



Actuación de Enfermería en la rehabilitación visual de personas longevas con diagnóstico de Retinosis Pigmentaria

Autores:

Lic Irma María Leliebre Dellunde^{*} .MSc. Longevidad satisfactoria, profesor asistente

Lic. Mariela Piedra Carpio^{**}

Lic. Marina Cabrera Rodríguez^{***}

Resumen

La Retinosis Pigmentaria, es la enfermedad genética ocular que más afecta a la población adulta, y es considerada una de las más prevalentes en los casos de baja visión. Se realizó un estudio de series de casos retrospectivo para estandarizar la actuación de enfermería en personas longevas con diagnóstico de Retinosis Pigmentaria, los hallazgos revelaron que los ejercicios propuestos para esta afectación ocular son una de las mejores opciones en su rehabilitación visual, orientados específicamente al aumento de la calidad de vida. Se constata en los casos analizados un deterioro visual elevado. Se recomienda la aplicación de terapia física para una mejor incorporación de estas personas a vida social. El personal de enfermería educador por excelencia asume la función de orientar y enseñar a esta población en su rehabilitación visual.

Palabras clave

Actuación de enfermería, Retinosis Pigmentaria; rehabilitación visual; calidad de vida.

Abstract

Retinitis Pigmentosa is the genetic ocular disease that most affects the adult population, and is considered one of the most prevalent in cases of low vision. A retrospective case series study was carried out to standardize nursing actions in elderly people with diagnosis of Retinitis Pigmentosa, the findings revealed that the exercises proposed for this ocular condition are one of the best options in visual rehabilitation, specifically aimed at increasing quality of life. High visual impairment is observed in the cases

analyzed. The application of physical therapy is recommended for a better incorporation of these people into social life. The nursing educator par excellence assumes the role of guiding and teaching this population in their visual rehabilitation.

Key words

Nursing performance, Retinitis Pigmentosa; visual rehabilitation; quality of life.

Introducción

La patología de retinitis pigmentaria comprende una amplia gama de manifestaciones que tiene como característica común la herencia poligenética (con al menos 215 genes involucrados), la distrofia y la progresión inminente de la pérdida de material retiniano a nivel de fotorreceptores, ya sea de conos y/o bastones, y el epitelio pigmentario de la retina. Deriva en ceguera, aunque resulta una patología curable o prevenible, y se estima una prevalencia mundial de 1 por cada 4000.⁽¹⁾

Por otro lado, la mutación MERTK (proto-onco gen tirocin-cinasa) tiene implicación directa en la disfunción del epitelio pigmentado de la retina y en el daño a nivel de los fotorreceptores. Sin embargo, esta asociación solo explica el 1-2,5 % del total de casos con RP.⁽²⁾ Se distribuyen de la siguiente manera: RP autosómica dominante; 15-35 %, RP recesiva; 5-45 %, RP ligado al X; 5-17 % y RP de mutación simple (sin antecedente familiar); 38-50 %.^(2,3)

La primera descripción histórica de esta entidad data de 1857, por el holandés Franciscus Cornelius Donders.⁽²⁾ Sin embargo, la primera mutación documentada del gen RP1 fue reportada 142 años posteriores, en 1999 en la revista Nature Genetics.⁽¹⁾

En la actualidad es una de las principales causas de baja visión y ceguera en el mundo. Constituye una enfermedad heredo-degenerativa de la retina, de carácter crónico, progresiva, bilateral y simétrica, que concommita en múltiples ocasiones con la consanguinidad. Esta enfermedad puede aparecer como una entidad aislada o formando parte de un síndrome, por lo que a la vez que se haga el diagnóstico es necesario definir si es una retinosis pigmentaria asociada o no.⁴

Se debe aclarar que se entiende por ceguera legal cuando la visión es menor de 20/200 o 0.1 en el mejor ojo y con la mejor corrección, o que tenga un campo de visión menor a 10°. Cuando la ceguera es legal y tiene nacionalidad española, los afectados pueden afiliarse a la Organización Nacional de Ciegos Españoles (ONCE).^(4,5)

La rehabilitación es una tarea multidisciplinar, que en el caso del rehabilitador visual consiste en múltiples tareas:

- Enseñar a utilizar ayudas ópticas no convencionales: telescopios, microscopios y

lupas.

- Enseñar a utilizar filtros selectivos y una iluminación adecuada
- Enseñar a utilizar ayudas adaptativas: el bastón blanco, perros guía, dispositivos electrónicos, técnicas de acompañamiento, recursos, etc.⁽⁶⁾

En el caso particular de esta investigación se describirá la actuación de enfermería en la terapia rehabilitadora de personas longevas con diagnóstico de Retinosis Pigmentaria.

Métodos:

Se realizó una revisión bibliográfica integrativa en bases de datos de alto impacto para identificar aspectos relevantes de la atención de enfermería a personas longevas con diagnóstico de retinosis pigmentaria.

Resultados

En la mayoría de los tipos de retinitis pigmentaria, la pérdida de la visión empieza a principios de la adolescencia y continúa durante la etapa adulta. A veces, esta afección puede empezar antes o más adelante.

Esta enfermedad conduce a un deterioro progresivo de la visión debido al mal funcionamiento y apoptosis de los fotorreceptores, especialmente de los bastones y conos, lo que puede provocar cambios en el campo visual y una visión tubular.⁸ Las primeras manifestaciones clínicas que experimentan los pacientes son la mala visión nocturna, los trastornos de visión en los cambios de iluminación, la fotofobia, el tropiezo con los objetos y las alteraciones de la visión.⁽⁹⁾

Además, hay cambios anatómicos en las estructuras oculares, como el color céreo del disco óptico y la presencia de pigmentos en la retina, que pueden provocar una marcada reducción del campo visual y de la agudeza visual. El inicio de la enfermedad puede producirse en la niñez, en la adolescencia o en la edad adulta.

En la provincia en la que se lleva a cabo este estudio, la Retinosis Pigmentaria es un tema constante de investigación, con el objetivo de clasificar a las familias afectadas según el estadio evolutivo de la enfermedad en los pacientes y el grado de salud visual residual, con el fin de facilitar la realización de investigaciones o la aplicación de terapias innovadoras que prolonguen la calidad de vida de los pacientes con un adecuado equilibrio entre la discapacidad y la rehabilitación.⁽⁹⁾

Aparece de manera silenciosa y lenta, tardándose en acudir al oftalmólogo, por término medio, 15 años desde que se inician los primeros síntomas. La edad de aparición es clave y muy variada apareciendo preferentemente entre los 25-40 años; pero se dan casos de afectados con menos de 20 años y, en menor frecuencia, pasados los 50 años. La pérdida grave de visión no afecta a todas las personas por igual incluso dentro de la misma familia, hallándose a hijos más afectados que sus padres, y, por el contrario, personas de edad avanzada con una agudeza visual normal para su edad.⁽¹⁰⁾

Menos del 25% de la población afectada con una edad media de 47 años sufren de ceguera atendiendo a criterios de agudeza visual (Cela, 2001). Existen varias formas de heredar la enfermedad. Numerosos genes pueden provocarla, habiendo, en un 50% de los casos, antecedentes familiares de ceguera o de grave pérdida de función visual. No obstante, existen factores ambientales que pueden afectar protegiendo o, por el contrario, favoreciendo su progresión. En las dos últimas décadas parece haber aumentado significativamente la prevalencia de la Retinosis Pigmentaria¹⁴ Hay otras formas de Retinosis Pigmentaria menos frecuentes que presentan características clínicas diferentes; algunas formas presentan distrofia macular en estadios iniciales.⁽¹⁵⁾

Factores de riesgo

Ya en 1966, Noell y cols demostraron que la exposición continua de luz durante largos periodos de tiempo provocaría degeneración y ceguera de manera diferente en afectados de Retinosis Pigmentaria y cuando se exponen durante largos periodos a la luz provocan apoptosis de los fotorreceptores. Aunque no se conocen los mecanismos de esta foto toxicidad, Fain y Lisman (1993) lanzaron la hipótesis de que múltiples defectos moleculares (rodopsina, periferina, GMPc-fosfodiesterasa) en proteínas de los ROS podrían producir señales eléctricas "equivalentes" a las producidas por la luz real iniciando por este mecanismo la degeneración de los ROS⁽¹⁶⁾

El efecto del estrés continuado radica en los efectos del mismo en el aumento del estrés oxidativo y en la formación de radicales libres. El consumo abusivo de cafeína, particularmente en individuos sensibles a la misma, aumenta el estrés y los mecanismos oxidativos. Los fuertes cambios hormonales en el embarazo, menopausia, o en el tratamiento de los cánceres ginecológicos afectan a muchos mecanismos que regulan los factores neurotróficos y el estrés oxidativo que pudieran afectar a la Retinosis Pigmentaria.⁽¹⁷⁾

El tabaco y el consumo regular de alcohol aumentan las complicaciones vasculares de la retina. Particularmente, el consumo regular de alcohol daña el metabolismo lipídico, aumenta el estrés oxidativo y, además de los efectos sobre los vasos de la retina, aumenta la sensibilidad a neurotóxicas y la presencia de las mismas como el glutamato.⁽¹⁸⁾

El alcohol y el tabaco se han asociado a mayor riesgo de degeneración macular en la población no relacionada con la Retinosis Pigmentaria, donde no se han encontrado alteraciones degenerativas como en la Retinosis Pigmentaria.⁽¹⁹⁾

Los mecanismos degenerativos en la Retinosis Pigmentaria indican una posible mayor sensibilidad a los afectos neurotóxicos y vasculares producidos por estas sustancias en la retina. La prudencia apunta a que se tenga particular reserva hacia el consumo regular de tabaco y alcohol, aunque sus efectos no se hayan estudiado particularmente en la Retinosis Pigmentaria.⁽²⁰⁾

Medicamentos

Son numerosos los medicamentos que pueden estar contraindicados o, al menos, presentar efectos negativos en los afectados de Retinosis Pigmentaria.⁽²¹⁾

Drogas y Agentes psiquiátrico:

- Antidepresivos tricíclicos: clorpromazina, flufenonacina, levomepromacina
- Derivados de fenotiazina: imipramina, amitriptilina, protriptilina
- Inhibidores de la monoamino oxidasa, Carbonato de litio, Anfetaminas, Tioridazina (Meleril), Fármacos enriquecidos con glutamato y aspartato

Anestésicos:

En el síndrome de Kearns-Sayre (oftalmoplegia progresiva) no se recomienda agentes que reduzcan el ritmo respiratorio (opioides) y relajantes musculares no despolarizantes como las anticolinesterasas. Los afectados de Retinosis Pigmentaria son especialmente sensibles a Halotane, Disoprofol (Diprivan), Fentanil y potencialmente a Suxametonium, Etomidate y Tiopentona. La forma segura para los pacientes con Retinosis Pigmentaria y donde la intervención lo permita, se recomienda el Isofurane. Para más información sobre todos los procedimientos programados, los especialistas pueden llamar a la Asociación.

Quimioterapia y antimetabólicos:

En la Retinosis Pigmentaria se deben evitar, en lo posible, el uso de rayos X, mientras que sólo en los síndromes como la enfermedad de Cockayne o en afectados con neuropatía se deben evitar los tratamientos con ultravioleta. Si es posible se recomienda modificaciones del tratamiento citotóxico.

- Plaquenil (sulfato hidroxicloriguina)
- Metotrexato
- Dimetil sulfóxido
- Tratamiento de la hemosiderosis: Deferoxamina (Desferol)
- Clofazimina (Lamprene)
- Viagra
- Antimicrobianos: Ciprofloxacino

Avances científicos

Factores Neurotróficos y de crecimiento

Trasplante de Células

Células madre

Terapia Génica²²

En 1996, en la Asociación de Afectados de Retinosis Pigmentaria de Euskadi, se desarrollo un completo programa de ejercicios para los afectados de Retinosis Pigmentaria que está recogido en un libro-manual y en una cinta de audio.

Reproducimos aquí parte de su contenido, ya que, desde su publicación, ha proporcionado importantes beneficios a un numeroso grupo de afectados que lo han puesto en práctica⁽²³⁾.

A continuación se describen los ejercicios que el personal de enfermería debe enseñar a realizar a las personas longevas con diagnostico de retinosis pigmentaria:

Técnica de Espiración

El primer ejercicio que el personal de enfermería debe enseñar va encaminado terapéuticamente al control del estrés, y, en este sentido, la respiración juega un papel importante. Se le indica al paciente que al comenzar con ella, trate de resistir cualquier inclinación a hacer una inspiración realmente profunda, en cambio, nos concentraremos en la espiración (expulsión del aire). Una breve aspiración es suficiente, seguida por una espiración muy lenta.^{24.25}

Se debe explicar a los pacientes y familiares que no se sentirán faltos de aliento haciendo esto porque, de forma automática, el cuerpo aspirará el aire suficiente, aún sin ser consciente de ello. Se indicará usar ropa ajustada mientras se realice este ejercicio.

Esta técnica será repetida tantas veces como sea necesario hasta que refieran las personas sentirse relajados.

Las emociones

Los múltiples estudios realizados, han demostrado que algunas emociones causan un efecto debilitador sobre el organismo, y otras, por el contrario, lo fortalecen.

Entre las emociones que debilitan destacan: los sentimientos de odio, envidia, desconfianza, miedo, sentimientos de culpabilidad.

Las que sin embargo fortalecen: el amor, la fe, la confianza, la gratitud. Tratar de reprimir las emociones negativas sólo sirve para acumularlas en nuestro interior, sin que por ello dejen de producir sus efectos negativos.

Por ello, es fundamental que seamos capaces de instalar nuevas emociones. Las personas deben ser capaces de sustituir las emociones que los debilitan por las que los fortalecen.^{24.25}

Sonreír

El sencillo gesto de sonreír activa una serie de músculos y hormonas que producen un efecto terapéutico muy importante y, aunque no entremos a detallar el complejo proceso fisiológico que se produce, sí haremos una pequeña reflexión: de la misma manera de cuando estamos contentos y a gusto sonreímos, cuando realizamos el gesto de sonreír, progresivamente nos vamos encontrando cada vez mejor. Por eso, es necesario poner

una sonrisa en nuestros labios, justamente cuando menos ganas tengamos de hacerlo. Bastará con intentarlo para comprobar el efecto beneficioso de este gesto (en nosotros y en quienes nos rodean).^{24.25}

El Palmeo

"Nuestro cuerpo es nuestro jardín, y nuestra voluntad es el jardinero"
-William Shakespeare-

Adoptar como algo rutinario la realización de ciertos ejercicios, puede reportarnos un beneficio importante.

De la misma manera que cada día nos duchamos o limpiamos nuestros dientes, debe pasar a formar parte de nuestros hábitos la realización de algunos gestos sencillos, pero muy eficaces.

De todos los ejercicios posibles, debemos dedicar una atención especial a uno que nos proporcionará un inmediato bienestar en nuestros ojos, cansados por el esfuerzo que realizan para ver mejor:

Sentados, con los codos apoyados en la mesa, tapar los ojos con las palmas de las manos ligeramente ahuecadas y sin presionarlos. Los dedos de una mano encima de los de la otra sobre la frente. Permanecer durante un minuto intentando imaginar un cartón negro frente a los ojos. Con un poco más de tiempo, acompaña este ejercicio con música relajante, intentando visualizar algún paisaje que te guste mientras respiras profunda y lentamente hasta que sientas que son tus ojos los que respiran, eliminando el cansancio y la tensión acumulada con cada espiración.^(24.25)

Acomodación

- Colocar el dedo índice extendido un palmo por delante de la nariz, a la altura de los ojos.
- Sin mover el dedo, inspirar y mirar lo más lejos posible. Retener el aire dos segundos y parpadear.
- Expulsar el aire dirigiendo la mirada a la punta del dedo.
- Estos ejercicios deben realizarse sin gafas ni lentes de contacto.^(24.25)

Consideraciones finales

En tan sólo unos pocos años los avances en la comprensión de los mecanismos de la Retinosis Pigmentaria han sido muy satisfactorios y, aunque quedan muchas preguntas sin responder, bastantes autores están considerando posibles tratamientos farmacológicos. Es importante resaltar que los tratamientos que bloquean la apoptosis, probablemente no sean terapias definitivas, ya que son una consecuencia final en muchas enfermedades y no son la causa de Retinosis Pigmentaria. Pero dichos

tratamientos pueden ser terapias útiles usadas en combinación con otros tratamientos dirigidos a la causa principal

Las ayudas adaptativas son igual de eficaces que las ayudas visuales, pero tienen menos aceptación por parte de los discapacitados visuales debido a la transformación de hábitos y cambios físicos en su entorno. El papel más importante que puede adquirir el rehabilitador es el de buscar la mejor ayuda, y no sólo teniendo en cuenta la que más Agudeza visual o campo visual se le pueda mejorar sino la que más le motive, y tener en cuenta la que menos cambios físicos le haga, es decir, tener en cuenta al paciente, que explique sus motivaciones, observar a qué grado de depresión nos enfrentamos o nos podemos enfrentar, y qué ayudas pueden aumentar su autoestima.

Referencias bibliográficas

1. Arturo Iván Pérez Pacheco, AI; Domínguez Mora, A; Presentación infrecuente de retinitis pigmentaria en tiempos de pandemia, Acta Médica. 2023; 24(1):e353
Disponible en: <https://revactamedica.sld.cu/index.php/act/article/download/353/pdf>
2. Gawęcki M. Laser treatment in retinitis pigmentosa review. Laser Med Sci. 2020;35:1663-70. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10103-020-03036-9>
3. Fahim A. Retinitis Pigmentosa. Current Opinion Pediatrics. 2018; 30:725-33. DOI: <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000690>
- 4- Nota descriptiva N° 282 Agosto de 2014, OMS, ceguera y discapacidad visual.
5. Hernández Baguer Raisa de la Asunción, Beltrán Saíenz Raisa Ivis, Rodríguez Morris Asunción Fortunata, Cordero Ruíz Dagmara Magdalena, Savón George Loida Mevis, Cid Vázquez Bárbara. Enfermedades crónicas no transmisibles en pacientes y familias con retinosis pigmentaria. Medisur [Internet]. 2023 Jun [citado 2024 Abr 19]; 21(3): 542-554, disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2023000300542
6. Mayor A. "La retinosis pigmentaria. Una enfermedad invisible para la sociedad". Revista AFIN (Ayuda, Formación e Integración del Minusválido) 2011. [Citado marzo 2024]. Disponible en: <http://www.retinosis.org>
7. Hamel Ch. Retinitis pigmentosa. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2006. [Citado abril 2024]. Disponible en: <http://www.OJRD.com/content/1/1/40>
8. Rodríguez Masó S, Roselló Leyva A, Rojas Rondón I. Actualización del tratamiento del paciente con baja visión. Parte IX. Baja visión. En: Río Torres M, *et al.*

Oftalmología. Criterios y tendencias actuales. La Habana: Ed. Ciencias Médica; 2009, p. 734-50, cap.59.

9. Álvarez Sintés R. Atención al adulto. En: Álvarez Sintés R. Temas de Medicina General Integral. La Habana: Ed. Ciencias Médicas; 2008, p.254-8, t. I, cap.32.

10. Hernández Meléndez E. Atención psicológica. Métodos, técnicas y enfoques. La Habana: Ed. Ciencias Médicas; 2011, p.89.

11. Rodríguez Masó S, Roselló Leyva A, Rojas Rondón I. Rehabilitación. Parte IX. Baja visión. En: Río Torres M, *et al.* Oftalmología. Criterios y tendencias actuales. La Habana: Ed. Ciencias Médicas; 2009, p. 752-58, cap.60.

12. Cabrera Salcedo ME. Discapacidad visual. Rev. de Integración e Inclusión Educativa. Oct. 2008;(1). [Citado 25 marzo 2024]. Disponible en: <http://www.orienta.ceese.edu.mx>.

13. Martín L. Invidentes a las aulas universitarias. Periódico Tribuna de La Habana, Cuba: Septiembre 18, 2011.

14. Aspectos psicológicos del paciente con baja visión. Cómo enfrentar las noticias y los cambios. Octubre 11, 2011. [Citado abril 2024]. Disponible en: http://www.baja_vision.org/actualidad.asp

15. Cabrera Salcedo ME. Discapacidad visual. En: CESE Orienta. Revista de integración e inclusión educativa. 2011. [Citado abril 2024]. Disponible en: <http://www.orienta.ceese.edu.mx>

16. López Justicia MD, Polo Sánchez MT, Fernández Jiménez C, Díaz Batanero C, Chacón López H, Chacón Medina A. Depresión y ansiedad en personas con Retinosis pigmentaria, sus familiares y un grupo externo. Univ. Psychol. Mayo-ago 2011; 10 (2): 467-76.

17. Martín M, Grau JA, Grau R. El inventario de depresión rasgo-estado (IDERE): desarrollo de una versión cubana. Rev Terapia Psicológica. Ene 2002; 3 (2).

18. De la Mata I. La intervención psicológica: un recurso de adaptación a la enfermedad. 2007. [Citado abril 2024]. Disponible en: <http://www.retinosis.org>

19. Remar E, Gómez MA, Carroble JA. Eficacia de un programa manualizado de intervención en grupo para la potenciación de las fortalezas y recursos psicológicos. Anales de Psicología. 2010; 26(1):49-57.

20 P. Flores-Rodríguez, E. Loma Serrano, P. Gili, G. Carracedo. Retinitis Pigmentosa, revisión bibliográfica. Gaceta Optometría y óptica oftálmica nº481 Mayo 2013

21.Taller Baja visión, diversidad en el aula: inclusión de Alumnas y Alumnos con Discapacidad. Secretaría de Educación pública de México, Coordinación Nacional del Servicio Profesional Docente.

- .22 Ramírez Lamelas DT. Nuevas estrategias de neuroprotección para el tratamiento de la Retinosis pigmentaria. Universidad CEU -Cardenal Herrera, 2017
- .23 Hernández RG. Mecanismos fisiopatológicos en degeneraciones de la retina: Retinosis pigmentaria y miopía. Universidad CEU -Cardenal Herrera, 2020
24. Pérez Aguiar LJ, Román González C, Herrera Mora M, Barrientos Castaño A, Leyva Cid AM. Efectos del tratamiento cubano para la Retinosis pigmentaria sobre vasos coroideos. Revista Cubana de Oftalmología 2015; 28:0-0
25. <https://doi.org/10.1016/j.ofal.2020.07.018.9>. Zambrano-Varela SI. Prevalencia de pacientes con Retinosis pigmentaria en área oftalmología hospital IESS Portoviejo. 2017 –2019. Domino de las Ciencias 2022