

Trabajo original

Facultad de Ciencias Médicas “Mariana Grajales Coello”. Holguín.

Pesquisa sobre retinosis pigmentaria en la escuela especial Lethy Rieng.

Investigation on Retinitis Pigmentosa in Lethy Rieng Special School.

Liliana María Batista Hernández¹, Elena Caridad Diaz Santos², Surina Sera Velázquez³, Marta Milian Reyes⁴, Luís Borrego Díaz⁵.

1. Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Profesor Asistente. Hospital Docente Lucía Iñiguez. Holguín.
2. Especialista de Segundo Grado en Oftalmología. Máster en Ciencias. Profesor Instructor. Hospital Universitario V. I. Lenin. Holguín.
3. Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Profesor Instructor. Hospital Docente Lucía Iñiguez. Holguín.
4. Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Profesor Asistente. Hospital Docente Lucía Iñiguez. Holguín.
5. Master en Ciencias. Especialista de Primer Grado en MGI. Profesor Instructor. Policlínica Docente Máximo Gómez Báez. Holguín.

RESUMEN

Conociendo la alta frecuencia con que se asocian los trastornos auditivos y la retinosis pigmentaria, enfermedades altamente invalidantes en las cuales se hace imprescindible el diagnóstico precoz para detener el progreso de la mismas se realizó una pesquisa en la escuela especial de hipoacúsicos Lethy Rieng de la provincia holguín, en el primer semestre del 2005, con la finalidad de conocer la incidencia de retinosis asociada a hipoacusia en esta población de riesgo, así como otras características epidemiológicas. Se estudiaron los 154 alumnos internos en la escuela, el 4% de ellos presentaban retinosis, el grupo más afectado fue el 9-14 años, predominó la hipoacusia neurosensorial bilateral profunda (55,5%) en los pacientes con diagnóstico de síndrome de Usher.

Palabras claves: hipoacusia neurosensorial, retinosis pigmentaria, síndrome de Usher.

ABSTRACT

Taking into account the high frequency the auditory disorders are associated with retinitis pigmentosa, as well as the need of determining the early diagnosis of the disease in order to stop its progress a study at Lethy Rieng schooll, in 2005 in patients with hypoacusis was carried out aimed at knowing this illness behavior and other epidemiological characteristics. The sample was constituted by 154 patients, 40 % of them had retinitis. The age group between 9 and 14 years was the most affected one. Deep bilateral neurosensorial hypoacusis prevailed in patients with Usher`s syndrome (55,5 %).

Key words: neurosensorial hypoacusis, retinitis pigmentosa, Usher`s syndrome.

INTRODUCCIÓN

El ojo y el oído se desarrollan en el mismo período gestacional, existen además muchas similitudes anatómicas, por lo que muchas enfermedades y complejos sintomáticos combinan rasgos oculares y auditivos. Los enfermos aquejados de este doble deterioro neurosensorial requieren un diagnóstico precoz y preciso para recibir asesoramiento adecuado para la educación y mejor comprensión de su enfermedad.

Es importante que los médicos estén conscientes de que un deterioro del ojo o del oído puede ser la primera manifestación de posibles trastornos en otros órganos o sistemas aparentemente no relacionados. Estas enfermedades afectan en primer lugar la audición y posteriormente la visión.¹

Normalmente el niño nace con una deficiencia auditiva profunda que afecta el desarrollo normal de habla y posteriormente comienzan las manifestaciones oculares, dentro de estos desordenes hereditario el síndrome de Usher, es la retinosis pigmentaria sistémica más frecuente, representa el 10% de la retinosis en la provincia.²

Hemos sentido una gran motivación para este estudio, teniendo en cuenta que nuestra provincia tiene la mayor tasa de enfermedades heredo degenerativas del sistema nervioso en el país; no resulta extraño pensar en una prevalencia importante para esta distrofia, además de buscar un diagnóstico precoz en paciente en edades pediátricas, en los cuales de la intervención temprana del personal calificado dependerá la calidad de vida de estos enfermos.

MÉTODO

Se efectuó un estudio descriptivo con la finalidad de conocer la incidencia de la retinosis pigmentaria asociada a hipoacusia en la escuela especial de hipoacúsico provincial, además de investigar otras características epidemiológicas para lo cual se chequearon todos los estudiantes como grupo importante de riesgo, durante el primer semestre de año 2005.

A los 154 estudiantes presentes se les llenó una planilla encuesta, donde se recogieron las variables a estudiar, como la presencia o no de síntomas (nictalopía, disminución de la agudeza visual, tropieza con los objetos y otros), se realizó la toma de agudeza visual y examen oftalmológico a todos los estudiantes, los que presentaron alteración fundoscópicas por lo cual sospechábamos una retinosis, fueron interconsultados con el grupo multidisciplinario de atención especializada en el Centro Provincial de Retinosis, donde se les concluyó su estudio.

Procesamiento estadístico:

Terminada la etapa de control, se revisaron las encuestas con la finalidad de detectar errores u omisiones y se construyeron tablas que facilitaron el análisis y la interpretación de los resultados. Se utilizaron medidas de resumen para variables cualitativas (números absolutos y porcentajes). El texto se procesó en el programa Microsoft Word y se confeccionó una base de datos en Excel; ambos del ambiente operativo Windows XP:

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

En el comportamiento de los grupos de edades en los diferentes estudios revisados tanto nacionales como internacionales coinciden en que existe un incremento progresivo con la edad de debut de las manifestaciones oftalmológicas^{3,4}.

Se analizó el comportamiento de la enfermedad por grupo de edades (cuadro I), con predominio en el grupo de 10-14 años, lo cual coincide con estudio realizado por la Dra. Chávez en el Hospital Pediátrico del Cerro en Ciudad de la Habana,⁴ al igual que en otras investigaciones realizadas.

Para estas distrofias retinianas, se plantea internacionalmente un predominio del sexo masculino^{5,6}, sin embargo nuestros resultados no coincidieron con lo reportado, esto pudo estar influenciado por los grupos de edades estudiados, donde predominó el sexo femenino con cuatro pacientes (cuadro II).

En la distribución de los pacientes según municipio de procedencia (cuadro III) y según tasa porcentual, predominaron los municipios de Frank País y Cueto, para un 33,3% y 16,2% respectivamente. Es de señalar que ambos municipios son los que en estos momentos tienen más baja tasa de incidencia a nivel provincial lo que nos alerta en que se hace necesaria una labor más detallada de pesquisa en esos municipios².

Investigadores como Heredia y Calderón,⁷ plantean una estrecha relación entre las manifestaciones clínicas de la enfermedad y sus años de evolución, se plantea que mientras más temprano aparezcan los síntomas, peor será el pronóstico de la enfermedad.

Analizamos dos aspectos que consideramos de vital importancia: estadio clínico y tiempo de aparición de los primeros síntomas (cuadro IV). Con menos de un año de evolución y en estadio clínico I encontramos cinco pacientes para un 55%, sólo un estudiante refirió más de tres años de presentar síntomas, estos fueron mala visión nocturna y tropezar con los objetos, estos síntomas sólo se hicieron conscientes por los enfermos y sus familiares mediante un interrogatorio detallado, lo que reafirma una vez más la gran importancia que tiene la labor de pesquisa para lograr un diagnóstico precoz de la enfermedad, lo cual permitirá una amplia gama de actividades de rehabilitación y capacitación en estos niños.

Otras enfermedades oculares (cuadro V) encontradas en la pesquisa realizada a estos niños con afectación auditiva fueron: la anomalías congénitas oculares en ocho niños dadas por: microftalmía, distrofias corneales, cataratas, coloboma de iris y ptosis palpebral, estrabismo en cuatro pacientes, en el 7,5% de los pacientes encontramos ametropías, la más frecuente fue la miopía, lo cual coincide con otras investigaciones de pesquisa realizadas en niños.^{8,9}

De los 154 alumnos examinados el 20,7% presentaron alteraciones oculares, el 4,1% tiene retinosis pigmentaria y el 16,8% otras enfermedades oftalmológicas.

La magnitud de las alteraciones auditivas (cuadro 6) fue en los seis pacientes nuevos con síndrome de Usher, en el 100% la hipoacusia era neurosensorial bilateral, en el 55,5% era profunda, en otras investigaciones revisadas predominaron las hipoacusias moderadas.^{9,10} Todos los investigadores coinciden en que existe un daño marcado en la audición y que el deterioro de

la visión de estos enfermos es progresivo, por lo que se hace imprescindible el diagnóstico precoz.

Cuadro I. Incidencia de la retinosis pigmentaria asociada según grupo de edades:

Grupo de edades	Total de estudiantes	Enfermos RP	Tasa*
5-9 años	78	2	2,5
10-14 años	76	4	5,3
Total	154	6	4,1

*Tasa porcentual.

Fuente: encuesta.

Cuadro II. Incidencia de retinosis pigmentaria según el sexo de los pacientes.

Sexo	Total de estudiantes	Enfermos de RP	Tasa*
Femenino	64	4	6,2
Masculino	90	2	2,2
Total	154	6	4,1

*Tasa porcentual.

Fuente: encuesta.

Cuadro III. Incidencia de retinosis pigmentaria según municipio de procedencia de los enfermos.

Municipio	Total de estudiantes	Enfermos de RP	Tasa*
Holguín	71	2	2,8
Mayarí	20	2	10
Frank País	3	1	33,3
Cueto	6	1	16,6
Otros Munic.	54	0	0,0
Total	154	6	4,1

*Tasa porcentual.

Fuente: encuesta.

Cuadro IV. Distribución de los pacientes según tiempo de aparición de los primeros síntomas y estadio clínico.

Tiempo de aparición de los primeros síntomas	Estadio clínico				Total	
	I		II			
	No	%	No	%	No	%
Menos de un año	5	55,6	-		5	55,6
1-3 años	-	-	1	44,4	1	44,4
Más de 3 años	-	-	-	-	-	-
Total	5	55,6	1	44,4	6	100,0

Sobre la base del total de enfermos

Fuente encuesta.

Cuadro V. Otras enfermedades oftalmológicas encontradas.

Enfermedades	No	%
Alteraciones congénitas	8	5,19
Ametropías	11	7,15
Alteraciones traumáticas	3	1,95
Estrabismos	4	2,59
Total	26	16,88

Fuente: encuesta.

Cuadro VI. Distribución de los enfermos de Usher según grado de hipoacusia.

Grado de hipoacusia	No	%
Profunda	3	55,5
Severa	2	33,3
Moderada	1	16,2
Ligera	0	0,0
Total	6	100,0

Fuente: encuesta.

CONCLUSIONES

El grupo de edades más afectado con retinosis fue de 10-14 años y predominó el sexo femenino.

En la mayor parte de los enfermos se logró un diagnóstico precoz.

El síndrome de Usher fue el diagnosticado en los pacientes de asociación de hipoacusia y retinosis pigmentaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz S R. Pesquisa de Retinosis Pigmentaria en Escuelas Especiales [Tesis de Terminación de Residencia]. Holguín; 1995.
2. Díaz S E y col. Características Clínicas-Genéticas y Epidemiológicas de la Retinosis Pigmentaria en la Provincia de Holguín. IV Congreso Nacional de Genética Médica; 2004 Dic .La Habana.
3. Peláez Molina O. Retinosis Pigmentaria. Experiencia cubana. La Habana:Editorial Científico-Técnica, 1994.
4. Chávez QE. Herencia y Retinosis Pigmentaria en niños.1^{er} taller Nacional de Retinosis Pigmentaria. Granma, 1992.
5. Pérez.RM. Caracterización Clínico Epidemiológica de la Retinosis Pigmentaria en la Provincia de las Tunas. [Tesis de doctorado]. Las Tunas; 2004.
6. Braga MC. Síndrome de Usher. Rev. Brás. Otorrinolaringol 2007; 73 (4): 574.
7. Heredia D C. Retinitis Pigmentosa: General Review and an Immunological Point of View. Na Inst Barraquer 2003; 32: 103-109.
8. Mendieta L. Acuidade visual e eletrorretinografia de campo total em pacientes com síndrome de Usher. Arg Brás Oftalmol 2005;68 (2): 171-176.

9. Liarth Jô. Síndrome de Usher: características clínicas. Arq Bras Oftalmol 2002; 65(4):457-461,
10. Dyce Gordon, B. Aspectos genéticos y clínicos del síndrome de Usher. Rev Cub Oftalmol 2000; 13(2):79-83

Correspondencia: Dra. Elena Caridad Díaz Santos. 20 de mayo 2. Rpto Santisteban. Holguín. Teléf. 427997. Correo electrónico: elena@cristal.hlg.sld.cu

[Indice](#) [Anterior](#) [Siguiente](#)