

Hospital Docente Clínico Quirúrgico "Dr. Salvador Allende"
Centro de Referencia Nacional de Retinosis Pigmentaria

Atención integral y continuada a jóvenes con retinosis pigmentaria

Complete and continuous care to young people with retinosis pigmentary

Raisa de la Asunción Hernández Baguer^I, Mirta Copello Noblet^{II}, Eduardo Ariel Ramos Gómez^{III}, Yurania Bueno Arrieta^{IV}, Bárbara Cid Vázquez^V, Beatriz Dyce Gordon^{VI}

^I Especialista Segundo Grado en Oftalmología. *Master* en Longevidad Satisfactoria. Profesor e Investigador Auxiliar. e.mail: raisa.baguer@infomed.sld.cu

^{II} Especialista Segundo Grado en Oftalmología. *Master* en Longevidad Satisfactoria. Profesor Consultante. e.mail: mirta.copello@infomed.sld.cu

^{III} Especialista Primer Grado en Oftalmología. e.mail: eduardo.ramos@infomed.sld.cu

^{IV} Licenciada en Defectología. e.mail: yurabueno@horpf.sld.cu

^V Licenciada en Oftalmología y Optometría. Instructora. e.mail: barbara.cid@infomed.sld.cu

^{VI} Especialista Primer Grado en Genética Clínica. Asistente. e.mail: bgordon@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: la juventud comprende entre 20-24 años, socialmente incluye hasta los 35. En este período comienzan o se acentúan enfermedades crónicas e incurables como la retinosis pigmentaria.

Objetivo: exponer los resultados de la atención integral y continuada a jóvenes con retinosis pigmentaria.

Material y Métodos: investigación observacional y prospectiva sobre la aplicación de un modelo de medicina integradora en el Centro de Referencia Nacional de Retinosis Pigmentaria entre 2000-2013. Se estudiaron 31 jóvenes de ambos sexos, entre 19-34 años participaron en las diferentes acciones de un programa de

atención integral e intervención educativa con un enfoque biopsicosocial, mediante interconsultas, entrevistas individuales y parentales y actividades grupales semestrales para incrementar su satisfacción personal y hacer posible su integración social.

Resultados: 21 jóvenes (67,7%) en etapa intermedia y avanzada de la enfermedad presentan baja visión, 51,6% alcanzaron nivel universitario, 93,5% tienen inserción socio-laboral activa e independiente y 32,2% sufrieron repercusión psicológica. 91,9% apoya el modelo integral e interdisciplinario.

Conclusiones: la atención integral y continuada con enfoque psicosocial y la intervención educativa y orientadora personalizada estimuló el desarrollo de habilidades y modos de vida saludables y facilitó una relación equipo multidisciplinario-paciente-familia que complementa la terapéutica médica para lograr calidad de vida.

Palabras clave: retinosis pigmentaria, discapacidad, atención integral, rehabilitación, aspectos psicosociales.

ABSTRACT

Introduction: youth is the period of life between the 20 and 24 years of age, but it goes up to the 35 years of age socially. This period can also mark the onset or the progression of an incurable, chronic eye disease such as Retinitis pigmentary.

Objective: to present the outcome of comprehensive, continuous care of young people suffering Retinitis pigmentary.

Material and Methods: observational and prospective investigation on the application of a model of integrative medicine in the Retinitis Pigmentary Reference National Center among 2000 to 2013. Thirty-one young people, both sexes, between the ages of 19 years old and 34 years old were studied. They have taken part in the activities of a program of comprehensive care and educational intervention using a biological-psychological-social approach. By means of interconsultations, individual and parental interviews and group activities carried out every six months to increase the effectiveness of their social insertion and personal success.

Results: 21 youths (67, 7%) in intermediate and advanced stage of the illness they arrived to the low vision, 51.6 % of the youth studied reached university level, 93.5 % has an active job and 32.2 % present psychological impact of the ailment. 91, 9 % of the patients and their families support this comprehensive-interdisciplinary strategy.

Conclusions: the comprehensive and interdisciplinary continuous care, an educational intervention and personalized counseling encourage young people to completely develop their abilities and a healthy lifestyle. It also makes easier to consolidate a sound relationship among the multidisciplinary team, the patient and the family who complements the clinical therapy for improving the quality of life.

Key words: Retinitis Pigmentary, handicap, integral attention, rehabilitation, psychosocial problems.

INTRODUCCIÓN

La juventud (del latín *iuventus*), es el período que se sitúa entre la infancia y la edad adulta. Según la Organización de las Naciones Unidas la juventud plena comprende el rango de 20 a 24 años.¹ Es una categoría sociológica que coincide con la etapa pospuberal de la adolescencia, ligada a los procesos de interacción social, definición de identidad y a toma de responsabilidad, es por ello que la condición de juventud no es uniforme, varía de acuerdo con el grupo social que se considere.²

Otros autores consideran en su clasificación por edades que el adulto joven está incluido de los 18 hasta los 35 años de edad. Se alcanza la madurez física y los sistemas corporales funcionan a óptimo nivel adquieren una filosofía de la vida acorde con los cambios sexuales, las transformaciones físicas y el momento social en el cual se desarrollan.³

De esta forma, se definen vocaciones y establecen los valores personales y al precisarse el sentido de la vida se delinear los proyectos futuros y se conforma la personalidad definitiva.

Si en la etapa de la juventud se padece de una enfermedad crónica hasta el momento incurable y que afecta el sentido de la visión de forma importante, como sucede en la retinosis pigmentaria (RP), se establece una interminable batalla por alejar la discapacidad visual desde el instante del diagnóstico por parte de pacientes, familiares y personal médico. Esta enfermedad en ocasiones debuta en la etapa de la adolescencia, entre 10 y 19 años, por lo que se requiere preparar al afectado y su familia en el manejo de la enfermedad ocular que durará toda la vida.

Mientras eso sucede, según Mendoza Marrero aparecen en este enfermo más alteraciones psíquicas que en la población general.⁴

La retinosis pigmentaria aqueja a personas de ambos sexos y en su evolución natural ocasiona la "ceguera nocturna", la reducción gradual del campo visual o visión periférica y las alteraciones del fondo de ojo.^{5,6}

El origen genético de la RP hace que su comportamiento hereditario y heterogeneidad clínica en gran parte de los enfermos, ocupe varias etapas de su ciclo de vida.⁷

Varios miembros de la familia pueden desarrollarla llegando a diferentes grados de discapacidad visual y social independientemente de la edad y los años de padecimiento.⁸

El Centro de Referencia Nacional de Retinosis Pigmentaria (CNRP), fundado en 1991, en el Hospital Docente Clínico Quirúrgico Dr. Salvador Allende por el Dr. C. Orfilio Orestes Peláez Molina (1923-2001), se creó para brindar una atención sistémica a esta enfermedad ocular.

En la actualidad es considerada una enfermedad rara por su baja prevalencia 1 entre 4 000-5 000 habitantes.⁹

Acompañar a los jóvenes con RP en su tránsito hacia la adultez temprana con una visión multifacética de sus necesidades y limitaciones, motivó a nuestro equipo de trabajo para diseñar y aplicar un modelo asistencial para esas edades tan importantes de la vida en el marco de una medicina integradora con

profesionalidad, que persigue incrementar la satisfacción personal y la incorporación social.

OBJETIVO

Exponer los resultados de la atención integral y continuada con enfoque biopsicosocial a jóvenes con retinosis pigmentaria.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de una investigación observacional y prospectiva sobre la aplicación de un modelo de atención integradora en el Centro de Referencia Nacional de Retinosis Pigmentaria (CNRP) desde 2000-2013 en jóvenes entre 19 y 34 años, de ambos sexos, que arribaron al CNRP para recibir el tratamiento médico cubano. Algunos de ellos habían sido atendidos desde años atrás en el Hospital Pediátrico del Cerro, en Oftalmología que funcionaba como servicio de referencia para los niños y adolescentes con retinosis pigmentaria de Ciudad de La Habana, Isla de la Juventud y la antigua provincia La Habana (actuales provincias de Artemisa y Mayabeque).

Se tuvo en cuenta para la inclusión, la voluntariedad del paciente y su familia para asistir a las actividades programadas y al cumplir los principios fundamentales de la ética médica se obtuvo el consentimiento informado acorde a la Declaración de Helsinki (2008) bajo principios de confidencialidad equipo-paciente-familia. No hubo criterios de exclusión.

Los recursos humanos, equipo multidisciplinario del Centro para el desarrollo del modelo de atención integral fueron:

1-Oftalmólogos, internistas, genetistas, licenciados en Psicología, Enfermería, Optometría y Óptica, Defectología y Tiflopedagogía, rehabilitadores y técnicos en Optometría y Óptica; todos con disposición y preparación profesional para trabajar con personas discapacitadas visuales.

2-Activistas colaboradores de la Asociación Nacional de Ciegos y débiles visuales (ANCI) y de la Asociación Nacional de Sordos e hipoacúsicos (ANSOC)

Los exámenes oftalmológicos (medida de la agudeza visual con proyectores de Optotipos, cartillas de baja visión, caja de pruebas o refractómetro, perímetro de Goldmann y *test* de visión a color Ishihara) fueron realizados en locales de consultas que cumplieran los parámetros para el servicio hospitalario ambulatorio y de ingresados.

El desarrollo de la estrategia comprendía tareas muy específicas para los diferentes profesionales de la salud.

Para oftalmólogos

-Apreciación de la evolución clínica de la retinosis pigmentaria, aplicación y control del tratamiento cubano (ozonoterapia, electroestimulación, magnetoterapia, vitaminoterapia y cirugía revitalizadora).

-Detección temprana de otras afecciones oculares asociadas que comprometen la calidad visual como ametropías, catarata, maculopatías y glaucoma y tratamiento específico de estas con alta tecnología.

Para especialistas de Medicina General Integral/Medicina Interna

-Confección del familiograma, promoción de salud general (cuidado personal, hábitos saludables, consumo de cigarrillos y bebidas alcohólicas, prevención de enfermedades infecciosas y transmisión sexual, información sobre alimentación/nutrición y práctica de ejercicios físicos).

-Control de factores de riesgo para enfermedades crónicas según antecedentes patológicos familiares.

-Interconsultas con otras especialidades médicas, sea ambulatoria o ingresado en el Centro

Para el genetista

-Asesoramiento genético, orientación para planificación de la descendencia (maternidad/paternidad), observación de factores de riesgo para la RP según tipo de herencia determinado por la genealogía.

Para los psicólogos

-Exploración de intereses y circunstancias que influyen en el progreso individual. Estimulación para la superación personal, elevación del nivel de instrucción, aprendizaje de oficios o profesiones para un justo desempeño laboral.

-Detección de la repercusión psicológica de la enfermedad: descubrimiento precoz de trastornos emocionales o de conducta. Prevención de enfermedades mentales y/o tratamiento adecuado de ellas.

-Acercamiento al núcleo familiar (tipo de familia, funcionamiento, rol y participación del joven en el proyecto de vida familiar, condiciones en que reside, si estudia o trabaja).

-Sesiones de trabajo con el paciente y sus allegados para la intervención y aplicación de terapias psicológicas a favor del desempeño personal y salud familiar.

Para licenciados en Optometría y Óptica, y técnicos en Optometría

-Diagnóstico de ametropías, ambliopías, trastornos de convergencia y estrabismos no manifiestos para indicar la corrección de los mismos con métodos médicos (cristales o lentes de contacto) o sugerir tratamientos quirúrgicos (cirugía refractiva).

-Evaluación periódica del uso permanente o no de la corrección indicada, vigilancia de las variaciones de la agudeza y campo visual que afectan la calidad de la visión central y periférica. Detectar los cambios refractivos ocasionados por las enfermedades asociadas a la RP.

-Recomendar las ayudas ópticas necesarias.

Para las defectóloga, tiflopedagoga y rehabilitadora

-Detección de limitaciones en orientación y movilidad/entrenamiento, promoción de la aceptación del uso de ayudas ópticas y no ópticas (bastón), aprendizaje del sistema Braille de lectura y escritura, información y aprendizaje del uso de sistemas de computadoras parlantes y otros recursos tiflotécnicos.

Para licenciados en Enfermería

-Cumplimiento del tratamiento médico o médico-quirúrgico personalizado, sea ambulatorio o ingresado y de otras enfermedades.

-Observancia de las normas correctas del proceso de atención de enfermería acorde con las características de los pacientes con RP (ceguera en sitios escasamente iluminados y en horario nocturno; supresión de barreras arquitectónicas en consulta y sala de ingresados favoreciendo orientación y movilidad), apoyo psicológico ante trastornos emocionales y disfunción familiar.

-Instrucción mediante charlas educativas del autocuidado y promoción de hábitos saludables.

-Apoyo de indicaciones y terapias orientadas por psicólogos, facilitar las actividades grupales sean de carácter ocupacional o recreativas.

Los jóvenes fueron evaluados por las diferentes especialidades del equipo. Con el discernimiento de los datos de las historias clínicas se aplicaron procedimientos diagnósticos oftalmológicos, exámenes de laboratorio clínico, familiograma, entrevistas individuales/familiares, historias psicosociales e instrumentos de evaluación psicológica, árboles genealógicos e historia clínica de las diferentes interconsultas. Las visitas al Centro para la detección de las dificultades más importantes por las distintas disciplinas fueron repetidas tantas veces como fueron necesarias, para diagnóstico y concretar la Intervención educativa y orientadora que utilizaría el equipo.

El seguimiento requirió de periódicas sesiones y evaluaciones, como mínimo semestrales, para verificar los cambios alcanzados, reformular o continuar con la gestión emprendida y en los casos necesarios diseñar un nuevo plan de acción para alcanzar los objetivos propuestos por el equipo para cada joven para solucionar los problemas, tanto médicos como psicosociales, temporales o permanentes.

Actividades grupales para psicoterapia o para intercambios de criterios y de actitudes entre iguales, tuvieron la mayoritaria participación de jóvenes y allegados (familiares, amigos y parejas).

Las dificultades más importantes encontradas en las evaluaciones fueron sometidas a discusión con interdisciplinariedad para dar luz a las mejores sugerencias o medidas para perfeccionar la atención, según las características individuales y socioculturales de cada joven/familia, respetando sentimientos, espiritualidad, creencias y tradiciones.

Las actividades culturales, como parte de la estrategia del equipo, se realizaron en el área de consulta externa o de sala. En estas participaron pacientes jóvenes aficionados y promotores culturales de la ANCI y ANSOC como colaboradores.

Por el interés de conocer el criterio acerca del modelo de atención integral empleado, nuestro equipo realizó encuestas al azar a enfermos y familiares en varias oportunidades.

Para la investigación durante los años en que se ha aplicado la estrategia, se registraron cuidadosamente los hallazgos, procedimientos médicos y no médicos, actividades e intervenciones psicoeducativas realizadas. Para medir los resultados se tuvieron en cuenta variables demográficas (edad y género), estado de la agudeza visual mejor corregida a 6 metros, estado del campo visual para la categoría de baja visión según indicaciones de la Organización Mundial de la Salud (OMS),¹⁰ nivel de escolaridad alcanzado, ocupación actual y la repercusión psicológica de la enfermedad, variables recogidas en una base de datos en Microsoft Excel 2007. Se procesa la información tomando como medida de resumen las frecuencias relativas y SPSS versión 12.0 y se exponen los resultados en Tablas y Gráficos.

RESULTADOS

Quince jóvenes que participaron en nuestro programa había debutado con la retinosis pigmentaria en edades tempranas, antes de los 10 años de edad; 23 novicios (74,1%) sufrían enfermedades sistémicas como asma bronquial, hipertensión arterial y migraña, como las más repetidas. El consumo de cigarrillos estaba presente en 12 (38,7%) pacientes y no fue importante el consumo de alcohol solo presente fuera de los límites de bebedor social en 4 enfermos. En estos aspectos se basaron fundamentalmente las charlas y conversaciones educativas realizadas por varios miembros del equipo. 4 mostraban hipoacusia neurosensorial junto a la RP formando parte del Síndrome de Usher tipos I y II; ^{6,7} 11 manifestaban RP de herencia autosómica recesiva (32,2%); 5 la herencia autosómica dominante (19,3%); 6 (19,5%) la herencia recesiva ligada al cromosoma X y 9 (29,0%) no tenían determinada la herencia.

La Tabla 1 muestra las edades de los 31 jóvenes adultos en el momento en que se integran al proyecto de atención integral. De ambos sexos, estuvieron agrupados entre 19 y 26 años (juventud temprana) y entre 27 y 34 años (juventud tardía) para un mejor reconocimiento y asociación de intereses y necesidades.

Tabla 1. Distribución por grupos de edades y sexo

Grupos de Edades	Femenino	Masculino	%
19-26	5	7	38,7
27-34	5	14	61,3
Total	10	21	100

En cuanto al sexo, los hombres totalizan un número mayor, pues la retinosis pigmentaria de herencia recesiva ligada al X es exclusiva para ellos.

La Tabla 2 se refiere a los valores resultantes en el 2013 del seguimiento de la agudeza visual mejor corregida (AVMC) y del campo visual (CV) parámetros escogidos para medir la capacidad visual en los 31 jóvenes estudiados.

Tabla 2. Valores de la Agudeza visual mejor corregida y Campo visual

Agudeza visual mejor corregida a 6 metros. (AVMC)	No.	%
6/12 – 6/6	14	45,2
6/60 – 6/19 (Baja visión)	11	35,4
Menor de 6/60 (Baja visión)	6	19,4
Total	31	100
Campo visual (Perímetro Goldmann bV/4)		
Mayor de 20 grados	10	32,3
Entre 20 y 10 grados ((Baja visión)	14	45,2
Menor de 10 grados (Baja visión)	7	22,5
Total	31	100

Este resultado corresponde a parámetros determinados en cada individuo por la evaluación de su mejor ojo. El discernimiento de baja visión fue según criterio de la OMS¹⁰ por deterioro de uno u otro parámetro o de ambos.

En 6 jóvenes (19,3%), la RP se halla en un estadio muy avanzado (AVMC menor de 0,1) y en 7 (22,5%) el campo visual es menor de 10 grados. En total 21 jóvenes (67,7%) se encontraban en etapa intermedia y avanzada de la enfermedad y habían llegado a la baja visión por afectación de la agudeza visual, del campo visual o de ambos. La corrección de trastornos de refracción, la cirugía de catarata con implante de lente intraocular, el tratamiento médico o quirúrgico de glaucoma asociado y el tratamiento de las maculopatías fueron realizados en el momento oportuno.

La Tabla 3 expone que 16 jóvenes (51,6%) alcanzaron el nivel educacional superior en diferentes carreras universitarias y 15 (48,4%) llegaron a vencer otros niveles de escolaridad hasta preuniversitario, incluidos los de la enseñanza técnica profesional.

Tabla 3. Nivel de escolaridad alcanzado por los jóvenes

Nivel de escolaridad	Hombres	Mujeres	Total de jóvenes / %
Primaria	2	0	2 (6,5%)
Secundaria	0	6	6 (19,4%)
Preuniversitaria	3	4	7 (22,5%)
Universitaria	5	11	16 (51,6%)
Total	10	21	31 (100,0%)

En la Tabla 4, se presentan las categorías ocupacionales de 27 jóvenes (89,0%) que desempeñan diferentes oficios y profesiones útiles a la sociedad, a pesar de su discapacidad visual aislada o adicionada a la auditiva.

Tabla 4. Desempeño laboral de los jóvenes

Ocupación	No.	%
Profesional	6	19,4
Técnico medio	4	12,9
Obrero calificado	12	38,7
Estudiante	2	6,5
Trab. por cuenta propia	3	9,5
Ama de casa	2	6,5
Sin ocupación	2	6,5
Total	31	100

En la Tabla 5, mostramos los diferentes trastornos emocionales que han presentado los jóvenes detectados durante el tiempo de esta investigación y que han sido causantes de determinadas limitaciones en su vida cotidiana y sobre las que trabajó el equipo multidisciplinario.

La actitud de la familia (convivientes) ante la enfermedad se conoció por medio de las entrevistas previas a la aplicación de las intervenciones. De 27 familias, en 4 (14,8%) se mantenía algún grado de sobreprotección hacia el joven; en 11 (40,7%) se facilitaba la independencia y en 12 (44,4%) se buscaban soluciones y medidas alternativas para que el joven adulto desarrollara su vida "a su gusto".

Según opinión de los jóvenes en las entrevistas realizadas en diferentes momentos entre 2000-2013, la estrategia utilizada ha sido provechosa (91,9%). (Gráfico). La opinión favorable sobre la estrategia fue justificada con fundamentaciones como: "fue de gran ayuda para manejar las difíciles situaciones familiares y psíquicas a que se enfrentaron"; "estimula al joven a adquirir y mantener actitudes que lo preparan para la vida a pesar de su enfermedad"; «prepara a la familia y al paciente para sobrellevar esta larga enfermedad sin sobreprotección»; «le facilita al joven andar por la vida, sin depender de otras personas y lo ayuda a madurar como persona».

Tabla 5. Repercusión psicológica en los jóvenes

Tipo de afectación	No.	%
Ansiedad*/ Inseguridad	13	41,9
Depresión**/Rechazo	10	32,3
Trastornos del sueño	10	32,3
Dificultad en las relaciones interpersonales/Introversión	6	19,3

*Según Spielberg CD, Gorsuch RL, Lushene RE, Díaz Guerrero R. ID ERE. *Manual Cuestionario de ansiedad rasgo-estado*. 2da Ed. Madrid: TEA ediciones; 1966.

**Según 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).

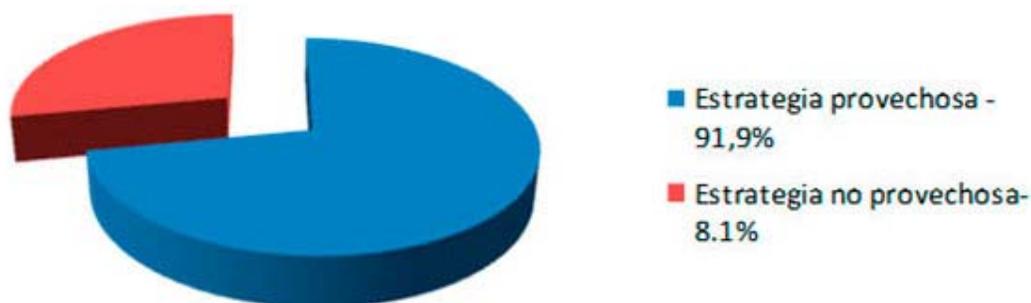


Gráfico. Opiniones de jóvenes y familiares acerca de la estrategia. 87 entrevistados.

Enseñó al joven y a su familia (padres, cónyuges y amigos) a convivir con la enfermedad y a cómo mejorar su calidad de vida.

DISCUSIÓN

En el curso de 13 años de trabajo continuado, se atendieron con este esquema 31 jóvenes, cuya procedencia de áreas rurales fue ligeramente mayor que urbana. Esto no fue obstáculo para que participaran en las diferentes acciones del programa, entre 3 y 13 años desde el momento de su llegada al Centro.

Para un mejor reconocimiento y asociación de intereses y necesidades, se tuvo en cuenta que en la adultez, se presentan procesos de cambios en el comportamiento

biológico, psicológico y social y en esta etapa se consolida la madurez plena del individuo.¹¹

La estrategia de atención integral al joven con retinosis pigmentaria persiguió aprovechar la madurez que se desarrolla en el ser humano en esta etapa, para estimular la superación personal, el vencimiento de las barreras psicológicas y la ganancia de los proyectos de vida puesto que la decisión sobre muchos aspectos fundamentales están a cargo del enfermo y no de sus padres como ocurre en la infancia y la adolescencia.

Con el interés de desarrollar la estrategia integradora, se tomaron las recomendaciones de la conferencia de Alma Atá. Según Hernández Meléndez, una de las más importantes fue "favorecer y fomentar la interdisciplinariedad", lo cual deja implícita la idea de que en los complejos problemas de salud del mundo contemporáneo ninguna disciplina científica, por sí sola, tiene la solución, ya que solo con el concurso de varias pueden ser abordados.¹²

Los jóvenes que habían llegado a la baja visión por afectación de la agudeza visual, del campo visual o de ambos son aquellos con mayor lapso de evolución de los síntomas de la RP y, por tanto, más tiempo de curso de la enfermedad. Este deterioro es mayor en la historia natural de la retinosis pigmentaria de herencias recesiva ligada al X y autosómica recesiva.

El daño macular expresado como edema quístico, distrofia del epitelio pigmentario o agujeros maculares explican la pobre visión para la lectura y la distinción de los colores más que para el campo visual.

Por otra parte, la pérdida del campo visual puede ser criterio para ceguera legal a veces antes de que la agudeza visual central tenga estos criterios.¹⁰

Otras afecciones asociadas como trastornos de refracción, catarata en proceso y glaucoma han sido detectadas y aplicado el tratamiento específico para estas.¹³

Una vez llegado a la etapa de baja visión, se impone la valoración de si pueden o no ser ayudados los pacientes con tareas de rehabilitación visual, entre ellas el uso de ayudas ópticas, la más asequible para nuestro país en estos momentos. Recordamos que en años anteriores la inclusión de algunos de sus padres o abuelos en el Centro de Rehabilitación sito en Bejucal, antigua provincia de La Habana, permitió el mejor desempeño laboral o de las actividades de la vida cotidiana de esas personas.

En esta situación tienen su importante papel los consejos de técnicos/licenciados en optometría/defectóloga/ tiflopedagoga para que los jóvenes aprovechen adecuadamente su campo visual remanente o restos visuales.

Este aprovechamiento en las últimas décadas, ha sido motivo de interesantes investigaciones y programas de rehabilitación visual.¹⁴

El tratamiento cubano de la RP, avalado por el programa nacional para la atención a las personas afectadas de esta enfermedad, permite contactar periódicamente con los pacientes, rastrear la heterogénea evolución de la enfermedad, la presencia de factores o estilos de vida que empeoran la misma desde el conocimiento actualizado de su origen y fisiopatología.

Aunque la infancia y la adolescencia en nuestro país están incluidas en programas de atención integral en las áreas de atención primaria de salud, el seguimiento de los jóvenes adultos con enfermedades crónicas no transmisibles, pasa a manos de las especialidades que las atienden, en este caso solo de la Oftalmología.

Uno de los más importantes logros de la acción interactiva e integral con los jóvenes fue motivarlos para su superación personal, que requirió del esfuerzo de afectados y familiares. En algunos se enriquecieron los conocimientos y habilidades adquiridas en la Escuela de Educación Especial «Abel Santamaría» por ser invidentes desde su adolescencia. No obstante, más de la mitad consiguieron el nivel universitario, ya sea auxiliados por el uso del método Braille de lectura y escritura o por lectores amigos o familiares.^{14,15}

Algunas carreras universitarias concluidas por ellos fueron las Licenciaturas en Psicología, Derecho, Lenguas extranjeras, Historia del Arte, Cultura Física, etcétera.

Todo ello apoyado por la voluntad política que constituye ahora una realidad en Cuba: el creciente acceso a la Educación Superior de las personas ciegas y débiles visuales.¹⁶

La voluntad política de Cuba en relación con la discapacidad es ofrecer igualdad de oportunidades y el incremento del apoyo a la organización que los agrupa, ANCI. El trabajo del equipo multidisciplinario logró orientar al joven con retinosis pigmentaria para llegar a ser autovalente, afirmar valores y comportamientos positivos y formar una persona segura con el deseo de ser incluida en la sociedad cubana.

Como parte de la fuerza laboral del país, aprendieron habilidades manuales en la enseñanza técnica profesional desempeñan diferentes oficios para su aseguramiento económico y laboral. (Técnicos en Contabilidad, Fisioterapia y Rehabilitación, etcétera).

En algunas familias con varias personas ciegas por retinosis pigmentaria en sus generaciones, estos jóvenes han sido los primeros profesionales u obreros socialmente útiles, lo cual señala que no se han mantenido al margen como una carga para su familia, sin una incorporación a la comunidad conveniente. La proyección social de algunos de estos jóvenes se extendió a una desinhibida inclusión en grupos de deportistas discapacitados que han participado en Juegos Paralímpicos o en la vida política, ocupando responsabilidades en organizaciones de masa, políticas o no gubernamentales y han representado a Cuba en Festivales Mundiales de la Juventud y los Estudiantes.

En cuanto a los diferentes trastornos emocionales que se han detectado en los jóvenes, causantes de determinadas limitaciones en su vida como mencionamos la dificultad para el inicio de las relaciones interpersonales y de pareja o la no asistencia a actividades recreativas por influencia negativa sobre la autoestima, está relacionado con que la ceguera nocturna, síntoma peculiar de la RP que hace al joven sentirse diferente a otras personas.

Desde el momento del diagnóstico de esta lenta e incurable dolencia, la repercusión en la psiquis del individuo y su familia, el proceso de aceptación y adaptación a la misma, exige del profesional de la salud que la atiende salir del marco biologicista y tener en cuenta sus consecuencias psicosociales ya que es importante hacer comprender que la enfermedad no debe ser un obstáculo para seguir adelante con el proyecto de vida elegido.

La disminución de la visión es psico-traumatizante para todos, siendo la función del equipo multidisciplinario reducir el grado de trastorno emocional de forma efectiva. Evitar que el momento no conocido de la ceguera, se convierta prácticamente en una obsesión dañando la salud mental, es la función de psicólogos y psiquiatras unidos al oftalmólogo.

La reacción del paciente ante la pérdida visual va a estar influenciada por su carácter, madurez, inteligencia, capacidad de comprensión y actitud positiva ante la vida. Si el ritmo de la pérdida visual ha sido rápido, de repente habrá ansiedad, si la pérdida va siendo progresiva y fluctuante la preocupación o miedo por los cambios de la visión o la angustia porque no saben cuánto les va a durar la visión se hace evidente .¹⁷

Como bien apunta Marta Eugenia Cabrera vivir esta situación desde la infancia, sin orientación y apoyo, puede crear grandes desajustes de personalidad. ¹⁸

Según López Justicia y colaboradores, se recomienda evaluar la ansiedad y la depresión tras el diagnóstico de la enfermedad y transcurrido un tiempo, con el fin de proporcionar apoyo psicológico a los afectados y a los familiares. ¹⁹

Es por ello que para algunos jóvenes se requirió de la interconsulta con psicólogos para la detección mediante instrumentos adecuados para evaluación de trastornos emocionales, manifestaciones neurovegetativas hasta diferentes grados de rasgos o estados de ansiedad o depresión, a causa de la enfermedad visual .^{20,21}

Se observó que la aceptación consciente de la enfermedad fue facilitada por el enfrentamiento de los trastornos mencionados con la intervención psicológica ²² o psiquiátrica para orientar modificaciones cognoscitivas y conceptuales, cambiar el estilo de vida e incluso promover una sexualidad placentera y responsable.

Introducir psicoterapia de apoyo, terapia de relajación y otros procederes creativos por parte del colectivo de psicólogos del centro, ayudó a que gran parte de los problemas psicológicos ayudados por métodos basados en el efecto de la palabra, como orienta Glez Menéndez, ²³ fueran eliminados.

La transmisión de información, la aclaración de dudas con respecto a su enfermedad y proyectos de vida buscando reforzar la seguridad personal, constituyó una guía de comportamiento, análisis y persuasión ante actitudes negativas.

La participación familiar debe ir más allá de la convivencia. Al inquirir sobre las relaciones intrafamiliares, muchas son las vivencias que señalan que la ceguera nocturna y las barreras arquitectónicas son minimizadas si se tiene una familia que entiende y apoya al joven. La intervención de los psicólogos con el uso de los instrumentos precisos y la acción adecuada, apoyó al equipo para el fortalecimiento de la familia y proveerla de recursos y métodos para el afrontamiento positivo de la RP. ²⁴ Sobreprotección o indiferencia, sentimientos de culpabilidad en los padres en los casos de herencias bien definidas, inhibición de la asunción de la maternidad o paternidad no deben ser creencias o actitudes que caractericen o definan la vida de las personas como recomiendan Magyar y colaboradores. ²⁵

Por otra parte, hay que romper algunas creencias erróneas y estereotipos sociales sobre los débiles visuales, siendo esto también una barrera para el desarrollo del joven y el origen de sus angustias. ²⁶ Lo importante es enseñar al joven y a sus allegados a adaptarse a las condiciones impuestas por la enfermedad.

El criterio acerca de la estrategia de atención integral con un enfoque biopsicosocial dirigida hacia la etapa de la adultez temprana, apuntó de forma positiva. Asumir los papeles correspondientes a esta etapa de la vida acompañados de un claro asesoramiento genético, un ambiente de comprensión, amplia comunicación y amabilidad por parte de parejas, amigos y familiares, y con el equipo multidisciplinario ayudó al joven a vencer los retos, fortificó su autovalencia y facilitó su incorporación muy positiva a la sociedad y a la dinámica familiar, y en opinión del equipo es necesario no dejar esta intervención educativa para la etapa final de la dolencia, cuando el aquejado ya ha llegado a la minusvalía o la ceguera total psíquicamente afectado.

Debemos señalar la importancia de la colaboración de activistas de la Asociación Nacional de Ciegos y débiles visuales (ANCI) y la Asociación Nacional de Sordos e hipoacúsicos (ANSOC), ya que algunos de los pacientes presentan la doble discapacidad de baja visión/ceguera y sordera/ hipoacusia.

CONCLUSIONES

1-El modelo de atención integral y continuada con enfoque psicosocial para el joven con retinosis pigmentaria permitió la orientación personalizada basada en sus demandas y necesidades, lo que es novedoso para estas edades de la vida en nuestro sistema de salud y complementa la terapéutica de la enfermedad ocular.

2-Una sólida relación equipo multidisciplinario-paciente-familia fue establecida para identificar problemas, plantear acciones y soluciones que atenúen la influencia psicosocial negativa de la retinosis pigmentaria y para el crecimiento sociocultural en pacientes y familiares.

3-Con esta guía profesional, sistémica, sistemática e interdisciplinaria con un innegable impacto social en la práctica médica, jóvenes y familiares han comprendido mejor la necesidad de adaptarse a las condiciones impuestas por la enfermedad y desarrollar vías alternativas para alcanzar una plena inclusión en la sociedad.

Recomendamos la aplicación de este cuidado integral desde el momento del diagnóstico de cualquier enfermedad crónica ocular con el fin de preparar al paciente para la disminución visual y el desempeño en la vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. La salud de los jóvenes: un desafío para la sociedad. Informe Salud para todos en el año 2000, OMS. 2000. [Citado Agosto 2013]. Disponible en: http://whqlibdoc.who.int/trs/WHO_TRS_731_spa.pdf
2. Cruz Sánchez F, Pineda Pérez S, Martínez Vázquez N, Aliño Santiago M. Manual de Prácticas Clínicas para la atención integral a la salud en la Adolescencia. MINSAP. 1999/2002.
3. Núñez Redonet L. Atención de enfermería al preescolar, escolar, adolescentes, joven, adulto sano y al trabajador. En: Enfermería familiar y social del colectivo de

- autores cubanos. Caps. 16-17. La Habana: Ed. Ciencias Médicas, 2004. [Citado Junio 2013]. Disponible en: <http://www.docu-track.com>
4. Mendoza Marrero MA. Valoración psicológica del paciente. En: Peláez Molina O. Retinosis Pigmentaria. Experiencia cubana. La Habana: Ed. Científico-Técnica; 1997, p.190-4, cap. X.
5. David Telander G. Retinosis Pigmentaria [serie en Internet]. 2007. [Citado 11 junio 2013]. Disponible en: <http://www.retinosis.org/index.htm>
6. Lang G. Ophthalmology. A Pocket Textbook Atlas. 2da Ed. New York: Stuttgart-Thieme; 2007, p.357-360.
7. Kanski J. Clinical Ophthalmology. A Systemic approach. 6th Ed. Edinburg: Buttenworth Heinemann Elsevier; 2007, p. 664-668.
8. Mayor A. "La retinosis pigmentaria. Una enfermedad invisible para la sociedad". Revista AFIN (Ayuda, Formación e Integración del Minusválido) 2011. [Citado Junio 2013]. Disponible en: <http://www.retinosis.org>
9. Hamel Ch. Retinitis pigmentosa. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2006. [Citado Julio 2013]. Disponible en: <http://www.OJRD.com/content/1/1/40>
10. 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.
11. 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.
12. Hernández Meléndez E. Atención psicológica. Métodos, técnicas y enfoques. La Habana: Ed. Ciencias Médicas; 2011, p.89.
13. Sahel J, Bonnel S, Mrejen S, Paques M. Retinitis pigmentosa and other dystrophies. Dev Ophthalmol. 2010; 47:160-7.
14. 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.
15. Cabrera Salcedo ME. Discapacidad visual. Rev de Integración e Inclusión Educativa. Oct. 2008;(1). [Citado 25 junio 2013]. Disponible en: <http://www.orienta.ceese.edu.mx>.
16. Martín L. Invidentes a las aulas universitarias. Periódico Tribuna de La Habana, Cuba: Septiembre 18, 2011.
17. Aspectos psicológicos del paciente con baja visión. Cómo enfrentar las noticias y los cambios. Octubre 11, 2011. [Citado julio 2013]. Disponible en: http://www.baja_visión.org/actualidad.asp
18. Cabrera Salcedo ME. Discapacidad visual. En: CESE Orienta. Revista de integración e inclusión educativa. 2011. [Citado Julio 2013]. Disponible en: <http://www.orienta.ceese.edu.mx>
-

19. 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.
20. Spielberg CD, Gorsuch RL, Lushene RE. Díaz Guerrero R. IDERE. Manual Cuestionario de ansiedad rasgo-estado. 2da Ed. Madrid: TEA Ediciones; 1966.
21. 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).
22. De la Mata I. La intervención psicológica: un recurso de adaptación a la enfermedad. 2007. [Citado julio 2013]. Disponible en: <http://www.retinosis.org>
23. González Menéndez R. Entrevista médica: importancia del cumplimiento de sus etapas. Tema 3. En: González Menéndez R. Relación equipo de Salud-paciente-familia. Aspectos éticos y tácticos. La Habana: Ed. Ciencias Médicas; 2005, p.48-57.
24. Remar E, Gómez MA, Carrobles 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.
25. Magyar-Russell G, Fosarelli P, Taylor H, Finkelstein D. Ophthalmology patient's religious and spiritual beliefs. An opportunity to build trust in the Patient-Physician relationship. *Arch Ophthalmol.* 2008; 126 (9):1262-65.
26. García de la Puente E. Las personas con discapacidad visual. En: García de la Puente E, Castro Alegret JL. *Psicología Especial.* La Habana: Ed. Félix Varela; 2006, p.55-7, t.III, cap. I.

Recibido: 15 de mayo de 2013

Aprobado: 29 de Mayo de 2014