

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

PREVALENCIA DE DEFECTOS DE LA VISION
CROMATICA

Estudio transversal realizado con niños de las escuelas públicas
José Batres Montufar, Eufemia Córdova, José Felipe Flores, República
de Chile, República del Salvador y República de Colombia, durante el
periodo de Junio de 1998



Presentada a la Honorable Junta Directiva
de la Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala

POR

CLAUDIA MARIA CAMPOS CASADO

En el acto de investidura de:

MEDICA Y CIRUJANA

Guatemala, agosto de 1998

PROPIEDAD DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
Biblioteca Central

05
T (7891)
C.4

EL DECANO DE LA FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
DE LA
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

H A C E C O N S T A R Q U E :

El (la) BACHILLER : CLAUDIA MARIA CAMPOS CASADO

Carnet Universitario No: 92-10407

Ha presentado para su Examen General Público, previo a optar al título de Médico y Cirujano, el trabajo de tesis titulado:

PREVALENCIA DE DEFECTOS DE LA VISION CROMATICA

trabajo asesorado por:

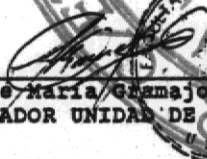
Doctor: SERGIO LOPEZ VILLAGRAN


y revisado por:

Doctor: ALMA GLORIA MOTTA DE RAMIREZ


quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, firman y sellan la presente ORDEN DE IMPRESION.

Guatemala, 20 de julio de 1998.


Dr. Jose Maria Gramajo S.
COORDINADOR UNIDAD DE TESIS


DIRECTOR
CENTRO DE INVESTIGACIONES
DE LAS CIENCIAS DE LA SALUD

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS


DR. BOMELO ARNALDO VASQUEZ VASQUEZ
DECANO
DECANO 1998 - 2002



APROBACION INFORME FINAL

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
Las Universitarias, Zona 14
Guatemala, Centroamérica

OF. NO: 178-98

Guatemala, 20 de julio 1998.

BACHILLER:

CLAUDIA MARIA CAMPOS CASADO
CARNET No. 92-10407
Facultad de Ciencias Medicas
USAC

Por este medio hago de su conocimiento que su Informe Final de Tesis,
titulado: **PREVALENCIA DE DEFECTOS DE LA VISION CROMATICA**

ha sido RECIBIDO, y luego de REVISADO se ha establecido que cumple con
los requisitos contemplados en el reglamento de trabajos de tesis; por
lo que es autorizado para completar los trámites previos a su
graduación.

Sin otro particular me suscribo de usted.

Atentamente,

"ID Y ENSEÑAD A TODOS"


Dr. José María Gramajo Garmendez
Coordinador Unidad de Tesis



NOTA. La información y conceptos contenidos en el presente trabajo es
responsabilidad única del autor.



FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

Cad. Universitaria, Escaz 19

Guatemala, Centroamérica

Guatemala, 20 de julio 1998

Doctor:

José María Gramajo Garnández
Coordinador Unidad de Tesis
Facultad de Ciencias Médicas

Se le informa que el (la) BACHILLER

CLAUDIA MARIA CAMPOS CASADO

Nombres y apellidos completos

Carnet No. : 92-10407 ha presentado el Informe Final de su trabajo

de tesis titulado:

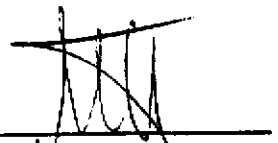
PREVALENCIA DE DEFECTOS DE LA VISION CROMATICA

Del cual autor, asesor(es) y revisor nos hacemos responsables por el contenido, metodología, confiabilidad y validez de los datos y resultados obtenidos, así como de la pertinencia de las conclusiones y recomendaciones expuestas.


Firma del estudiante
F. Asesor

Nombre completo y sello

OFTALMOLOGO
COL. 8.11


F. Revisor
Nombre completo y sello
Reg. Personal 3747

Alfonso Carlos Méndez de Ramírez
Médico y Cirujano
C. 14.28

INDICE

Introducción	7
Definición del problema	9
Justificación del problema	10
Objetivos	11
Revisión bibliográfica	
Percepción cromática	12
La retina	18
Función receptora y neural de la retina	25
Fotoquímica de la visión	29
Función nerviosa de la retina	44
Semiología de los defectos cromáticos	53
Genética de los defectos de la visión cromática	67
Acromatopsia	74
Metodología	76
Presentación de resultados	
Resultados	82
Discusión de resultados	88
Conclusiones	93
Recomendaciones	94
Comentario crítico	95
Resumen	98
Bibliografía	100
Anexos	
Presentación de resultados del círculo cromático	104
Test de Ishihara	115
Círculo cromático	117
Plan educacional	119
Boletas de recolección de datos	124

INTRODUCCION

Los defectos de la visión de colores se deben básicamente a la deficiencia de uno o más de los fotopigmentos de los conos en la retina. De estas anomalías la más frecuente es el daltonismo, este se define como la deficiencia de uno de los tres pigmentos necesarios para la visión de colores. Cuando el individuo no percibe el verde, por falta del fotopigmento que permite ver este color, se denomina deuteranopia; y si no percibe el rojo se le llama protanopia. La incapacidad de ver cualquier color se denomina acromatopsia, este es un defecto sumamente raro en la población.

En Guatemala el diagnóstico de estas deficiencias es infrecuente y el conocimiento que de ellas tiene la población es mínimo. Este estudio se realizó con la finalidad de detectar la prevalencia de estas deficiencias, para lo cual se evaluó a 200 niños y 200 niñas con el test de Ishihara, en seis escuelas públicas de la ciudad de Guatemala. Además se diseñó un instrumento, el círculo cromático, para evidenciar de forma clara y sencilla estos defectos en los niños. Esta prueba fue realizada a los niños que fueron diagnosticados con deficiencia de la visión cromática, comprobándose su utilidad.

Para evidenciar problemas oftálmicos asociados se practicó a los individuos con el defecto, una evaluación oftalmología completa que permitirá evidenciar signos y síntomas asociados, dentro de los cuales se encontró la ambliopía.

Los individuos con este tipo de deficiencias tienen el problema toda su vida, ante la imposibilidad del médico de curar el padecimiento, es sumamente importante dar un adecuado plan educacional a estos niños; con la finalidad de lograr una mejor adaptación por parte del niño a su medio ambiente y comprensión de sus padres y maestros.

En este estudio se plantean sugerencias de un aprendizaje dirigido y sistematizado, que podría ayudar a estos individuos a tener una mejor y más rápida adaptación al medio que le rodea.

DEFINICION DEL PROBLEMA

Los defectos de la visión de colores, van en grados según su severidad, los hay con deficiencia visual a un solo color, a dos colores y un ultimo grupo, que no puede percibir ningún color. Estos problemas tienen una incidencia en la población de un 8% en hombres y 0.4% en mujeres (3).

El mundo en que vivimos presenta una gran diversidad, debido no solo a la forma de los objetos que nos rodean, sino al color que estos tienen. El hombre ha utilizado esta diversidad, para crear señales y símbolos que son utilizados como medios de comunicación universales. Por lo tanto los individuos con visión cromática anormal, se encuentran en clara desventaja pues no pueden comunicarse efectivamente a través del uso de los colores; lo cual restringe sus posibilidades de empleo y quizás a temprana edad, su proceso de aprendizaje.

En este estudio se pretende determinar la prevalencia de este tipo de anomalías en niños de escuelas públicas, con la finalidad de conocer la magnitud del problema en nuestra población y a la vez brindar ayuda a los niños y maestros, para que conozcan acerca de estos defectos; con lo cual se persigue una satisfactoria adaptación del individuo al medio ambiente que lo rodea.

JUSTIFICACION DEL PROBLEMA

Los niños en edad escolar comprendidos entre las edades de 8 a 12 años, son el grupo de población en quienes idealmente debe hacerse diagnóstico de defectos de la visión de colores; además son también el grupo con mayor riesgo de padecer el problema sin haber sido diagnosticado, debido a la falta de reconocimiento del problema por parte de los padres y maestros.

Es necesario que el niño comprenda el problema que padece y sepa acerca de este, pues de lo contrario podría repercutir en su educación y en la adaptación al medio que lo rodea. Si el individuo no es advertido del conflicto que encontrará en su escogencia vocacional y con las señales de tránsito, podría muy bien encontrar frustración en ciertas áreas de su vida.

El estado de dependencia que acompaña a la niñez, hace ideal esta etapa de la vida del paciente, para que este aprenda a reconocer los colores, con lo cual se estará preparando para una vida adulta e independiente, donde deberá desenvolverse solo. Por lo tanto, es importante no sólo diagnosticar el problema a temprana edad, sino brindar educación especial tanto a los padres, maestros y al mismo niño, para que comprendan en que consiste la deficiencia, como superarla y las limitaciones que ésta acarreará en la vida adulta del paciente.

OBJETIVOS

GENERAL:

- Determinar el porcentaje de niños escolares de 8 a 12 años de edad, de segundo a sexto grado de primaria, que presentan defectos de la visión de colores.

ESPECIFICOS:

- Establecer el sexo más afectado dentro del grupo de estudio.
- Determinar y evidenciar el tipo de anomalía de la visión de los colores más frecuente.
- Crear un plan educacional para los niños con problemas de la visión de colores, según el tipo de anomalía que padezca.

REVISION BIBLIOGRAFICA

Los colores y la percepción cromática:

Es imprescindible para comenzar, dar una definición de lo que es el color. Según el diccionario de la Real Academia Española (2) es la impresión que produce en la vista la luz reflejada por un cuerpo. El sentido cromático es la capacidad que tiene el ojo humano para percibir los colores.

Cuando un rayo de luz pasa a través de un prisma este se descompone en los siete colores de espectro, que se disponen de arriba a abajo de la siguiente manera: rojo, anaranjado, amarillo, verde, azul, indigo y violeta. El extremo superior del espectro, o el de la izquierda, lo ocupa el color rojo, el cual tiene el menor ángulo de refracción y una longitud de onda mayor, 570 nm (8000 uí Angstrom).

En el extremo inferior se encuentra el violeta, que es el más refractado y posee una longitud de onda de (4000 uí Angstrom). Entre estos extremos tenemos todo el amplio espectro de los colores visibles al ojo humano.

Los siete colores puros del espectro no son alterados al refractarlos nuevamente a través del prisma.

Cuando la luz solar se examina en el espectroscopio, se observa la gama de los colores espectrales, iniciándose con el rojo, el que gradualmente pasa a anaranjado, luego a amarillo, siguiéndole el verde, a continuación el azul y finalmente el violeta. No se mencionó el indigo por que este color sólo lo percibe una persona de cada mil. La transición de un color a otro es gradual, esto nos permite saber que la diferencia entre la longitud de onda de un color y otro del espectro, crea esa gran diversidad de tonos que nuestro ojo percibe.

Mientras más rudimentario sea el desarrollo del centro visual cromático, menos colores podrá percibir el sujeto.

Naturaleza de la luz:

El espectro de la luz posee, una extensión mucho mayor que la de los colores del espectro visibles, componiéndose de tres partes dotadas de propiedades distintas:

1. Rayos luminosos, que dan los siete colores espectrales.
2. Espectro calórico, comprenden los rayos infrarrojos, los cuales son muy poco refringentes y son invisibles al ojo humano; por medio de termómetros se ha comprobado que el calor va aumentando desde el violeta (tono frío) al rojo (tono caliente).
3. Espectro químico, igualmente invisible al ojo humano, estos rayos, llamados ultravioleta, cuentan con una actividad química muy grande. En resumen diremos que hay tres clases de radiaciones en la luz que conocemos, las luminosas, las calóricas y las químicas; siendo las primeras las únicas que percibe el ojo humano.

Energía y Materia:

¿Qué es la luz? es una forma visible de la energía que existe en la materia propagada a través del espacio en forma de ondas electromagnéticas.

Cuando hablamos de luz, debemos saber que está comprende: la luz visible (luz blanca) y la invisible (luz negra) y abarca una gama de ondas electromagnéticas desde las más cortas conocidas, o rayos cósmicos, hasta las más largas de la telegrafía inalámbrica.

Si tomamos el término de luz como toda la gama de ondas electromagnéticas, visibles o invisibles al ojo humano; y representando esta una fase o forma ostensible de transformación de la materia y energía, hay que detenerse a considerar brevemente aquí, el concepto de materia y energía, las

cuales están en íntima relación con la luz. La materia y la energía no se consideran como dos cosas separadas, sino como manifestaciones de 'algo' fundamental.

Hoy se acepta que la materia está formada por pequeñísimas partículas llamadas átomos. Este está formado por dos elementos, uno de ellos es el núcleo que cuenta con carga positiva y es la parte central y sólida del átomo, y los electrones, los cuales son corpúsculos que giran alrededor del núcleo en número determinado y cargados de electricidad negativa.

La parte central del átomo o núcleo, alrededor del cual se disponen los electrones, es sumamente pequeña en comparación con el tamaño del átomo. Su tamaño es de una millonésima parte de un milímetro del diámetro, mientras que el átomo en su conjunto sería de quinientas millonésimas.

La estructura de la materia o átomo tendría una constitución análoga a nuestro sistema planetario, en el cual el sol sería el núcleo, y todos sus satélites, girando a su alrededor y situados a considerables distancias, los electrones.

El núcleo tiene algunas propiedades particulares: su carga positiva y su inalterabilidad bajo la acción de los diferentes agentes físicos, propiedad estática e inmutable; no así los electrones que lo rodean, los que son influidos por los agentes físicos o químicos. Tres propiedades caracterizan al núcleo:

1. Su carga eléctrica positiva.
2. Su propiedad atómica, es decir, su inalterabilidad bajo la acción de los agentes físicos conocidos.
3. Su radioactividad, por la cual mantiene a su alrededor en constante movimiento sus electrones satélites.

La propiedad de la materia depende del comportamiento del conglomerado de electrones situados alrededor del núcleo y también de la forma o modo como éstas se comportan bajo la acción de agentes externos y cuyo equilibrio puede ser profundamente alterado.

Debido al tamaño reducido del núcleo comparado con la considerable distancia que los separa de los electrones, puede ser que el núcleo ejerza una intensa acción electromagnética sobre los electrones, manteniéndolos en estado de equilibrio.

Los electrones pueden ser proyectados fuera del núcleo al espacio, en forma de ondas electromagnéticas de diferentes longitudes de onda, estos últimos serían cuerpos radioactivos.

Este carácter radioactivo, genérico a toda materia, ofrece variaciones muy grandes según los cuerpos y diferencias análogas de ondas electromagnéticas, todas ellas invisibles al ojo humano. La luz es la transformación visible de la materia en energía, se propaga en el espacio, como se sabe, en ondas electromagnéticas entre los 800 y 400 millonésimas de milímetro aproximadamente. Toda la gama de ondas largas o cortas de telegrafía inalámbrica, las ondas infrarrojas, ultravioletas, rayos X, delta, alfa, cósmicas, etc., o luz negra, son completamente imperceptibles a nuestros sentidos, aunque se propagan con la misma velocidad de la luz.

Todas estas, al igual que la luz visible, estarían constituidas por una misma corriente electrónica, propagada a través del espacio en forma de ondas de diferentes longitudes, pero de velocidades análogas a las de la luz (300,000 Km./seg.).

Es ahora cuando podemos aventurarnos a dar una definición más completa y compleja de lo que es el color. La sensación de color es provocada por la absorción de uno u otro de los componentes coloreados de la luz blanca cuando esta cae sobre un medio adecuado o bien pasa a través de un medio análogo (13).

Cualidades de los colores:

La luz blanca esta constituida por los siete colores, si por ejemplo, hacemos coincidir los siete colores del espectro en un mismo lugar obtendremos nuevamente luz blanca.

Cuando a los colores espectrales, rojo, azul, verde, etc., se les proyecta luz blanca, su tono disminuye en proporción a la cantidad de luz blanca que agregamos. Debido a esto el color se aclara, se vuelve menos saturado y se torna más brillante. Si la proporción de la luz blanca es muy intensa entonces el color se vuelve blanco.

En cambio, si se disminuye gradualmente la intensidad de la luz, el color pierde la claridad de su tono, se apaga, se satura, hasta que se vuelve oscuro y más tarde desaparece por la falta de luz. En la semioscuridad todos los colores se ven grises.

En el espectro luminoso, los colores más claros, o sea el de mayor luminosidad, se encuentran del lado del amarillo y del rojo; los de menor claridad, están del lado del azul y violeta.

Al estudiar las perturbaciones de la percepción del color, deben considerarse previamente las cuatro cualidades fundamentales de todo color: **tono, luminosidad o brillo, matiz y saturación.**

Tono o tonalidad es el carácter fundamental del color, y lo da la diferente longitud de onda, rojo, naranja, amarillo, etc., que todo ojo normal es capaz de diferenciar fácilmente, pero no así el daltónico. Tonalidad es entonces sinónimo de color.

Matiz es el cambio gradual e insensible entre un color y otro en la banda cromática del espectro, o bien simplemente cada una de las gradaciones por las que pasa un color sin sufrir una alteración radical que le haga perder el nombre. Los matices son invisibles para el ojo con alteración cromática.

Brillo, luminosidad o claridad de un color es una condición que depende de la intensidad de la luz que recibe. Como la luz es blanca, por tener todos los colores, a cualquier tono al que se le agregue luz blanca le aumentamos su brillo, y si ésta es muy intensa, puede hasta neutralizarse su color volviéndolo blanco. Todo lo contrario ocurre, disminuyéndole la intensidad de luz blanca que recibe, mermando el brillo, y si está desaparece gradualmente, irá apagándose lentamente, hasta hacerse gris u oscuro. Es basado en este carácter de brillo que el daltónico ha aprendido a adivinar los colores sin percibirlos (13).

Saturación, un color es más saturado cuanto menos brillantes es, es decir, cuando menos luminosidad posee. En el espectro luminoso, los colores azul, indigo y violeta son los más saturados y los menos brillantes.

LA RETINA

La retina es de consistencia débil, su coloración es negra en su cara externa y el resto es perfectamente transparente. Cuando el sujeto ha estado por largo tiempo en la oscuridad, esta adquiere un color rojizo a causa de la rodopsina o púrpura retiniana.

En su superficie interior, la retina, presenta en la porción posterior dos zonas especiales y muy importantes: la papila óptica y la mancha amarilla.

La papila óptica es el punto por el cual sale el nervio óptico del ojo y se expande para formar la retina; tiene la forma de un pequeño disco blanquecino. Presenta en el centro una excavación central por donde penetran los vasos centrales de la retina.

Mácula: es de forma oval, se encuentra exactamente en el polo posterior del ojo. Como es más gruesa en sus bordes que en el centro, ésta queda deprimida formando la llamada fovea centralis.

Este es el lugar de la retina, donde se perciben con mayor claridad los rayos luminosos, debido a que en este lugar hay una desaparición progresiva de los bastones, un número mayor de conos, de células ganglionares y de células bipolares y un pigmento especial luteínico.

La retina esta subdividida en diez lugares bien definidos:

1. Epitelio pigmentario retiniano.
2. Capa de conos y bastones.
3. Membrana limitante externa.
4. Capa nuclear externa.
5. Capa plexiforme externa.

6. Capa del núcleo interno.
7. Capa plexiforme interna.
8. Capa de células ganglionares.
9. Capa de fibras nerviosas.
10. Membrana limitante interna.

Epitelio Pigmentario: el epitelio retiniano es totalmente uniforme, esta compuesto por células que rodean externamente la circunferencia de la retina, extendiéndose desde el borde del nervio óptico a la ora serrata. Las células son de forma hexagonal, y su número estimado es de 4.2 a 6.1 millones.

El núcleo típico de la célula pigmentada, de la retina del ojo humano, está localizado en la porción basal de la célula. Muchas de éstas, son multinucleadas particularmente en la región de la ora serrata. En el ojo fetal y postnatal, el desarrollo completo del epitelio pigmentado retiniano aumenta con la edad.

Capa de conos y bastones: la membrana limitante externa de conos y bastones está compuesta de: un grueso segmento interno y un segmento externo, la transición de ambos segmentos yace cerca de la parte media, entre el epitelio pigmentario retiniano y la membrana limitante externa.

Segmento externo de los bastones: el segmento externo de los bastones está compuesto de una serie de discos o platos sobrepuestos y apilados uno con otro rodeados por una membrana celular. Este tiene la peculiaridad de ser retráctil y birrefringente positivo. En la retina de los humanos y primates, los discos no están conectados a la membrana celular. Los discos se encuentran apilados en ángulo recto a la longitud del segmento externo. La membrana celular de los bastones rodea todos los discos, siendo continua con el cilio conector y el segmento interno.

Segmento interno de los bastones: es de forma elongada, como un barril, que contiene un citoplasma granular y fino. Esta subdividido en dos elementos, uno elipsoide que se une al segmento externo y un mioide.

El elemento mioide contiene mucho glucógeno y es basófilo, porque tiene un alto contenido de ribosomas. El elipsoide es acidófilo y presenta muchas reacciones enzimáticas características de mitocondrias.

Segmento externo de los conos: la estructura del segmento externo de los conos es similar a la de los bastones, pero la porción interna es en alguna forma más ancha que la externa, lo que produce la característica forma del cono. La estructura básica de la doble membrana de los discos es semejante en ambos. Hay un número aproximado de 1000 a 1200 discos del segmento externo en la fovea del humano. En los conos los discos están más juntos que en los bastones.

Segmento interno de los conos: ésta porción está compuesta por: zona elipsoide y mioide, al igual que los bastones. El elipsoide de los conos es más regordete, debido al mayor número de mitocondrias.

Membrana limitante externa: al microscopio de luz, la membrana limitante externa aparece extremadamente delgada y fenestrada, extendiéndose desde los bordes de los discos hasta la ora serrata. Estas fenestraciones son producidas por extensiones del segmento interno de los conos y bastones a través de estas. La membrana está producida por las barras terminales unidas a las membranas celulares de conos y bastones a las células de Müller.

Capa nuclear externa: ésta capa contiene los cuerpos celulares de conos y bastones con sus respectivos núcleos. Los axones de dichas células hacen sinapsis, en la capa plexiforme externa, con las células bipolares y horizontales.

Cerca del margen nasal del disco, la capa nuclear mide cerca de 45nm. de espesor y contiene de 8 a 9 filas de núcleos; y según el grosor de la capa disminuye la percepción visual cerca de la periferia.

En el lado temporal del disco, esta capa tiende a ser más delgada, midiendo alrededor de 22 nm. de espesor y conteniendo cuatro filas de núcleos. Estas se incrementan a un espesor de 50 microgramos, en la zona de la fovea donde contienen alrededor de 10 filas de núcleos, que en su totalidad pertenecen a los conos.

El núcleo de los bastones es de forma ligeramente oval, con un diámetro aproximado de 5.5 u.m y con una cromatina dispersa. Los núcleos de los conos son igualmente ovalados pero son más largos que los de los bastones, pues miden cerca de 5 a 7 u.m. y además tienen menos heterocromatina.

Capa plexiforme externa: la capa plexiforme externa, mide 2 u.m. en la región extrafoveal.

Los bastones terminan en una estructura oval conocida como esférula, y los conos terminan en una forma cónica denominada pedículo. En la región de la mácula esta capa es mas gruesa 50 u.m., debido a que los axones de los conos y bastones llegan a ser más oblicuos y largos, mientras más lejos se encuentren de la fovea. En esta zona, la capa es conocida como la capa de fibras de Henle.

A la capa plexiforme externa la podemos dividir en tres zonas:

1. Una zona externa que contiene las fibras orientadas de los conos y bastones y ramas procedentes de las células de Müller.
2. Una zona intermedia (media), la cual marca las terminaciones de los receptores (esférulas y pedículos).

3. Una zona interna, la cual está compuesta exclusivamente de la arborización procedente de las células bipolares y horizontales; muchas de las células de Müller llenan las áreas no ocupadas por las células neurales.

Capa nuclear interna: se pueden identificar cuatro tipos de células en esta capa.

- Células de Müller.
- Células Amácrinas.
- Células Bipolares.
- Células Horizontales.

Las células horizontales y amácrinas tienen ramificaciones que hacen contacto con otras células, probablemente con el propósito de integrar las funciones de la retina. Las células bipolares, comprenden el primer orden de neuronas en el sistema de conducción, y las células de Müller tienen una función de soporte y nutrición. Las células bipolares, horizontales y amácrinas son células transmisoras, estas transmiten y modulan la señal iniciada por la estimulación de los segmentos externos.

Las células horizontales y amácrinas se denominan células de asociación, y su núcleo se encuentra en la capa nuclear interna.

Las células bipolares están formadas: por un cuerpo celular, localizado en la capa nuclear interna, una porción dendrítica externa y un axón interno. La porción dendrítica externa hace sinapsis con la vesícula sináptica de conos y bastones, en la capa plexiforme externa. Todos los bastones hacen sinapsis, cuando menos con una célula bipolar y frecuentemente lo hacen con otra célula bipolar; pero en general las células bipolares enanas hacen sinapsis con un sólo cono.

Los núcleos de las células horizontales están localizados en la parte más externa de la capa nuclear interna; las dendritas de estas mismas células, hacen sinapsis con varios fotorreceptores cercanos.

Las proiengaciones de las células amácrinas hacen sinapsis con las células ganglionares y bipolares.

Capa plexiforme interna: ésta capa marca la unión, entre el primer y segundo orden de las neuronas de la retina; está formada por células ganglionares, y es el lugar de la sinapsis entre las células bipolares, amácrinas y ganglionares. Esta capa, particularmente la región que contigua a las células amácrinas, contiene una considerable cantidad de acetilcolina, el cual es considerado un importante neurotransmisor.

Capa de células ganglionares: ésta capa contiene los cuerpos celulares de la segunda neurona de la retina. Las células ganglionares, tienen en general su mayor espesor en la región de la mácula, además son multipolares con dentritas extendidas lateralmente, y hacia la capa plexiforme interna. Los axones que se ramifican varían en tamaño, corren internamente y forman la capa de la fibra del nervio óptico.

Se han identificado dos tipos de células ganglionares: monosinápticas (células ganglionares enanas) y polisinápticas (no estratificada, difusa, célula gigante difusa, difusas estratificadas y células ganglionares desplegadas). Fisiológicamente pueden dividirse, en las que sirven para la visión y las que transmiten impulsos aferentes, para constreñir la pupila.

Las células ganglionares X son pequeñas y se conectan con los conos; las células ganglionares Y, son grandes y tienen axones gruesos que se conecta con los bastones; las células ganglionares W, son pequeñas y también se conectan con los bastones.

Capa de fibras nerviosas: la capa de fibras nerviosas esta compuesta por, los axones de las células ganglionares que se extienden desde las partes periféricas de la retina hasta el disco óptico, para formar el nervio óptico.

Las neuronas de esta capa, consisten en dos tipos de fibras:

- Centrípetas o aferentes: que acarrear impulsos de las células ganglionares hacia el cerebro.
- Centrifugas o eferentes: que transmiten impulsos desde el cerebro hacia la retina.

La capa de fibras nerviosa, se hace más gruesa alrededor de la entrada del nervio óptico y disminuye en la periferia de la retina.

Membrana limitante externa: las células de Müller y otras células gliales, forman la parte más importante de esta membrana, que se mantiene como glia. El resto, esta formado por fibrillas del cuerpo vítreo y mucopolisacaridos que se unen a la base de la membrana.

FUNCIÓN RECEPTORA Y NEURAL DE LA RETINA

La retina es la porción del ojo sensible a la luz, la cual contiene células llamadas conos, responsables de la visión de colores; y bastones, responsables principalmente de la visión en la oscuridad. Cuando los conos y los bastones se excitan, se transmiten señales a través de neuronas sucesivas de la propia retina y por último hacia las fibras del nervio óptico y la corteza cerebral.

Anatomía y función de los elementos estructurales de la retina:

Capas de la retina: los componentes funcionales de la retina están dispuestos en capas de fuera hacia dentro de la siguiente manera:

- Capa pigmentada
- Capa de conos y bastones que llegan hasta la capa anterior.
- Membrana de revestimiento externo.
- Capa nuclear externa que contiene cuerpos celulares de los conos y los bastones.
- Capa plexiforme externa
- Capa nuclear interna.
- Capa plexiforme interna
- Capa ganglionar
- Capa de fibras del nervio óptico y
- Membrana limitante interna.

Después de que la luz pasa por el sistema del cristalino de ojo y luego por el humor vítreo, entra en la retina desde dentro, es decir, atraviesa las células ganglionares, las capas plexiformes, la capa nuclear, y las membranas limitantes antes de alcanzar por fin la capa de conos y bastones situada sobre la cara más externa de la retina. Debido a este tramo que debe atravesar la luz; la agudeza visual disminuye lógicamente por este paso en un tejido tan poco homogéneo. Sin embargo en la región central de la retina, las capas iniciales están separadas a un lado para evitar esta pérdida de la agudeza.

Región de la fovea de la retina: una zona minúscula en el centro de la retina, llamada mácula, la cual ocupa un área total de menos de 1 mm, está especialmente capacitada para la visión aguda y detallada. La porción central de la mácula, de solo 0.4 mm de diámetro, se llama fovea; esta área está compuesta exclusivamente por conos, los cuales poseen una estructura especial que les ayuda a detectar el detalle de las imágenes visuales, en particular, un alargado y estilizado que contrasta con el de los conos, más grande y situado mucho más hacia la periferia de la retina. También en esta región los vasos sanguíneos, las células ganglionares, la capa nuclear interna de las células, y las capas plexiformes se encuentran desplazadas a un lado en lugar de descansar directamente sobre los conos. Ello permite el paso de luz sin impedimentos hasta estos últimos.

Conos y bastones: los conos se distinguen de los bastones por tener una punta superior cónica (el segmento externo). Por lo general, los bastones son más estrechos y alargados que los conos, pero esto no es una regla. En la periferia de la retina el diámetro de los bastones es de 2 a 5 micras, mientras el de los conos es de 5 a 8 micras.

Las partes fundamentales de los conos y los bastones son las siguientes:

1. El segmento externo
2. El segmento interno
3. El núcleo
4. El cuerpo sináptico.

En el segmento externo se encuentra el pigmento sensible a la luz. En el caso de los bastones se trata de la rodopsina, y en los conos uno de los diversos pigmentos de color que funcionan de forma similar a la rodopsina excepto por alguna diferencia en cuanto a su sensibilidad espectral.

Es importante destacar el gran número de discos presentes en los conos y en los bastones, estos se separan de la membrana y son sacos aplastados dispuestos por completo en el interior de la célula. Pueden haber hasta 1000 discos por cono o bastón.

Tanto la rodopsina como los otros pigmentos fotosensibles son proteínas conjugadas. Se incorporan a las membranas de los discos en forma de proteínas transmembrana. La concentración de estos pigmentos fotosensibles en el disco es tan grande que constituyen aproximadamente el 40% de la masa total del segmento externo.

El segmento interno contiene el citoplasma corriente de la célula con sus organelas características.

El cuerpo sináptico es aquella parte de los conos y bastones que conecta con las células neuronales subsiguientes, las células horizontales y bipolares, que representan las siguientes etapas de la cadena de la visión.

Capa pigmentada de la retina: el pigmento negro melanina de la capa pigmentada evita la reflexión de la luz por todo el globo ocular; esto es extraordinariamente importante para una visión clara. Este pigmento lleva a cabo la misma función en

el ojo que el revestimiento negro interior del fuelle de una cámara fotográfica. Sin este los rayos de luz se reflejarían en todas las direcciones dentro del ojo y se produciría una iluminación difusa de la retina en lugar del contraste entre puntos oscuros y claros que se necesita para la formación de imágenes con precisión.

La capa pigmentada también almacena grandes cantidades de vitamina A. Esta se intercambia a uno y otro lado de la membrana de los segmentos externos de conos y bastones. Más tarde destacaremos la importancia que esto tiene para el funcionamiento de los fotorreceptores.

Riego sanguíneo de la retina: el suministro de nutrientes por la sangre a las capas internas de la retina lo suministra la arteria retiniana central, que penetra al globo ocular junto con el nervio óptico y luego se divide para irrigar a toda la superficie retiniana interna. De esto concluimos que la retina tiene su propio riego sanguíneo independiente del resto de estructuras del ojo. Sin embargo, la superficie externa de la retina está unida a la coroides, que es una capa muy vascularizada.

Las capas externas de la retina, incluyendo los segmentos externos de los conos y los bastones, dependen fundamentalmente de la difusión de los vasos coroides para su nutrición y en especial para su oxigenación.

FOTOQUIMICA DE LA VISION

Bioquímica del segmento externo del fotorreceptor: las membranas de los conos y los bastones contienen proteínas (pigmentos visuales) que absorben la luz e inician la excitación visual. Estas proteínas están localizadas en la doble capa de lípidos y toda la función de la retina depende, en parte, de las reacciones fotoquímicas y bioquímicas que ocurren dentro de esta bicapa lipídica.

Lípidos de las membranas de los fotorreceptores: las membranas de los fotorreceptores (conos o bastones), contienen una bicapa lipídica como parte de su estructura básica. Esta bicapa tiene muchas funciones:

- Sirve como una barrera con permeabilidad pasiva a los iones.
- Provee de una matriz estable en la cual, las proteínas integrales de membrana (como la rodopsina) pueden estar firmemente contenidas.

En la retina del humano, los segmentos externos de los bastones están compuestos por 50% de lípidos y 50% de proteínas en la bicapa de lípidos. La gran mayoría de lípidos son fosfolípidos, los cuales contienen un glicerol al cual están esterificados dos cadenas largas de ácidos grasos, en las posiciones 1 y 2; y en la posición 3, hay un grupo fosfato unido por una unión fosfodiéster al glicerol y una pequeña molécula orgánica la cual, en los segmentos externos, es más comúnmente colina, etanolamina, serina o inositol.

En la bicapa lipídica las cadenas de ácidos grasos forman la región hidrofóbica de la membrana, mientras que el glicerol-fosfato y demás compuestos están alineados a cada lado de la bicapa en la interfase acuosa.

Las membranas de los segmentos externos son muy fluidas, teniendo la viscosidad del aceite de oliva. Esta propiedad es indudablemente importante para la adecuada función del segmento externo debido a que, las asociaciones

intermoleculares entre las proteínas transmembranales y las periféricas que persiguen la captura del fotón por la rodopsina, pueden ser realizadas con mayor rapidez en una membrana fluida.

La única característica en común de los lípidos de la retina es los altos niveles de cadenas largas de ácidos grasos poliinsaturados, que se encuentran en todas las clases de fosfolípidos.

En todas las especies de vertebrados que han sido estudiados, el mayor ácido graso poliinsaturado encontrado es el ácido docosahexanoico, el cual es abreviado 22:6w3 (22 carbonos, 6 dobles enlaces y 3 carbonos en el primer doble enlace). Este ácido graso es importante por que brinda a la membrana del segmento externo su característica básica: la fluidez.

Proteínas de las membranas de los fotorreceptores: el segmento externo de los bastones contiene un número de proteínas integrales, periféricas y solubles.

La más importante de estas proteínas es sin duda la rodopsina, que es una proteína de transmembrana, además de ser el pigmento visual de los bastones. El peso molecular de la rodopsina es de 36000 daltons, y cada molécula contiene dos cadenas de oligosacáridos compuestas por N-acetil-glucosamina y manosa unida a la proteína a través de residuos de asparagina cerca de la porción N-terminal.

El cromóforo de la rodopsina es el 11-cis retinaldehído, el cual está unido a esta proteína.

La rodopsina es una proteína de transmembrana con su porción N-terminal colocada en el espacio interdiscal y la porción C-terminal expuesta en el espacio citoplasmático.

Esta proteína contiene bastantes aminoácidos y tiene suficientes hélices (estructuras helicoidales), que permiten a esta atravesar la bicapa siete veces.

La unión covalente del retinaldehído está ubicada dentro de la región hidrofóbica de la rodopsina, la cual está localizada en la región hidrofóbica de la bicapa lipídica.

El cromóforo está alineado paralelo al plano de la bicapa y perpendicular a la trayectoria de los fotones, un arreglo que provee una gran probabilidad para el fotón de ser capturado.

La otra proteína de membrana que ha sido identificada en los segmentos externos, tiene un peso molecular de 29000 daltons y solo ha sido encontrada en los márgenes del disco y en incisuras de la membrana. Su función puede ser la de mantener la forma de los bastones para asegurar la eficiencia en la captación de los fotones.

Pigmentos visuales: cuatro clases de pigmentos visuales se encuentran en la retina humana, uno en los bastones, la rodopsina, y tres en los conos.

Los segmentos externos de los bastones y los conos contienen solo un tipo de pigmento visual por célula. Basados en sus características de absorción los pigmentos de los conos son: sensible al rojo (570 nm), sensible al verde (540 nm) y sensible al azul (440 nm).

El 11-cis retinaldehído es el cromóforo para las cuatro clases de pigmentos visuales. Cada pigmento absorbe diferentes longitudes de onda de la luz, la única característica espectral para cada pigmento debe ser dada por la interacción del cromóforo con cada proteína.

Varias de las deficiencias de la visión de colores resultan de la ausencia de uno o más de los pigmentos funcionales, muy comúnmente debidos a mutaciones, las cuales resultan de la síntesis de pigmentos visuales que no se combinan con el 11-cis retinaldehído.

En algunos casos anomalías en la visión de colores ocurren, debido a la manifestación de un pigmento funcional que no iguala la respuesta espectral de la población normal.

Estos pigmentos anómalos resultan de la sustitución de aminoácidos en la estructura primaria de las proteínas, lo cual no puede impedir la combinación del 11-cis retinaldehído para formar un pigmento sensible a la luz, pero da lugar a un pigmento con propiedades espectrales diferentes de los pigmentos normales (1).

Síntesis y recambio de los segmentos externos del fotorreceptor: los conos y los bastones no sufren división celular en la retina. Para asegurar su viabilidad e integridad estructural por largo tiempo, han desarrollado una alternativa intermedia para reemplazar las partes viejas, dañadas y defectuosas.

Los segmentos externos de los conos son estructuras dinámicas cuyos constituyentes moleculares son constantemente renovados.

El nuevo material de la membrana es agregado a nivel de la unión del segmento externo y el interno, la decidua de la membrana es difundida desde el extremo superior de conos y bastones para luego ser fagocitada por el epitelio pigmentario de la retina. El tiempo promedio para el recambio de las membranas de los bastones en los mamíferos es de 9 a 13 días.

Varios experimentos fueron realizados con diversas finalidades, uno de estos consiste en la inyección de aminoácidos radioactivos, observanse proteínas radioactivas en el aparato de Golgi de los segmentos internos. Las vesículas que transportan a la rodopsina migran a la base del segmento externo y se funden con la membrana plasmática, en la región del cilio conector. Luego de dos horas, una banda de radioactividad es observada en la parte más basal del segmento externo. Al mismo tiempo estudios bioquímicos demuestran la presencia de radioactividad en el pigmento visual, rodopsina.

Luego de pasadas 8.5 semanas, la banda de radioactividad es desplazada apicalmente hasta llegar al extremo superior del segmento externo del bastón. Análisis bioquímicos demuestran que la rodopsina permanece constante mientras la banda de radioactividad permanezca en el segmento externo.

Estos experimentos concluyen que la opsina es sintetizada en el segmento interno de los bastones y posteriormente es transportada a la base de los segmentos externos, donde es incorporada a los discos más basales.

Una vez la opsina es colocada en el disco, el 11-cis retinaldehído es agregado para formar el pigmento fotosensible, esta permanece en su disco original toda su vida en el segmento externo. No hay transferencia de proteínas de membrana, interdiscos en el segmento externo.

El patrón general de síntesis y recambio de los lípidos de las membranas de los fotorreceptores parece ser similar al de las proteínas a través de la fusión de vesículas en la base del segmento externo, después de esto el recambio es totalmente diferente.

Los lípidos son sintetizados, en el retículo endoplásmico liso del segmento interno, de una variedad de precursores.

Como la rodopsina está siempre unida a la membrana previo a su inserción en el segmento externo y como todas las membranas contienen lípidos, es razonable pensar que ambos tanto la rodopsina recién sintetizada como los lípidos forman una vesícula que es transportada a la base del segmento externo. El mismo experimento realizado para las proteínas, se efectuó para los lípidos demostrando que una vez incorporados dentro de los segmentos externos de los bastones, la radioactividad específica de los fosfolípidos disminuye en una manera exponencial. Esto es del todo diferente de lo anteriormente descrito acerca de las proteínas en el segmento externo de los bastones.

En estudios autorradiográficos se evidencia un marcado difuso de los segmentos externos luego de la inyección de lípidos precursores H^3 -glicerol y H^3 -ácidos grasos. Estos datos bioquímicos y autorradiográficos indican que los lípidos recién sintetizados, al contrario que las proteínas, son distribuidos de manera difusa a través del segmento externo. Demostrando que los lípidos en los segmentos externos son metabólicamente activos.

Recambio de los segmentos externos de los conos: el recambio de los segmentos externos de los conos no ha recibido tanta atención como la de los bastones, primeramente por la dificultad de obtener suficiente material para efectuar los análisis bioquímicos. Los estudios autorradiográficos muestran un marcado difuso de los segmentos externos de los conos luego de la inyección de precursores radioactivos de proteínas, indicando que las proteínas integrales en los segmentos externos de los conos fueron libres de difundirse por todo el segmento externo. Esto es de esperarse, pues la membrana plasmática es continua con los discos de toda la extensión del segmento externo.

Difusión de los segmentos externos: numerosos estudios han establecido que los extremos o bordes de los segmentos externos son difundidos y fagocitados por el epitelio pigmentario de la retina. Hasta hace unos años atrás, se asumía que este proceso se realizaba al azar.

En 1976, se observó que el número de fagosomas en el epitelio pigmentario de las ratas dependía del período del ciclo de la luz en el cual, el animal era sacrificado. El menor número de fagosomas fue observado temprano en la mañana, justo antes de la salida del sol, y el menor número en el período entre 1-3 horas luego de la puesta del sol. Esto nos demostró que la difusión de la membrana de los extremos de los segmentos externos de los bastones es

señalizada, pero no manejada por la luz. La privación de la luz en la mañana no previene la eliminación y difusión de la membrana; este proceso fue observado en los tiempos preseñalados, por tres días, en animales mantenidos en oscuridad continua. Sin embargo, las ratas mantenidas en luz constante (privándolas de periodos de oscuridad) resultaron con obliteración del ritmo de difusión de las membranas.

El comienzo de la difusión de las membranas de los conos ocurre justo después de que empieza la oscuridad. Todo lo contrario ocurre en los bastones, en estos se difunde la membrana temprano en el ciclo de luz, durante el periodo de tiempo que son funcionalmente menos activos.

Esta ordenada difusión de las membranas de los conos y los bastones, desde sus bordes, provee a estos de un mecanismo de renovación de los componentes estructurales de sus membranas.

Dinámica de los pigmentos visuales y ciclo de la vitamina A: la absorción de un fotón por una molécula del pigmento visual es el evento inicial en la excitación visual.

En terminos generales, las reacciones evocadas por la luz en las células fotorreceptoras son asociadas con:

- Cambios químicos en los pigmentos visuales
- Metabolismo de la vitamina A
- Metabolismo de los nucleótidos cíclicos.

Cambios en la rodopsina provocados por la luz: la rodopsina es una proteína integral de membrana que está firmemente colocada en el estrato hidrofóbico de la bicapa lipídica. El grupo cromóforo de la rodopsina, el 11-cis retinaldehído, está

unido de forma covalente al grupo épsilon amino de la lisina número 53 (del carboxilo terminal), a través de una unión de Schiff.

La configuración 11-cis de la molécula del retinaldehído es necesaria para la formación de un pigmento capaz de absorber los fotones e iniciar la excitación visual. Esta configuración además permite al 11-cis retinaldehído quedar ajustadamente en la hendidura hidrofóbica de la bicapa lipídica.

El cromóforo está alineado paralelo al plano de la bicapa lipídica, la cual es una configuración ideal para la máxima captación de fotones.

La luz inicia la excitación visual, isomerizando al 11-cis retinaldehído a su forma todo trans retinaldehído. La forma de la molécula de retinaldehído cambia y ya no cabe en su ajustada unión con la rodopsina resultando en un nuevo arreglo de la proteína.

Muchos intermediarios de la rodopsina han sido identificados por sus propiedades fotométricas. Estos intermediarios, captados a muy bajas temperaturas, presentan estados conformacionales estables que son resultado de la disrupción del fotopigmento luego de su isomerización cis-trans.

Los dos primeros intermediarios formados luego de la absorción del fotón son: batorrodopsina y hypsorrodopsina, la primera también conocida como prelumirrodopsina, es convertida a lumirrodopsina a 140 °C; la cual a su vez se convierte en metarrodopsina I a - 40 °C. En presencia de agua, la metarrodopsina es convertida a metarrodopsina II.

Aunque la duración de estos estados conformacionales de la opsina, son bastante largos a temperaturas bajas a las cuales usualmente son estudiados, le toma menos de un milisegundo a la rodopsina formar la metarrodopsina II a temperaturas fisiológicas. La siguiente conversión es la de la metarrodopsina III a todo-trans retinaldehído para lo cual se requiere de segundos a minutos.

Por tanto de todo lo anterior concluimos que la excitación visual debe ocurrir en alguna etapa antes de la formación de la metarrodopsina II. La conversión de la metarrodopsina I en metarrodopsina II, es el paso que inicia la excitación visual.

La metarrodopsina II se convierte lentamente en metarrodopsina III, formando a su vez una base de Schiff simple entre el retinaldehído y la opsina, la cual puede ser hidrolizada para formar todo-trans retinaldehído más opsina. De manera alternativa la metarrodopsina II puede formar directamente estos últimos productos en la retina humana; se cree que un 25% del retinaldehído es rápidamente reducido a todo-trans retinol por medio de la retinol deshidrogenasa presente en el segmento externo del fotorreceptor. El NADPH es el cofactor principal para esta reacción, sin embargo el NADH es también usado como cofactor.

Regeneración de la rodopsina: sin el cromóforo sensible a la luz, la opsina no responde a esta, es por eso que la molécula funcional de rodopsina puede ser regenerada por la condensación del 11-cis retinaldehído con la opsina.

Los factores que rigen la regeneración son: la disponibilidad del 11-cis retinaldehído y la habilidad de la opsina de condensarse con el cromóforo para formar el pigmento funcional.

Durante el recambio de la membrana del fotorreceptor, nuevas moléculas de opsina son constantemente agregadas a los segmentos externos para reemplazar aquellas que son no funcionales.

Al igual que las moléculas de opsina, los precursores de la vitamina A (el retinaldehído) durante el ciclo normal de luz y oscuridad, son reciclados eficientemente dentro del ojo. Este proceso de reciclaje, el cual ocurre entre las

células fotorreceptoras y el epitelio pigmentario de la retina, es explicado con mayor detalle cuando se hable del metabolismo de la vitamina A.

Metabolismo de la vitamina A: los compuestos de la vitamina A se encuentran, principalmente en cuatro formas: ácido retinoico, retinaldehído, retinol y un éster de vitamina A. Los principales isómeros en el ojo son: el 11-cis y el todo-trans.

Los ácidos grasos esterificados al retinil, que forman los ésteres de retinil, son principalmente: el palmítico (16:0), esteárico (18:0) y el oleico (18:1). Las mayores concentraciones de compuestos de vitamina A en el ojo, han sido encontradas en los segmentos externos de los fotorreceptores y en el epitelio pigmentario.

La vitamina A, es almacenada en el hígado como ésteres de retinilo el cual debe ser hidrolizado a retinol y ácidos grasos libres. El retinol se une a una proteína transportadora de retinol, cuyo peso molecular es aproximadamente de 21000 daltons, dicha unión es no covalente y la conforman una molécula de retinol y una molécula de RTP. Este pequeño complejo se une a una proteína grande del suero, la pre-albumina; debido a que los capilares en la coroides son fenestrados, es que este complejo RTP- pre-albumina puede penetrar la membrana de Bruch's y unirse con un receptor específico del lado basal del epitelio pigmentario retiniano. La proteína por si misma no puede entrar a la célula pero transporta a la vitamina A a la membrana, para que esta pueda ser transportada dentro de la célula. Una vez separada la proteína de la vitamina A la afinidad del receptor para la RTP se ve disminuida, esto principalmente para que se reemplace por otra RTP que contenga una molécula de vitamina A. La RTP parece ser afin a muchas formas de vitamina, pero la RTP encontrada en el plasma humano contiene exclusivamente todo-trans retinol.

La cantidad total de los componentes de la vitamina A en el ojo, permanece relativamente constante durante los periodos de luz y oscuridad. Sin embargo hay un intercambio neto de derivados de vitamina A, desde los segmentos externos al epitelio pigmentario, durante los periodos de luz y un flujo inverso en la oscuridad.

El todo-trans retinaldehído es liberado del pigmento visual y convertido en todo-trans retinol, el cual es transportado del segmento externo al epitelio pigmentario. Las proteínas que se unen al retinol han sido recuperadas de la matriz o espacio interfotorreceptor, y esto presumiblemente ayuda al transporte de los compuestos de vitamina A, desde los segmentos externos al epitelio pigmentario.

Una vez dentro del epitelio pigmentario, el retinol es isomerizado a 11-cis retinol por una retinol isomerasa; la actividad de esta enzima fue recientemente descubierta, siendo el eslabón perdido en el ciclo visual. Ahora es claro que el epitelio pigmentario juega dos importantes papeles en el metabolismo de la vitamina A:

- Almacenamiento de ésteres de retinol
- Isomerización del todo-trans al 11-cis.

Una vez que ha regresado a los segmentos externos el 11-cis retinol, este es oxidado antes de combinarse con la opsina. Existe evidencia que las oxidasas y reductasas del fotorreceptor son entidades separadas unidas a través de un sistema de reciclaje de cofactor común (NADP) (H). La rodopsina recién generada puede absorber otro fotón e iniciar el ciclo visual una vez más. .

Efectos de la luz en el metabolismo de los segmentos externos de los bastones:

El metabolismo de los segmentos externos es alterado por la luz como debería ser esperado de una célula visual que se especializa en captar fotones. En la oscuridad la rodopsina existe en una configuración de baja energía. En el estadio de adaptación a la oscuridad, la entrada de sodio a los segmentos externos

es ininterrumpida y, fisiológicamente, las células son despolarizadas, esta corriente oscura fue descrita hace unos veinte años y surge por el transporte activo de sodio desde los segmentos externos por una ouabaina-Na-K- ATPasa ubicada en la membrana plasmática de la región elipsoidea, la cual se encuentra en el segmento interno del fotorreceptor. Los canales de sodio en las membranas de los segmentos externos, son abiertos en la oscuridad y permiten el flujo de sodio desde el espacio extracelular hacia el citoplasma del segmento externo.

El ciclo de la corriente es completado por la difusión de sodio desde el segmento externo hacia el segmento interno a través del cilio conector.

Los canales de sodio son mantenidos abiertos gracias al GMPcíclico, el cual está presente en altas concentraciones durante los periodos de oscuridad en los segmentos externos.

Metabolismo del GMPcíclico en la oscuridad: todos los eventos eléctricos, en los fotorreceptores, que inician la excitación visual son controlados por el GMPcíclico, por lo tanto es importante conocer el metabolismo de éste en la luz y en la oscuridad.

En la oscuridad la concentración de GMPcíclico en la retina, es mayor de las observadas en cualquier otro tejido del cuerpo. Pudiendo ser localizado la mayoría de éste dentro de los bastones, y la mayor concentración dentro de éstos es en el segmento externo.

El GMPcíclico es sintetizado a partir del GTP por una reacción enzimática; siendo la guanilato ciclase la enzima que cataliza la anterior reacción, la cual es controlada por la concentración de iones calcio en el citoplasma del segmento externo. Por debajo de 5×10^{-7} M de calcio, la enzima es activa y debajo de ésta concentración existe en un estado inhibido.

En la oscuridad, los altos niveles de GMPcíclico mantienen los canales de sodio abiertos y a su vez activa la protein-kinasa en los segmentos externos. Debido a esto muchas proteínas son fosforiladas en la oscuridad y desfosforiladas en la luz.

La significancia fisiológica de este ciclo de fosforilaciones nucleótido dependientes no es entendido del todo pero, en otras células es conocido que las fosforilaciones de las proteínas juegan importantes papeles en el control de actividades celulares específicas.

El mecanismo por el cual las concentraciones de GMPcíclico regulan las fosforilaciones de las proteínas es entendido parcialmente. Para estas reacciones es necesaria una enzima llamada protein-kinasa nucleótido dependiente (CNPK), la cual es regulada por el GMPcíclico; este a su vez interactúa con la subunidad reguladora (R) de la CNPK (R^2C^2) para activar la subunidad catalítica (C). Esta reacción es conducida hacia el lado derecho por grandes concentraciones de GMPcíclico, y las subunidades catalíticas proveen una mayor capacidad para la fosforilación de proteínas. Las proteínas endógenas de los segmentos externos de los conos actúan como aceptores de fosfato en ésta reacción y, en la oscuridad, la concentración de proteínas endógenas estará aumentado.

Las proteínas endógenas del segmento externo que son fosforiladas por la CNPK pueden ser desfosforiladas y recicladas para ser refosforiladas por otra enzima, la cual se denomina fosfoprotein fosfatasa (PPP). Existe un patrón cíclico en el metabolismo de las fosfoproteínas que, en la oscuridad, supone una alta concentración de estas.

Transmisiones químicas en la retina: las neuronas de la retina comparten dos propiedades específicas con otras neuronas del sistema nervioso central y periférico:

- Generan y conducen señales bioeléctricas a través de la superficie de sus membranas.
- Excitan y/o inhiben grupos específicos de neuronas por medio de señales químicas.

Estos dos tipos de transmisión, eléctrica y química envuelven diferentes mecanismos y también tienen diferentes propiedades. En general las transmisiones eléctricas son usualmente iniciadas en respuesta a estimulaciones químicas (excepto en algunas neuronas sensoriales primarias como los fotorreceptores) y es mediada por un cambio en el potencial de membrana, causada por el flujo de iones a través de la membrana plasmática de la célula.

Subsecuentemente, hay una difusión eléctrica del potencial de acción a través de toda la extensión de la membrana plasmática de la célula y, en algunos casos, a través de conexiones de baja impedancia llamadas uniones GAP, que unen las células.

Las transmisiones químicas son iniciadas por estimulaciones eléctricas. Esto implica la difusión de un agente químico (el neurotransmisor) desde la célula presináptica para la difusión de este a través del espacio extracelular, llamado hendidura sináptica, a la célula postsináptica o blanco, la cual es excitada o inhibida por el neurotransmisor.

La transferencia de información visual entre los elementos celulares de la vía visual, resultan en una cadena de estimulaciones eléctricas y químicas, cada cual iniciada por un evento previo. El estímulo inicial de la retina es la respuesta eléctrica (hiperpolarización) de las células fotorreceptoras a la luz; el resultado final en la retina, es una serie de descargas eléctricas o espigas generadas por las células ganglionares las cuales viajan a través de los axones de dichas células hacia el cerebro. Entre el estímulo inicial y el impulso final, ocurren muchos ciclos de transmisiones eléctricas y químicas dentro y a través de las neuronas retinianas,

estos pasos intermedios son responsables de procesar la información visual dentro de la retina.

El mecanismo que acopla la estimulación eléctrica al proceso de secreción del neurotransmisor se le llama comúnmente **acoplamiento estímulo-secreción**. En el primer paso del proceso, el potencial de membrana secretora o presináptica es despolarizado, esto ocasiona un incremento en el calcio intracelular, lo cual resulta en la difusión del agente transmisor desde los sitios de almacenamiento celular llamados vesículas sinápticas hacia la membrana. Después de esto, el transmisor es lanzado hacia la hendidura sináptica, para luego interactuar con los receptores de la célula postsináptica.

El paso final en la transmisión química es la remoción del transmisor de la hendidura sináptica y el restablecimiento del sistema para la estimulación subsecuente.

Esto es logrado por:

- Transporte específico del transmisor a los lugares de acción.
- Catabolismo del transmisor por enzimas localizadas en hendiduras sinápticas, y/o
- Difusión simple del neurotransmisor desde la hendidura sináptica.

FUNCION NERVIOSA DE LA RETINA

Circuitos nerviosos de la retina: los diferentes tipos de células neuronales en la retina son:

1. Los propios fotorreceptores: los conos y los bastones.
2. Las células horizontales, transmiten señales horizontalmente en la capa plexiforme externa desde los conos y bastones hasta las dendritas de las células bipolares.
3. Las células bipolares, que transmiten señales desde los fotorreceptores y las células horizontales a la capa plexiforme interna, donde hacen sinapsis con células las amácrinas o ganglionares.
4. Las células amácrinas, transmiten señales en dos direcciones, directamente desde las células bipolares a las células ganglionares o bien horizontalmente, dentro de la capa plexiforme, entre los axones de las células bipolares, las dendritas de las células ganglionares y otras células amácrinas.
5. Las células ganglionares son las que transmiten señales de salida desde la retina por el nervio óptico hasta el cerebro.

Un sexto tipo de célula de la retina, es la célula interplexiforme, que trasmite señales en dirección retrograda desde la capa plexiforme interna hasta la plexiforme externa. Dichas señales son todas inhibitorias y se cree que controlan la diseminación lateral de las señales visuales por medio de las células horizontales, en la capa plexiforme interna; siendo su papel posiblemente controlar el grado de contraste de la imagen visual.

Vías visuales directas desde los receptores hasta las células ganglionares: al igual que para muchos de nuestros sistemas sensoriales, la retina posee un tipo primitivo

de visión basada en los bastones, y un tipo más sofisticado de visión, basada en los conos. Las neuronas y las fibras nerviosas que conducen las señales visuales para la visión de los conos son considerablemente mayores que las de los bastones y sus señales se conducen al cerebro dos a cinco veces más rápido que la de los bastones. Los circuitos de los dos sistemas son también ligeramente diferentes, como se describirá a continuación:

La vía visual desde la fovea a la retina, representa el sistema rápido. Mostrando tres neuronas en la vía directa, conos, células bipolares y células ganglionares. Además, las células horizontales transmiten señales inhibitorias lateralmente a través de la capa plexiforme externa y las células amácrinas hacen lo mismo por la capa plexiforme interna.

Las conexiones neurales de las partes periféricas de la retina en las que están presentes tanto conos como bastones, muestran tres células bipolares, de las cuales la central conecta únicamente con bastones, que representan al sistema visual antiguo (primitivo). En este caso, la señal de salida de la célula bipolar pasa a las células amácrinas únicamente, las cuales a su vez releven la señal hacia las células ganglionares. Entonces para la visión estrictamente de los bastones hay cuatro neuronas en la vía visual directa: bastones, células bipolares, células amácrinas y células ganglionares. Estos dos últimos tipos de células proporcionan conexiones laterales.

Neurotransmisores liberados por las neuronas de la retina: los neurotransmisores utilizados para las transmisiones sinápticas en la retina, no se han delineado aun con claridad. A pesar de esto, se cree que tanto los conos como los bastones liberan glutamato, un neurotransmisor excitador, en la sinapsis que establecen con las células bipolares y horizontales.

Los estudios han demostrado que hay varios tipos de células amácrinas que secretan por lo menos cinco tipos diferentes de sustancias transmisoras, ácido gama-amino butírico (GABA), glisina, dopamina, acetilcolina e indolamina, todos estos funcionan normalmente como transmisores inhibidores. Aún no se conocen los transmisores de las células bipolares y horizontales.

Conducción electrónica de señales versus potenciales de acción: las únicas neuronas retinianas que transmiten siempre señales visuales por medio de potenciales de acción son las células ganglionares, y éstas envían sus señales hasta el cerebro.

Por lo demás, el resto de neuronas retinianas conducen sus señales visuales por conducción electrónica, lo cual se puede explicar de la siguiente manera:

Conducción electrónica significa flujo directo de corriente eléctrica, no de potenciales de acción, en el citoplasma neuronal desde el punto de excitación hasta la sinapsis de salida. Esto quiere decir, que cuando tiene lugar la hiperpolarización en respuesta a la luz, en el segmento externo, un grado aproximadamente igual de hiperpolarización es conducido por flujo directo de corriente eléctrica hasta el cuerpo sináptico, no teniendo lugar ningún potencial de acción.

Luego, cuando el transmisor de un cono o de un bastón estimula una célula bipolar o una horizontal, la señal también es transmitida desde la entrada a la salida por flujo directo de corriente eléctrica, y no por potenciales de acción. La conducción electrónica es también el medio por el cual se transmiten las señales en casi todos, si no de todos, los diferentes tipos de células amácrinas.

La importancia de la conducción eléctrica radica en una conducción gradual de la fuerza de la señal. Así, en los conos y los bastones la señal hiperpolarizante de salida esta directamente relacionada con la intensidad de iluminación; la señal

no es de tipo "todo o nada", como ocurriría si la conducción fuera por potenciales de acción.

Función de las células horizontales: estas células tienen conexiones con los cuerpos sinápticos de los conos y bastones y con las dendritas de las células bipolares. Las señales de estas células son siempre de carácter inhibitorio. Esto permite contar con un sistema de inhibición lateral, tan necesario en un aparato sensorial, pues permite la transmisión fidedigna de las imágenes hacia el sistema nervioso central.

Un ejemplo de esto lo constituye la captación de un rayo de luz por la retina, el área central es donde incide el rayo; esta zona se excita, mientras que las zonas a su alrededor son inhibidas.

Esta inhibición lateral, propiciada por las células horizontales brinda al aparato visual de una gran precisión visual. La manera como las células horizontales impiden que a través de las arborizaciones axonales de las placas plexiformes se transmitan impulsos excitatorios es provocando lo contrario, o sea inhibición de las áreas circunvecinas.

Función de las células bipolares: las células bipolares existen en dos variedades las que transmiten señales excitadoras e inhibitoras a la vía visual: la célula bipolar despolarizante y la célula bipolar hiperpolarizante. Lo que significa que recibiendo impulsos de los conos y los bastones algunas de estas células se despolarizan, cuando estos están excitados, y otras se hiperpolarizan.

La forma en que se logra las distintas respuestas de las células bipolares podría ser explicado de dos diferentes formas:

1. Que cierto grupo de células bipolares responda al glutamato liberado por los conos y los bastones despolarizándose, mientras que el resto lo haga hiperpolarizándose.
2. Que cierto grupo de células bipolares reciban excitación directa de los conos y los bastones,
y el resto reciba señales a partir de las células horizontales.

La importancia de estos dos tipos de respuesta por parte de las células bipolares es, que permite a la mitad de las células bipolares mandar señales positivas y a la otra mitad señales negativas, las cuales son usadas para enviar información al cerebro y además sirven como coadyuvante al mecanismo de inhibición lateral de las células horizontales.

Función de las células amácrinas: se han identificado por medios histoquímicos aproximadamente treinta distintos tipos de células amácrinas. De estas solo de media docena, se han caracterizado las funciones.

Un tipo de célula amácrina es parte de la vía directa para la visión de los bastones es decir, de los bastones a las células bipolares, de estas a las amácrinas, y de estas a las ganglionares.

Otro tipo de célula amácrina responde con mucha intensidad al inicio de una señal visual, pero la señal se extingue con rapidez. Otras responden intensamente al termino de las señales visuales, pero una vez mas la respuesta se desvanece rápidamente. Por ultimo, cierto tipo de estas células responden tanto cuando una luz se enciende como cuando se apaga, indicando simplemente un cambio de iluminación.

Hay otro tipo de célula amácrina que responde al movimiento de una mancha por la retina en una dirección específica; por tanto, se dice de ellas que son sensibles a la dirección.

En cierta forma, las células amácrinas son tipos de interneuronas que ayudan en el análisis inicial de las señales visuales, incluso antes de que estas salgan de la retina.

Las células ganglionares: la cantidad de conos y bastones en la retina con respecto al número de células ganglionares existentes es bastante desigual, pues en promedio sesenta bastones y dos conos convergen en cada fibra de nervio óptico.

No obstante hay áreas en donde esto no se cumple, pues a medida que nos aproximamos a la fóvea encontramos que cada vez menos conos y bastones convergen en cada fibra óptica, y que los conos y los bastones se vuelven cada vez mas estilizados. Estos dos efectos aumentan progresivamente la agudeza visual hacia la retina central. En el mismo centro, en la propia fóvea, solo se encuentran conos aproximadamente unos 35000, y ningún bastón. Así mismo, el número de fibras de nervio óptico que salen de esta parte de la retina es casi igual al número de conos, lo que explica fundamentalmente, porqué la agudeza visual en la retina central es más grande que en la periferia.

Otra diferencia entre las porciones central y periférica de la retina, es la sensibilidad mucho mayor de esta última a la luz de poca intensidad, lo que se explica en primer lugar porque los bastones son 300 veces mas sensibles a la luz que los conos y segundo, porque en las porciones periféricas de la retina convergen hasta 200 bastones en la misma fibra del nervio óptico; de modo que las señales procedentes de los bastones se suman para estimular a las células ganglionares periféricas.

Tipos de células ganglionares: hay tres tipos claramente diferenciados de células ganglionares: células W, X e Y. Cada una de ellas con una función diferente:

Las células W, constituyen alrededor del 40% de todas las células ganglionares, son pequeñas, con un diámetro de menos de 10 micras, y transmiten las señales con lentitud a una velocidad de tan solo 8 m/s. Estas células reciben casi toda su excitación de los bastones, transmitida por medio de pequeñas células bipolares y células amácrinas. Cuentan con campos muy amplios en la retina porque sus dendritas se extienden profusamente por la capa plexiforme interna, donde reciben señales de áreas extensas.

Parece ser que las células W son muy sensibles para detectar el movimiento direccional en cualquier parte del campo visual, y probablemente son importantes también para visión de los bastones en la oscuridad.

Las células X, son las más numerosas de las células ganglionares. Representan un 55% del total, son de diámetro medio (entre 10 a 15 micras) y transmiten señales por sus fibras del nervio óptico a unos 14 m/s.

Las células X tienen campos muy pequeños porque sus dendritas no se extienden por amplias zonas de la retina, por lo cual sus señales representan localizaciones retinianas bastante diferenciadas. Por lo tanto, es a través de estas células por las que se transmite principalmente la imagen visual.

Cada una de las células X recibe señales de al menos un cono, siendo probablemente responsable también de toda la visión en color (4).

Las células Y, son las más grandes de todas las células ganglionares y también las más escasas, representando solamente un 5% del total de células ganglionares. Tienen un diámetro de hasta 35 micras y transmiten sus señales al cerebro a velocidades mayores de 50 m/s.

Los campos dendríticos de estas células X, al igual que las células W son muy amplios, de modo que estas recogen señales procedentes de extensas áreas retinianas.

Las células Y, responden a cambios rápidos de la imagen visual, ya sea de movimientos rápidos de la misma o cambios de intensidad de luz, enviando señales durante solo una fracción de segundo antes de que esta se extinga.

Estas son las células encargadas de llevar al sistema nervioso central, de manera casi instantánea, la información de un acontecimiento visual anormal en cualquier parte del campo visual, pero sin especificar con precisión su situación. Proveyendo únicamente las pistas necesarias para mover los ojos en esa dirección.

Excitación de las células ganglionares: como sabemos las células ganglionares dan origen a las fibras del nervio óptico. Debido a las distancias que las señales de estas células deben recorrer, es que se ha cambiado la conducción electrónica por los potenciales de acción en estas células.

Transmisión de señales de color por las células ganglionares: una única célula ganglionar puede ser estimulada, ya sea por varios conos, o solo por unos cuantos de ellos.

Cuando los tres tipos de conos estimulan la misma célula ganglionar, la señal transmitida por ésta es la misma para cualquier color del espectro. Por lo tanto, esta señal no desempeña ningún papel en la detección de los diferentes colores, pues se trata de una señal blanca.

Algunas células se excitan por conos de un determinado color, pero se inhiben por un segundo tipo de conos. Por ejemplo, esto ocurre frecuentemente con los conos rojos y verdes; los rojos producen excitación y los verdes inhibición, o viceversa.

El mecanismo de este efecto contrario entre los colores es el siguiente, un cono de un tipo de color excita a la célula ganglionar por vía excitadora directa a través de una célula bipolar despolarizante, en tanto que el del otro tipo la inhibe

por la vía inhibitoria indirecta, a través de una célula horizontal o de una célula bipolar hiperpolarizante.

La importancia de estos mecanismos de contraste para los colores, es que representan un mecanismo por el cual, la propia retina comienza a diferenciar los colores. Así, cada célula ganglionar de un tipo de contraste de colores es excitada por un color, e inhibida por su contrario. Esto nos permite asumir que el proceso de diferenciación de los colores no es una tarea exclusiva del cerebro (5).

Interpretación del color en el sistema nervioso central: para ejemplificar la interpretación del color, diremos que una luz monocromática anaranjada, con una longitud de onda de 580 nm, estimula a los conos rojos hasta un valor de estímulo alrededor de 99 (99% de la estimulación máxima a la longitud de onda óptima), mientras que estimula a los conos verdes hasta un valor de estímulo de uno 42% y 0% a los conos azules (4).

SEMILOGIA DE LOS DEFECTOS CROMATICOS

Sistema cromático normal:

La percepción de los colores se efectúa no solo en la región central de la retina (mácula), sino también en la periferia. Por lo tanto es importante evaluar la visión cromática central y periférica, pues hay casos de pacientes que tienen defectos cromáticos en áreas específicas del campo visual, mientras el resto es del todo normal (13).

La forma de evaluar cada región requiere de diferentes procedimientos, de los cuales los más empleados son: para la primera, las lanas de Holgrem, las tablas pseudoisocromáticas de Stilling y el anomaloscopio de Nagel; la segunda o periférica, se evalúa por medio de optotipos coloreados de diferentes diámetros (1 a 10 mm), procediéndose en forma análoga a la evaluación del campo visual valiéndose del perímetro de Foerster o del campímetro.

Ignoramos aun el mecanismo de la percepción de colores, pero se han propuesto varias teorías explicativas; dentro de estas la más satisfactoria y vigente hasta el día de hoy, es la de Young-Helmholtz. Esta teoría funda el sistema cromático normal del ojo en un sistema llamado Tricromata. Este sistema se basa en la propiedad del ojo normal de distinguir los diferentes matices de los colores, a partir de la mezcla de los tres colores fundamentales: rojo, amarillo y azul.

En la teoría de Young-Helmholtz se supone que en la retina normal existen tres clases de elementos nerviosos fundamentales, los cuales reciben separadamente los colores rojo, verde y azul, de cuyas combinaciones derivan los demás (13). Cuando hace falta uno o más de estos elementos nerviosos, la sensación cromática que este produce no existe, observándose sujetos con ceguera al rojo, verde o azul (rara), estas son llamadas discromatopsias; hay casos más

severos en donde no existen los tres elementos nerviosos, ocasionando una ausencia de visión coloreada llamada acromatopsia total.

La teoría de los tres componentes de la visión coloreada ha sido confirmada por las investigaciones electrofisiológicas de Granit, quien demostró que en la retina de animales de visión coloreada, hay tres grupos de elementos sensoriales o moduladores. Cada uno de estos grupos posee una sensibilidad máxima a cada uno de los tres diferentes colores del espectro (rojo, azul y verde).

Clasificación de las perturbaciones cromáticas:

Las alteraciones de la visión de colores pueden ser: **congénitas o adquiridas**. Las dicromatopsias congénitas son las de mayor importancia. Las dicromatopsias adquiridas son generalmente consecuencia de enfermedades en las vías nerviosas de ojo: tabes, retinitis pigmentosa y atrofia óptica.

Las discromatopsias congénitas son llamadas comúnmente, daltonismo. Estas tienen un carácter de herencia particular, en el cual los hijos varones de un progenitor con el defecto nunca heredan la anomalía ni pueden transmitirla; en cambio las mujeres si lo heredan, pero nunca se manifiesta en ellas; sin embargo, pueden transmitir la enfermedad a sus hijos varones.

Lo anteriormente expuesto explica porqué la ceguera de colores es tan rara en la mujer y tan frecuente en el hombre.

El daltonismo es siempre bilateral, suele ser mas frecuente en el hombre (4%) que en la mujer (1%); sin embargo otros investigadores como Shiotz, ha encontrado una proporción mayor (10% en hombres y 1% en mujeres)(13).

Todas las discromatopsias congénitas, son anomalías incurables y estacionarias en la vida del paciente que las padece.

Es importante recalcar que el ojo afectado de daltonismo tiene una agudeza visual y un campo visual normales, además de una sensibilidad luminosa excelente.

Existen muchas clasificaciones para estudiar las discromatopsias, pero la que continuación se presenta es muy clara y sencilla.

Monocromata: o Acromatopsia (sin color).

Es el estado en el cual el ojo es incapaz de reconocer ningún color. Estos paciente ven la banda del espectro de un color gris uniforme.

Al evaluar a sujetos con este defecto, no se encuentran anomalías por fuera del ojo ni en el fondo del ojo y su agudeza visual puede ser normal.

La acromatopsia monocromatismo de los bastones, ocurre en 3 de cada 10,000 nacimientos y muestra una forma de herencia recesiva (14). Estos niños pueden presentar nistagmus y fotofobia severa.

Este es un defecto estacionario que no empeora con la edad. En general, el rango de agudeza visual de estos niños es de 20/200, con una mejor visión de cerca que de lejos; el nistagmo se nota temprano en la infancia y puede ser menos aparente en la segunda década de la vida. El estrabismo y astigmatismo son más comunes en esta forma de ceguera de color, que en el resto de la población.

También existe una forma de acromatopsia incompleta, cuya forma de herencia es ligada al sexo; se caracteriza por nistagmo, fotofobia, agudeza visual disminuida y fondo de ojo normal.

La miopía también se ha asociado a este desorden y recientemente se encontraron pacientes con constricción pupilar en la oscuridad (respuesta paradójica pupilar) (10).

La acromatopsia también puede ser de origen no congénito, a este padecimiento se le denomina distrofia de conos, cuando es de tipo adquirido o su origen es oscuro (5).

Dicromata:

En este grupo de dicromatas, están comprendidas las dos formas principales del llamado daltonismo: los ciegos para el rojo o *protanopes* y los ciegos para el verde o *deuteranopes*. Hay además una anomalía muy rara de encontrar, la ceguera al azul o *tritanope*.

La protanopia y deuteranopia son las mas comúnmente encontradas y las mejor estudiadas, en cambio la ceguera para el amarillo-azul es sumamente rara y en consecuencia muy poco conocida.

El daltónico o dicromata carece de la facultad de percibir los colores, pero logra reconocerlos por la diferencia de claridad que percibe. Cuando se hace variar esta, o bien los matices de los tonos, el sujeto comete toda clase de errores.

Para personas con visión cromática normal, es difícil entender la forma en que estos pacientes ven los colores; por lo que describimos características que los distinguen.

El protanope percibe el máximo de claridad en el espectro del lado del verde, y de oscuridad en el extremo izquierdo, donde esta el rojo; esto ocasiona que confunda el color verde con los tonos claros y brillantes, y el rojo con los tonos saturados o marrones. Por ejemplo confunde el color verde con el amarillo, con el lila claro y aun con el blanco; al rojo lo percibe oscuro o negro y lo confunde fácilmente con los tonos llamados saturados.

El deuteranope, por el contrario, percibe el máximo de claridad en el espectro del lado del rojo, y el máximo de oscuridad del lado del verde; lo cual lo lleva a confundir el rojo con tonos luminosos y claros, como el amarillo, lila, verde

muy claro y aun con el blanco. Al color verde lo ve oscuro y lo confunde con el marrón o el gris, y en general con los tonos saturados.

El protanope-deuteranope confunde el color rojo con el verde y ambos con el gris, lo que demuestra, que en este el color rojo y verde despiertan una sensación incolora muy parecida a la que despierta el color gris en un individuo normal.

Se comprende por que es importante investigar la existencia de anomalías de la visión de color, en personas empleadas en tareas que necesitan usar señales luminosas de color rojo, verde y amarillo (empleados de servicios ferroviarios y marítimos), y donde la confusión de estos colores podría provocar graves accidentes.

Tricromata:

Estas personas, como su nombre lo dice, son capaces de percibir solamente: rojo, verde y violeta. Estos pacientes se encuentran incluidos en el grupo de los daltónicos, pues demuestran una incapacidad similar a estos últimos para reconocer señales luminosas, lo que los vuelve tan peligroso como los dicromatas.

En las pruebas a la que se somete a los tricromatas, en especial empleando las lanas de Holgrem, son capaces de pasar por normales; esta cualidad los hace ser muy peligrosos pues se necesita de exámenes muy cuidadosos para ser diagnosticados.

Estos sujetos nunca confunden una luz roja con una verde, pero se encuentran en serios apuros con señales o luces de color amarillo que en ocasiones confunden con rojo y otras con verde.

Los tricromatas conocen la anomalía que padecen, engañando fácilmente al medico que los examina si este no toma las debidas precauciones.

Tetracromata:

En el espectro luminoso de estos sujetos existe un color mas que en los tricromatas; este color es el amarillo. El tetracromata percibe el rojo, amarillo, verde y violeta, es decir, solo cuatro de los colores espectrales.

La anomalía cromática que padecen estos pacientes es sin duda menos peligrosa que las anteriores; sin embargo estos pacientes no deben desempeñarse en profesiones tales como: piloto de navios, maquinista, aviador, pues estos trabajos requieren de una visión cromática perfecta. Estos individuos son más difíciles de reconocer que los tricromatas, por lo que es necesario evaluarlos con el anomaloscopio de Nagel, con la linterna de Edridge Green o con las tablas de Ishihara.

La anomalía de la percepción cromática del tetracromata, se deja ver en el largo de la onda perceptiva del rojo. El tetracromata tiene una onda roja muy corta, esto significa que distingue de forma deficiente las señales luminosas en días de neblina o de bruma.

Cuando se le indica a uno de estos sujetos que vea el espectro luminoso e indique con una marca en donde deja de percibir el color rojo, se notara que el rojo continua siendo visible para un ojo normal, mucho mas allá del sitio donde el marco.

Son justamente las ondas de estos rayos rojos, las imperceptibles para los tetracromata, las que tienen un poder muy grande de penetración en la de la niebla. Un ejemplo ilustrativo de esto, es cuando se observa el disco solar a través de la niebla, se lo distingue de un color rojo oscuro, debido a que la mayoría de rayos rojos ya han sido absorbidos por la bruma.

A medida que la niebla se pone mas espesa, el disco solar se visualiza cada vez más oscuro, hasta que desaparece. Para un tetracromata con onda roja corta, el sol deja de ser visible mucho tiempo antes que para un ojo normal.

Pentacromata:

Los pentacromatas perciben solo cinco de los siete colores conocidos, lo que los convierte en capaces de desempeñar satisfactoriamente cualquiera de las profesiones en que se necesita una adecuada visión cromática.

La visión cromática normal del ojo humano es capaz de distinguir seis colores espectrales, a pesar de esto la inmensa mayoría de humanos solo pueden distinguir en el arco iris cinco colores espectrales: rojo, amarillo, verde, azul y violeta.

Diagnóstico de las cegueras cromáticas

No siempre es fácil el diagnóstico de las discromatopsias, y para evitar errores, él medico debe proceder en algunos casos (tricromatas anómalos y tetracromatas de onda roja corta) con especial cuidado. En general, los daltónicos ignoran la anomalía que padecen, y no logran comprender que otros perciban una variedad de colores mayor que ellos.

Algunos de estos pacientes se resisten a aceptar el defecto visual que se les diagnostica o tratan de ocultarlo, pues saben que esto trae como consecuencia la pérdida del puesto que desempeñan (conductores de trenes, aviadores, etc.).

Por estas razones él médico debe observar ciertas precauciones para evitar ser engañado. Algo que es importante recordar es que un ciego para los colores es capaz de llamar a los colores por su verdadero nombre, por lo que a veces conviene no interrogarlo a este respecto cuando se lo examina. El daltónico o dicromata solo puede reconocer el rojo y el verde por el grado de brillo que tiene, de manera que

haciendo cambiar los matices de estos colores cometerá errores reconocibles por un ojo normal.

Son numerosas las pruebas que se emplean para el diagnóstico de las anomalías de la visión cromática. Describimos a continuación las cinco pruebas más usadas

Método de Holmgren:

Este método es uno de los más antiguos y consiste en una variedad de lanas de colores, que pueden clasificarse en tres grupos:

- Lanas de color rojo, verde y azul, que constituyen los tres colores de prueba
- Variantes de tonos o matices gradualmente más fuertes y más débiles de estos tres colores principales
- Una serie de otras lanas, que son llamados colores de confusión: azul pálido, violeta, marrón, gris, gris verdoso, gris rojizo, amarillo, escarlata, etc.

Se toman los tres colores de prueba: rojo, verde y azul, y se invita al sujeto a colocar en cada uno de ellos los colores que encuentre iguales, o bien del mismo tono.

En general el protanope, percibe el color verde de un tono mas claro que el rojo, al que ve oscuro o negro. Al deuteranope, o ciego para el verde por oposición al protanope, el verde le parece oscuro en vez de claro y al rojo lo percibe muy claro.

Si se elige una lana de color negro o marrón y se invita a un protanope a elegir las lanas del mismo tono cometerá múltiples errores: por ejemplo, colocara junto a estos las lanas de color rojo, escarlata y aun anaranjado que a el le parecerán oscuros, lo mismo que los tonos marrones o grises. En cambio, los tonos claros los mezclara con el verde. El deuteranope, o ciego para el verde, cometerá errores opuestos, pues para él el verde es oscuro y el rojo mucho mas claro. El

deuteranope confundirá el verde con los tonos oscuros: un marrón con un verde, por ejemplo; y los tonos rojos le parecerán claros (3). Esta es la diferencia que existe en los protanopes y deuteranopes.

Cuando se efectúa este examen, no conviene preguntar al enfermo la denominación del color, se le presentara una madeja de lana y se le pedirá que retire del montón todas aquellas que según él sean del mismo tono, mas claras o más oscuras. Puede hacerse, por ejemplo, como lo aconseja Holmgrem, iniciando con la madeja verde claro y pedir al enfermo que elija los tonos semejantes.

Caja cromatoscópica:

Es un método que por lo fácil y sencillo iguala al anterior. Este consiste en una caja de madera provista de un cajoncito donde se guarda un gran número de bolitas de colores diferentes y de matices variados, correspondientes a los seis colores espectrales. Además se encuentra dividida en dos pequeños compartimentos independientes, provistos cada uno de un pequeño agujero. El orificio de un compartimento tiene un color rojo puro; el del otro un verde puro.

Al sujeto que se examinará se le da una pinza y se le pide que coloque en cada uno de los agujeros las bolitas del mismo color o de colores y tonos parecidos.

Este método tiene la ventaja sobre el de Holmgrem de que una vez el sujeto ha dejado caer la bolita por el agujero respectivo, la pierde de vista y no puede controlar lo que hizo sino hasta después que la prueba ha terminado.

Al finalizar se levanta la cubierta de cada compartimento y el resultado salta a la vista para un ojo normal.

Tablas isocromáticas: (método de elección)

Las tablas isocromáticas de Stilling, o bien las más modernas de Ishihara, son también excelentes en el diagnóstico de las discromatopsias. Están constituidas por una serie de laminas en doce grupos, que permiten diagnosticar las cegueras al verde-rojo y al amarillo-azul. Cada lamina esta formada por una cantidad de pequeños círculos coloreados de tonos diferentes, y en medio de ellos uno o dos números formados igualmente por pequeños círculos de colores diferentes al fondo. Los números de cada lámina no pueden ser descifrados o leídos si no se tiene una visión cromática normal.

La linterna de Edridge-Green:

Es un aparato admirable para el examen de la percepción cromática, adaptado especialmente para el examen de conductores de trenes, pilotos de buques y aviadores. Este método permite colocar artificialmente al sujeto en las mismas condiciones atmosféricas en las que debe actuar es decir, con o sin neblina, y esta, mas o menos espesa.

Esta linterna es una especie de farol eléctrico que contiene discos giratorios; ellos están dotados de vidrios de diferentes colores: primero, rojo puro y rojo de densidades diferentes: rojo oscuro, claro, etc.; segundo, amarillo; tercero, verde y el verde usado en señales; cuarto, azul, y quinto, púrpura.

El cuarto disco contiene discos esmerilados de espesores diferentes. Se coloca la linterna en una cámara oscura a cuatro o cinco metros de sujeto a examinar, y se le pide que diga en voz alta el nombre de cada color y la combinación de colores y matices que se presenten en la linterna. Será descalificado si llama verde a un color rojo o rojo a uno verde; si a la luz blanca llama roja o verde; igualmente si no reconoce de inmediato y nombra al rojo y al verde.

El disco del rojo tiene un diafragma variable, lo que permite reconocer con exactitud la sensibilidad para este color.

Anomaloscopio de Nagel:

Los tonos y matices que confunden al daltónico no siempre son los mismos, y el número de colores y matices que se usan en algunas pruebas es limitado. Debido a esto resulta difícil hacer diagnóstico a algunos pacientes, tricromatas y tetracromatas, que se encuentran en el límite de lo normal y lo patológico, en estos casos el anomaloscopio de Nagel resulta un aparato irremplazable.

El interior del anomaloscopio se observa un círculo dividido en su parte central por una línea horizontal. Hacia los lados se encuentran dos tornillos que sirven para la mezcla de los colores. Cuando se hace girar el tornillo de la izquierda hasta una graduación de 90 grados, se obtiene en el semicírculo superior el color rojo puro espectral del litium. Si por el contrario, se hace girar 0 grados, se obtiene en el semicírculo el verde puro espectral del talium. Haciendo girar este tornillo entre el 0 y los 90 grados se logran obtener los matices diversos del rojo y el verde, y a la posición intermedia de 50 grados se ve un color rojo amarillento.

El tornillo de la derecha es del semicírculo inferior, el cual nos da el amarillo puro espectral del sodio; haciendo girar el tornillo obtenemos variaciones de tono y luminosidad del amarillo.

Para evaluar al paciente, se coloca primero, el color rojo puro en el semicírculo superior y se invita a igualar, con el otro tornillo, el tono superior. Un individuo normal nunca podrá igualar ambos tonos; en cambio un protanope oscurecerá el tono del amarillo para igualar ambos tonos. Contrario a esto, el deuteranope colocará un amarillo mucho más claro que el protanope.

A continuación se coloca en el semicírculo superior el verde puro; y veremos que un protanope igualará el verde con un amarillo claro, mientras que el deuteranope lo hará con un amarillo oscuro.

En 1498 el físico alemán, Manfred Richter, reportó que la visión de colores tenía una variación estacional. Esta teoría la basó en estudios que realizó utilizando el anomaloscopio de Nagel. Esto llamó la atención a investigadores en la Universidad de Cambridge (8), quienes decidieron recrear el experimento que Richter realizó en Berlín.

El experimento que Richter efectuó fue el siguiente: para cuatro sujetos con visión de color normal, él encontró una variación sinusoidal en la proporción del rojo y el verde, requerida para formar el amarillo monocromático. En el verano, los sujetos necesitaban más rojo en sus mezclas.

La variación que el investigador encontró en el radio del rojo-verde fue grande (tres unidades de Nagel).

En el estudio que se realizó en Cambridge, se obtuvieron resultados a la misma hora cada del día; los cuales evidenciaron un cambio estacional en la proporción de longitud de onda necesarias para formar el amarillo, encontrándose en los meses de verano un aumento de las longitudes de onda.

Se decidió entonces hacer gráficas con los resultados de ambos experimentos, y se comparó las temperaturas registradas en Berlín con los resultados de Richter; haciéndose lo mismo con los datos obtenidos en la investigación actual y comparándolos con las temperaturas registradas en Cambridge. Obteniéndose para ambos experimentos curvas sinusoidales muy similares para ambos casos.

Habiendo comprobado la variación estacional de las mediciones del anomaloscopio, se manipuló experimentalmente la temperatura de la habitación y la temperatura del anomaloscopio, en busca de una explicación para tal fenómeno.

Se realizaron experimentos donde usando a dos observadores con visión de colores normal, se varió la temperatura de la habitación, lo que demostró que hay un aumento de 0.175 unidades de Nagel por grado Celsius. Aquí es válido preguntarnos: ¿Cómo es que el ambiente puede afectar los resultados de anomaloscopia?, las siguientes podrían ser respuestas a esta pregunta:

1. La temperatura del cuerpo cambia, lo cual altera los límites de longitud de onda percibidos por los fotopigmentos.
2. Las variaciones en la fuente de energía, debido a variaciones en la corriente de la lámpara.
3. La temperatura ambiental influye directamente en la temperatura a la que opera la lámpara.
4. La temperatura puede cambiar el índice de refracción del prisma, y esto a su vez las longitudes de onda efectivas de los primarios.

Otro experimento fue designado para distinguir entre las posibilidades anteriormente mencionadas. En éste la fuente de energía de la lámpara fue estabilizada y el aire del laboratorio fue mantenido a una temperatura de 1°C. Dos observadores hicieron sus medidas en dos instrumentos donde se calentaba o enfriaba el prisma de uno de los dos.

El experimento permitió desechar tres de las posibilidades listadas, demostrando que la variación no puede ser de los observadores, pues permanecieron en un ambiente constante.

Lo anterior permitía pensar que era el prisma, el que al calentarse cambia su índice de refracción. Esto se comprobó pasando un He-Ne láser a través del prisma, de su fase objetiva a su fase ocular y se monitorizó su desplazamiento sobre una pared. La fuente del laser estaba a una temperatura constante. Esto evidenció que a un aumento de 15 °C en la temperatura ambiente, el prisma no tiene un efecto en el rayo reflejado, pero el rayo refractado fue desplazado por 0.53

m rad. fuera de la entrada del color rojo. Demostrando lo anterior que los primarios varían con la temperatura.

El fenómeno tiene su explicación en el instrumento y probablemente depende del cambio en el índice de refracción en las interfases del prisma.

Debido a que no hay evidencia de que Ritcher controlará en su experimento la temperatura ambiente de su instrumento, debemos concluir que la variación estacional depende exclusivamente del aparato. Por lo que debe tenerse presente esta característica del Anomaloscopio para utilizarlo adecuadamente en el diagnóstico de pacientes con visión cromática anormal.

GENETICA DE LOS DEFECTOS DE LA VISION CROMATICA

Herencia ligada al cromosoma X:

La herencia ligada al cromosoma X fue primeramente descrita para la ceguera de colores y más adelante se publicó acerca de su ocurrencia en la hemofilia que padecían las familias reales europeas.

El gen defectuoso o mutante se encuentra en el cromosoma X, y es transmitido por la madre portadora a la mitad de sus hijos. La mitad de las hijas de esta madre, serán igualmente portadoras; mientras que los hijos que reciben el gen defectuoso podrán manifestar la enfermedad, aunque ellos sean hemicigotos para el gen. Esto se debe a que ellos no portan el correspondiente gen sano en su cromosoma Y, pues la información genética que porta este cromosoma, es relacionada únicamente con la determinación del sexo.

Las mujeres portadores de genes anómalos en ambos cromosomas X, desarrollan la enfermedad al igual que los varones. Este fenómeno ha sido observado para defectos de la visión de colores y ocurre solo si un hombre afectado se casa con una mujer portadora.

Otra forma en la que la mujer puede manifestar la enfermedad es a través de una infortunada lionización.

Mary Lyon, fue la primera en desarrollar una hipótesis sobre manifestaciones severas de un desorden ligado al cromosoma X, en mujeres portadoras heterocigotas.

Alrededor del 16avo. día de la embriogénesis, la inactivación de uno de los dos cromosomas X ocurre en todas las células embrionicas femeninas con excepción de las células gonadales (5).

En promedio, 50% de los cromosomas X del padre y 50% de los de la madre son inactivados, debido a este proceso de lionización. Sin embargo este número puede variar considerablemente por el azar, y es ciertamente posible que todos los cromosomas X de uno de los padres sean inactivados. Si el cromosoma sano se llegara a inactivar y el cromosoma X del otro padre es portador de un gen mutante, la enfermedad puede presentarse en una mujer.

Ultimamente se pueden realizar análisis con diferentes técnicas de laboratorio para detectar portadores de la enfermedad.

Los estudios recientes (9), donde se estudian los pigmentos híbridos y sus espectros de absorción como responsables de la visión de color anormal, señalan un 30% de hombres con variación en la visión de color son dicromatas, careciendo de uno u otro de los siguientes pigmentos: sensible al rojo (protanopes G^+R^-) o sensitivo al verde (deuteranope G^-R^+). El restante 70% son tricromatas anormales, también protanomalos G^+R^- o deuteranomalous G^-R^+ ; experimentos fisiológicos han demostrado que los tricromatas poseen pigmentos con sensibilidad espectral, que están dentro de las sensibilidades normales del rojo y el verde, mientras que los dicromatas han perdido uno de los tres pigmentos. La dicromatopsia y la tricromatopsia son causadas por una recombinación desigual dentro del arreglo del tandem de los genes, que codifican el rojo y el verde.

En sujetos G^-R^- y G^+R^+ , uno o varios genes híbridos 5'rojo-3'verde que se encuentran en lugar del pigmento rojo normal, mientras que los sujetos G^-R^+ tienen un gen híbrido 5'verde-3'rojo y los G^+R^+ o han perdido todos los genes del pigmento verde o lo tienen reemplazado por el gen híbrido 5'verde-3'rojo.

Los genes híbridos son los responsables de codificar los pigmentos anormales, que provocan la dicromatopsia y la tricromatopsia.

Las diferencias de codificación entre el pigmento rojo y el verde, están contenidos en los exones 2 al 5 y hay bastante evidencia, que indica que los

híbridos más comunes en la población humana corresponden a eventos de recombinación ocurridos en los intervalos de estos exones.

Son nueve, en lugar de seis, los híbridos esperados debido a la existencia de dos variaciones del pigmento rojo, que difieren por la presencia de Ala (alanina) o Ser (serina) en la porción 180, codificada en el exón 3. Estos híbridos son, R2G3, R3G4 (Ala¹⁸⁰), R4G5 (Ala¹⁸⁰), R3G4 (Ser¹⁸⁰), G4G5 (Ser¹⁸⁰), G4R5, G3R4, G2R3 (Ala¹⁸⁰), G2R3 (Ser¹⁸⁰).

Cada pigmento híbrido es referido aquí por una abreviatura, que refleja el origen de los exones que los codifican. Por ejemplo, R3G4(Ala¹⁸⁰) es un pigmento híbrido codificado por un gen cuyos exones 1 al 3, son derivados de pigmento rojo codificando Ala en la posición 180 del exón 3, y en los exones 4 al 6 son derivados del pigmento verde.

Para definir las sensibilidades espectrales de los nueve híbridos más comunes, expresamos los cDNA's que codifican las apoproteínas híbridas, transfiriéndolas a células embrionarias humanas de riñón. La diferencia en el espectro de absorción, demuestra que cada apoproteína híbrida produce un pigmento visual fotolábil. La máxima absorción de longitud de onda (λ max) y la (λ 1/2 max), de cada pigmento híbrido cae dentro un intervalo definido del espectro de absorción del pigmento verde y su correspondiente variación alélica, el pigmento rojo.

Comparando el híbrido con el tipo salvaje del gen, el espectro revela que la diferencia de las secuencias codificadas por los exones 5, son los determinantes primarios de las variaciones espectrales de los pigmentos híbridos.

Cambiando dichas secuencias, se producen cambios espectrales de 10 a 20 nm. en (λ nm.) y de 24 a 26 nm. en la (λ 1/2 max). Por lo tanto, cambios a nivel de los aminoácidos en posiciones específicas, dentro de los exones de los genes que codifican los pigmentos del rojo y verde, pueden cambiar su

espectro de absorción pudiendo producir un gen parcialmente anormal.; el cual difiera de las longitudes de onda del gen normal. También podría producir un gen totalmente anormal, dando como resultado individuos tricromatas y dicromatas respectivamente.

Los cambios en la estructura de los genes que codifican los pigmentos visuales, y su relación con la severidad de los defectos de la visión de colores, ha sido investigada por Neitz (11).

Según su investigación Neitz nos dice que, los rearrreglos de los genes de los pigmentos visuales están asociados con los defectos de la visión de colores y con las diferencias entre los tipos de ceguera a los colores rojo y verde.

Entre los individuos con la anomalía más común de los defectos de la visión de color, los deuteranómalos, hay una gran variación en el grado de severidad de la pérdida de la visión al color verde. Un examen minucioso, de los sitios específicos responsables de cambiar el espectro de absorción, demostró diferencias que predicen estas variaciones en los defectos de la visión de colores. Los resultados indicaron que la severidad del defecto en los deuteranomalos, depende del grado de similitud entre el pigmento residual, que proporciona la visión de color en el ojo anormal.

La deuteranopia es el defecto de la visión cromática más común, afectando a más de 1 de cada 20 hombres en Estados Unidos. Esta enfermedad se debe a la ausencia de uno de los fotopigmentos de los conos, el pigmento visual normal es sensitivo para las longitudes de onda medias (M). Aunque los deuteranomalos han perdido el fotopigmento (M), ellos pueden conservar una visión tricromata, la cual esta basada en la conservación de un pigmento que detecta longitudes de onda cortas, y a dos fotopigmentos ligeramente separados que absorben longitudes de onda largas (L) en el espectro.

En este estudio, 16 hombres jóvenes fueron identificados como deuteranómalos, basándose este diagnóstico en un test standard (test de Rayleigh). Este test consiste en mezclar luces de color rojo y verde en una justa proporción para producir la luz monocromática amarilla.

Una vez diferenciados los deuteranómalos de los individuos normales, se procedió a determinar la severidad del defecto, usando el American Optical, Hardy, Rand and Rittler (AO-HRR) láminas pseudoisocromáticas para el diagnóstico de la visión de colores. En dicho test, cada símbolo en progresión es más intensamente coloreado que el último.

Los 16 hombres incluidos en el estudio, fueron clasificados como deuteranómalos según el test (AO-HRR). Un subgrupo de estos participantes, a pesar de conducirse normalmente en las tareas diarias de reconocer, nombrar y escoger los colores y ser reportados como sin ninguna anomalía en la visión de colores, cuando se les mostraron las láminas del test, a los individuos de este subgrupo, fallaron solo en la lámina más difícil, la cual mucha gente con visión cromática normal falla al interpretarla.

Luego se realizaron análisis de Southern (DNA), que revelaron que los arreglos de los genes de los pigmentos de los deuteranómalos son diferentes de los de la mayoría de los hombres normales.

El análisis Southern de los genes del pigmento de los 16 hombres, demostró que no hay relación con los grados de afectación de la visión de color.

Se evidenció que la mayoría de los hombres deuteranómalos, tenían aparentemente completo el gen (M) del pigmento, la razón por la que dicho gen no contribuye a la visión anómala del color es aún desconocida.

En la gente normal, su visión en el espectro rojo y verde, está basada en la diferencia entre los pigmentos M y L de los conos. En cambio, la visión de color de los deuteranómalos está basada en dos pigmentos ligeramente separados (L).

Una hipótesis que ha sido propuesta para explicar las diferencias en la visión de color, entre la gente deuteranomala es que los individuos difieren en las diferencias espectrales de sus pigmentos codificados en el cromosoma X. Un deuteranomalo que tiene una buena diferenciación espectral de sus pigmentos, tendrá en consecuencia una mejor visión de color; en cambio alguien que tenga sus pigmentos visuales con una absorción espectral muy parecida, tendrá una pobre visión de color. Esta idea ha sido denominada **hipótesis de la proximidad espectral**. Para comprobar esta hipótesis, se requiere información de los aminoácidos que controlan las sensibilidades espectrales de los pigmentos visuales codificados por el cromosoma X, la cual se encuentra disponible.

Las diferencias espectrales más grandes, se deben a cambios de codificación en el exón 5.

Los errores de codificación en los exones 2,3 y 4, producen relativamente pequeños cambios espectrales, lo que los hace candidatos para controlar las diferencias espectrales de los pigmentos en los deuteranómalos.

Se estudiaron los genes de los 16 deuteranómalos, con el método de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) y luego se analizaron los resultados. Se encontró que la correspondencia general entre la separación espectral predicha de los genes y la severidad de los defectos de la visión de color, sostienen la hipótesis de la proximidad espectral. Esta hipótesis de la proximidad espectral ha sido muchas veces rebatida y alternada con otras hipótesis propuestas. Por ejemplo, se ha sugerido que las diferencias en la severidad de los defectos de la visión de color derivan de la variación en la cantidad de pigmento producido, o de su estabilidad, su eficacia cuántica, o en algún factor neural que controle la señal cromática a un nivel posterior al de los fotorreceptores.

A este respecto de esta última teoría Muller (10), nos habla de problemas de la discriminación de colores en los enfermos de Parkinson. El estudio demostró

que si hubo una relación significativa entre la severidad de la enfermedad de Parkinson y la discriminación de los colores, lo que aún no queda claro para los autores es si las alteraciones cromáticas se deben a deficiencia de dopamina o a cambios en las vías dopaminérgicas de la retina. Lo anterior podría sostener la última de las hipótesis, en la que se habla de un factor neural que controle la señal cromática. Sin embargo, hay que considerar que ambos estudios cuentan con un grupo de pacientes diferentes, el primero utiliza hombres jóvenes y el último estudia ancianos con la enfermedad de Parkinson; además el grupo de hombres jóvenes, probablemente incluye pacientes con deficiencia congénita, mientras que el grupo de ancianos adquirió el defecto a consecuencia de su enfermedad.

Acromatopsia parcial como resultado de lesiones en áreas específicas del cerebro:

Es importante que reconozcamos que los defectos de la visión de colores, no son siempre hereditarios. Cuando hablamos de daltónicos, tendremos que encasillarlos como un defecto hereditario; pero con la acromatopsia debemos ser más cautelosos, por que puede deberse a una anomalía congénita, a lesiones en áreas específicas del cerebro, o a deficiencias de factores neurales en el cerebro.

La forma como se tuvo conocimiento de defectos de la visión originadas por lesiones en áreas específicas del cerebro, fue debido a dos pacientes que sufrieron infartos occipitotemporales que produjeron acromatopsia y cuadrantanopia superior. La resonancia magnética de ambos pacientes, apoya el punto de vista que la visión de colores esta localizada en la circunvolución lingual y fusiforme (6).

Hace más de un siglo, Verrey describió hemiacromatopsia, pérdida de la visión de color en un solo campo visual, y afirmó que una parte funcionalmente separada de la corteza realiza el procesamiento del color.

Estudios en primates y humanos han designado una región de la corteza de asociación visual, conocida como V4, de ser la que procesa el color. En los humanos V4 reside en la corteza occipitotemporal, en la región ventromedial.

Usando tomografía computarizada con emisión simple de fotones y resonancia magnética, se estudiaron los hallazgos neuro-oftalmológicos y neuroanatómicos en ambos pacientes, en quienes se produjo infartos unilaterales occipitotemporales, los que fueron responsables de la acromatopsia en el cuadrante inferior izquierdo y cuadrantopía superior.

En junio de 1992, un hombre de 56 años, diestro, fue hospitalizado porque tuvo fibrilación auricular y súbitamente perdió el campo visual izquierdo. El paciente negaba otros síntomas neurológicos incluyendo, debilidad, dificultad para hablar y cambios en el sensorio.

El examen neurológico reveló una cuadrantopía superior izquierda aislada. La tomografía computarizada del cerebro y los resultados de laboratorio no fueron notables excepto un aumento ligero de los niveles de colesterol. Un ecocardiograma transtorácico no evidenció trombos.

En su primera reconsulta, dos meses después, el paciente reportó que su campo visual perdido no tuvo cambios. El examen neurológico evidenció una cuadrantanopsia superior izquierda, confirmada por la perimetría de Goldman.

En posteriores consultas, 7 y 10 meses después del infarto, la detección de la luz y la visión de formas era normal en el cuadrante inferior izquierdo, pero la visión de color en ese cuadrante estaba profundamente dañada. Cuando el paciente fijaba la vista en un punto central sobre un fondo blanco, no podía reconocer los colores de hilos u objetos en el cuadrante inferior izquierdo. Sin embargo, al cruzar los objetos o hilos la línea media, los colores eran inmediatamente reconocidos por el paciente.

La resonancia magnética que se realizó luego de seis meses de iniciado el problema visual, demostró un infarto en el lóbulo temporal derecho en la región inferomedial en el centro de la circunvolución fusiforme, envolviendo parcialmente la circunvolución lingual y una escasa parte del polo occipital.

Este paciente confirma que una lesión inferior a la fisura calcarina, produce un déficit en la visión de color que involucra todo el hemicampo. La localización del infarto de este paciente sugiere que en el humano, el sitio homólogo a V4 se localiza en las circunvoluciones fusiforme y lingual. Recientemente se han reportado casos de acromatopsia central, en los cuales se ha demostrado una lesión cortical bilateral.

METODOLOGIA

El presente estudio es descriptivo, transversal y se observó la prevalencia de defectos de congénitos de la visión de colores, de niños de 8 a 12 años de las siguientes escuelas públicas: Escuela República de Colombia, Escuela República de El Salvador, Escuela Eufemia Cordova, Escuela José Felipe Flores, Escuela República de Chile y Escuela José Batres Montufar.

La población total que asiste a dichas escuelas es de 1871 alumnos, 871 niñas y 850 niños.

El calculo de la muestra se efectuó utilizando una fórmula, que requiere la proporción del problema en la población, el número total de la población y el porcentaje de error estimado; dando este calculo un total de 133 niños para la muestra. Luego para saber el número de niños y niñas de la muestra, se multiplicó la proporción de niños y niñas con respecto a la población total por el número de la muestra, siendo el resultado 68 niñas y 65 niños.

Sin embargo para este estudio se tomó una muestra de 400 alumnos, 200 niñas y 200 niños, por ser esta una muestra más representativa.

Para seleccionar la muestra se calculó un número de 67 niños de cada escuela y se escogió al azar los grados en los cuales serian evaluados los niños. A estos niños se les evaluó con el test de Ishihara, el cual consiste en una serie de 25 láminas; de las cuales las primeras 21, detectan a los individuos con deficiencias al rojo y verde y las cuatro restantes permiten diferenciar a los pacientes como: deuteranopes (deficientes al verde) o protanopes (deficientes al rojo).

La prueba fue previamente estandarizada, con un grupo de 20 niños de características similares a la muestra de este estudio.

Los niños con anomalías de la visión de color fueron posteriormente sometidos a una evaluación oftalmológica completa, que incluyó examen de agudeza visual, refracción y fondo de ojo. Esto con el fin de identificar si el defecto es de origen congénito y evidenciar características asociadas (nistagmo, ambliopía).

Además estos niños pintaron un dibujo, previamente coloreado por una persona con visión cromática normal, con lo cual se pretende evidenciar de forma objetiva y clara la deficiencia de cada niño. El dibujo consiste en un círculo cromático, el cual fue diseñado con los colores que los pacientes con el defecto confunden con mayor frecuencia (deuteranopes y protanopes).

VARIABLES

SEXO:

Definición conceptual: condición orgánica que distingue al hombre de la mujer.

Definición operacional: el sexo al que el niño indique pertenecer, durante el interrogatorio.

Escala de medición: nominal.

Unidad de medida: masculino y femenino.

EDAD:

Definición conceptual: los años que una persona cuenta desde su nacimiento hasta el momento actual de su vida.

Definición operacional: el número de años cumplidos que el niño diga tener durante el interrogatorio.

Escala de medición: nominal

Unidad de medida: años.

ANOMALIAS DE LA VISION DE COLOR:

Definición conceptual:

Acromatas: pacientes con deficiencia de los tres pigmentos necesarios para la visión de color.

Protanope: paciente con deficiencia del pigmento visual sensitivo al color rojo.

Deuteranope: paciente con deficiencia del pigmento visual sensitivo al color verde.

Definición operacional:

Acromata: paciente que en el test de Ishihara es incapaz de contestar correctamente ninguna de las laminas, a excepción de la primera.

Protanope: paciente que en el test de Ishihara tiene menos de 13 laminas acertadas y en las laminas No.22, 23,24 y 25, lee los números 6,2,5 y 6 respectivamente; o leen los números 26,42,35 y 96, pero identifican con mayor claridad el último dígito de cada número.

Deuteranope: paciente que en el test de Ishihara tiene menos de 13 laminas acertadas y en las laminas No.22,23,24 y 25, lee los números 2,4,3 y 9 respectivamente; o leen los números 26,42,35 y 96, pero identifican con mayor claridad el primer dígito de cada número.

Escala de medición: nominal.

Unidad de medida: acromata, protanope, deuteranope y normal.

RECURSOS

- Test Ishihara (ver anexos pag. 115).
- Oftalmoscopio.
- Retinoscopio.
- Cartel de Snellen.
- Circulo cromático (ver anexos pags. 117 y 118).
- Boleta de recolección de datos.
- Boleta para examen oftalmológico.

Recursos Económicos:

• Material para boletas y dibujo	Q 350.00
• Test Ishihara	Q 600.00
• Impresión de tesis	Q 2,200.00
• Transporte	<u>Q 500.00</u>
Total	Q 3,650.00

Recursos Humanos:

- Niños de 8 a 12 años que asisten regularmente a las escuelas: República de Chile, República de El Salvador, República de Colombia, José Batres Montufar, Eufemia Cordova y José Felipe Flores.
- Maestros encargados de grado.
- Asesor de tesis.
- Revisora de tesis.
- Asesor psicopedagógico.

PRESENTACIÓN DE RESULTADOS

RESULTADOS

Test de Ishihara:

Tipo de Anomalía	Niños	Niñas
Acromatopsia	0	0
Ceguera al verde	9	0
Ceguera al amarillo	1	0
Daltonismo	10	0

Fuente: boletas de recolección de datos.

Círculo Cromático

Para poder comprender con mayor claridad, lo que los dibujos de los niños demuestran, es necesario clasificar a estos individuos según el grado de severidad de su defecto.

Los pacientes con ceguera al verde (deuteranopia), no sólo tienen problema con este color, sino con el resto de colores. Partiendo de esto, diremos que según el grado del defecto (leve o severo), es así como se ve afectada la forma en que perciben los colores.

Un paciente deuteranómico (deficiencia leve) tiene diferencias en su confusión para ver los colores, al ser comparado con un deuteranope. Entonces si hablamos de un deuteranope (deficiencia severa), hay que tener en cuenta que estos individuos tienen una confusión mucho mayor, debido a que ellos pueden llegar a confundir las tonalidades de rojo con el verde, lo que no le sucede a un paciente deuteranomalo. Otros matices del rojo los confunden con el anaranjado, lo que indica que este color lo ven con mayor luminosidad.

La tonalidad del azul es igualmente problemática, pues confunden el azul con el violeta y viceversa, además el color celeste la mayoría de las veces la confunden con un matiz claro a oscuro del azul o con el lila.

Con la tonalidad del verde pasa algo particular y es que estas personas lo confunden con otras tonalidades como: el amarillo, el anaranjado, el café, y el celeste. Y cuando logran reconocer la tonalidad del verde, esta en la mayoría de los casos no coincide con el matiz que corresponde en la muestra.

La tonalidad del anaranjado, generalmente la identificaron según su tonalidad, pero no así sus matices; en algunos casos confundieron este color con el verde claro, amarillo o el rojo.

Al pintar la tonalidad del amarillo, los niños confundieron este color con el anaranjado y el verde claro; y cuando identificaron correctamente la tonalidad, tuvieron problemas con los matices de este color.

El color café de matiz claro es el que mayor confusión crea en estos pacientes pues lo pintan de verde claro, anaranjado y color crema. Los matices oscuros y medianos los pintan correctamente según su tonalidad, pero no identifican los matices.

El violeta, como ya se mencionó es confundido con el azul o el azul violeta; el color fucsia lo confunden con el gris, el rojo o el lila, y el lila, a su vez con el celeste o el gris claro.

El color rosado, no crea mayor confusión en cuanto a la tonalidad, sino más bien en los matices.

La tonalidad del gris es severamente problemática para éstos individuos, pues característicamente confunden los matices de éste color con: el verde oscuro, el café oscuro, magenta y negro; el matiz claro del gris lo confunde con el color crema y el lila.

Ahora bien, los individuos deuteranómalos (defecto leve), tienen un problema menos evidente al pintar el círculo cromático, pero si se conocen ciertas características, es fácil diagnosticar el problema con certeza.

Estos pacientes no llegan a confundir el rojo con el verde, pero tienen problema con los matices de éste color, porque los confunden con tonalidades de anaranjado.

Los azules son invariablemente confundidos en algunos de sus matices con el violeta o el azul violeta y viceversa. Este fue un hallazgo constante tanto en los individuos deuteranómalos como en los deuteranopes, al pintar el círculo cromático.

Los verdes son identificados correctamente por su tonalidad, pero al poner atención en los matices es evidente que los confunden, donde una persona con visión de color normal no los confundiría.

Los anaranjados son algunas veces identificados correctamente y otras son confundidos con los amarillos.

En la tonalidad del café estas personas distinguen la tonalidad pero no los matices.

El color fucsia lo confunden con el violeta, el lila o el gris; y el lila lo confunden con el celeste o el gris claro.

El color rosado, no crea mayor confusión en cuanto a la tonalidad sino más bien en los matices de éste color.

El color gris es igualmente problemático, en los deuteranómalos como en los deuteranopes, dado que lo confunden con el café oscuro, el verde oscuro, y el magenta.

El caso encontrado en el estudio con ceguera al amarillo, está dentro de otra categoría debido a que el ve el rojo, el azul y el verde; siendo su principal problema el amarillo; en este caso también es importante la severidad del

defecto, porque dependiendo del grado de severidad pueden llegar a confundir el amarillo con el rojo y el verde.

Al pintar el círculo cromático, éste individuo no tuvo mayor problema con identificar las tonalidades del rojo, azul, el verde y el anaranjado. Pero al intentar pintar el amarillo, no identificó correctamente ninguno de los matices de éste color; luego en la tonalidad del café evidenció notoriamente su problema al confundir el café oscuro con un amarillo claro. El matiz mediano del café lo pintó de rojo; y el matiz claro lo confundió con un amarillo claro.

En la tonalidad del violeta también tuvo problemas, pues el color fucsia lo confundió con el lila; el rosado, en este color el paciente no consiguió ver la degradación de los matices y pintó de la misma tonalidad los tres cuadrados.

El matiz oscuro del gris lo confundió con el café oscuro; el matiz mediano lo confundió con el negro y el matiz claro lo confundió con el gris oscuro.

Que el paciente confunda el amarillo con el café es una clara señal de su defecto, porque estos pacientes confunden el color que no ven con colores saturados. La confusión con el resto de los colores puede ser debida, a la falta de luminosidad que brinda el color amarillo.

Para lograr una mejor comprensión de lo anteriormente expuesto se incluyó en la sección de anexos los dibujos pintados por los diez niños daltónicos encontrados y uno pintado por un niño con visión cromática normal.

Examen Oftalmológico

Paciente No. 6

Agudeza visual:

O.D: 20/40

O.I: 20/40

Refracción:

	Esfera	Cilindro	Eje
O.D	-0.25	-0.25	60
O.I	+0.25	-0.25	90

Paciente emélope.

Segmento anterior: normal en ambos ojos.

Fondo de ojo: normal en ambos ojos.

Paciente No. 10

Agudeza Visual:

O.D: 20/30

O.I: 20/30

Refracción:

	Esfera	Cilindro	Eje
O.D	+0.25	-0.25	30
O.I	+0.25	-0.50	170

Paciente emetlope.

Segmento anterior: normal en ambos ojos.

Fondo de ojo: normal en ambos ojos.

Paciente No. 5

Agudeza Visual:

Sin corrección:

O.D: 20/40 O.I: 20/40

Con corrección:

O.D: 20/25+ O.I: 20/25+

Refracción:

	Esfera	Cilindro	Eje
O.D	Plano	-1.00	10
O.I	Plano	-1.00	10

Paciente astigmata.

Segmento anterior: normal en ambos ojos.

Fondo de ojo: normal en ambos ojos.

Pacientes No. 1,2,3,4,7,8 y 9

Agudeza Visual:

O.D: 20/20 O.I: 20/20

Refracción:

Pacientes emétopes.

Segmento anterior: normal en ambos ojos.

Fondo de ojo: normal en ambos ojos.

DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS

Test de Ishihara

Con la utilización del test de Ishihara, se encontró un 5% de prevalencia de daltonismo en la población de niños y un 0% en la población de niñas.

Entre los individuos daltónicos, el tipo de anomalía más frecuente fue la ceguera al verde (deuteranopia) con un 90%, siguiendo la ceguera al amarillo con un 10%.

Según la experiencia recabada al evaluar 400 niños con el test de Ishihara, puedo decir que la utilización de esta prueba conlleva algunos problemas en los niños, principalmente en los más pequeños (8 a 9 años).

La forma de los números que se presenta en las láminas de Ishihara, son difíciles de reconocer para los niños, pues los confunden con otros números parecidos. Por ejemplo en una de las láminas se lee un número 3, que la mayoría de niños interpreta como un 8; en otra de las láminas se lee un 74 y muchos niños leen 71.

Por lo tanto debe tenerse en cuenta que al hacer el conteo de las respuestas malas, los niños pueden aparecer como daltónicos, siendo falsos positivos.

El test de Ishihara, puede considerarse que no es el mejor test para aplicarlo a los niños, mas bien las lanas de Holgrem o la caja cromatoscópica serian las indicadas para el diagnóstico de niños de 8 a 9 años, en las edades posteriores a estas, el uso del test de Ishihara no presenta ningún problema, sino por el contrario es el más fácil y rápido de todas la pruebas diagnósticas.

Círculo Cromático

El círculo cromático fue ideado, en un principio, para comprender la forma en que los daltónicos ven. Pero al obtener los resultados de los individuos, previamente diagnosticados con el test de Ishihara, se estableció que el test evidencia de forma clara y objetiva el defecto de los niños.

Este instrumento se puede comparar con las lanas de Holgrem y la caja cromatoscópica, pero lo más importante es que los niños no lo ven como una prueba con el médico, sino por el contrario se encuentran muy a gusto pintando, especialmente los niños más pequeños (8 a 9 años).

Es importante mencionar que según el grado del defecto que presente el individuo (leve o severo), repercutirá directamente en el grado de confusión con los colores que este tenga y por consiguiente, en lo evidente que sea su problema al pintar el círculo cromático.

Aún dentro de los mismos deuteranopes (defecto severo) hay individuos que presentan mayor confusión con los colores que otros y lo mismo sucede con los deuteranomalos (defecto leve). Pero hay características que los identifican claramente cuando se observa el círculo cromático.

Los deuteranopes confunden las tonalidades, esto quiera decir que pintan de verde un anaranjado o de verde claro un amarillo, mientras que los deuteranomalos tienen menos problemas para identificar correctamente las tonalidades, pero su problema radica en no poder identificar correctamente los matices. Porque ellos colorean verde mediano el verde claro; pintan de verde oscuro el verde claro y el verde claro lo pintan de verde mediano. Sin embargo, también tienen problemas con algunas tonalidades por ejemplo: los grises los confunden con café oscuro; el lila lo confunden con el celeste.

Un hallazgo constante, tanto en individuos deuteranopes como en deuteranomalos, fue la confusión que tienen con el azul y el violeta. Esto se debe a que no logran diferenciar un color del otro.

Al observar los dibujos, se puede ver que casi siempre el lugar que tendría que ir pintado de azul ellos lo pintaron de violeta o azul violeta y el violeta lo pintaron de azul.

Para tener un parámetro de comparación se pidió a varios niños de las mismas edades, a quienes se diagnosticó con visión de colores normal, que pintaran el círculo cromático; luego se compararon con los dibujos pintados por los individuos con el defecto y el cambio fue evidente.

Los niños con visión de colores normal identificaron adecuadamente las tonalidades y la mayoría de los matices de cada color, mientras que los niños con el defecto confundieron tonalidades y matices de los colores, tanto los deuteranopes como los deuteranomalos y el paciente con ceguera al amarillo.

Examen Oftalmológico

En el examen oftalmológico se evaluó, para cada uno de los individuos con deficiencia cromática, agudeza visual, refracción, segmento anterior y fondo de ojo.

Para evaluar el fondo de ojo fue necesario dilatar previamente las pupilas de los niños con midriacyl, aplicándoseles una gota en cada ojo cada cinco minutos, en tres dosis y posteriormente se examinó el fondo de ojo con el oftalmoscopio directo.

Dos de los niños, uno con ceguera al verde y el otro con ceguera al amarillo, fueron evaluados y se encontró una disminución de la agudeza visual de ambos pacientes.

Los niños de hasta 7 años de edad, pueden llegar a tener una agudeza visual de 20/30, la cual mejora durante la pubertad y adolescencia.

La edad de estos individuos es de 12 años, lo cual descarta la posibilidad de que pueda ser normal encontrar en ellos, una agudeza visual disminuida debida a su edad.

Se evaluó a estos individuos con el agujero estenoipeico (pin hall), esperando una mejoría en su agudeza visual, la cual no se obtuvo.

Al refractar a estos niños no se encontró ningún problema de refracción (miopía, astigmatismo, hipermetropía) que explicara el problema de agudeza visual; luego se examinó el segmento anterior y el fondo de ojo de cada individuo, los cuales fueron normales en ambos.

Por lo tanto, estos individuos tienen ambliopía porque tienen una disminución de agudeza visual y no hay ningún problema en la evaluación oftalmológica que pueda explicar dicha disminución.

Si consideramos que los pacientes acromatas, no cuentan con los tres fotopigmentos necesarios para la visión de colores y padecen de ambliopía, llegando a tener 20/200 de agudeza visual.

Dos de los individuos daltónicos encontrados en este estudio, carecen de uno de los fotopigmentos necesarios para la visión de colores y tienen una ambliopía de menor grado que los pacientes acromatas, pero creo que es válido relacionar la ambliopía encontrada en estos individuos con su ceguera al verde y al amarillo, respectivamente.

En otro de estos niños se encontró una agudeza visual de 20/40 en ambos ojos, pero al ser refractado se le diagnosticó astigmatismo. Al colocarle los lentes, con una dioptría en cada ojo, el paciente mejoró su agudeza visual de 20/40 a 20/25+.

Los siete pacientes restantes no evidenciaron problemas de agudeza visual, de refracción; y al ser examinado el segmento anterior y el fondo de ojo de cada uno de ellos, no se encontró ningún problema en estos.

CONCLUSIONES

- En este estudio se encontró un 5% de prevalencia de daltonismo en el grupo de niños, 0% en el grupo de niñas y ningún paciente con acromatopsia.
- Dentro del grupo de niños que tienen daltonismo (10 niños), nueve de ellos tienen deuteranopia y uno tiene una rara ceguera al color anarillo. Por lo tanto la ceguera al color verde es la más frecuente de éstas anomalías.
- El círculo cromático demostró ser un instrumento que evidencia de forma clara y objetiva, la deficiencia de la visión cromática en los niños. Además de ser un método sencillo y adaptado tanto a los niños como a las personas analfabetas, que no conocen los números ni las letras.
- El examen oftalmológico evidenció que de los diez individuos con daltonismo, dos de ellos, a pesar de ser emétopes y tener fondo de ojo y segmento anterior normal, tienen una disminución de la agudeza visual, la cual puede relacionarse con su problema de daltonismo.
- En otro individuo se encontró disminución de la agudeza visual asociada a astigmatismo, comprobándose una mejoría de su agudeza visual con lentes correctores. En el resto de individuos no se encontró problemas de agudeza visual y el fondo de ojo y segmento anterior son normales.

RECOMENDACIONES

- El diagnóstico de deficiencias cromáticas es sumamente importante efectuarlo cuando los niños se encuentran en los primeros años de la escuela primaria (2 y 3 año de primaria), para que los niños puedan comprender y aceptar su problema. Esto con la finalidad de que logre una mejor adaptación al medio que le rodea.
- Se propone que el círculo cromático, que es un instrumento sencillo y adaptado a los niños, pueda ser utilizado como prueba de tamizaje en las escuelas primarias, con el fin de detectar pacientes con deficiencias cromáticas y enviarlos al oftalmólogo, para que éste sea el encargado de dar un adecuado plan educacional tanto al niño como a sus padres.
- Realizar un estudio en niños que no tienen acceso a ninguna educación, para detectar la prevalencia del defecto en dicha población.

COMENTARIO CRÍTICO

Creo que la tarea de los médicos es buscar la manera de ayudar a que las personas y pacientes tengan una mejor calidad de vida, por lo tanto no estoy de acuerdo con la actitud de impotencia ante este tipo de defectos de la visión.

Es cierto que esta deficiencia no se puede resolver, pero es igualmente cierto que hay una característica de los daltónicos, a la cual los médicos no han dado la debida importancia, que podría ayudar a que estos individuos tuvieran una mejor adaptación a su medio ambiente.

Los textos de oftalmología que citan la deficiencia, hablan de estos individuos como personas "adaptadas" y esto gracias a la cualidad que tienen de aprender a identificar las tonalidades de los colores, aun sin verlos como el resto de las personas con visión cromática normal.

Es aquí donde nace la idea de un aprendizaje dirigido y sistematizado, para que estos individuos aprendan a identificar correctamente los colores; el cual probablemente ayudará a que la adaptación sea mejor y más rápida.

Por todo lo que he estudiado y experimentado considero que es necesario la creación de un plan educativo visual, el cual deberá ser elaborado por un equipo multidisciplinario de profesionales que incluya un oftalmólogo, un pedagogo y un psicólogo.

Este estudio tiene sus límites y estos son claramente definidos por sus objetivos y sin lugar a duda, lo que aquí propongo no esta dentro de ellos. Pero debido a la importancia que este conocimiento tiene, es que incluyo aquí una idea de lo que podría ser este plan educativo visual; esta es la perspectiva de un médico, pero falta el asesoramiento y la experimentación por profesionales en la rama de la educación.

RECOMENDACIONES

- El diagnóstico de deficiencias cromáticas es sumamente importante efectuarlo cuando los niños se encuentran en los primeros años de la escuela primaria (2 y 3 año de primaria), para que los niños puedan comprender y aceptar su problema. Esto con la finalidad de que logre una mejor adaptación al medio que le rodea.
- Se propone que el círculo cromático, que es un instrumento sencillo y adaptado a los niños, pueda ser utilizado como prueba de tamizaje en las escuelas primarias, con el fin de detectar pacientes con deficiencias cromáticas y enviarlos al oftalmólogo, para que éste sea el encargado de dar un adecuado plan educacional tanto al niño como a sus padres.
- Realizar un estudio en niños que no tienen acceso a ninguna educación, para detectar la prevalencia del defecto en dicha población.

Sin embargo, puede servir para que estos tomen una idea de lo que sería, en su justa dimensión, este plan educativo visual destinado a los pacientes daltónicos.

Plan educativo visual (PEV)

El PEV se vale de juegos que los padres o maestros podrían emplear con los niños de 8 a 12 años, entre los cuales están:

Etiquetas: se propone el empleo de etiquetas con los nombres de los colores en las cosas que el niño usa a diario, siempre y cuando estas sean de colores uniformes y bien definidos por ejemplo: un cepillo de dientes, un caso (huacal), un pijama, un pocillo, una toalla, una bata, la lámpara, los libros, etc.

Tarjetas: se propone la fabricación de tarjetas de 12x7 cms. de diferentes colores, las cuales pueden ser pintadas o bien confeccionadas con cartulinas de diversos colores.

Ahora bien si el paciente tiene ceguera al verde, el educador deberá colocar por lo menos 2 tonalidades de este color; además del rojo, azul, amarillo, anaranjado, violeta, café y gris. Lo mismo deberá hacerse con un niño que tenga ceguera al rojo, pero colocando 2 tonalidades del rojo.

En uno de los lados de la tarjeta deberá colocarse el nombre del color, se trata de que haya un par de tarjetas por cada color. El juego consiste en colocar las tarjetas sobre una mesa, sin que sea visible el nombre del color, se escoge una tarjeta y se le pide al niño que busque entre las tarjetas la que sea del mismo color. Una vez el niño halla escogido la tarjeta, se le pedirá que voltee las tarjetas para que compruebe si el nombre atrás de las tarjetas es el mismo.

Según los progresos del niño podría aumentarse el grado de dificultad, aumentando de forma sistemática matices del verde (fuerte, mediano y claro), del rojo, azul, anaranjado, amarillo y especialmente cafés y grises.

Album de figuras: otra forma de enseñar a estos niños sería por medio de la elaboración de un album de figuras, con recortes de revistas, en el cual hayan objetos, cosas o animales, que característicamente sean de un color específico por ejemplo: el carro de bomberos es rojo, las uvas son moradas, un corazón es siempre pintado de rojo; las hojas de los arboles son verdes, sus troncos son cafés, el sol es amarillo, las naranjas son anaranjadas; los elefantes son grises, las jirafas son amarillas, los lagartos son verdes, etc. Esto con la finalidad que el niño aprenda a relacionar los colores con ciertos objetos y logre distinguir los colores, para que mas adelante pueda mencionar el color de los objetos.

RESUMEN

En el presente estudio se evaluó a 400 niños, 200 niños y 200 niñas con el test de Ishihara.

Se encontró una prevalencia de 5% de daltonismo en niños, 0% en niñas y ningún paciente acromata.

El tipo de anomalía más frecuentemente encontrado fue la ceguera al verde (deuteranope), de la cual se diagnosticaron nueve niños y un niño que padece ceguera al amarillo, que es sumamente rara; ésta última fue diagnosticada con el círculo cromático y no con el test de Ishihara, dado que con éste último se diagnosticó únicamente una deficiencia cromática.

Luego se evaluó a los pacientes con el círculo cromático, el cual evidenció claramente la deficiencia de los 10 niños pues corresponde a la confusión de colores que la literatura describe en estos individuos.

También se realizó un examen oftalmológico, en el cual se evaluó agudeza visual, refracción, segmento anterior y fondo de ojo de cada uno de los individuos con deficiencia de la visión de colores.

Para evaluar adecuadamente el fondo de ojo, se dilataron las pupilas de los pacientes con midriacyl; aplicándose una gota en cada ojo cada 5 minutos en 3 dosis, y luego se examinó su fondo de ojo con un oftalmoscopio directo.

Los resultados fueron los siguientes: uno de los niños con ceguera al verde y otro con ceguera al amarillo, presentaron una agudeza visual de 20/40 y 20/30 en ambos ojos respectivamente. Durante su refracción fueron diagnosticados como pacientes emetropes, luego se les tomó su agudeza visual con el agujero estenopeico (pin hall) y no mejoraron. Al examinar su segmento anterior (cristalino, pupila y cornea) en la lámpara de hendidura no

se encontraron anomalías de ningún tipo, y al examinar su fondo de ojo, este fue normal en ambos niños.

En otro de los individuos con ceguera al verde fue detectado una agudeza visual de 20/40 en ambos ojos, al refractario se evidenció un problema de astigmatismo puro, encontrándose una dioptría en cada ojo. Con esta graduación en los lentes correctores el paciente mejoró su agudeza visual a 20/25+. El segmento anterior y el fondo de ojo de este individuo se encontraron normales.

En los siete individuos restantes no se encontró problemas de agudeza visual; al ser refractados todos fueron diagnosticados como emetropes, y al evaluar el segmento anterior y el fondo de ojo de cada uno, estos fueron normales.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Ophthalmology, Fundamentals and principles of Ophthalmology, U.S.A, c1989, p 179-185.
2. Diccionario Real Academia Española.
3. Daniel Vaughan, Taylor Asbury, Oftalmología General, 8ava. Edición, México, Manual Moderno, c1987, p 179.
4. Guyton, Tratado de Fisiología Médica, 8ava. Edición, México, Interamericana-McGraw-Hill, c1992, p 569-583.
5. Goldberg, Genetic and metabolic eye disease, U.S.A., Little Brown and company inc., c1974, p376-379; 585-587.
6. H. Paulson, *et al.* Hemichromatopsia of unilateral occipitotemporal infarcts, Am Jour of Opht. Oct. 1994, vol 118, p 518-523.
7. Jaqueline Frank, *et al.* Paradoxical pupillary phenomena, Arch Ophthalmol. Nov 1988, vol 106, p 1564-1566.
8. Jordan G, *et al.* The Nagel anomaloscope and seasonal variation of colour vision, Nature, Jun. 1993, 363(6429), p 546- 549.
9. Merbs SL, *et al.* Absorption spectra of the hybrid pigments responsible for anomalous color vision, Science, Oct. 1992, 258(5081), p 464-466.
10. Muller T, *et al.* Distorted colour discrimination in Parkinson's disease is related to severity of the disease, Acta Neurol Scand. Nov. 1997, 96(5), p 293-296.
11. Neitz J, *et al.* Visual Pigment gene Structure and the severity of color vision defects, Science, Nov. 1996, 274(5288), p 801- 804.

12. Aguirre Miguel, Defectos de la visión de colores: Estudio prospectivo en niños de escuelas públicas de la ciudad de Guatemala. Tesis (Médico y Cirujano), Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas, Guatemala 1991, p 17-27.
13. Raul Argañaz, Manual de Oftalmología. 5ta. Edición, Buenos Aires, Ateneo, c1985, p 23-43.
14. Sherwin J, Isenberg, The eye in infancy. U.S.A., Library of congress, c1989, p 343-344.

ANEXOS

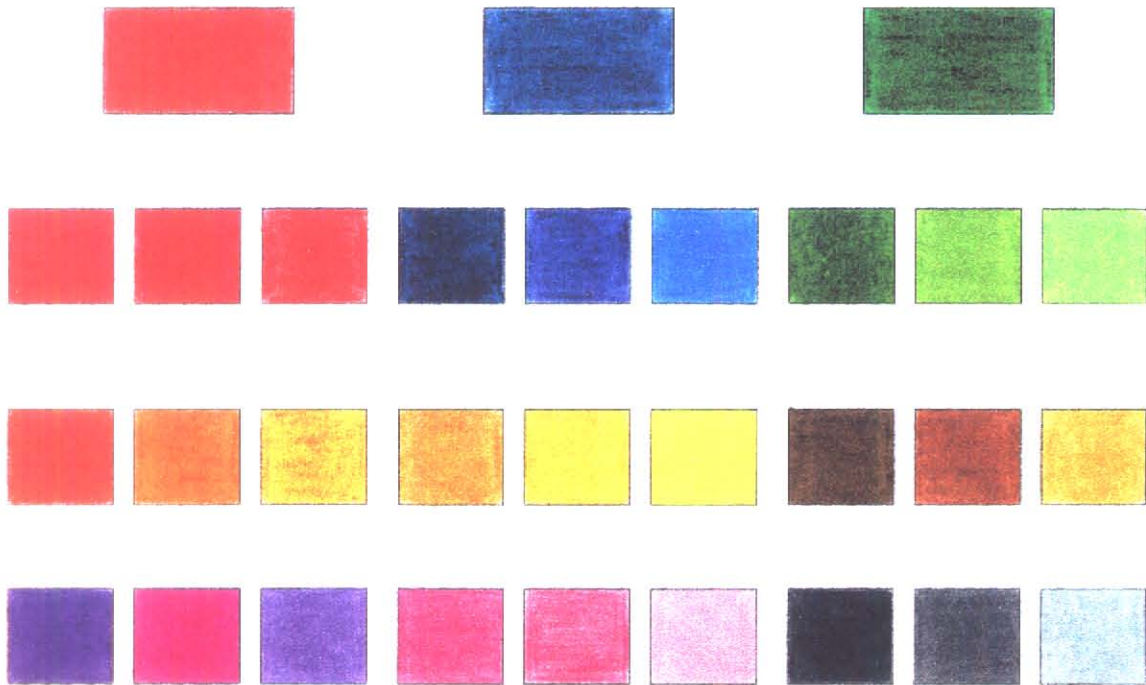


Figura 1: Círculo cromático.

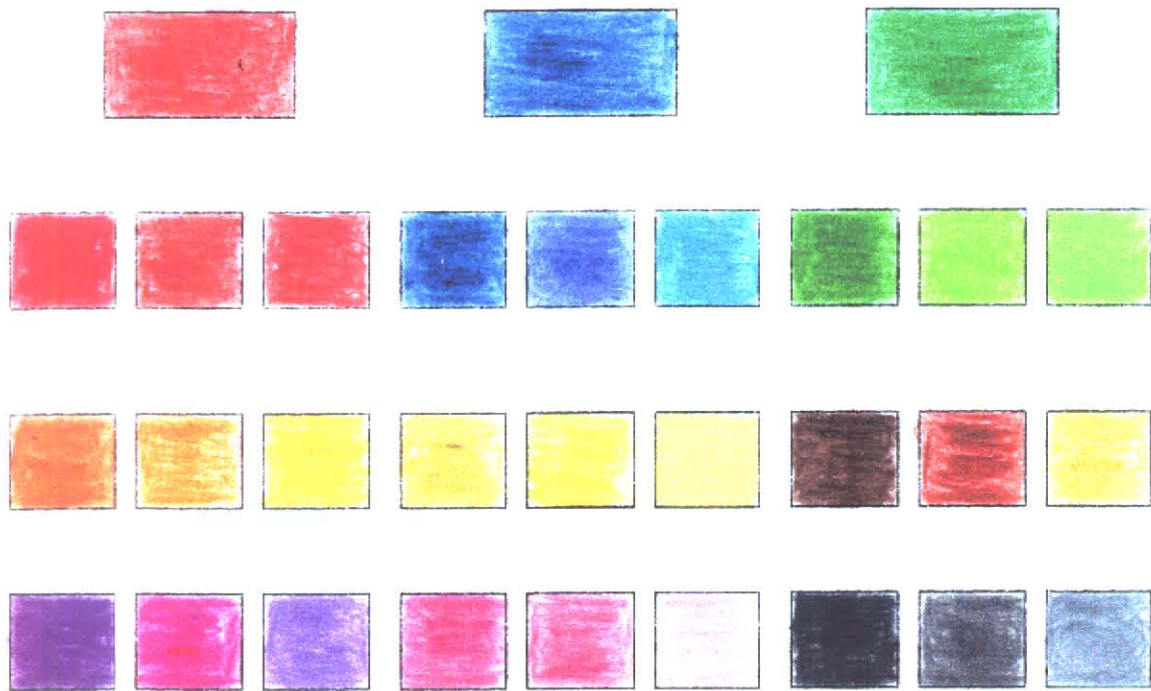


Figura 2: Círculo cromático pintado por individuo con visión cromática normal.

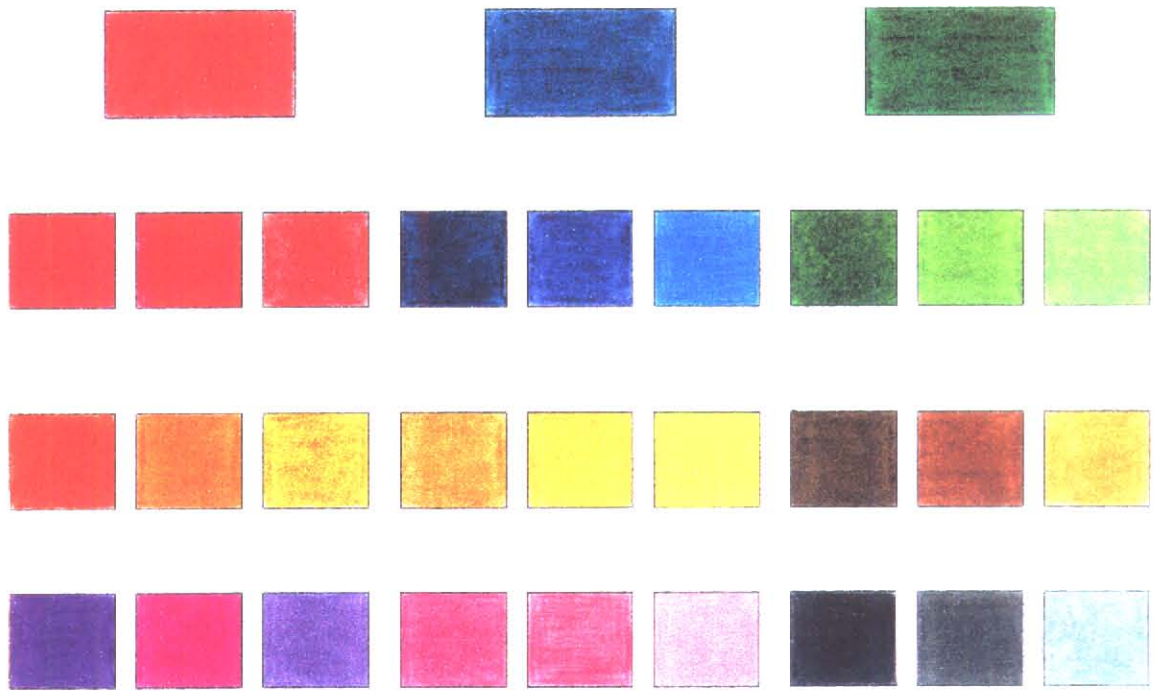


Figura 1: Círculo cromático.

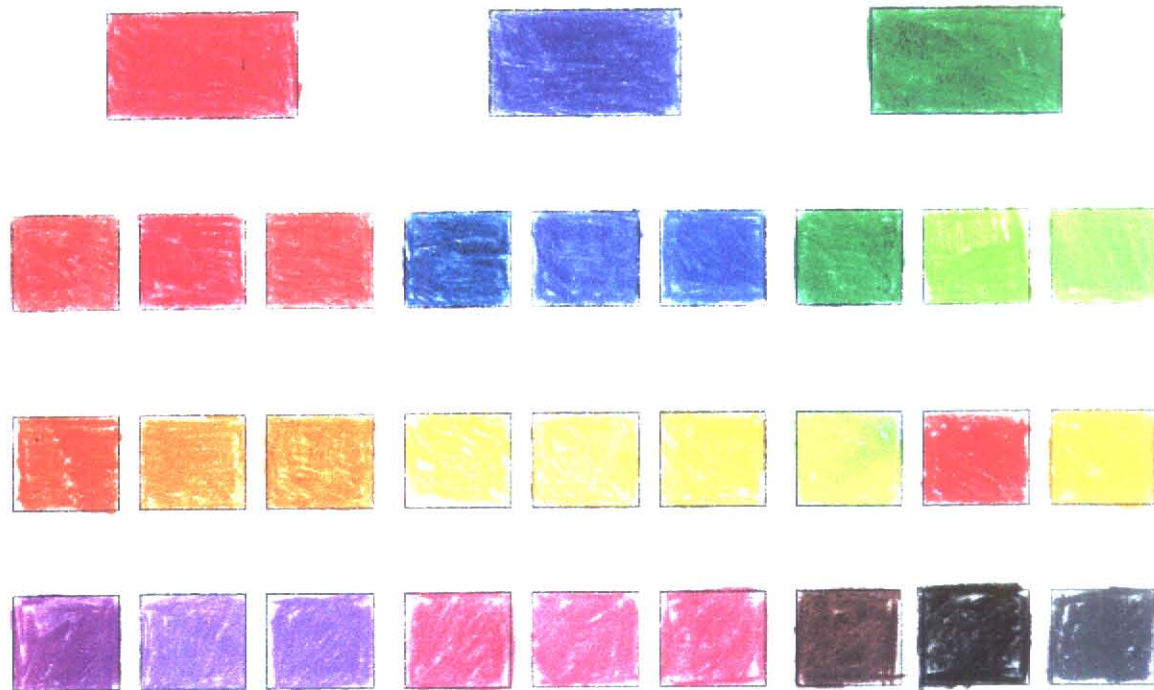


Figura 3: Círculo cromático pintado por individuo con ceguera al amarillo.

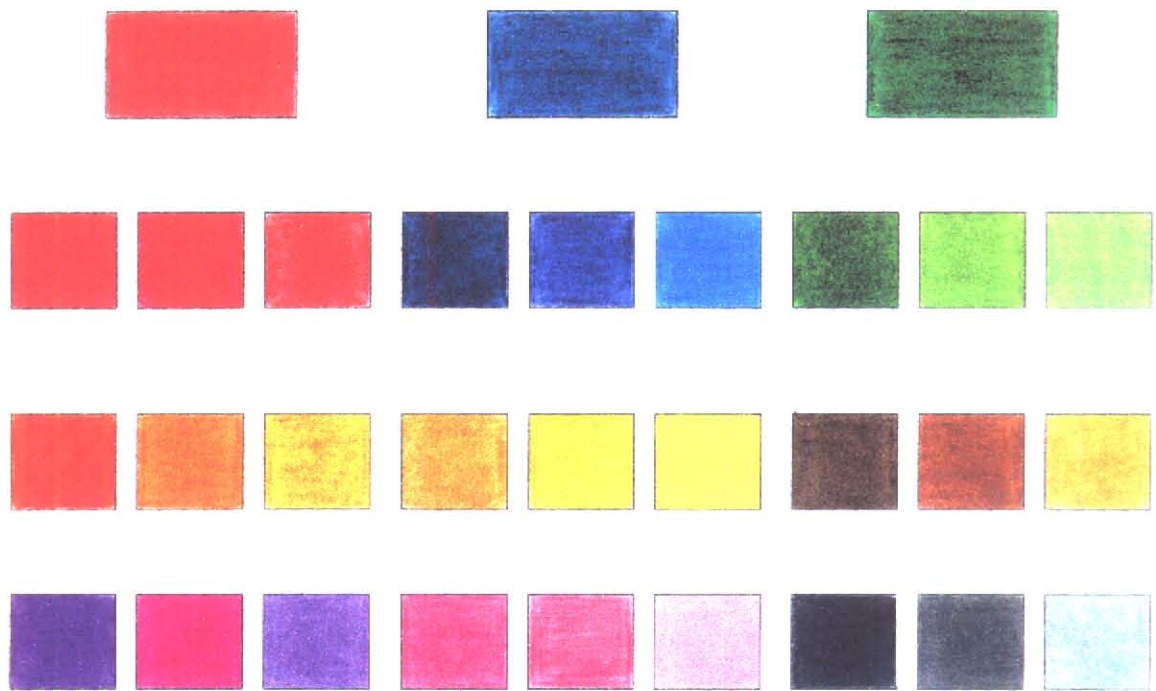


Figura 1: Círculo cromático.

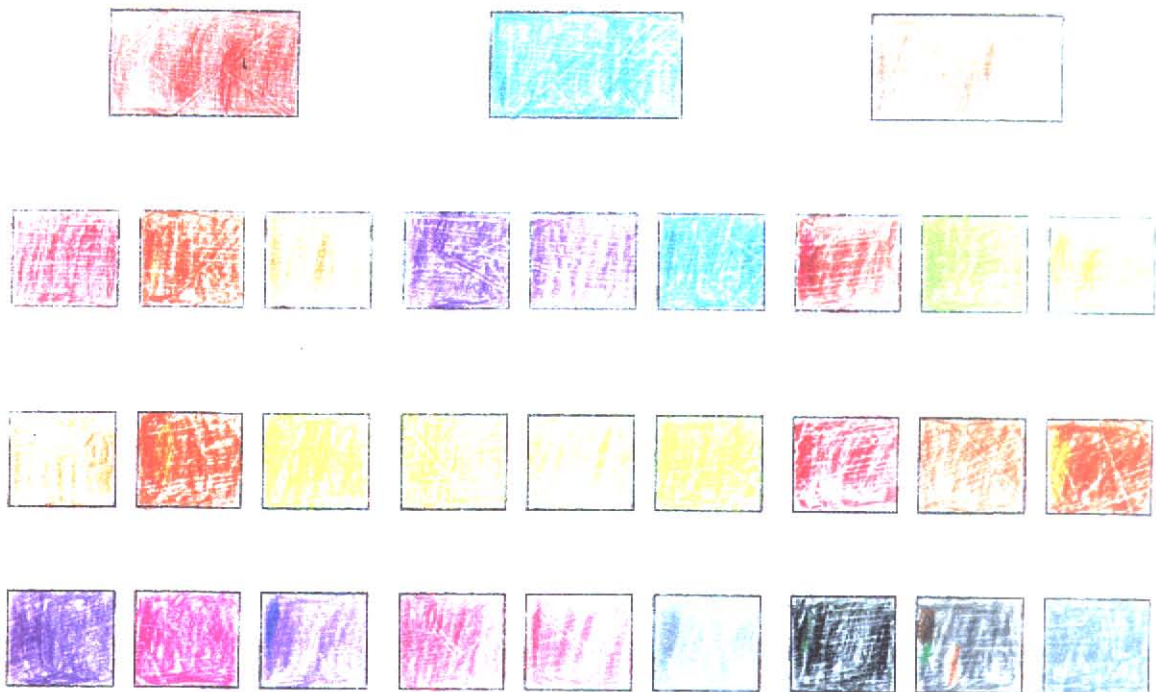


Figura 4: Deuteranope
Círculo cromático pintado por individuo con ceguera al verde.

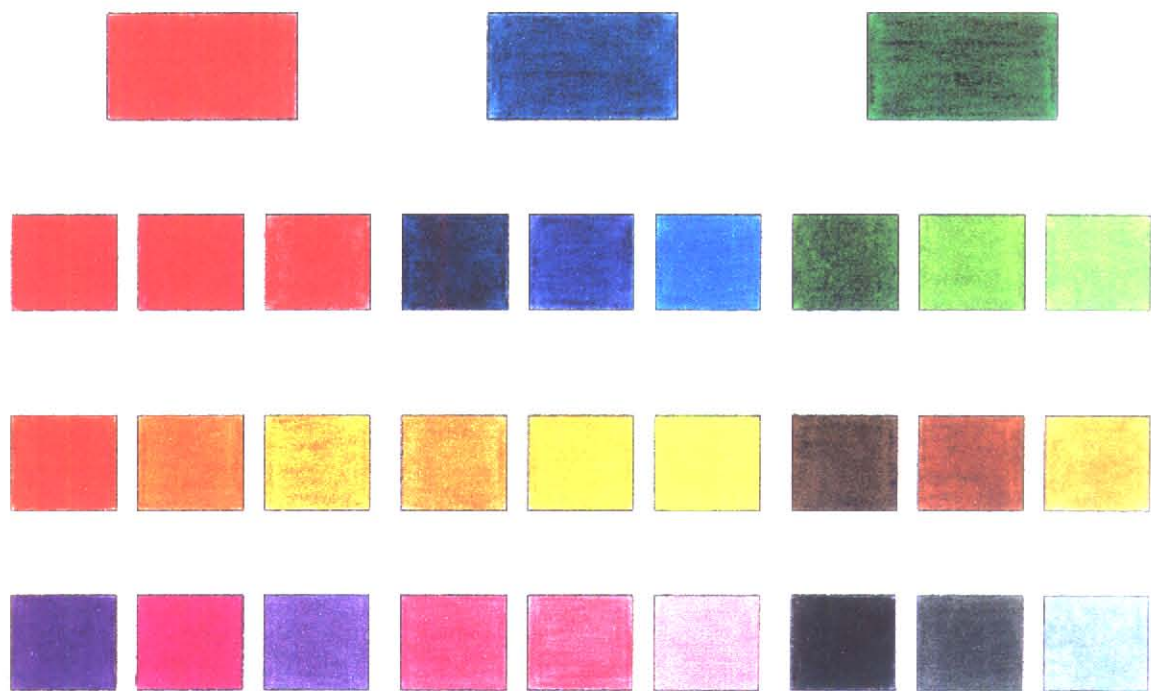


Figura 1: Círculo cromático.

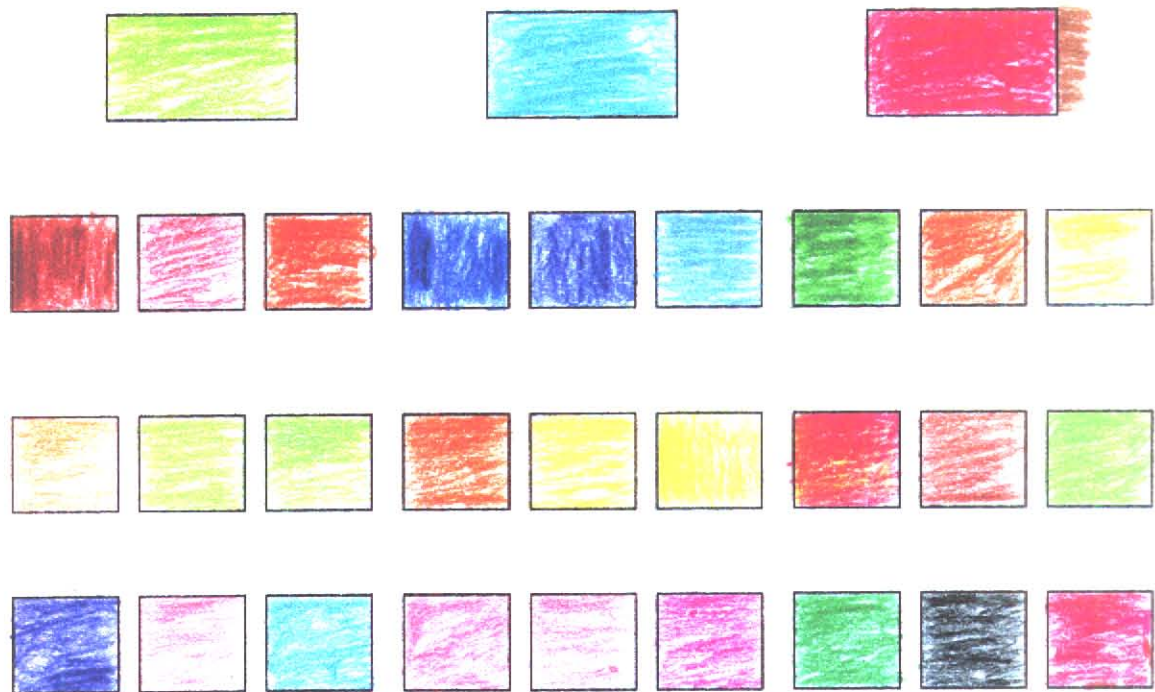


Figura 5: Deuteranope
Círculo cromático pintado por individuo con ceguera al verde.

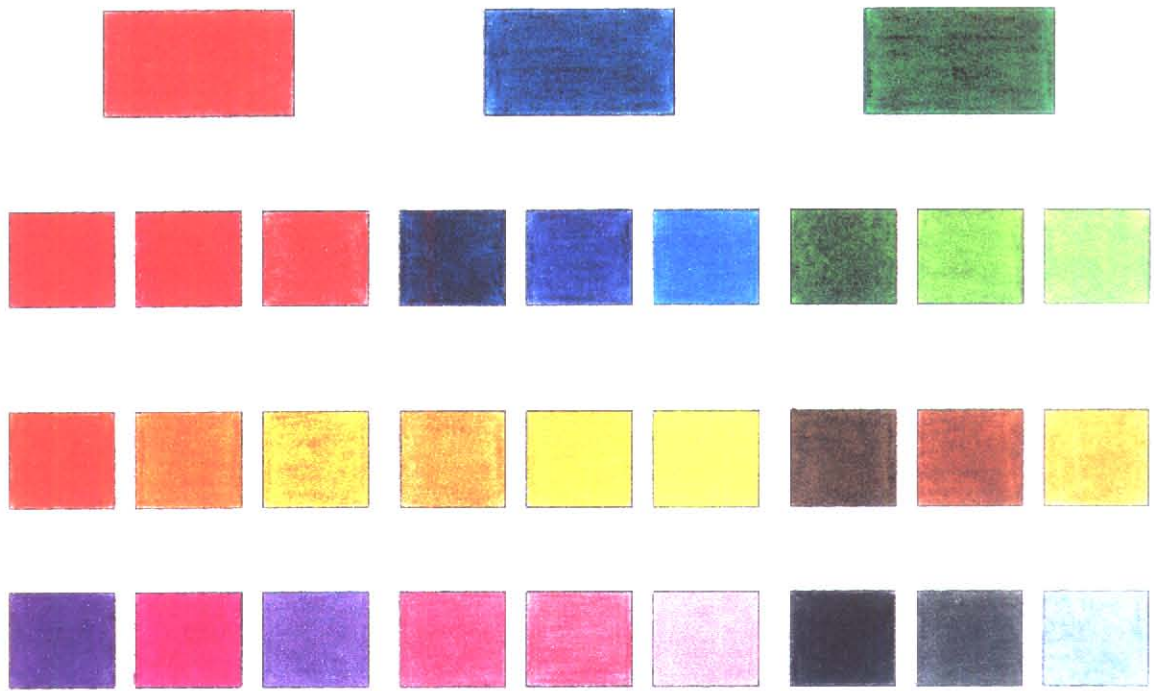


Figura 1: Círculo cromático.

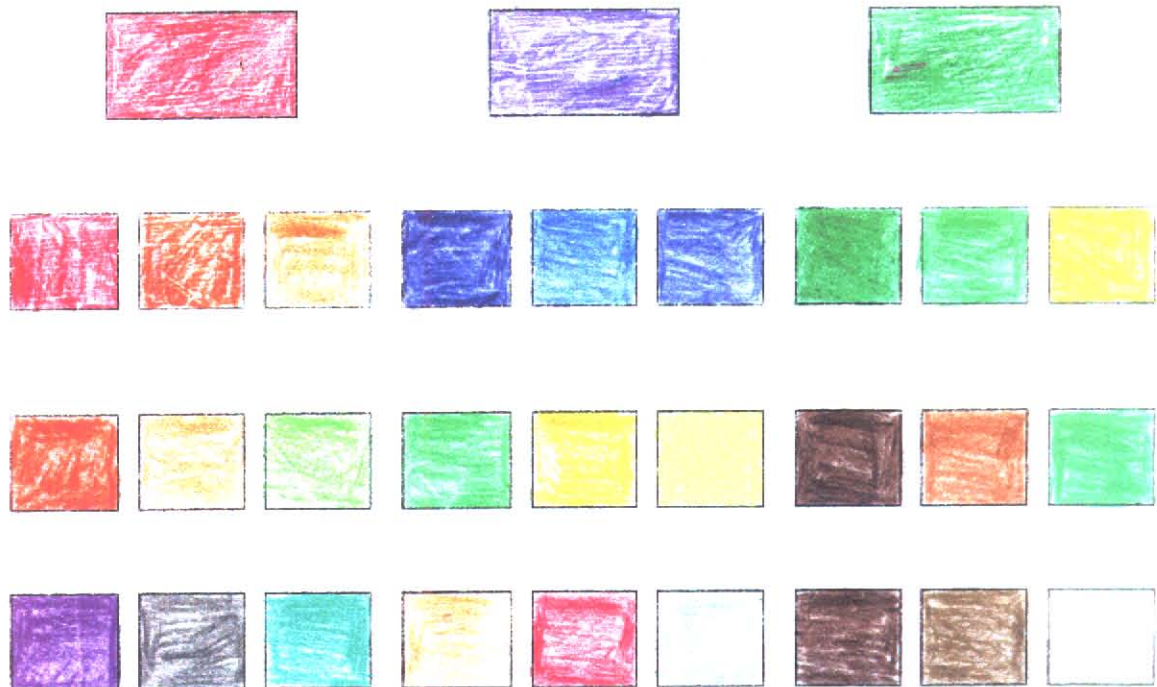


Figura 6: Deuteranope
Círculo cromático pintado por individuo con ceguera al verde.

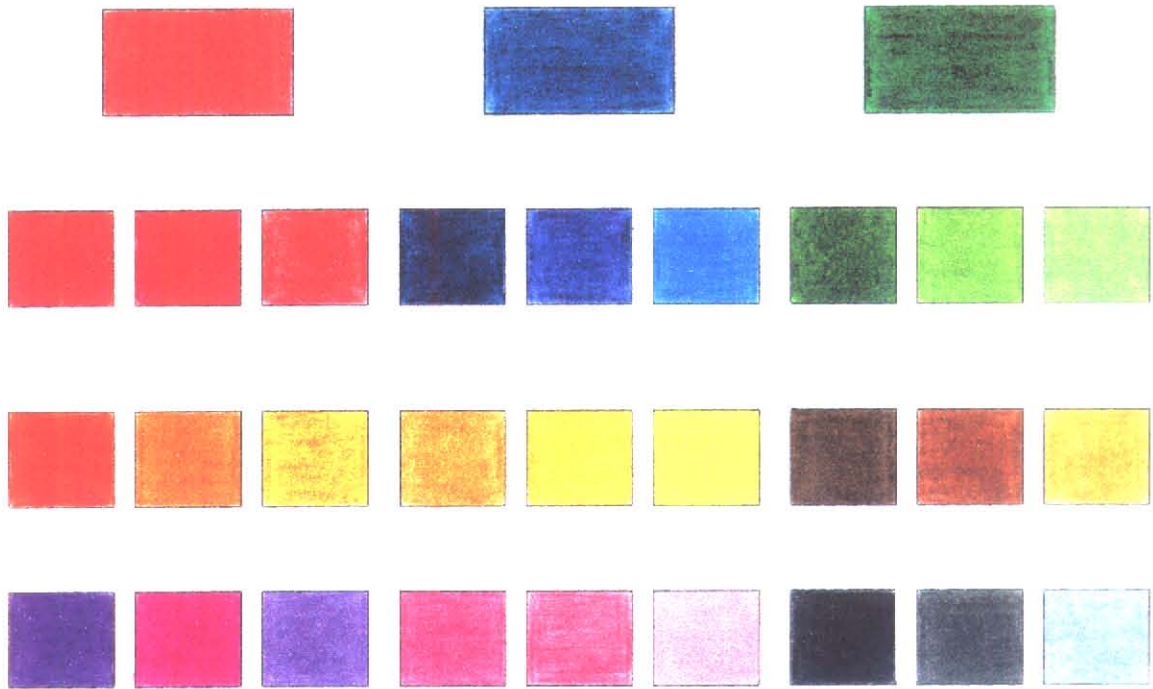


Figura 1: Círculo cromático.

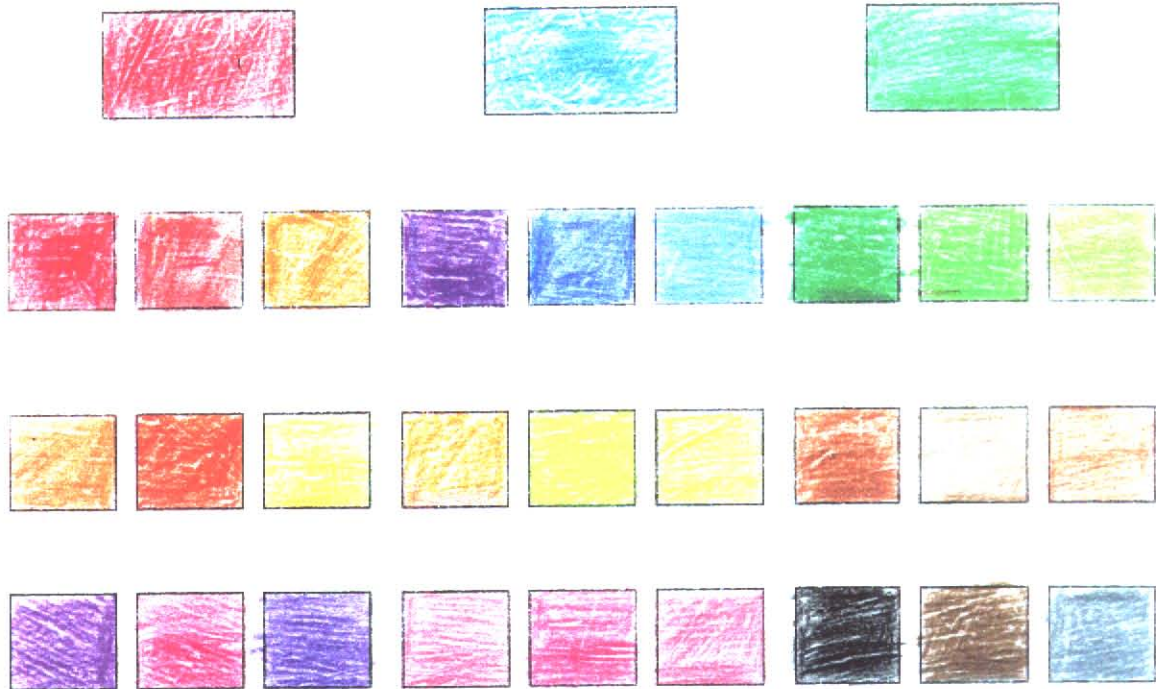


Figura 7: Deuteranope
Círculo cromático pintado por individuo con ceguera al verde.

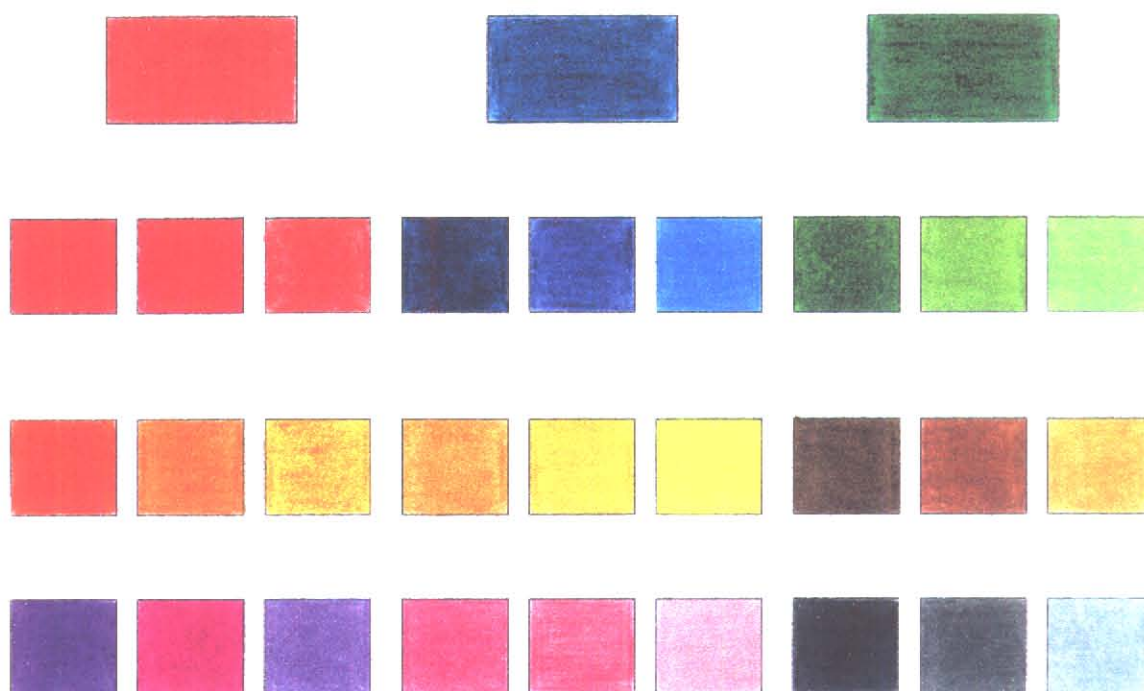


Figura 1: Círculo cromático.



Figura 8: Deuteranope
Círculo cromático pintado por individuo con ceguera al verde.

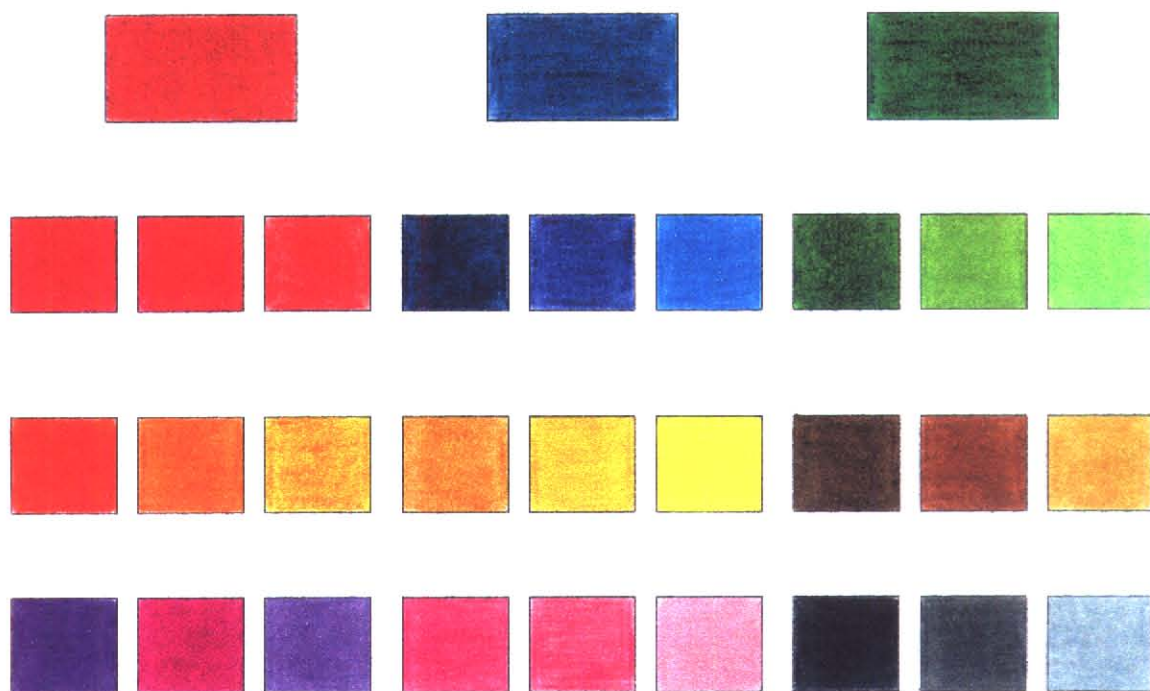


Figura 1: Círculo cromático.

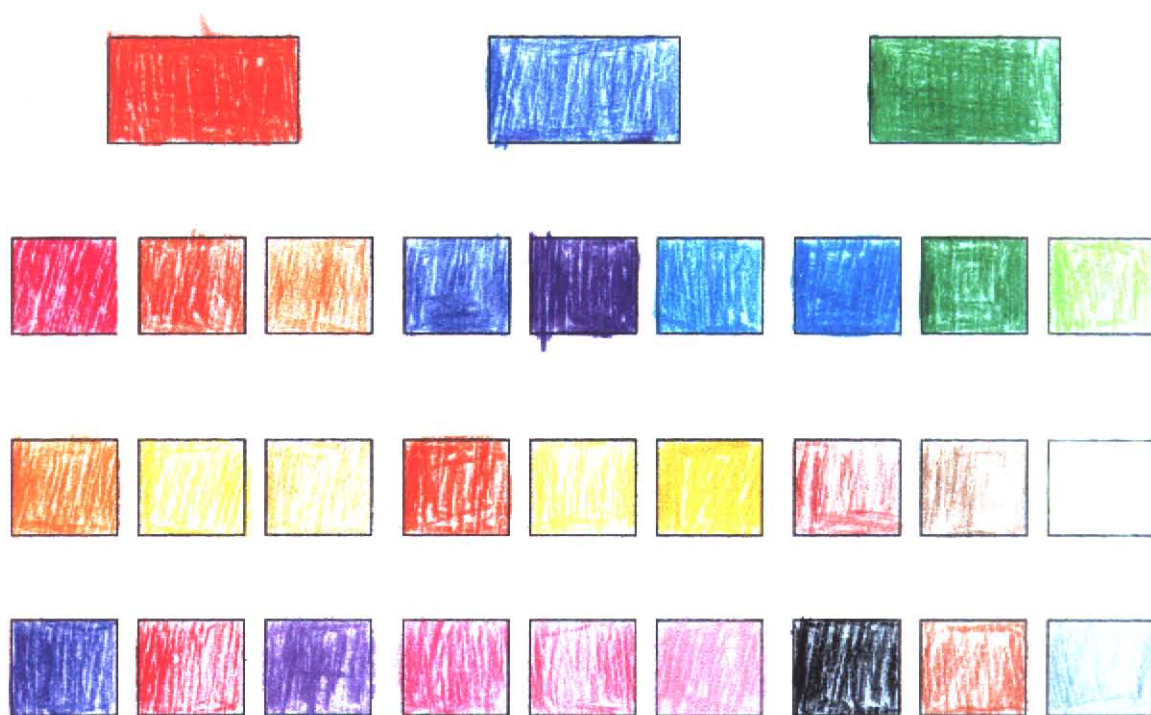


Figura 9: Deuteranope
Círculo cromático pintado por individuo con ceguera al verde.

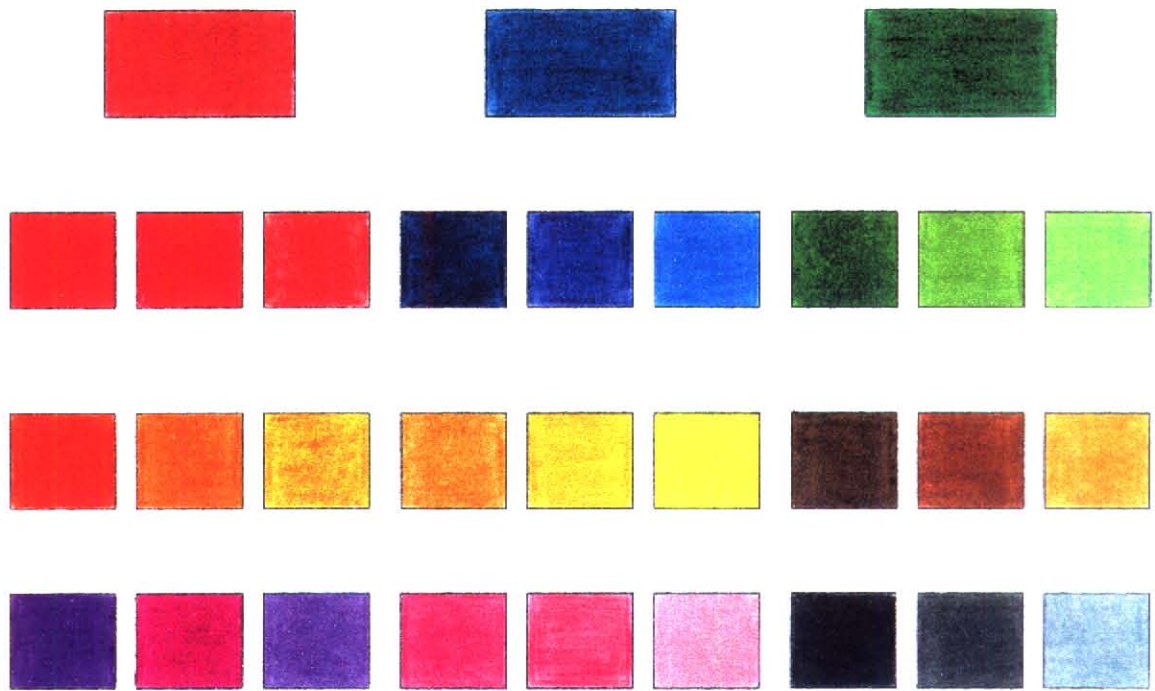


Figura 1: Círculo cromático.

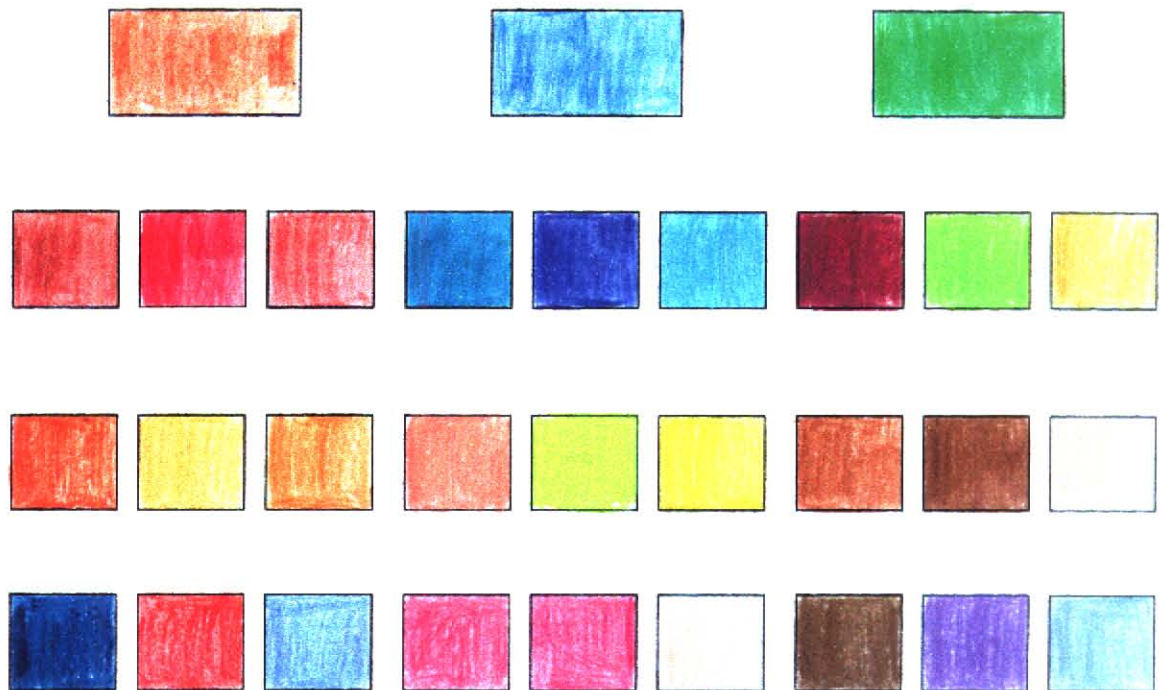


Figura 9: Deuteranope
Círculo cromático pintado por individuo con ceguera al verde.

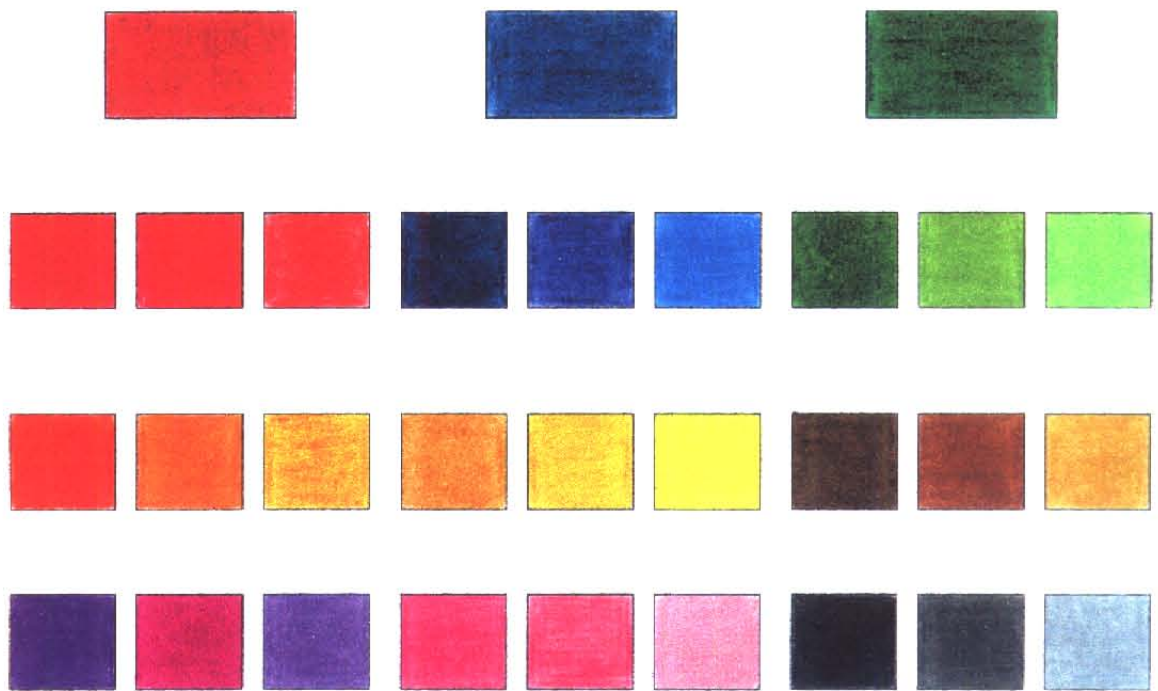


Figura 1: Círculo cromático.

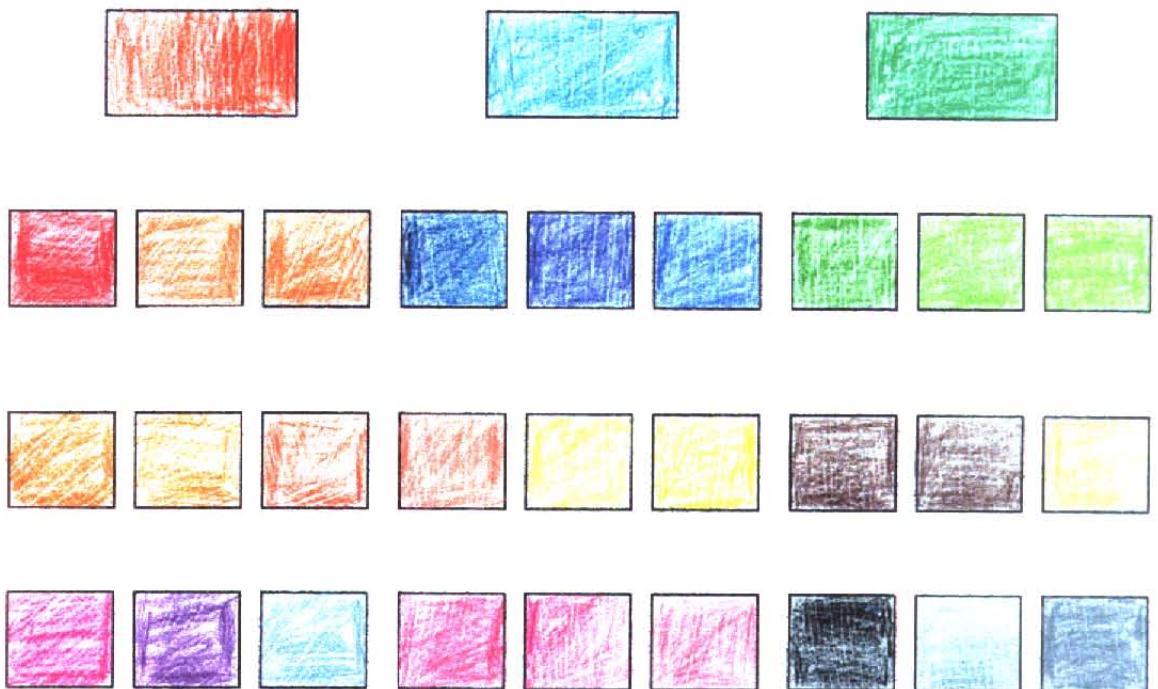


Figura 10: Deuteranope
Círculo cromático pintado por individuo con ceguera al verde.

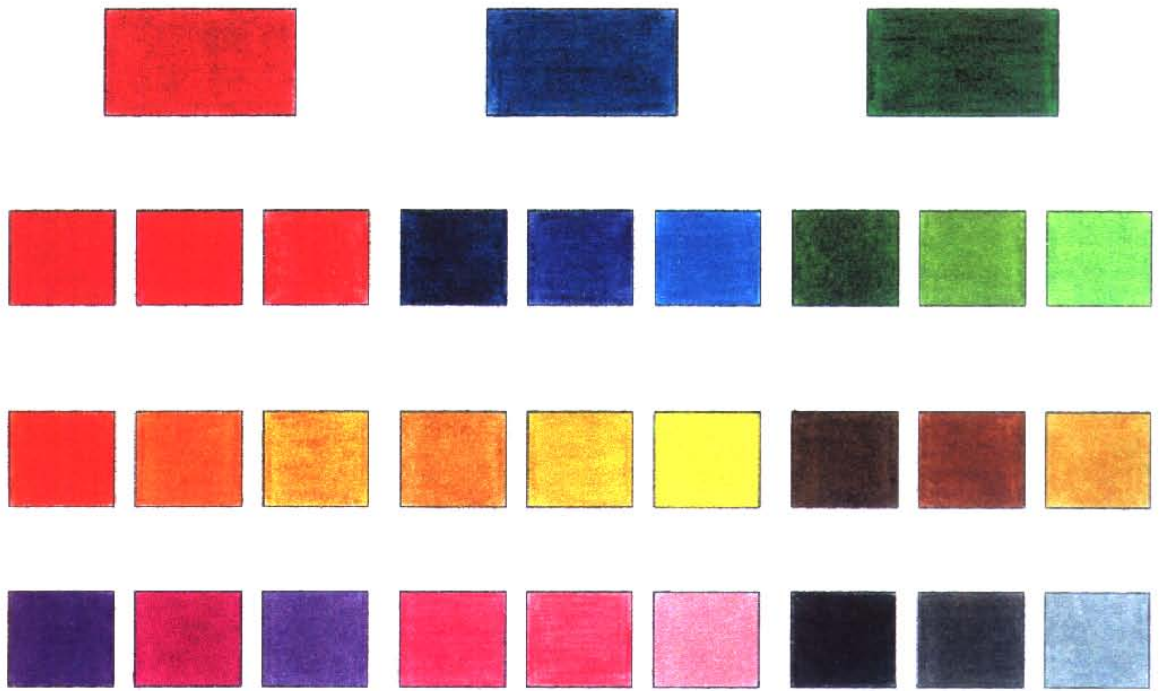


Figura 1: Círculo cromático.

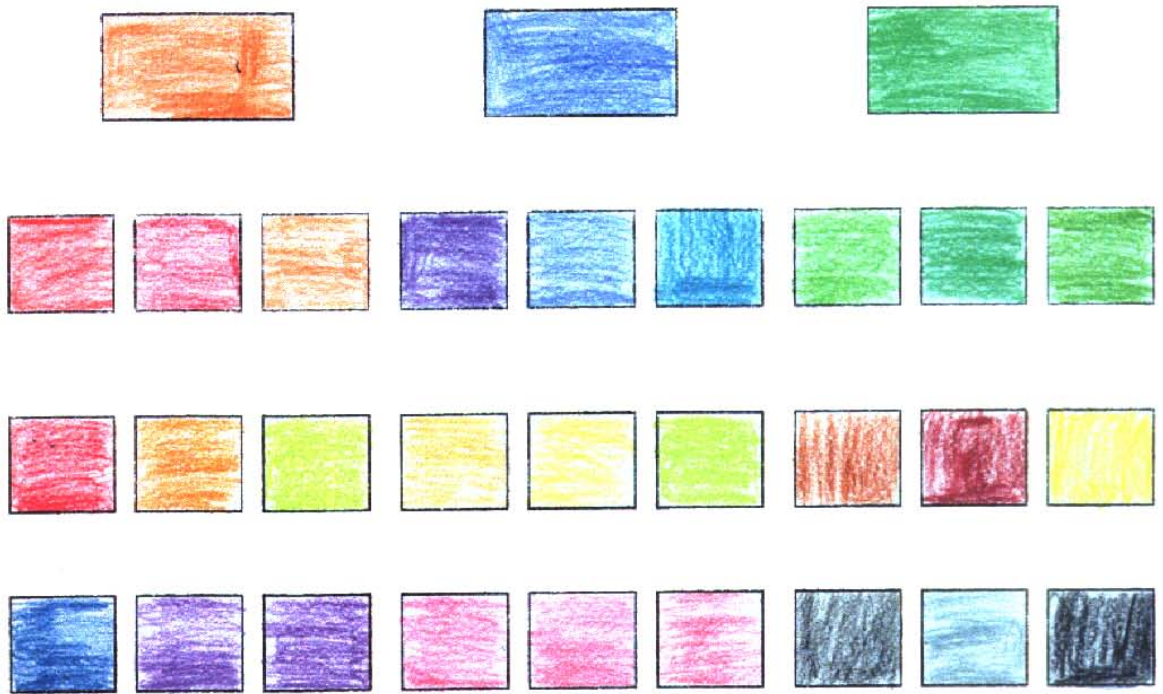


Figura 11: Deuteranope
Círculo cromático pintado por individuo con ceguera al verde.

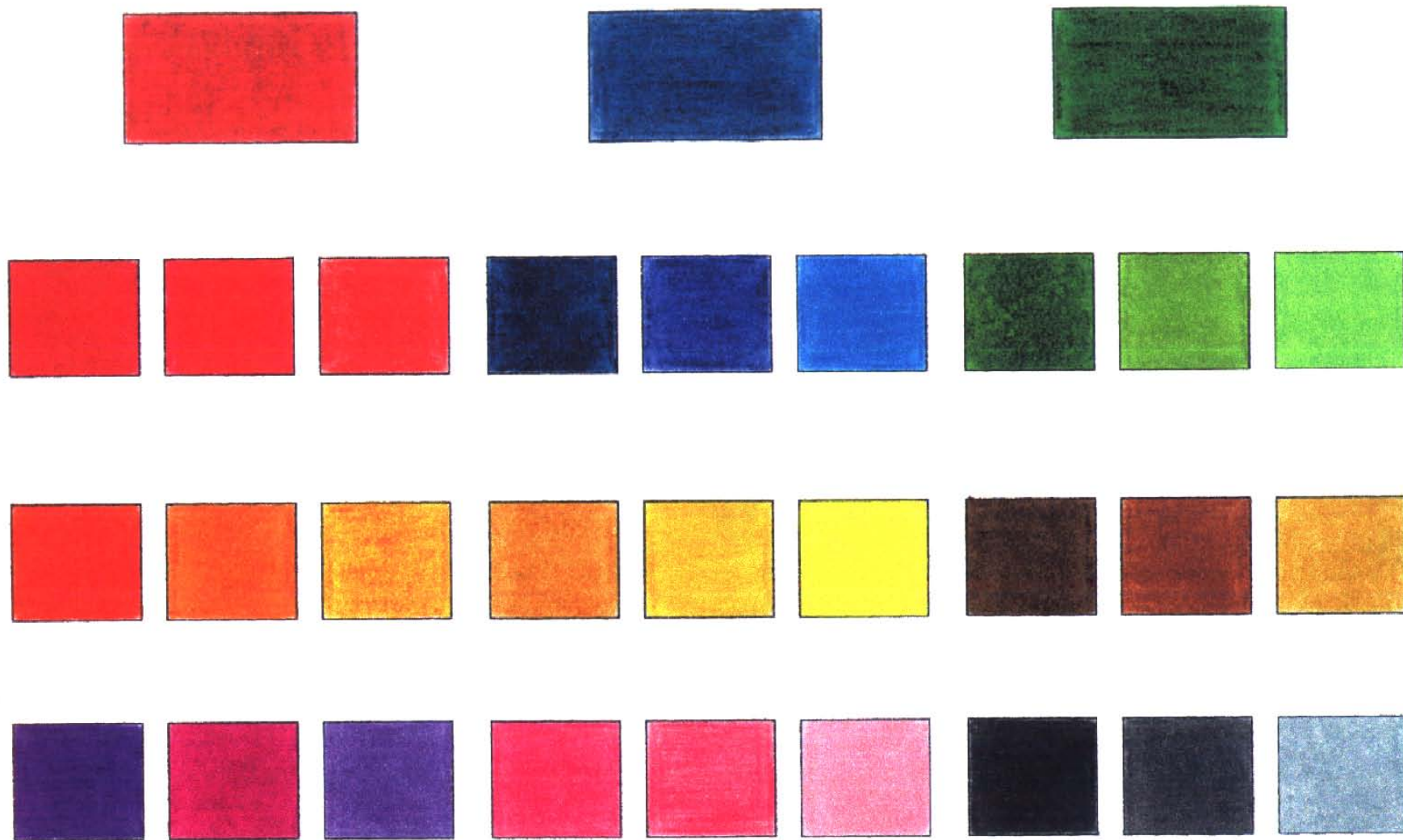


Figura 1: Círculo cromático.

TEST DE ISHIHARA

El test de Ishihara consta de 25 láminas, que sirven para diagnosticar pacientes con problema de ceguera de colores.

Estas láminas presentan un círculo de 9cms. de diámetro, el cual esta formado por pequeños círculos de diferentes tamaños, de 2 a 5 mm. de diámetro, los que presentan diferentes colores.

En la mayoría de las láminas, al centro de cada una, los círculos forman números que pueden ser de 1 ó 2 dígitos. El fondo de cada lámina lo forman círculos con colores que contrastan con los que constituyen los números, lo cual permite que el ojo normal los pueda percibir.

La forma como se realiza la prueba es la siguiente: se coloca al paciente en una habitación iluminada con luz natural, luego se muestran las láminas a una distancia de 75 cms. del paciente y este deberá contestar en un periodo no mayor de 3 segundos, qué figura ve en la lámina.

Las láminas de la 1 a la 21, nos permiten hacer diagnóstico de ceguera a los colores, si el paciente evaluado tiene menos de 13 láminas acertadas.

Las láminas 1 a la 17 muestran, para las personas con visión cromática normal, una serie de números fácilmente distinguibles; en el caso de los pacientes con deficiencias a los colores rojo y verde, los números de las láminas 2 a la 9 son confundidos por otros números y en las laminas 10 a la 17, no pueden leer ningún número.

Lo contrario sucede en las láminas 18 a la 21, donde los pacientes con visión de colores normal no perciben ninguna figura, mientras que los pacientes daltónicos ven claramente determinados números.

Las últimas láminas (22 a la 25), permiten diferenciar el tipo de defecto que el paciente padece, ya sea deuteranopia (ceguera al verde) o protanopia (ceguera al

rojo). Un paciente con visión de colores normal ve al centro de estas láminas, un número compuesto de 2 dígitos; los protanopes en cambio ven solo el último dígito y los deuteranopes ven el primer dígito. Por ejemplo en la lámina No. 22 se lee el número 26, en caso de que la lámina fuera vista por un protanope, este diría que ve un número 6; si un deuteranope viera la misma lámina, él diría que ve el número 2.

Hay pacientes protanopes y deuteranopes que logran percibir ambos dígitos, pero al ser interrogados acerca de cual número ven con mayor claridad, los protanopes dicen ver los últimos dígitos claramente, y los deuteranopes ven con mayor claridad el primer dígito de cada número. Estos son pacientes que padecen del defecto pero en una forma más leve.

EL CÍRCULO CROMÁTICO

El círculo cromático es un hoja de papel que consta de tres rectángulos y veintisiete cuadrados, los cuales están pintados de diferentes colores.

Los tres rectángulos están colocados en la parte superior de la hoja y presentan los tres tonos puros de: el rojo, el verde y el azul, respectivamente.

Debajo de cada uno de estos rectángulos se encuentran tres cuadrados, formando una fila de nueve cuadrados, los cuales están pintados de matices fuerte, mediano y claro del rojo, verde y azul; la segunda fila de cuadrados presenta los siguientes colores: anaranjado, amarillo y café cada cual con tres diferentes matices (fuerte, mediano y claro).

La tercera fila muestra en los primeros tres cuadrados un violeta fuerte, un fucsia y por último un lila; le siguen tres matices del rosado y por último tres matices de gris.

Para realizar esta prueba es necesario una habitación iluminada con luz natural y un escritorio o mesa donde el niño pueda trabajar. Se le presenta al niño la hoja guía y otra sin pintar y se le pide que colorea los cuadrados del mismo color que tiene la muestra.

Luego se le proporciona una caja de 72 crayones, en la cual se encuentran los colores exactos con los que se pinto la muestra.

No hay límite de tiempo para realizar esta prueba, pero los niños generalmente se tardan de 20 a 35 minutos en pintar la totalidad de los cuadrados.

PLAN EDUCACIONAL

Plan educacional para padres y maestros

- ¿Qué es el daltonismo?
- ¿Cuál es su origen?
- ¿Cómo afecta a los niños esta deficiencia?

- ¿Qué es el daltonismo?

El daltonismo es una deficiencia que imposibilita al niño, el poder distinguir ciertos colores, siendo los mas frecuentes el verde y el rojo.

Estos niños además de no poder distinguir el verde, tienen problemas con el resto de colores y lo mismo ocurre con los que no pueden ver el rojo.

Los niños con este tipo de problema visual, en su mayoría, son iguales que el resto de los niños de su misma edad, en cuanto a su capacidad de aprendizaje y su conducta en general.

Es por esto, que resulta difícil entender que ellos tienen un problema, porque en apariencia son iguales al resto de sus hermanos y compañeros de la escuela. Sin embargo ellos ven como cuando usted se ha colocado un par de gafas oscuras, los colores de las cosas no se ven del color que realmente son.

El daltonismo es una deficiencia visual como lo es la miopía o el astigmatismo, con la diferencia que para estas deficiencias los niños pueden usar lentes y solucionar así su problema; mientras que los niños con daltonismo no pueden usar o tomar medicinas para resolver su problema. No obstante, ellos pueden aprender a llamar los colores por sus nombres.

- **¿Cuál es el origen de este problema?**

Esta es una deficiencia de origen hereditario, lo cual quiere decir que los niños lo heredan de sus padres.

Las madres de estos niños heredan a sus hijos la deficiencia, pero ellas no la padecen. Esto quiere decir que varios hijos varones de una familia, pueden ser daltónicos debido a la herencia de su madre.

Cuando un padre es asmático, es muy probable que su hijo herede esta misma enfermedad, algo parecido ocurre con los niños que tienen problemas para ver colores, pues sus madres les heredan la enfermedad aunque en este caso ella no tienen problemas en ver los colores.

- **¿Cómo afecta a los niños este problema?**

El mundo en que vivimos tiene una gran cantidad de formas y de colores. Los colores son empleados en señales que nos indican como conducimos por ejemplo: las señales de tránsito. Estas son de suma importancia tanto para los automovilistas como para los peatones, pues nos indican si podemos cruzar una calle o no; por lo tanto identificar estos colores es de gran importancia para poder conducir apropiadamente porque de lo contrario pondríamos en riesgo nuestras vidas.

Entonces está claro que a estos niños hay que ayudarlos para que aprendan a "identificar" (esto quiere decir distinguir los colores aun cuando no los ven) los colores, para que cuando sean adultos puedan diferenciar los colores que a ellos les dan problema y logren desenvolverse sin mayores problemas.

Es importante aclarar que un niño que no ve el verde, puede llamar a este color por su nombre esto se debe a que ellos logran aprender a distinguirlo a pesar de no poder verlo. Esta es una característica que los padres deben valorar, y los debe mover a ayudar a sus hijos.

En la escuela estos niños, a veces sufren burlas por parte de sus compañeros pues ellos no identifican adecuadamente los colores; además los maestros de estos niños pueden creer que el niño no tiene interés en aprender lo cual puede obstaculizar el aprendizaje de estos en la escuela.

También es importante que los padres sepan que hay ocupaciones como las de aviador, personas que trabajan manejando barcos y ferrocarriles, donde sus hijos nunca serán admitidos. Esto debido, a que es necesario tener una visión de colores perfecta para poder laborar en dichas profesiones, porque la vida de muchas personas de que estas reconozcan adecuadamente los colores de las señales.

Existen otras profesiones y oficios en los que el individuo tendrá problemas en desempeñarse, por ejemplo: arquitectura, diseño gráfico, decorador de interiores, pintor, trabajos de impresiones a color, medicina (donde es necesario reconocer el color de la sangre y demás secreciones, este es el caso particular de individuos con ceguera al rojo, quienes tendrían mayor problema en esta profesión) y trabajos que requieran de una escrupulosa identificación de los colores. Es tarea de los padres descubrir habilidades en sus hijos y guiarlos según sus capacidades hacia profesiones u oficios, donde no sea un obstáculo la deficiencia que tienen.

A los maestros

Lo que se espera del maestro, es que comprenda que el niño no tiene problemas de aprendizaje, sino más bien sufre de un defecto que le dificulta distinguir los colores. Esto hace que las tareas que se relacionan con los colores, sean difíciles de realizar correctamente para estos niños.

El maestro deberá trabajar con el niño, cuando se realicen tareas en las que sea necesario que identifique adecuadamente los colores.

Cuando los dibujos sean libres y no sea necesario identificar correctamente los colores, no se debe abrumar al niño pidiéndole que pinte adecuadamente los

dibujos, es decir con los colores que normalmente deben ir pintados los objetos, animales y cosas; sino más bien dejarlos que los pinten dentro de su percepción especial y sin restricciones.

Plan educacional para el niño

- ¿En qué consiste su defecto visual?
- ¿Cómo afecta su vida este problema?
- ¿Qué debe hacer para adaptarse?

- ¿En qué consiste su defecto visual?

El niño debe ser informado que padece de daltonismo, lo más probable es que olvide inmediatamente este nombre o le parezca difícil pronunciarlo. Por eso es necesario que le indique que lo más importante no es el nombre sino lo que significa, y esto es que no ve el verde o el rojo, según sea el caso.

Luego deberá explicarse que debido a que no ve este color (el rojo o el verde), el resto de colores son igualmente difíciles de distinguir para él.

Debe también informársele que su problema nunca desaparecerá y que seguirá el resto de su vida teniendo dificultad en identificar los colores.

- ¿Cómo afecta su vida este problema visual?

Esta temática debe ser enfocada desde dos puntos de vista, porque el problema tiene repercusiones durante la niñez y la vida adulta del individuo.

Durante su niñez el principal obstáculo será la escuela y en especial todo aquello que vaya directamente relacionado con los colores, por ejemplo: la clase de dibujo, el aprendizaje de los colores y las tareas en las que sea necesario usar crayones para subrayar, encerrar en círculos, etc. Para resolver este problema debe

indicársele al niño que coloque los nombres de los colores a los crayones que sean usados con mas frecuencia.

El niño deberá saber que hay profesiones en las que nunca será admitido, como por ejemplo: piloto aviador, maquinista de trenes, chofer de un autobús, capitán de un barco y demás oficios que se relacionen directamente con el reconocimiento de señales.

También deberá indicársele que conducir un automóvil puede resultarle muy difícil, debido a los semáforos, por lo que se le recomienda evite hacerlo, si el reconocimiento de las señales le fuera francamente difícil.

• ¿Qué puede hacer para adaptarse?

Debe de indicársele al niño que tendrá que recurrir a sus compañeros de clase, a su maestra, a sus hermanos y a sus padres para que le ayuden a identificar los colores.

El niño deberá saber que él puede aprender a llamar los colores por su nombre aun cuando él no los vea como el resto de las personas. La forma como puede hacer esto, es recordando el nombre que debe darle al color que él ve.

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
PROGRAMA DE TESIS

**PREVALENCIA DE DEFECTOS DE LA VISIÓN CROMÁTICA
BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS**

I. INFORMACIÓN GENERAL:

Nombre alumno: _____ Boleta No.: _____

Escuela: _____

Edad: _____

Sexo: _____

Grado: _____

Ha reprobado algún ciclo escolar: _____

II. EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA:

Test Ishihara:

Normal: _____

Protanope: _____

Deuteranope: _____

Acromata: _____

EXAMEN OFTALMOLOGICO

Nombre alumno: _____ Boleta No. _____

Edad: _____

Sexo: _____

Defecto:

Deuteranope: _____

Protanope: _____

Acromata: _____

I. AGUDEZA VISUAL:

O. D: 20 / _____.

O. I: 20 / _____.

II. REFRACCIÓN:

	Esfera	Cilindro	Eje
O.D			
O. I			

III. FONDO DE OJO:

O. D: _____

O. I: _____