

Retinosis pigmentaria en baja visión

Retinitis pigmentosa in low vision

Dra. Marilyn Linares Guerra, Dr. Eduardo A. Ramos Gómez, Dra. Susana Rodríguez Maso, Dra. Annelise Rosello Leyva, Lic. Yulianela Lázaro Izquierdo, Dra. Rosabel Cuellar Alvarez

Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Objetivo: Valorar el comportamiento oftalmológico de la retinosis pigmentaria en la consulta de baja visión del Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer" en el año 2010.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo, transversal de 27 pacientes con retinosis pigmentaria y baja visión. Se analizaron variables como: edad, sexo, examen oftalmológico que incluyó agudeza visual mejor corregida y campo visual. Se clasificaron los pacientes de acuerdo con el estadio clínico, debut de la enfermedad, ayudas ópticas y no ópticas más utilizadas. Los resultados fueron expresados en números de casos y valor porcentual. Se utilizó el estadígrafo χ^2 para el análisis y se aceptó como error tipo I una P menor o igual a 0,05.

Resultados: Se observó que 85 % de los pacientes se encontraban en el intervalo de 15 a 45 años de edad. Predominó el estadio I y el debut precoz. La ayuda óptica más utilizada fue el microscopio, y no ópticas, la iluminación y los filtros.

Conclusión: No existió relación en nuestro estudio entre la forma de debut de la enfermedad con el estadio clínico de los pacientes presumiblemente por el diagnóstico precoz de la enfermedad y el tratamiento oportuno. La rehabilitación visual fue aceptada en todos los casos estudiados.

Palabras clave: Retinosis, ayudas ópticas y no ópticas, rehabilitación.

ABSTRACT

Objective: To evaluate the behavior of Retinitis Pigmentosa in low vision service at "Ramón Pando Ferrer" Cuban Institute of Ophthalmology

Methods: A cross sectional study of 27 patients with retinitis pigmentosa and low vision was undertaken. The analyzed variables included age, sex, eye examination that included best-corrected visual acuity and visual field. Patients were classified according to clinical stage and disease onset and most used optical and non optical devices. The results were expressed in numbers of cases and percentages. The χ^2 statistic was used for the analysis of results. And Type I error was accepted as $p= 0,05$

Results: It was observed that 85 % of patients were in the 15 to 45 age group; the stage I and early onset predominated, the most widely used optical devices was the microscope, and the non-optical ones were lighting and filters.

Conclusions: There was no relationship in our study between the onset of the disease and the clinical stage of patients, presumably due to early disease diagnosis and timely treatment. Visual rehabilitation was accepted in all studied cases.

Key words: Retinitis, optical and non optical devices, rehabilitation.

INTRODUCCIÓN

La atención a la baja visión constituye un reto sanitario global, la cifra de personas afectadas, según la Organización Mundial de la Salud asciende a 150 millones de personas. Esta discapacidad visual, crea una afectación severa en las relaciones del individuo con el medio, en lo físico, psíquico y social. Constituye para el paciente y sus familiares un evento inesperado que lo limita en sus actividades diarias.^{1,2}

La retinosis pigmentaria (RP) es una de las principales causas de baja visión y ceguera en el mundo. Es una enfermedad heredodegenerativa de la retina, de carácter crónico, progresiva, bilateral y simétrica, que conomita en múltiples ocasiones con la consanguinidad. Esta enfermedad puede aparecer como una entidad aislada o formando parte de un síndrome, por lo que una vez que se haga el diagnóstico es necesario definir si es una RP asociada o no. entonces se aplica un tratamiento correcto o un consejo genético adecuado y oportuno.³⁻⁵

En nuestro país existe un protocolo de clasificación aprobado desde 1993 para pacientes afectados de RP. El objetivo es definir estadios evolutivos y pronósticos. Esta clasificación se basa en: la genética, clínica, si es típica o atípica, asociada o no a otras enfermedades, el debut de la enfermedad (precoz, juvenil, tardío) y en los diferentes estadios clínicos (I, II, III, IV) según agudeza y campo visual.^{6,7}

Dentro de sus principales síntomas y el motivo principal de consulta es la mala visión nocturna (nictalopia), tropezar con objetos sobre todo donde existen bajos niveles de iluminación y en muchos casos fofobia.^{8,9} Además de los cambios que se producen en la retina, se pueden asociar otras anomalías oculares como miopía, catarata, queratocono, opacidades del vítreo, drusas y oftalmoplejía.⁸

Desde el año 1990 en Cuba comenzó el desarrollo del programa nacional de Retinosis Pigmentaria. Este con una terapéutica combinada, integra medicamentos

vasodilatadores, vitaminas, tratamiento quirúrgico, electroestimulación, ozonoterapia; y muy importantes programas para la pesquisa y rehabilitación de esta enfermedad.⁹

Recientemente *Eberhart Zrenner*, Instituto Oftalmológico de Tuebingen (Alemania) en colaboración con la compañía Retina Implant AG, dio a conocer los resultados de los primeros ensayos en pacientes con RP que han demostrado la eficacia de un pequeño microchip. El dispositivo, que se implanta en la mácula, consiste en 1 500 electrodos, ellos son los encargados de suplir la función de conos y bastones y transmitir la información captada al cerebro mediante un sistema de impulsos eléctricos. Los autores consideran que su trabajo es una prueba de concepto de que el sistema de electrodos puede ser de utilidad en pacientes con Retinosis. Aunque aún habrá que seguir trabajando, advierten, que no todos los pacientes con esta patología serían candidatos al implante.^{10,11}

A pesar de los avances tecnológicos en el campo de la Oftalmología sigue siendo la rehabilitación, un proceder muy importante en pacientes con baja visión. Independientemente de la patología ocular, pero siempre teniendo en cuenta las necesidades de cada individuo. La rehabilitación consiste en un conjunto de procesos encaminados a obtener el máximo aprovechamiento visual de un paciente portador de baja visión con la utilización óptima de las ayudas prescritas.¹²

Si sumamos las limitaciones de la RP, la necesidad de seguimiento y atención más especializada, está demás explicar la importancia de conocer las características y el pronóstico visual de esta enfermedad. Por esto nos propusimos con la presente investigación valorar el comportamiento oftalmológico de la retinosis pigmentaria en la consulta de baja visión del Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer", en el año 2010.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo de corte transversal. La muestra quedó constituida por 27 pacientes con RP en sus diferentes formas de presentación, con agudeza visual mejor corregida menor o igual a 0,3 en su mejor ojo y/o campo visual menor o igual a 20° en su mejor ojo que acudieron por primera vez a la consulta de baja visión. Se excluyeron los pacientes con otras enfermedades retinianas y aquellos en los cuales coincidía la retinosis pigmentaria con ceguera.

Se analizaron las siguientes variables: edad, sexo, exploración de la agudeza visual central con optotipos de Feinbloom para la distancia de 3 m y de Zeiss para la distancia de 25 cm y campo visual con perimetría cinética (Octopus, Haag-Streit AG, Koeniz, Switzerland). Los pacientes fueron clasificados por estadios clínicos (I, II, III y IV), edad de comienzo de la enfermedad en debut precoz (antes de los 10 años), juvenil (entre los 10 y 20 años), y tardío (después de los 21 años);⁷ además las ayudas ópticas y no ópticas más utilizadas.

Se confeccionó una base de datos con la información de las historias clínicas. Todas las variables fueron expresadas en números de casos y valor porcentual. Para la medición de asociación se utilizó el estadígrafo X^2 y se aceptó como error de tipo I una p menor o igual a 0,05.

Por el diseño del estudio, no se realizaron procedimientos experimentales con los pacientes. Además, no se recogió información personal. Los datos recolectados

proviene de las bases de datos de las historias clínicas. Se respetó la confidencialidad de la información obtenida.

RESULTADOS

En la distribución de los pacientes según edad y sexo, la mayoría de los casos estuvieron incluidos en los grupos de edades de 15 a 30 y de 31 a 45 años, para un 85 % del total que conformaron la muestra estudiada (tabla 1). La enfermedad se presentó en mayor proporción en el sexo masculino (52,0 %) con respecto al sexo femenino (48,0 %).

Tabla 1. Distribución según grupos etarios y sexo

Sexo	Edad											
	0 - 14		15 - 30		31 - 45		46 - 60		61 y más		Total	
	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%
Masculino	0	0	6	22	6	22	1	4	1	4	14	52
Femenino	0	0	5	19	6	22	2	7	0	0	13	48
Total	0	0	11	41	12	44	3	11	1	4	27	100

El comportamiento de la agudeza y del campo visual se aprecia en la tabla 2. El 55,6 % de los pacientes alcanzaban agudeza visual mejor corregida entre 0,3 y 0,1. En relación con el campo visual el 48,0 % de los casos presentaron reducción entre 10 y 20° y el 33,0 % entre 5 y 10 grados.

Tabla 2. Pacientes con retinosis pigmentaria según rango de agudeza y campo visual

Campo visual	Agudeza visual							
	0,3 - 0,1		0,09 - 0,05		0,04 - 0,01		Total	
	No	%	No	%	No	%	No	%
Reducción concéntrica	0	0	1	3,7	1	3,7	2	7
Menos de 5°	0	0	1	3,7	1	3,7	2	7
5 - 10°	4	14,8	4	14,8	1	3,7	9	33
10 - 20°	10	37,1	3	11,1	0	0	13	48
más de 20°	1	3,7	0	0	0	0	1	4
Total	15	55,6	9	33,3	3	11,1	27	100

En la tabla 3 se observa la distribución frecuencial de los pacientes, atendiendo a la forma de debut y al estadio de la RP. Resulta llamativo, la alta cantidad de casos (18, 66,6 %) que presentaron un debut precoz y los escasos que se encontraban en el estadio IV (1, 3,7 %).

La ayuda óptica más utilizada en la rehabilitación visual fue el microscopio para un 63 %, seguido por las lupas manuales. Las no ópticas más aceptadas fueron la iluminación y los filtros en un 100 % (tabla 4 y tabla 5).

Tabla 3. Distribución frecuencial de los pacientes atendiendo a la forma de debut y al estadio clínico de la retinosis pigmentaria

Forma de debut	Estadio clínico				Total
	I	II	III	IV	
Precoz	8	5	4	1	18
Juvenil	3	2	1	0	6
Tardío	2	1	0	0	3
Total	13	8	5	1	27

$\chi^2 = 1,286.$

Tabla 4. Distribución de pacientes según ayudas ópticas prescritas

Ayuda óptica prescrita	No	%
Telescopios invertidos	2	7
Microscopios	17	63
Lupas manuales	11	41
Lupas de apoyo	2	7
Total	27	100

Tabla 5. Distribución de pacientes según ayudas no ópticas prescritas

Ayudas no ópticas	No	%
Iluminación	27	100
Filtros	27	100
Tiposcopios	10	37
Macrotipos	2	7
Atriles	21	78
Total	27	100

DISCUSIÓN

Resulta evidente que solo el 15 % de los pacientes fueron diagnosticados después de los 46 años, y la ausencia antes de los 15 años de edad. Registros de la literatura señalan que la mayor frecuencia encontrada de retinosis pigmentaria es en las edades comprendidas entre 15 y 45 años, lo cual coincide con nuestro estudio. Estos autores refieren un decrecimiento de la sensibilidad retiniana en la medida en que avanza la edad, que esta disminución es lineal a lo largo de los

años, por lo que es a partir de la segunda década de la vida cuando se hace evidente la enfermedad.^{4,5}

En la distribución por sexo nuestro estudio no coincidió con algunos reportes donde existió una mayor proporción de hombre afectados que mujeres.¹³ En estos estudios las tasas estandarizadas por sexo indican una prevalencia de 4 hombres y de 2,5 mujeres por 10 000 habitantes enfermos.¹³ Sin embargo, según la propuesta de la Organización Mundial de la Salud, estas tasas alcanzan $2,5 \times 10\ 000$ en los hombres y $1,9 \times 10\ 000$ en las mujeres. Esto pone de manifiesto la existencia de un diferencial de morbilidad y prevalencia por sexo que no llega a alcanzar la significación estadística. Estos datos sí coinciden y demuestran que el sexo no es un elemento que predispone a adquirir la enfermedad.⁷⁻⁹

El rango de agudeza visual, coincidió con otros autores que han realizado estudios similares.^{14,15} Generalmente en estadios iniciales de la enfermedad la agudeza visual se mantiene preservada, aun cuando ya existen cambios oftalmoscópicos en las regiones foveales. Esto explica el comportamiento de la agudeza visual en los pacientes estudiados. Se plantea que ocurre por la desestructuración del mosaico retinal en el polo posterior, por distanciamiento entre las células fotorreceptoras o la irregularidad en su distribución, por la muerte de las mismas a causa del proceso degenerativo.¹⁶

El estudio del campo visual constituye una prueba diagnóstica de gran importancia en esta patología. Este reflejará la progresión evolutiva y unido a la fundoscopia puede llegar casi a confirmar un diagnóstico presuntivo de la retinosis sin la realización de las pruebas electroretinográficas.¹⁶

Para este estudio se siguió un criterio de clasificación por estadios según lo recomendado por el doctor *Peláez*, donde se hace una valoración integral del paciente teniendo en cuenta los resultados de la agudeza y campo visual, más el examen oftalmológico.⁷ El mayor número de casos presentaban una forma de debut precoz y a su vez se ubicaban en los estadios I y II de la enfermedad, nuestros datos no respaldan el planteamiento de la posible asociación entre las variables formas de debut y estadio clínico de la enfermedad. Estas dos variables no mostraron estar asociadas, coincidiendo con algunos estudios.⁶⁻⁹ Se presume que esto se deba a que en nuestro país, gracias al sistema de salud establecido, se ha insistido en el diagnóstico precoz de esta enfermedad facilitando un tratamiento oportuno en estadios iniciales. También ha jugado un papel fundamental la aplicación de las diferentes alternativas terapéuticas y técnicas quirúrgicas que han ayudado a detener el curso de la enfermedad en muchos pacientes.⁶⁻⁹

Las ayudas ópticas indicadas estuvieron relacionadas con las motivaciones de los pacientes y el rango de agudeza visual. El microscopio y las lupas manuales lograron la mayor indicación. La iluminación directa mejoró considerablemente el rendimiento en la lectura, por lo que fue aceptada por todos al igual que los filtros proporcionando mejoría a la fotofobia y al deslumbramiento. Un gran porcentaje de pacientes utilizó los atriles como ayuda para el control de la postura. En todos estos pacientes que correspondieron con una incapacidad visual adquirida, se aprovechó su experiencia, habilidad y entrenamientos previos.

Determinado por nuestra política de salud, el diagnóstico precoz de la enfermedad y el establecimiento de tratamiento precoz, no existió relación entre la forma de debut de la enfermedad con el estadio clínico de los pacientes. Se deben enviar a todos los pacientes con diagnóstico de retinosis pigmentaria a servicios de baja visión para recibir tratamiento rehabilitador que responda a sus necesidades individuales. De esta manera se mejoraría la calidad de vida de estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Thylefors B. El cuidado de la baja visión, como estrategia para prevenir la ceguera. En: Martínez Henajeros A. Conferencia Internacional de Baja Visión. Madrid: ONCE; 1997.
2. Vila López JM. Apuntes sobre rehabilitación visual. España: ONCE; 1994.
3. Faye E. Clinical Low Vision. New York: Litter Brow; 1998.
4. Silver J, Gilbert CE, Spoerer P, Foster A. Low vision in east African blind school. Br J Ophthalmol. 1995[citado may 2010];79(9):814-20. Disponible en: <http://bjo.bmj.com/content/79/9/814.full.pdf>
5. Vaughan DG, Asbury P, Taylor R, Roldan E. Oftalmología general. 16 ed. New York: Mc Graw Hill; 2004.
6. Foster A, Resnikoff S. The impacto of VISION 2020 on global blindness. Eye. 2005 [citado may 2010];19:1133-5. Disponible en: <http://www.nature.com/eye/journal/v19/n10/pdf/6701973a.pdf>
7. Peláez O. Experiencia cubana Retinosis Pigmentaria. La Habana: Editorial Científico-Técnica; 1997.
8. Resnikoff S, Pascolini D, Etya'ale D, Kocur I, Pararajasegaram R, Pokharel GP, et al. Global data on visual impairment in the year 2002 .Bull World Health Organ. 2004;82(11):844-51. Disponible en: <http://www.who.int/bulletin/volumes/82/11/en/844.pdf>
9. Herrera Mora M. Retinosis Pigmentaria. La Habana: Editorial Científico Técnica; 1997.
10. Zrennerl E, Brartz-Schmidr KU, Benav H, Besch D, Bruckmann A, Gabel V, et al. Subretinal electronic chips allow blind patients to read letters and combine them to words. Proc R Soc B. 2010 Nov [citado may 2010];3. Disponible en: <http://rspb.royalsocietypublishing.org/content/early/2010/11/01/rspb.2010.1747.full.pdf+html>
11. Info-Natura.com [Internet]. La nueva prótesis de la retina Argus II para ciegos ha sido aprobada en Europa. 2011 [citado Mar 2011]. Disponible en: <http://www.info-natura.com/blog/2011/03/11/la-nueva-protesis-de-la-retina-argus-ii-para-ciegos-ha-sido-aprobada-en-europa/>
12. Backman O. Rendimiento en la lectura en pacientes ancianos con deficiencia visual después de la rehabilitación. Stockholm Institute of Education. Suecia. Conferencia Internacional de Baja Visión. Madrid: ONCE; 2007.
13. Cano M. Perspectiva de Prevención de Ceguera para el futuro. Salud Ocular Comunitaria Revista. 2006 [citado may 2010];1(2). Disponible en: http://www.revistasaludocular.org/diciembre_2006/journal/01_01.html
14. Valverde Pérez D. La Retinosis pigmentaria en España: estudio clínico y genético [Internet]. Madrid: Organización Nacional de Ciegos Españoles, Dirección

de Autonomía Personal y Bienestar Social; 2001 [citado dic 2010]. Disponible en: <http://www.once.es/serviciosSociales/index.cfm?navega=detalle&idobjeto=106&idtipo=1>

15. González E, Herrera A. Cataratas congénitas y baja visión. Gaceta Óptica. 1996. [citado abr 2009];(293). Disponible en: <http://europa.sim.ucm.es/compludoc/AA?articuloId=228942&donde=castellano&zfr=0>

16. González Domínguez-Palacios, M. Correlación entre agudezas visuales de lejos y cerca en pacientes de baja visión. Gaceta Óptica. 2006 Sept [citado May 2010];407. Disponible en: http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/optometria/correlacion_entre_la_agudezas_visuales_de_lejos_y_de_cerca_en_pacientes_de_baja_vision.pdf

Recibido: 23 de abril de 2011.

Aprobado: 14 de mayo de 2011.

Dra. *Marilyn Linares Guerra*. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". Ave. 76 No. 3104 entre 31 y 41 Marianao. La Habana, Cuba. Correo electrónico: mlinaresg@infomed.sld.cu