

## **SUMARIO:**

- *Breves: "Comer a ciegas"* ..... 2
- *Breves: "Un chip contra la ceguera"* ..... 2
- Últimos avances en la investigación sobre enfermedades neurodegenerativas de la retina ..... 3
- Células madre hematopoyéticas alteran la angiogénesis en la retina.... 9
- Las células madre podrían curar enfermedades oculares ..... 11
- Viaje hacia la visión..... 12
- Nuevas terapias: Transplante de las células retinianas embrionarias .. 14
- El Dr. Aguirre prueba una terapia en perros, para frenar la retinosis. 15
- *Breves: ¿Qué es la retina artificial?*..... 22
- Ojos biónicos ..... 23
- FUNDALUCE adjudica sus ayudas de investigación 2002 ..... 26
- Del bastón al GPS..... 27
- Soluciones desde la Óptica para los afectados de retinosis pigmentaria (RP) ..... 28
- Antes dependíamos del Braille..... 30
- El Parlamento aprueba la Ley Jubilación Gradual y Flexible ..... 31
- Todos los autobuses urbanos tendrán que ser accesibles ..... 32
- "Se hablo de..." ..... 33

## COMER A CIEGAS

BREVES: "EL SEMANAL DE DIARIO VASCO" - Noviembre 2002

Comer a ciegas es la última moda en Europa. En los restaurantes de Alemania y Suiza en los que se cena en una completa oscuridad hay listas de espera de hasta seis meses para conseguir una mesa.

Pero antes de pasar al comedor hay que cumplir reglas como apagar el móvil, dejar el reloj digital al camarero y, por supuesto, nada de ocultar diminutas linternas o llaveros fosforescentes.

**Esta iniciativa tan original tiene un objetivo: paladear con mayor sensibilidad los sabores de los deliciosos platos** que se sirven, compartir una experiencia sensorial diferente. Los que ya lo han probado

aseguran, además, que estar a oscuras favorece la desinhibición social y hace más fácil el coqueteo con la pareja. Asimismo, los solteros aprovechan para llevar a una auténtica cita a ciegas a su media naranja y se atreven mucho más en la conversación gracias a la intimidad que reina en el ambiente.

**La mayoría de los camareros son ciegos. Al dueño del primer restaurante se le ocurrió crear un nuevo negocio en el que pudiera integrar a invidentes en su plantilla.** Pensó en esta idea. No faltan clientes torpes que tras una buena cena tropiezan camino de la salida. Por suerte, tienen a un camarero que les guía de nuevo hasta la luz.

## UN CHIP CONTRA LA CEGUERA

BREVES: "EL SEMANAL DE DIARIO VASCO" - Octubre 2002

El investigador de los laboratorios Sandia Murat Okandan ha creado un prototipo de mecanismo que podría devolver la vista a muchas personas que la han perdido por enfermedades como la degeneración macular o la retinitis pigmentosa, que dañan los conos y bastones, prolongaciones que muestran algunas células de la retina, que son las encargadas de convertir la luz en señales eléctricas. Se trata de un aparato de dimensiones reducidas, que puede ser implantado en la retina y dispone de

mil MEMS (sistemas microelectromecánicos) que proporcionan otros tantos puntos de luz y que serán conectados a los nervios de la retina para que envíen impulsos eléctricos al cerebro a partir de las imágenes tomadas por una microcámara. Las imágenes que percibirán serán menos nítidas que las que proporciona la visión natural, aparecerán de manera más lenta y estarán teñidas de amarillo, pero serán suficientes como para que puedan leer, moverse con soltura-

realizar las tareas más comunes sin ayuda.

## ULTIMOS AVANCES EN LA INVESTIGACIÓN SOBRE ENFERMEDADES NEURO-DEGENERATIVAS DE LA RETINA

Dra. Elena Vecino

Universidad País Vasco

### INTRODUCCIÓN

Entre los días 7 al 11 de septiembre del presente año 2002, se ha celebrado en la ciudad de Lund (Suecia) la Conferencia Internacional de Investigación en Estrategias para el Tratamiento de Degeneraciones Retinianas. Dicha reunión fue auspiciada por la Fundación Americana de la Lucha contra la Ceguera (Foundation Fighting Blindness) y por la Fundación Holandesa Segerfalk.

Durante la reunión, los distintos participantes, muchos de los cuales no podrán ser mencionados en esta breve sinopsis por motivos de espacio, expusieron los avances más relevantes que se están realizando en estos momentos en el mundo sobre tratamientos fundamentalmente relacionados con la degeneración de los fotorreceptores de la retina y en particular en modelos animales con distintas degeneraciones retinianas.

El profesor Gerald Chader, en representación de la Foundation Fighting Blindness, hizo un repaso de las terapias actuales en las que se está investigando y posteriormente los distintos ponentes expusieron los resultados obtenidos

en los diferentes modelos animales con degeneraciones retinianas.

### TERAPIA GÉNICA

La metodología que en estos momentos ha proporcionado mejores resultados, restaurando la función visual, es la Terapia Génica; también se comentaron los avances en Transplantes Retinianos, Células Madre y, de modo más superficial, las mejoras en los Implantes electrónicos.

La Terapia génica consiste en intentar reparar las alteraciones del DNA que afectan a ciertas células de la retina y que son las causantes de enfermedades degenerativas, como es el caso de la retinitis pigmentaria. Sobre dicha terapia se centró la mayor parte de la conferencia.

El prof. Bhattacharya, del Departamento de Genética Molecular de la Universidad de Londres y responsable de la caracterización de gran cantidad de mutaciones implicadas en degeneraciones oculares, entre las que destacan los genes de la retinitis pigmentaria (NRL y CRB1), la ceguera nocturna congénita (CSNB4) o la degeneración de Leber (AIOL1) entre otros, **destacó la importancia**

que ha tenido para dichos descubrimientos la conexión de la investigación científica con la clínica y en particular con el Moorfields Eye Hospital.

Precisamente el Director Clínico de dichos proyectos, el prof. Dr. Alan Bird, destacó la importancia que tiene identificar los genes causantes de las degeneraciones retinianas como primer paso para el tratamiento de dichas enfermedades.

Propuso para ello una serie de estrategias para el futuro:

- 1) Identificación de los genes causantes de las enfermedades.
- 2) Conocimiento del mecanismo de la enfermedad.
- 3) Proceso temporal de la pérdida funcional y muerte celular.
- 4) La detección del efecto terapéutico del tratamiento.

En algunos casos, la alteración funcional precede en varios años a la muerte celular, mientras que en otras enfermedades la pérdida de función es causada y, por tanto, posterior a la muerte celular.

En el primer caso, la terapia génica puede permitir una recuperación de la función, mientras que el trasplante celular no sería efectivo.

En el segundo caso, por el contrario, el trasplante celular

sería apropiado, mientras que la terapia génica solamente podría ralentizar el proceso degenerativo.

En el caso de las células fotorreceptoras de la retina, el seguimiento del daño celular podría visualizarse perfectamente mediante métodos de análisis de imagen de autofluorescencia retiniana. Según el Dr. Bird, dicha metodología debería extenderse a todos los centros de oftalmología del mundo, donde, con un bajo coste del aparato y un fácil y rápido manejo del mismo, sería posible realizar una diagnosis de los pacientes a lo largo del tiempo. Estandarizando y extendiendo en todo el mundo dicho protocolo, se podría tener un mejor conocimiento de las enfermedades que afectan a los fotorreceptores retinianos y por lo tanto se podría realizar un mejor tratamiento de la enfermedad.

Por último, la estrategia número 4 (La detección del efecto terapéutico del tratamiento) podría llevarse a cabo mediante electroretinogramas, pruebas psicofísicas o análisis de imagen especializado.

Uno de los aspectos más importantes para el progreso de los posibles tratamientos de enfermedades degenerativas es la

**posibilidad disponer de modelos animales que, desarrollando patologías semejantes a las humanas, nos permitan experimentar los posibles tratamientos.**

En los últimos años se han utilizado, además de los ratones con mutaciones semejantes a las humanas, en lo que se refiere a las enfermedades degenerativas de los fotorreceptores, los perros, en los que el genotipo es bien conocido y en los cuales las pruebas de comportamiento y restauración de la función tras la terapia son más fáciles de realizar. Los profesores Kristina Narfström de la Universidad de Columbia (U.S.A) y Gustavo Aguirre de la Universidad de Cornell presentaron resultados esperanzadores sobre el reestablecimiento de la función visual en perros.

El Dr. Aguirre presentó los resultados obtenidos sobre el rescate de fotorreceptores en la retina de perros, utilizando el tratamiento con el factor neurotrófico ciliar (CNTF) o el factor neurotrófico derivado del cerebro (BDNF). Dichas sustancias fueron liberadas en el interior del ojo de los perros mediante una cápsula que tenía en su interior células modificadas genéticamente para secretar dichas sustancias a lo largo del tiempo, sin crear ninguna reacción autoinmune. Por otra par-

te, los Drs. Aguirre y Narfström presentaron los resultados positivos en cuanto al reestablecimiento de la función visual en perros a los que se les sometió, en estadíos tempranos de su vida, a inyecciones subretinales de adenovirus, portadores del gen mutado, recuperando la función visual tan solo tres meses después. **En la actualidad se está estudiando el efecto a largo plazo de dichos tratamientos. Dichos resultados no son todo lo positivos que nos gustaría puesto que acompañando a la mejora de la visión en algunos perros, un gran porcentaje de ellos adquieren uveitis posiblemente producida por el vector viral necesario para introducir el gen en las células de la retina. Las causas exactas del daño son desconocidas y por ello estos resultados los debemos de tomar con cautela.**

Por otra parte, la Profa. Debora Farber, de la Universidad de California en los Angeles (U.S.A.), presentó una nueva técnica de terapia génica, **consistente en el tratamiento de la degeneración de los fotorreceptores afectados por iontoforesis transescletral conteniendo cDNA.** Esta técnica ha permitido el rescate de los fotorreceptores en ratones rd de 5 días de edad, retrasando la degeneración más de 100 días después del tratamiento.

La utilización de este método podría tener un gran interés en el futuro, ya que no sería necesario el uso de virus de ningún tipo y la aplicación transescleral es un método no invasivo y, desde luego, menos traumático que el transretinal. Las investigaciones de los diversos grupos han descartado la inyección intravitreal para este tipo de terapia génica de los fotorreceptores.

El uso de trasplantes celulares o retinianos, como métodos de reestablecimiento de la función visual, fue tratado también en la reunión. El Prof. Dr. Berndt Ehinger, jefe de servicio de Oftalmología del Hospital de Lund y el Prof. Dr. Theo Van Veen del Wallenberg Retina Center de la Universidad de Lund y organizador de la reunión, presentaron los últimos avances obtenidos en trasplantes de retina en cerdos transgénicos, con mutaciones semejantes a las de la retinitis pigmentaria. De los resultados expuestos por los distintos ponentes, se puso de manifiesto la mejora metodológica desarrollada en los últimos años en la realización de los trasplantes. Sin embargo, **las pocas conexiones existentes entre los explantes de retina o células transplantadas y la retina receptora inducen a pensar que dicha metodología está aún lejos de convertirse en un posible**

**tratamiento para el reestablecimiento de la función visual.**

En la misma línea, podríamos resumir los resultados presentados por los Dres. Michael Young y Karin Warfvinge sobre el implante de células madre en la retina. Los resultados, aún muy preliminares, indican que, en el caso de diferenciación celular de alguna de estas células madre para convertirse en células retinianas, las escasas conexiones que realizan son insuficientes para el reestablecimiento de la función visual.

El Prof. Dr. Ruben Adler del Instituto Johns Hopkins en Baltimore (U.S.A.) presentó el mecanismo de acción de ciertas sustancias neuroprotectoras en la retina, así como la aplicación de tecnologías punta en la investigación de la retina. Explicó las técnicas empleadas en la actualidad por su grupo de aislamiento, amplificación y caracterización del cDNA de células individualizadas de Müller o fotorreceptores y la posible aplicación de microchips para su posterior caracterización génica.

Por otra parte, el Dr. Marius Ueffing, del instituto de Genética Humana del GSF Research Center en Munich, presentó los resultados sobre el mapa proteico de la retina de distintas especies. **El grupo del Dr. Ueffing, experto en proteómica, ha caracterizado**

las proteínas sintetizadas por distintos tipos celulares de la retina especialmente en cultivo, lo que le ha permitido proponer que las células retinianas cultivadas por largos periodos cambian la expresión de mapa proteico. Ello induce a ser cautelosos en la interpretación de resultados obtenidos en algunos experimentos realizados en cultivos celulares.

### CONCLUSIONES

De la puesta en común de los distintos grupos e investigadores se pueden extraer varias conclusiones.

Con respecto a las distintas metodologías que se están investigando para el tratamiento de degeneraciones retinianas, la que se encuentra en estado más avanzado en la actualidad, con resultados positivos en animales que portan alguna mutación semejante a la humana, es la terapia génica.

Los animales de experimentación son necesarios para poder investigar sobre dichas terapias. En la conferencia se presentaron resultados sobre el uso de distintos animales en la escala filogenética, desde los resultados obtenidos en los peces zebra, presentados por el Dr. John Dowling, pa-

sando por ratones transgénicos, ratas, cerdos o perros. La gran importancia de tener animales que reproduzcan enfermedades semejantes a las humanas impulsará el desarrollo de las terapias que rescaten la función visual en humanos. La necesaria colaboración entre investigadores básicos y clínicos permitirá el avance real de la ciencia y, por lo tanto, de la curación de la enfermedad.

La preparación de protocolos universales, referentes al genotipado de los pacientes, el diagnóstico de la enfermedad utilizando metodologías comunes, como por ejemplo el análisis periódico de la imagen autofluorescente de la retina en pacientes con problemas con los fotorreceptores, y el posterior tratamiento, permitirán un mejor análisis epidemiológico y un mejor estudio de los resultados obtenidos con los tratamientos aplicados. En este sentido, el Prof. Dr. Paulus de Jong, del NORI Medical Center en Amsterdam, presentó los problemas que en la actualidad plantean la realización de estudios epidemiológicos sobre la degeneración macular (ADM), al no encontrarse unificados los protocolos.

Para finalizar la reunión, el Dr. Bird hizo una magnífica exposición sobre cada uno de los aspectos anteriormente señalados

guiando a los más de 100 asistentes de todo el mundo a realizar un coloquio, que duró más de dos horas, sobre el contenido de la conferencia.

Son muchos los grupos en el mundo que en la actualidad están trabajando en la utilización de técnicas pioneras de biología celular y molecular para el estudio de las degeneraciones retinianas y en particular de la retinitis pigmentaria. Los resultados que se están obteniendo son esperanzadores, aunque desgraciadamente no tan positivos como para poder aplicarlos en la actualidad. De la unión y el esfuerzo de los investigadores y pacientes podrá surgir la esperanza de poder descubrir la causa de la enfermedad y, por lo tanto, su curación.

A la reunión asistieron como representantes españoles el Prof. Dr. Manuel Vidal-Sanz, de la Universidad de Murcia, y la Prof. Dra. Elena Vecino, de la Universidad del País Vasco. Ambos son jefes de dos grupos de investigación y participantes en un proyecto Europeo del V Programa Marco sobre investigación en enfermedades degenerativas de la retina, en el que participan otros 9 grupos de Francia, Inglaterra, Alemania, Suecia y Suiza. Para cualquier información adicional a la presentada en el artículo pueden contactar con la Dra. Elena Vecino, en el Departamento de Biología Celular de la Facultad de Medicina de la Universidad del País Vasco.



## CELULAS MADRE HEMATOPOYÉTICAS ALTERAN LA ANGIOGÉNESIS EN LA RETINA

Las células madre de una determinada línea celular de la médula ósea se dirigen de forma natural a los astrocitos de la retina cuando son inyectadas en el globo ocular y pueden promover o inhibir la angiogénesis retiniana. El descubrimiento, probado en animales de laboratorio, podría suponer una nueva alternativa para la solución de patologías como la retinopatía diabética o la degeneración macular asociada a la edad.

Un equipo de científicos del Instituto de Investigación Scripps, en La Jolla, (California), ha descubierto que un determinado tipo de células madre de la médula ósea puede utilizarse para el tratamiento de enfermedades oculares, como la retinopatía diabética y la degeneración macular asociada a la edad.

Según explican en el trabajo que se publicará en septiembre en "Nature Medicine", la médula ósea adulta contiene células capaces de diferenciarse en líneas hematopoyéticas (Lin+) y no hematopoyéticas (Lin-). A su vez, las células madre de las Lin-hematopoyéticas

incorporan una población de células precursoras endoteliales (CPE) que son capaces de fomentar el proceso de angiogénesis. Utilizando un modelo animal, el equipo de Martin Friedlander, del Departamento de Biología Celular del citado instituto californiano, demostró que, al inyectar esta línea celular, obtenida de la médula ósea del ratón, en el espacio intravítreo ocular, las CPE se adherían a los astrocitos retinianos.

### **Mejoran el deterioro**

Tal y como explican en sus conclusiones, "una vez adheridos a estas células retinianas, las CPE se incorporan a la estructura existente de vasos sanguíneos y mejoran el deterioro vascular al fomentar la creación de nuevos vasos". Además, dado que las CPE se integran con los astrocitos, si son genéticamente modificadas antes de ser inyectadas en los ojos de los ratones, pueden también detener la proliferación no deseada de vasos sanguíneos.

Los investigadores demuestran de este modo que las células-hematopoyéticas Lin- y los astrocitos interactúan en el proceso

normal de angiogénesis y en la degeneración patológica vascular en la retina.

Si la técnica funcionara de la misma manera en humanos, las células madre hematopoyéticas Lin- podrían emplearse para tratar patologías oculares en las que los vasos sanguíneos de la retina se ven alterados. Los hallazgos también sugieren que las CPE modifici

cadas genéticamente podrían utilizarse para "la administración local de genes farmacológicos, lo que representaría una nueva vía de tratamiento de las enfermedades oculares", ha confirmado Friedlander.

▪ **Diario Medico Londres**  
(29-08-2002)

▪ **Facilitado por: Andrés Mayor**

## LAS CELULAS MADRE PODRÍAN CURAR ENFERMEDADES OCULARES

*En los astrocitos, las células precursoras se incorporaban por sí mismas a la estructura de vasos sanguíneos existente y pueden mejorar la red vascular deteriorada*

E.P.- Un grupo de científicos del Scripps Research Institute de California ha descubierto que ciertas células madre, tomadas de la médula ósea, pueden tratar las enfermedades de los ojos, como la retinopatía diabética y el deterioro de la visión que se asocia con la edad. El trabajo se publica ahora en la última edición de la revista *Nature Medicine*.

El subconjunto de células de la médula ósea que da origen a los glóbulos rojos -el llamado linaje hematopoyético- contiene también unas células denominadas células precursoras endoteliales capaces de formar conductos sanguíneos. Sirviéndose de ratones de laboratorio, los autores del estudio observaron que cuando esta particular línea celular, extraída de la médula de los ratones, se inyecta en el espacio intravitreal del ojo, las células precursoras endoteliales

se unían a las células de la retina llamadas astrocitos

Al dirigirse a los astrocitos, estas células precursoras se incorporaban por sí mismas a la estructura de vasos sanguíneos existente y podían mejorar la red vascular en deterioro al formar nuevos vasos sanguíneos. Además, al integrarse las células precursoras endoteliales con los astrocitos, si son genéticamente modificadas antes de inyectarse en los ojos, pueden también frenar la proliferación de conductos sanguíneos no deseados.

Por ello, los investigadores creen que si la técnica funciona en seres humanos lo mismo que en los ratones, se podrían tratar muchas afecciones oculares en las que los conductos sanguíneos de la retina están alterados. Se prevé también la posibilidad de que las células precursoras endoteliales se empleen en la administración local de agentes farmacológicos.

- **Diario Electrónico de la Sanidad.**  
(El medico interactivo)
- **Facilitado por: Andrés Mayor**

## VIAJE HACIA LA VISIÓN

Una retina artificial de silicona lleva la luz a personas ciegas.

Benett, una mujer americana perdió la visión debido a un defecto genético que también sufrían su madre, hermana y dos primas quienes también quedaron ciegas a causa de esta enfermedad, retinosis pigmentaria.

Pero hoy Benett, ha encontrado la esperanza en el pionero trabajo del Dr. Alan Chow, quien ha desarrollado una retina artificial para ayudar a las personas con retinas defectuosas.

Esta "retina biónica" ha permitido a Benett y otras personas que quedaron ciegas a mejorar sus habilidades para ver, por ejemplo distinguir luces y sombras.

El Dr. Alan Chow, dijo que un paciente quien ha tenido el implante durante nueve meses, vió la cara de su mujer por primera vez en muchos años. El hombre, quien antes solo podía ver movimientos de mano a muy corta distancia, ahora puede ver coches a media manzana.

Otro paciente, quien solo detectaba luz si se le apuntaba directamente al ojo, ahora, sabe

cuando tiene que encender o apagar las luces de su casa.

Este ensayo incluye a 3 pacientes implantados con los chips durante nueve meses y otros tres implantados durante 21 meses. Las edades oscilan entre los 45 y 76 años. Todos habían perdido la visión por retinosis pigmentaria, una condición hereditaria en la que la retina se degenera gradualmente.

### EL FRÁGIL MILAGRO DE LA VISTA

El Dr. Alan Chow, dejó la practica lucrativa de la oftalmología, y se unió a su hermano Vince para investigar en algo tan sagrado como la visión: una retina biónica.

Sólo seis pacientes han sido sometidos a dicho implante y hasta ahora, los resultados han sido prometedores.

Los pacientes además se encuentran cómodos sin ningún tipo de rechazo, inflamación infección,...

### VISIÓN DEL ARBOL DE NAVIDAD

Hace dos años el Dr. Chow, puso una retina artificial a Benett en su ojo derecho. Antes de la operación no veía absolutamente nada, pero cuando le quitaron el vendaje, se sorprendió. Ahora puede ver luces y

sombras, lo cual significa que puede moverse lentamente por sí misma.

John Crocker, otro paciente, permaneció ciego durante más de 50 años, pero después de la operación se llevó una gran alegría.

“ Iba andando por mi casa y paré al comprobar que podía ver las luces del árbol de Navidad, después de muchos años”.

Todavía le quedan algunos años a la retina artificial para llegar a ser perfecta. No se sabe si se podrá conseguir que los pacientes puedan leer un periódico, por ejemplo. Dijo el Dr. Chow.

(Reuters, 8 Mayo 2002) Chicago

Seis pacientes implantados con retinas biónicas, están viendo lo que no han visto en años.

Gracias a una retina artificial de silicona, los seis pacientes virtualmente ciegos, están redescubriendo simples regalos de la vista, como el vuelo de una manada de gansos, el diseño de un desgastado mantel o la cara de un ser querido.

Los pacientes son parte de un estudio piloto de un microchip solar, creado por Optobionic, una compañía privada de Illinois.

Los microchips implantados detrás de la retina, son más pequeños que la cabeza de un alfiler y tiene la mitad del grosor de una

hoja de papel. Trabajan para convertir la luz en impulsos eléctricos.

Lo que el Dr. Chow encontró fue que los chips parecen estar estimulando también a las células sanas.

“Estamos muy contentos, porque en un principio, esperábamos sólo la percepción de la luz donde estaba el implante. No esperábamos que también mejorasen las áreas de alrededor”.

### EFEECTO RESCATE

Dijo que el mecanismo está teniendo un “efecto rescate” en la retina, restaurando las células localizadas cerca del implante.

“Pensamos que el implante está estimulando a otras células que rodean a la retina. Vemos que la visión está mejorando no solo donde está el implante, sino también en áreas cercanas al implante” dijo.

Uno de los pacientes que había empezado a reconocer caras, se sorprendió al comprobar cómo había cambiado su cara en estos años. También notó los síntomas de envejecimiento en su hermano, quien también había recibido un implante.

El Dr. Chow, dijo que continuarán con el seguimiento de estos pacientes y otros nuevos implantes planeados para un futuro próximo.

- **ABC News (8 mayo 2002)**
- **Recogido y traducido por Leo, desde Sevilla.**

## NUEVAS TERAPIAS: TRANSPLANTE DE LAS CELULAS RETINIANAS EMBRIONARIAS

En diferentes centros alrededor del mundo se esta experimentando con técnicas de implante de tejido embrionario en la retina con objeto de rehabilitar a sujetos que padecen trastornos degenerativos del tejido neural del ojo como quedo de manifiesto en las diferentes comunicaciones presentadas en el XIII Congreso Internacional de Investigación Oftalmológica celebrado en París. Dichos tratamientos tendrían como destino fundamentalmente la lucha contra la retinosis pigmentosa y degeneración macular senil.

La técnica, relativamente sencilla, consiste en preparar neuroblastos retinianos de tejido embrionario, futuros fotorreceptores, los cuales se mantienen en cultivos y luego se inyectan mediante vitrectomía en diferentes zonas de la retina. Esto permite que aparezcan fotorreceptores normales que, en teoría, tienen capacidad de visión.

Para la introducción de estas células se están intentando dos técnicas para reemplazar las células dañadas: la inyección de células aisladas y la aplicación de una capa entera de células retinianas embrionarias; el uso una capa, en lugar de

inyecciones de células aisladas, permite que la células embrionarias no solo desarrollen nuevos fotorreceptores sino también otras capacidades funcionantes de la retina tales como conexiones con otras células y producción de factores de crecimiento, cosas que no logra la sola inyección celular.

Se considera que de ser viable esta terapéutica seria una "terapia curativa" ya que se dotaría al enfermo de fotorreceptores con metabolismo proteico y enzimático normal eliminando el problema genéticamente constituido.

Sin embargo existen ciertos problemas por resolver. Si bien es muy rara la aparición de fenómenos de rechazo a células embrionales esto podría ocurrir en ciertas circunstancias; además se debe comprobar que no se produzcan otros efectos colaterales como, por ejemplo, oncológicos, ya que, cuando se realiza un trasplante de células pluripotenciales, existe la probabilidad que dichos tejidos proliferen de forma aberrante. No obstante estas circunstancias no se han presentado en los ensayos animales quedan todavía por confirmarse las repuestas en humanos.

▪ Facilitado por: Andrés Mayor.

## EL DR. AGUIRRE PRUEBA UNA TERAPIA EN PERROS, PARA FRENAR LA RETINOSIS

**La administración de CNTF a través de células encapsuladas reduce la degeneración de fotorreceptores en modelos animales con retinosis pigmentaria**

### Objetivo:

El objetivo del presente estudio es evaluar la *eficacia terapéutica del factor neurotrófico ciliar (CNTF)*<sup>1</sup> administrado a través de células encapsuladas directamente en la parte vítrea del ojo en un modelo canino Rcd1<sup>2</sup> con retinosis pigmentaria (RP). Los efectos en función de la cantidad administrada también fueron analizados.

### Métodos:

Cápsulas con membrana de polímero (1.0 cm de ancho y 1.0 mm de diámetro) fueron llenadas con células de mamífero tratadas genéticamente para secretar CNTF. Las cápsulas que contenían las células fueron entonces implantadas quirúrgicamente en la parte vítrea del ojo de perros Rcd1 de 7 semanas de edad, cuando el proceso de degene

ración de la retina ha comenzado pero no se ha completado. Los ojos contralaterales no fueron tratados. Las cápsulas permanecieron en los ojos durante 7 semanas. Al final del estudio las cápsulas fueron extraídas, los resultados del CNTF estudiados y la viabilidad de las células evaluada. Los ojos fueron procesados para su análisis histológico (análisis de los tejidos).

### Resultados:

En cada animal, el número de filas de núcleo fotorreceptor en la capa externa del núcleo (ONL)<sup>3</sup> era significativamente más alto en el ojo que había recibido el implante de CNTF que en el ojo sin tratar. No se observaron efectos adversos en la retina de los ojos tratados. Las cápsulas extraídas produjeron un nivel bajo de CNTF. Las células encapsuladas permanecieron viables y densamente distribuidas por toda la cápsula.

### Conclusiones:

El CNTF administrado a través de células encapsuladas directamente en la parte vítrea del ojo

---

<sup>1</sup> Siglas conservadas del original *ciliary neurotrophic factor*

<sup>2</sup> Explicado con detalle en página 3 (Materiales y métodos)

---

<sup>3</sup> Del original *outer nuclear layer*

protege los fotorreceptores en el PDE6B<sup>4</sup>- modelo canino Rcd1.

Más aún, la conservación de fotorreceptores resultó ser dependiente de la dosis administrada, con una protección mínima en dosis de CNTF de 0.2 a 1.0 ng/d. La protección se incrementaba con dosis más altas. Las cápsulas que contienen las células, quirúrgicamente implantadas, eran bien toleradas y las células encapsuladas permanecían viables durante el período de implantación de 7 semanas. Estos resultados sugieren que la terapia de células encapsuladas puede proporcionar una estrategia segura y efectiva para tratar desórdenes de la retina en humanos.

### **Discusión:**

Los desórdenes oftalmológicos constituyen un grupo de enfermedades cuya creciente frecuencia se asocia con el envejecimiento de la población. Los pacientes con enfermedades que potencialmente pueden derivar en ceguera constituyen hoy una parte importante de la población, con más de 50 millones de pacientes en los EEUU. Su vista se ve amenazada por degeneración de la mácula debida a la edad, retinopatía diabética, glaucoma o retinosis pigmentaria. Hay pocos tratamientos efectivos para estas enfermedades hasta la fecha, debido en

parte a la falta de administración efectiva de las moléculas terapéuticas en la retina. Hemos desarrollado una terapia de células encapsuladas (ECT), específicamente diseñado para implantación intraocular. Células genéticamente modificadas para generar factores terapéuticos son las responsables de una administración controlada, continuada y duradera de estos factores terapéuticos, incluyendo una gran variedad de nuevas proteínas, directamente en la parte más interna del ojo. Además los implantes pueden ser extraídos, lo que proporciona mayor seguridad.

El transplante de células de mamífero encapsuladas puede administrar agentes terapéuticos en la zona elegida y producir efectos terapéuticos con dosis más bajas respecto de las administradas por otros medios. La eficacia terapéutica de los agentes del crecimiento administrados vía TCE ha sido bien demostrada en diversos modelos animales con enfermedades neurodegenerativas. Los estudios previos también han mostrado que las células de mamífero productoras del factor de crecimiento, producen un factor de crecimiento que, sintetizado de nuevo, es más potente que el producido por la *Escherichia coli* purificado. Sin embargo, la administración de las terapias a través ETC no ha sido testada en ningún

---

<sup>4</sup> Nombre del gen afectado en los modelos caninos Rcd1



modelo de enfermedad ocular. Con un volumen limitado y fácil acceso, los ojos son un objetivo ideal para la administración de agentes terapéuticos vía ECT.

Aunque el ECT puede aplicarse para tratar diversas enfermedades oculares en humanos, hemos escogido la retinosis pigmentaria (RP) por diferentes razones: en muchas instancias, la causa y patogénesis de la enfermedad están bien definidas. Existen modelos animales creíbles que son homólogos moleculares de las enfermedades humanas disponibles y un número de agentes neurotróficos han mostrado efectos protectivos contra la degeneración de fotorreceptores.

Estudios previos también han demostrado la esperanza que constituyen los agentes del crecimiento, agentes neurotróficos, y citokinas como potenciales terapias para la RP vía inyección intravitreal en experimentos animales a corto plazo. Entre ellos, el *factor neurotrópico ciliar* ha mostrado ser efectivo. Desafortunadamente, la naturaleza crónica de la enfermedad y los efectos adversos asociados con la administración intraocular repetida de corta duración desaconseja la administración del CNTF mediante este método, evitando que se inicien ensayos clínicos.

En el presente estudio, la eficacia terapéutica y la seguridad de una administración prolongada vía intraocular de CNTF a través de células encapsuladas en modelos animales con RP fueron investigadas.

### **Materiales y métodos:**

*Rcd1 Modelo canino para degeneración de la retina:*

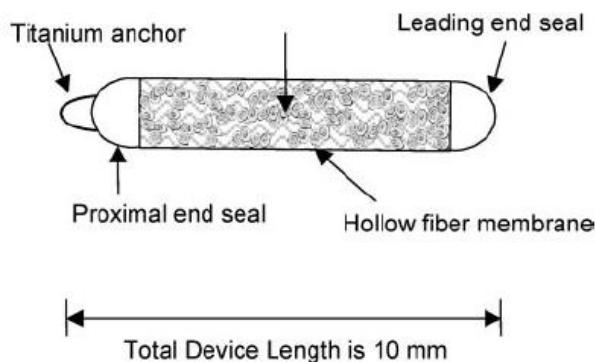
Los perros rcd1 tienen una mutación del gen PDE6B y la degeneración de la retina en este modelo ha sido bien estudiada. El NTC-201 encapsulado fue implantado quirúrgicamente en uno de los ojos de cada perro rcd1 a la edad de 7 semanas. A esa edad del 40 al 50% de los fotorreceptores se había perdido como consecuencia de la degeneración. Esta edad es 3 semanas después del destete y el momento más temprano posible para practicar la cirugía sin dañar la retina (los ojos de perros más jóvenes sería demasiado pequeña para acomodar una cápsula de 1 cm). Como control, el ojo contralateral no fue tratado. Los mecanismos fueron extraídos a las 14 semanas de edad (7 semanas después de la implantación). Después de este tiempo normalmente se espera la desaparición de un 50% de los fotorreceptores, quedando únicamente dos o tres capas de ONL. Al final del estudio, las cápsulas fueron extraídas y evaluados los

resultados del CNTF y la viabilidad de las células a través de análisis histológicos.

### **Resultados:**

El mecanismo usado consiste en células modificadas genéticamente empaquetadas en una membrana semipermeable de fibra hueca (Fig. 1) Esta membrana impide a las moléculas inmunitarias (ej. Anticuerpos) y células inmunes del huésped entrar en la cápsula, mientras que permite a los nutrientes y las moléculas terapéuticas pasar libremente a través de la membrana. Las células encapsuladas, continuamente segregando agentes terapéuticos, se mantienen en una matriz patentada de materiales y obtienen los nutrientes del huésped.

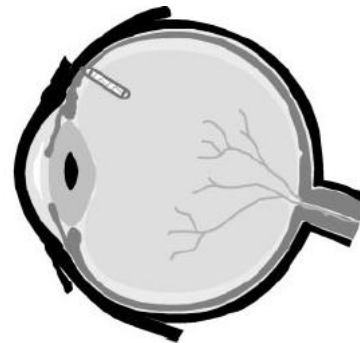
**Figura 1**



La cápsula es sujeta a la "sclera"<sup>5</sup> en su parte plana mediante un hilo de titanio. La porción dentro de la parte vítrea del ojo mide aproximadamente 1 mm de diámetro y 10mm de largo. Está fijada fuera del eje

visual. El proceso quirúrgico para su implantación requiere aproximadamente 15 minutos y requiere una pequeña incisión en la parte plana (Fig. 2).

**Figura 2**



### **Efectos protectores de los fotorreceptores del NTC-201 encapsulado en el modelo canino rcd1.**

Tal y como se esperaba, el ONL en los ojos no tratados era aproximadamente de dos o tres capas de ancho. En contraste, el ONL en los ojos tratados tenía de 5 a 6 capas. Esto representa las capas existentes cuando el tratamiento comenzó. Más aún, la protección de los fotorreceptores estaba distribuida de forma homogénea por toda la retina y no estaba únicamente localizada cerca del lugar del implante. Además, no se observaron efectos adversos en la retina. Todas las cápsulas extraídas secretaron CNTF y contuvieron células viables.

<sup>5</sup> Palabra del original en inglés

## **La protección de los fotorreceptores en el modelo canino rcd1 mediante NTC-201 encapsulado es dependiente de la dosis administrada.**

En los modelos caninos mutantes rcd1 de RP, las cápsulas de NTC-201 protegieron de la degeneración los fotorreceptores dependiendo de la dosis administrada. La protección completa se consiguió con la dosis más alta (5-15 ng/d CNTF) y mínima protección, pero significativa estadísticamente, se observó con niveles de 0.2 a 1ng/d CNTF. El CNTF administrado por debajo de 0.1 ng/d no tuvo ningún efecto protector, poniendo de manifiesto que el efecto protector observado se debía a la presencia del CNTF y no a la cápsula ECT.

La evaluación histológica indicó que todas las cápsulas contenían células sanas y viables. No hubo evidencia celular de ninguna reacción inmunitaria y la ausencia de inflamación o daño a la retina fueron estudiadas a través de los tejidos. En el análisis histológico, se observaron en algunos animales unas áreas localizadas de opacidad en las lentes, en la mayoría de los casos adyacentes al lugar donde fue implantada la cápsula. La dosis de CNTF recibida por el animal no presentaba correlación con la incidencia o la intensidad de esos cambios en las lentes.

## **Conclusiones:**

Hemos demostrado que el NTC-201 con células encapsuladas proporciona una administración duradera de CNTF in vitro y en vivo. Más aún, la implantación intraocular de las células encapsuladas que sueltan el CNTF directamente en el gel vítreo, protegía los fotorreceptores en el modelo canino mutante rcd1 de RP de una forma dependiente de la dosis administrada, y tanto el procedimiento quirúrgico como la cápsula eran bien toleradas.

Aunque hay varios modelos animales disponibles, hemos seleccionado la RP para demostrar la neuroprotección de la retina utilizando una cápsula ECT en la administración de una proteína terapéutica. No solamente la patogénesis de la RP está bien definida, sino que además hay precedentes válidos: los factores terapéuticos ya han mostrado clara eficacia en la protección de los fotorreceptores. Desafortunadamente, su uso ha sido limitado debido a los riesgos que implicaban las frecuentes inyecciones intravítreas.

Hemos descubierto que las células NTC-201 protegen los fotorreceptores de una degeneración rápida. Los resultados también sugieren que una administración sostenida de CNTF a través de las células NTC-201 produce una mejor

protección de los fotorreceptores que una inyección de la proteína CNTF purificada.

Aunque la protección en el modelo de RP de rata con una degeneración de la retina muy rápida es esperanzador, la mayor parte de las RP en humanos tienen un desarrollo más lento, debido a que la degeneración de los fotorreceptores tiene lugar a menudo a lo largo de varias décadas. Por ello era importante, desde la perspectiva práctica, evaluar el efecto protector del CNTF en RP crónicas en un modelo animal más parecido a la enfermedad humana. Para un estudio a medio plazo evaluamos el ECT en el modelo canino rcd1. En este modelo, la degeneración retinal comienza a las 3.5 o 4 semanas de edad y continúa de forma gradual durante un año, con una pérdida de los fotorreceptores en un 50% a las 7 semanas y del 70 al 80% a las 14 semanas.

Dado que el ojo canino es similar en tamaño al humano, la cápsula utilizada es idéntica en talla y composición a la que se utilizaría en humanos. En los ojos que recibieron las cápsulas ECT segregadoras de CNTF se observó una protección significativa de los fotorreceptores. Esta protección es dependiente de la dosis administrada, con una protección mínima alcanzada a niveles de 0.2 a 1 ng/d de CNTF. Mayor

protección se alcanzó progresivamente con mayores dosis. Estos resultados, junto con el hecho de que no se observó efecto protector cuando el CNTF administrado fue menos de 0.1 ng/d, sugiere que la administración de CNTF mediante células encapsuladas es efectiva en la protección de fotorreceptores para la duración estudiada, y que la protección de los fotorreceptores se debe a los efectos del CNTF y no a la presencia de la cápsula o el proceso de implantación. Más aún, a diferencia de las inyecciones intravítreas repetidas de CNTF, este sistema no presenta efectos adversos asociados durante el período de estudio.

Con una población en vías de envejecimiento en los países desarrollados, el número de pacientes que pueden tener enfermedades de la retina susceptibles de causar ceguera está creciendo rápidamente. Sin embargo, debido a las dificultades asociadas a la administración de terapias intraoculares, hay muy pocos tratamientos disponibles por el momento. La implantación cápsulas continentes de células modificadas genéticamente para secretar el agente terapéutico ofrece una alternativa a la administración de inyecciones frecuentes en la parte vítrea del ojo, evitando sus riesgos.

Además, el hecho de que las cápsulas ECT sean fácilmente extraíbles y reemplazables hace que el tratamiento sea reversible y renovable, constituyendo una alternativa segura para terapia genética en vivo. El diseño de la cápsula, de pequeño tamaño y el elevado número de potenciales candidatos para su uso, relativamente simple procedimiento quirúrgico para su implantación y extracción y los mínimos efectos secundarios, contribuyen todos ellos a la promesa que constituye esta tecnología.

En conclusión, hemos desarrollado con éxito una línea de células productoras de CNTF que demuestra eficacia protectora en modelos animales de RP. Quizá, más significativo aún es el hecho que se ha obtenido eficacia terapéutica en modelos animales con una cápsula intraocular diseñada para el ojo humano.

Nuestros datos confirman que la administración continuada de las proteínas terapéuticas es más efectiva que las inyecciones, además de evitar los riesgos que presentan las inyecciones intraoculares frecuentes. La disponibilidad de un sistema de administración para el tratamiento de enfermedades oculares puede acelerar el desarrollo de terapias para tratar la RP y otros desórdenes oftalmológicos para los cuales no hay terapia actualmente.

- Traducido por: Sandra Martinez Plaza
- Facilitado por: Andrés Mayor

## ¿QUÉ ES LA RETINA ARTIFICIAL?

### BREVES: "MUY EXTRA"

Casi la mitad de las cegueras se deben a un daño en la retina, la pantalla donde se proyecta -invertida y del revés- la imagen del objeto enfocado por el ojo. La retina contiene los conos y los bastones, las células sensibles a la luz. Hay dos tipos de retina artificial en desarrollo: el implante subretinal y el epirretinal. El primero es un ingenio que sustituye los conos y bastones dañados por una placa de silicio cubierta de cientos de miles de microfotodiodos, cada uno de ellos equipado con un microelectrodo.

Éste envía los impulsos eléctricos a las neuronas sanas de las capas más profundas de la retina. En el caso del implante epirretinal, las señales eléctricas son generadas por una unidad fuera del cuerpo, y los electrodos implantados estimulan los axones del nervio óptico.

## OJOS BIÓNICOS

**Utilizando tecnología espacial, los científicos han desarrollado células de cerámica sensibles a la luz que podrían servir para reparar ojos humanos defectuosos.**

**Enero 3, 2002:** Bastones y conos. En la parte posterior de un ojo humano sano encontraremos millones de ellos. Son las celdas solares biológicas de la retina, capaces de convertir la luz en un impulso eléctrico -- impulsos que viajan a lo largo del nervio óptico al cerebro, donde se forma la imagen.

Sin ellos, estamos ciegos.

Así es, mucha gente es ciega -- o ha quedado ciega -- debido a fallas en el funcionamiento de bastones y conos. La retinitis pigmentosa y la degeneración macular son dos ejemplos de esta clase de enfermedades. La retinitis pigmentosa tiende a ser hereditaria y puede hacerse presente a temprana edad, mientras que la degeneración macular afecta principalmente a los ancianos. Juntas, estas enfermedades afectan a millones de personas; los efectos de ambas enfermedades son graduales y pueden conducir a la ceguera total.

"Si sólo pudiésemos reemplazar esos bastones y conos defectuosos por unos artificiales", dice el Dr. Alex Ignatiev, un profesor de la Universidad de Houston, "una persona ciega por causa de la retina, podría recuperar algo de su visión".

Hace diez años estas ideas eran sólo deseos. Ya no es así. Científicos del Centro de Vacío Espacial Epitáxico (Space Vacuum Epitaxial Center - SVEC) de Houston, experimentan con delgadas películas fotosensibles de cerámica, que reaccionan a la luz en forma parecida a como lo hacen los bastones y conos. Piensan que combinaciones de este tipo de películas podrían ser implantadas en ojos humanos, para recobrar la visión perdida.

"Hay algunas enfermedades donde los sensores del ojo, los bastones y conos, se han deteriorado, pero todo 'el cableado' está aún en su lugar", dice Ignatiev, que dirige el SVEC. Es tales casos, estas delgadas películas sensibles de cerámica podrían servir como sustitutos para los bastones y conos deteriorados. El resultado sería un "ojo biónico".

El Centro de Vacío Espacial Epitáxico es un Centro Comercial Espacial (CSC por sus siglas en inglés) patrocinado por la NASA, de la Universidad de Houston. El programa de Desarrollo de Productos Espaciales de la NASA (SPD), ubicado en el Centro Marshall de Vuelos Espaciales, estimula la comercialización del espacio por la industria a través de 17 de estos Centros CSCs. En el SVEC, los investigadores aplican conocimientos obtenidos en experimentos realizados en el espacio, para desarrollar mejores lasers, fotoceldas y películas delgadas -- tecnologías con una doble posibilidad, humana y comercial.

Ignatiev destaca que científicos de la Universidad Johns Hopkins, del MIT, y de otras instituciones, ya han intentado crear bastones y conos artificiales. La mayor parte de estos intentos se basaba en fotodetectores de silicio. Pero el silicio es tóxico para el cuerpo humano y reacciona desfavorablemente con los fluidos del ojo -- problemas que no son compartidos por los detectores de cerámica del SVEC.

"Estamos realizando pruebas preliminares con detectores de cerámica para estar seguros de la biocompatibilidad, y parecen ser completamente estables" dice. "En otras palabras, el detector no se

deteriora y [tampoco lo hace] el ojo."

"Estos detectores son películas delgadas, formadas átomo-por-átomo y capa -por-capa sobre un substrato - técnica llamada epitaxia", continúa Ignatiev. "Películas bien ordenadas como estas, fabricadas 'epitáxicamente', tienen [las mejores] propiedades ópticas".

Los detectores de cerámica son muy semejantes a las películas ultradelgadas que se utilizan en los chips de los computadores modernos, "de esta manera, podemos utilizar nuestros conocimientos técnicos en la construcción de semiconductores, y fabricarlos en conjuntos - como los chips en una fábrica de computadores", agregó. Los conjuntos son fijados en una estructura hexagonal, imitando la forma como se ordenan los bastones y conos que deberán remplazar.

La distribución natural de los detectores resuelve otro problema que afectaba la anterior investigación con silicio: la obstrucción del flujo de nutrientes en el ojo.

"Todos los nutrientes que alimentan el ojo fluyen de atrás hacia adelante", dice Ignatiev. "Si se implanta una estructura grande e impenetrable [como los detectores de silicio] en el ojo, los nutrientes no pueden circular" y el ojo se atro-



fiará. Los detectores de cerámica son unidades individuales con un tamaño de cinco micrones (el tamaño exacto de los conos), que permiten que los nutrientes fluyan a su alrededor.

Las retinas artificiales construidas en el SVEC consisten de 100 000 minúsculos detectores de cerámica, cada uno con 1/20 del grosor de un cabello humano. Este conjunto es tan pequeño que los cirujanos no pueden manipularlos sin dañarlos. Por esta razón, los detectores son adheridos inicialmente a una película de polímero con un tamaño de un milímetro por un milímetro. Unas dos semanas después de la inserción en la bola del ojo, la película de polímero se disuelve dejando libres los detectores.

La primeras pruebas humanas de estos detectores comenzarán este año. El Dr. Charles Garcia de la Escuela de Medicina de la Universidad de Texas, Houston, estará a cargo de la cirugía.

"Se realiza una incisión en la parte blanca del ojo y se eleva la retina inyectando líquido bajo ella", explica Garcia, comparando este espacio con el de una ampolla que se

forma en la piel luego de una quemadura. "Dentro de esta pequeña ampolla, instalamos la retina artificial".

Los científicos aún no están seguros sobre cómo el cerebro Interpretará los voltajes poco usuales de los bastones y conos artificiales. Creen que el cerebro eventualmente se adaptará. Sin embargo, puede que un lento proceso de aprendizaje sea necesario -- semejante a la forma en que los niños pequeños aprenden a distinguir formas y colores por primera vez.

"Hay un largo camino entre el laboratorio y la clínica", afirma Garcia. "¿Funcionarán? ¿Por cuánto tiempo? ¿Cuál será su capacidad de resolución? No lo sabremos hasta que implantemos los receptores en pacientes. La tecnología está en su infancia".

Ignatiev ya ha recibido más de 200 solicitudes de pacientes que supieron de los estudios por informes de prensa anteriores. "Estoy muy entusiasmado con ésto", dice. Advierte que aún se necesita más investigación, pero el proceso "es muy prometedor".

### Créditos y Contactos

Autores: [Steve Price](#), [Dr. Tony Phillips](#)  
Funcionario Responsable de NASA: [Ron Koczor](#)  
Editor de Producción: [Dr. Tony Phillips](#)

Curador: [Bryan Walls](#)  
Relaciones con los Medios: [Steve Roy](#)  
Traductor al Español: [Jorge Janiszewski](#)  
Editor en Español: [Héctor Medina](#)

## FUNDALUCE ADJUDICA SUS AYUDAS DE INVESTIGACIÓN 2002

La Fundación Lucha Contra La Ceguera (FUNDALUCE) ha apoyado económicamente los tres proyectos españoles que se han presentado a la convocatoria de ayudas a la investigación en enfermedades heredo-degenerativas de la retina correspondiente a este año con un total de 24.000 euros. Los equipos de investigación procedentes de las Universidades de Alcalá, Murcia y Oviedo han enfocado sus trabajos de cara a conseguir terapias que al menos consigan frenar las enfermedades heredo-degenerativas de la retina.

La dotación más cuantiosa, 15.000 euros, ha sido otorgada al equipo de investigación de la Universidad de Alcalá liderado por el Dr. Pedro de la Villa, que ha puesto en marcha un proyecto cuyo objetivo final es conseguir la caracterización molecular, celular y electrofisiológica de la degeneración retiniana en ratones rd y poder mitigarla con proinsulina.

El segundo proyecto que contará con una cantidad de 6.000 euros para investigación, pertenece al equipo de la Universidad de Murcia con el Dr. Fernando Vargas Martín a la cabeza que actualmente se encuentran inmersos en el desarrollo de ayudas optoelectrónicas para la rehabilitación visual de la restricción severa del campo visual periférico y también en la implementación de prototipos y evaluación en pacientes.

Otros 3.000 euros irán a parar al tercer y último proyecto llevado a cabo por el equipo del Dr. José Manuel García Fernández de la Universidad de Oviedo que estudian cuál es el efecto que se produce por la dosis génica de la Opsina de los bastones en la degeneración retiniana causada por la pérdida de fotorreceptores. Con la ayuda a estos tres proyectos FUNDALUCE cumple uno de los fines para lo que ha sido creado, Luchar Contra La Ceguera en España.

## DEL BASTÓN AL GPS

Después de haber cumplido ambiciosos objetivos militares, la localización por satélite GPS baja a la vida cotidiana para facilitar la localización de una plaza o emprender una excursión por el campo, tareas sencillas que, sin embargo, el handicap de la invidencia vuelve complejas o imposibles. Ahora, gracias al sistema Tormes de navegación personal para invidentes que ha ideado el Grupo Tecnológico e Industrial GMV, en colaboración con la ONCE, el mensaje llega puntualmente cada vez que el peatón lo necesita.

El Proyecto Tormes es un sistema capaz de interactuar con el usuario mediante teclado y voz. Consta de dos dispositivos: el sonobril, un ordenador portátil que incorpora un sintetizador de voz y un teclado braille, y un receptor GPS. Ambos se presentan en una bandolera que se puede portar con comodidad.

La persona no sólo podrá así recibir información concreta sobre el nombre de la calle, el cruce más próximo, el número de portal y la población donde se encuentra, sino que dispondrá de otras aplicaciones. Podrá, por ejemplo, pasear virtualmente por la ciudad o conocer sus calles, igual que si estuviera leyendo un plano. También podrá trazar su propia ruta, que recorrerá asistido en todo momento por el sistema, que le orienta y corrige si se equivoca, reconduciéndole de nuevo al camino marcado.

# SOLUCIONES DESDE LA OPTICA PARA LOS AFECTADOS DE RETINOSIS PIGMENTARIA (RP)

Eider Gutierrez Zubizarreta

Optico.optometrista.- Especialista en Baja Visión

Empezaré este artículo anunciando la existencia de muchas soluciones ópticas para los afectados de RP y que la elección de una o otra solución vendrá directamente relacionada con el grado de RP que tengamos en ese momento, con la

Agudeza Visual y con la tarea que se quiera realizar.

Las soluciones ópticas pueden ir desde gafas convencionales, hasta AYUDAS ópticas; donde una ayuda óptica es un aparato específico, que se prescribe en pacientes de Baja Visión para mejorar la calidad de visión y aprovechar al máximo el resto visual que tiene el paciente.

Por lo tanto, para saber qué soluciones ópticas podemos ofrecer a nuestro paciente, lo primero que habría que hacer es una buena revisión optométrica donde determinaremos la graduación que presenta tanto de lejos como de cerca, y si no alcanza una Agudeza Visual que le permita realizar los objetivos que nos ha marcado al principio de la consulta, valorar el potencial de visión para determinar los aumentos y elegir las ayudas que le permitan realizar dichos objetivos.

La primera clasificación que podríamos hacer sería la siguiente:

## 1 - Ayudas ópticas:

### • visión próxima:

-Microscopio

-Lupas manuales

-Telemicroscopios

-Lupa Televisión

### • visión lejana:

-Telescopios

## 2 - Ayudas no ópticas:

-Atril

-Flexo abatible

-Filtros solares

Entraré a definir las un poco:

1 - Microscopio: Lente positiva superior a 4 dioptrías, recomendado para tareas visión cercana. Se puede adaptar en mono o binocular.

La ventaja que presenta frente a la Lupa manual es el campo de visión que proporciona pero el principal inconveniente es la distancia de trabajo, que cuando necesitamos altos aumentos nos tenemos que acercar mucho.

**2-Lupas manuales:** La lupa es la ayuda de Baja Visión más conocida y de fácil manejo. Entra en el grupo de las ayudas de cerca. En comparación con el microscopio permite mayor distancia de trabajo pero un menor campo visual. Pueden ser con soporte, de mano, iluminada y no iluminada.

**3-Telemicroscopio:** Un telemicroscopio es un telescopio modificado para cerca. Su principal ventaja es poder utilizar una amplia distancia de trabajo. Se recomienda su uso para tareas realizadas a distancias intermedias: coser, TV, escribir...

**4-Circuitos cerrados de Televisión:** Es una de las ayudas electrónicas más conocidas en Baja Visión. Está formado por: monitor, una cámara y una bandeja de lectura desplazable horizontal y verticalmente. Se recomiendan a pacientes que requieren gran cantidad de aumentos y aquellos con sensibilidad al contraste muy reducida ya que permite invertir la polaridad. Se pueden conseguir hasta 60 aumentos.

**5-Telescopio:** Es la ayuda para tareas de lejos más conocida. Dentro de los Telescopios podemos clasificarlos dependiendo de si son Kepler o Galileo, enfocable -no enfocable, manual o montado en gafa, magnificadores-minificadores de imagen, mono o binocular.

Dentro de las ayudas no ópticas me gustaría resaltar la importancia de los **filtros** en los pacientes de Retinosis Pigmentaria. Ya que los filtros son la ayuda por excelencia para estos pacientes por la disminución de los problemas de deslumbramiento, sensibilidad al contraste y la buena adaptación luz-oscuridad que aportan.

Estas características las consiguen filtrando la luz azul del espectro visible que es la principal responsable del deslumbramiento.

Para concluir, animar a los pacientes de Retinosis Pigmentaria en la búsqueda de soluciones ópticas existentes.

Lo importante es conocer los objetivos que nos marca el paciente y personalizar así las ayudas.

## ANTES DEPENDÍAMOS DEL BRAILLE

A finales de noviembre de 1999, un grupo de voluntarios ciegos argentinos comenzó a intercambiar por Internet listas de obras digitalizadas. Compartían un mismo deseo: tener acceso a la mayor cantidad posible de libros pese a su invidencia. En la actualidad, un equipo de trescientas personas en todo el mundo continúa el trabajo.

*"Nacimos como una lista de distribución de correo entre unos cuantos invidentes que escaneaban textos para leer en sus ordenadores. Al incrementarse el número de personas en la lista decidimos crear la biblioteca **Tiflolibros**",* relata Marta Taina, una de las responsables del éxito de la que es ya la primera biblioteca digital para ciegos de habla hispana.

*"Antes dependíamos de la transcripción al sistema Braille o de la grabación de cintas en cassette".* Ahora, en cambio, los socios pueden leer a través de los altavoces del ordenador un catálogo de

5.000 títulos completos, que incluyen obras recientes y una biblioteca de apuntes estudiantiles de todos los niveles. Además, esta página está provista de una sala de audio en la que se puede disfrutar escuchando a autores como Julio Cortázar o Mario Benedetti leer sus propias obras.

*"La intención es aumentar ese catálogo con narradores orales, músicos, conferencias y obras de teatro"* confirma Traina. Los requisitos para acceder a cualquiera de los títulos de manera gratuita exigen acreditar la discapacidad visual pertinente. *"Es la única forma de evitar el pago de los derechos de autor"*.

- **Equipoo necesario:** Ordenador con programa de síntesis de voz JAWS; escáner; programa de reconocimiento de texto; conexión a Internet y cuenta de correo electrónico.
- **Más información:**

[www.tiflolibros.com.ar](http://www.tiflolibros.com.ar)

## EL PARLAMENTO APRUEBA LA LEY JUBILACIÓN GRADUAL Y FLEXIBLE

Los trabajadores con un grado de discapacidad igual o superior al 65 por ciento tienen la puerta abierta a la prejubilación, un derecho que consagra la Ley de Jubilación gradual y flexible aprobada por el Congreso.

Desde ahora, tampoco podrá ser denegada la prestación por incapacidad permanente aun cuando existan lesiones o discapacidad previas al inicio de la actividad profesional y laboral.

### "DEFENDEMOS QUE LA EDAD DEBE ESTAR EN TORNO A LOS 50 AÑOS"

Desde el sector de la discapacidad física, vemos muy positivas las dos cuestiones aprobadas. La primera, que no se considere ya que la lesión preexistente pueda ser un argumento para no conseguir la jubilación anticipada es un avance importantísimo. Siempre hemos dicho: "queremos trabajar y contribuir a la riqueza del país, cotizando como un trabajador más. Pero cuando la salud no te respeta queremos acceder a una pensión como todo ciudadano". Ante la Comisión del Pacto de Toledo y ante la Subcomisión sobre Discapacidad argumenté algo

tan sencillo como es que a ningún trabajador cuando inicia su vida

laboral se le hace un reconocimiento para ver cómo estaba previamente. Luego no es lógico que a nosotros se nos hiciera eso. En cuanto a la posibilidad de anticipar la edad de jubilación para los grandes discapacitados, queda pendiente el desarrollo del reglamento que fije en qué edad queda. Defendemos que debe estar en torno a los 50 años. ([www.cocemfe.es](http://www.cocemfe.es))

Dos reivindicaciones que han constituido desde siempre la piedra angular de las tareas de la Comisión de Protección Social del CERMI han quedado refrendadas en la Ley de jubilación gradual y flexible, aprobada por mayoría en el Congreso de los Diputados a finales de junio. Por una parte, el reconocimiento de la posibilidad de adelantar la edad de jubilación para las personas con discapacidad con un grado igual o superior al 65 por condiciones físicas, toda vez que múltiples estudios médicos constatan el deterioro prematuro e inobjetable que sufren. Y por otra, esta nueva ley establece que las deficiencias anatómicas o funcionales preexistentes al inicio de la actividad laboral o profesional no serán óbice para que las personas con discapaci-

dad puedan obtener la calificación de la situación de incapacidad permanente que da derecho a beneficiarse de la pensión de jubilación (ver texto Ambas disposiciones han sido enmiendas a propuesta de Convergencia i Unió y que el Grupo Popular admitió en el Senado. En definitiva, un gran avance para el sector de la discapacidad, como corroboran las fuentes consultadas por "cermi.es", si bien no se podrá valorar del todo su alcance en tanto no se conozca el posterior desarrollo reglamentario. Para Mario García, presidente de COCEFE, vicepresidente del CERMI, y miembro des

tacado de grupos políticos, "el desgaste ocasionado por la grave deficiencia o discapacidad incrementa en quince años la edad laboral, como revelan estudios médicos. De ahí que nosotros defendamos que la edad de prejubilación de las personas con discapacidad debería fijarse en torno a los 50 años. A la discapacidad física esta medida nos repercute de una manera especial: el grado de minusvalía de las personas en silla de ruedas suele pasar del 65 por ciento".

## TODOS LOS AUTOBUSES URBANOS TENDRÁN QUE SER ACCESIBLES

El 13 de febrero de 2002, tras años de reivindicaciones, aparece publicada en el Diario Oficial de las Comunidades Europeas la Directiva 2001/85, relativa a las disposiciones especiales aplicables a los vehículos utilizados para el transporte de viajeros con más de ocho plazas además del conductor.

En su artículo 3, punto I, se puede leer que: "los vehículos de clase I serán accesibles a las personas con movilidad reducida, incluidos los usuarios de silla de ruedas, con arreglo a las prescripciones técnicas que figuran en el anexo VII"

La entrada en vigor de la Directiva está fijada a partir del 13

de febrero de 2004. Es a partir de esa fecha cuando los Estados miembros dejarán de conceder la homologación CE a los vehículos, denegarán la matrícula, venta o puesta en circulación de vehículos nuevos que no cumplan con los requisitos de la Directiva y de sus anexos.

**Como siempre hay un pero y es que esta Directiva no afecta a los autobuses semiurbanos e interurbanos. Ya veis que tenemos que seguir dando la lata.**

¿Cómo es el transporte urbano de tu ciudad? ¿Qué grado de accesibilidad tiene? Puedes recordarle la directiva a tu ayuntamiento para



que no se duerma en los laureles.  
Saludos.

Facilitado por: Andrés Mayor

## SE HABLÓ DE...

- 21.05.02 / LECTURA DE TESIS DOCTORAL

"ANALISIS GENETICO MOLECULAR DE DISTROFIAS RETI-  
NIANAS AUTOSOMICO RECESIVAS"

- Eva Paloma Aparicio.

- Universidad de Barcelona. Facultad de Biología.

- 17-19.05.02 / MADRID

\*\* Entre otros temas se debatieron la política que seguirá ésta organización de cara al Año Europeo de la Discapacidad (2.003). Además, se eligieron los nuevos miembros del Comité Directivo. \*\*

- 22-23.11.02 / VALENCIA

"JORNADAS DE ACTUALIZACION EN INVESTIGACION OF-  
TALMOLOGICA"

- Organizadas por el Hospital Universitario Doctor Peset y Consellería de Sanitat de la Generalitat Valenciana.  
(Dirigidas a Oftalmólogos, Investigadores Biomáticos y Estudiantes de Ciencias de la Salud).

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Noviembre-Diciembre 2.002 / SALAMANCA.</li> </ul>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. <u>Sesión 1:(22.11.02)</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>• " La visión. Estructura. Evolución de la Retina de Vertebrados. Cómo se forma la retina. Cómo es la retina.</li> </ul> </li> </ol>
<ol style="list-style-type: none"> <li>2. <u>Sesión 2:(23.11.02)</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>• " Expresión génica en el desarrollo de la retina. Neuroquímica de la retina. Desde la retina al cerebro. Estructura de la retina".</li> </ul> </li> </ol>
<ol style="list-style-type: none"> <li>3. <u>Sesión 3:(29.11.02)</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>• "Fisiología. Cómo funciona la retina. Cómo ve el cerebro. Efectos ópticos: lo que se ve no es siempre lo que se mira".</li> </ul> </li> </ol>
<ol style="list-style-type: none"> <li>4. <u>Sesión 4:(30.11.02)</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>• "Psicosociología. Psicopatología de la discapacidad visual. Visión y psiquiatría. Cómo lo ve el deficiente visual".</li> </ul> </li> </ol>
<ol style="list-style-type: none"> <li>5. <u>Sesión 5:(13.12.02)</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>• "Patología y terapias. Epidemiología retiniana. Glaucomas. Retinosis Pigmentaria. Degeneración Macular. Cirugía Retiniana".</li> </ul> </li> </ol>
<ol style="list-style-type: none"> <li>6. <u>Sesión 6:(14.12.02)</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>• "Modelos animales de degeneración y regeneración de la retina".</li> </ul> </li> </ol>

<ul style="list-style-type: none"> <li>• 6.11.02 / Salón de Actos de la ONCE en OVIEDO.</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• CHARLA-COLOQUIO: PERSPECTIVA PSICOLOGICA:</li> </ul>
<p>" EL DESARROLLO DE LA COMPETENCIA PERSONAL EN LOS/LAS AFECTADOS/AS DE RETINOSIS PIGMENTARIA "</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Organizada por la Asociación Asturiana de Retinosis Pigmentaria.</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dora María Dolores López Justicia. ( Departamento Psicología Evolutiva y Educación Universidad de Granada )</li> </ul>
<p>** <u>Resumen:</u></p> <p>Un gran número de personas afectadas de dificultades visuales como la Retinosis Pigmentaria requieren apoyo psico-educativo, pero, ¿cómo debemos plantear ésta intervención para proporcionar la atención adicional que les permita parti-</p>

participar activamente en su medio como miembros de pleno derecho? \*\*