en Estados Unidos hay gran entusiasmo en la utilización de un fármaco anticancerígeno para el tratamiento de esta enfermedad, el bevacizumab (Avastin). Sin embargo, hay que recordar que este fármaco, no fue diseñado para inyectarse dentro del ojo y que no existen datos de seguridad en su utilización, ya que no ha habido experimentación, ni animal ni clínica, para este fin. Actualmente hay diferentes ensayos clínicos en marcha para seguir conociendo mejor la manera de aplicar de estos fármacos en los cuales participa nuestro Instituto.



PRE



POST

Dentro de otro tipo de fármacos pero también con propiedades inhibitorias para la formación de venas anormales, estaría el acetato de anecortave (Retaane), cuya salida al mercado está en fase de aprobación. Es un inhibidor antiangiogénico extraocular, que se inyecta cada seis meses, en este caso fuera del ojo y que, como la terapia fotodinámica, parece que puede estar indicado para una determi-

nada forma de DMAE húmeda. En la actualidad estamos ensayando en múltiples centros de todo el mundo la eficacia de este fármaco en prevenir la aparición de la enfermedad en el segundo ojo, en aquellos pacientes que ya sufrieron la enfermedad en el primero y tienen características de alto riesgo en el segundo.

Paralelamente, también se está

experimentado con antiangiogénicos sistémicos, es decir, inyectados en vena, con lo que el efecto de inhibición de los neovasos de la retina puede no ser bueno para otros órganos. A pesar de ello, actualmente se usan de forma eficaz en el tratamiento del cáncer y ahora se están empezando a probar en el tratamiento de la DMAE, aunque aún están en una fase inicial.

En general, los fármacos antiangiogénicos aplicados a la retina se han probado por separado. Pero cada vez más tendremos a la utilización combinada de varios de ellos, como se hace en otras áreas, como por ejemplo el tratamiento del cáncer, para disminuir las dosis, y así los inconvenientes

individuales de cada fármaco, y a la vez juntar sus ventajas. También se están realizando ensayos clínicos en este sentido. Cuantas más herramientas tengamos, más combinaciones podremos hacer y, por tanto, más posibilidades de encontrar el tratamiento ideal, aunque cueste dar con él. "Por desgracia no todos los tratamientos actuales o disponibles en un

futuro inmediato lo solucionan todo pero, por suerte, lo que no soluciona uno, quizá lo solucione otro; seguramente, combinándolos podemos sumar las ventajas de cada uno y consigamos un avance significativo en la lucha contra la DMAE.

**En resumen, el tratamiento de la DMAE húmeda es un largo camino que ha pasado de las terapias destructivas no selectivas, a las destructivas selectivas y que ahora entra en una nueva fase, con las terapias inhibitoras. "El próximo paso y probablemente último y definitivo serán las terapias genéticas, que ya no parecen tan lejanas.**

#### **LA EFICACIA PREVENTIVA DE LAS VITAMINAS**

Por lo que se refiere a la DMAE atrófica o seca, la forma más benévola y frecuente de la enfermedad -afecta a cerca del 80% de los pacientes con DMAE-, no existe tratamiento, aunque la administración de fármacos

antioxidantes, básicamente vitaminas, consigue que el avance de la enfermedad hacia formas graves exudativas sea menor. Hasta hace poco era sólo una hipótesis pero actualmente ya es una certeza, según los recientes resultados de un estudio epidemiológico internacional llamado AREDS, que ha evaluado a miles de pacientes durante varios años. El estudio ha demostrado que este tipo de medicación reduce del 30 al 20% la probabilidad de que pacientes de alto riesgo (que han padecido la enfermedad en un ojo o que tienen drusas muy avanzadas) padezcan DMAE exudativa.

#### **LA MACULOPAÍA ASOCIADA A LA EDAD (MAE), LA ATENSIÓN DE LA ENFERMEDAD**

La MAE (Maculopatía Asociada a la Edad) "es una especie de antesala de la DMAE", aunque muchos pacientes no pasan de esta fase previa, que produce algunas alteraciones, como visión de manchas por la maña-

na, cuando el ojo se ha acostumbrado a la oscuridad del sueño, pero es compatible con buena visión. Esta anomalía está causada por las drusas, depósitos de residuos de la retina, deshechos que la circulación no es capaz de eliminar y se van acumulando bajo la retina; "es como esconder suciedad debajo de la alfombra".

Como consecuencia, la retina se abomba, formando como "bultos" de estos residuos acumulados. Puede que el proceso se detenga ahí o puede que evolucione hacia una de las dos formas de DMAE: en la húmeda, si se produce de manera brusca una formación de neovasos, o en seca, cuando se produce una evolución más lenta y progresiva, en la que drusas se van fundiendo y forman zonas de atrofía.

**Jordi Monés**  
**Unidad de Mácula,**  
**Institut Microcirurgia Ocular**  
**Profesor Asociado Universitat**  
**Autònoma de Barcelona**



**www.retinosis.org**  
la web de la retinosis

# REMODELACIÓN DE LA RETINA TRAS LA MUERTE DE LOS FOTORRECEPTORES EN MODELOS ANIMALES DE RP

Nicolás Cuenca

Departamento de Biotecnología, Universidad de Alicante

Isabel Pinilla

Hospital Miguel Servet, Zaragoza

La Retinosis Pigmentaria es una enfermedad que engloba un conjunto de alteraciones retinianas hereditarias que tienen en común la muerte progresiva de los fotorreceptores debida en muchos casos a mutaciones genéticas. Las principales mutaciones conocidas se han identificado en los fotorreceptores o en las células del epitelio pigmentario de la retina. Los fotorreceptores son las células encargadas de transformar la información luminosa en señales eléctricas que se procesarán en el resto de la retina y se envían al cerebro. En los conos y en los bastones estas mutaciones se localizan en genes que sintetizan proteínas involucradas en la fototransducción, como la rodopsina, o proteínas estructurales, como la periferina. Estas proteínas mal formadas promueven la muerte de los fotorreceptores por apoptosis (muerte celular programada). Las células del epitelio pigmentario son las encargadas del proceso de fagocitosis de los segmentos externos de los fotorreceptores contribuyendo al reciclado de sus discos; también intervienen en el intercambio metabólico de sustancias entre las dos células. Debido a la interacción de estas dos células, mutaciones en las células de epitelio pigmentario provocan su mal funcionamiento y como consecuencia la muerte de los fotorreceptores.

Durante mucho tiempo se ha pensado que tras la muerte de los fotorreceptores las demás neuronas retinianas permanecían inalteradas. En base a esta creencia se han desarrollado diversas aproximaciones terapéuticas como son los trasplantes retinianos y retinas artificiales. Con los trasplantes retinianos se intenta sustituir los fotorreceptores enfermos por fotorreceptores sanos. Con los "chip" epirretinianos se intenta sustituir la estimulación que realizan los fotorreceptores sobre sus células diana, como son las células horizontales y bipolares. Pero, ¿realmente

las células de la retina no cambian al desaparecer los fotorreceptores?, ¿es posible que el resto de la retina este preparada para recibir los diversos tratamientos terapéuticos? La mayoría de los estudios de degeneración se han realizado utilizando técnicas no adecuadas para responder a estas preguntas. El uso de los colorantes como el azul de toluidina permite solamente contar el número de células en cada capa de la retina, sin embargo, el uso reciente de técnicas de inmunocitoquímica, utilizando anticuerpos específicos, permite identificar cada tipo celular, teñir la célula entera y analizar las conexiones sinápticas con otras células en la retina.

Nuestro interés, en colaboración con el Dr. Yves Sauvé y el Prof. Raymond Lund de la Universidad de UTAH, se ha centrado en responder a estas preguntas: ¿Qué le ocurre al resto de la retina cuando los fotorreceptores degeneran? ¿Mantienen su estructura y circuitos retinianos normales? y ¿Cuál es momento idóneo para realizar los trasplantes celulares?. Para ello, hemos realizado estudios sobre la evolución de la degeneración de la retina en dos modelos animales, utilizando técnicas de inmunocitoquímica y correlacionando los resultados con electroretinogramas. Un estudio lo hemos realizado en la rata P23H que tiene una mutación en la rodopsina (Dryja y cols. 1990) y otro en la rata Royal College of Surgeons (RCS) que tiene una mutación natural en las células del epitelio pigmentario (RPE).

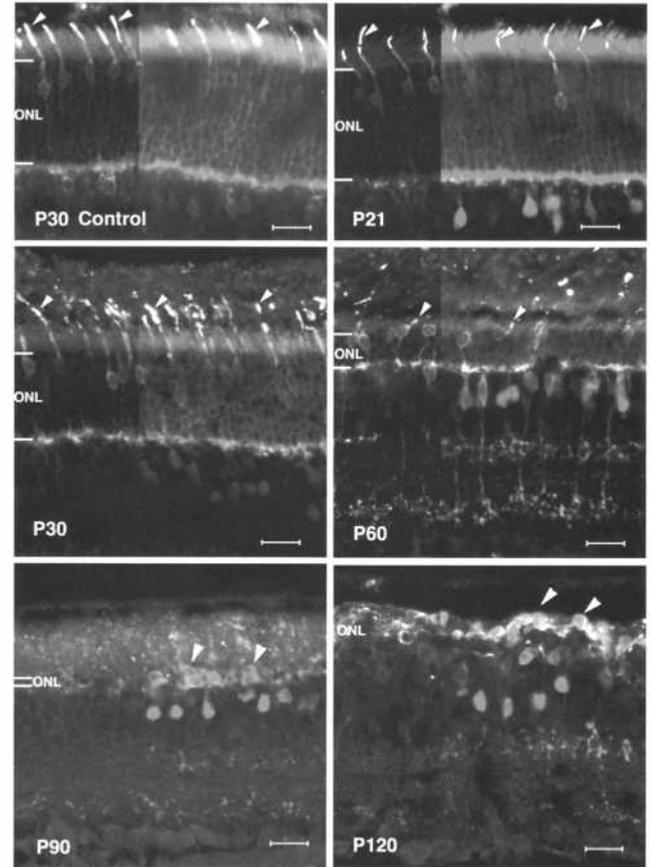
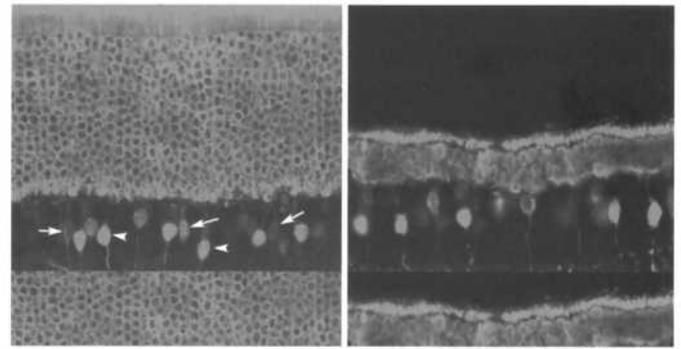
El objetivo de estos estudios fue obtener una detallada información de la degeneración natural de las retinas de estos dos modelos de retinosis pigmentaria, que nos fuera útil a la hora de evaluar el éxito de tratamientos terapéuticos que realicemos en el futuro.

## DEGENERACIÓN DE LA RETINA DE LA RATA P23H.

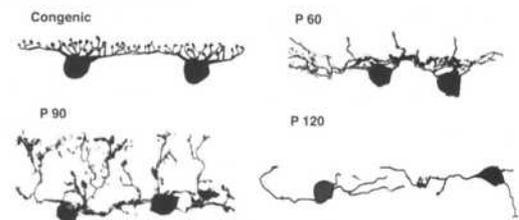
La rata transgénica P23H se caracteriza por tener una lenta degeneración de los bastones sin embargo los conos poseen una función normal inicialmente; esto es consistente con los síntomas clínicos que presentan los pacientes con esta misma mutación en la rodopsina. En este estudio hemos utilizado ratas homocigóticas albinas P23H para estudiar como la progresión de la degeneración de los fotorreceptores afecta a los circuitos retinianos de los conos y de los bastones. Nosotros analizamos las retinas en diferentes tiempos degenerativos utilizando inmunocitoquímica y microscopía confocal y lo correlacionamos con electroretinogramas, los cuales nos proporcionan una excelente medida de la función retiniana de forma no invasiva.

En este modelo animal observamos una pérdida progresiva de los bastones muy evidente a los 40 días postnatales (Figura 1). A los 150 días postnatales los bastones han desaparecido y solo quedan conos (puntas de flechas). A esta edad se produce una remodelación de los circuitos retinianos. Las células bipolares y horizontales pierden sus dendritas (Figura 1). Las dos vías visuales, la de los conos (Figura 2 A) y la de los bastones, y (Figura 2B) se mezclan formando nuevos complejos sinápticos donde los conos hacen contactos con bipolares para bastones, bipolares para conos y células horizontales. (Figura 2C). Esto indica que las bipolares para bastones al perder su bastón buscan nuevas células con las que hacer contactos. Durante la degeneración también observamos alteraciones en las restantes capas retinianas. Nuestros resultados mostraron que alrededor del día 21 postnatal hay una sustancial pérdida de bastones y una reducción de las dendritas de las células bipolares para bastones y una disminución de los contactos entre ambos de células; sin embargo la vía de los conos permanece inalterada a esta edad.

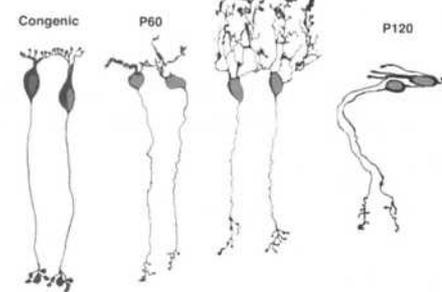
Los estudios electroretinográficos mostraron una pérdida de repuesta de la vía de los bastones a los 40 días postnatales. A los 150 días la respuesta es debida puramente a los conos y permanece estable hasta los 250 días. Estos resultados se correlacionan con los encontrados en los estudios morfológicos.



### Células horizontales



### Células bipolares



Aunque de los resultados de este estudio podemos deducir que tras la muerte de los fotorreceptores

tores se reestructura toda la retina, lo cual sería una mala noticia a la hora de realizar una terapia, también llegamos a la conclusión que las células que pierden sus contactos buscan nuevas células con las que contactar, lo cual es importante a la hora de realizar trasplantes retinianos con nuevas células.

## **DEGENERACIÓN DE LA RETINA DE LA RATA RCS.**

La rata RCS se ha utilizado como modelo animal que mimetiza un tipo de retinosis pigmentaria humana que se caracteriza por poseer una delección en el gen del receptor de la tirosina kinasa (*merck*) que destruye la habilidad del epitelio pigmentario retiniano (RPE) de fagocitar los segmentos externos de los fotorreceptores llevando estos últimos a la muerte celular por apoptosis. (D' Cruz et al., 2000).

Este modelo animal ha sido ampliamente utilizado en estudios de regeneración y reparación retiniana, (Lund y cols 2001, Sauv e y cols 2001) sin embargo, no se ha estudiado c mo la muerte de los fotorreceptores afecta a los circuitos retinianos. En nuestro trabajo examinamos los cambios en la conectividad sinptica entre los fotorreceptores y sus c lulas diana, como son las c lulas bipolares y las c lulas horizontales, utilizando t cnicas de inmunocitoqu mica y correlacionamos estos cambios con el funcionamiento de la retina utilizando electrorretinogramas. En este tipo Retinosis Pigmentaria las c lulas del epitelio pigmentario no pueden fagocitar los segmentos externos de los fotorreceptores, como consecuencia se acumulan los restos celulares formando una capa de detritus.

Los primeros signos de degeneraci n de los fotorreceptores los observamos a los 30 d as postnatales: la retina contiene entre 7-8 filas de bastones comparadas con las 14-15 que presentan los animales normales. Los conos son m s cortos, con sus segmentos externos fracturados. A partir de los 90 d as postnatales los bastones han degenerado y existe una  nica fila de fotorreceptores, en su mayor a conos (Figura 3) (puntas de flecha). Al estudiar los contactos sinpticos entre fotorreceptores y sus c lulas diana (c lulas horizontales y bipolares) encontramos que a los

21 d a de edad ya se han producido alteraciones en sus contactos y a partir de los 30 d as se produce una desconexi n entre los fotorreceptores y las dem s c lulas de la retina. En relaci n a las c lulas horizontales y bipolares observamos que sus dendritas, que contactan con los fotorreceptores, empiezan a degenerar a los 21 d as postnatales su morfolog a se ve alterada seg n avanza la enfermedad.

Una caracter stica de este tipo de retinosis es que a partir de los 60 d as postnatales las dendritas de las c lulas horizontales y bipolares rebrotan observ ndose un crecimiento de las dendritas en la capa de detritus celulares y estableciendo contactos en esta zona. En la Figura 4 se muestra la degeneraci n de las c lulas horizontales y bipolares con la edad, as  como, la proliferaci n y retracci n de sus dendritas. Este hecho indica que las c lulas, una vez han perdido sus contactos, son capaces de intentar contactar con c lulas nuevas lo que abre las puertas a las terapias con trasplantes haciendo que las c lulas madre sean factibles como tratamiento. Los registros de los electrorretinogramas muestran alteraciones funcionales a partir de los 21 d as postnatales; sin embargo las repuestas de los conos empiezan a deteriorarse a los 60 d as y pueden registrarse hasta los 120 d as. En conclusi n los cambios morfol gicos encontrados son paralelos con los cambios funcionales observados con la edad.

## **FASES EN LA DEGENERACI N RETINIANA EN LA RETINOSIS PIGMENTARIA**

Nuestros estudios en la rata P23H (Cuenca y cols 2004) y en la rata RCS (Cuenca y cols, (Pinilla y cols 2005) ha demostrado que tras la muerte de los fotorreceptores se produce una remodelaci n de los circuitos retinianos con un cambio en la morfolog a y contactos sinpticos de sus neuronas. Estos estudios conjuntamente con otros previos han establecido que la remodelaci n retiniana es un hecho com n a todas las degeneraciones de los fotorreceptores pudiendo establecerse tres fases en el proceso de degeneraci n. (Strettoi. y Pignatelli 2000, Jones y Marc 2005)

En la fase I el proceso de degeneraci n dispara mecanismos por los cuales los fotorreceptores sufren un periodo de stress, puesto de mani-

fiesto en un acortamiento de los bastones, un proceso de desorganización de sus contactos sinápticos y una anormal localización de la rodopsina. Durante esta fase también se produce una retracción de las dendritas de las células horizontales y bipolares que son las que hacen contactos con los bastones. En algún caso de retinosis, como en la rata RCS, se produce un crecimiento de los procesos en estas células pudiéndose interpretar como una forma de intentar conectar con nuevos bastones tras la muerte del bastón que estaba conectado.

En la fase 2 se produce la muerte gradual de los bastones conservándose agrupaciones de conos. Unas células denominadas microglia se encargan de limpiar de residuos de células muerta y otras células, las células de Müller, forman paredes fibróticas gliales en toda la retina. Durante este periodo pueden iniciarse la muerte de alguna neurona retiniana.

En la fase 3 las células neuronales mueren progresivamente, incluyendo las células ganglionares, y las células de Müller rellenas los espacios dejados por ellas, aunque se produce un adelgazamiento de toda la retina. Las células del epitelio pigmentario migran e invaden la retina. Las células amacrinas también migran y se dirigen hacia la capa de las células ganglionares (Villegas y cols 1998). La red vascular retiniana aparece totalmente modificada y se produce la remodelación de la retina, estableciéndose conexiones sinápticas nuevas entre todas las células de la retina, aparentemente sin ninguna estructuración. Se forman al azar nuevos circuitos de interconexión neuronal, perdiendo la posibilidad de procesar correctamente la información visual.

Dado que la degeneración de la retina en los diversos tipos de retinosis no evoluciona de la misma forma, el conocimiento de la progresión de la degeneración en cada tipo de retinosis es importante a la hora de decidir el tipo de terapia a realizar y el momento idóneo para realizarla. Según la fase de la enfermedad se deberán utilizarse estrategias terapéuticas distintas y específicas. Si la enfermedad se encuentra en la fase 1 y 2 se podrán utilizar estrategias para ralentizar la degeneración como son la inyección de factores neurotróficos, células encapsuladas o estrategias para curar la enfermedad, como son los trans-

plantes retinianos y la terapia génica. Si la degeneración se encuentra en fase 3 se podrán utilizar trasplantes retinianos incluyendo células madre y la visión artificial. En conclusión podemos decir que la investigación y conocimiento del proceso de degeneración de cada tipo de retinosis pigmentaria es fundamental de cara a valorar posibles tratamientos.

## BIBLIOGRAFÍA

Cuenca N., Pinilla I, Sauve Y, Lu B, Wang S Lund R. D. (2004) Regressive and reactive changes in the connectivity patterns of rod and cone pathways of p23h transgenic rat retina. *Neuroscience* 127 301-317

Cuenca N, Pinilla I, Sauve, Y, Lund R. (2005) Early changes in synaptic connectivity following photoreceptor degeneration in RCS rats. *European Journal of Neuroscience*, 1-16,

D' Cruz, P.M., Yasumura, D., et al., 2000. Mutation of the receptor tyrosine kinase gene *Mertk* in the retinal dystrophic RCS rat. *Hum. Mol. Genet.* 9s, 645-651

Dryja TP, McGee TL, Reichel E, Hahn LB, Cowley GS, Yandell DW, et al (1990) A point mutation of the Rhodopsin gene is one form of retinitis pigmentosa. *Nature* 343:364-366.

Lund, R.D., et. al.(2001) Subretinal transplantation of genetically modified human cell lines attenuates loss of visual function in dystrophic rats. *Proc. Natl. Acad. Sci., USA*, 98,9942-9947.

Pinilla, I., Lund, R.D. & Sauvé, Y. (2005) Cone function studied with flicker electroretinogram during progressive retinal degeneration in RCS rats. *Exp. Eye Res.*, 80, 51-59.

Sauvé, Y., Girman, S.V., Wang, S., Lawrence, J.M. & Lund, R.D. (2001) Progressive visual sensitivity loss in the RCS rat: perimetric study in the superior colliculus and retinal anatomy. *Neuroscience.*, 103,51-63.

Strettoi, E. & Pignatelli, V. (2000) Modifications of retinal neurons in a Mouse model of retinitis pigmentosa. *Proc. Natl Acad. Sci., USA*, 97, 11020-11025.

Villegas-Pérez MP, Lawrence JM, Vidal-Sanz M, LaVail MM, Lund RD (1998) Ganglion cell loss in RCS rat retina: a result of compression of axons by contracting intraretinal vessels linked to the pigment epithelium. *J Comp Neurol* 392:58-77.

Marc RE, Jones BW, Watt CB, Strettoi E (2003) Neural remodeling in the retinal degeneration. *Prog Ret Eye Res* 22:607-655.

Jones BW, Marc RE. (2005) Retinal remodeling during retinal degeneration. *Experimental Eye Research* 81 123-137

# EL SÍNDROME DE BARDET-BIEDL: UNA REVISIÓN

DRA. DIANA VALVERDE

I. PEREIRO

UNIVERSIDAD DE VIGO

FACULTAD DE BIOLOGÍA. DEP. BIOQUÍMICA, GENÉTICA E INMUNOLOGÍA.

DESDE SU PRIMERA DESCRIPCIÓN EN LA LITERATURA CIENTÍFICA, EL SÍNDROME DE BARDET-BIEDL HA CONCRETADO SUS COORDENADAS CON EL PASO DEL TIEMPO. A NIVEL CLÍNICO, EN DONDE SE HA DEFINIDO COMO LA COMBINACIÓN DE UNAS DETERMINADAS CARACTERÍSTICAS PUDIÉNDOSE DIFERENCIAR DE OTROS SÍNDROME SEMEJANTES; Y EN SU MODO DE HERENCIA, PASANDO DE UN MODO AUTOSÓMICO RECESIVO A UNA HERENCIA MÁS COMPLEJA DEFINIDA COMO TRIALÉLICA. ADEMÁS, LA ACTUACIÓN DE LAS PROTEÍNAS CODIFICADAS POR LOS GENES CANDIDATOS EN EL TRANSPORTE Y PROCESOS DE ORGANIZACIÓN CELULAR DE CILIOS, FLAGELOS Y CENTROSOMAS ABRE UNA VENTANA HACIA LAS VÍAS IMPLICADAS EN EL DESARROLLO DE ESTE SÍNDROME.

## EL SÍNDROME DE BARDET-BIEDL: GRANDES AVANCES EN UN LARGO CAMINO.

La primera descripción formal del Síndrome de Bardet-Biedl (SBB, OMIM 209900) fue realizada a principios del siglo XX, de manera independiente por dos investigadores, George Bardet y Arthur Biedl, de cuyos apellidos toma nombre el síndrome.

El Síndrome de Bardet Biela (SBB) es un desorden relativamente poco común en la población caucásica, con una prevalencia estimada, en relación a los nacidos vivos, de 1:140.000 en Norteamérica, y en Europa, de 1:160.000 según estudios realizados en Suiza y de 1:125.000 en Reino Unido. En algunas poblaciones aisladas sin embargo, su frecuencia se incrementa hasta diez veces, debido a los

efectos de la consanguinidad, como por ejemplo entre los Beduinos de Kuwait, con una frecuencia estimada de 1:13.500 entre los nacidos vivos; y en Terranova (Canadá), donde además de la consanguinidad, la mayor incidencia del síndrome, calculada en torno a 1:17.500 individuos, puede deberse también a un efecto fundador.

En relación a la incidencia de los casos del SBB por sexos, se ha observado un ligero incremento de los varones con respecto a las mujeres entre los afectados, con una tasa de 1:1,3.

## ASPECTOS CLÍNICOS DEL SÍNDROME DE BARDET-BIEDL: DEFINICIÓN DEL FENOTIPO

El síndrome de Bardet-Biedl, tiene como características princi-

pales retinitis pigmentosa, obesidad, polidactilia postaxial, problemas de aprendizaje e hipogonadismo en varones. Las manifestaciones clínicas de los pacientes con SBB son muy variadas y las frecuencias fenotípicas encontradas en los diferentes estudios publicados muestran un amplio grado de penetrancia y expresividad (tabla 1). Esta significativa variabilidad aparece tanto dentro de la misma familia como entre familias afectas.

Los distintos estudios clínicos que se han realizado, han intentado matizar los signos cardinales de este síndrome, clasificándolos en principales y secundarios, según sus prevalencias relativas. Algunos autores proponen una modificación del criterio diagnóstico normalmente emple-

ado para el SBB, propuesto por Schachat y Maumenee (1982), basado en la presencia de cuatro de los cinco rasgos primarios. El nuevo criterio de Beales y colaboradores, plantea el diagnóstico del SBB si se poseen al menos, tres características primarias y dos secundarias (tabla 2), con el objetivo de no retrasar el diagnóstico en individuos jóvenes, en los cuales no se aprecian todavía todos los signos.

### **ASPECTOS GENÉTICOS DEL SÍNDROME DE BARDET-BIEDL: HERENCIA Y GENES IMPLICADOS**

El SBB ha sido tradicionalmente modelado como un carácter autosómico recesivo. Sin embargo, hace unos años, en el 2001, tras el estudio genético molecular en algunas familias, surgieron las primeras evidencias del patrón de herencia complejo del síndrome, la herencia trialélica. Esta, implica la presencia de tres alelos mutantes en dos genes para la manifestación del síndrome.

En los últimos cinco años, a partir de la identificación del primer gen involucrado, ha ocurrido un gran progreso en la comprensión de las bases genéticas y moleculares del SBB. En la actualidad, hay descritos ocho genes, los cuales en orden cronológico de identificación, son: BBS6, BBS2, BBS4, BBS1, BBS7, BBS8, BBS5 y BBS3 (tabla 3). Sin embargo, estos loci sólo explican el 50% de las familias afectas, el resto no presentan mutaciones en los genes conocidos, lo que indica que debe existir al menos, un locus más por identificar.

Hasta el momento, se ha docu-

mentado la implicación en la herencia trialélica, aunque con distintas frecuencias de todos los genes del SBB, a excepción de los genes BBS8 y BBS3 en los que no se ha confirmado su implicación en esta herencia compleja, debido a las pocas familias que segregan con estos alelos.

Por lo tanto, actualmente las familias afectas se engloban en 4 grupos: familias con herencia mendeliana autosómica recesiva, familias con herencia compleja, familias donde sólo se ha identificado una mutación y familias que no pueden ser explicadas por los actuales ocho loci, por lo que deben existir otros loci todavía desconocidos. Consecuentemente, la porción de familias que presentan herencia trialélica puede ir incrementándose, según se vayan analizando los nuevos loci en las familias del SBB "clásicas", así como se vayan secuenciando todos los genes recientemente conocidos en todas las familias y se vayan encontrando nuevas mutaciones.

### **VARIABILIDAD FAMILIAR EN EL SÍNDROME DE BARDET BIEDL**

La variación fenotípica observada tanto entre familias afectas como dentro de ellas no puede ser, por el momento, explicada por la substancial heterogeneidad genética presente en el SBB. No se han identificado diferencias fenotípicas entre los pacientes del SBB con mutaciones en distintos loci, ni entre individuos afectados de familias que heredaran el SBB de modo complejo o del modo recesivo clásico. Algunos estudios indican que

podrían existir relaciones entre los loci implicados, modulando el fenotipo observado. También pueden existir relaciones aditivas, es decir, que una tercera mutación pueda exacerbar las características fenotípicas del SBB determinadas por un par de alelos mutantes de otros genes del SBB, así como de otros genes no implicados en la patología.

### **BASES MOLECULARES DE LA PATOLOGÍA DEL SÍNDROME DE BARDET BIEDL.**

En los últimos dos años se ha producido un gran avance en el esclarecimiento de las bases moleculares del SBB. Son numerosos los autores que proponen la participación de las proteínas del SBB en el transporte relacionado con los microtúbulos y los procesos de organización celular, en particular los relacionados con las actividades de cilios, flagelos y centrosomas. Los puntos críticos de integridad ciliar, que se suponen alterados en el SBB, residen en su cuerpo basal y en el correcto funcionamiento del transporte intraflagelar.

Los cuerpos basales están íntimamente relacionados con la formación y funcionamiento de los cilios y flagelos, así como, están implicados en nuclear y organizar los microtúbulos que forman el axonema ciliar. El axonema es el esqueleto del cilio que permite tanto su movimiento de batido como el transporte intraflagelar. Este transporte intraflagelar, permite el traslado de los productos sintetizadas por la célula a lo largo del cilio, mediando por lo tanto, la comunicación del cilio con el interior celular. En este proceso, fundamental para mantener la integri-

# TABLAS

Tabla 1. Frecuencia de los signos cardinales del SBB en los diferentes estudios.

	Green y cols. (1989)	Riise y cols.(1997)	Beales y cols.(1999)	Lorda y cols.(2001)	Moore y cols.(2005)
distrofia retiniana	100%	100%	93%	100%	-
obesidad	88%	88%	52%	100%	100%
definición de obesidad	-	IMC>28	IMC>30	-	IMC>27
polidactilia	58%	80%	69%	50%	63%
hipogonadismo(varones)	88%	81%	97%	43%	92%
retraso psicomotor/mental	41%	20%	62%	56%	-
anomalía renal	95%	-	46%	40%	100%

IMC: índice de masa corporal

Tabla 2. Nuevas características diagnósticas modificadas por Beales y cols

CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES	CARACTERÍSTICAS SECUNDARIAS
distrofia de conos y bastones polidactilia obesidad problemas de aprendizaje hipogonadismo en hombres anormalidades renales	retraso en el habla, desorden del habla estrabismo, cataratas, astigmatismo braquidactilia, sindactilia retraso en el desarrollo poliuria, polidipsia ataxia, coordinación deficiente, desequilibrio espasticidad moderada (especialmente miembros inferiores) diabetes mellitus dientes apiñados, hipodontia, raíces pequeñas, paladar ojival hipertrofia ventricular izquierda, enfermedad congénita cardiaca fibrosis hepática

Tabla 3. Los LOCI conocidos implicados en el SBB y la referencia de los autores responsables de su identificación.

GEN	POSICIÓN CROMOSÓMICA	DOMINIO PUTATIVO/ PROTEÍNA HOMÓLOGA	REFERENCIA
BBS1	11q13	Dominios -hélice	Mykytyn y cols., 2002
BBS2	16q21	Dominios -hélice	Nishimura y cols., 2001
BBS3	3p12-13	ARL6	Chiang y cols., 2004
BBS4	15q23	Dominio TPR	Mykytyn y cols., 2001
BBS5	2q31	ninguno	Li y cols., 2004
BBS6	20p12	Chaperonas tipo II	Katsanis y cols., 2000 y Slavotinek y cols., 2000
BBS7	4q32	Dominios -hélice	Badano y cols., 2003
BBS8	14q31	Dominios TPR y pil F	Ansley y cols., 2003

TPR: repetición de tetratricopéptidos.

dad del cilio, se han involucrado recientemente varias proteínas codificadas por genes implicados en el SBB.

Los cilios y cuerpos basales han sido relacionados con varios procesos del desarrollo, incluyendo la asimetría izquierda-derecha, el desarrollo cardíaco, el mantenimiento del epitelio retinal, el balance electrolítico del fluido cerebroespinal, la fecundidad reproductiva y la función respiratoria y renal. Por lo tanto, la alteración de su estructura o función conlleva profundas consecuencias fenotípicas, algunas de ellas exhibidas también por pacientes del SBB, lo que evidencia la implicación de estas estructuras en este síndrome.

Algunos afectados de SBB al igual que otros individuos con enfermedades relacionadas con problemas ciliares, sufren defectos en la determinación del eje izquierda-derecha, es decir, situs inversus. La correlación entre

situs inversus y los problemas ciliares reside en la función de los cilios del nodo embrionario de iniciar la cascada de señales que lleve a la determinación del patrón izquierda-derecha en los embriones. La superficie ventral del nodo embrionario en mamíferos, o de estructuras equivalentes en otros vertebrados, está cubierta con monocilios que rotan generando un flujo hacia la izquierda o "flujo nodal" que es detectado por los cilios sensores situados en la periferia del nódulo encargados de iniciar la cascada de señal. Cuando los cilios nodales están ausentes o inmóviles, no ocurre este "flujo nodal", lo que conlleva a una determinación al azar del situs corporal.

En la retina, la translocación efectiva de varias moléculas desde el cuerpo celular al segmento externo del fotorreceptor, depende del transporte a través de un cilio modificado. El transporte defectivo de varias proteínas resulta en degeneración reti-

niana asociada a la retinitis pigmentosa.

Entre los problemas renales originados por defectos ciliares destaca la enfermedad autosómica dominante poliquística renal, donde están alterados los cilios primarios sensores de los túbulos renales. También se ha relacionado la mutación del gen que codifica la inversina, una proteína localizada en los cilios primarios de las células tubulares renales, con la aparición de la nefronoptosis infantil, con o sin aparición de situs inversus.

A pesar de tratarse el SBB de una enfermedad rara, aunque en algunas poblaciones su incidencia se incrementa hasta diez veces, el estudio de los genes implicados levanta gran interés debido a la naturaleza pleiotrópica del síndrome, así como debido a que sus componentes fenotípicos son comunes a otros desórdenes (por ejemplo, obesidad, diabetes).

## REFERENCIAS

- Ansley, S.J.; et. al. (2003). Basal body dysfunction is a likely cause of pleiotropic Bardet-Biedl syndrome. *Nature*, 425 (6958): 628-633.
- Badano, J.L.; et. al. (2003) Identification of a novel Bardet-Biedl syndrome protein, BBS7, that shares structural features with BBS1 and BBS2. *Am. J. Hum. Genet.*, 72 (3): 650-658
- Beales, P.L.; et. al. (1999). New criteria for improved diagnosis of Bardet-Biedl syndrome: results of a population survey. *J. Med. Genet.*, 36: 437-446.
- Chiang, A.P.; et. al. (2004). Comparative genomic analysis identifies an ADP-ribosylation factor-like gene as the cause of Bardet-Biedl syndrome (BBS3). *Am. J. Hum. Genet.*, 75 (3): 475-484.
- Green, J.S.; et. al. (1989). The cardinal manifestations of Bardet-Biedl syndrome, a form of Laurence-Moon-Biedl syndrome. *N. Eng. J. Med.*, 321: 1002-1009.
- Katsanis, N.; et. al. (2000). Mutations in MKKS cause obesity, retinal dystrophy and renal malformations associated with Bardet-Biedl syndrome. *Nat. Genet.*, 26: 67-70.
- Li, J.B.; et. al. Comparative genomics identifies a flagellar and basal body proteome that includes the BBS5 human disease gene. (2004). *Cell*, 117 (4): 541-52.
- Lorda-Sanchez, I.; et. al. (2001). Does Bardet-Biedl syndrome have a characteristic face? *J. Med. Genet.*; 38: E14.
- Moore, S.J.; et. al. (2005). Clinical and genetic epidemiology of Bardet-Biedl syndrome in Newfoundland: a 22-year prospective, population-based, cohort study. *Am. J. Med. Genet*, 132A: 352-360.
- Mykytyn, K.; et. al. (2001). Identification of the gene that, when mutated, causes the human obesity syndrome BBS4. *Nat. Genet.*, 28 (2): 188-191.
- Mykytyn, K.; et. al. (2002). Identification of the gene (BBS1) most commonly involved in Bardet-Biedl syndrome, a complex human obesity syndrome. *Nat. Genet.*, 31 (4): 435-438.
- Nishimura, D.Y.; et. al. (2001). Positional cloning of a novel gene on chromosome 16q causing Bardet-Biedl syndrome (BBS2). *Hum. Mol. Genet.*, 10 (8): 865-874.
- Pereiro Rodríguez I. (2005). Análisis mutacional de los genes BBS6 y BBS1 en pacientes afectos del Síndrome de Bardet-Biedl. Directora: Diana Valverde Pérez. Tesis de Licenciatura. Universidad de Vigo, Departamento de Bioquímica, Genética e Inmunología.
- Riise, R.; et. al. (1997). Intrafamilial variation of the phenotype in Bardet-Biedl syndrome. *Br. J. Ophthalmol.*, 81: 378-385.
- Slavotinek, et. Al. (2000). Mutations in MKKS cause Bardet-Biedl syndrome. *Nat. Genet.*, 26: 15-16.



## **DRA. ROSA M<sup>a</sup> COCO MARTÍN**

INVESTIGADOR ASOCIADO CLÍNICO DEL IOBA  
PROFESORA ASOCIADA DE LA CÁTEDRA NOVARTIS  
DE DISTROFIAS Y DEGENERACIONES RETINIANAS

### **LA VITAMINA A Y LA RETINOSIS PIGMENTARIA**

#### **¿QUÉ ES LA VITAMINA A?**

La vitamina A también se conoce como Retinol o vitamina Antixeroftálmica. Es una sustancia orgánica, soluble en las grasas, que se encuentra en la Naturaleza en dos formas, como vitamina A activa o retinol, y como provitamina A en forma de pigmentos carotenoides o carotenos. Los diferentes carotenos se transforman en vitamina A en el cuerpo humano. Esta vitamina tiene funciones específicas y debe estar contenida en la alimentación diaria en cantidades adecuadas. El consumo de alimentos ricos en vitamina A en general es recomendable en personas propensas a sufrir infecciones respiratorias (gripes, amigdalitis o inflamaciones), problemas oculares (fotofobia, sequedad o ceguera nocturna) y dermatológicos (piel reseca y áspera, o acné).

#### **¿DE DÓNDE OBTENEMOS LA VITAMINA A EN NUESTRA DIETA DIARIA?**

El contenido de ésta en los alimentos es muy bajo. La vitamina A sólo está presente como tal en los alimentos de origen animal, aunque en los vegetales se encuentra en forma de carotenos. Los alimentos de origen animal contienen vitamina A activa o retinol especialmente el hígado, la grasa de la leche y la yema de huevo. También se encuentra en el aceite de pescado y algún alga marina. La provitamina A en forma de carotenos se encuentra principalmente en los vegetales de color verde intenso o amarillo-anaranjado así como en las hojas, en ciertos frutos amarillos-anaranjados (maíz, nectarinas, melocotón, albaricóque, naranjas, zanahoria, papaya, calabaza, pimiento naranja, melón, espinacas, acelgas, coles, brocoli...). Una recomendación general sería tomar verdura al menos 3 días a la semana y un par de piezas de fruta fresca al día. Hay que

recordar que si se cocinan los alimentos poco tiempo se puede lograr un mejor aprovechamiento de las vitaminas que contienen, del mismo modo que dejarlos cocer por largo tiempo reduce sus propiedades vitamínicas, por lo que es más conveniente consumir, en lo posible, los alimentos frescos.

La vitamina A es liposoluble y se absorbe en el intestino junto con las grasas de la dieta, por lo que se necesita la presencia de bilis y de secreciones pancreáticas. Este es el motivo por el que su absorción se puede encontrar alterada en los procesos malabsortivos para los lípidos, como por ejemplo en la alergia al gluten (enfermedad celíaca), la diarrea y las hepatopatías. El aporte simultáneo de grasas en la dieta, por ejemplo aceite de oliva, aumenta su biodisponibilidad. Esta Vitamina se almacena en el hígado en grandes cantidades y también en el tejido graso de la piel (palmas de las manos y pies principalmente), por lo que podemos subsistir largos períodos de tiempo sin su consumo. Así, la semivida en el organismo humano es de 200-300 días, lo que implica que tras un aporte insuficiente durante más de 6 meses puede haber peligro de carencia.

En un estudio realizado en el Reino Unido, Irlanda, Francia, España y Holanda la cantidad media de carotenoides en la dieta fue de 14 mg/día en. En España se registró la cifra más baja respecto a la toma de carotenoides en la dieta (9,5mg/día) y en Francia se obtuvo la cifra más elevada (16,1 mg/día) La fuente de carotenoides mostró que la zanahoria era el alimento del que se obtenía fundamentalmente los beta-carotenos en todos los países, excepto en España, donde las espinacas eran la fuente más importante. Las zanahorias fueron también la principal fuente de alfa-carote-

nos, mientras que el tomate fue la principal fuente de licopeno. La luteína se obtenía sobre todo de los guisantes en Irlanda y el Reino Unido, pero fundamentalmente de las espinacas en el resto. En todos los países la beta-criptoxantina se obtenía primariamente de las frutas cítricas.

### **¿CUÁLES SON LAS FUNCIONES DE LA VITAMINA A?**

La vitamina A es crucial para un correcto crecimiento, mantiene la normalidad del tejido epitelial, es indispensable para el proceso visual y participa en la utilización de las sustancias proteicas. La función principal de la vitamina A es intervenir en la formación y mantenimiento de la piel, membranas mucosas, dientes y huesos. También participa en la elaboración de enzimas en el hígado y de hormonas sexuales y suprarrenales. Es una sustancia antioxidante, ya que elimina radicales libres protegiendo al ADN de su acción mutágena, contribuyendo a frenar el envejecimiento celular.

### **¿QUE CANTIDAD DE VITAMINA A NECESITAMOS TOMAR?**

El requerimiento diario de vitaminas es una cantidad sumamente pequeña que se denomina cantidad diaria recomendada (CDR). Pero esos requerimientos varían de acuerdo con la edad y el estado fisiológico del individuo y aumentan gradualmente durante la apoca de crecimiento hasta llegar a la adolescencia. También son algo mayores los requerimientos de la mujer embarazada y la madre lactante. Las cantidades diarias recomendadas de vitamina A son las siguientes:

#### **CRD EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA:**

- 450 gr de retinol en el primer año de vida
- 300 gr de retinol entre 1 y 10 años
- 575 gr de retinol de 10 a 13 años
- a partir de ahí 750 gr de retinol hasta llegar a la edad adulta.

#### **CRD EN ADULTOS:**

- 800 gr retinol (= 4.800 gr beta caroteno = 2.664 IU retinol) en mujeres
- 1000 gr retinol (= 6.000 gr beta caroteno = 3.330 IU retinol) en varones

### **¿Cómo se correlacionan las medidas de la vitamina A en sus distintas formas de presentación?**

- 1 gr de retinol = 1 RE (equivalente de retinol)
- = 6 gr de Beta Caroteno
- = 12 gr de de otros carotenoides de provitamina A
- = 3,33 Unidades Internacionales (UI) de actividad de Vitamina A (retinol)

### **¿QUÉ SON LA LUTEÍNA Y LA ZEAXANTINA?**

El color amarillo de la mácula se debe a la presencia de los pigmentos carotenoides luteína y zeaxantina. La luteína y la zeaxantina son pigmentos extraídos de plantas que pertenecen a la familia de los carotenoides. Al contrario que los betacarotenos no son capaces de dar lugar a la formación de la vitamina A. Se piensa que estas sustancias son importantes para los tejidos oculares porque sólo existen en el ojo y no en otros tejidos del organismo. Las evidencias sugieren que la luteína y la zeaxantina pueden reducir el riesgo de desarrollar dos enfermedades oculares comunes en personas de edad avanzada como la catarata y la DMAE. La protección del tejido ocular del daño foto-oxidativo por parte de los carotenoides puede realizarse de dos formas: primero como filtros para la luz azul dañina y en segundo lugar como antioxidantes eliminando las moléculas en estado triplete excitado u oxígeno molecular singlete y eliminando otras especies reactivas de oxígeno tipo peróxidos lipídicos o aniones radicales superóxido. También parece que estos pigmentos maculares reducen los efectos de la dispersión de la luz y las aberraciones cromáticas. Por otra parte, se ha visto que la toma de suplementos vitamínicos que contienen 10 mg de Luteína parece mejorar la función visual en pacientes con formas atróficas de Degeneración Macular Asociada a la Edad. Además, se ha comprobado que la toma de estos pigmentos reduce el riesgo de enfermedad cardiovascular y cáncer. Sin embargo aún no se puede afirmar que haya pruebas experimentales de que la luteína y la zeaxantina sean

beneficiosas para la salud en general.

Respecto a los riesgos no se ha estudiado qué puede pasar con la toma de luteína a largo plazo, por lo que parece prudente tratar de tomar estas sustancias en la dieta o bien tomar medicamentos que contengan los niveles de éstos suplementos que normalmente consumimos en la dieta. Debido a que la luteína puede competir con otros carotenoides a la hora de ser absorbidos en el tubo digestivo y debido a los efectos secundarios ya conocidos de otros carotenoides similares, en general, no se recomienda tomar niveles elevados de estos pigmentos hasta que se sepa más de ellos.

### **¿QUÉ SUCEDE CUANDO NOS FALTA LA VITAMINA A?**

Al margen de si la causa es de tipo malabsortivo o por una malnutrición por ingesta inadecuada el cuadro de hipovitaminosis A suele cursar con ceguera nocturna, dificultad para adaptarse a la oscuridad y cambios electroretinográficos similares a los de la retinosis pigmentaria, todo ello reversible con la correcta suplementación de vitamina A. Otros síntomas son excesiva sequedad en la piel y la falta de secreción de las mucosas, incluida la superficie conjuntival, lo que provoca sequedad en los ojos debido al mal funcionamiento del sistema lagrimal (xeroftalmía). Por otra parte, el exceso de esta vitamina y su acumulación en el organismo pueden interferir con el crecimiento, y producir otros trastornos como alteraciones óseas, detenimiento de la menstruación y además, puede perjudicar a los glóbulos rojos de la sangre.

### **¿PRODUCE EFECTOS NOCIVOS LA VITAMINA A SI SE TOMA EN EXCESO?**

La dosis tóxica de la vitamina A activa o Retinol es de 25.000 UI al día, es decir tomar cantidades iguales o superiores a ésta en un paciente que no tenga déficit vitamínico es perjudicial. Los efectos nocivos de la ingesta de cantidades tóxicas de vitamina A son dolor de cabeza, fatiga, náuseas, falta de apetito, piel seca y pruriginosa y caída de cabello. Una toxicidad severa (dosis 20-200 veces superiores a la CDR) puede producir dolor óseo y aumento de fracturas óseas por osteoporosis, aumento del tamaño del hígado y el bazo, elevación lípidos plasmáticos y aumento de la presión intracraneal. En la mujer embarazada, dosis de 10.000 UI ó mayores pueden producir además

defectos congénitos importantes del feto.

Respecto a los beta-carotenos, aún no se ha identificado una dosis tóxica para el organismo, pero sí se sabe que a dosis muy elevadas predisponen al cáncer de pulmón en individuos fumadores, por lo que hay que tener especial precaución de no recomendar la toma de suplementos vitamínicos que los contengan en individuos fumadores que no tengan la intención de dejar de fumar.

### **ADVERTENCIAS Y PRECAUCIONES ESPECIALES EN EL EMPLEO DE FÁRMACOS A BASE DE RETINOIDES**

La vitamina A deberían prescribirla sólo facultativos con experiencia en el uso de retinoides sistémicos. De hecho los dermatólogos, que utilizan frecuentemente estas sustancias en el tratamiento del acné a dosis superiores a las CDR, recomiendan controlar la función hepática antes y un mes después de comenzar el tratamiento y, posteriormente, a intervalos trimestrales. También se deben controlar los niveles en ayunas de los lípidos séricos (antes y un mes después de comenzado el tratamiento, así como al cabo de 3 ó 4 meses de su administración.). Se han comunicado casos de depresión así como de empeoramiento en pacientes con antecedentes de depresión. Así mismo, habrá que tener especial cuidado con el manejo de las heridas o abrasiones dermatológicas. En pacientes de alto riesgo (diabetes, obesidad, alcoholismo o con alteraciones del metabolismo lipídico) puede ser necesario realizar controles más frecuentes. En los diabéticos habrá que hacer controles de la glucemia más estrictos, ya que se han comunicado casos de hiperglucemia en ayunas en pacientes que toman estos suplementos vitamínicos.

### **BASES PARA LA RECOMENDACIÓN DE LA TOMA DE VITAMINA A EN LA RETINOSIS PIGMENTARIA**

La primera razón importante para recomendar la toma de esta sustancia fueron los resultados del Ensayo clínico del Nacional Eye Institute (NEI) randomizado, controlado doble ciego que incluyó a 601 pacientes que fueron revisados a lo largo de 4-6 años. El 95% de los pacientes concluyeron el estudio. En el se observó que la Vit A a dosis de 15.000 IU/día (= 4.500 gr retinol/día) reduce la pérdida de la amplitud en el Electroretinograma 30Hz flicker y proporciona 7 años adicionales de visión útil si se inicia la toma de vitaminas a los 32

años. Al mismo tiempo se observó que la vitamina E mostraba un efecto adverso en la evolución de la RP, pues los resultados sugerían que la tasa media de degeneración parecía más rápida en los pacientes que recibían 400 UI/día de Vitamina E. Debemos recordar que la dosis de palmitato de Vitamina A sugerida en este estudio no parece tóxica en adultos, pero también que no se sabe qué pasaría tomando estas cantidades durante décadas.

También sabemos que la vitamina A es beneficiosa en Retinitis pigmentaria secundaria a Abetalipoproteinemia (en este caso sí se recomienda tratamiento con 300UI/kg/día de retinol al día ya que existe déficit de esta vitamina, junto con la toma de vitaminas E y K, y ácidos Omega3), aunque este tipo de Retinosis pigmentaria sindrómica no es muy frecuente. Además, hay que recordar que algunos pacientes con Retinitis pigmentosa tienen un metabolismo anormal de la vitamina A, como los enfermos con mutaciones RPE 65 y mutaciones en CRALB (Cellular Retinaldehyde-Binding Protein, una proteína transportadora de la Vitamina A hacia los fotorreceptores). Por ello este grupo de pacientes se puede beneficiar especialmente de la toma de suplementos vitamínicos de Vitamina A. Lo ideal sería hacer nuevos estudios para intentar correlacionar el genotipo y/o el fenotipo de la enfermedad con el efecto terapéutico para intentar definir qué pacientes son los mejores candidatos para esta terapia.

La vitamina A también ha mostrado tener un efecto beneficioso también en la Distrofia pseudoinflamatoria de Sorsby, una rara enfermedad autonómica dominante causada por mutaciones en el TIMP-3 (Inhibidor Tisular de Metaloproteinasas-3). En ella los síntomas de mala visión nocturna y mala adaptación a la oscuridad suelen mejorar con estos suplementos vitamínicos.

**POR ÚLTIMO, ALGO EXTRAORDINARIAMENTE IMPORTANTE ES QUE LA VITAMINA A ESTÁ CONTRAINDICADA EN OTRA ENFERMEDAD HEREDITARIA QUE ES LA ENFERMEDAD DE STARGARDT'S - FUNDUS FLAVIMACULATUS Y EN GENERAL EN MUTACIONES EN ABCA4 QUE PUEDEN PRODUCIR TAMBIÉN ALGUNAS DISTROFIAS DE CONOS Y BASTONES, YA QUE PARECE QUE LA ENFERMEDAD PUEDE EMPEORAR CON LA TOMA DE ESTE TIPO DE SUPLEMENTOS VITAMÍNICOS.**

## **PROBLEMAS DE COMERCIALIZACIÓN EN ESPAÑA**

La vitamina A se puede encontrar comercializada en forma de complementos vitamínicos o bien como un auténtico medicamento con utilidad terapéutica. Entre los comercializados como medicamentos que se pueden utilizar en el tratamiento de distintas enfermedades encontramos fármacos pensados para estados de deficiencia de vitamina A que en pacientes sin este déficit provocarían efectos adversos por hipervitaminosis. Por su parte, los suplementos vitamínicos no se consideran fármacos como tales en nuestro país puesto que no se les reconocen propiedades curativas. Pero lo más importante es que la legislación española no permite comercializar suplementos vitamínicos con cantidades que superen las CRD (BOE núm. 246: 18925 REAL DECRETO 1275/2003, de 10 de octubre, relativo a los complementos alimenticios; Artículo 12, Disposición adicional 2ª). Para la Vitamina A se fija esa cantidad en 800 gr retinol (BOE núm. 246: 18925 REAL DECRETO 1275/2003, de 10 de octubre, relativo a los complementos alimenticios; Anexo 3). Por lo tanto si uno quiere usar cantidades de Vitamina A como las que contempla el ensayo clínico publicado por Berson (15.000 UI = 4.500 gr retinol), se necesitaría que un laboratorio farmacéutico propusiera la aparición de esta nueva especialidad farmacéutica como un medicamento y justificar el beneficio ante el Ministerio de Sanidad y Consumo en una o varias enfermedades (en este caso en la Retinosis Pigmentaria), con toda la burocracia administrativa que ello supone y no parece que ninguna casa comercial esté dispuesta a ello en este momento.

Lamentablemente en nuestro país los únicos medicamentos que actualmente figuran en el Vademécum Internacional que superan las CDR son medicamentos pensados para el tratamiento de problemas relacionados con deficiencias de Vitamina A y que superarían las cantidades tóxicas en pacientes que no padeciesen una hipovitaminosis. Por otra parte, los suplementos vitamínicos disponibles en el mercado español y que contienen Vitamina A en las CDR contienen también vitamina E (que recordemos mostró un efecto perjudicial para la Retinosis). Por todo ello, resulta difícil recomendar un preparado comercial específico a los pacientes afectados de Retinosis Pigmentaria en nuestro país. Sin embargo, en distintos países del continente americano, en



Australia o en el Reino Unido sí se encuentran comercializados productos con esas cantidades de vitamina A que se pueden comprar incluso fuera de las farmacias.

### ¿QUÉ ES EL DHA O ÁCIDO OMEGA3?

El ácido Docosahexaenoico (DHA; 22:6Omega3) es el ácido graso Omega 3 más largo, insaturado y con mayor relevancia clínica en oftalmología. Comprende un pequeño porcentaje (14%) del total de los ácidos grasos de las membranas de la mayoría de los tejidos humanos; sin embargo supone un 30-40% de los ácidos grasos de las membranas de los segmentos externos de los fotorreceptores de la retina humana. La alta concentración de este ácido graso insaturado puede aumentar la fluidez de la membrana y también puede modificar la movilidad de proteínas vitales y la actividad de algunas enzimas retinianas. De hecho, deficiencias de los ácidos grasos Omega 3 producen anomalías en el electroretinograma de ratas, cerdos y monos. Esta sustancia es particularmente importante en el desarrollo neural y de la retina en los tres meses de embarazo y el primer año de vida. Los bajos niveles plasmáticos de DHA en niños se han asociado con retraso en la maduración del ERG, así como con menores agudezas visuales por lo que actualmente se suplementan las leches infantiles con DHA. Con la adición de 22mg/kg/día a las leches infantiles no se observaron efectos adversos, por lo que esta dosis parece segura.

### ¿SIRVE PARA ALGO TOMAR OMEGA 3 JUNTO CON LA VITAMINA A EN RETINOSIS PIGMENTARIA?

Un estudio de Hoffman sugiere que el DHA podría tener efecto beneficioso en retinitis pigmentosa ligada a X en la que previamente había encontrado que existía una disminución en los niveles sanguíneos de esta sustancia que parece deberse a una reducción de la biosíntesis de la misma. Por ello, realizaron un ensayo clínico randomizado controlado en los pacientes con retinosis que tenían este modo de herencia y parece que la toma de 400 mg de DHA ayudaba a preservar la función de bastones en pacientes menores de 12 años, y la función de conos en los mayores de 12 años. No se identificaron problemas de seguridad en un ensayo que duró 4 años utilizando estas dosis. Otros estudios sugieren que los niveles de DHA también pueden ser bajos en otros tipos de Retinosis pigmentarias, por ejemplo en los que tienen mutaciones en rds/periferina.

Eliot Berson de la Escuela de Sanidad de la universidad de Massachussets, en Boston ha publicado recientemente un estudio en que demostró que la administración de DHA en pacientes que estaban tomando Vitamina A no enlentece la progresión de la retinosis pigmentaria en general pues no se observaron diferencias con el grupo control. Sin embargo, un grupo de pacientes que no tomaban Vitamina A previamente mostraron un mayor enlentecimiento durante los primeros dos años si a la ingesta de Vitamina A se añadía el DHA. Los efectos aditivos del omega3 en la ralentización de la enfermedad desaparecían al cabo de 3 años.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Berson EL, Rosner B, Sandbert MA, et al. A randomized trial of Vitamin A and vitamin E supplementation for retinitis pigmentosa. Arch Ophthalmol 1993; 111: 761-772.
2. Berson EL, Rosner B, Sandbert MA, et al. Further evaluation of docosahexaenoic acid in patients with retinitis pigmentosa receiving vitamin A treatment: subgroup analyses. Arch Ophthalmol. 2004;122:1306-14.
3. Berson EL, Rosner B, Sandbert MA, et al. Clinical trial of docosahexaenoic acid in patients with retinitis pigmentosa receiving vitamin A treatment. Arch Ophthalmol. 2004; 122: 1297-1305.
4. Hoffman DR, DeMar JC, heird WC, et al. Impaired synthesis of DHA in patients with X-linked retinitis pigmentosa. J Lipid Res 2001; 42: 1395-1401.
5. Hoffman DR, Locke KG, Wheaton DH, et al. A randomized, placebo-controlled clinical trial of docosahexaenoic acid supplementation for X-linked retinitis pigmentosa. Am J Ophthalmol. 2004; 137: 704-718.
6. Wheaton DH, Hoffman DR, Locke KG, et al. Biological safety assessment of docosahexaenoic acid supplementation in a randomized clinical trial for X-linked retinitis pigmentosa. Arch Ophthalmol 2003; 121: 1269-78.
7. O'Neill ME, Carroll Y, Corridan B, et al. A European carotenoid database to assess carotenoid intakes and its use in a five-country comparative study. Br J Nutr 2001; 85: 499-507.
8. Richer S, Stiles W, Statkute L, et al: Double-masked, placebo-controlled, randomized trial of lutein and antioxidant supplementation in the intervention of atrophic age-related macular degeneration: the Veterans LAST study (Lutein Antioxidant Supplementation Trial). Optometry 2004, 75: 1-15.
9. Stahl W. Macular carotenoids: lutein and zeaxanthin. Dev ophthalmol 2005, 38 : 70-88.
10. Hogg R, Chakravarthy U. Mini-review. AMD and micronutrient antioxidants. Curr Eye Res 2004; 29: 387-401.
11. Age-Related Eye Disease Study Research Group. A randomized, placebo-controlled, clinical trial of high-dose supplementation with vitamins C and E, betacarotene, and zinc for age-related macular degeneration and vision loss: AREDS report nº8. Arch Ophthalmol 2001; 119: 1417-1436.
12. Bone Ra, landrum JT, Guerra LH, et al. Lutein and zeaxanthin dietary supplements raise macular pigment density and serum concentration of these carotenoids in humans. J Nutr 2003; 133: 992-998.
13. Olmedilla B, Granado F, blanco I, et al. Lutein, but not alpha-tocopherol, supplementation improves visual function in patients with age-related cataracts: A 2-year double-blind, placebo-controlled pilot study. Nutrition 2003; 19: 21-24.
14. Mares JA, La Rowe TL, Blodi BA. Doctor, what vitamins should I take for my eyes?. Arch Ophthalmol 2004; 122: 628-635.
15. Mozaffarieh M, Sacu S, Wedrich A. The role of the carotenoids, lutein and zeaxanthin, in protecting against age-related macular degeneration: A review based on controversial evidence. Nutr J 2003; 2: 20.
16. Fliesler SJ, Anderson RE. Chemistry and metabolism of lipids in the vertebrate retina. Prog Lipid Res. 1983; 22: 79-131.

Vuelva  
a  
sonreír.



Llevar una vida  
visualmente  
activa es  
posible.

Ver la televisión,  
leer, escribir, coser  
o muchas otras  
tareas.

- AYUDAS ÓPTICAS.
- AYUDAS NO-ÓPTICAS.
- AYUDAS ELECTRÓNICAS.

¡Pídanos información!

**Cottet**  
ÓPTICS

CENTRE  
DE  
BAIXA  
VISIÓ

Pg. de Gràcia 47 entl.1a  
08007 BARCELONA  
bajavision@cottet.net

 93 488 21 59

## **JORNADAS Y CONGRESOS**

La FAARPEE ha participado en los meses de septiembre y octubre en dos actividades importantes dentro de las reuniones de entidades que trabajan y representan a colectivos de personas con discapacidad. A continuación exponemos de forma abreviada en qué ha consistido nuestra participación.

### **JORNADAS DEL REAL PATRONATO SOBRE DISCAPACIDAD**

Se desarrollaron en Madrid, en el hotel "Suite Madrid", de la cadena Confortel, los días 26 y 27 de septiembre de 2005. Participaron 85 representantes del sector de la discapacidad de España y de Hispanoamérica.

Las Jornadas fueron inauguradas por la Directora Ejecutiva del Real Patronato sobre Discapacidad, Doña Natividad Enjuto. Realizó un discurso ponderando el gran papel que prestan estas Jornadas al avance de las Entidades de Discapacidad, tanto en el conocimiento mutuo de sus responsables y directivos como en la puesta en común de experiencias y de proyectos con los que se atienden las necesidades de las personas con discapacidad y de sus familias.

La ponencia inaugural la pronunció Don Luis Osorio, Director de Planificación del Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Habló sobre los avances legislativos y estructurales que el Ministerio ha ido realizando en esta legislatura socialista. La verdad es que los avances han sido importantes, aunque aún falta mucho para que la situación de la discapacidad pueda considerarse normalizada y en igualdad de oportunidades.

La participación de la FAARPEE se hizo por medio de nuestro Presidente, José María Casado, quien formó parte de los ponentes de la Mesa dedicada a aspectos fiscales, jurídicos y legislativos junto a

Domingo Carvajo. La moderación de las exposiciones y debate corrió a cargo de Pedro, presidente del CERMI de la Comunidad de Madrid.

Bajo el título "El difícil equilibrio del desarrollo legislativo", José María Casado ex-puso ideas relativas a la coherencia de principios y artículos que debe tener la legislación, a la vez que un desarrollo transversal de la misma en todas las vertientes vitales de personas e instituciones. Como propuestas más importantes destacamos la petición de la implicación en la exigencia de la ejecución en las normas, así como en las propuestas de mejora de esta normativa, acabando con una exhortación a trabajar en cercanía con los poderes públicos.

### **CONFERENCIA ESTATAL DE CIUDADANOS CON ENFERMEDADES CRÓNICAS**

En el mes de octubre, el fin de semana del 7 al 9, tuvo lugar en Madrid la primera Conferencia Estatal de la Coalición de Ciudadanos con enfermedades crónicas.

Fueron unos días muy intensos de trabajo y de contactos con más de 200 Entidades de España, todas ellas con el factor común de estar trabajando en el campo de las enfermedades crónicas.

En la apertura de esta Conferencia nuestro presidente José María Casado tuvo ocasión de saludar y conversar durante unos minutos con SAR la Infanta Doña Margarita. Este encuentro fue muy afectuoso, dándonos las gracias por todo lo que hacemos por la investigación. José María Casado le expresó el deseo de visitarla y poder comunicarle todas las ideas y actividades que pretende llevar adelante tanto la FAARPEE como FUNDALUCE.

En esta Conferencia Estatal José María Casado participó como ponente y moderador en el Taller "El mapa social de la Diabetes". Como es de



suponer, nuestra participación se centró en la problemática de las personas afectadas de retinopatías diabéticas, así como los objetivos de FUNDA-LUCE en la lucha contra la ceguera. En este taller quedó claro que, desde nuestras Asociaciones autonómicas, podemos colaborar con las entidades de Diabetes, ya que tenemos en común muchas de las dificultades de vida diaria.

Por otro lado, nos dimos a conocer a un gran grupo de entidades de toda España, viendo la necesidad de tener alianzas globales en los temas relacionados con la atención sanitaria y la participación en la toma de decisiones en este terreno. La Coalición puede ser un instrumento importante en trabajar por los objetivos de investigación básica y en la formación de los equipos de diagnóstico y seguimiento. La impresión ha sido muy satisfactoria y con grandes posibilidades de futuro.



# NOVOLENT

*Desde una Nueva Óptica*

C/ Atocha, 41 · MADRID  
Teléf.: 91 420 19 27  
[www.novovision.es](http://www.novovision.es)

**Mas de 20 años de experiencia mejorando la calidad de vida de las personas con baja visión, nos permite ofrecer la gama más completa de AYUDAS para aprovechar su resto visual.**



**Filtros Corning**



**Ayudas Ópticas**



**Lupas de Televisión**



**Circuitos Cerrados**

## LA UNIDAD DE CONTROL Y SEGUIMIENTO DE LA RETINOSIS EN CASTILLA-LEÓN CUMPLE 10 AÑOS

LA ASOCIACIÓN DE CASTILLA-LEÓN DE RETINOSIS PIGMENTARIA PRESENTA EL ESTUDIO REALIZADO POR EL HOSPITAL RIO HORTEGA A 140 AFECTADOS/AS.

La unidad clínica de seguimiento de retinosis pigmentaria se creó en el año 1995 gracias a la gestión realizada por la Asociación de Afectados de Retinosis Pigmentaria de Castilla y León (ACLARP) con la Dirección provincial del INSALUD de Valladolid y la Dirección del Hospital Universitaria de Río Hortega, este año cumple diez años. Una década de trabajo que ha permitido al hospital crear una base de datos con 140 afectados por esta enfermedad.

En la presente campaña junto al Dr José Ignacio Alonso de la Fuente (responsable de la unidad) se ha incorporado a la unidad la Dra. Hortensia Sánchez Tocino (ambos especialistas del Servicio de Oftalmología del Río Hortega).

Las exploraciones fueron iniciadas en el mes de marzo y hasta ahora se han visto 100 pacientes, esperándose terminar las

exploraciones a finales del mes de diciembre con un número total de afectados de 140.

Este año además de la exploración clínica que se había realizado en años previos (anamnesis, agudeza visual, refracción, presión ocular, evaluación de la sensibilidad al contraste, exploración del segmento anterior, valoración del fondo de ojo y estudio del campo visual mediante campimetría computerizada OCTOPUS) se ha incorporado la utilización de un aparato novedoso en el estudio de la retina y nervio óptico como es la Tomografía óptica de Coherencia (OCT). Es esta una prueba no agresiva que valora el estado de la retina y el nervio óptico in vivo como si se realizaran cortes histológicos de los mismos. En concreto en los pacientes con retinosis pigmentaria puede ser muy útil en el diagnóstico y seguimiento del edema de macula, una de las causas de pérdida de agudeza

visual reversible en algunos pacientes.

Si bien la mayoría de los pacientes que acuden a la unidad para ser revisados padecen una retinosis pigmentaria, o alguna forma de distrofia de conos y/o bastones, se han explorado también 3 pacientes con de Enfermedad de Stargard y 8 pacientes con Coroidemia.

De los pacientes estudiados durante este año el 47,5% eran mujeres y el 52,5% varones. La media de edad fue de 47,8 años entre 9 y 83 años. La edad media en el momento del diagnóstico estaba en 22 años, si bien el 50% de los mismos fueron diagnosticados antes de los 18 años y el 180% antes de los 33; el síntoma de comienzo de la enfermedad que con más frecuencia han referido ha sido la dificultad en la visión central, tropiezos u otras manifestaciones indirectas de pérdida de campo visual.

En la valoración de la asociación

con otros síntomas o enfermedades generales, cabe destacar que un 15% de los mismos son hipertensos y el 27% refieren tener hipoacusia, si bien un síndrome de Usher (este síndrome asocia sordera neurosensorial y retinosis pigmentosa) sólo está diagnosticado en el 11%.

La patología ocular que con más frecuencia se ha hallado asociada ha sido la catarata, estando presente en el 50% de los pacientes, siendo la forma subcapsular la que estuvo presente de forma más frecuente hasta en el 36% del total. Un 23% de los pacientes ya habían sido intervenidos y sólo el 27% no tenían catarata. Glaucoma estaba presente en el 6% de los pacientes.

La Agudeza visual media fue de 0,34; nos parece muy importante que el 36% de los afectados tienen visiones inferiores 0,1 (es esta la agudeza visual que define el criterio de ceguera legal), y el 72% inferiores a 0,5 por debajo de la cual hoy día se habla de baja visión. Si bien es cierto que la RP es una enfermedad progresiva, se ha encontrado una correlación de la agudeza visual con la edad muy pequeña. Esto se debe a la gran variabilidad en la afectación de ésta, en los distintos patrones de evolución y edades de comienzo; por esto existen pacientes jóvenes con

visiones muy bajas, y pacientes de edades en torno a los 60 años que conservan visiones aceptables.

En relación al campo visual este no pudo ser realizado por falta de fijación en el 52 (47 %) de los pacientes. Siendo los patrones de afectación campimétrica más frecuentes la restricción de campo periférico en 43 casos (40 afectados con campo inferior a 10 grados), escotoma central 8, disminución difusa de sensibilidad 1 caso. La media de la sensibilidad del campo en los pacientes a los que se le pudo realizar fue de 6,9 decibelios.

En relación a la sensibilidad al contraste en 41 casos esto no pudo ser realizada por baja visión. De los pacientes que fue posible realizar test de sensibilidad se ha detectado una disminución de la misma en todas las frecuencias pero esta fue más importante en las frecuencias altas y medias.

Este año se ha utilizado la base de datos creada con los pacientes vistos en las 3 últimas exploraciones para realizar un estudio de progresión. Se ha podido comprobar en la misma como ha existido una pérdida de agudeza visual y de la sensibilidad al contraste significativa entre el año 2000 y 2005 y una disminución

del campo visual tanto en cuanto a sensibilidad como en lo que se refiere en grados de campo visual significativa entre e. 2000 y el 2002 y entre el 2002 y el 2005.

Para niveles de AV aceptables, existe ya una pérdida importante de sensibilidad al contraste, así como una restricción de campo periférico y disminución de su sensibilidad media, podemos entonces afirmar que en la progresión de la RP es más precoz la pérdida de campo y de su sensibilidad media para posteriormente acusar una disminución de la sensibilidad al contraste sobre todo en frecuencias medias y altas previa a la disminución en la agudeza visual.

## ACLARP Y EL IOBA RENUEVAN SU COLABORACIÓN.

### LOS SOCIOS/AS Y SU FAMILIAS SE BENEFICIARÁN DE IMPORTANTES DESCUENTOS.

La Asociación de Castilla-León de Retinosis Pigmentaria (ACLARP) y el Instituto de Oftalmobiología Aplicada de Valladolid (IOBA) han renovado el convenio firmado en el año 1998 ampliando los servicios del IOBA a los familiares de los socios/as de la Asociación.



Los descuentos son los siguientes tanto para socios como para familiares en primer grado de los afectados: Consultas 25%; pruebas diagnósticas 10%; Actos terapéuticos 10%; Unidad de Baja Visión 25%; Cirugías 10%.

## **GRUPO DE AUTOAYUDA EN RETINOSIS PIGMENTARIA FUNDAMENTACION TEORICA**

El grupo de autoayuda surge dentro de la asociación de retinosis pigmentaria de Valladolid. La intención, compartir un espacio de encuentro con las personas afectadas y sus familiares. La idea del grupo es dar la posibilidad de crear vivencias de ayuda o apoyo entre compañeros. Facilitar las interacciones entre personas que tienen un problema en común y que esto les permita: compartir experiencias, aconsejar, buscar soluciones, expresar sentimientos

Aparece de forma espontánea y una psicóloga voluntaria lo dirige, que además es hija de una persona afectada

El grupo de Valladolid en un principio fue mixto, incluyendo a afectados por la enfermedad y a familiares; pero la experiencia nos llevo a limitarlo solo a afectados, dejando también abierta la posibilidad de reunir en otras sesiones posteriores a los familiares.

Está coordinado por un profesional que hace de guía en las sesiones, y la participación activa de los asociados

La duración del grupo es indefinida, pero la limitamos a los meses de octubre a junio, que es cuando la institución tiene el horario de tarde.

## **NUESTRA META**

La meta del grupo es dar soporte a las personas con retinosis pigmentaria para afrontar su situación y conseguir mejorar su calidad de vida, asumiendo que las personas juegan un papel activo en la evolución de su enfermedad

## **OBJETIVOS GENERALES**

o Favorecer la adaptación a las diversas situaciones generadas por la retinosis, ayudando a otras personas afectadas y ayudándose a si mismo desde la experiencia de este proceso  
o Superando el aislamiento físico y social, favoreciendo la integración en el contexto familiar, social y laboral  
o Contribuir a cambiar la actitud de la sociedad y la propia ante la realidad de esta enfermedad.

## **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

o Aportar información a los participantes.  
o Promover el aprendizaje de apoyos específicos como por ejemplo el manejo del bastón para superar las limitaciones que se van generando. El conocimiento y uso de filtros, etc.  
o Conocer tratamientos actuales, y líneas de investigación, así como tener un acercamiento a la sed sociosanitaria.  
o Mejorar la capacidad de las personas para tomar sus propias decisiones ayudándoles a analizar las posibles opciones en la resolución de problemas y conflictos relacionados con las limitaciones que van apareciendo.  
o Facilitar la expresión de sentimientos mejorando la autoconciencia y propiciando que el grupo cumpla una función de

apoyo emocional, paliando sentimientos de soledad y aislamiento.

o Favorecer que el grupo sea un espacio de relaciones personales generando pautas que permitan, desarrollar habilidades de comunicación, habilidades sociales, de resolución de conflictos, así como ejercer la responsabilidad y el compromiso  
o Favorecer que las personas afectadas desarrollen una perspectiva vital, metas y proyectos.  
o Realización de actividades, tanto lúdicas como aquellas que puedan incidir en el entorno social y en actitudes discriminantes existentes.

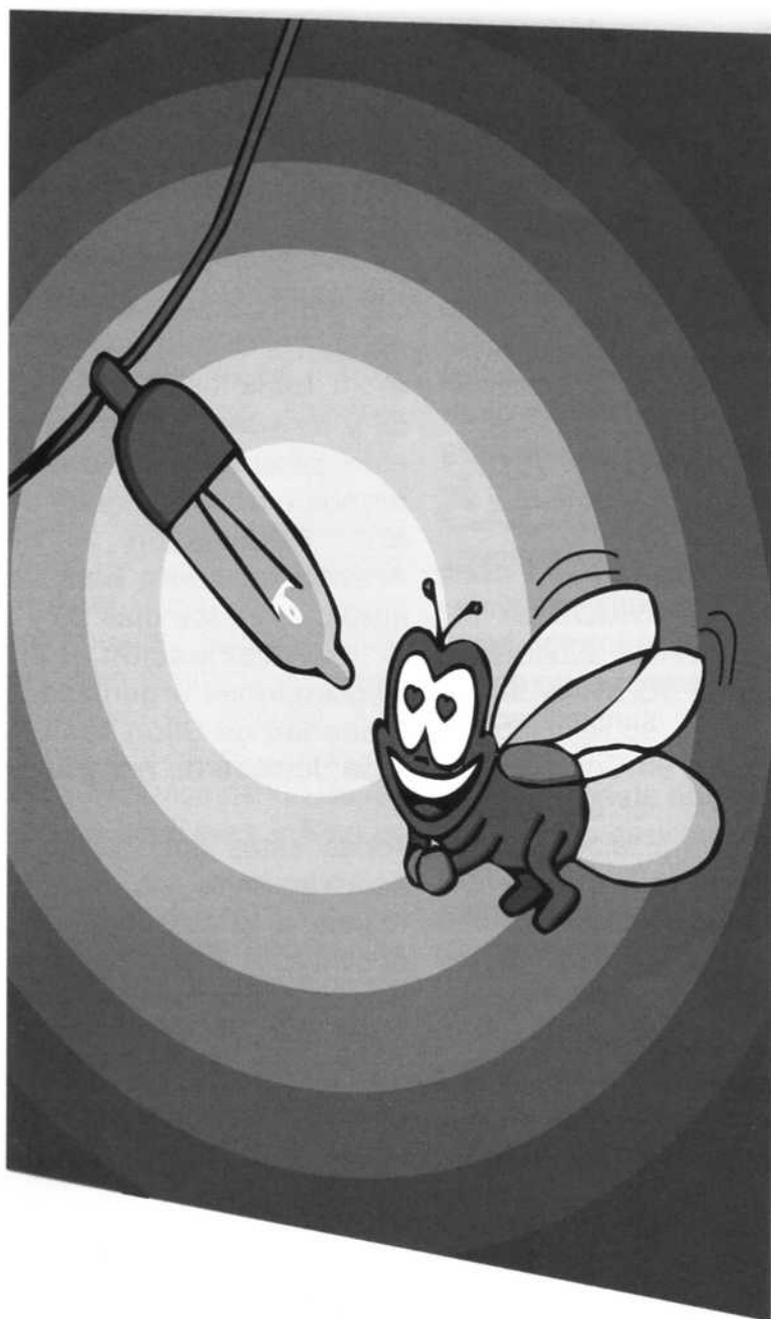
## **VALORACIÓN Y AGRADECIMIENTOS**

Agradezco haber compartido con todos, vivencias y sentires de un grupo de personas que rozando límites les permite adaptarse a otras formas de vida. Esto indudablemente supone una experiencia de enriquecimiento personal

Valoro como muy positivo la adaptación e integración que el grupo ha hecho con las personas. A nivel profesional el grupo ha ido pasando por diferentes momentos de evolución, en general considero que si, ha sabido integrar y acomodarse a nuevas exigencias. Se ha ido transformando y construyendo a fuerza de trabajo e ilusión. Ha vivido, periodos de crisis superándolos.

También es cierto que aun falta el amplificar aun más el compromiso y responsabilidad de las personas para lograr una participación mas activa.

# CAMPAÑA DE AYUDA EN NAVIDAD



**10 Postales x 6 €**  
+gastos de envío

ESTAS NAVIDADES  
LUCHA CONTRA LA CEGUERA  
FELICITANDO CON NUESTRA POSTALES.

FUNDALUCE (Fundación Lucha contra la Ceguera) pone en marcha una campaña de distribución de postales navideñas para recaudar fondos para la investigación. Se trata de distribuir 10.000 postales en paquetes de 10 postales.

¿CUÁNTAS POSTALES ENVÍAS A TUS SERES QUERIDOS?  
ESTA ES TU OPORTUNIDAD

LLAMA AL 985 106 100 EXTENSIÓN 36508 Ó ENVÍANOS UN EMAIL A [fundaluce@retinosis.org](mailto:fundaluce@retinosis.org)  
Y RESERVA TUS POSTALES YA!

## **ASTURIAS: AYÚDAME A MIRARTE.**

**LA ASOCIACIÓN ASTURIANA CELEBRA EL DÍA MUNDIAL DE LA RETINOSIS.**

Tras la interrupción de las actividades en el periodo vacacional, la Asociación Asturiana de Retinosis Pigmentaria prepara su "vuelta al cole" con un paquete variado de actividades que giran en torno a la celebración del "Día Mundial contra la Retinosis Pigmentaria" que como cada año se celebra el último domingo de septiembre.

En este mes hemos concentrado varias actividades de lucha contra la Retinosis que forman parte de varios bloques temáticos; desarrollando actividades de información, difusión, sensibilización, reivindicación y formación. Estas acciones se han unido a los habituales servicios de atención individual a familias asociadas en nuestras oficinas de Oviedo y Gijón en horario de 10:00 a 14:00 horas, y al inicio de nuestra Campaña de sensibilización dentro de la comunidad educativa "La retinosis va a la Escuela".

Entre todas nuestras actividades podemos resaltar:

☿ **Campaña de información, difusión y sensibilización mediante:**

1. Publicación de nuestro Boletín informativo nº 19.
2. Campaña de pegada de carteles en centros clave.
3. Presencia en los medios de comunicación: radio y prensa.

☿ **Charla coloquio: Genética y retinosis pigmentaria, impartida por la Dra. Roser Glez-Duarte, el 24 de septiembre, con la posterior comida de socios/ as.**

☿ **Celebración del Día Mundial, domingo 25: Mesas informativas en la calle y reparto de materiales informativos en Oviedo, Gijón y Avilés.**

☿ **Concurso de Tiro con armas antiguas**

"Avancarga" en el Club de tiro Principado de Asturias de Oviedo.

☿ **Mesas informativas y reparto de materiales informativos en el Hospital Central de Asturias del 26 al 30 de septiembre.**

☿ **Recaudación de fondos para FUNDALUCE (Fundación de Lucha contra la Ceguera) mediante la venta de postales y lotería.**

☿ **Inicio del curso de braille para socios/ as y de voluntarios/ as, de 10 horas de duración cada uno, realizando la presentación de ambos cursos el día 27 de septiembre.**

☿ **Realización del Curso de Acompañamiento para voluntarios/ as y familiares, entre los días 29 y 30 de septiembre.**

☿ **Participación en la Fiesta de Asociaciones organizada por el Consejo de la Mocedad de Gijón, los días 30 de septiembre y 1 de octubre en horario de tarde.**

Todas estas actividades han tenido una buena acogida entre los participantes y ya estamos manos a la obra para seguir ofreciéndolos más actividades interesantes. Como novedades destacan el curso "Ayúdame a mirarte" (curso dirigido a jóvenes interesados/as en la atención de personas con discapacidad visual) y el curso "Cómo superar la Retinosis Pigmentaria" que realizaremos en colaboración con Instituto Psíntesis de Psicoterapia para la salud.

Agradecemos la participación de todos/as vosotros/as en las actividades que llevamos a cabo y os animamos a seguir luchando contra nuestra enfermedad durante todos los días del año, para que todos/as juntos/as encontremos una solución.



## **COMIENZA UN NUEVO CURSO**

### **LA ASOCIACIÓN ANDALUZA YA TIENE LAS PILAS CARGADAS.**

La Asociación de Andalucía comienza este nuevo periodo de trabajo (2005-2006), con renovadas ilusiones en el cumplimiento de objetivos que nos marcamos al ser elegida la nueva Junta Directiva el pasado mes de Abril y que la configuran 11 socios, entregados a la tarea de trabajar para y por los afectados de retinosis en nuestra comunidad. Estos son: Presidente, Audifacio Reyes Falder, Vicepresidenta, Inmaculada Espigares Toscano, Secretaria, Elisa Reyes Llaveró, Tesorero, Valeriano Valverde García, Vocal, Cecilia Rodríguez Obarro, Vocal, Rodrigo Fernández Cordero, Delegada en Jaén, M<sup>a</sup> Carmen Sánchez Ibarreta, Delegado en Puente Genil, José Gálvez Cáceres, Delegado en Lucena, Ángel Miguel Berjillos Berjillos, Delegada en Granada, M<sup>a</sup> José Soldado Puente y la Delegada en Almería, Ana Moreno encinas. Sin olvidar a nuestros colaboradores, Presidenta de Honor M<sup>a</sup> Luisa de los Reyes Tamajón, Ignacio Aguado de los Reyes y Manuel Peña Macías.

Como todos los años, hemos celebrado el Día Mundial de la Retinosis, difundiendo el sentido de nuestra Asociación, repartiendo póster y trípticos por toda nuestra geografía, así como entrevistas en radio.

En cuanto a la difusión de la Investigación sobre la Retinosis Pigmentaria, celebramos el día 22 de Octubre, a las 11 de la mañana, una Jornada de Comunicación en el Pabellón de la Once, en la Isla de la Cartuja, con sendas conferencias, la del Dr. Cuenca, sobre las distintas líneas de investigación sobre retinosis y sobre todo el cultivo de células madre de la retina y la conferencia de la Dr<sup>a</sup> Marta Abad, sobre el descubrimiento de su equipo de un colirio de plasma sanguíneo que regenera la córnea afectada de úlceras, y otras afecciones del ojo.

Estas actividades, que son importantes, significan una dedicación puntual de cara a la difusión de nuestra Asociación, pero existen otras que aunque menos visibles, no por ello son menos importantes, como es la captación de medios económicos

para la investigación y mantenimiento de nuestras actividades. Pero hay otra labor que no se conoce, que nos ocupa la mayor parte del tiempo y que consideramos fundamental: la atención personal o telefónica a nuestros socios y a muchas de las personas que diagnosticadas de retinosis, se dirigen a nosotros angustiadas por las consecuencias de padecer la enfermedad, en sus aspectos personales, laborales, sociales, etc. Y que tratamos de aclarar, informando puntualmente y sin dramatismo, procurando que el afectado encuentre vías de solución a sus numerosas inquietudes. Es sin duda, la labor que mas nos satisface, por su valor humano.

## **LOS MEDIOS DE COMUNICACIÓN CANARIA CON LA RETINOSIS PIGMENTARIA**

### **LA ASOCIACIÓN CANARIA DE RETINOSIS AUMENTA SU PRESENCIA INFORMATIVA EN LA SEMANA DE LA RETINA.**

Con más de 143 minutos de presencia en radios y televisiones así como diferentes artículos en prensa, la Asociación de Retinosis Pigmentaria de la Comunidad Canaria, completó su campaña de difusión con motivo de la Semana Internacional de la retina entre el 19 y 25 de septiembre de 2005.

Apoiado por el Eslogan, "Ayúdame a Mirarte", se distribuyeron carteles y trípticos con la colaboración de Las Gerencias de Atención Primaria, área de salud de Gran Canaria, como su homóloga de Santa Cruz de Tenerife, que cubrieron sus respectivos Centros de Salud, los Departamentos de los Servicios de Oftalmología en los distintos Hospitales, la Sociedad Canaria de Oftalmología que se encargó del reparto entre los oftalmólogos canarios.

En la Semana Internacional de la retina, siguiendo la dinámica a escala Nacional, nuestra Asociación, desarrolló la estrategia de resaltar la importancia de nuestra federación, FAARPEE y nuestra fundación FUNDALUCE, de sus gestiones en estos 15 años en los círculos Socio-Médica, más concretamente en el apoyo a estudios y proyectos de Investigación de las Patologías Heredo-degenerativas de la retina y la retinosis pigmentaria. Agregamos dichos objetivos más inmediatos en nuestra Comunidad, como el seguir informando

del culminar de los distintos Expedientes del Programa Genético de los Afectos y Familias de nuestra Asociación y reivindicar una vez más los Hospitales de Referencia con un Departamento de Diagnóstico y Seguimiento de Retina y Retinosis Pigmentaria en nuestra Comunidad.

La información que hemos dado a la Comunidad Canaria, es el trabajo y el esfuerzo de estos últimos años para ir consiguiendo que se reconozcan nuestras necesidades para una mejor calidad de vida, para que llegue a todos los sectores de la Ciudadanía.

Superando en esta edición la estadística del año anterior, con un despliegue superior en la Parrilla de los Medios Informativos; en prensa, radio, T.V. y nuestra página web ([www.canarias.org/retina](http://www.canarias.org/retina)).

Totalidad en minutos en las emisiones en radio, TV, en la Campaña del Año 2005, 143 minutos superando la campaña del Año 2004: 104,5 minutos.

## **D. QUIJOTE SE SUMA AL DÍA MUNDIAL DE LA RETINOSIS.**

**LA ASOCIACIÓN DE CASTILLA LA MANCHA REIVINDICA A D. QUIJOTE COMO MODELO DE ACTUACIÓN**

Conmemorando el IV Centenario de El Quijote, como Castellano Manchegos, utilizamos el Día Mundial como acto indiscutible para reivindicar nuestro Emblema, que no sólo figura como logotipo de nuestra Asociación, sino que además es nuestro modelo de Actuación dentro de nuestra Asociación. Orgullosos estamos de contar con la figura del Quijote como logotipo de la Retinosis Pigmentaria dentro de nuestra Comunidad.

Ante todo deseamos resaltar que hemos podido hacer actividades en este año 2005 gracias a la ayuda que hemos conseguido por parte de la Consejería de Sanidad de la Junta de Comunidades de Castilla -La Mancha. De bien nacidos es el ser agradecidos de ahí que manifestemos públicamente este agradecimiento antes de exponer nuestra labor. Asimismo deseamos destacar la excelente colaboración que hemos contado por parte del Colegio oficial de Aparejadores y Arquitectos Técnicos de Albacete(COAT), que

nos facilitaron sus magníficas instalaciones y medios, debiendo por nuestra parte expresar también nuestro agradecimiento. Encontrar apoyo en estas instituciones nos proporciona ánimos para seguir en nuestra tarea, especialmente cuando también encuentras medios de comunicación como La Verdad de Albacete que no sólo ha cubierto la noticia sino que además dedicó una página entera a entrevistar a nuestro Presidente, Antonio, unos días antes del acto.

Llevamos a buen término el día Mundial de la Retinosis Pigmentaria, pudiendo contar no sólo con la inestimable presencia y apoyo de nuestro Vicepresidente Nacional, D. Audifacio Reyes y de nuestra admirada Inés Romero, sino que además pudimos contar con una selección exquisita de Doctores que están investigando las Enfermedades de la Retina, D<sup>a</sup> Marta Abad, experta de VISSUM (Alicante), D. Nicolás Cuenca, premio Bidons Egara de investigación en retinosis, que imparte docencia en la Universidad de Alicante, D. Julio Escribano, catedrático de Genética de la Universidad de Castilla-La Mancha y D. Fernando Vargas, experto en Ayudas Visuales de la Universidad de Murcia que ofrecieron una Conferencia de calidad en el Salón de Actos del Colegio Oficial de Aparejadores y Arquitectos Técnicos de Albacete (COATT).

Esta charla tuvo lugar el sábado 24 de Septiembre con la asistencia de la Sra. Delegada Provincial de Sanidad, D<sup>a</sup> M<sup>a</sup> Ángeles López Fuster, que representaba al Consejero D. Roberto Sabrido y que nos transmitió saludos tanto de éste como de nuestro Presidente de la Junta de Comunidades Se finalizó con una comida de Hermandad entre Afectados y especialistas en el Hotel San Antonio, permitiéndonos recomendarlo al posible lector.



Asimismo el día 22 de Octubre tendremos la Convivencia Regional de Afectados que tendrá lugar en Tomelloso (Ciudad Real). Contamos con la presencia de un especialista en Retina de excepción, D<sup>a</sup> Carmen Ayuso, Directora del Departamento de Genética de la Fundación Jiménez Díaz de Madrid que colabora con nosotros, constituyendo un autentico lujo poder contar con su presencia. Después de la charla terminaremos con una comida de Hermandad.

## **DIA MUNDIAL DE LA RETINOSIS PIGMENTARIA EN CATALUÑA**

**LA ASOCIACIÓN DE CATALUNYA DE RETINOSIS CON LA MERCÉ.**

Como viene siendo habitual en nuestra asociación, se ha celebrado el día internacional de la Retinosis Pigmentaria, en la Muestra de Entidades que el Ayuntamiento de Barcelona organizó los días 23, 24 y 25 de Septiembre con motivo de las fiestas patronales de la Virgen de la Mercé.

Entre la gran cantidad de actos que tuvieron lugar en distintos espacios de la ciudad, se instaló en el centro de la plaza de Cataluña una gran carpa en la que las Asociaciones que lo solicitaron dispusieron de un plafón cada una para mostrar, con textos, fotografías, etc. las características, actividades y objetivos a los que se dedican.

Nuestra asociación, la A.A.R.P.C., presentó un póster explicativo de lo que es la R.P. ilustrado con fotografías en las que se podían ver los diferentes estadios de la enfermedad.

Se completó el plafón con los carteles de FUNDALUCE "Ayúdame a mirarte".

Un soporte adherido al mismo, permitió disponer

los trípticos de la A.A.R.P.C. así como los de FUNDALUCE que permitía a las personas interesadas recoger la información que desearan.

## **NOTICIAS DE NAVARRA**

¡Hola amigas y amigos de Visión! Desde Navarra queremos informaros de las noticias más importantes que hemos vivido en nuestra Asociación, a partir del pasado mes de mayo.

### **1.- PREMIO "RETINOSIS PIGMENTARIA 2005"**

Este Premio se concedió el sábado 17 de junio al Departamento de Cultura y Turismo, en manos del Sr. D. Juan Ramón Corpas Mauleón, ilustre Consejero del Gobierno de Navarra.

El Premio, que se concede cada año desde el 2002, se entrega a la persona o institución que se distingue por alguna acción de carácter permanente que hace que las personas con discapacidad visual y otras pueda tener acceso de modo normalizado a temas de cultura o de ocio.

En este caso, el Departamento de Cultura y Turismo ha editado una Guía de Alojamientos de Navarra en la que ha aplicado los principios de la accesibilidad universal. Esperemos que, poco a poco, los servicios de hospedaje y casas rurales puedan ser utilizados por cualquier persona, sea cual sea su diversidad funcional.

### **2.- CAMPAÑA "PAMPLONA, CIUDAD ACCESIBLE ENTRE TODOS".**

Nuestra Asociación presentó, junto con otras tres entidades más, y presididos por doña Yolanda Barcina Angulo, ilustre Alcaldesa de Pamplona, una campaña que quiere promover la implicación de la ciudadanía en conseguir que la ciudad esté disponible para todos sus habitantes.

Esta campaña empezó el 21 de septiembre y estará en la publicidad de la ciudad y de los medios de comunicación hasta final del presente año.

La labor de nuestra Asociación estará más ligada a la concienciación de los comerciantes de los barrios de Iturrama, Azpilagaña y Milagrosa, visitando sus instalaciones y hablando con ellos acerca de la necesidad de adecuar tanto los aspectos físicos de los comercios como los aspectos del trato a personas con discapacidad.



Junto a la Asociación de Retinosis Pigmentaria de Navarra colabora en esta campaña el cantante y actor Serafín Zubiri, afectado de discapacidad visual y persona muy popular en Navarra.

### 3.- GRUPOS DE AYUDA MUTUA.

Se reunieron en Tudela y Pamplona, el viernes 24 de junio para dar fin a la primera parte del año, bajo la supervisión de Jesús Puy, psicólogo que nos atiende desde el año 1995.

En esta ocasión, siguiendo el esquema proyectado para este período de reuniones, se trató el tema de las relaciones sociales, la presencia en las actividades sociales dirigidas a toda la población y la participación en aquellas entidades sociales que trabajan por el bien común de los ciudadanos. Si no nos hacemos visibles y presentes no conocerán nuestros objetivos y no tendremos la capacidad de influir en el cambio social, tan necesario para que las personas con discapacidad tengamos igualdad de oportunidades.

El trabajo de estos grupos se reanudará en el mes de octubre, conforme al calendario que llevamos en estos últimos años, mediante el que nos reunimos cada mes y medio. Esta actividad está financiada por el Departamento de Salud del Gobierno de Navarra, en convocatoria anual de subvención.

### 4.- FESTIVAL DE CINE DE PAMPLONA.

Del 3 al 8 de octubre de 2005 se ha celebrado en Pamplona el VI Festival de Cine, en el que la Asociación de Retinosis Pigmentaria de Navarra está presente en su organización desde el año 2003.

Nuestro trabajo se materializa en tres aspectos, básicamente, que exponemos a continuación.

Hacer accesible la Sección Alternatif. En esta Sección del Festival se presentan a concurso unos 35 cortometrajes. Nosotros buscamos la financiación y promovemos la audio descripción y subtitulación de los cortos para que puedan ser vistos y oídos por personas con discapacidad visual y auditiva. También nos encargamos del servicio de acompañamiento y de intérpretes de lenguaje de signos.

Participar en los coloquios de la Sección Educatif. En esta Sección, dirigida a escolares de Secundaria, Formación Profesional y Bachiller, se proyectan películas de valor social. Nosotros participamos en aquellos coloquios en los que la temática va relacionada con discapacidad. También coordinamos la presencia de otras entidades de este sector social.

Premio al Guión sobre Discapacidad. Desde el año 2003 nuestra Asociación ha promovido este Premio, dotado con 5.000 Euros. Así que nos preocupamos de la financiación de este Premio, a la vez que formamos parte del Jurado que decide este galardón. Este año 2005 el ganador ha sido el guión titulado "Afasia, la palabra enferma", presentado por Esteban Requejo y Coral igualado.

Estamos muy satisfechos de cómo ha ido este año el Festival, pues vemos la progresión y el valor de nuestra participación, tanto a nivel del público como de las autoridades locales.

### 5.- PRESENTACIÓN DE LA GUÍA INFORMATIVA DE RP.

El sábado 1 de octubre de 2005, a las 12 horas, en el Salón de Actos del Hospital Virgen del Camino, en Pamplona, se presentó la Guía informativa de Retinosis Pigmentaria.

Con asistencia de más de 40 personas, presididos por don José Carlos Esparza, Director General del Departamento de Bienestar Social; doña Isabel Ansa, Directora de Programas del Departamento de Salud; don Juan José Unzué, Concejal de Función Pública del Ayuntamiento de Pamplona; y don Pedro Iraizoz, Responsable de Relaciones con las Asociaciones de la Fundación Caja Navarra.



El acto comenzó con una mesa de presentación de los patrocinadores de la Guía, donde cada uno de los invitados dirigió unas palabras a los presentes. Luego se preparó una mesa con 5 de los especialistas que han intervenido en la redacción de la Guía, quienes expusieron su trabajo y destacaron el de la persona que ha coordinado los textos y la presentación final en formato visual.

El acto finalizó con un aperitivo, momento que aprovechamos para comentar e intercambiar impresiones entre médicos, asociados y autoridades. Fue un acto sencillo y agradable para todos, necesario para nuestra Asociación.

Esta Guía se va a poner en la red, dentro de la página web de la FAARPEE. Para el mes de noviembre se va a presentar la versión accesible, en texto y sonora. Os la haremos llegar a todos.

Bueno, amigas y amigos, ya nos despedimos por esta ocasión. Un deseo, que tengamos ilusión y no dejemos de trabajar por aquellos objetivos que nos hemos propuesto. A vuestra disposición Junta

## **NOTA A LOS LECTORES Y LECTORAS DE LA COMUNIDAD DE MADRID**

**Estimados/as amigos/as:**

**Desde la Dirección de la Revista Visión queremos informaros de que la Asociación de Afectados por Retinosis Pigmentaria de la Comunidad de Madrid ha solicitado la baja de la Federación de Asociaciones de Afectados por Retinosis Pigmentaria del Estado Español - FAARPEE.**

**Por lo tanto, a partir de este número 27, aquellas personas que deseen recibir la revista Visión en su domicilio, deben solicitarlo a la Secretaría de FAARPEE, por teléfono o fax al 91.532.07.07, personalmente en la oficina situada en la calle Montera, 24 - 4º J, de Madrid, o por correo electrónico en [faarpee@retinosis.org](mailto:faarpee@retinosis.org).**

**Esperamos poder seguir informándote.**

## **AUNANDO ESFUERZOS POR LA INVESTIGACIÓN**

### **LA UNIDAD DE REFERENCIA DE LA RETINOSIS SE PONE EN MARCHA EN LA COMUNIDAD VALENCIANA**

Desde la publicación de la última revista Visión, nuestra asociación puede felicitarse de que la Unidad de Referencia en Retinosis Pigmentaria de la Comunidad Valenciana ya cuenta con todos los parabienes necesarios para llevar a cabo su actuación, habiéndose publicado su creación en el Diario Oficial de la Generalitat Valenciana.

Llegados a este punto, nuestra asociación está tratando de poner en contacto a la Conselleria de Sanitat, donde se ha tenido una reunión formal, con el director de la Unidad de Referencia sita en el Hospital General Universitario de Valencia, el Dr. Manuel Díaz, con la Universidad de Alicante y la Universidad Miguel Hernández de Elche, donde trabajan el Dr. Eduardo Fernández y el Dr. Nicolás Cuenca respectivamente.

El objetivo no es otro que conseguir la colaboración entre todos aquellos grupos que realizan investigaciones en torno a la Retinosis Pigmentaria y demás enfermedades heredo-degenerativas de la retina.

Con este mismo fin, se ha tenido una entrevista con el Dr. Carlos Simón, director del Instituto Valenciano de Infertilidad e investigador principal del proyecto: "Derivación de líneas de células madre embrionarias humanas con grado terapéutico en España", uno de los cuatro proyectos sobre células madre aprobados en España.

Y en consonancia con todas estas actividades de nuestra asociación, se estuvo presente en la inauguración de la Fundación Oftalmológica del Mediterráneo, centro que pretende convertirse en referencia europea en el estudio de las enfermedades oculares.

En abril tuvo lugar una charla en nuestra asociación, ofrecida por el Dr. Fernando Vargas de la Universidad de Murcia, centrada en la baja visión y donde nos mostró, utilizando la colaboración de los asistentes, los últimos avances de su sistema SERBA.

A raíz de esta charla, el Dr. Vargas solicitó a nuestra asociación la colaboración de voluntarios para probar distintas modificaciones en su sistema. Solicitud que se hizo pública a todos nuestros socios.

En este periodo de tiempo, se han programado dos salidas de convivencia, una "Actividad Ecuestre" y una visita a los "Moros y Cristianos" de Crevillent en la provincia de Alicante. Aunque ambas han debido ser suspendidas por distintos motivos, seguimos trabajando en ello y ya hay una visita prevista a L'Oceanografic de Valencia para octubre

También en septiembre, se han puesto en marcha nuevamente, dos cursos de lenguaje de signos y dos grupos de ayuda mutua (GAM) y se trabaja en la realización de otras actividades para las que ya se ha obtenido financiación.

## **TOUR POR EUSKADI CON LA RP**

**LAS ASOCIACIONES DE GUIPÚZCOA Y ÁLAVA ORGANIZAN SENDAS JORNADAS INFORMATIVAS**

Las Asociaciones de Afectados por Retinosis Pigmentaria de Guipúzcoa y Álava celebraron el día 15 de octubre sendas jornadas informativas sobre retinosis pigmentaria donde investigadores como el Dr. Cuenca Navarro, biólogo celular de la Universidad de Alicante, los oftalmólogos Arantxa Larrauri y Miquel Masera y el genetista Miquel Carballo nos pusieron al día de por donde avanzan las investigaciones sobre la terapia que nos cure y o al menos retrase el proceso degenerativo de la retina.

El Dr. Cuenca se centró en explicarnos los distintos procesos degenerativos que sufre nuestra retina en sus diferentes fases. En edad temprana, en edad madura y cuando nuestra retina ya está totalmente desestructurada.

Lo que sí quedó claro es que estemos al comienzo de la enfermedad, en su edad madura o ya en su fase 3 de visión de luces y sombras hay proyectos en marcha, incluso ya en ensayo clínico en

humanos para conseguir al menos detener el proceso degenerativo e incluso devolver visión.

Los trasplantes de células retinianas, la introducción de factores tróficos, las células madre, la terapia de células encapsuladas, la terapia génica, los implantes electrónicos,... son vías que hace 10 años eran pura quimera y ahora ya se están probando en humanos.

Un ambiente de solidaridad invadió los salones de Begisare Guipúzcoa por la mañana y de Begisare Álava por la tarde en el convencimiento de que en la INVESTIGACIÓN está nuestra ESPERANZA. Aunque como siempre recordamos que la investigación no se hace con buenas palabras sino con esfuerzo y recursos económicos. Así que ya sabes rellena el boleto que incorpora la revista VISIÓN y comprométete con la investigación.

## **ZARAGOZA ACOGE LOS PREMIOS FUNDALUCE 2005.**

**LA ASOCIACIÓN ARAGONESA DE RETINOSIS DIO LA NOTA.**

El pasado día diez de junio, supuso una gran satisfacción para esta

Asociación, celebrar el Decimoquinto Aniversario de la Federación de Afectados por Retinosis Pigmentaria del Estado Español, en la ciudad de Zaragoza. Acoger a nuestros compañeros de las distintas Asociaciones de nuestra Federación, así como al nuevo Comité de Expertos, los responsables de los proyectos de Investigación premiados y a los anteriores Presidentes de FAARPEE a los que se les agradeció la labor realizada. Contar con la inestimable presencia de D. Joaquín López, el responsable de Caja Madrid y Representantes de la ONCE a los que se les rindió un merecido Homenaje por la colaboración que prestan a nuestra Federación.

Agradecemos a la FAARPEE la confianza depositada en nuestra Asociación, para el desarrollo de dicho Act.o. Ya que fue muy gratificante el acogerlos y contar con vuestra presencia.

Soy un afectado de retinosis, y este verano, como en otras ocasiones anteriores estuve en África, concretamente en el país de Burkina Faso, colaborando con una ONG francesa ("Les amis de Gonsé"), en la construcción del edificio para una escuela del pueblo de Nanaye.

El grado de desarrollo de mi enfermedad aún no es muy alto, ya que mantengo una total autonomía, pero, como es de suponer, tengo mis limitaciones, que se hicieron más patentes en las circunstancias en las que me tuve que desenvolver.

De entrada, estábamos acampados en plena sabana, donde no existe ningún tipo de infraestructura, durmiendo en tiendas de campaña, sin agua corriente ni luz eléctrica. Imaginaos lo que puede suponer ésto para un afectado de retinosis: la luz durante el día allí es muy intensa, en ocasiones, yo diría que hasta cegadora. De tal manera que uno no puede quitarse las gafas de sol ni en los días nublados. Por otro lado, en los desplazamientos siempre hay que estar atento al entorno y fijarse muy bien donde se pisa, porque los obstáculos son innumerables. Y ya no os cuento si es de noche, que allí es tremendamente oscura, y el sol se pone muy pronto. La linterna es una herramienta indispensable. Me llevé un par de ellas, con sus respectivos recambios, y un cargamento de pilas.

Pero qué relación puede establecerse entre mi pasión por África y la retinosis.

**PUES DE ENTRADA OS DIRÍA QUE VUELVO ALLÍ SIEMPRE CON UNA ILUSIÓN RENOVADA, EL SABER QUE EL TIEMPO QUE ME QUEDA DE VISIÓN SEGURAMENTE ES LIMITADO, ME IMPULSA A VOLVER CON MÁS GANAS, A APROVECHAR Y DISFRUTAR EL MOMENTO.**

Por otro lado, las limitaciones que tengo nunca las he ocultado, y lo primero que hago al conocer a mis compañeros de grupo, es informarles de mi enfermedad, lo cual hace que se acepte el tema con naturalidad y mueva a la gente a ser solidarios conmigo.

De ello he tenido experiencias muy satisfactorias a nivel humano. Como por ejemplo, el que por la noche, mis compañeros estuvieran atentos a que llegara sin ningún problema hasta mi tienda. Incluso algún muchacho, de aquel perdido pueblo de Nanay, sabiendo de mi limitación, no dudaba en acompañarme, cogiéndome de la mano, lo cual supuso para mí un verdadero gesto de hermandad, lleno de alegría. Y digo esto porque durante el paseo nocturno, nos reíamos de la circunstancia, que no deja de tener su lado divertido, como casi todas las cosas, aunque comprendo que a veces sea difícil descubrirlo.

De todas maneras hay que resaltar que las gentes de aquel Continente, que ante la limitación o la dificultad, son capaces de tomar una actitud positiva, y enfrentarse a ello con una sonrisa. Verdaderamente es gente de sonrisa fácil.

Allí se acepta con más naturalidad el infortunio y la adversidad, lo

cual concede a sus miradas una paz tremenda, que está muy lejos de la rebeldía.

Ciertamente están acostumbrados a vivir en condiciones difíciles, que en muchas ocasiones rondan la muerte.

Todas estas vivencias, hacen que uno reflexione y llegue a la conclusión de que, en cierta manera, tengo que dar gracias a la "desgracia", porque debido a mi retinosis he vivido experiencias muy enriquecedoras que de otro modo no hubiera tenido. Ciertamente pienso que he ganado más que lo que yo haya podido aportar allí.

Y ya para concluir, quiero contaros que en la capital Ouagadougou, vi una vez a un ciego desplazándose, con su bastón entre el caos de viandantes y el tráfico descontrolado, y me identifiqué por un momento con la situación de aquella persona, en aquel difícil País. Y os lo aseguro, aunque suene a tópico, llegué a la conclusión de que yo, aún llegando a la ceguera total, no cambiaba mi vida por uno de los muchos pobres que mendigan por las calles de Ouaga, y mucho menos por un ciego.

Francisco Isern González



# CON VOZ PROPIA

## DECISIONES QUE PODEMOS TOMAR ANTE LA ENFERMEDAD

Así nos explica la autora el contenido de su libro y por qué nos puede ser de utilidad tanto a los pacientes como a todas aquellas personas que intervienen en la atención sanitaria.

"Una pregunta que me hacen con frecuencia es el por qué de este libro. La respuesta es muy simple: porque no había ningún libro en lengua hispana que informara al ciudadano de sus derechos en el ámbito sanitario y de cómo reflexionar sobre todos los temas relacionados con la enfermedad. El objetivo de estas páginas es dar Voz Propia a la persona que padece un problema de salud o tiene a su cargo a un familiar enfermo.

Hace ya algunos años la relación entre el médico y el paciente era muy vertical en el sentido de que el facultativo era el que tomaba todas las decisiones y del enfermo se esperaba que las acatase, sin dudar, sin preguntar. El profesional, como un padre, decidía que era lo mejor para el afectado y éste, como un hijo obediente, debía confiar plenamente en él. "Todo para el paciente, pero sin el paciente". Desde el absolutismo del poder científico los profesionales le hurtaban al interesado la posibilidad de intervenir en decisiones directamente relacionadas con su bienestar y con su vida.

Una información adecuada, fácil de entender y veraz es la base imprescindible para poder participar de manera activa en todas aquellas decisiones que nos incumban. La ley Básica 41/2002 establece en nuestro país la obligación de los profesionales sanitarios de informar al paciente de todo lo que quiera saber sobre su proceso. Sin embargo este es un derecho y no un deber por lo que el enfermo puede elegir no ser informado y quedar al margen de su realidad. Esta ley también deja claro que no se le puede hacer nada al paciente sin su autorización; es decir que siempre podrá aceptar o rechazar lo que el profesional le proponga.

Ninguna persona debe tener miedo a preguntar todo lo que considere necesario antes de someterse a una actuación médica. Todos seguimos siendo dueños de nuestra vida aunque hayamos perdido la salud o suframos una discapacidad. Por ello cualquier paciente debe saber lo que como ciudadano le debe ser garantizado y el modo de conseguirlo si no se le ofrece o incluso se le niega.

Todo esto es lo que me llevó a escribir "Con Voz Propia.

Decisiones que podemos tomar ante la enfermedad" en un tono fácil, ameno y totalmente asequible a cualquier persona. He incluido, salpicando el texto, numerosos relatos cortos fácilmente reconocibles por el lector como experiencias cotidianas. He utilizado un lenguaje llano, conciso y directo (prometo que no hay en sus páginas un solo término científico) porque mi objetivo es claro: que ante la enfermedad cualquier persona se sienta preparada para afrontar las decisiones que inevitablemente van a presentarse en su camino.

No se trata de entablar una lucha entre profesionales y pacientes, sino todo lo contrario: se trata de saber buscar juntos la alternativa que más satisfaga las expectativas del interesado. Para ello el libro trata de la comunicación con los profesionales, del papel de la familia, de cómo tomar decisiones o qué hacer cuando no estamos de acuerdo con lo que el médico nos propone, de cómo velar por nuestra intimidad, de las asociaciones de pacientes, de las voluntades anticipadas, de las decisiones del final de la vida, de la reflexión en torno a una muerte digna, de los comités de ética que existen en los hospitales y en los que intervienen ciudadanos, de direcciones útiles relacionadas con revistas y foros de pacientes, etc... Incluso al final incluyo un apéndice con todos los artículos legales que son de interés para los ciudadanos de este país.

Mi deseo es contribuir a que entre todos logremos humanizar la atención a la persona enferma, que todos sepamos cual es nuestro papel en esta situación sin olvidar que el afectado es el verdadero protagonista y que por lo tanto nada ni nadie debe acallar su voz.

Al final del libro pongo un correo electrónico a disposición de los lectores para que puedan hacerme llegar sus opiniones, dudas o relatos, incidiendo en mi firme convicción de que sólo un diálogo abierto será capaz de hacernos avanzar en la búsqueda de un mundo más amable, más humano".

### FICHA TÉCNICA

Título: Con Voz Propia. Decisiones que podemos tomar ante la enfermedad

Alianza Editorial, 2005. 216 páginas, 13,5€

Autora: Marga Iraburu (Pamplona, 1956). Doctora en Medicina. Especialista en Medicina Interna. Experta en Bioética.





**F.A.A.R.P.E.E.**  
Federación de Asociaciones  
de Afectados por Retinosis  
Pigmentaria del estado Español  
C/ Montera, 24 - 4 - J  
28013 Madrid  
Tel. - Fax: 915 320 707  
E-mail: faarpee@retinosis.org  
Presidente: José M<sup>a</sup> Casado Aguilera

**A.C.L.A.R.P.**



**Asociación Castellano Leonesa  
de Afectados por Retinosis Pigmentaria  
(A.C.L.A.R.P.)**  
C/ Dos de Mayo, 16 (Edif... ONCE)  
47004 Valladolid  
Tel.: 983 394 088 - Ext. 3125  
Fax: 983 305 726  
E-mail: rpsociacion@msn.com  
Presidente: Félix Román Barcenilla



**Asociación Andaluza  
de Retinosis Pigmentaria (A.A.R.P.)**  
C/ Resolana, 30 (Edif. ONCE)  
41009 Sevilla  
Tel.: 954 901 616 - Ext. 351  
Fax: 954 900 332  
Presidente: Audifacio Reyes Fálder  
E-mail: andalucia@retinosis.org



**Asociación de afectados por Retinosis  
Pigmentaria de Catalunya (A.A.R.P.C.)**  
C/ Calabria, 66 - Desp. 5 (Edif. ONCE)  
08015 Barcelona  
Tel.: 933 259 200 - Ext. 268  
Fax: 934 249 144  
E-mail: aarpc88@virtuallsd.net  
Página web: <http://www.retinosiscat.org>  
Presidente: Jordi Pala Vendrell



**Asociación Aragonesa  
de Retinosis Pigmentaria (A.A.R.P.)**  
P<sup>o</sup> de Echegaray y Caballero, 76 (Edif.  
ONCE)  
50003 Zaragoza  
Tel.: 976 282 477 - Ext. 210  
Presidente: Pilar Marquina Martínez  
E-mail: mtmelero@able.es



**Asociación Extremeña  
de Retinosis Pigmentaria (A.E.R.P.)**  
C/ Bullones, 6  
06360 Fuente del Maestre - Badajoz  
Tel.: 924 531 084  
Presidenta: Purificación Zambrano  
Gómez  
E-mail: extremadura@retinosis.org



**Asociación Asturiana  
de Retinosis Pigmentaria (A.A.R.P.)**  
Hospital Central de Asturias,  
C/ Julián Clavería, s/n  
33006 Oviedo - Asturias  
Tel./fax: 985 106 100 - Ext. 36508  
E-mail: asturias@retinosis.org  
Presidente: Andrés Mayor Lorenzo



**Asociación Gallega de Afectados por  
Retinosis Pigmentaria (A.G.A.R.P.)**  
C.M.A. "Domingo García Sabell" Pl.  
Esteban Lareo, bloque 17 - sótano, 2<sup>a</sup>  
fase Polígono de Elviña  
15008 A Coruña  
Tel.: 981 240 875  
E-mail: galicia@retinosis.org  
Presidente: Felipe Cotelo Rodal



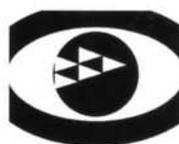
**Asociación Canaria  
de Retinosis Pigmentaria**  
Av. Primero de Mayo, 10 (Edif. ONCE)  
35002 Las Palmas de Gran Canaria  
Tel.: 928 431 411 - Fax: 928 364 918  
E-mail: rpcanarias@hotmail.com  
Presidente: Germán López Fuentes



**Asociación de Murcia**  
C/ Juan Fernández, 28 - 8<sup>o</sup> A  
30204 Cartagena - Murcia  
Tel.: 868 092 473  
E-mail: abr@ono.com  
Presidente: Luis Berrocal Balanza



**Asociación Cántabra  
de Afectados por Retinosis  
Pigmentaria (A.C.A.R.P.)**  
Mies de Millajo 1  
39002 Santander - Cantabria  
Tel. - Fax: 942 320 233  
Presidente: Inocencio González  
Demetrio  
E-mail: Retinacantabria@ono.com



**Asociación de Retinosis Pigmentaria  
de Navarra (A.R.P.N.)**  
Luis Morondo 10 Oficina 1-A. 31006  
Pamplona - Navarra  
Tel.: 948 203 322 - Fax: 948 206 312  
E-mail: navarra@retinosis.org  
Presidente: José M<sup>a</sup> Casado Aguilera



**Asociación de  
Castilla - La Mancha**  
C/ Bajada de San Juan, 1 (Edif. ONCE)  
02001 Albacete  
Tel.: 967221540- Fax: 967 523 862  
E-mail: lamancha@retinosis.org  
Presidente: Antonio Gómez Ibáñez



**Asociación de Afectados por  
Retinosis Pigmentaria de la  
Comunidad Valenciana (A.A.R.P.C.V.)**  
Av. Barón de Cárcer, 48 - 3<sup>o</sup> - B  
46001 Valencia  
Tel. - Fax: 963 511 735  
E-mail: valenciarp@terra.es  
Presidente: Almudena Amaya Rubio