

SUMARIO:

- *Un fármaco contra el acné podría prevenir la enfermedad de Star-gardt.* 2
- *Telefónica MoviStar lanza un nuevo servicio que permite escuchar los mensajes cortos.*..... 3
- **La ONCE pone a la venta los primeros móviles en español adaptados para ciegos**..... 4
- **Éxito en transplantes de tejido ocular** 5
- **Boletín del Transplante Retiniano. V12.Nº1 - Noviembre 2002**..... 6
- **2003: Año Europeo de las personas con discapacidad**..... 12
- **Dos proteínas activan el reflejo pupilar de la luz.** 14
- **La cirugía es válida en el edema macular por Retinosis Pigmentaria.** 15
- **La ONCE presenta un sistema de localización para guiar a los 18invidentes por el campo o la ciudad**..... 18
- **Retinosis Pigmentaria: “Los avances producidos en la última década permiten lanzar un mensaje optimista”** 19
- **“Se habló de...”** 20
- **“Se hablará de...”** 22

UN FÁRMACO CONTRA EL ACNÉ PODRÍA PREVENIR LA ENFERMEDAD DE STARGARDT

Investigadores de la University of California, de los Angeles (UCLA), en Estados Unidos, han descubierto que la Isotretinoína (Accutane), un fármaco utilizado para el tratamiento del acné, parece prevenir un tipo de degeneración macular, responsable de la ceguera que padecen 30.000 niños y jóvenes en Estados Unidos, y que no tiene tratamiento, la enfermedad de Stargardt.

Los investigadores descubrieron que este retinoide detiene el desarrollo de toxinas en los ojos de crías de ratones que tenían un defecto similar a la enfermedad de Stargardt. Le administraron inyecciones diarias de isotretinoína durante más de dos meses. Los resultados observados fueron que las toxinas dejaban de acumularse en los ojos de estos ratones, aunque el tratamiento no tuvo efecto en la visión diurna.

El Dr. Gabriel Travis, director del estudio, señaló que el siguiente paso es probar en humanos la acción de este fármaco. "Esperamos poder detener o al menos paliar el progreso de esta enfermedad", dijo.

De todas maneras, hay muchas causas de ceguera hereditaria. Isotretinoína no parece ser eficaz en la mayoría de ellas e incluso, podría ser perjudicial para pacientes con otras formas de degeneración retiniana, advirtió.

El estudio, que fue publicado en la revista "Proceedings of National Academy of Sciences", promete un posible tratamiento para esta enfermedad de carácter progresivo. Sin embargo señala, que hay que tener mucho cuidado con las dosis administradas en los ensayos clínicos. Todavía hay que establecer dosis que sean eficaces pero seguras, por la razón de que el fármaco tiene múltiples efectos secundarios.

Fuente: OcularNews (19/03/2003)
http://www.ocularweb.com/profesional/a_ofta_noti.asp?nt=135

▪ Facilitado por: Andrés Mayor.
(20.03.03)

TELEFÓNICA MOVISTAR LANZA UN NUEVO SERVICIO QUE PERMITE ESCUCHAR LOS MENSAJES CORTOS.

25/04/2003

Telefónica Móviles España ha puesto a disposición de sus clientes el nuevo servicio de Mensajes con voz, que permite el envío de mensajes cortos de texto entre usuarios de Telefónica MoviStar que son recibidos como una llamada de voz.

Este servicio, el primero de estas características en el mercado español, amplía las posibilidades de comunicación al simplificar el envío de mensajes cortos a clientes que habitualmente no los emplean, además de ser útil para personas con alguna discapacidad visual o a determinados sectores de población, como los mayores, ya que facilita el acceso al servicio de mensajes cortos.

Los Mensajes con voz cuentan con un sistema conversor de texto a voz que lee al receptor los mensajes recibidos. De este modo, para enviar un mensaje corto con este servicio, el cliente sólo tiene que remitir al 660 el número de móvil del destinatario seguido del texto del mensaje, dejando un espacio en blanco entre ambos. El receptor recibirá entonces una llamada del número 660 que de

forma vocal le informa de la fecha, hora y texto del mensaje, además del número del remitente y la posibilidad de volver a escucharlo.

Los clientes que tengan un contrato MoviStar Plus o Corporativo podrán enviar mensajes con voz, estos últimos incluso cuando estén en el extranjero. Tienen un precio único de 0,25 euros por mensaje, y entre 0,60 y 0,90 euros para los enviados desde el extranjero.

Telefónica Móviles España ha adaptado sus sistemas para que el conversor pueda interpretar abreviaturas -muy habituales en los mensajes cortos- de modo que el receptor pueda escuchar completo el texto. Los mensajes cortos se han convertido ya en un medio de comunicación habitual para numerosos usuarios.

De hecho, Telefónica Móviles gestionó el pasado año 8.400 millones de SMS

Con el servicio Mensajes con Voz se facilitará la comunicación entre usuarios y se avanza en la convergencia de accesos en telefonía móvil.

- Facilitado por: Andrés Mayor.
(27.04.03)

LA ONCE PONE A LA VENTA LOS PRIMEROS MÓVILES EN ESPAÑOL ADAPTADOS PARA CIEGOS

13/05/2003

La ONCE ha comenzado a comercializar esta semana los primeros teléfonos móviles en español adaptados para ciegos desarrollados por su Centro de Investigación, Desarrollo y Aplicación Tiflotécnica (CIDAT) y la compañía Code Factory.

Según el director del CIDAT, José Luis Fernández Coya, no se trata de un aparato específico sino de una aplicación informática, denominada 'Mobile accessibility', que se incorpora a teléfonos móviles convencionales de nueva generación que se encuentran a la venta en el mercado y que de este modo se convierten en accesibles para los invidentes, sin necesidad de ningún dispositivo adicional externo.

De momento el 'software' está adaptado a dos modelos de Nokia (3650 y 7650), pero ya se está trabajando para que se adapte a modelos de otras marcas. Esta aplicación, en la que se trabaja para desarrollar nuevas utilidades, sólo se puede adquirir a través de la ONCE, al precio de 72 euros, ya que la organización es la que se encarga de su instalación en el aparato.

El sistema dispone de un potente sintetizador de voz desarrollado por la compañía suiza Svox, que permite acceder de forma sencilla a todas las funciones del móvil, que son las mismas que las de uno convencional: enviar y recibir llamadas y SMS, gestionar la lista de contactos y el acceso al registro de llamadas entrantes y comunicación con los números de la lista con sólo pulsar un botón.

Además, el usuario podrá identificar las llamadas, personalizar la voz del sintetizador, acceder al registro de llamadas o conocer el nivel de cobertura o batería. Al mismo tiempo, al tratarse de móviles de última generación, permite enviar mensajes multimedia, con imagen y sonido y hacer fotografías. Desde Internet, los usuarios podrán acceder a otras aplicaciones adicionales, como calculadora o lectores de 'e-mails'.

▪ (13.05.03)

ÉXITO EN TRANSPLANTES DE TEJIDO OCULAR

BBC NEWS. London, Jueves, 30 Enero 2003

Los científicos dicen que trasplantes usando tejido ocular de fetos abortados, parecen haber mejorado la vista de dos de los 4 pacientes involucrados en el experimento.

Todavía es demasiado pronto para decir si la mejora será duradera, pero los expertos se sienten optimistas por el éxito obtenido hasta el momento.

Los trasplantes se llevaron a cabo en el Instituto Ocular Doheny de los Angeles. Los pacientes padecían una retinosis pigmentaria avanzada, una enfermedad hereditaria que causa degeneración de la retina, de las capas de células de la parte posterior del ojo que reciben la luz.

La cirugía utilizada implicaba la inserción de tejido fetal de dos milímetros cuadrados para reemplazar parcialmente el tejido perdido a causa de la enfermedad.

El secreto de la operación, dicen los investigadores, es la implantación de trozos completos del tejido, lo que mantiene las conexiones vitales entre las células retinianas transplantadas.

Uno de los pacientes, Elisabeth Bryant, de 63 años de edad, no podía ver virtualmente nada antes del tratamiento. Después del tratamiento, dijo: "Ahora puedo ver los ojos de la gente, sus narices y bocas cuando están sentados al otro extremo de la habitación"

Sin embargo, el profesor John Greenwood del Instituto de Oftalmología de Londres, ha dicho que es posible que las mejoras no fueran mejoras genuinas.

Hay un efecto, llamado "efecto rescate" que hace que, ante cualquier daño o perturbación, el ojo reacciona mediante una inundación de la zona con factores de crecimiento que podrían revivir células dañadas o enfermas.

El profesor Greenwood ha dicho: "Cualquier intervención quirúrgica tiene la posibilidad de crear mejoras a corto plazo".

El equipo de investigadores quiere utilizar la técnica para ayudar a gente con retinosis pigmentaria menos avanzada, pues creen que los trasplantes deberían ser más efectivos si se aplican en un estado más temprano de la enfermedad. (11.01.03)

Facilitado por: Andrés Mayor

BOLETÍN DEL TRASPLANTE RETINIANO

V.12, N°1 - Noviembre del 2002

Columbia University
Department of Ophthalmology
NEW YORK

Introducción

En la actualidad, el enfoque más prometedor para el tratamiento de las degeneraciones hereditarias de la retina es la terapia génica. Este método está avanzando lentamente a pesar del reciente tropiezo en Francia, donde un niño al que estaban tratando de una inmunodeficiencia con terapia génica desarrolló cáncer a causa del tratamiento. En el ensayo francés, varios niños han evitado la muerte mediante esta terapia y sólo uno ha desarrollado cáncer, tratable por otra parte mediante medicación. La complicación se debe a una impredecible inserción del gen terapéutico, que puede acabar en un lugar incorrecto de un cromosoma alterando el control de la división celular. Esta complicación es mucho más improbable que ocurra en la terapia génica de degeneraciones retinianas porque la mayoría de las células de la retina son mucho menos dadas a la división celular. Científicos de la Universidad Stanford acaban de desarrollar un vector vírico que se inserta en un sitio predecible de un cromosoma, pudiendo eliminar por tanto esta casuística.

El principal problema de la

terapia génica en la retina afecta la capacidad de depositar el gen terapéutico en las células apropiadas. Hay células a las que resulta más difícil llegar que a otras, pero existe un problema aún mayor y es saber si las células fotorreceptoras que queremos salvar con la terapia génica están todavía vivas. En los pacientes más jóvenes, que pueden tener aún fotorreceptores viables, la terapia génica debería ser muy eficaz, pero no tanto en casos de personas mayores en los que muchos fotorreceptores, especialmente los que intervienen en la visión central, han degenerado, donde la terapia génica puede no funcionar. En este último tipo de pacientes, lo que quizá podría funcionar son los trasplantes de fotorreceptores o una prótesis electrónica que sustituya a los receptores ausentes, pero hacer esto es más difícil que la terapia génica.

Primer paso en terapia génica

Lo primero que debe hacer una familia con degeneración hereditaria de la retina es acudir a un centro donde puedan detectar el defecto génico concreto responsable de su problema. Esto no es fácil porque los expertos trabajan en un pequeño número de laboratorios y cada uno está especializado en estudiar un limitado número de genes específicos, en tanto que las diversas formas de de-

generación retiniana se deben a cientos de genes distintos, capaces de albergar cada uno de ellos miles de defectos diferentes. Para resolver este problema se está desarrollando un gran avance, una "micro-matriz de genotipado". Una micro-matriz génica es un chip que puede identificar a partir de una muestra de sangre cientos o miles de defectos génicos diferentes en un análisis único y rápido.

Aquí, en la Universidad Columbia, ya tenemos en funcionamiento una micro-matriz génica de estas características para la Amarois Congénita de Leber (ACL). Este chip es capaz de detectar todos los 240 defectos génicos que en la actualidad se sabe que son responsables de esta degeneración retiniana infantil. Si su oftalmólogo piensa que su hijo o Vd. Tiene ACL, envíenos una muestra de sangre para analizarla.

También disponemos de otro chip que puede diagnosticar todas las formas actualmente descritas de la Enfermedad de Stargardt (ES). Si Vd. Padece ES, envíenos una muestra de sangre, salvo que Vd. Ya conozca su defecto específico.

En el plazo de un año, también dispondremos de un tercer chip de diagnóstico, éste para todas los defectos génicos conocidos causantes de Retinosis Pigmentaria (RP).

Esta tecnología se está ex-

tendiendo por todos los Estados Unidos y en Europa, de forma que en su día estará disponible a nivel local para muchas familias.

Debe entenderse, por otra parte, que aún no se conocen todos los defectos génicos responsables de las degeneraciones retinianas. Por ello, si el chip da una respuesta negativa para su familia, esto puede deberse a que su defecto génico en particular no ha sido todavía descubierto, lo que hace de paso que su caso sea de sumo interés para la investigación. Si el chip da una respuesta positiva, entonces ya habrá dado un primer paso importantísimo para la terapia porque la causa de su problema ya ha sido encontrada y esto es lo que hay que corregir. Hasta la fecha, el chip para la ACL no ha dado falsos positivos, luego es muy exacto.

Degeneración Macular Asociada a la Edad

Éste sigue siendo un problema difícil de tratar. Los desarrollos más novedosos en este campo se refieren al uso de medicación intra-ocular para prevenir una fea complicación, denominada neovascularización, el crecimiento de vasos sanguíneos nuevos en la mácula. Hasta ahora, la terapia más popular consistía en el uso del láser para intentar destruir estos vasos: se administran fármacos que se fijan a los vasos sanguíneos destructivos y que el láser activa convirtiéndolos en tóxicos y capaces de matar dichos vasos sanguíneos anómalos. Esto se denomina "terapia fotodinámica"

(TFD), y no se ha demostrado tan eficaz como se esperaba.

La TFD no ha sido capaz de devolver la visión perdida y normalmente hay que repetirla porque los vasos sanguíneos destructivos se recuperan del daño.

En Genentech (San Francisco, CA) han desarrollado un nuevo enfoque para este problema: se trata de inyectar en el ojo un anticuerpo contra la acción de una molécula (VegF) que provoca el crecimiento de vasos sanguíneos nuevos. El anticuerpo bloquea el estímulo de crecimiento de vasos sanguíneos nuevos. Este tratamiento con anticuerpos debe repetirse para mantener el efecto. Se han hecho ensayos clínicos que indican que podría llegarse a recuperar la visión perdida.

Una estrategia con fármacos similar a la anterior es la que se está desarrollando en Eyetech Pharmaceuticals (NYC) y en Alcon Laboratories (Fort Worth, TX). Esto indica un cambio, del láser a la terapia medicamentosa, válida para la forma húmeda de DMAE.

El procedimiento más reconocido para tratar la DMAE húmeda ha sido la rotación quirúrgica de la retina neural, colocando la fovea, con su alta resolución, sobre otro área de la capa epithelial retiniana donde no se produce neovascularización. Ésta ha sido la única técnica que se ha mostrado hasta ahora

útil para recuperar visión perdida, pero lamentablemente se han encontrado complicaciones y requiere que el tratamiento se practique poco tiempo después de que ocurra la neovascularización, lo que demuestra, por otro lado, que el responsable del problema es el epitelio retiniano. Si se hace que la retina contacte con epitelio retiniano más sano, la DMAE puede detenerse y se puede recuperar visión.

La cirugía de rotación también ha tenido éxito en el tratamiento de neovascularización asociada con degeneración retiniana miópica. Sobre todo hay que destacar el hecho de que la visión central sigue mejorando durante años después de dicha cirugía.

Retinopatía Diabética

Una complicación inevitable de la Diabetes Mellitus es la retinopatía que también puede conllevar neovascularización, pero más en la retina que en la coroides. Un tratamiento para retardar este avance es la fotocoagulación de la retina mediante láser, en la zona exterior de la mácula. Esto reduce el consumo de oxígeno en la retina, y retrasa la neovascularización y el edema macular.

El tratamiento con láser es destructivo y reduce la visión periférica, así como la visión nocturna. Ahora se están desarrollando tratamientos medicamentosos no destructivos para retardar las complicaciones de la retinopatía diabética. Bausch & Lomb y Control Delivery Systems (Watertown, MA) han desarrollado una cápsula de

liberación lenta que se coloca en el espacio vitreal del ojo para liberar esteroides en la retina de los diabéticos, con un considerable éxito en la minimización del avance de estas complicaciones. Eli Lilly (Indianapolis) está desarrollando un enzima inhibidor que puede tomarse por vía oral y que podría aportar un retardo similar de la neovascularización.

Recientemente se ha considerado la cirugía vitreal para extirpar el vítreo y las membranas internas de la retina como otra forma no destructiva de tratar el edema macular, otra complicación de la retinopatía diabética. Esto supone una estrategia nueva adicional contra los daños ocasionados por esta importante causa de ceguera retiniana.

También se está progresando en la curación de la diabetes Tipo 1 mediante el trasplante de células aisladas del páncreas, pero el rechazo sigue ahí y esto debería ser razón suficiente para animar a la administración Bush para facilitar en vez de impedir el uso de células madre, el tejido fetal y la clonación.

Trasplante de Células Retinianas

Uno de los inconvenientes para sustituir el EPR y/o los fotorreceptores degenerados o ausentes es que las células de sustitución extrañas son rechazadas. Una manera de eliminar esta complicación es utilizar células madre obtenidas de

la misma persona que necesita el trasplante. Se ha informado que se puede obtener células madre del ojo adulto, en una zona próxima al cuerpo ciliar, bastante accesible quirúrgicamente para su biopsia (Science, 287:2032, 2000). La médula ósea también es una fuente de células madre. Nosotros consideramos que éste es un área en el que se debe investigar más cuidadosamente a fin de obtener posiblemente células madre autólogas (de uno mismo) que podrían luego utilizarse para reemplazar el EPR o fotorreceptores en estudios de trasplante. Esto eliminaría por completo el problema del rechazo.

Prótesis Visuales

Existen muchas estrategias distintas para utilizar dispositivos eléctricos a fin de excitar las neuronas y producir sensación visual, pero hacer esto para crear visión no es fácil.

Una de las estrategias consiste en la colocación de fotodiodos en la subretina para que actúen como fotorreceptores. Los fotodiodos responden a la luz y producen corriente y, por tanto, no necesitan baterías. Lamentablemente, la corriente que producen es demasiado débil para poder funcionar; sí que necesitan baterías. Hay que conectarles un cable desde el exterior del ojo, lo que anula su ventaja inicial.

Otra estrategia consiste en colocar estimuladores en la superficie de la retina para estimular los nervios de salida de la retina. Esto no es fácil porque la retina es tan frágil

que la conexión se hace inestable.

Recientemente, un científico de Bruselas está intentando colocar electrodos en el nervio óptico fuera del ojo. El nervio óptico es más estable, pero esto requiere una considerable cirugía.

La estrategia más relevante consiste en colocar electrodos en el cerebro. Esto también proporciona una base estable, pero estimular las células del cerebro, que son más complejas, puede dar lugar a resultados confusos e impredecibles. La dificultad principal en este interesante campo radica en el establecimiento de una conexión estable a largo plazo entre las membranas salinas y grasas y los electrodos metálicos.

Este enfoque es fascinante, pero aún no está listo para prestar ayuda real a los pacientes ciegos.

Ordenadores para ciegos

Microsoft cuenta con una plantilla de 35 técnicos encabezados por Madelyn Bryant McIntire trabajando en encontrar la manera de hacer los ordenadores más accesibles para los discapacitados físicos y/o sensoriales. Dos ejemplos para la plataforma XP son "Magnificador" y "Narrador": el primero crea una ventana separada con una porción de texto aumentado; el otro, una utilidad texto-voz, lee las palabras que aparecen en la pantalla.

Otras empresas, como Free-

dom Scientific, un importante desarrollador de software para discapacitados, están a punto de lanzar "Pacmate", un organizador digital para discapacitados. Recientemente, un pionero en el desarrollo de programas informáticos para transformar textos aleatorios en palabras verbalizadas por el ordenador, Raymond Kurzweil, ha sido honrado con su incorporación al National Inventors Hall of Fame.

¿Qué más podríamos pedir?

Por encima de todo, necesitamos un fuerte apoyo económico para todos los científicos que trabajamos en esta área de investigación. Muchos estamos discapacitados a causa de la escasez de fondos y la mayoría tienen que emplear buena parte de su tiempo y energía compitiendo unos contra otros para conseguir dichos limitados fondos. La terapia génica y el trasplante celular son extremadamente prometedores, pero hay muy pocos científicos involucrados en esta investigación. Muchas degeneraciones retinianas son adecuadas para abordar ensayos clínicos de terapia génica, si no en humanos sí en modelos murine de las enfermedades humanas tales como la acromatopsia, la amaurosis congénita de Leber, la enfermedad de Stargardt, varias formas de RP y varias otras. Se trata de una de las áreas más excitantes para el tratamiento de las enfermedades del sistema nervioso central. Los experimentos en el tratamiento de la degeneración retiniana pueden allanar el camino del abordaje de otras degeneraciones

en el sistema nervioso más central, el cerebro y la espina dorsal, que son mucho más difíciles de tratar por la inaccesibilidad y complejidad del problema neuronal. En la retina sólo hay que recuperar un tipo de células, los fotorreceptores, especialmente los conos de la retina central. Se pueden abordar tanto las enfermedades recesivas como las dominantes. Las organizaciones filantrópicas deben escuchar este mensaje, tomarlo en consideración y presionar a nuestro Congreso y otras fuentes de financiación para respaldar la labor de cuantos científicos sea posible, siempre con el fin de proseguir en la investigación y desarrollo de un tratamiento para las degeneraciones hereditarias de la retina. Nosotros hemos constituido una Fundación para la Investigación Retiniana, una organización de utilidad pública independiente que intenta establecer una Cátedra en Investigación de las Degeneraciones Retinianas en nuestra facultad de medicina. Toda contribución a este objetivo merece nuestro más profundo agradecimiento.

Otras organizaciones de relevancia

Enfermedad de Sorsby

[\(p.hawkes@lineone.net\)](mailto:p.hawkes@lineone.net)

Asociación Enfermedad de Batten
[\(http://www.bdsra.org\)](http://www.bdsra.org)

Fundación Lucha contra la Ceguera
[\(http://www.blindness.org\)](http://www.blindness.org)

Sensibilización Pseudoxantoma Elasticum
[\(http://www.napxe.org\)](http://www.napxe.org)

Red de Acromatopsia
[\(http://www.achromat.org\)](http://www.achromat.org)

Fundación Lucha contra la Ceguera, Canadá
[\(info@rpresearch.ca\)](mailto:info@rpresearch.ca)

FAARPEE [\(http://www.retinosis.org\)](http://www.retinosis.org)

Lucha contra la Ceguera, Irlanda
[\(info@fightingblindness.ie.\)](mailto:info@fightingblindness.ie)

Retina Internacional
[\(http://www.retina-international.org\)](http://www.retina-international.org)

Fundación Europea de Lucha contra la Retinosis Pigmentaria, Bélgica.

Fundación Alemana de RP.

Centro Europeo de Información e Investigación sobre Retinopatías Pigmentarias, Bélgica.

Este boletín está disponible en la web, <http://www.cpmcnet.columbia.edu/pt/eye/retina>

Gracias a todos los que financian al Centro para la Investigación Retiniana.

▪ Facilitado por: Andrés Mayor.

2003 AÑO EUROPEO DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDADES

El Año Europeo tiene por objeto difundir un mensaje claro: las

personas con discapacidad tienen derecho a participar plenamente en la sociedad, en el trabajo y en

otros ámbitos; la discapacidad no es un «problema» en sí mismo, sino que refleja más bien la incapacidad de la sociedad a la hora de garantizar un entorno en el que las personas con discapacidad puedan vivir y trabajar en pie de igualdad con los no discapacitados.

La Unión Europea ha adoptado una nueva Directiva en virtud de la cual se prohibirá cualquier tipo de discriminación, ya sea directa o indirecta, contra las personas con discapacidad en el trabajo. Los Estados miembros y la Comisión han decidido que esta Directiva sea aplicable, a más tardar, a finales de 2003. Un aspecto fundamental de la misma es que impone a todas las empresas de la UE la obligación de realizar «ajustes razonables» adaptados a las necesidades de los trabajadores con discapacidad (lo que implicaría, por ejemplo, poner a disposición de una persona que no puede servirse de sus manos un ordenador controlado mediante la voz).

La Comisión Europea trata de establecer normas de conducta para todos los gobiernos, en virtud de las cuales estos deberían garantizar en la práctica la igualdad de derechos de las personas con discapacidad. Por consiguiente, los países se comprometerían a adoptar leyes y políticas internas conformes con las

normas acordadas en materia de derechos humanos.

Los objetivos del Año Europeo son:

Los objetivos del Año Europeo de las personas con discapacidad son los siguientes:

- la sensibilización sobre el derecho de las personas con discapacidad a verse protegidas frente a la discriminación y a disfrutar plena y equitativamente de sus derechos;
- fomentar la reflexión y el debate sobre las medidas necesarias para promover la igualdad de oportunidades de las personas con discapacidad en Europa;
- promover el intercambio de experiencias sobre buenas prácticas y estrategias de probada eficacia a escala local, nacional y europea;
- reforzar la cooperación entre todas las partes implicadas, en particular los gobiernos, los interlocutores sociales, las ONGs, los servicios sociales, el sector privado, las asociaciones, el sector del voluntariado, las personas con discapacidad y sus familias;
- mejorar la comunicación sobre la discapacidad y promover una imagen positiva de las personas con discapacidad;
- la sensibilización sobre la heterogeneidad de las formas de dis-

capacidad y sus múltiples manifestaciones;

- la sensibilización sobre las múltiples formas de discriminación a las que se enfrentan las personas con discapacidad.

jóvenes con discapacidad, con el fin de mejorar la integración de los alumnos con necesidades.

▪ Facilitado por: Rafael Hernández
Diputación de Gipuzkoa (27-02-03)

- dedicar especial atención a la sensibilización sobre el derecho de los niños y jóvenes con discapacidad a la igualdad de enseñanza, de manera que se favorezca y apoye su plena integración en la sociedad y se fomente el desarrollo de una cooperación europea entre los profesionales de la enseñanza de los niños y

DOS PROTEÍNAS ACTIVAN EL REFLEJO PUPILAR DE LA LUZ

Un estudio que se ha publicado en *Science* muestra cómo res-

ponde la pupila ante los estímulos luminosos y las proteínas que están implicadas en dicha respuesta. El

hallazgo sirve para conocer funciones del ojo que no están relacionadas con la visión, como la sincronización interna del organismo.

El equipo de Russell N. Van Gelder, de la Universidad de Washington, en Saint Louis, ha demostrado que una determinada proteína es clave para la respuesta de la pupila a la luz, según un estudio que se publica en el último número de "Science". El hallazgo puede ayudar a los científicos a conocer mejor las funciones no visuales del ojo, como la sincronización interna del organismo o el ritmo circadiano.

El trabajo muestra que los ratones carentes de los dos principales tipos de células fotorreceptoras en la retina, los conos y los bastones, así como de las proteínas denominadas criptocromos, pierden cerca del 99 por ciento de su sensibilidad a la luz.

Los autores del trabajo creen que los bastones y los conos en la retina son similares a la película de una cámara. La luz entra a través

de la córnea y se enfoca la lente que forma imágenes en la retina. Los bastones y los conos convierten la luz en señales eléctricas que se transmiten a través del nervio óptico hasta el cerebro.

Una de las preguntas que se hacen es cómo la pupila de los mamíferos se pueden mantener abiertas cuando los bastones y los conos no están funcionando y se vuelven más pequeñas cuando se exponen a la luz intensa.

Van Gelder cree que existen células en la retina que detectan la luz, incluso en ausencia de bastones y conos. De hecho, un estudio que se publicó en "Science" en febrero del año pasado demostraba que las células ganglionares pueden responder a la luz.

El hallazgo muestra que las células ganglionares pueden transformar la luz en impulsos nerviosos. Los bastones y los conos emplean las proteínas con vitamina A, denominadas rodopsinas. Pero en el estudio de Van Gelder se han empleado los pigmentos basados en vitamina B, denominados criptocromos.

Cuatro tipos

Los investigadores han analizado la respuesta de la pupila a la luz en cuatro tipos de ratones: normales, los que carecen de criptocromos, los que no disponen de bastones y de conos, y los que se encuentran sin criptocromos, bastones y conos. Después de analizar los resultados, se ha visto que los criptocromos de las células ganglionares en la retina son incapaces

de percibir o comunicar las diferencias en la luz.

Otro trabajo coordinado por King-Wai Yau, de la Universidad Johns Hopkins, en Baltimore, que también se publica en Science muestra que los ratones que no presentan el fotorreceptor melanopsina en sus pupilas tienen una respuesta anómala. Los dos trabajos sugieren que existe un rico y complejo sistema fotoprotector no visual en el interior de la retina. Este sistema diferencia las vías cerebrales y las visuales. La mayor conexión se encuentra en el núcleo supraquiasmático, que es una parte importante del reloj circadiano.

Trasmisión de la luz

La molécula rodopsina, el pigmento que permite que se vea, está colocada en parejas alrededor de la retina en la parte posterior de los ojos. Dicha disposición, que se sospechaba que existía pero nunca se había demostrado, probablemente

sostenga la capacidad de la rodopsina para actuar como interruptor activado por la luz de las vías de señalización celular, según un estudio coordinado por Krzysztof Palczewski, de la Universidad de Washington, en Seattle, que se ha publicado en el último número de Nature. Los fotorreceptores sensibles a la luz cubren la retina y están conectados con los nervios que proporcionan información dentro del nervio óptico. Los fotorreceptores se apilan en discos que se llenan de rodopsina, pero no se sabe para qué moléculas están disponibles. Mediante microscopía electrónica se ha visto que las parejas (Nature 2003; 421: 127-128). (Science 2003; 299: 222-226/245-247).

- Diario El Mundo
(01-03)

LA CIRUGÍA ES VÁLIDA EN EL EDEMA MACULAR POR RETINOSI PIGMENTARIA

El edema macular por retinosis pigmentaria puede ser abordado con éxito mediante cirugía con disección de la membrana limitante interna cuando se trata de casos resistentes al fármaco. Un estudio

que publicará próximamente la revista Ophthalmology recoge la experiencia del grupo del Instituto de Microcirugía Ocular (IMO) de Barcelona que lo demuestra tras haberse comprobado el efecto a medio plazo.

La revista *Ophthalmology* tiene previsto publicar en uno de sus próximos números un estudio realizado por el IMO que analiza la eficacia del tratamiento en los casos de edema macular relacionados con retinosis pigmentaria, una de las principales causas de pérdida de visión.

"El tratamiento de esta patología, basado en el enfoque farmacológico, puede ser también compatible con la cirugía mediante la disección de la membrana limitante interna", según explica José García-Arumí, especialista en cirugía vitreoretiniana del (IMO) y jefe del Servicio de Oftalmología del Hospital Valle de Hebrón, ambos de Barcelona. García-Arumí ha realizado un estudio sobre 12 ojos de pacientes resistentes a los fármacos, sometidos a dicha técnica quirúrgica.

Tras el tratamiento, los pacientes pasaron de una visión previa de 20/115 líneas de visión (un 15 por ciento) a 20/45 (un 50 por ciento). Los resultados han sido contrastados y se ha respetado un tiempo prudencial para observar la evolución.

El avance es significativo, pues supone un reconocimiento internacional de la comunidad científica y médica. García-Arumí ha aplicado este tipo de cirugía al observar que las características de ambos colectivos eran muy pareci-

das. De hecho, "ambos grupos han creado anticuerpos que ponen en marcha un mecanismo inflamatorio similar".

La trombosis de retina, el edema macular o los tumores afectan gravemente a la capacidad de visión ocular. Son la principal causa de numerosos casos de disminución severa e irreversible de visión, de ceguera o de pérdida del globo ocular. Con la investigación se ha logrado minimizar las lesiones y evitar las consecuencias más extremas y traumáticas de estas patologías retinianas.

Otra línea de investigación liderada por García-Arumí y en la que se han obtenido excelentes resultados ha sido el tratamiento de la trombosis de retina. El experto aplica vitrectomía, seguida de una pequeña incisión en el nervio óptico. El objetivo de este método es abrir el anillo que comprime a la arteria contra la vena central cuando se produce una trombosis, y lograr así relajar la presión. Además de liberar presión, García-Arumí ha observado que la técnica provoca una generación espontánea de vasos colaterales que drenan la circulación de las venas de la retina hacia la circulación sistémica a través de la coroides.

Más incisiones

El equipo del cirujano ha desarrollado aún más la técnica, realizando, en lugar de una, tres incisiones en el lado nasal de la retina, con lo que el nivel de comunicación entre la circulación retiniana y la de la co-

roides (membrana situada entre la esclerótica -capa exterior del globo ocular- y la retina) es tres veces mayor.

Por otro lado, su equipo ha desarrollado igualmente una pionera y agresiva técnica: la endorrección de los melanomas de coroides. El procedimiento consiste en provocar un desprendimiento de retina para dejar el tumor en la cavidad vítrea y poder así tratarlo con láser y con un instrumento llamado vitrectomo, con el que se despedaza y posteriormente aspira.

Tras la absorción del tumor, la retina se vuelve a colocar en su sitio y se aplica aceite de silicona que se retira al cabo de un mes, aproximadamente. El IMO ha aplicado ya esta técnica a 70 pacientes, obteniendo un resultado positivo en la mayoría de ellos, al lograr eliminar totalmente el tumor y, además, de forma limpia y sin efectos dañinos para la retina.

En trombosis

Respecto a la trombosis de retina, la novedad en la técnica que se practica en el IMO desde hace un año se ha aplicado en 30 casos, cuyos resultados preliminares han constatado ya los beneficios de la nueva intervención. Además, para los casos en los que, a consecuencia de la trombosis, se produce un edema macular, en el IMO se realiza, desde hace unos meses, una cirugía combinada consistente en la realización de las tres incisiones y en la posterior inyección intravítrea de un corticoides de acción retardada que disminuye el edema.

Esta cirugía combinada se ha aplicado a cuatro pacientes con resultados positivos, al observarse una mejoría más rápida y una mayor capacidad de visión, que puede llegar hasta el 80 por ciento, especialmente en pacientes jóvenes (de 40 a 45 años) y con poca evolución de la patología, según los controles efectuados hasta ahora.

- Diario Médico / Oftalmología
(29.04.03)

LA ONCE PRESENTA UN SISTEMA DE LOCALIZACIÓN PARA GUIAR A LOS INVIDENTES POR EL CAMPO O LA CIUDAD

Se trata de un receptor GPS que permite al usuario conocer su posición y ser guiado por la ruta elegida. La Organización Nacional de Ciegos de España (ONCE) presentó ayer el sistema de localización "Tormes", una nueva forma de asis-

tencia para todas las personas ciegas y discapacitados visuales que pondrá a su disposición a partir del uno de julio.

Basado en la señal GPS, enviada por satélite, "Tormes" proporciona una serie de funciones que

asisten al usuario en la navegación por rutas de nueva creación o elegidas con anterioridad. Permite, además, grabar y reproducir el camino recorrido cuando el usuario se encuentra en zonas rurales en las que no exista un plano o callejero.

Así, el usuario podrá conocer su posición -con un margen de error

entre 5 y 10 metros- tanto en las calles de una ciudad como en el campo, y ser guiado por la ruta elegida. "Normalmente, la precisión es inferior a tres metros. Salvo cuando nos encontremos en un lugar en sombra donde la cobertura de los satélites es menor. Una señal auditiva avisará de ello al usuario",

señaló José Luis Lorente, asesor de tecnología de la ONCE.

Con apenas 800 gramos de peso, el sistema se transporta en una bandolera, la cual guarda un teclado Braille (desde el que se ma-

neja el programa informático que contiene los datos) y un sintetizador de voz (que lanza las indicaciones). Sobre el hombro, por ejemplo, se coloca el receptor de la señal GPS. De esta forma se tiene acceso a una cartografía que cubre el 73% de las poblaciones españolas y todas nuestras carreteras, más los planos de 68.500 ciudades de Europa y EE.UU. Esta información es actualizada dos veces al año y el usuario puede introducir sus propias modificaciones. La ONCE subvencionará el sistema "Tormes" comercializándolo para sus afiliados al precio de coste, aproximadamente unos 600 euros.

- Revista Consumer
(29.05.03)

RETINOSIS PIGMENTARIA

Los avances producidos en la última década permiten lanzar un mensaje optimista respecto al abordaje de la retinosis pigmentaria, una enfermedad que afecta a una de cada 4.000 personas y representa la cuarta causa de ceguera

tras la retinopatía diabética, el glaucoma y la degeneración macular.

"Aunque tenemos que advertir a los pacientes de que no existe ningún tratamiento efectivo para la enfermedad, por lo que deben de huir de terapias milagrosas, las líneas de investigación actuales son

muy variadas y pueden ofrecer resultados en los próximos años”, ha señalado Blanca García Sandoval, del servicio de Oftalmología de la Fundación Jiménez Díaz, en Madrid.

Bajo el nombre de retinosis pigmentaria se agrupan una serie de enfermedades hereditarias caracterizadas por la alteración primaria y progresiva de los fotorreceptores retinianos. Puede estar ocasionada por mutaciones en diversos genes, que se heredan según todos los patrones de herencia mendeliana, aunque no todas las formas hereditarias ni todas las mutaciones tienen la misma gravedad.

La retinosis pigmentaria es una enfermedad que progresa lentamente. Según la experta, aunque pacientes con la misma mutación pueden evolucionar de forma distinta, es importante determinar el tipo de herencia a través de la realización de un árbol genealógico

de la familia del paciente, ya que esto puede ayudar en cierto modo a establecer un pronóstico de la enfermedad. “Sabemos que las formas autosómicas dominantes son menos graves que las formas recesivas y las ligadas al sexo”.

Se puede hacer una clasificación genética de la retinosis pigmentaria según la presentación clínica: las formas no sindrómicas de la enfermedad, en las que la retinopatía no aparece acompañada de otras patologías y las formas sindrómicas, menos frecuentes, que aparecen acompañadas de un cuadro clínico complejo. Los síndromes de Usher y el Barder Bield son los más frecuentes.

▪ Diario Médico / Oftalmología
(12.12.02)

SE HABLÓ DE...

- 15.03.03 / CHARLA-COLOQUIO:

PERSPECTIVA INVESTIGADORA:

“Avances tecnológicos en la lucha contra enfermedades retinianas”

- Organizada por la Asociación Asturiana de Retinosis Pigmentaria en colaboración con FUNDALUCE (Fundación de Lucha contra la Ceguera)
- PONENTE: Doctora Elena Vecino Cordero / Investigadora del departamento de Biología Celular e Histología de la Facultad de Medicina de la Universidad del País Vasca.
- Palacio de Congresos Príncipe Felipe (Oviedo).

****** La doctora Elena Vecino es investigadora de retina desde el año 1.986. Actualmente, desde su lugar de trabajo, la Universidad del País Vasco, centra su línea de investigación en el estudio de la ISQUEMIA RETINIANA y GLAUCOMA utilizando cerdos y ratas como modelos experimentales. En los últimos años ha desarrollado una línea investigadora centrada en el estudio del glaucoma.

• 28.03.03 / ENTREGA DE LOS PREMIOS DE AYUDA A LA INVESTIGACION DE FUNDALUCE.

• Madrid. Salón de Actos de la Fundación O.N.C.E.

• Premios concedidos a los equipos dirigidos por los doctores Pedro de la Villa Polo, José Manuel García Fernández y Fernando Vargas Martín.

****** Se conmemoraba así mismo el 5º Aniversario de la creación de la Fundación de Lucha contra la Ceguera , FUNDALUCE.

• 28.05.03 / CONGRESO DE ARVO 2.003 (Asociación Internacional de Científicos que estudian el sistema visual).

• San Francisco (USA).

****** En este congreso celebrado en Florida se presentaron más de cinco mil comunicaciones, lo cual puede dar una idea de la magnitud de la investigación actual en este terreno.

******* El NEI (National Eye Institute) americano va a plantearse el primer ensayo clínico de un nuevo fármaco, la isotretionina (ácido 13-cis-retinoico), como posible tratamiento para retrasar o quizás para la evolución de la enfermedad de Stargardt.

Este fármaco lo vienen utilizando los farmacéuticos desde hace mucho tiempo con resultados excelentes. Se ha visto que ejerce una protección notable sobre los fotorreceptores pero es un fármaco con efectos secundarios importantes (sobre todo en dosis altas) . Como posible tratamiento de dicha enfermedad, todavía plantea cuestiones importantes como la determinación de la dosis más efectiva.

****** La degeneración macular asociada a la edad también fue objeto de mención sugiriendo que tal vez se trate de una enfermedad poligénica pero se evidenció la repercusión de factores ambientales como el tabaco y la hipertensión arterial

- 07.06.03 / JORNADAS DE CONVIVENCIA:

“15º Aniversario de la Asociación de Afectados de Retinosis Pigmentaria de Catalunya”

- Casa de Convalecencia, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, BARCELONA.

“Aspectos genéticos relacionados con la Retinosis Pigmentaria”	<ul style="list-style-type: none"> • Doctora Montserrat Baiget (Jefe del Servicio de Genética del Hospital de Sant Pau (Barcelona).
“Patrones clínicos oftalmológicos de la Retinosis Pigmentaria”	<ul style="list-style-type: none"> • Doctor Alfredo Adán (Director del Servicio de Oftalmología del Hospital de Sant Pau (Barcelona).
“Síndrome de Usher”	<ul style="list-style-type: none"> • Doctora Carmen Medá, (Servicio de otorrinolaringología del Hospital de Sant Pau (Barcelona).
“Tratamiento mediante implantes para la R.P.”	<ul style="list-style-type: none"> • Doctor Eduardo Büchele (Universidad de Marburg_Alemania).
“Nuevas opciones terapéuticas en Retinosis Pigmentaria”	<ul style="list-style-type: none"> • Doctor Rafael Navarro (Servicio de Oftalmología del Hospital de Sant Pau).

*** Gracias a la colaboración del Centro de Estudios Sanitarios, toda la jornada se puede consultar en Internet mediante la descarga de los vídeos de las conferencias.

Son vídeos que pesan bastante, por lo que, si no tenéis un acceso rápido a internet, tendréis que armaros de paciencia:
www.cesantaris.com/retinosis/vídeo.htm

- 21 de Junio de 2.003: CHARLA-COLOQUIO:

“Las Cataratas y la Retinosis Pigmentaria”

(Salón de Actos de la Caja de Ahorros Municipal de Burgos).

- Interviene: Dr. José Luis Pérez Salvador, Oftalmólogo, presidente honorífico de los oftalmólogos de Castilla-León.
- Organiza: Asociación de Afectados por Retinosis Pigmentaria de Castilla-León

SE HABLARÁ DE...

- Julio de 2.003 / CONGRESO "OCIO, INCLUSIÓN Y DISCAPACIDAD"

- La Cátedra ONCE Ocio y Discapacidad del Instituto de Estudios de Ocio de la Universidad de Deusto en colaboración con la Organización de Ciegos Españoles (ONCE) y la Fundación ONCE celebrará el próximo mes de Julio de 2.003, en Bilbao el citado congreso "Ocio, Inclusión y Discapacidad".

OBJETIVOS:

1. Ser un foro de encuentro y reflexión sobre las perspectivas de ocio para las personas con discapacidad en el marco de la celebración del Año Europeo de la Discapacidad.
2. Fomentar la investigación y la reflexión sobre las medidas necesarias para promover la igualdad de oportunidades de las personas con discapacidad en materia de ocio.
3. Promover el intercambio de buenas prácticas de ocio (cultura, deporte, turismo y recreación) que incluyan a las personas con discapacidad a escala local, nacional e internacional.
4. Consolidar y difundir la labor desarrollada por la Cátedra ONCE, Ocio y Discapacidad de la Universidad de Deusto

- Para ello pretende reunir a todos los agentes implicados a nivel internacional, estatal y local, en particular a gobiernos, interlocutores sociales, investigadores, docentes, sector privado, asociaciones, voluntariado y las propias personas con discapacidad y sus familias.