

Visión

LUCHA CONTRA LA CEGUERA



- *El Electrodo intracortical de Utah. Bases científicas para el (desarrollo de una neuroprótesis visual cortical. (Pág. 11-14)*
- *Novedades en ayudas para baja visión (Pág. 23-25)*

Órgano de la Federación de Asociaciones
de Afectados por Retinosis Pigmentaria
del Estado Español (F.A.A.R.P.E.E.)

VISIÓN

Nº 16 - Febrero, 2000

Edita:

Federación de Asociaciones de Afectados de Retinosis Pigmentaria del Estado Español (FAARPEE)

Dirige:

Luis Palacios Fabián

Equipo de Redacción:

Director:

Luis Palacios

Director Adjunto:

José Luis Campo

Coordinadora:

Purificación Zambrano

Asesoría Técnica:

Colaboradores sociales de la Asociación de Afectados de RP de la Comunidad de Madrid

Asesoría Científica:

Dra. Carmen Ayuso

Redacción, Administración y Publicidad:

C/Montera, 24-2º Dpto H1

28013 MADRID

Telf. 915 21 60 84

Fax: 915 21 60 84

Maquetación: Jesús Vallejo
I.G. AFANIAS

Fotocomposición e**Impresión:**

I.G. AFANIAS

C/. Segundo Mata, 3

Pozuelo de Alarcón

(Madrid)

Telf. 917 15 15 03

Depósito legal: M.6-1992

I.S.B.N.: 84-604-1293-8

**Premio
José García
Sicilia 1.997**

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.

SUMARIO

PRIMERAS PALABRAS

Editorial

- 1 - Los árboles y el bosque
- 2 - Actividad congresual en el año 2000
- 4 - Enfoques y fármacos contra la RP
- 8 - La polémica del *Diltiazem*

MUNDO CIENTÍFICO-MÉDICO

- 11 - El Electrodo Intracortical de Utah. Bases científicas para el desarrollo de una neuroprótesis visual cortical
- 15 - Programa experimental para la rehabilitación del equilibrio en el síndrome de Usher tipo I
- 20 - Discromatopsias congénitas y adquiridas
- 23 - Novedades en ayudas para baja visión

ÁREA SOCIAL

- 26 - Celebrados dos Congresos Internacionales
- 28 - Actividad asociativa
- 32 - Punto y Final

Tirada: 5.500 ejemplares.

Distribución gratuita.

Coste: 100 ptas./ejemplar

Los árboles y el bosque

La universalización de protocolos clínicos estandarizados para el correcto diagnóstico y el adecuado seguimiento de las enfermedades hereditarias de la retina es algo que se hace cada día más imprescindible. Esta reivindicación es antigua, pero sigue estando vigente porque las autoridades sanitarias españolas llevan más de diez años sin darle una respuesta satisfactoria para nuestros intereses como enfermos.

Tanto las pruebas oftalmológicas como las genéticas están cada vez más definidas. Nuestro problema estriba principalmente en determinar la frecuencia y el lugar donde dichas pruebas deben realizarse. Si el primer aspecto es fundamentalmente científico (asumiendo que toda prueba tiene un coste económico), el segundo es de naturaleza administrativa con ramificaciones estratégicas (planificación sanitaria), políticas (reparto de competencias entre el Estado y las Comunidades Autónomas) y económicas.

El consejo genético, fundamental para la tranquilidad emocional de los afectados y sus familiares al hacer su planificación familiar, y la extracción de sangre necesaria para los estudios analíticos que se hacen con el fin de identificar las mutaciones genéticas sólo se pueden practicar en los Servicios de Genética de los grandes centros sanitarios.

Todos conocemos ya la existencia del *Grupo Multicéntrico para la Investigación de la RP en España* que, coordinado por la Dra. Ayuso, viene centrando su actividad en el área de la Genética. Los Centros implica-

dos en este Proyecto están dispuestos a estudiar casos de toda España, con independencia de la Comunidad Autónoma de residencia del enfermo. Pero ¿qué ocurre con la Oftalmología?

La inmensa mayoría de los centros sanitarios dependientes del INSALUD (lo mismo que los dependientes de las correspondientes instituciones autonómicas en las Comunidades donde están transferidas las competencias en materia de sanidad) disponen de Servicio de Oftalmología, equipado adecuadamente en los centros de referencia principales. Esto, unido a la política de financiación de los centros sanitarios como fundaciones, es la causa principal de la dispersión y la heterogeneidad en la forma de estudiarlos.

Desde el punto de vista de los afectados, lo ideal sería ser todos sometidos a las mismas pruebas oftalmológicas protocolizadas. Si así fuera y se hiciera de forma coordinada, los resultados podrían utilizarse para elaborar estudios comparados con carácter general, de los que aún no se dispone en España. Por esta razón, las Asociaciones de Afectados invitamos a que las familias de enfermos soliciten el traslado de sus expedientes a los centros adscritos al Estudio Multicéntrico.

La organización administrativa de los centros sanitarios supone problemas para los afectados de RP. Solicitar un parte de canalización es una gestión burocrática que muchas veces resulta difícil para los afectados en malas condiciones visuales; y lo peor es que no suelen concederse los de canalización para las consultas oftalmológicas.

Y en lo que nos dedicamos a resolver problemas administrativos, nuestro colectivo no avanza en dar respuesta a lo que realmente importa: promover la investigación de nuestra patología.

Tampoco podemos dedicarnos a dar respuesta a preguntas que surgen día a día ante la incesante aparición de nuevos enfoques terapéuticos, quirúrgicos o farmacológicos, contra la RP, muchos de los cuales saltan a los grandes medios de comunicación y suscitan la ansiedad de los afectados antes de ser científicamente verificados para asegurarnos de su bondad.

Todos hemos oído hablar del medicamento denominado Diltiazem, un fármaco cardíaco probado a nivel experimental que aún requiere comprobación para su aplicación en afectados de RP. Otro tanto puede decirse de la luteína, principio cuyo uso como complemento nutricional se está generalizando en los Estados Unidos para afectados de RP sin que se hayan realizado los correspondientes ensayos clínicos.

Quienes voluntariamente estamos al frente de las Asociaciones y de la Federación, nos vemos abocados a gastar energías en talar los árboles administrativos que nos impiden acceder al bosque en el que a todos nos interesa penetrar: el mundo de los tratamientos paliativos y curativos de las enfermedades hereditarias de la retina cuyo máximo exponente es la retinosis pigmentaria.

Luis Palacios
Director

Actividad congresual en el año 2000

El año 2000 va a ser muy dinámico en cuanto a actividades congresuales relacionadas con la RP y las demás enfermedades hereditarias de la retina a todos los niveles. Destacamos a continuación cuatro de ellas, dos que se celebrarán en el extranjero (el Congreso Bianual de *Retina International* y la Reunión Anual de ARVO) y otras dos en España (la III Jornada sobre Enfermedades Hereditarias de la Retina, en Madrid, y el I Congreso Nacional del Síndrome de Usher, en Valencia).

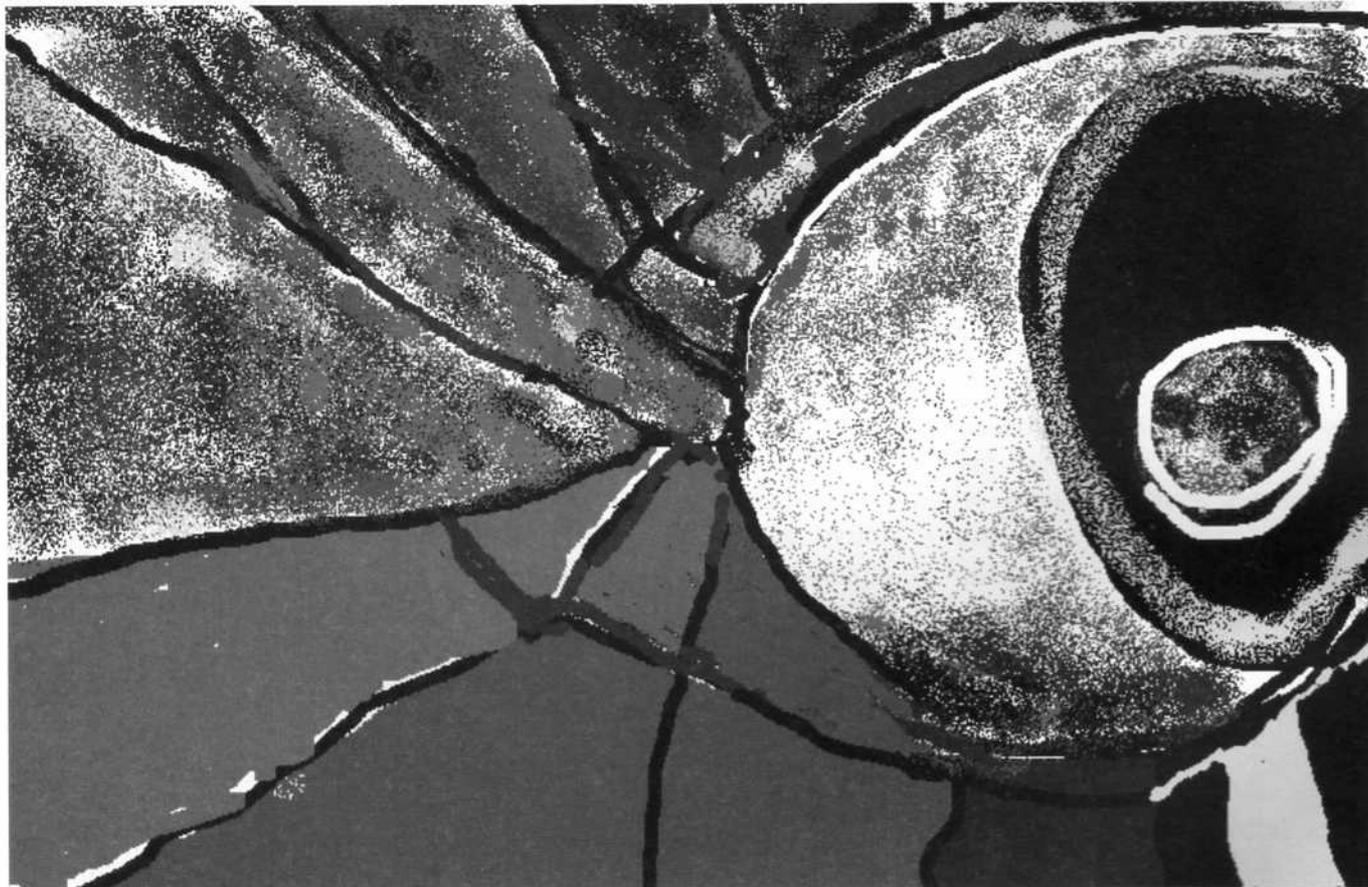
Congresos internacionales

En primer lugar por su importancia, a mediados de julio se celebrará el Congreso Internacional que cada dos años organiza *Retina International*, la organización que agrupa a todas las asociaciones nacionales de afectados por enfermedades hereditarias de la retina del

mundo. Esta edición tendrá lugar en Toronto (Canadá) y constará de actividades organizativas de las entidades miembros de *Retina International*, reuniones científicas, de afectados y mixtas, talleres de trabajo, exposiciones, etc. Los interesados en asistir pueden consultar más información en la página web de *Retina*

International en Internet: [HTTP://WWW.IRPA.ORG/](http://www.irpa.org/)

De carácter estrictamente científico, en mayo se celebra la Reunión Anual de ARVO, la Asociación para la Investigación en Visión y Oftalmología. Como de costumbre, este encuentro tendrá lugar en Fort Lauderdale, Florida (Estados Unidos).



III Jornada sobre Enfermedades Hereditarias de la Retina

La III Jornada sobre Enfermedades Hereditarias de la Retina la organiza conjuntamente la **Asociación de Afectados de RP de la Comunidad de Madrid** y la **Fundación Jiménez Díaz**. Esta Jornada es una nueva edición de las celebradas en 1996 y 1998.

Como no puede ser de otra manera, el objetivo fundamental de la Jornada es actualizar la información de que disponemos tanto los profesionales como los afectados respecto a las degeneraciones retinianas hereditarias, incluyendo sus principales enfoques terapéuticos.

En 1998, la Jornada se centró en torno al trasplante de células retinianas, con el Prof. Del Cerro como invitado especial, que nos trajo los últimos resultados de su trabajo de investigación en ese campo. En esta ocasión, el tema central de la Jornada será la **terapia génica** como enfoque terapéutico y contaremos en este sentido con la presencia de los prestigiosos investigadores Profs. **Allan Bird** y **Robin Ali**, del Instituto Oftalmológico de la Universidad de Londres.

El programa de la Jornada ya está muy avanzado:

- La Jornada se celebrará los días **23** (profesionales) y **24** (afectados) de **junio**, en el Salón de Actos de la **Dirección General del IMSERSO**, en **Madrid**.



- Los Dres. **Allan Bird** y **Robin Ali**, así como la mayoría de los científicos y oftalmólogos invitados, ya han confirmado su asistencia. Genetistas como las Dras. **Ayuso** y **Trujillo**, oftalmólogos como los Dres. **Zato**, **Serrano**, **García Sandoval** y **Villegas**, e investigadores como el Dr. **Vidal Sanz** estarán presentes para aportar sus conocimientos.

- Se facilitará **traducción simultánea** inglés/español y dispondremos de traductores al **lenguaje de signos** para quienes lo requieran.

Sirva esta reseña como **primera convocatoria** de la Jornada, cuya **inscripción** es **gratuita**. Los profesionales interesados en asistir deberán comunicarlo directamente a la Secretaría de la Jornada (telf. 915.216.084). La asistencia de afectados se canalizará a través de las diferentes Asociaciones.

I Congreso Nacional sobre el Síndrome de Usher

La **Asociación de Afectados de RP de la Comunidad Valenciana** ya ha obtenido el respaldo oficial por parte de la **Sociedad Española de**

Oftalmología y del Gobierno Autónomo Valenciano para organizar el **I Congreso Nacional del Síndrome de Usher**, en **Valencia**.

La fecha prevista en principio para este Congreso es el **20 de Octubre de 2000** y, aparte de haber constituido los diferentes comités de organización y redactado un programa preliminar, la **Casa Real** ya ha confirmado su aceptación de la **Presidencia de Honor** en la persona de **SAR D. Felipe de Borbón y Grecia**, Príncipe de Asturias.

Aparte de Su Alteza Real, el Comité de Honor lo integran personalidades tan relevantes como son el *Molt Honorable President de la Generalitat Valenciana*, el Excmo. Presidente de la Diputación de Valencia, la Excmo. Alcaldesa de Valencia, el Hnble. Sr. Conseller de Sanidad, la Hnble. Sra. Consellera de Asuntos Sociales, la Ilma. Sra. Concejala del Área de Cultura del Ayto. de Valencia, el Ilmo. Sr. Presidente del Colegio de Médicos de Valencia y el Gerente del Hospital Universitario La Fe de Valencia.

Enfoques y fármacos contra la RP

En los últimos meses, aunque algunos vienen de más atrás, están apareciendo en los medios de comunicación notas de prensa, noticias de alcance e incluso artículos de fondo en los que se alude al descubrimiento o desarrollo de enfoques terapéuticos, incluyendo a veces fármacos específicos, contra las enfermedades hereditarias de la retina en general, y contra la RP y la DMAE en particular.

Nuestra obligación es doble: por un lado, poner todas estas buenas nuevas en cuarentena hasta disponer de informes científicos respaldados por los diferentes Comités Asesores; por otro, dejando bien claro que en ningún caso se trata de nada que ya podamos aplicarnos los afectados, dar a conocer la información disponible, siempre que sea de fuente fidedigna y una vez que ha pasado por el Consejo de Redacción de la Revista.

A continuación recogemos información de última hora en este sentido.

La Retina Artificial de Silicio (RAS)

La Retina Artificial de Silicio (RAS) ha sido inventada por los hermanos Alan y Vincent Chow, quienes también son los cofundadores de Optobionics Corporation. Los interesados en ampliar la información sobre este enfoque pueden buscar la página web de Optobionics Co. en Internet.

La RAS es un chip de silicio de aproximadamente 3 mm. de diámetro y 0,02 mm. de grosor, que contiene miles de células solares microscópicas denominadas "microfotodiodos", cada una con su propio electrodo estimulador. Estos microfotodiodos están diseñados para convertir la energía lumínica de las imágenes en miles de pequeños impulsos eléctricos para estimular con ellos las células retinianas que perviven en la retina de pacientes con degeneración macular asociada a la edad (DMAE) y retinosis pigmentaria (RP). La única fuente de alimentación de la RAS es la luz que incide en ella y no requiere el uso de cables ni baterías externas.

Una vez implantada quirúrgicamente bajo la retina, en una localización conocida como espacio subretiniano, la RAS está diseñada para producir señales visuales similares a las producidas por la capa de fotorreceptores. Estas señales "fotoeléctricas" artificiales de la RAS se producen de tal forma que inducen señales visuales biológicas en las células retinianas que aún funcionan, las cuales pueden procesarse y enviarse al cerebro a través del nervio óptico.

En pruebas preclínicas de laboratorio, los modelos animales implantados con RAS han respondido a los estímulos lumínicos, con señales eléctricas retinianas (ERGs) y señales de onda cerebral (VEPs). Estas señales indican que se han producido respuestas visuales.

En colaboración con el Hines Veterans Administration

Medical Center, el Centro Oftalmológico de la Universidad del Estado de Louisiana y la Universidad de Stanford, Optobionics está actualmente investigando y desarrollando los medios para mejorar la biocompatibilidad y

el funcionamiento de la RAS hasta el nivel en que puedan empezar las pruebas clínicas en humanos. Se espera que esto ocurra dentro de unos dos años.

Los pacientes deben ser conscientes de los siguientes extremos:

1. La RAS está diseñada para hacer de interfaz y funcionar con una retina que tenga una degeneración retiniana externa *parcial*. Esto se asocia habitualmente con enfermedades como la RP y la DMAE. Enfermedades concretas afines que también son susceptibles de tratamiento con la RAS son la amaurosis congénita de Leber, las enfermedades de Stargardt y Best, la Coroideremia y la ceguera nocturna estacionaria congénita.

2. La RAS basa su éxito en la capacidad de estimular las células funcionales que perviven en una retina parcialmente degenerada. Esto quiere decir que la RAS no podrá servir de ayuda a pacientes cuya retina o alguno de los componentes del sistema visual más allá de la capa de fotorreceptores esté sustancialmente dañado; entre tales enfermedades está el glaucoma,

enfermedades del nervio óptico como la neuropatía óptica o la neuritis óptica, las oclusiones arteriales o venosas retinianas, la retinopatía diabética con cicatrización retiniana grave y la ceguera causada por lesiones en el cerebro. En la retinopatía de prematuros (RLF y ROP), la RAS no puede estimular la retina si se ha producido un "desprendimiento por inflamación" retiniano irreparable; si la retina puede "aplanarse" quirúrgicamente y no quedan cicatrices significativas, aun así la posibilidad de una mejoría visual es muy limitada porque los pacientes con pérdida visual desde la infancia sufren normalmente una enfermedad llamada "ambliopía" o "pereza visual".

3. El doctor habitual de cada paciente será la persona más idónea para decirle cuál es la situación exacta de su enfermedad. Los pacientes de RP o DMAE interesados en obtener su posible aceptación para participar en un futuro estudio clínico con nosotros deben dirigirse por correo o fax, o e-mail, indicando su nombre, dirección, número de teléfono, nombre del oftalmólogo habitual e información médica detallada relacionada con su problema visual.

Traslocación macular

Una nueva cirugía retiniana puede sacar de la ceguera legal. El Dr. Eugene DeJuan es el protagonista de la noticia recogida el 21 de Mayo de 1998 en un diario de Baltimore, Estados Unidos, según la cual "Una operación ocular para extirpar de la parte de la retina más sensible a la luz una zona enferma subyacente ha salvado la vista de varias personas con una enfermedad ocular normal asociada a la edad". A continuación reco-

gemos la traducción del texto publicado.

La operación promete salvar la visión de miles de personas amenazadas por la degeneración macular asociada a la edad (DMAE), la causa principal de ceguera en mayores de 55 años de edad.

La técnica, denominada *traslocación macular*, se utiliza en casos de DMAE en los que crecen y sangran vasos sanguíneos anormales por debajo de la retina, según afirma Eugene DeJuan, doctor en medicina y catedrático de oftalmología en el Instituto Oftálmico Wilmer de la Universidad John Hopkins. El crecimiento de vasos sanguíneos anormales se produce en la coroides, la capa de vasos sanguíneos bajo la retina, causando la hemorragia, o forma húmeda de DMAE.

"Prácticamente no se ha oído hablar de nadie con vasos sanguíneos nuevos bajo la retina central causados por DMAE que haya recuperado la visión normal", ha dicho DeJuan. "En contraste con el curso natural de la enfermedad, la visión en el ojo de uno de mis pacientes ha mejorado tras la cirugía de 20/160 a 20/30.

Una persona con una visión de 20/160 ve claramente a 20 pies (6 metros) un objeto que alguien con visión normal vería a 160 pies (50 metros). Una visión de 20/20 puede considerarse normal."

DeJuan, quien ha perfeccionado la técnica modificando anteriores estrategias quirúrgicas menos exitosas, ofrece los resultados de la cirugía en los primeros tres pacientes en este número mensual de la *American Journal of Ophthalmology*. Ya ha realizado la misma operación en un total de 40 casos de los cuales en torno al 20 por ciento

han recuperado suficiente visión como para poder leer y conducir.

"Esta técnica nos aporta una terapia adicional importante utilizada en combinación con láseres", afirma DeJuan. "El problema al tratar la forma húmeda de DMAE con el láser es que también se destruye la parte de mácula que aún funciona, lo cual es como amputar una pierna para salvar la vida: uno sobrevive, pero inválido".

En el nuevo procedimiento, DeJuan pincha la esclera, la parte blanca y exterior del ojo, como si hiciera un agujero en una goma de borrar. Después introduce suturas en la pared lateral del ojo para mantenerlo fijo, acortando su longitud. Esto curva la retina, alineando la pared interior del ojo. Entonces DeJuan inyecta en el ojo, bajo la retina, una solución salina que hace que la retina se ahueque lo suficiente para moverla ligeramente sin desprenderla. La distancia media que la retina debe moverse es sólo de entre 0,3 a 0,4 milímetros, según explica DeJuan. "Aún no conocemos hasta qué punto debe ser grave el daño antes de que esta cirugía sea inútil", dice DeJuan. "Pero cualquiera que lleve varios meses con DMAE podría probablemente beneficiarse de esta operación. La traslocación macular debe hacerse al principio de la enfermedad. Las personas interesadas en este tratamiento deberían hablar primero con su propio oftalmólogo para determinar si la enfermedad ya ha progresado demasiado".

DeJuan advierte que aunque se haga al comienzo de la enfermedad, la cirugía no funciona en todos los casos y a veces puede empeorar la visión. "Aún tenemos que mejorar la técnica y nuestra comprensión de la

misma", dice DeJuan. "Pero sí que parece ser muy útil para algunas personas".

La vitamina E puede ayudar a prevenir la ceguera, según un nuevo estudio de científicos franceses

La vitamina E puede aportar protección contra la degeneración macular, principal causa de ceguera entre las personas de la tercera edad, según el informe de un equipo de investigadores franceses publicado en el último número de la revista *Archives of Ophthalmology*.

La degeneración macular es una enfermedad ocular en la zona del ojo donde la vista es más aguda, siendo una de las principales causas de discapacidad entre las personas de la tercera edad. Se sabe poco sobre el origen de la enfermedad y su tratamiento con láser ha beneficiado de forma limitada a un pequeño porcentaje de pacientes.

Sin embargo, los resultados de las pruebas realizadas en Francia por estos investigadores demuestran que la vitamina E, actuando como nutriente antioxidante, puede ser eficaz contra lo que los científicos denominan la DMAE, la degeneración macular asociada a la edad. "Estos resultados sugieren que la vitamina E puede aportar protección contra la DMAE", afirma el grupo francés en el último número de la revista *Archives of Ophthalmology*.

Los investigadores han estudiado información aportada por más de 2.500 adultos de 60 ó más años de edad. Se ha determinado que 38 pacientes testados padecen DMAE avanzada y que la tasa de afectados es más elevada entre los mayores de 80 años. Sin embargo, en los pacientes con mayores niveles

de vitamina E en sus cuerpos, los científicos han encontrado que la prevalencia de la DMAE "disminuye en un 82%".

También se asocian los altos niveles de vitamina E con una menor prevalencia de los primeros síntomas de la DMAE, según informa el equipo francés.

Los científicos afirman que los demás estudios no llegan en su mayoría a ninguna conclusión, en tanto que el suyo es, "hasta donde sabemos, el primer estudio" sobre la relación existente entre la DMAE y los denominados niveles de vitamina E "lípidos-estandarizados". Los investigadores franceses han buscado "otros estudios que confirmen nuestros resultados", porque al observar que su investigación se basa en la "observación", "sólo estudios interventivos randomizados podrían probar el efecto protector de la vitamina E en la DMAE".

El equipo francés ha sido dirigido por el Dr. Cécile Delcourt del Instituto Nacional de la Salud y la Investigación Médica de París. La investigación de este grupo forma parte de un estudio que se está aún realizando sobre las cataratas y la DMAE en Sète, Francia, una ciudad de 40.000 habitantes.

Un medicamento para el corazón puede proteger contra una forma de ceguera

París, 27 de Septiembre de 1999 (Agence France Presse - AFP) - Científicos franceses han descubierto que un medicamento para el corazón ampliamente utilizado puede aportar protección contra una forma de ceguera que afecta a cientos de miles de personas,

según informa la revista mensual *Nature Medicine*.

Investigadores de la Universidad Louis Pasteur, de Estrasburgo, han inyectado el medicamento cardíaco *diltiazem* en ratones con retinosis pigmentaria, una enfermedad genética en la que se degeneran los receptores bastones, uno de los dos tipos de células del ojo que reciben la luz.

"El tratamiento ralentiza el deterioro de la retina y retrasa la normal aparición de la ceguera" en los ratones, declaró a AFP José Sahel, uno de los codirectores de la investigación; y añadió que, "en términos humanos, se trata de algo equivalente a posponer varios años la ceguera".

Dice Sahel que ahora ya existe la "esperanza real" de que este tratamiento ayudará a los humanos que padecen retinosis pigmentaria hereditaria, y añade que, si ulteriores pruebas se demuestran concluyentes, "entre el 40% y el 50%" de los casos podrían beneficiarse.

La cifra de afectados de retinosis pigmentaria ronda los 100.000 enfermos en los Estados Unidos, alcanzando en Francia los 40.000 según Retina-France, la organización que representa a los afectados de esta enfermedad.

La retinosis pigmentaria es una forma de ceguera particularmente temible. Puede golpear en cualquier momento en la primera mitad de la vida, empezando por una pequeña pérdida de visión que progresivamente empeora hasta quedar el paciente completamente ciego.

Los receptores bastones, situados en los bordes de la retina, se utilizan para ver cuando hay poca luz, o para distinguir objetos situados a

los lados de la línea de visión del sujeto.

Las otras células que reciben la luz en el ojo se denominan conos, se concentran cerca del centro de la retina y son las responsables de ver los colores y el detalle en buenas condiciones de luz.

La retina, que cubre la pared posterior del ojo, contiene unos 120 millones de bastones, pero sólo seis millones de conos.

El *diltiazem*, un bloqueador del canal del calcio, sirve para prevenir los infartos de miocardio o para ayudar a regular el latido del corazón.

La retinosis pigmentaria la dispara un enzima, la fosfodiesterasa cGMP, que controla la entrada del calcio en las células. Bloqueando estos canales del calcio pueden protegerse tanto los bastones como los conos, según afirman estos investigadores.

El papel potencial del cortisol en la RP

El Dr. Alfred T. Sapse insiste en su opinión respecto al papel que el cortisol juega en algunos tipos de retinosis pigmentaria y desde Las Vegas, Nevada (EE.UU.) envía la siguiente nota a la revista de la Fundación FOCUS:

El cortisol se sintetiza en la retina, una de las pocas áreas ectópicas donde se produce el cortisol fuera del córtex adrenal. Otra se encuentra en el *trabeculum*, en el glaucoma de ángulo abierto, tratado, entre otros, con Iopidine, un fármaco adrenérgico anticortisol/alfa. El Iopidine, o apraclonidina, se basa en el Clonidine/Catapress, un conocido fármaco anticortisol; también utilizado en el tratamiento de la hipertensión, depresión, tabaquismo, alcoholismo, enfermedad de Alzheimer y pérdida de memoria, problemas todos

asociados con un cortisol elevado.

El cortisol es capaz de inducir la apoptosis y la inmunosupresión/autoinmunidad, pudiendo dañar la barrera de epitelio pigmentario retiniano y causar un deterioro neuronal.

Todo tipo de estrés, desde el psicológico hasta el quirúrgico, con su contrapartida, cortisol elevado, también puede jugar un papel en el desarrollo de las retinopatías. En este sentido, es lógico el enfoque de utilizar *Anticort&trade*, un fármaco anticortisol con actividad antiapoptótica, en un intento por prevenir la RP, cuando el cortisol pueda tener algo que ver en ello, como ocurre en casos de ratones transgénicos a los que se les ha hecho sufrir esta enfermedad.

Se espera que los resultados sobre el estudio del *Anticort&trade* estén disponibles antes de seis meses.



Instituto de Deficiencias Visuales Barañano

REHABILITACIÓN DE BAJA VISIÓN

Degeneración Macular, Retinopatía Diabética
Retinosis pigmentaria, Glaucoma, Cataratas, etc...

☎ 900 121 758

LLAMADA GRATUITA

MADRID-BARCELONA-Las PALMAS de G.C:

La polémica del Diltiazem

Otoño de 1999 ha sido una estación marcada, en el mundo de las enfermedades hereditarias de la retina, por la noticia -y la subsiguiente polémica- en cuanto al uso del fármaco *Diltiazem* para prevenir el avance de la degeneración retiniana.

En el artículo precedente ya hemos recogido la nota de prensa lanzada a todo el mundo por la agencia de noticias *France Presse*. El revuelo ha sido generalizado en todos los círculos relacionados con nuestra patología, sobre todo tras el eco que se hizo de dicha información en muchos otros medios de comunicación nacionales, regionales o locales, no sólo en España sino en la mayoría de los países de nuestro entorno cultural.

Nosotros, la Federación de Asociaciones de Afectados de RP del Estado Español, hemos actuado ante esta noticia como creemos que conviene cuando se trata de un presunto avance científico: consultamos a nuestro Comité Científico-Médico Asesor y le pedimos consejo al respecto (al cierre de edición, *Visión* no ha recibido todavía ese informe); en este caso concreto, también le hemos pedido su opinión al Dr. Joan Mañosa, de la Universidad de Barcelona, quien nos aporta su interpretación del artículo científico -no de la nota de prensa- publicado por el equipo de investigadores de la Universidad de Estrasburgo.

El Dr. Mañosa nos explica el artículo

Los ratones RD presentan una mutación en el gen de la subunidad beta de la fosfodiesterasa que les produce una degeneración retiniana parecida a la de algunos pacientes humanos con RP. Debido a ello se utiliza desde hace algunos años como modelo para el estudio de esta enfermedad. En este modelo la muerte de las células bastón se correlaciona con un aumento anormal de la concentración del GMP cíclico (cGMP) hasta un nivel que puede llegar a ser tóxico para las células fotorreceptoras.

En el presente trabajo se ha verificado que inyecciones intraperitoneales de *Diltiazem* recuperan la funcionalidad de los fotorreceptores.

Los ratones se trataron a partir del día 9 después de su nacimiento con cantidades crecientes de *Diltiazem* hasta 48 horas antes del recuento -mediante técnicas histiológicas- de las células bastón. El recuento se realizó en dos experimentos independientes a los 25 días y 36 días después del nacimiento.

Los resultados indican que a los 25 días las retinas de los ratones tratados con el *Diltiazem* presentaban un 186% más de bastones supervivientes que las retinas de los ratones no tratados. A los 36 días esta proporción relativa había aumentado hasta el 248%. Los resultados indican también que el número de bastones entre el día 25 al 36 en los ratones no tratados se redu-

ce a la tercera parte, mientras que en el mismo período de tiempo, en los tratados sólo se reduce a la mitad. Este efecto protector del *Diltiazem* se ha confirmado mediante otros experimentos analizando la recuperación de los conos. En resumen, los autores señalan que el tratamiento con *Diltiazem* protege parcialmente la degeneración de ambas células fotorreceptoras.

Aparte del análisis histológico de las retinas, también se ha realizado un análisis funcional mediante el registro de los electroretinogramas (ERGs). Las señales obtenidas indican que hay una disminución de la amplitud de la señal en los ratones no tratados, siendo prácticamente nula a partir del día 25. En los ratones tratados,

la señal se recupera parcialmente, aproximadamente un 20% a los 25 días y un 7% a los 36 días.

Los autores reconocen que resulta difícil de entender cómo el Diltiazem, un agente bloqueante del calcio, puede actuar recuperando la función de las células fotorreceptoras y especulan sobre la posibilidad de que afecte de forma indirecta en la concentración de cGMP y/o calcio intracelular. Se ha descrito anteriormente que concentraciones elevadas de estos compuestos estarían en el origen del proceso degenerativo en los ratones RD.

Finalmente, los autores especulan sobre las posibilidades terapéuticas de los bloqueantes del calcio en el futuro tratamiento de la RP y advierten que inicialmente los ensayos clínicos deberían realizarse en pacientes con mutaciones en el gen de la fosfodiesterasa o, posiblemente, con otras proteínas del proceso de la fototransducción. Por otro lado, no se han detectado efectos tóxicos del Diltiazem en las células retinianas, debiendo realizarse estudios sobre su efecto en tratamientos prolongados. No debe olvidarse tampoco que en los ratones el efecto de recuperación del Diltiazem dura sólo algunas semanas.

Detener la RP

Un calcio-bloqueante que se administra a los pacientes coronarios, el Diltiazem, logra detener en ratones la progre-

sión de la retinosis pigmentaria, una enfermedad congénita degenerativa que puede provocar la ceguera. Al menos así lo han comprobado los autores de un trabajo publicado en el último Nature Medicine. El equipo de investigadores, dirigido por María Frasson, de la Universidad Louis Pasteur, en Estrasburgo (Francia), inyectó diariamente Diltiazem a un grupo de ratones que padecían un trastorno de vista equivalente a la retinosis pigmentaria humana. Con este tratamiento, Frasson y su equipo lograron detener el deterioro progresivo de los fotorreceptores de los ratones y, en consecuencia, que los animales pudiesen conservar la vista. Según explican los autores del estudio, aunque los mecanismos por los que el calcio-bloqueante ejerce su acción protectora no se conocen, su estudio abre una nueva línea para el tratamiento de esta enfermedad.

El Mundo, Suplemento Salud, 2 de Octubre de 1999.

Discusión

Tom Hoglund, desde la Fundación Americana Lucha contra la Ceguera, ha hecho algunos comentarios sobre el trabajo del Diltiazem realizado en Francia. La traducción ha sido hecha a partir del mensaje enviado a la RPList.

Tom Hoglund dijo:

"Acabo de regresar de una reunión y quería responder a preguntas relacionadas con el uso de bloqueantes de canales

de calcio para ralentizar las pérdidas de visión en un ratón.

En primer lugar no hay evidencia de que tomar un suplemento de calcio pudiera ser dañino para pacientes con una forma recesiva de RP. El problema no es el calcio en sí mismo, sino más bien que el defecto genético hace que las células de los fotorreceptores sean incapaces de llevar el calcio adecuadamente.

En segundo lugar, el ratón tiene una mutación en un gen llamado "La subunidad beta de la fosfodiesterasa" (Beta-Pde), que conlleva una forma autosómica recesiva de RP, que da lugar a un 4% de los casos de RP. Hay también mutaciones en unos pocos otros genes que causan la RP recesiva que también se pudieran beneficiar de la administración de un bloqueante de canales de calcio. Un investigador que habló para el L.A. Times estimó que posiblemente un 10% de los pacientes pudieran beneficiarse de esta medicina.

El gen beta PDE produce una proteína que es parte de una enzima más grande llamada *fosfodiesterasa* (PDE). El PDE es una enzima muy sensible que ayuda a regular los canales de calcio en la membrana externa de las células de los fotorreceptores. La mutación en el gen PDE se piensa que interfiere con la función de estos canales de calcio que lleva a la degeneración de las células de los fotorreceptores y a la pérdida de visión.

Este es un ejemplo de cómo la mutación genética lleva a la pérdida de visión. Hay muchos otros genes que contienen mutaciones que causan la degeneración de la retina. Los investigadores de la visión están estudiando estos genes para averiguar qué proteína producen y cómo funciona dicha proteína en las células de la retina, y cómo causan una disfunción celular y llevan a la pérdida de la visión. Con esta perspectiva, los investigadores pueden probar medicinas que pudieran mejorar los efectos de este defecto genético. Este enfoque llamado terapia génico-farmacológica, traerá avances significativos para otras formas de degeneración de la

retina, así como otras enfermedades.

Por último, es importante hacer notar que la Asociación Retina Francia apoya este trabajo. La Asociación *Retina Francia* es miembro de la Asociación Internacional de Retina. El apoyo de los investigadores franceses ha hecho posible este avance."

Un cócktail de fármacos

También hemos consultado al Dr. José Manuel Cela, de Bilbao, quien se muestra plenamente favorable a realizar cuanto antes los estudios clínicos necesarios para suministrar el *Diltiazem* a los pacientes de RP que puedan verse favorecidos en su condición visual con

el mismo. "Nosotros, en Bilbao, ya hemos remitido cartas a los cardiólogos que atienden a pacientes de RP por problemas de hipertensión para que, si lo consideran oportuno, receten este fármaco en sustitución del que pudieran prescribir".

El Dr. Cela nos dice, por otra parte, que, en su opinión, la solución paliativa de la RP vendrá, en un principio, por la combinación de una serie de principios activos, algunos de ellos ya conocidos, que habrán de tomarse como un *cocktail*. El *Diltiazem*, la *luteína*, el *axokine*, los *anticortisoles*, etc. formarán parte de esa mezcla, que tendrá una formulación específica para cada paciente.



NOVOLENT

Óptica y Salud Visual

NOVOLENT, Centros especializados en Rehabilitación de la BAJA VISIÓN

Cuenta en sus instalaciones con:

- FILTROS PARA RETINOSIS
 - LENTES DE CONTACTO (CASOS ESPECIALES)
 - SISTEMAS DE AUMENTO: CCTV, LUPAS TELESCOPIOS.
- OFRECEMOS a todos los afectados un estudio GRATUITO de su problemática visual, así como una importante bonificación económica en la compra de sus AYUDAS VISUALES

GRUPO NOVOLENT

03002 ALICANTE
Rambla Méndez Nuñez, 39
Tel. 96 520 18 66

08037 BARCELONA
Avda. Diagonal, 400
Tel. 93 458 65 08

48001 BILBAO
Navarra, 1
Tel. 94 423 76 88

28019 MADRID
General Ricardos, 23
Tel. 91 472 19 13

28012 MADRID
Atocha, 41
Tel. 91 420 18 78

30001 MURCIA
Isidoro de la Cierva, 7
Tel. 968 21 76 80

07012 PALMA DE MALLORCA
Avda. Jaime III, 25
Tel. 971 71 53 24

41004 SEVILLA
Sierpes, 20
Tel. 95 456 31 56

46001 VALENCIA
Pza del Ayuntamiento, 16
Tel. 96 351 43 01

46002 VALENCIA
San Vicente, 110
Tel. 976 352 71 02

50004 ZARAGOZA
Cinco de Marzo, 7
Tel. 976 22 16 09

INTERNET:
www.novolent.es

El Electrodo Intracortical de Utah (EIU) Bases científicas para el desarrollo de una neuroprótesis visual cortical

El artículo que a continuación se reproduce, escrito ex-profeso para nuestra Revista, es original del Dr. Eduardo Fernández, del Instituto de Bioingeniería de la Universidad Miguel Hernández, Elche (Alicante) y recoge el proyecto de investigación en el que él trabaja en colaboración con los Dres. Ignacio Aranda (del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General Universitario de Alicante) y Álvaro Pascual-Leone, quien presta actualmente sus servicios en el Instituto de Bioingeniería de la Universidad Miguel Hernández, Elche, y en el Servicio de Neurología del Beth Israel Deaconess Medical Center, así como en la Universidad de Harvard, Boston, EE.UU.).

La visión es probablemente el principal sentido del ser humano, como lo sugiere el hecho de que aproximadamente el 40% de toda la información que llega al cerebro está relacionada con el sistema visual. Entre las posibles causas del fallo de este sistema, se encuentran el daño o la degeneración a nivel de: 1) los medios transparentes del globo ocular (como las cataratas y opacidades corneales), 2) la retina (la fina capa de tejido neural que se encuentra en la parte interna del globo ocular), 3) el nervio óptico o 4) el cerebro. Aunque durante milenios la posibilidad de tratar estas causas y, por tanto, restablecer la visión se ha visto como un milagro, los actuales avances en Medicina, Genética, Inmunología, Fisiología, Óptica, Cibernética e Ingeniería permiten que se puedan empezar a ensayar diversos tratamientos que, aunque todavía están en una fase clínico-experimental muy preliminar, eran impensables hasta hace muy pocos años.

Uno de estos tratamientos implica el uso de Prótesis o Implantes especialmente diseñados para interactuar con el tejido nervioso. Estas Neuroprótesis no son más que dispositivos electrónicos capaces de intercambiar información con los propios circuitos neuronales. Aunque dicho de esta forma puede parecer que estamos hablando de ciencia-ficción, hay que tener en cuenta que esto es exactamente lo que hacen los marcapasos (que se utilizan desde hace ya más de 20 años), las prótesis auditivas o las modernas neuroprótesis que se están empezando a utilizar en el tratamiento del dolor crónico, de la Enfermedad de Parkinson y en algunos tipos de Epilepsia.

Las degeneraciones retinianas (como la retinosis pigmentaria o la degeneración macular) ocasionan una importante proporción de cegueras intratables, por lo que varios laboratorios en distintas partes del mundo están trabajando actualmente en el desarrollo de neuroprótesis a nivel de la retina para el tratamiento de estas patologías

(Chow and Chow, 1997, Humayun *et al.*, 1999, Zrenner *et al.*, 1999). Aunque esta aproximación puede ser eficaz, en muchos casos existe una importante afectación de todas las capas de la retina, por lo que su utilidad puede verse seriamente comprometida. Además las neuroprótesis retinianas no permiten el tratamiento de cegueras cuya patología afecte a las células ganglionares de la retina o las vías visuales extraoculares. Una posible alternativa, en la que nosotros estamos trabajando desde hace unos años en colaboración con el grupo del Profesor Normann de la Universidad de Utah, es la implantación de una neuroprótesis a nivel de la parte del cerebro que se encarga de procesar la información visual. Esta idea se basa en el hallazgo de que la estimulación eléctrica a nivel de la corteza occipital desencadena la percepción subjetiva de destellos de luz denominados técnicamente fosfenos.

Aunque el primer trabajo sobre la aparición de fosfenos tras la estimulación eléctrica del

córtex visual se debe a Lowenstein y Borchart en 1918, fueron los estudios del grupo de Penfield en la década de los 50 los que confirmaron estos hallazgos. Más tarde Brindley y Lewin en la Universidad de Cambridge y el grupo de Dobelle en la Universidad de Utah hicieron prolongadas observaciones sobre los fosfenos y los estímulos eléctricos que los desencadenaban, sentando las bases para una prótesis a nivel cortical. En este sentido hay que destacar los trabajos del grupo de Dobelle (1976) en los que sujetos que habían permanecido ciegos durante largo tiempo fueron capaces de leer caracteres Braille utilizando un sistema de 6 fosfenos simultáneos incluso más rápido de lo que lo hacían a través del tacto. Los resultados de estos estudios pusieron sin embargo de manifiesto que una neuroprótesis basada en la estimulación cortical mediante electrodos superficiales podía tener una utilidad limitada, debido fundamentalmente a factores tales como la gran cantidad de corriente necesaria para producir los fosfenos, interacciones entre electrodos adyacentes y a la producción ocasional de episodios dolorosos debidos a irritación meníngea.

Una aproximación más eficaz, que permite la activación de neuronas con un mayor grado de especificidad espacial y menores niveles de corriente, es la utilización de electrodos que penetren dentro de la corteza cerebral o intracorticales. Así, Schmidt y colaboradores han implantado recientemente (1996) 38 microelectrodos intracorticales en el córtex visual derecho de una mujer de

42 años que estaba ciega desde hacía 22 años y sus resultados demostraron que 34 de los 38 electrodos fueron capaces de producir fosfenos durante un período de 4 meses con niveles de corriente inferiores a 25 **m i c r o a m p e r i o s**. Desafortunadamente estos electrodos no fueron diseñados para su uso crónico, por lo que algunas de sus conexiones se rompieron en los primeros días del experimento.

El electrodo intracortical con el que nosotros estamos trabajando ha sido desarrollado y optimizado especialmente para su uso crónico por el equipo del Prof. Normann (1996) en la Universidad de Utah (Estados Unidos). Esta red de microelectrodos (Figura 1) posee una estructura tridimensional que permite la estimulación focal de neuronas en la capa IV del córtex visual, que es el lugar por donde fisiológicamente entra a la corteza cerebral la información procedente de los globos oculares (está situada aproximadamente 1,5 mm a partir de la superficie cerebral). Un esquema del sistema completo se presenta en la Figura 2. El campo visual situado enfrente del sujeto será codificado por un pequeño dispositivo electrónico bioinspirado (similar a una cámara de vídeo en miniatura) situado a nivel de unas gafas convencionales. Las señales procedentes de este dispositivo serán procesadas externamente y transformadas en trenes de impulsos eléctricos optimizados para estimular las neuronas de la corteza visual a través del electrodo intracortical de Utah. La transmisión de señales entre el sistema de procesamiento de señales y el electrodo intracorti-

cal puede ser a través de conectores percutáneos directos, aunque nosotros estamos trabajando en el desarrollo de un sistema de conexión sin cables (sistema de telemetría).

Para que esta aproximación pueda ser realmente eficaz, no es necesario transmitir una imagen con una alta resolución y de todo el campo visual, sino transmitir una información útil (para tareas tales como leer, orientación y movilidad) a los sitios adecuados dentro del sistema visual. Para ello es imprescindible conocer cómo se codifica la información en la retina y cómo se transmite esta información a la corteza visual, por lo que ésta es una de las principales líneas de investigación que se están desarrollando actualmente en nuestro laboratorio.

Además, es necesario que el organismo acepte bien este tipo de implante. Nuestros experimentos muestran que los materiales del Electrodo Intracortical de Utah (EIU) son bien tolerados por el organismo (Figura 3) y que este tipo de electrodo es

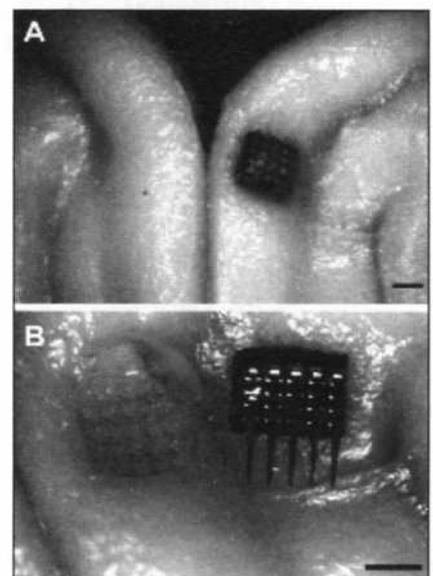


Figura 1. A, Vista macroscópica del cerebro de un gato implantado durante 6 meses con el Electrodo Intracortical de Utah. B, Detalle del cerebro una vez que hemos extraído el Electrodo. Calibración = 1 mm.

útil para la estimulación y registro crónico (más de 18 meses) de neuronas en la capa IV de la corteza visual (Maynard, Fernández y Normann, 1999).

Un problema que se presenta no obstante en algunos electrodos es una respuesta inflamatoria crónica que se caracteriza por proliferación de astrocitos y activación de células microgliales (Figura 4). Esta reacción, que típicamente se presenta en un 5-10% de los microelectrodos, parece ser debida al daño ocasionado durante el proceso de implantación en los vasos de las meninges (envolturas que rodean al cerebro). Afortunadamente, este problema está pudiendo ser controlado mediante la introducción de modificaciones en la técnica quirúrgica de implantación (Maynard, Fernández y Normann, 1999).

Por otro lado, además de que el organismo acepte bien la neuroprótesis, es importante que la inyección de corriente a nivel cerebral sea efectiva y

segura, por lo que en los últimos meses hemos diseñado unos dispositivos electrónicos miniaturizados capaces de inyectar pulsos de corriente específicos en cada uno de los microelectrodos individuales. Nuestros resultados preliminares en animales de experimentación son muy alentadores y nos están permitiendo conocer los parámetros más adecuados para conseguir una estimulación eficaz y no lesiva.

Otro prerrequisito importante para la aplicación clínica de este tipo de neuroprótesis, además de que el organismo la acepte y no provoque daños, es que la corteza visual de los candidatos a esta alternativa terapéutica sea todavía capaz de procesar información visual. En este sentido existen estudios que han puesto de manifiesto la existencia de una serie de adaptaciones a la pérdida de visión que se caracterizan fundamentalmente por un reclutamiento de la parte del cerebro que habitualmente se encarga de procesar información visual (corteza occipital) para el procesamiento de otras modalidades sensoriales como la somatoestésica (sensibilidad, tacto) y auditiva (Pascual-Leone *et al.*, 1995, 1999). Esta plasticidad cortical transmodal se asocia en general con una mejor adaptación de los individuos ciegos a su discapacidad sensorial, aunque no sabemos si se produce por igual en todos los sujetos ciegos. Algunos de nuestros experimentos preliminares (Pascual-Leone y colaboradores, 1999) sugieren que los sujetos con importantes déficits visuales, pero no absolutamente ciegos, junto con los que se han quedado ciegos tardíamente (a consecuencia de procesos degenerativos, acci-

dentos, etc.) tienen más posibilidades de que su corteza visual pueda responder todavía a estímulos visuales. Estos pacientes no acaban de adaptarse bien a la pérdida de la visión y para ellos una neuroprótesis cortical podría ser una buena alternativa terapéutica. En este contexto, hemos iniciado con financiación de la ONCE (Premios Internacionales ONCE I+D) investigaciones cuyo objetivo final es el desarrollo de una metodología capaz de ser utilizada para el estudio y evaluación pre-quirúrgica de los posibles candidatos a una neuroprótesis cortical. Para ello estamos utilizando Estimulación Magnética Transcranial, que es un procedimiento no invasivo y no doloroso, que nos permite estimular de una forma fiable, eficaz y segura la corteza occipital y conocer las sensaciones percibidas, en respuesta a esta estimulación, por sujetos ciegos y videntes.

Finalmente queremos destacar que, para que esta aproximación pueda ser verdaderamente eficaz, es imprescindible tener en cuenta la plasticidad o capacidad que presenta el Sistema Nervioso (incluso el cerebro adulto) para remodelarse y adaptarse a cualquier nueva situación. Esta gran plasticidad también ocurre en sujetos con discapacidades visuales, por lo que esperamos que, en el futuro, los sujetos portadores de estas neuroprótesis corticales aprenderán a asociar los patrones de fosfenos con el mundo físico que los rodea (inmediatamente después de la implantación de los microelectrodos, los fosfenos desencadenarán una pobre percepción del mundo exterior; sin embargo, con el paso del

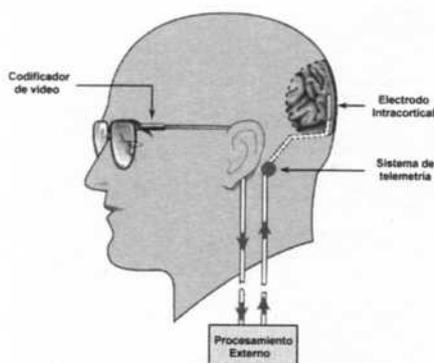


Figura 2. Dibujo esquemático de nuestra aproximación experimental. El campo visual situado enfrente del sujeto será codificado por un pequeño dispositivo electrónico bioinspirado (similar a una cámara de vídeo en miniatura) situado a nivel de unas gafas convencionales. Las señales procedentes de este dispositivo serán procesadas externamente y transformadas en trenes de impulsos eléctricos optimizados para estimular las neuronas de la corteza visual a través del Electrodo Intracortical de Utah.

tiempo y el entrenamiento adecuado, el cerebro aprenderá a reconocer e interpretar cada vez mejor estos patrones). Esto no es un concepto nuevo ni presenta un reto insoluble ya que en el uso de prótesis auditivas este mismo problema se ha resuelto satisfactoriamente. Las prótesis codifican señales acústicas con un rango de frecuencias muchísimo más limitado que las bandas que somos capaces de diferenciar con nuestro oído. Sin embargo, con entrenamiento y gracias a la plasticidad cerebral, los humanos sordos son capaces de adaptarse al nuevo mundo auditivo creado por la prótesis y funcionar como sujetos oyentes. Esta misma esperanza, traducida al mundo visual, existe y alienta nuestra labor en el desarrollo de una prótesis visual.

Es importante destacar el carácter multidisciplinar que es necesario en esta línea de investigación. Ingenieros, fisiólogos, biólogos, ópticos, neurólogos y oftalmólogos tienen que trabajar de forma coordinada y generosa. El Instituto de Bioingeniería de la Universidad Miguel Hernández proporciona un ambiente óptimo para este tipo de trabajo y la comprensión de nuestras metas y su apoyo por parte de la sociedad es esencial. Actualmente, nuestros trabajos están siendo realizados con financiación de varias instituciones públicas y con una ayuda de la ONCE.

Bibliografía

Honda, M., Sadato, N., Gerloff, C., Catala, M.D., Hallett, M. (1997). "Functional relevance of cross-modal plasticity in blind humans". *Nature*, 389:180-183.

Chow, A.Y., Chow, V.Y. (1997). "Subretinal electrical stimulation of the rabbit retina". *Neurosci Lett.*, 225:13-16.

Dobelle, W.H., Mladejovsky, M.G., Evans, J.R., Roberts, T.S., Girvin, J.P. (1976). "'Braille' reading by a blind volunteer by visual cortex stimulation". *Nature*, 259: 111-112.

Humayun, M.S., de Juan, E. Jr., Weiland, J.D., Dagnelie, G., Katona, S., Greenberg, R., Suzuki, S. (1999). "Pattern electrical stimulation of the human retina". *Vision Res.*, 39:2569-2576.

Maynard EM, Fernández E, Normann RA. (1999). "Preventing adhesions to chronically implanted microelectrode arrays". *J. Neurosci. Method.* En prensa.

Normann, R.A., Maynard, E., Rousche, P.J., Warren, D.J. (1999). "A neural interface for a cortical vision prosthesis". *Vision Res.*, 39:2577-2587.

Pascual-Leone, A., Tarazona, F., Keenan, J., Tormos, J.M., Hamilton, R.,

Catala, M.D. (1999). "Transcranial magnetic stimulation and neuroplasticity". *Neuropsychologia*, 37:207-217.

Pascual-Leone, A., Wassermann, E.M., Sadato, N., Hallett, M. (1995). "The role of reading activity on the modulation of motor cortical output to the reading hand in Braille readers". *Ann. Neurol.* 38: 910-915.

Schmidt, E.M., Bak, M.J., Hambrecht, F.T., Kufta, C.V., O'Rourke, D.K.O., Vallabhanath, P. (1996). "Feasibility of a visual prosthesis for the blind based on intracortical microstimulation of the visual cortex". *Brain*, 119: 507-522.

Zrenner, E., Stett, A., Weiss, S., Aramant, R.B., Guenther, E., Kohler, K., Miliczek, K.D., Seiler, M.J., Haemmerle, H. (1999). "Can subretinal microphotodiodes successfully replace degenerated photoreceptors?" *Vision Res.* 39:2555-2567.

Eduardo Fernández
ALICANTE

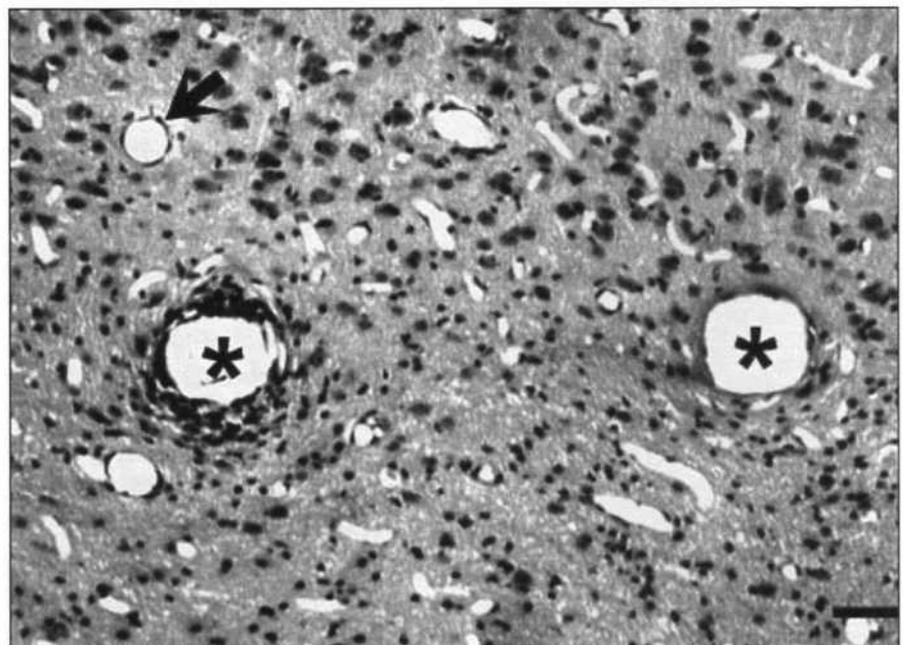


Figura 4. Imagen de microscopía óptica mostrando 2 electrodos adyacentes (asteriscos). Uno de ellos muestra signos de normalidad, con cuerpos neuronales aparentemente normales en su proximidad, mientras que el otro presenta signos de una reacción inflamatoria crónica.

Programa experimental para la rehabilitación del equilibrio en el síndrome de Usher tipo I

El Dr. Pérez-Garrigues, del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario La Fe, de Valencia, con la colaboración de los Dres. Peris Perales y García Llopis, han llevado a cabo un programa experimental para la rehabilitación del equilibrio en pacientes con síndrome de Usher tipo I.

Se trata de un programa subvencionado por FAARPEE, la Fundación ONCE y la Conselleria Valenciana de Sanidad. La Asociación de Afectados de RP de Valencia ha aportado los recursos humanos necesarios para el mejor desarrollo del programa, cuyos resultados se publican a continuación.

S. de Usher. Conceptos actuales

El deterioro auditivo congénito neurosensorial asociado a retinosis pigmentaria (RP) caracteriza un grupo de enfermedades recesivas autosómicas conocido como *síndromes de Usher*. La simultaneidad de ambos aspectos fue primeramente reconocida por von Graefe en 1858; sin embargo, fue Usher quien dio cuenta de su carácter hereditario. La frecuencia ha sido estimada entre 3 y 4 casos por cada 100.000 habitantes, atribuyéndose a este síndrome algo más de la mitad de los casos de sordera asociada a ceguera.

De acuerdo con la edad de comienzo, severidad y evolución de los síntomas clínicos, se distinguen varios tipos de síndrome de Usher. Davenport y Omenn establecieron cuatro entidades distintas:

- *USH tipo I*, caracterizado por sordera congénita de severa a profunda y función vestibular

ausente o alterada, constituye aproximadamente el 70% de los casos.

- *USH tipo II*, que presenta sordera congénita de moderada a severa y función vestibular normal, supone la mayor parte de los restantes casos de síndrome de Usher, aunque existe un *USH tipo III*, semejante clínicamente al tipo II pero con sordera progresiva, que, salvo en determinadas poblaciones como la finlandesa, se encuentra en una frecuencia muy baja (2%).

- Estos tres tipos se transmiten de forma autosómica recesiva. Del *USH tipo IV*, caracterizado por una herencia ligada al cromosoma X, se conocen muy pocas referencias bibliográficas, lo que hace dudar de su existencia.

Propósito del trabajo

Los pacientes con síndrome de Usher tipo I tienen **dificultad para el equilibrio** debido a la grave afectación de dos de los tres sistemas que intervienen en

el mismo: el *sistema visual* y el *sistema vestibular*.

La afectación del sistema vestibular se produce desde las primeras etapas de la vida, por lo que los pacientes tienen dificultad para sentarse y para mantenerse de pie a la edad que sería habitual en niños normales. Por la misma razón también comienzan a caminar más tarde, y con más torpeza de lo habitual.

Cuando existe una afectación vestibular unilateral, por ejemplo por una enfermedad o por la destrucción quirúrgica del oído interno para tratar un proceso tumoral, el sistema vestibular del otro lado es capaz de suplir al lesionado gracias al fenómeno de compensación del sistema nervioso central (SNC). Para facilitar esta compensación existe una serie de procedimientos basados en la rehabilitación vestibular. Cuando la afectación es bilateral la rehabilitación vestibular es muy difícil de llevar a cabo porque el SNC necesita

estímulos vestibulares para conseguirla.

La visión es otro factor fundamental para conseguir el equilibrio, máxime cuando falla alguno de los otros sistemas. Pero la visión tiene un doble cometido: por un lado facilita el equilibrio al ver cómo se desplaza el organismo respecto al medio ambiente y viceversa y, por otra parte, nos da seguridad al movernos porque vemos los peligros que nos acechan como un obstáculo, escalones, desniveles del terreno, etc. La falta de visión provoca una rigidez corporal y de los miembros con una marcha anómala debido al miedo lógico.

La confluencia del déficit vestibular bilateral y visual conlleva el desequilibrio propio del síndrome de Usher, con alteraciones evidentes, sobre todo en la marcha. En situaciones estáticas sobre superficies estables el equilibrio es aceptable en la mayoría de los casos. El problema surge cuando se trata de mantenerse de pie sobre plataformas inestables (arena, piedras, etc.), subir o bajar escaleras, caminar sobre superficies inestables o variables: arena, montaña, oscuridad, espacios con mucha gente, tráfico, etc.

El propósito de nuestro trabajo es procurar **rehabilitar el equilibrio** de estos pacientes para facilitar su vida cotidiana y, dentro de lo posible, aproximarlos a situaciones que tienen restringidas pero que aumentarían su calidad de vida (acceder a la playa, montaña, juegos, etc.). Algunos de los pacientes podían ir a estos lugares pero como tenían dificultades, lo rechazaban.

Para conseguir tan ambicioso proyecto la única posibilidad

era procurar potenciar el único sistema de equilibrio que, en principio, se mantenía intacto: **el sistema propioceptivo**. Decimos *en principio* porque algún paciente tenía otras lesiones circunstanciales (por accidentes o traumatismos) que podrían comprometerlo en parte.

Potenciando el sistema propioceptivo y afianzando la confianza de los pacientes en sí mismos y en sus posibilidades corporales es como se planteó la rehabilitación del equilibrio en el síndrome de Usher.

Una vez consultada la literatura nacional e internacional no encontramos programas de rehabilitación del equilibrio en el síndrome de Usher, lo cual suponía una dificultad muy importante. En tales circunstancias nosotros diseñamos un programa experimental basado en nuestra experiencia sobre rehabilitación general y sobre la rehabilitación del equilibrio en otros trastornos, y lo hemos ido adecuando a los resultados que obteníamos hasta alcanzar el programa final.

Para recabar información al respecto contactamos con personas cuya profesión se relacionaba con el equilibrio, destacando un alambrista, cuyos consejos fueron muy útiles y se incorporaron al programa global.

Dadas las peculiaridades de estos pacientes, el programa se ha efectuado procurando incluir la *rehabilitación de los trastornos del equilibrio*, la *reeducción de la postura* y la *integración del esquema corporal*, puesto que los tres elementos colaborarían en mejorar el resultado final.

Metodología

Para potenciar el sistema propioceptivo se diseñaron todos los ejercicios que hemos incluido en nuestro programa, considerando tres fases:

1) *Trabajo en centro especializado* para rehabilitación del equilibrio estático y dinámico.

2) *Trabajo al aire libre* para aplicar los logros a situaciones especiales de la vida ordinaria, y

3) *Ejercicios gimnásticos* para potenciar la musculatura,



con doble finalidad: contribuir al equilibrio y aumentar la seguridad del paciente con su cuerpo.

Programa de trabajo en centro especializado

Para llevar a cabo los ejercicios en el centro fue necesario acondicionar un sistema de sujeción del paciente para evitar que llegaran al suelo en caso de caída. Al mismo tiempo, el sistema debía procurar suficiente movilidad para que se pudieran efectuar los ejercicios correctamente. Además, el fisioterapeuta estaba en todo momento a su lado.

1. *Ejercicios para desarrollar la sensibilidad propioceptiva cervical.*

2. *Ejercicios para desarrollar la sensibilidad propioceptiva del tronco.*

3. *Ejercicios para desarrollar la sensibilidad propioceptiva de la cadera.*

4. *Ejercicios para desarrollar la sensibilidad propioceptiva de la articulación tibio-tarsiana: estáticos y dinámicos.*

5. *Ejercicios para desarrollar la sensibilidad exteroceptiva de la planta del pie.*

Todos los ejercicios se realizan primero con ojos abiertos y luego cerrados, aumentando progresivamente el grado de dificultad en función de las peculiaridades de cada caso.

Hay que tener presente que un mismo ejercicio puede actuar desarrollando la sensibilidad de más de una zona.

Programa de trabajo en la playa

El programa de ejercicios diseñados para su realización al

aire libre en la playa es una prolongación de lo realizado en el gimnasio y tiene por finalidad desarrollar las mismas destrezas, aunque añadiendo a su ejecución la dificultad que supone su realización sobre la arena, superficie poco estable en la que este tipo de pacientes se desenvuelve con muchos problemas.

Hemos utilizado plataformas de trabajo diseñadas por nosotros y confeccionadas expresamente para este proyecto.

Programa de trabajo en la montaña

Elegimos una zona que reunía todas las características que precisábamos:

1. Ante todo era necesario que fuera un lugar sin peligro en el caso que hubieran accidentes al realizar alguna prueba.

2. Fácil acceso desde allí a la ciudad y centro sanitario en caso de requerir asistencia de cualquier tipo.

3. Zona de servicios y lugar de esparcimiento.

4. Posibilidad de montar el material necesario para realizar las pruebas previstas.

5. Posibilidad de practicar senderismo.

6. Posibilidad de practicar la marcha sobre suelos con accidentes y de diferente textura.

Para el diseño del programa en la montaña, así como para llevarlo a cabo, colaboraron con nosotros profesionales de actividades deportivas y ocio al aire libre.

Resultados

Consideramos que el calendario de trabajo ha sido adecuado y no ha sufrido modificacio-

nes desde que empezamos. Teniendo en cuenta que los afectados acuden desde distintas poblaciones, que tienen dificultad para los desplazamientos y necesitan ayuda y que algunos trabajan, era necesario procurar un horario conjunto y compatible para todos.

Consideramos que el programa se puede llevar a cabo trabajando dos días a la semana en el Centro del Equilibrio, realizando ejercicios de mantenimiento en su domicilio y dejando las actividades al aire libre para los fines de semana.

El tiempo global de cuatro meses también nos parece acertado, pero pensamos que, además, los afectados requieren un programa de mantenimiento continuo, bajo la supervisión de fisioterapeutas con conocimientos del sistema del equilibrio, para mantener, y aún mejorar, los logros alcanzados.

La evaluación de los ejercicios del programa de rehabilitación del equilibrio a lo largo de las semanas muestra una evolución muy favorable en su conjunto. La valoración de cada prueba se consideró semanalmente de acuerdo al resultado en los dos días de trabajo de cada semana. En total hay 485 valoraciones. La realización de cada prueba se puntuaba de 0 a 4, según el paciente la efectuara sin ninguna dificultad (0) a máxima dificultad (caída: 4).

Además de disponer de gráficas que mostraban la evolución de cada paciente/prueba a lo largo de las semanas, comparamos al final dos parámetros: *nivel de dificultad inicial* (NDI), que es el de la primera semana al inicio del programa, y *nivel de dificultad final* (NDF), que



representaba la dificultad que tenían para efectuar los ejercicios la última semana del programa de rehabilitación. El NDF muestra valores claramente inferiores a los del NDI, indicando el progreso de nuestros pacientes.

Partimos de 134 ejercicios que se realizan sin ninguna dificultad y acabamos en 373, lo que expresa una clara mejoría. El valor medio de NDI es 1,620,76 y el de NDF es 0,360,36. Aplicando el test de Student para series apareadas resulta que los valores finales son sistemáticamente inferiores que los iniciales para todos y cada uno de los pacientes ($t=6,57$; $p<0,0001$).

También efectuamos una encuesta que nos orientaba sobre el resultado final de acuerdo a la valoración subjetiva de cada paciente. Las preguntas debía efectuarlas la intérprete y procurar hacérselas

entender a nuestros pacientes, por lo que debíamos adaptarnos a sus conceptos y conocimientos del lenguaje. No podían incluir conceptos muy abstractos y necesitábamos apoyarnos en ejemplos. Somos conscientes de que éste no es el método más correcto para conseguir una valoración rigurosa de la encuesta, pero era la única forma de llevarla a cabo y estábamos muy interesados en realizarla, para cono-

cer su opinión y contrastarla con los resultados que nosotros estábamos obteniendo.

A las tres preguntas relacionadas con el grado de satisfacción todos contestaron estar satisfechos con haber participado en el programa de rehabilitación, su intención de volver a participar si se presentara de nuevo la ocasión, y la conveniencia de que se les facilitara un programa de mantenimiento.

Su opinión sobre la situación previa al programa respecto a su situación una vez finalizado el mismo reflejaba que todos se encontraban mejor físicamente (lo que es lógico porque se incluían ejercicios de mantenimiento físico), que tenían más autonomía para su vida ordinaria (lo cual en algunos casos significaba salir a puntos más distantes de su casa o a sitios más concurridos o de acceso más difícil) y que se desenvolvían mejor en la playa

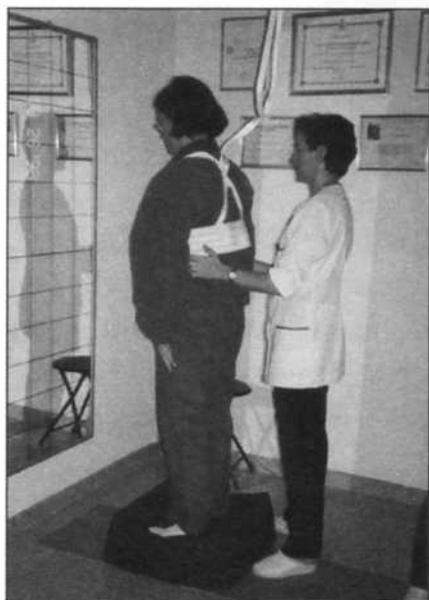
y la montaña (en algún caso antes no eran capaces de ir a la playa).

Un último dato a destacar, y queremos subrayarlo, es que indicaron que también se encontraban mejor psicológicamente. Esto lo atribuimos a dos factores: por un lado, a que la mejoría del equilibrio y la mejoría física influía en su situación psicológica; pero otro factor que consideramos importante es que se vieron incluidos en un programa preparado y estudiado exclusivamente para ellos, con profesionales con los que mantenían una relación, además de profesional, de comprensión e ilusión en el trabajo que estaban efectuando.

Conclusiones

En el síndrome de Usher tipo I coinciden tres problemas muy importantes para el organismo y, sobre todo, para la relación de la persona con su entorno y con el mundo: *ceguera, sordera y alteración del equilibrio*. Los tres aparecen a edades tempranas, lo que agrava más aún la situación de los afectados.

Hasta el momento, la pérdida de visión no tiene posibilidad de tratamiento; la pérdida de audición tampoco la tiene, aunque se ha abierto una esperanza (aún por demostrar) con los implantes cocleares; y el problema del equilibrio en estos casos tampoco se ha abordado hasta la actualidad (según nuestros conocimientos). Nuestro propósito ha sido elaborar un programa para la rehabilitación del equilibrio de los pacientes con síndrome de Usher tipo I, basándonos en un equipo multidisciplinar que incluía médicos



especialistas en otorrinolaringología con experiencia en alteraciones del equilibrio, fisioterapeutas con experiencia en rehabilitación de trastornos del equilibrio y fisioterapeutas con experiencia en pacientes con Síndrome de Usher.

Para llevarlo a cabo ha sido necesaria la participación de intérpretes para sordo-ciegos, y

han colaborado artistas del trapecio y especialistas en actividades al aire libre que nos han ayudado en la confección y programación de ejercicios.

El programa está basado en perfeccionar el único sistema que les queda indemne para el mantenimiento del equilibrio, el sistema propioceptivo y exteroceptivo, y procurar que pueda suplir, en la medida de lo posible, los dos sistemas deficitarios: visual y vestibular. Para ello hemos desarrollado toda una serie de ejercicios que se han llevado a cabo a lo largo de cuatro meses, contemplando ejercicios en un centro especializado en las alteraciones del equilibrio y actividades al aire libre. Con ello perseguíamos dos objetivos: mejorar la vida habitual de estas personas e intentar facilitarles el acceso a situaciones más complejas para el equilibrio como son la playa y la montaña.

La evaluación de los resultados se ha efectuado de acuerdo a una encuesta a los participantes, a una prueba de craneocorpografía y, sobre todo, por un sistema de puntuación continuada de cada ejercicio. El análisis de los resultados muestra una clara mejoría en todos los pacientes, con algunas variaciones que dependen del esfuerzo de cada persona y de la situación previa.

Con todo ello consideramos que el resultado ha sido satisfactorio, pero que requiere un programa de mantenimiento para mantener lo conseguido y mejorarlo en lo posible.

Es posible que este esfuerzo sirva para tratar otros problemas del equilibrio al margen de este síndrome y que se puedan aplicar los resultados para procurar aliviar a personas con otras enfermedades.

Herminio Pérez-Garrigues
VALENCIA

RP-ES-list: lista de correo sobre RP en español

Bienvenido/a a la lista de correo *RP-ES-list*, la lista sobre retinosis pigmentaria y otras enfermedades afines en español.

RP-ES-list está abierta a todos los asuntos de interés para las personas que de una u otra forma están afectadas o relacionadas con las enfermedades degenerativas de la retina: retinosis pigmentaria, síndrome de Usher, degeneración macular, Stargardt y otras similares.

Por supuesto, está abierta a la discusión de todos los aspectos propios de la vida cotidiana y pretende ser un punto de encuentro que nos ayude a todos/as a superar día a día nuestras dificultades.

No hay que olvidarse de los aspectos relacionados con la investigación más actual. No pretende ser una lista de discusión científica, pero sí se agradecen las colaboraciones de personas duchos en la materia.

Para suscribirse a *RP-ES-list* hay que enviar un mensaje de correo electrónico a

rp-es-list-request@retinosis.org, con la palabra *subscribe* en la línea del asunto.

Para más información visita la página:
<http://www.retinosis.org/rpeslist.htm>

Discromatopsias congénitas y adquiridas

El Prof. Dr. Carlos Pastor Jimeno es el Director del Instituto de Oftalmo-Biología Aplicada de Valladolid y catedrático en la Universidad de la misma capital castellano-leonesa. A continuación reproducimos, con autorización expresa del autor y editor, su artículo publicado en la *Gaceta Óptica*, nº 330, septiembre de 1999, por lo novedoso de su temática y la relación que tiene con los problemas que nos afectan a los pacientes de enfermedades hereditarias de la retina.

Introducción

Las anomalías en la percepción del color han suscitado poco interés, tanto por parte de los ópticos-optometristas como de los oftalmólogos. Salvo algunas ideas muy básicas, el desconocimiento es casi total, lo que se traduce en el reducido número de situaciones en las que se aplican los tests desarrollados para su análisis.

Es cierto que la percepción del color es algo subjetivo, aprendido, educable y, desgraciadamente, poco conocido, a pesar de lo cual el color declarado por varios observadores acerca de un objetivo no varía mucho de un observador a otro.

El color depende de diversos parámetros tales como la banda de longitudes de onda que proviene de un objeto, las longitudes de onda de otros objetos que estén en el campo visual o las que el observador miraba antes de observar el objeto. Pero además depende de las propiedades de los fotorrecep-

tores y de las conexiones de estas células con otras del sistema nervioso, ya que se trata de una sensación.

Pues bien, a pesar de todo, las anomalías de la visión de los colores son más frecuentes de lo que la mayoría de la población supone, y las adquiridas son la expresión de enfermedades de la retina, del nervio óptico, de intoxicaciones, etc., y suelen presentarse en las fases más iniciales de la enfermedad, por lo que su conocimiento puede permitir orientar a más de un paciente de forma muy eficaz.

Los cinco parámetros más importantes para determinar el funcionamiento de la retina sensorial son: la agudeza visual, el campo visual, la electroretinografía, la adaptación a la oscuridad y la visión de colores.

Bases de la visión del color

La visión del color en los humanos se basa en la existen-

cia de tres tipos de conos diferentes. Los fotorreceptores responden a la luminosidad y a las variaciones de la longitud de onda y lo hacen, como todas las neuronas, variando la frecuencia de sus descargas eléctricas.

Para poder discriminar el color, es decir, las variaciones en las longitudes de onda, hace falta fotorreceptores capaces de responder de forma específica a esas longitudes independientemente de los cambios en la luminosidad. En teoría, cuantos más fotorreceptores con sensibilidades espectrales existiesen, mayor sería la capacidad de discriminar, pero a lo largo de la evolución se ha visto que son suficientes tres tipos de fotorreceptores específicos para cubrir un amplio espectro de posibilidades. Así pues, en los humanos, la visión del color se basa en la existencia de tres pigmentos (proteínas), cada uno de los cuales es capaz de absorber un rango de longitudes de onda

con un pico máximo de absorción en el medio del rango.

Estos picos son de 552 ó 557 nanómetros (rojo), 530 nm (verde) y 426 nm (azul). Estos pigmentos se encuentran en los conos, es decir, en fotorreceptores que son funcionantes en condiciones de gran luminosidad (fotópicas).

Los bastones, que funcionan en condiciones escotópicas, contienen rodopsina, pigmento que tiene su máximo de absorción en 500 nm.

El espectro de absorción de los tres pigmentos para el color es suficientemente amplio como para cubrir completamente el espectro de luz visible.

¿Cómo se detectan los problemas en la visión del color?

Existen algunos procedimientos muy complicados basados en técnicas espectrales, pero los más frecuentemente utilizados son los siguientes, que se encuentran al alcance de cualquiera:

1. **El test de Farnsworth-Munsell**, sobre todo el de 1000 matices (hue). Constituidos por fichas coloreadas con saturación y luminosidad constantes y que sólo difieren por la tonalidad. Existen tres tests, uno con 15 fichas, otro con 28 y el denominado de 100m, aunque en realidad tiene 85.

2. **Las láminas isocromáticas**, de las que las más conocidas son las de Stilling, las de Ishihara, el test sueco de Boström y el americano H-R-R (Hardly-Rand-Ritter). Se trata de láminas con signos diversos cuyo tono y el del fondo sobre el que se observan están situados en la misma línea de confusión. Indican el tipo de déficit pero no permiten establecer su gravedad.

3. **El anomaloscopio de Nagel**. Es una especie de telescopio con un disco iluminado dividido en dos mitades. Una se ilumina por una bombilla de sodio (amarillo) y la otra mitad por una mezcla de las luces de litio (rojo) y de talio (verde). El paciente debe igualar los colores y las anomalías se detectan estudiando las proporciones empleadas para hacerlo.

Además, hay otros procedimientos que han quedado obsoletos, tales como el test de la linterna (como la de Green) o las lanas de Holmgren.

Patología de la visión del color

Las anomalías en la visión del color pueden ser congénitas o adquiridas. Las más conocidas son las congénitas.

Anomalías congénitas

Las personas con una visión del color normal se conocen como tricromatas, y tienen los tres pigmentos. Aquéllos en los que falta uno de los pigmentos se denominan dicromatas, y en

aquéllos en los que existen los tres pigmentos, pero uno de ellos presenta un espectro de absorción alterado, se denominan tricromatas anómalos. Los defectos más frecuentes se refieren a la ausencia del pigmento rojo (protánopes) y al pigmento verde (deuteránopes). Los defectos en el pigmento azul (tritánopes) son más raros.

Aproximadamente el 8% de los varones y el 0,5% de las mujeres tienen alguna alteración de los colores rojo-verde, y las tres cuartas partes son tricromatas anómalos.

Los deficiarios en el pigmento verde (tricromatas deuteranómalos) son cinco veces más frecuentes que los deficiarios en el rojo (tricromatas protanómalos).

Existe por último un grupo de personas en quienes falta tanto el pigmento rojo como el verde, son muy raros y se denominan acromatas o monocromatas de conos azules. Estas personas viven en un mundo monocromo, ya que aunque poseen los dos tipos de fotorreceptores, conos y bastones, la rodopsina (el pigmento de los bastones) y el pigmento azul son activos en distintos ambientes espectrales.

Las anomalías del rojo y el verde parecen transmitirse ligadas al cromosoma X, mientras que los del azul lo hacen de forma autosómica dominante.

Los últimos estudios genéticos confirman que los genes de los pigmentos rojo y verde, que han sido aislados y secuenciados, están ubicados en el cromosoma X y se están realizando considerables esfuerzos para establecer las secuencias de los aminoácidos y las consecuencias de sus alteraciones.

Anomalías adquiridas

Son los trastornos de la visión del color secundarios a una enfermedad ocular o sistémica. Tienen algunas características que permiten diferenciarlas de las congénitas: si son secundarias a una causa ocular son monolaterales o fuertemente asimétricas. Suelen acompañarse de otras alteraciones funcionales y empeoran o mejoran con la afección causal.

Son complejas cuando con los tests como el de Farnsworth se obtienen trazados irregulares, al contrario de los trastornos congénitos. Son muy accesibles a los cambios de luz, diámetro pupilar, tamaño del test, etc. Suelen clasificarse de la siguiente manera:

- *Cromatopsia*. Con este término se define un síntoma que consiste en percibir los objetos de un color determinado, que obviamente no existe. Dicho de otra manera, los sujetos ven coloreadas las superficies que los normales ven blancas. Una de las formas más frecuentes es la *eritropsia*, es decir, la percepción "en rojo". Ocurre en mayor o menor medida tras la cirugía de la catarata, o cuando existen hemorragias intraocula-

res. Pero también están descritas en afecciones retinianas y las secundarias a intoxicaciones sistémicas como las producidas por monóxido de carbono, setas; digital, santonina, etc. La *cianopsia* es la visión "en azul" y está descrita en intoxicaciones por alcohol, anfetamias, digital, anticonceptivos orales, ouabaína y ácido nalidíxico, entre otras sustancias, y, recientemente, en la *viagra*.

La *xanotopsia* es la visión "en amarillo" y se ha relacionado con la ingesta de acetaminofeno, amobarbital, nitrito de amilo, aspirina, dióxido de carbono, cloranfenicol, clorotiazida, clorpromacina, vitamina A, mariguana, salicilato sódico, tiopental, sulfamidas y un largo etc.

Además, se han descrito alteraciones en las que se ve "verde" (*cloropsia*), "violeta" (*iantinopsia*), "marrón" y "blanco".

- *Agnosis cromáticas*. Muy raras por lesiones en el lóbulo occipital.

Las discromatopsias adquiridas propiamente dichas. Suelen clasificarse en función de su eje de confusión en:

- Discromatopsias de eje rojo-verde
- Discromatopsias de eje azul-amarillo.
- Discromatopsias sin eje aparente o acromatopsias.

Las de eje azul-amarillo aparecen en los casos de patología retiniana periférica, como la retinopatía diabética, la retino-

sis pigmentaria, la miopía patológica, las oclusiones vasculares retinianas, etc.

Las del eje rojo-verde aparecen en lesiones de la mácula o en lesiones de la vía óptica. En la mayoría de las afecciones degenerativas de la mácula, ya sean juveniles o en la DMAE, en las neuritis ópticas, etc. es el tipo característico de discromatopsia.

No obstante, existen algunas excepciones que conviene conocer. La más importante es el glaucoma, donde a pesar de estar lesionadas las células ganglionares y el nervio óptico, se aprecia una discromatopsia azul-amarillo.

Merece la pena recalcar que en las neuritis ópticas, sobre todo las secundarias a la ingesta de sustancias o fármacos, se produce de forma muy precoz una discromatopsia del eje rojo-verde, que puede preceder a la disminución de la agudeza visual. Así, por ejemplo, en la neuritis tabáquica, en la secundaria a cloranfenicol, a la producida por antidepresivos como los IMAO, las secundarias a intoxicaciones por plomo, sulfuro de carbono, hidrocarburos clorados, etc.

También hay que recordar que los fármacos administrados por vía sistémica pueden afectar a la retina (generalmente a la mácula) o al nervio óptico, y que producirán las correspondientes discromatopsias.

José C. Pastor
VALLADOLID

Novedades en ayudas para baja visión

La óptico-optometrista y psicóloga de la visión Avelina Hernández, de la firma Novovisión (Madrid), ya ha colaborado en varias ocasiones con nuestra publicación. En esta ocasión, *ex-profeso* para *Visión*, nos comenta las últimas novedades en el mercado de las ayudas a la baja visión, y lo hace basándose en sus conocimientos como profesional, sin ánimo de publicitar la empresa para la que trabaja que, por otra parte, es una de las que patrocinan habitualmente la revista.

El nuevo año 2000 nos ha traído algunas novedades dentro de las ayudas para baja visión. Estas ayudas, que se estaban gestando en los últimos años, están ya comercializadas en nuestro país y ofrecen nuevas alternativas a las personas con deficiencias visuales.

En esta exposición, voy a comentarlas para que sean conocidas por el mayor número de posibles usuarios pues, si bien no son la solución perfecta, sí las debemos de ver como nuevas alternativas.

Con el sistema VES-AF, de la firma Ocutech, mi objetivo es informar de un nuevo sistema telescópico, uno de los más ligeros que existen en el mercado (comparándolo con otros sistemas binoculares) y con grandes prestaciones y posibilidades.

Con los nuevos cristales Corning, se ofrecen gamas de coloración cuya única ventaja añadida sobre los ya conocidos anteriormente es, según mi criterio, su coloración más convencional (tonos marrones), con lo que Corning ha pretendido llegar a un mayor número de usuarios que rechazaban los anteriores por sus tonos anaranjados.

Sistema telescópico de Ocutech

El uso de telescopios dentro del campo de la baja visión, es una práctica habitual desde hace ya bastantes años, basados en el sistema galileo o kepleriano. Pero si bien unos nos ofrecían un buen campo de visión pero eran pesados, los otros que eran más ligeros nos reducían el campo visual.

A finales de 1990 se presenta en Nashville, Tennessee, el denominado *Vision Enhancing System* (VES). Un telescopio de poco peso y con buen campo. Este sistema montado en la parte superior de la montura sufrió varias modificaciones hasta pasar a tener una pequeña batería, que le permite ser autoenfocable; con este sistema mejorado llegamos a lo que ahora conocemos como el *sistema VES-AF*, el primer sistema telescópico bióptico autoenfo-

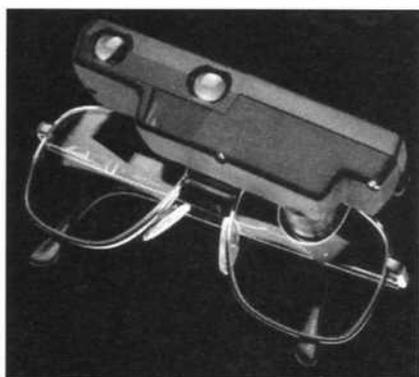
cable, diseñado para personas con discapacidad visual.

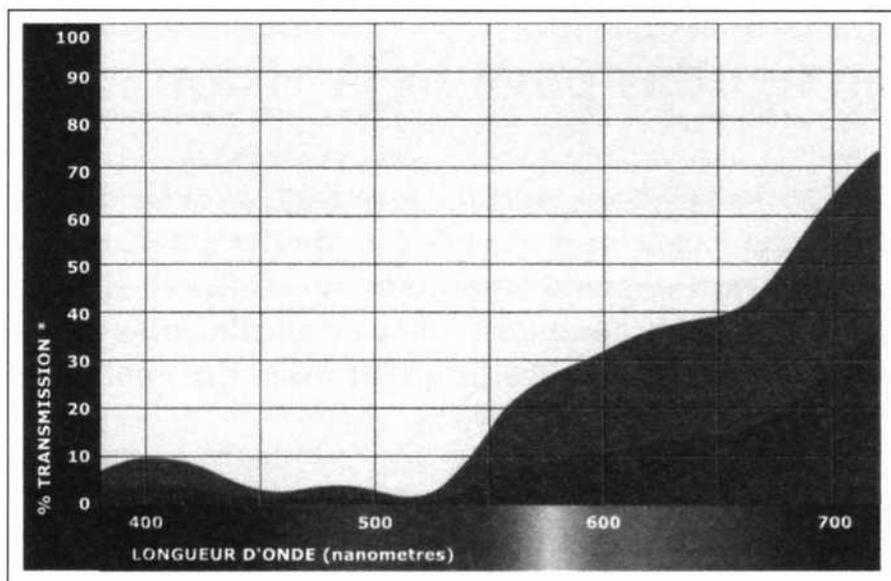
- ¿Qué es?

El *sistema VES-AF* es el primer telescopio autofocus diseñado especialmente para aquellas personas que presentan una discapacidad visual. Con una muy buena calidad óptica, nos permite ver objetos a distintas distancias, desde unos 35 cm hasta unos 4 ó 5 metros. Enfocando las imágenes de una forma continua, podemos utilizar la visión intermedia, tan importante para muchas actividades de nuestra vida. Es muy ligero y va adaptado en la zona superior de la montura, permitiendo llevar en la gafa la prescripción necesaria del paciente, ya sea de lejos, cerca o ambas.

- Porque, ¿qué es importante?

El uso de telescopios de lejos obliga al usuario a realizar continuas adaptaciones de una distancia a otra, lo cual requiere cierta destreza. Como consecuencia de esto, es frecuente que nuestros pacientes nos comenten la dificultad de uso que les representa utilizar telescopios convencionales. Los estudiantes tienen dificultades para enfocar a la pizarra, al pro-





fesor y a su mesa en un tiempo corto; cuando trabajamos con el ordenador, pasar la vista desde el monitor al teclado y volver sobre el texto que estamos trabajando puede ser muy estresante. Esta diversidad de tareas implica el estar continuamente enfocando a distintas distancias, teniendo las manos ocupadas y con el tiempo necesario para pasar de una situación a otra.

El sistema VES-AF, con la incorporación de su sistema autofocus, nos evita la tarea de enfocar porque, mediante este sistema, el telescopio enfoca a las distintas distancias a las que estamos trabajando gracias a su pequeña batería de aproximadamente 12 horas de duración y nos deja las manos libres. Esto, que puede parecer tan raro, no lo es si pensamos en las cámaras fotográficas que seguramente habremos utilizado la mayoría de las personas que estamos leyendo estas notas, que mediante su sistema de autoenfoco nos permiten fotografiar de forma nítida un objeto, independientemente de la distancia; es el sistema que lleva la cámara, con el "motorcito" que

oímos, el que realiza estas funciones.

El sistema VES-AF es importante porque, a diferencia de los telescopios clásicos, nos permite enfocar a distintas distancias, en un tiempo corto y dejando las manos libres, obteniendo mayor confort y eficacia que, al fin de cuentas, es lo que pretendemos.

- ¿Para quién está recomendado su uso?

Antes de su introducción en el mercado, se han realizado estudios clínicos en cuatro centros independientes de baja visión con el fin de evaluar la eficacia de este telescopio. No nos vamos a detener en este aspecto, pero sí conviene mencionar que se ha comparado con los telescopios convencionales, encontrando datos de mayor aceptación y satisfacción con el nuevo sistema telescópico; la distribución por edades fue la siguiente:

- De 0 a 15 años.- Poco satisfechos
- De 16 a 30 años.- Bastante satisfechos
- De 31 a 45 años.- Satisfechos

- De 46 a 60 años.- Nada satisfechos
- De 61 a 75 años.- Muy satisfechos
- De 76 a 90 años.- Satisfechos
- Mayores de 91 años.- Nada satisfechos

Con respecto a la patología, en principio es útil para pacientes con degeneraciones maculares, retinopatía diabética, atrofia óptica, enfermedad de Stargardt y en otras discapacidades visuales, pero independientemente de la patología que se padezca, va a depender del resto visual que se tenga y del uso que se haga de ese resto visual. Así que, como en cualquier ayuda visual, es el paciente quien debe probarlo y evaluar si se adapta a sus necesidades.

- ¿Cómo funciona este sistema?

Su sistema presenta cierta complejidad, que voy a intentar simplificar y esbozar ligeramente.

El VES-AF utiliza un sistema computerizado que busca rangos infrarrojos. Este sistema emite una onda infrarroja que es reflejada hacia un detector, un mecanismo óptico, y la posición reflejada determina la distancia del punto de enfoque.

El autofocus determina la distancia asignándole una zona focal y el motor es el encargado de mover las lentes.

Como usuarios, lo que es más importante conocer es que este sistema se adapta en la zona superior de la montura, con lo que el paciente puede llevar en su gafa la prescripción que usa frecuentemente; como va adaptado en la zona superior, no

tiene problemas de desorientarse espacialmente, su enfoque continuo va desde unos 35 cm aproximadamente hasta el infinito (4 ó 5 metros) y es muy ligero (su peso es de 70 gramos).

Nuevos filtros Corning

La importancia de una buena y adecuada protección de los ojos frente a las radiaciones luminosas es bien conocida por todos nosotros y desde hace años se está investigando en este campo. Numerosos estudios han demostrado que la luz azul (de gran energía), que domina el espectro luminoso, es el principal factor de deslumbramiento y de la escasa percepción de los contrastes.

La evolución de las células por diversas causas, ya sea debido al envejecimiento o a ciertas patologías, hace frecuentemente

que los ojos sean hipersensibles. Estos factores aumentan la difusión de la luz en el ojo, provocando una visión borrosa, el deslumbramiento y la pérdida de contraste, que sumados a una necesidad de adaptación prolongada y fuerte fotofobia, son las principales causas de reducción de la agudeza visual en baja visión.

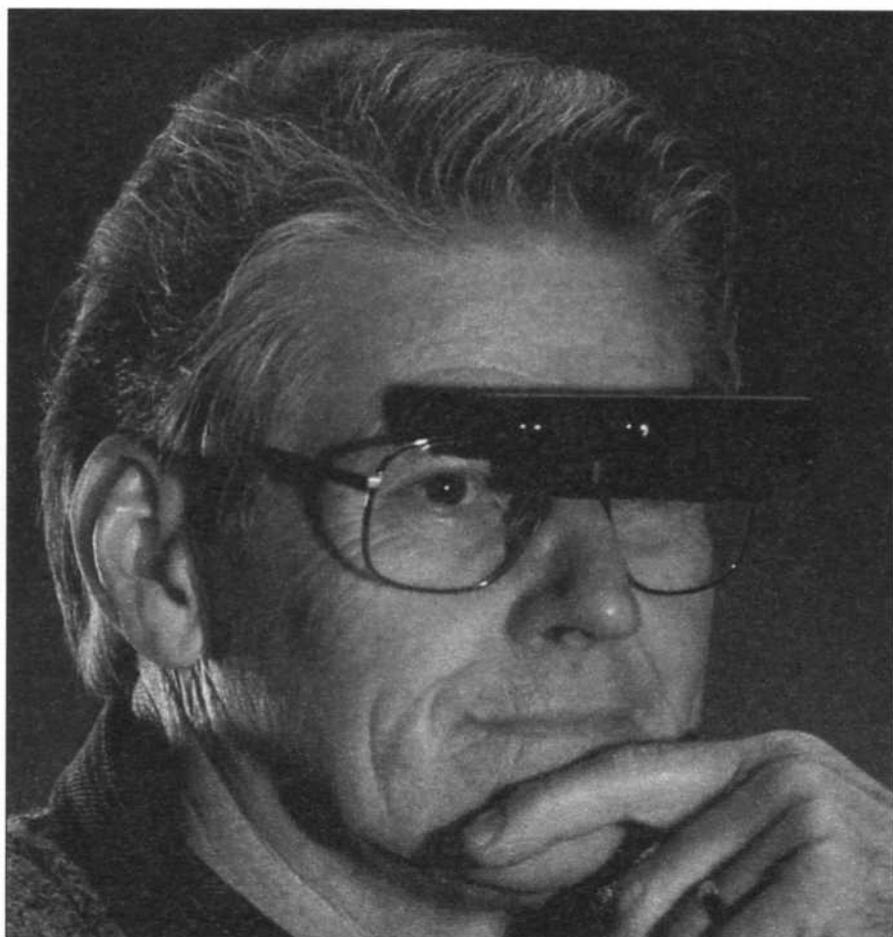
Hace ya algunos años, la casa Corning creó una gama de cristales que ofrecían una solución a los problemas anteriormente mencionados, los CPF, con distintas intensidades, pero si en el ámbito técnico la calidad de estos cristales es incuestionable y la gran mayoría de los pacientes manifiesta su mejoría, en el aspecto estético no son muy aceptados por su coloración anaranjada/rojiza, a la que no estamos muy acostumbrados. Con el fin de paliar de alguna manera

esta desventaja, Corning ha lanzado en el mercado español una nueva gama de cristales más estéticos por su tonalidad marrón, que ha denominado *Glarecutter* y *CPF 550-XD*.

La nueva lente *Glarecutter* ofrece un 99% de absorción de UVA y un 100% de UVB, muy recomendable para las personas que prefieren una mínima distorsión de color y que, por su tonalidad más marrón, se convierte en una lente más estética, muy similar en apariencia a las lentes de sol marrón que existen en la actualidad en el mercado. Esta lente presenta un 18% de transmisión en fase clara y un 6% en su fase oscura, pues no olvidemos que, como cualquier lente Corning, éstas cambian de intensidad en función de la distinta intensidad de la luz.

Por tener una menor transmisión de luz en la fase clara, comparativamente con el *CPF 511* (44%) o el *CPF 527* (325%), no hace su uso muy recomendable en interiores. Esta nueva lente *Glarecutter* viene a ser una alternativa más a ofrecer a nuestros pacientes, junto con la *CPF 511* y *CPF 527*.

La lente *CPF550-XD*, está especialmente diseñada para pacientes con una alta sensibilidad a la luz. Su transmisión en fase oscura es muy similar, un 4%, a la de su hermana gemela *CPF 550*, que presenta un 5%, lo que la hace fácilmente sustituible por ser más estética, no tan "rojiza", produciéndose una menor distorsión de los colores y evitando las tonalidades rojas que imprimía la antigua lente y que tan molesto resultaba.



Avelina Hernández
MADRID

Celebrados dos Congresos Internacionales

En el segundo semestre de 1999 se han celebrado dos Congresos Internacionales de los que debemos hacernos eco en estas páginas por su relación con el entorno de los afectados por enfermedades hereditarias de la retina. Los traemos a esta sección de la Revista por hacer un énfasis especial en los aspectos de rehabilitación y psicológico, más que en la investigación de las causas y soluciones científicas de nuestras patologías.

VI Conferencia Internacional sobre Baja Visión - Visión-99

La VI Conferencia Internacional sobre Baja Visión - Visión 99, foro trienal de gran prestigio mundial, ha tenido lugar en 1999 en la ciudad de Nueva York (EE.UU.), del 12 al 16 de julio.

La organización de esta edición ha corrido a cargo de la institución *Lighthouse International*, en colaboración con la *International Society for Low Vision Research and Rehabilitation* (SLRR) y la *Unión Mundial de Ciegos*. Con una asistencia de más de 1.800 personas, de 80 países diferentes, se han superado todas las previsiones iniciales.

Lighthouse International es una institución que desde 1905 presta servicios de rehabilitación visual y en educación de personas ciegas y deficientes visuales. Se trata de una organización sin ánimo de lucro que se sustenta económicamente con dona-

ciones particulares, de fundaciones y corporaciones.

En la sesión plenaria de inauguración, el profesor Thylefors repasó la situación mundial de la ceguera y la deficiencia visual: "según la OMS, 110 millones de personas padecen baja visión y otros 38 millones son ciegos. La previsión indica que estas cifras pueden duplicarse para el año 2020". El Prof. Thylefors hizo un llamamiento para que los países desarrollados tomen conciencia de la necesidad de intervenir en los países en vías de desarrollo, a través de programas de prevención e intervención, ya que muchas de las enfermedades que producen la deficiencia visual en el tercer mundo están erradicadas en la sociedad occidental.

Las sesiones concurrentes incluían un gran número de temas, tales como:

- Diagnóstico y tratamiento de la baja visión.
- Educación y rehabilitación.

- Familia e intervención en niños.

- Lectura y baja visión.
- Baja visión, servicios y nuevas tecnologías.
- Movilidad y adaptaciones del entorno.
- Edad y deficiencia visual.

- Aspectos psicosociales. Aunque no tenemos información sobre lo acontecido en cada una de las salas, en general podemos decir que se presentaron múltiples experiencias llevadas a cabo desde los diferentes ámbitos. Por otro lado, durante una jornada entera se realizaron talleres específicos sobre las siguientes áreas:

- Evaluación de baja visión en niños.
- Evaluación de baja visión en adultos.
- Prescripción de telescopios. Nivel básico y avanzado.
- Ayudas ópticas básicas y avanzadas.
- Autonomía personal en las personas ancianas.

Entre las intervenciones de ponentes españoles, cabe destacar la de D. Ángel Barañano, óptico-optometrista del CERBVO, de la ONCE, que presentó un trabajo de seguimiento a personas que han realizado la rehabilitación visual. Recalcó la importancia que tiene el seguimiento, por un lado porque es la única forma de comprobar los efectos de la rehabilitación, y, por otro, porque permite adecuar las ayudas ópticas a los cambios de visión y a las nuevas necesidades.

Lo más destacado de esta Conferencia ha sido, sin duda alguna, su relevancia para los profesionales de la baja visión, pues cada vez son más los participantes que acuden representando a un gran número de países. Por otra parte, hemos llegado a algunas conclusiones generales que pensamos es importante tener en cuenta:

- En la rehabilitación de la baja visión, cada vez adquiere más relevancia la modificación de las claves ambientales: iluminación, supresión de barreras arquitectónicas, señalización contrastada, etc. En este sentido, se presentaron un gran número de comunicaciones que planteaban la necesidad, no sólo de rehabilitar a la persona con baja visión, sino también al entorno.

- En *Visión-96* (Madrid, 1996), tuvimos la oportuni-

dad de ver la tecnología electrónica que vislumbraba el futuro de las ayudas para personas con baja visión. Este tipo de ayudas no parece haber tenido el éxito previsto entre los usuarios, ya que el coste es muy elevado y no responde a las necesidades reales. En este sentido, se observa que los fabricantes han optado por seguir mejorando los sistemas ópticos tradicionales: lupas, telescopios, microscopios, lupas-televisión, etc.

El Servicio de Documentación del Centro Bibliográfico y Cultural de la ONCE dispone del libro de resúmenes de las ponencias presentadas, así como los nombres y direcciones de todos los participantes. El libro de actas estará disponible, en inglés, a partir de la primavera del año 2000.

M^a Ángeles Matey
BARCELONA

XII Conferencia Mundial de la DBI

Durante la semana del 20 al 25 del pasado julio tuvo lugar en Estoril (Portugal) la celebración de la *XII Conferencia Mundial de la DBI*.

La DBI es el órgano que se encarga de la coordinación de proyectos y estudios encaminados a mejorar la calidad de vida de la población sordociega a nivel internacional. No olvidemos que algunos afectados del

síndrome de Usher pertenecen a ese colectivo por su doble discapacidad sensorial.

En esta Conferencia se desarrollaron tanto reuniones plenarias como grupos de trabajo sobre diversos temas que afectan a la población adulta e infantil, siempre bajo el lema de "Las relaciones sociales".

Algunos de los temas tratados fueron:

- Las relaciones entre personas sordociegas, sus familias y los profesionales.

- Adultos sordociegos congénitos.

- Sordoceguera adquirida.

- Grupo de estudio y grupo de trabajo sobre el síndrome de Usher.

Además de temas relacionados con el ámbito educativo, el mundo laboral, la sexualidad...

Un aspecto destacable de dicha Conferencia es la puesta en marcha por parte de los profesionales implicados de **redes de trabajo** acerca de algunos de estos temas.

Se extrajeron conclusiones que apuntan hacia una mayor agilidad en la transmisión de la información, así como aumentar el grado de implicación de los gobiernos y entidades públicas.

Se os informará en el momento de la publicación de las actas para aquellos que deseéis consultarlas.

Actividad asociativa

Como es costumbre en esta publicación, a continuación recogemos las actividades más relevantes llevadas a cabo en las distintas Asociaciones Autonómicas de Afectados de RP. Hemos de dejar claro que sólo aparecen noticias de aquellas Asociaciones que nos las han facilitado, así que, como siempre, aparecen por orden alfabético del nombre de la Comunidad Autónoma.

ARAGON

Desde nuestra Asociación pasamos a exponer las actividades que hemos realizado en los últimos meses:

- El pasado día 28 de noviembre, el oftalmólogo Dr. Corcóstegui, Director del Instituto de Microcirugía Ocular de Barcelona, y el Dr. Miguel Carballo, genetista del Hospital de Tarrasa, impartieron la conferencia "Avances en retina para el siglo XXI", con gran afluencia de público.

- El pasado día 29 de marzo, y con un período de duración de un mes, organizamos unos talleres de baja visión, para facilitar las actividades en la vida cotidiana en los afectados de retinosis pigmentaria.

- Finalmente, el pasado día 11 de diciembre, hemos celebrado nuestra *Cena Benéfica Anual*.

CASTILLA-LA MANCHA

El pasado 25 de septiembre, la investigadora Dra. Concepción Vilela ofreció una charla en el salón de actos de Caja Castilla-La Mancha, de Albacete, organizada por la Asociación de Afectados de RP de esta Comunidad. En dicha charla, la doctora explicó los diferentes aspectos de esta enfermedad, de



su actualización y su investigación. La Dra. Vilela afirmó que su interés personal en este tema es muy grande, ya que lleva diez años con proyectos de investigación nacionales y forma parte de la Junta Directiva de la Asociación de Afectados de RP de Valencia y del Comité Científico y Médico Asesor Español e Internacional.

La investigadora afirmó que "estamos ante una enfermedad minoritaria, pues en Albacete hay algo más de 60 afectados, lo cual tiene un gran inconveniente: no somos rentables, no somos interesantes para los grandes laboratorios".

Por otro lado, el pasado día 6 de noviembre, hemos celebrado la III Convivencia Regional de Afectados por Retinosis Pigmentaria de Castilla-La Mancha. En esta ocasión, el acto se ha llevado a cabo en el Hotel Santa Cecilia, de Ciudad Real, y su punto culminante fue

la rueda de prensa ofrecida por el Dr. Zouhair Halaoui.

CASTILLA Y LEÓN

El día 12 de junio de 1999 se celebró la

Asamblea General de socios (entre los puntos del orden del día destacaba la renovación de cargos en la Junta Directiva), acto aprovechado para invitar al Dr. José Carlos Pastor (catedrático de la Universidad de Valladolid y Director del Instituto de Oftalmo-Biología Aplicada - IOBA). El Dr. Pastor nos hizo una exposición de lo que es el IOBA y sus fines; seguidamente habló sobre el mecenazgo de la investigación médica y, a continuación, la Dra. Rosa Coco (oftalmóloga del IOBA) nos habló sobre la problemática de la retinosis pigmentaria en España y de las líneas de investigación que se están realizando, tanto en España como en el extranjero.

La conclusión del coloquio es que las asociaciones tenemos que colaborar y caminar con los investigadores. Una vez termi-

nado el acto, se realizó una comida de convivencia entre todos los asistentes.

El día 2 de noviembre de 1999, volvimos a reabrir la *Unidad de Control y Seguimiento* para los asociados afectados de retinosis pigmentaria en Castilla y León. Después de varias negociaciones entre el Director Provincial del INSALUD, D. Carlos Fernández, y el Gerente del Hospital Río Ortega, D. Fernando M. Uribe, sobre las formas y exploraciones que se van a realizar, de acuerdo con el responsable de dicha unidad, el Dr. Alonso de la Fuente, se ha elaborado un protocolo a seguir para nuestros asociados. La Junta Directiva se encarga de contactar con los afectados que quieran pasar la revisión para darles fecha y hora de consulta, acompañando y ayudando a éstos para facilitar mejor el acceso al hospital.

CATALUÑA

Los pasados días 24-26 de septiembre, coincidiendo con las fiestas patronales de la ciudad de Barcelona, "Festividad

de Nuestra Señora de la Merced", la Asociación de Afectados de RP de Cataluña dispuso en el recinto de la IV Muestra de Asociaciones "Mercè-99", situada en la céntrica Plaza de Cataluña, de un stand para la divulgación, información y asesoramiento de nuestra enfermedad.

En la misma fueron distribuidos numerosos trípticos y boletines, tanto de la Asociación como de FUNDALUCE.

Durante su transcurso fue visitada por un gran número de socios y público en general, así como por diversos líderes políticos, entre ellos el Excmo. Sr. Alcalde de Barcelona, D. Joan Clos, los cuales tuvieron la oportunidad de probarse las gafas simuladoras mediante las que se observa la visión de los afectados por RP en sus diferentes estadios.

EUSKADI

Cena Anual - 1 de octubre de 1999

Como ya es costumbre de la Asociación de Euskadi, el pasado 1 de octubre celebró una

Cena Anual a la que asistieron 234 comensales. El acto fue aprovechado para hacer entrega del alfiler de oro del Fondo Vasco de Investigación de la RP a Dña. Gloria Urtiaga Unda, por su apoyo y trabajo ante la opinión pública y la Administración para la consecución de ayudas a la investigación.

En la Mesa de Presidencia se sentaron, entre otras personalidades, el Lehendakari Ardanza, Dña. Gloria Urtiaga, Dña. Anabela Domínguez (esposa del Excmo. Alcalde de Bilbao), D. Luis Alba (Asesor del Departamento de Asuntos Sociales de la Diputación de Vizcaya) y Dña. M^a Isabel Sánchez (Concejala de Salud). También asistieron diversos artistas, políticos, diseñadores de moda, salones de peluquería y belleza, asociaciones de mujeres, representantes de Metro-Bilbao y asociaciones de empresarios, UNICEF, fibrosis quística...

La Cena se celebró en el Palacio Euskalduna (Bilbao) y al finalizar se realizó una rifa con 98 regalos, destacando un viaje a Túnez para 2 personas, de una semana en régimen de media pensión, donado por Juliá Tours.

Premiada la investigación sobre la RP en Euskadi

La Junta de Gobierno de la Academia de Ciencias Médicas de Bilbao y el Consejo de Redacción de Gaceta Médica de Bilbao, a fecha 2 de noviembre de 1999, acordaron conceder el **Premio Banco Bilbao-Vizcaya** al trabajo original "Estudios genéticos (clínicos, citogénicos y moleculares) en pacientes con retinosis pigmentaria residentes en Euskadi", de los Dres. Tejada, Álvarez, Reig, Carballo,



Aróstegui, Martín, Onaindía y Molina, publicado en el nº 4, octubre-diciembre de 1997, de la revista *Gaceta Médica* de Bilbao. La fecha de entrega del citado premio fue el día 8 de noviembre, lunes, en la Junta General de la Academia, y se celebró en el salón de actos del Colegio Oficial de Médicos de Vizcaya.

Un artículo similar al ahora premiado fue también recogido en su día por nuestra revista, nº 12, noviembre de 1997.

EXTREMADURA

Contar con una *Unidad de Control y Seguimiento* sigue siendo uno de los objetivos prioritarios de la Asociación de Afectados de RP de Extremadura (ARPEX). Así quedó de manifiesto el pasado 6 de noviembre, fecha en que se celebró la Asamblea General de ARPEX, acto al que asistieron el oftalmólogo D. José Chacón y la psicóloga Dña. Joaquina García-Rubio, ambos como invitados.

Otro proyecto en el que ya se viene trabajando en Extremadura es la terapia psicológica de grupo para afectados y familiares. La idea consiste en poner en marcha tres grupos terapéuticos (en Badajoz, Mérida y Cáceres, respectivamente) con el fin de cubrir lo mejor posible la amplia geografía regional y facilitar al máximo el traslado de los interesados.

Para llevar a la práctica estos dos proyectos, ARPEX cuenta con la colaboración de la Consejería de Bienestar Social del Gobierno Autónomo y el apoyo desinteresado de los profesionales antes mencionados.

La reunión de Asamblea General fue seguida de un *almuerzo de convivencia* en el que todos, afectados, familiares y profesionales, pudieron intercambiar sus diferentes experiencias y puntos de vista con relación a la RP.

MADRID

Muchos socios de la Asociación de Afectados de RP de Madrid, e incluso algunos miembros de su Junta Directiva, opinan que el trabajo que desde esta Asociación se dedica a temas federativos impide llevar a cabo muchas actividades de ámbito regional que el capital humano de la entidad podría permitir. Aun así, la Asociación de Madrid está presente, incluso a nivel organizativo, en un buen número de actividades relacionadas con la RP.

La Asociación de Madrid ha estado presente

La última semana de julio, cuando la mayoría de los socios estaban de vacaciones, tres directivos de la Asociación, con Gregorio Beltrán, su Presidente, a la cabeza, participaron en el Curso sobre Degeneraciones Retinianas organizado por la Universidad de Verano de El Escorial. Entre otros ponentes, los Dres. Vidal Sanz (Universidad de Murcia), Fernández (Universidad de Alicante), García Sánchez (Universidad Complutense de Madrid), García Barreno (Hospital Gregorio Marañón, de Madrid) y Navea (Hospital La Fe, de Valencia), moderados por el Dr. Cortés (Instituto Oftálmico de Madrid) en su calidad de Director del Curso,

aportaron sus experiencias y ofrecieron a los cursillistas una visión realista del presente y el futuro de la investigación en este tipo de enfermedades.

Aunque la noticia ya fue recogida en el anterior número de esta publicación, queremos ahora dejar constancia de que la Asociación de Madrid estuvo presente, a primeros de julio, en la entrega del Premio Nacional de Investigación APMIB al Grupo Multicéntrico de Investigación de la RP en España, liderado por la Dra. Ayuso. El acto tuvo lugar en el Salón de Actos del Consejo Superior de Investigaciones Científicas, fue de una gran solemnidad y resultó altamente emotivo para todos los asistentes, especialmente los afectados de RP.

Directivos de la Asociación se han desplazado a Ávila y Albacete para estar presentes en actividades organizadas por las respectivas Asociaciones de Afectados de Castilla y León y Castilla-La Mancha.

Nuestra forma de colaborar con la investigación

La Asociación de Madrid colabora con la investigación directamente, participando en proyectos de investigación como afectados, e indirectamente, recaudando dinero para subvencionar luego actividades relacionadas con la investigación.

Este año, la Asociación de Madrid también ha vendido Lotería de Navidad. Con la ayuda de un buen número de colaboradores, en esta ocasión se han vendido 3.615.000 ptas. y, como no ha salido premiado, sólo se ha podido recaudar para

ayuda a la investigación el 20% de recargo legal: 723.000 ptas.

El 21 de noviembre celebramos la ya tradicional Jornada de Convivencia. Sin ánimo de competir con nadie, ésta es la actividad que concita un mayor número de asistentes relacionados con la RP de toda España, con un total esta vez de 312 comensales. Nuestra Rifa ha contado con 125 regalos o lotes de regalos, destacando 3 viajes a Galicia de 1 semana en pensión completa, donados por Unijoven, y otro a Palma de Mallorca, de Halcón Viajes; un aparato de TV-color de 21" con teletexto estéreo, de PRYCA, un lote de productos cosméticos, productos de diseño, cuadros, etc. Las 500.000 pesetas recaudadas en esta Rifa también se dedicarán a la investigación de las enfermedades hereditarias de la retina.

Por otra parte, socios afectados de la Asociación de Madrid hemos colaborado activamente en dos proyectos de investigación: uno de la Dra. Ana M^a Rueda para el diagnóstico objetivo de lentes filtrantes y otro de un grupo del Centro de Optometría Internacional (COI) sobre los problemas óptico-optométricos de los afectados de RP.

Divulgación en todos los sentidos

En 1999, hemos distribuido información a nuestros socios a través de 6 Hojas Informativas. La asignatura pendiente en este campo es el formato de la Hoja, su diseño y la calidad de los contenidos, todo lo cual esperamos mejorar en el año 2000.

En febrero participamos como ponentes en el Curso sobre Iniciación a la

Oftalmología, organizado por el Instituto Ramón Castroviejo de Investigación Oftalmológica. Se trata de un curso dirigido por el Prof. Dr. García Sánchez, dirigido a alumnos MIR de segundo curso.

También ofrecimos una charla divulgativa en la Escuela Universitaria de Óptica de Madrid, invitados por la profesora Dra. Rueda a primeros de Mayo.

Servicios a los socios

La Asociación ha firmado un Convenio de Colaboración con la empresa REPSOL para que nuestros socios puedan disponer gratuitamente de la tarjeta SOL-RED.

Como servicios directos a los asociados, en 1999 hemos puesto en marcha la asesoría jurídica y hemos continuado las terapias psicológicas de grupo.

José Abascal, 29
Tlf: 91 441 12 65
28003 MADRID

P^o Extremadura, 99
Tlf: 91 464 10 12
28011 MADRID

Passeig de la Bonanova, 109-111
Tlf: 93 204 76 07
08017 BARCELONA

Av. José Mesa y López.25
Ofi.104 Tlf: 928247726
35006 Las Palmas de G.C.

10%
DESCUENTO
AUDÍFONOS

15%
DESCUENTO
LENTES DE CONTACTO

20%
DESCUENTO
LIQUIDOS, LUPAS
LENTES CORNING CPF

50%
DESCUENTO
MONTURAS

**FEDERÓPTICOS
BARAÑANO**

ESPECIALISTAS EN BAJA VISIÓN Y AUDIOPRÓTESIS

PROMOCION VALIDA PARA MONTURA SEGUN MUESTRA. NO ACUMULABLE A OTRAS OFERTAS

Punto y final

Estimados/as lectores/as:

Me he reservado esta última página para despedirme de todos Vdes. como Director de Visión. Ha sido para mí una satisfacción y un honor estar cinco años al frente de la Redacción de la revista informativa de la FAARPEE, pero ahora es mi turno de dar paso atrás y dejar que otros sigan adelante con renovados bríos.

En febrero de 1995 asumí el reto que me planteó la Asamblea General de la Federación (Concha Miguel era entonces su Presidenta) para continuar la labor de Tomás Ripa, fundador y primer Director de la Revista; en 1996, Vicenta Gallart fue elegida Presidenta de la Federación y yo me adherí a su equipo de trabajo, renovando en los sucesivos años mi compromiso.

Durante este tiempo, en total hemos sacado adelante nueve números, del 8 al 16 (ambos inclusive), mejorando de manera palpable el resultado del esfuerzo con cada uno de ellos. Sin ánimo de vanagloria, no lo he debido hacer tan mal cuando la Real Academia de Medicina nos concedió el Premio "José García Sicilia" a la mejor revista de divulgación científica en 1997, pero sin duda hay gustos para todos.

Pensando que en la Asamblea General de febrero de 1999 se iba a elegir una nueva Junta Directiva, que probablemente traería nuevas ideas y desearía contar con sus propios colaboradores, a finales de 1998 puse mi cargo a disposición de la Federación, renuncia que no era irrevocable pero que se basaba en la sospecha fundada de que mi trabajo no es del agrado de algunos dirigentes asociativos.

Joan Claramunt, actual Presidente de la Federación, ha insistido mucho en que siga adelante. El pasado mes de marzo, al no haber encontrado aún sustituto, llegamos al acuerdo de hacer los dos números correspondientes a 1999, comprometiéndonos todos a replantearnos nuestras respectivas posturas. Lamentablemente me veo obligado a mantener mi decisión de dejar esta responsabilidad, que termina con la distribución del número 16.

Dejo expresamente la puerta abierta al diálogo con los futuros responsables de FAARPEE, pues, con todo, me da mucha pena abandonar un trabajo tan bonito como éste; pero soy consciente de que va a ser muy difícil que lleguemos a ningún acuerdo, principalmente por motivos de personalidad.

Al igual que he hecho siempre, esta vez también quiero atenerme al sistema democrático interno de la Federación y de las distintas asociaciones y les invito a que, si están de acuerdo con la línea editorial de la revista en los últimos tiempos, se lo hagan saber a los miembros de su Asociación Autonómica para que ellos lo transmitan por los cauces establecidos a la Federación.

No me resta más que darles las gracias a todas aquellas personas que han colaborado conmigo a lo largo de estos cinco años, y a Vdes., estimados amigos, por su paciencia y amabilidad hacia el equipo que he coordinado al frente de la Revista. Quedo finalmente a su disposición, como siempre lo he estado, para cualquier cosa que esté en mi mano, aunque sólo sea por el mero hecho de vivir en Madrid.

¡Gracias y hasta siempre!

Luis Palacios

DIRECTORIO DE LA FEDERACIÓN DE ASOCIACIONES DE AFECTADOS DE R.P. DEL ESTADO ESPAÑOL - F.A.A.R.P.E.E.



FEDERACIÓN DE ASOCIACIONES
C/ Montera, 24 - 2º H 1
28013 - MADRID
Telf. 91 532 07 07 Fax. 91 521 60 84
Presidente: Joan Claramunt Pedreny



ASOCIACIÓN DE ANDALUCÍA
C/ Resolana, 30 - (Edif. ONCE)
41009 - SEVILLA - Telf. 954 90 16 16 - Ext. 442
Fax: 954 90 03 32
Presidente: Francico Martín Garrudo



ASOCIACIÓN DE ARAGÓN
Pº de Echegaray y Caballero, 76
Edif. ONCE - 50003- ZARAGOZA
Telf. 976 28 24 77 - Ext:249 - Fax. 976 28 38 87
Presidente: Ángel Tierra Añoro



ASOCIACIÓN ASTURIANA
DE RETINOSIS PIGMENTARIA

Hospital Central de Asturias
Julián Clavería S/N
Tfno.: (98) 5 10 61 00 - Ext.36508
33006 Oviedo - Asturias



ASOCIACIÓN DE CANTABRIA
C/ Los Caños, 5 - 1º Izq.
39001 - SANTANDER
Tel.: 942 23 25 89
Presidente: Ignacio Pérez Prieto



ASOCIACIÓN DE CASTILLA- LA MANCHA
C/ Doctor García Reyes, 7-3ªA
02002- ALBACETE
TEL.: 967 52 43 62 - FAX.:967 52 38 62
Presidente: Antonio Gómez Ibáñez



ASOCIACIÓN DE CASTILLA-LEÓN
C/ Dos de Mayo, 16
47004 - VALLADOLID
Telf. 983 39 40 88 - Fax. 983 30 57 26
Presidente: Félix Román Barcenilla



ASOCIACIÓN DE CATALUÑA
C/ Calabria, 66 - Desp. 5 - (Edif. ONCE)
08015 - BARCELONA
Telf. 93 325 92 00 - Ext:258 - Fax. 93 424 91 44
Presidente: Joan Claramunt Pedreny



ASOCIACIÓN DE EUSKADI
C/ Iturribide, 26 - Ent - Dpto. 6º
48006 - BILBAO
Telf. 94 415 64 76 - Fax. 94 416 76 08
Presidenta: Begoña Gómez la Fuente



ASOCIACIÓN DE EXTREMADURA
Edificio O.N.C.E. C/ Luis Braille, 10
06800 - MÉRIDA (Badajoz)
Telf. 924 31 12 36 - Fax. 924 31 13 08
Presidente: Purificación Zambrano Gómez



A.G.A.R.P.
ASOCIACION DE GALICIA DE AFECTADOS DE
RETINOSIS PIGMENTARIA

ASOCIACIÓN DE GALICIA
C/ Torreiro, 30 - 1º - Local 5
15008 - LA CORUÑA
Telf. 981 20 47 55 - Fax. 981 22 56 83
Presidente: Fausto Torío García



ASOCIACION
DE
AFECTADOS
DE
LA COMUNIDAD CANARIA
Avda. Primero de Mayo, 10
Teléfono: (928) 36 71 88
35002 - Las Palmas de Gran Canaria

ASOCIACIÓN CANARIAS
Avda. Primero de Mayo, 10 - (Edif. ONCE)
35002 - LAS PALMAS DE GRAN CANARIA
Telf. 928 36 71 88 - Fax. 928 36 49 18
Presidente: Germán López Fuentes



ASOCIACIÓN DE MADRID
C/ Montera, 24 - 2º H 1
28013 - MADRID
Telf. y Fax. 91 521 60 84
Presidente: Gregorio Beltrán Cortés



ASOCIACIÓN DE MURCIA
C/ Juan Fernández, 28 - 8º A
30204 - CARTAGENA (Murcia)
Telf. 968 52 62 10
Presidente: Luis Berrocal Balanza



ASOCIACIÓN DE NAVARRA
C/ Arlar, 3
31002 - PAMPLONA
Telf. 948 20 63 11 - Fax. 948 20 63 12
Presidente: José María Casado Aguilera



ASOCIACIÓN DE VALENCIA
C/ Gran Vía Ramón y Cajal, 12 (Edif. ONCE)
46007 - VALENCIA
Telf. 96 380 02 11 - Fax. 96 380 03 11
Presidente: Joaquín Selva Roca de Tagoares