

TRATAMIENTO CUBANO PARA LA RETINOSIS PIGMENTARIA



Por la severa limitación que representa para quienes la padecen la **Retinosis Pigmentaria**, en su gran mayoría jóvenes, un equipo de científicos cubanos, dirigidos por el Prof. Dr. Orfilio Peláez Molina, se dedica desde hace más de cuarenta años a estudiar las posibilidades terapéuticas para detener el avance de esta enfermedad.

Los primeros síntomas de la **Retinosis Pigmentaria** son: **ceguera nocturna** o **lenta capacidad para adaptarse a la oscuridad** y pérdida progresiva del campo visual hasta formar una visión en túnel.

El **tratamiento para la Retinosis Pigmentaria** consiste en la realización de una técnica quirúrgica que se combina con otras terapias además de la cirugía, cuya clínica rectora de esta terapia es el **Centro Internacional de Retinosis Pigmentaria** de Ciudad de la Habana.

Se trata de una cirugía "revitalizadora" del ojo consistente en un transplante del tejido adiposo vascular orbitario, de forma pediculada, que se sitúa en el espacio supracoroideo y que por un mecanismo de angiogénesis contribuye a mejorar la función de los fotorreceptores aún activos

La terapia cubana para el **tratamiento de la Retinosis Pigmentaria** consiste en la combinación de los siguientes procedimientos:

- 1-**Tratamiento quirúrgico**
- 2-**Ozonoterapia**
- 3-**Electroestimulación**
- 4-**Medicamentos**
- 5-**Otras recomendaciones**

TRATAMIENTO QUIRURGICO PARA LA RETINOSIS PIGMENTARIA

El procedimiento quirúrgico para el **tratamiento de la Retinosis Pigmentaria** es fundamental por considerar que tiene una acción más efectiva sobre la estabilización de la enfermedad.

La técnica quirúrgica para el **tratamiento de la Retinosis Pigmentaria** se indica cuando existe una pérdida importante del campo visual en pacientes con diagnóstico de **Retinosis Pigmentaria**, por

encima de lo esperado anualmente, es decir de aproximadamente un 4%; o cuando existan restricciones del campo visual mayores de un 20%. También en casos en que ya exista afectación central asociada a pérdidas periféricas, determinada por pérdida de la agudeza visual en 4 líneas de la cartilla de Snellen.

Consideraciones de evaluación previa a la cirugía

- 1.- Diagnóstico confirmativo de Retinosis Pigmentaria.
- 2.- Valoración del estadio clínico, aspecto muy importante para realizar la técnica quirúrgica según las posibles modificaciones.
- 3.- Valorar el estado hemodinámico del enfermo.
- 4.- Analizar el estado de la visión y del campo visual.
- 5.- Conocer los antecedentes de otras enfermedades oculares y sistémicas.
- 6.- Valoración por el Internista, el Pediatra, si de niños se trata y por el equipo de Anestesiólogos.

Teniendo en cuenta el resultado de las diferentes valoraciones ya mencionadas es que estamos en condiciones de realizar la estrategia quirúrgica, del **tratamiento para la Retinosis Pigmentaria** es por ello que decimos que es específica para cada persona.

Descripción de la técnica quirúrgica.

Posterior a las medidas de asepsia, antisepsia y preparación del campo operatorio, se procederá según los pasos siguientes:

- 1. Incisión de la conjuntiva:** abarcará aproximadamente 60°, en el cuadrante que se haya seleccionado temporal. En algunos pacientes, por dificultades a la hora de obtener un buen campo quirúrgico, se realizarán incisiones más extensas. Es importante hacer una incisión de la conjuntiva que posibilite la identificación y apertura de la cápsula de Tenón. Se debe realizar con meticulosidad para evitar dificultades en los procedimientos posteriores, utilizando pinza curva de Kelly para separar la hoja visceral de la cápsula de Tenón del bulbo del ojo, haciendo real el virtual espacio supraesclerotal de Tenón.
- 2. Identificación y fijación de los músculos:** se identifican los músculos rectos correspondientes a la zona quirúrgica, los que se fijarán con seda 3-0, que pasará por debajo de éstos. Se liberarán las aletas que queden tensas mediante un aplicador humedecido, para evitar traumatismo muscular.
- 3. Posición quirúrgica del ojo e identificación de las referencias anatómicas:** se mueven los extremos de los hilos de seda que fijan los músculos, de manera tal que se produzca un movimiento alrededor del centro de rotación del ojo, con lo que el segmento posterior se mueve de forma oblicua visualizándose; y queda oculto el segmento anterior. Ello se logra al colocar los hilos de forma cruzada, en un ángulo aproximado de 60°. Nos auxiliamos de un separador o reclinador ideado por el Profesor Peláez o también mediante un separador de Desamarres y de ganchos de estrabismo para separar conjuntiva redundante y exponer el campo quirúrgico adecuadamente. Se localiza la inserción escleral del músculo oblicuo inferior, la emergencia de la vasa vorticosa y el tejido adiposo vascular orbitario.
- 4. Hemostasia:** se liberan posibles restos de tejido conjuntivo laxo supraesclerotal mediante un aplicador. Se procede a realizar cauterización de los vasos episclerales en la zona del área quirúrgica.
- 5. Esclerotomía:** se realiza esclerotomía no perforante en una línea paralela al limbo, situada entre los músculos rectos del cuadrante elegido, a 3 mm posteriores a su inserción escleral y alejados 2 mm del recorrido de éstos. La incisión tendrá

una extensión promedio de 10 mm, la extensión varía según el tamaño del ojo y la localización de las inserciones musculares. En lo adelante, se profundiza la incisión utilizando el bisturí en posición oblicua de forma tal que se visualice la coloración oscura de la coroides a través de las fibras esclerales más profundas y de la lámina fusca. De esta manera, se tiene el plano de clivaje en que se trabajará.

Se realizan incisiones laterales, paralelas entre sí y que se extiendan en dirección anteroposterior a medida que avanza la esclerotomía lamelar, manteniendo el plano epicoroideo deseado. Para avanzar se utiliza como ayuda, primeramente el bisturí y luego tijeras Vannas y escarificador.

La incisión cercana al músculo oblicuo inferior pasa a unos 2 mm de éste y termina a 2-4 mm de su extremo posterior. La incisión lateral que entra en relación con la vasa vorticosa, cambia su dirección y se aproxima al centro del flap escleral para evitar la lesión del vaso y se extiende hacia el polo posterior hasta lograr situarse a unos 6 mm del extremo posterior de la inserción del músculo oblicuo inferior y de la vasa vorticosa.

Se termina de realizar la esclerotomía lamelar en dirección a las cercanías de la inserción del músculo oblicuo (inferior) donde se debe extremar el cuidado por su relación con el área macular.

6. Microincisiones: con el bisturí en posición vertical se realizan microincisiones en el lecho epicoroideo, las que deben ser paralelas entre sí y cruzarse de forma oblicua para crear un enrejado.

7. Identificación del tejido adiposo orbitario, disección y selección del fragmento a injertar: en relación directa con el bulbo del ojo y en dirección posterior queda el tejido adiposo orbitario cubierto por la cápsula. Este hace cierta protusión entre el músculo oblicuo que va hacia su inserción orbitaria y el extremo del flap escleral que se encuentra más posterior y cercano a la vorticosa. Se pinza este tejido y se separa de los circundantes por disección roma mediante aplicador y pinza de Kelly, al tirar de éste se tiene cuidado de no interesar zona cercana a la vasa vorticosa ni al músculo, para no lesionarlos, para ello se realizan incisiones en la porción de su cápsula fibrosa que se sitúa hacia el bulbo del ojo, en los tractos fibrosos que van hacia el interior del tejido adiposo y simultáneamente, se realizan 2 incisiones laterales paralelas, separadas unos 6-9 mm, lo cual permite que el tejido pueda moverse desde su posición posterior hacia la línea de la esclerotomía inicial. De esta manera queda unido por un pedículo constituido por su cápsula y prolongaciones posteriores, en el que se mantiene la continuidad tisular y vascular.

8. Fijación del injerto adiposo vascular orbitario al lecho esclerocoroideo mediante suturas: el pedículo graso vascular se fija mediante puntos de seda virgen 7,0 u 8,0 , al borde más posterior del labio anterior de la esclerotomía inicial; se fija a los ángulos que forman la incisión inicial y las incisiones en dirección antero posterior, de estos dos extremos se prefiere comenzar por el extremo que queda más alejado del lugar de origen del pedículo, para con ello asegurar su extensión apropiada sobre el lecho epicoroideo y al mismo tiempo se comprueba que su longitud es la apropiada para quedar libre de tensiones. Se suturará luego hacia el borde más posterior de la esclerotomía que bordea al músculo oblicuo en su extremo más posterior. Con ello queda extendido el tejido sobre el lecho epicoroideo y fácilmente se observa que el tejido adiposo vascular consta de las siguientes partes: cuello, cuerpo, cabeza.

9. Reposición y fijación del fragmento escleral: se extiende el flap escleral cubriendo el injerto. Se cierra la esclerotomía con puntos sueltos o en surget continuo. Se prefiere comenzar por los extremos y luego suturar el borde en relación con el músculo oblicuo inferior, para que sean más adecuadas las tensiones esclerales. Se debe cuidar que el tejido adiposo vascular quede cubierto totalmente por la esclera como prevención de posibles fibrosis post-operatorias, para lo cual se ha de invaginar hacia dentro del flap del injerto adiposo, cuando sea necesario.

10. Cierre de la conjuntiva: se cierra conjuntiva mediante surget.

11. Uso de antibiótico local o subconjuntival y colirio midriático ciclopléjico, si no existe contraindicación.

12. Oclusión de ambos ojos por un período aproximadamente de 24 - 72 h.

Indicaciones de la cirugía.

La técnica se indica cuando existe una pérdida del campo visual o de la agudeza visual en pacientes con diagnóstico de **Retinosis Pigmentaria** con restricciones del campo visual mayores de 20º y afectación central que disminuyen la agudeza visual a 0,6 unida a pérdidas periféricas del campo visual.

Esta cirugía puede ser útil en el tratamiento de otras distrofias retinianas y afecciones causadas por isquemias retinianas.

Contraindicaciones de la cirugía

1. Operados de desprendimiento de retina, que obstaculice la realización de la cirugía.
2. Desprendimiento de retina no tratado.
3. Estafiloma, que por su extensión o por el grado de adelgazamiento de la esclerótica pueda tener el riesgo de una perforación.
4. Procesos inflamatorios activos del ojo.
5. Hemorragias vitreoretinianas.
6. Procesos infecciosos del ojo
7. Personas con enfermedades sistémicas de importancia que comprometan la vida del enfermo o el resultado de la cirugía ocular.
8. En los niños menores de 8 años, valorar el diámetro anteroposterior del ojo.

OZONOTERAPIA

Su aplicación puede variar de acuerdo con la edad del paciente, alteraciones sistémicas y oculares asociadas a la **Retinosis Pigmentaria**, y la indicación, concentración y sesiones no son constantes.

Su vía de administración en el paciente con **Retinosis Pigmentaria** puede ser: la rectal y la endovenosa (autohemoterapia), administrándolo diariamente durante 15 días; la dosificación está regulada por el peso y la edad del paciente.

ELECTROESTIMULACION

La electroestimulación se realiza mediante un equipo que emite energía eléctrica sinusoidal de baja intensidad.

Se aplican los electrodos en puntos simétricos del organismo; los más seleccionados en la **Retinosis Pigmentaria** son los de las regiones parietal y temporal, periorbitarios y cervical. También se pueden aplicar en la región plantar de los miembros inferiores y en las palmas de las manos.

La acción de esta terapia es la de producir un micromasaje a nivel de los capilares sanguíneos y de la circulación linfática. A través de ésta se puede valorar el equilibrio electroiónico de la persona en estudio. Si la respuesta no es similar en puntos simétricos, entonces se está en presencia de una persona con desequilibrio electroiónico y su pronóstico es más reservado, en tanto se mantenga por más tiempo este desequilibrio.

El número de aplicaciones es variable, su promedio oscila entre 10 y 15 sesiones, con un tiempo de 5 min. de duración para cada región seleccionada.

Contraindicaciones de la aplicación de electroestimulación.

En enfermos a los cuales se les haya implantado prótesis metálicas en rodillas, cráneo y en otros órganos; ejemplo, marcapasos.

MEDICAMENTOS

Según las características de cada paciente, se valora complementar el **tratamiento para la Retinosis Pigmentaria** con otros medicamentos ya revisados exhaustivamente en el presente capítulo.

Cuando se observa marcado daño vascular retiniano y coroideo, se usan medicamentos de acción hemorreológica. Los antisquémicos celulares se utilizan cuando existe gran compromiso de la agudeza visual, daño coroideo y daño macular. Se indican oxidorreductores para proteger del daño oxidativo a las estructuras oculares, causado por radicales libres, recomendamos la ingestión de Luteína para la protección del daño macular, muy frecuente en estos enfermos.

En todos los casos en los que se indica algún tipo de terapia medicamentosa se debe valorar previamente el estado de salud del paciente, la posible alergia al medicamento, su acción tóxica, contraindicaciones y sus posibles efectos secundarios.

OTRAS RECOMENDACIONES QUE SE HACE A LOS PACIENTES SON:

1. Protección de los ojos de las radiaciones ultravioletas por medio de gafas.
2. No fumar, por los efectos nocivos del tabaquismo.
3. No ingerir medicamentos retinotóxicos, por acelerar el daño de los fotorreceptores.
4. Realizar ejercicios sistemáticos.
5. Dieta rica en frutas, vegetales, legumbres e hipograsa.

PRESUPUESTO DE TRATAMIENTO PARA LA RETINOSIS PIGMENTARIA PRIMERA VEZ

Hospitalización para el paciente por 21 noches	Precio
Alojamiento. Desayuno Almuerzo Cena incluidos Pase de visita del médico Atención de enfermería	1,470.00 cuc
Consulta especializada de Retinosis Pigmentaria	80.00 cuc
Investigaciones de laboratorio y clínicas	311.00 cuc
Hepatología, Hematocrito Serología Grupo sanguíneo, RH, Eritrosedimentacion Cuagulograma mínimo, Leucograma con diferencial Glicemia, Catinina, Lipodograma T.G.O. , G.P. V.I.V. Rayos X de tórax, Electrocardiograma	
Consulta de especialista en medicina interna	25.00 cuc
Investigaciones Oftalmológicas	274.00 cuc
Refracción, Aurorefracción Tonometría ocular, Perimetría cinética Biomicroscopia, Eletrorretinograma	
Operación especial, anestesia y medicamentos	3,390.00 cuc
Derecho a salón de operaciones Consulta y anestesia por especialista anestesiólogo Servicio de enfermería especializada e instrumentista Aplicación de técnica especial del Prof / Dr Orfilio Peláez Molinas Medicamentos Anestésicos, Suero Fisiológico y Sutura	
Consulta de Retinosis Pigmentaria	50.00 cuc
Tratamiento de Ozono y Electroestímulo	1.400.00 cuc
Traslado IN / OUT al aeropuerto	40-00
Acompañante con el alojamiento en la habitación del paciente, desayuno, almuerzo y cena incluidos	840.00 cuc
Costo Total del Programa	7880.00 cuc