

**Tesis Doctoral**

**ESTADO EMOCIONAL Y FUNCIONALIDAD VISUAL  
DE PERSONAS CON RETINOSIS PIGMENTARIA.  
REPERCUSIÓN EN EL ENTORNO FAMILIAR**

**Autora:**

**D<sup>a</sup>. Helena Chacón López**

**Directores:**

**Dra. D<sup>a</sup>. María Dolores López Justicia**

**Dr. D. Francisco J. Pelayo Valle**

**Granada, 2013**

**Universidad de Granada  
Facultad de Ciencias de la Educación  
Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación**



Editor: Editorial de la Universidad de Granada  
Autor: Helena Chacón López  
D.L.: GR 128-2014  
ISBN: 978-84-9028-681-4





UNIVERSIDAD DE GRANADA  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA EDUCACIÓN  
DEPARTAMENTO DE PSICOLOGÍA  
EVOLUTIVA Y DE LA EDUCACIÓN

TESIS DOCTORAL

**ESTADO EMOCIONAL Y FUNCIONALIDAD VISUAL DE  
PERSONAS CON RETINOSIS PIGMENTARIA. REPERCUSIÓN EN EL  
ENTORNO FAMILIAR**

**EMOTIONAL STATE AND VISUAL FUNCTIONING OF PEOPLE  
WITH RETINITIS PIGMENTOSA. IMPACT ON THE FAMILY  
ENVIRONMENT**

Autora:

D.<sup>a</sup> HELENA CHACÓN LÓPEZ

Directores:

Dra. D.<sup>a</sup> MARÍA DOLORES LÓPEZ JUSTICIA  
Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación  
Universidad de Granada (España)

Dr. D. FRANCISCO J. PELAYO VALLE  
Departamento de Arquitectura y Tecnología de Computadores  
Universidad de Granada (España)

Granada, 2013



La Dra. D.<sup>a</sup> María Dolores López Justicia, profesora titular del Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación de la Universidad de Granada (España) y el Dr. D. Francisco J. Pelayo Valle, Catedrático de Universidad, profesor del Departamento de Arquitectura y Tecnología de Computadores de la Universidad de Granada (España),

#### INFORMAN

Que la Tesis Doctoral titulada *Estado emocional y funcionalidad visual de personas con retinosis pigmentaria. Repercusión en el entorno familiar [Emotional state and visual functioning of people with Retinitis Pigmentosa. Impact on the family environment]*, ha sido realizada por la Doctoranda D.<sup>a</sup> Helena Chacón López, bajo la dirección de ambos doctores y que reúne las condiciones de calidad, originalidad, respeto de los derechos de otros autores a ser citados, cuando se han utilizado sus resultados o publicaciones, rigor científico y académico necesarias para que se proceda a su defensa pública de acuerdo con la legislación vigente.

Y para que conste, se expide en Granada el presente a día 1 de abril de 2013.

Fdo. Dra. D.<sup>a</sup> María Dolores López Justicia

Fdo. Dr. D. Francisco J. Pelayo Valle

Fdo. D.<sup>a</sup> Helena Chacón López



Esta investigación ha sido realizada gracias a la beca de investigación de la Cátedra Bidons Egara, S.L. y el Instituto de Bioingeniería de la Universidad Miguel Hernández (Elche, España) y la beca de Formación de Profesorado Universitario (FPU) del Ministerio de Educación y Ciencia (Referencia AP-2009-0560) concedidas a D.<sup>a</sup> Helena Chacón López.





*A mis padres y a mi hermana.*

*A mis abuelos.*

*A todas las personas afectadas por retinosis pigmentaria.*



*“We should not just wait for things to change, we need to create change”*

Alenka Bera, Fritz Buser y Krister Inde.

*“Nuestro cuerpo es nuestro jardín, y nuestra voluntad es el jardinero”*

William Shakespeare.

*“Quien diga “yo no puedo hacer nada” está renunciando a la lucha y,  
al hacerlo, está renunciando a la esperanza.*

*Todos podemos hacer algo,*

*todos debemos hacerlo”*

Jesús Palacios.



## AGRADECIMIENTOS

Esta Tesis Doctoral se ha culminado gracias al apoyo, la ayuda, el cariño y el respeto de muchas personas, por lo que son muchos los agradecimientos que me gustaría plasmar.

En primer lugar, quiero expresar mi enorme y sincero agradecimiento a mis directores, la Dra. D.<sup>a</sup> María Dolores López Justicia y el Dr. D. Francisco J. Pelayo Valle, por la confianza y el apoyo que pusieron en mí desde el principio, ofreciéndome la posibilidad de trabajar en un proyecto de investigación precioso, que resultó ser el comienzo de los estudios que se presentan y que, espero, continúen. Ha sido muy importante contar con ellos durante estos años, porque no solamente han sido mis directores, han sido mis guías, las personas que me han ayudado a abrirme nuevos horizontes, pero sin salirme del camino; los que me han hecho disfrutar a cada instante de la investigación que estaba realizando y, sobre todo, han despertado en mí un espíritu científico, desde una perspectiva muy humana. Si algo les caracteriza es su respeto, entrega y compromiso incondicional, no solamente con la ciencia, sino con todas las personas que participan en el transcurso de una investigación.

Al Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación, en especial, a los compañeros y compañeras que te sonríen por el pasillo y te dedican unas palabras, que están dispuestos a ayudarte cuando te hace falta y con los que poder disfrutar de una conversación mientras hacemos un descanso.

Al grupo de investigación, que me acogió y arropó, en el que siempre me he sentido integrada, colaboradora y en el que he aprendido mucho sobre la importancia del trabajo en equipo, en estos momentos y en este mundo que premia la individualidad. Es importante darse cuenta de que, solos y solas, poco podemos hacer; que necesitamos a los demás para conseguir mejorar las condiciones de los que menos recursos o posibilidades tienen; para luchar por un mundo más justo, más humano y mejor.

A todos los afectados por retinosis pigmentaria que, desinteresadamente y dándonos su tiempo, han querido participar en estos estudios. Sin ellos y ellas, sin lugar a dudas, este documento no existiría. Por eso, este trabajo es para ellos.

A la Cátedra Bidons Egara, S.L. y el Instituto de Bioingeniería de la Universidad Miguel Hernández (Elche, España), por la confianza que puso en nuestro proyecto de investigación y que, gracias a su subvención, se pudo ampliar, haciendo el futuro para las personas afectadas un poco más esperanzador.

To Mathijs P.J. Vervloed, my Dutch mentor from the Behavioural Science Institute (Radboud University Nijmegen). Thank you for all your help, collabora-

tion, guidance and friendliness. It was fantastic to work with a great researcher and to discover new scientific ways. To Peter Verstraten, from the Royal Dutch Vision; thank you for your time and the information. To Eva Van de Sande, Brigitte de Hoog and Gitta de Vaan, six warm arms in a cold country.

To Jaime Grinberg, David Schwarzer and Luis Montesinos from Montclair State University (New Jersey, USA). Thank you for help me with my research and with the consequences of “Sandy”. We will continue with our collaborations.

Al profesor Christian Morillas, del Departamento de Arquitectura y Tecnología de Computadores de la Universidad de Granada, por su colaboración y su disposición a ayudarme en todo lo que he necesitado.

A Erika González García, profesora del Departamento de Pedagogía de la Universidad de Granada, porque nuestra experiencia americana me ha servido para comprobar que es una gran compañera, gran persona y, sobre todo, una gran amiga.

A Juana Arias, “mi hermana” en Estados Unidos, y a su familia. Gracias por hacerme sentir como si estuviese en mi casa; gracias por vuestro tiempo y ayuda; gracias por vuestro cariño.

Gracias, también, a mis amigas y amigos, que a lo largo de todos estos años han estado a mi lado siempre, algunos desde las grandes distancias físicas que nos separan.

A mi familia, a todos ellos y ellas; especialmente, a mis padres y a mi hermana, por quererme, apoyarme, animarme cuando viene la desilusión y el cansancio, por darme fuerzas. Pilares fundamentales en mi vida, apoyos incondicionales a diario y abrazos permanentes a cada segundo.

A mi madre, que ha tenido que actuar como doble agente. Esta Tesis Doctoral ha sido un reto personal y profesional imposible de realizar sin su presencia. Por siempre, gracias.

A Dani. Por animarme a ser valiente, cogermelo de la mano y caminar por la vida a mi lado.

# Índice

I. RESUMEN.....	17
II. SUMMARY.....	25
III. APROXIMACIÓN A LA RETINOSIS PIGMENTARIA.....	33
1. INTRODUCCIÓN.....	35
2. BASES FISIOLÓGICAS DEL SISTEMA VISUAL.....	39
2.1. El globo ocular.....	39
2.1.1. Cavidad anterior.....	40
2.1.2. Cavidad posterior.....	41
2.2. La retina.....	41
2.3. El nervio óptico.....	42
3. APROXIMACIÓN A LAS ENFERMEDADES DISTRÓFICAS DE RETINA.....	42
4. INTRODUCCIÓN A LA RETINOSIS PIGMENTARIA.....	43
4.1. Etiología.....	45
4.1.1. Teoría vascular.....	45
4.1.1.1. Esclerosis de la coroides.....	45
4.1.1.2. Esclerosis de los vasos retinianos.....	45
4.1.2. Teoría de afectación previa del epitelio pigmentario.....	46
4.1.3. Teoría de afectación previa del neuroepitelio.....	46
4.1.3.1. Abiotrofia.....	46
4.1.3.2. La luz.....	46
4.1.3.3. Influencias endocrinas.....	46
4.1.3.4. Patología hepática.....	46
4.1.3.5. Vitaminas.....	46
4.1.4. Teorías bioquímicas-metabólicas.....	46
4.1.5. Teoría inmunológica.....	47
4.2. Clasificación y tipología desde la perspectiva clínica.....	47
4.2.1. Clasificación desde la perspectiva genética.....	47
4.2.1.1. Autosómica dominante.....	48
4.2.1.2. Autosómica recesiva.....	48
4.2.1.3. Ligado al sexo.....	48
4.2.1.4. Esporádico.....	49
4.2.2. Tipología desde la perspectiva clínica.....	49
4.2.2.1. Formas típicas y atípicas de retinosis pigmentaria.....	49
4.2.2.2. Retinosis pigmentaria senil.....	49
4.2.2.3. Retinosis pigmentaria sin pigmento.....	50
4.2.2.4. Retinosis pigmentaria inversa.....	50
4.2.2.5. Retinosis pigmentaria sectorial.....	50
4.2.2.6. Distrofia paravenosa de Beauvais.....	51
4.2.2.7. Retinosis pigmentaria unilateral.....	51
4.2.2.8. Retinitis punctata albescens.....	51
4.2.2.9. Degeneración progresiva de conos y bastones.....	51
4.3. Incidencia.....	52



5. EVALUACIÓN FISIOLÓGICA Y FUNCIONAL DE LA RETINOSIS PIGMENTARIA.....	52
5.1. Parámetros fisiológicos.....	53
5.1.1. Agudeza visual.....	53
5.1.1.1. Agudeza visual lejana.....	53
5.1.1.2. Agudeza visual cercana.....	55
5.1.2. Campo visual.....	55
5.1.2.1. Procedimientos de medida.....	55
5.1.3. Sensibilidad al contraste.....	56
5.1.3.1. Procedimientos de medida.....	57
5.2. Parámetros funcionales.....	58
5.2.1. Evaluación de la visión funcional.....	59
IV. ESTUDIOS DE INVESTIGACIÓN.....	61
ESTUDIO 1. Psychological and educational recommendations for working with young people with Retinitis Pigmentosa.....	63
ABSTRACT.....	65
INTRODUCTION.....	66
RETINITIS PIGMENTOSA AND EDUCATION.....	67
Psychological and educational evaluation.....	67
Visual-perception and functional vision.....	68
Emotional development.....	69
Educational Support.....	70
Resources to Access the Curriculum.....	71
Psychological and educational support.....	72
FAMILY AND RETINITIS PIGMENTOSA.....	73
CONCLUSIONS.....	73
REFERENCES.....	74
ESTUDIO 2. Depresión y ansiedad en personas con retinosis pigmentaria, sus familiares y un grupo control.....	79
RESUMEN.....	81
ABSTRACT.....	81
INTRODUCCIÓN.....	82
MÉTODO.....	85
Muestra.....	85
Procedimiento.....	86
Instrumentos.....	86
RESULTADOS.....	87
DISCUSIÓN.....	89
REFERENCIAS.....	91
ESTUDIO 3. Emotional state of family members of adults with retinal degeneration.....	95
ABSTRACT.....	97
INTRODUCTION.....	98
METHODOLOGY.....	102
Participants.....	102
Procedure.....	103
Instruments.....	103
RESULTS.....	104
DISCUSSION.....	106
REFERENCES.....	109

ESTUDIO 4. Cambios emocionales asociados a la edad y género	
en personas con degeneración retiniana .....	113
RESUMEN.....	115
ABSTRACT .....	115
INTRODUCCIÓN .....	116
MÉTODO .....	118
Participantes .....	118
Instrumentos .....	119
Procedimiento .....	120
RESULTADOS .....	120
DISCUSIÓN .....	122
REFERENCIAS.....	124
ESTUDIO 5. Visual training and emotional state of people	
with Retinitis Pigmentosa .....	129
ABSTRACT .....	131
INTRODUCTION .....	132
Contrast Sensitivity .....	132
Visual Functioning and Retinitis Pigmentosa .....	133
Emotional State and Retinitis Pigmentosa .....	133
Visual Stimulation and Retinitis Pigmentosa .....	133
PURPOSE OF THE STUDY .....	135
METHOD.....	135
Participants.....	135
Materials.....	136
Procedure.....	139
RESULTS .....	140
Statistical Analyses.....	140
DISCUSSION .....	143
Contrast Sensitivity and Visual Acuity .....	143
Emotional State and Visual Functioning.....	144
Limitations of the study .....	145
CONCLUSION .....	146
Acknowledgements .....	146
REFERENCES.....	146
V. CONCLUSIONES Y PRINCIPALES APORTACIONES.....	151
VI. CONCLUSIONS AND MAIN CONTRIBUTIONS .....	159
VII. REFERENCIAS.....	167
VIII. ANEXOS.....	177
ANEXO I.....	179
ANEXO II.....	181
ANEXO III.....	195
ANEXO IV.....	205



# I RESUMEN



La visión es el más activo de nuestros sentidos, el mejor organizado y el que proporciona, no sólo mayor información, sino una perspectiva de la totalidad de los objetos y del mundo que nos rodea, siendo la vía que más nos ayuda en el conocimiento de la realidad, a la vez que nos permite aprender y relacionar rápidamente lo aprendido (López-Justicia, 2004; López-Justicia y Chacón-López, 2011). Pero para obtener esta información es necesario que todas las estructuras que intervienen en el proceso de ver estén en perfectas condiciones. Cuando algunas de éstas se encuentran afectadas, parcial o totalmente, sin posibilidad de mejorar, aun aplicando procedimientos oftalmológicos, farmacológicos u ópticos, hablamos de discapacidad visual.

La discapacidad visual tiene una incidencia relativamente alta, contabilizándose, en el año 2008 (O.M.S.), en el mundo, más de 161 millones de personas que la presentaban.

Un ejemplo de las patologías que llevan a esta discapacidad visual, son las enfermedades degenerativas de retina, en concreto, la que va a ser el centro de estudio de esta Tesis Doctoral, la retinosis pigmentaria. Ésta afecta a 1 de cada 3700-4000 personas en el mundo, aproximadamente, siendo la cuarta causa más habitual de ceguera. En España, se estima que 25.000 personas están afectadas y 500.000 son portadoras del gen y posibles transmisoras del mismo (Fernández, 2007). Se caracteriza por ser una enfermedad crónica, degenerativa y progresiva que puede provocar grandes cambios emocionales (López-Justicia, Polo, Fernández, Chacón-López, Díaz y Chacón, 2011), educativos, sociales y laborales en la vida de los que la padecen (Nemshick, Vernon y Ludman, 1986) y afectar también al estado emocional de las personas con las que conviven (Chacón-López, López-Justicia, Fernández-Jiménez, Chacón-Medina y Polo-Sánchez, en prensa).

Esta enfermedad retiniana, de origen genético (en un porcentaje alto de casos) no es bien conocida del todo y presenta una gran heterogeneidad entre los que la padecen, tanto en el ámbito clínico, como en el psicológico, social, educativo o rehabilitador; por lo que es necesario su estudio desde distintos ángulos. Consiste en la degeneración de los fotorreceptores retinianos (Fernández, 2007), dando lugar a características clínicas como: afectación de los dos ojos, pérdida de visión periférica o central, dificultad para ver de noche o en ambientes con poca luz (debido a las alteraciones en la sensibilidad al contraste), dificultad de adaptación a los cambios de luz, o alteraciones en la discriminación de colores (Agurtzane y Vecino, 2009; Rundquist, 2004).

Su diversa etiología, las pocas investigaciones llevadas a cabo sobre su tratamiento o posibilidad de curación, y las respuestas que se le pueden ofrecer a las

personas afectadas para convivir con esta limitación, hace de ella una patología sumamente interesante y compleja, que despierta la atención de investigadores de todos los campos. El conocimiento de esta problemática es importante para el profesional de la Educación y el de la Psicología, al tratarse de una afectación que se inicia en edades tempranas (entre los 5 y los 6 años), pero que es en torno a la adolescencia cuando empieza a tener una repercusión más negativa en el aspecto psicoeducativo, personal, emocional y social. El avance de ésta, desde la infancia a la adultez, permite estudiar los cambios que se van sucediendo en la vida de la población afectada y sugerir algunas propuestas o recomendaciones que faciliten enfrentarse a su evolución.

Teniendo en cuenta que el pronóstico final de estas personas no es predecible y que no sólo depende de variables genéticas o médicas, es preciso considerar la existencia de diversos factores que juegan un papel importante en el transcurso de la misma (Parmeggiani, Sato, De Nadai, Romano, Binotto y Costagliola, 2011). Entre estos factores se incluyen los que afectan al ámbito psicológico, educativo, emocional, social y laboral, siendo éstos motivo de la presente Tesis Doctoral.

El objetivo principal de los estudios que la integran es profundizar en diferentes aspectos psicológicos y educativos con el propósito de aproximar a los profesionales, a las personas afectadas y a sus familiares, a las consecuencias de una patología bastante compleja y desconocida; así como hacer llegar unas propuestas que mejoren las actuaciones con este colectivo, su inclusión social, funcionalidad visual y bienestar personal. Actuaciones que van a orientar en la toma de decisiones y prevenir otras dificultades futuras.

La presente Tesis Doctoral se estructura en tres bloques diferenciados. El primero es un bloque introductorio, que aborda la problemática a nivel clínico y funcional; para introducirse, posteriormente, en aspectos afectivos, emocionales, educativos y tecnológico-rehabilitadores, asociados a la misma. Asimismo, se analizan algunas posibles limitaciones de los afectados que inciden en su proceso formativo y en su calidad de vida. El segundo bloque está compuesto por cinco artículos de investigación, uno descriptivo y cuatro de carácter cuasi-experimental; dos publicados, dos aceptados para su publicación y uno en proceso de revisión; todos en revistas indexadas en el Journal Citation Report (JCR). Y el tercer, y último bloque, con el que se cierra esta Tesis Doctoral, corresponde a las conclusiones finales y las posibles líneas de investigación futuras.

El primer estudio del segundo bloque es un artículo descriptivo cuyo propósito es llevar a cabo una revisión teórica sobre la repercusión funcional de las enfermedades degenerativas de retina que cursan con reducción del campo visual (en concreto, la atención se ha centrado en la retinosis pigmentaria), en el ámbito educativo, afectivo-emocional y familiar de adolescentes y jóvenes que la padecen.

Asimismo, plantea una serie de sugerencias, estrategias y propuestas psicoeducativas que ayuden a los profesionales de la Educación y la Psicología, en la actuación con estos colectivos; ya sea en la formación académica, o en el plano personal, emocional, social y laboral. Igualmente, proporciona claves para ayudar a las familias. La finalidad del estudio es orientar a los profesionales que tienen alumnado con estas problemáticas, para que entiendan mejor sus limitaciones y apliquen procedimientos adecuados que les permitan solventarlas. Persiguiendo como objetivo último mejorar su situación educativa en los centros académicos, propiciar un adecuado desarrollo personal y favorecer un estado emocional saludable.

El segundo estudio pretende determinar la posible presencia de depresión y/o ansiedad en un grupo de adultos con retinosis pigmentaria y en sus familiares, frente a un grupo control, sin patología visual. También trata de averiguar si la agudeza visual de los afectados (que va reduciéndose progresivamente) tiene relación con estas variables. Investigaciones previas efectuadas con adultos que adquieren restricciones visuales han constatado alteraciones emocionales en éstos, así como su relación con la funcionalidad visual, o el uso que hacen de su resto visual. Los resultados obtenidos en el presente estudio muestran la existencia de depresión leve en los afectados y mayores niveles de ansiedad, como estado y como rasgo, que los participantes del grupo control; aunque no se ha encontrado relación con la agudeza visual. También los familiares presentan niveles altos de ansiedad. Los datos hallados sugieren la conveniencia de proporcionar el apoyo psicológico adecuado tanto a los afectados, como a los familiares, para eliminar o disminuir los síntomas depresivos de aquellos y mejorar los niveles de ansiedad de ambos grupos; lo cual repercute directamente en la funcionalidad visual y personal de los que padecen retinosis pigmentaria.

A la luz de los resultados hallados en el estudio, se lleva a cabo el tercero en el que se indaga en diferencias de género de familiares y se profundiza en el estado emocional de parejas y otros miembros que conviven con personas afectadas por retinosis pigmentaria; aspecto en el que no se han encontrado investigaciones y que consideramos fundamental para la actuación con estos grupos. Existen suficientes datos en la literatura que destacan que la presencia de enfermedades crónicas no sólo repercute en el bienestar y calidad de vida de los afectados, sino también en el de sus familiares, haciéndoles posiblemente más vulnerables a la depresión y/o la ansiedad, subrayando que son las mujeres, especialmente cuando son parejas de éstos, las que más sufren las consecuencias. En el estudio se compara un grupo de miembros de familias de personas afectadas y un grupo control, igualado en número y características sociodemográficas, que no presentaba ninguna discapacidad visual. Los datos muestran niveles más altos de ansiedad en los familiares, sobre todo, en las mujeres; mientras que las parejas de afectados tienen puntuaciones más altas en depresión. Resultados que apoyan la conveniencia de proporcionar, tanto a



los afectados, como a sus familiares, información realista y demostraciones de las características y de la progresión de la enfermedad, sugerir participar en grupos de discusión, o análisis de las propias actuaciones; para que sepan hacer frente a los cambios asociados al avance de la patología visual.

El cuarto estudio tiene como propósito detectar posibles cambios en el estado emocional de personas afectadas por una enfermedad progresiva y degenerativa visual, como la retinosis pigmentaria, asociados al avance de la edad y al género. Estudios llevados a cabo anteriormente han mostrado que existen alteraciones emocionales, tanto en los afectados, como en sus familiares (Chacón-López, Pelayo, López-Justicia, Morillas, Ureña, Chacón-Medina y Pino, en prensa; López-Justicia, Polo-Sánchez, Fernández-Jiménez, Chacón-López, Díaz-Batanero y Chacón-Medina, 2011), pero ninguno ha profundizado en los cambios emocionales, teniendo en cuenta las variables de la edad y el género.

En este estudio participan 46 personas (de 20 a 65 años) distribuidas en tres grupos de edad. Los resultados muestran un incremento de la ansiedad desde la juventud a la mediana edad; así como que el incremento de la edad está asociado con mayores niveles de depresión, sobre todo en los hombres; situándose en el nivel de depresión moderada, en el grupo de mayor edad.

Los datos ponen de relieve, una vez más, la necesidad de apoyo psicológico a este colectivo, para frenar la progresión de estados emocionales negativos que están afectando al bienestar personal de las personas afectadas por retinosis pigmentaria.

El quinto y último estudio desarrolla una propuesta de entrenamiento perceptivo-visual mediante software y analiza su relación con el estado emocional de personas con retinosis pigmentaria. El propósito fundamental de este entrenamiento es mejorar la funcionalidad visual y la sensibilidad al contraste, dimensiones que se han comprobado que están altamente afectadas y que provocan serias dificultades en la vida diaria de esta población (Szyk, Seiple, Fishman, Alexander, Grover y Mahler, 2001). Paralelamente se persigue mejorar su estado emocional, puesto que existen datos que resaltan que un estado emocional negativo repercute en el uso que hacen de su visión.

Asumiendo como hipótesis que es posible mejorar la sensibilidad al contraste de personas con dificultades en esta función, se aplica un programa de entrenamiento, basado en la estimulación del campo visual, con diferentes niveles de contraste y utilizando procedimientos de atención encubierta; ya que se ha demostrado que la orientación de la atención a través de estímulos visuales que aparecen en diferentes áreas (además de en el punto de fijación), mejoran las respuestas del sistema visual (Posner, 1980). En segundo lugar, se hipotetiza que el entrenamiento visual va a permitir obtener mejoras en la visión funcional (especialmente en la sensibilidad al contraste) y en el estado emocional.

Participaron dos grupos de personas con retinosis pigmentaria: uno que realizó el entrenamiento y otro que actuó como grupo control (no lo llevaron a cabo). Fueron evaluados antes del entrenamiento, tres meses después (al finalizarlo) y transcurridos tres meses para conocer si se había producido algún cambio. En primer lugar, los datos muestran la existencia de relación entre el nivel de depresión y la funcionalidad visual; asimismo se constata que los participantes del grupo experimental mejoran en los niveles de depresión y obtienen puntuaciones más altas en funcionalidad visual; resultados que se mantienen transcurridos tres meses después de finalizarlo. En cuanto a la sensibilidad al contraste se confirma una progresión general positiva, así como en las puntuaciones de los tres niveles de contraste presentados, especialmente en los estímulos de más bajo contraste; tanto en cada ojo por separado, como en binocular, aunque en este último las diferencias no llegan a ser significativas. Es importante señalarlo porque la pérdida de sensibilidad al contraste es una de las mayores dificultades a las que tienen que hacer frente estas personas, porque conlleva un serio impacto en su vida diaria.

A pesar de detectar estos cambios en el grupo experimental y observar una mejoría, incluso, en la agudeza visual, sin embargo no se hallan diferencias significativas en este parámetro.

Los resultados presentados en este estudio sugieren que el programa de entrenamiento puede ser una herramienta de ayuda para la rehabilitación de las personas afectadas por retinosis pigmentaria, que contribuye a disminuir o mitigar el daño provocado por la misma.

Finalmente, para concluir, es preciso resaltar que las investigaciones presentadas han intentado aportar alguna información (desde la prudencia y la cautela con la que deben interpretarse los resultados obtenidos, por tratarse de muestras reducidas) y han pretendido hacer propuestas que mejoren las condiciones de cierto desconocimiento y abandono en el que vive esta población. Las limitaciones que conlleva esta patología y el carácter progresivo de la misma, despertaron mi interés investigador por las propias características de la enfermedad y los cambios a los que deben enfrentarse, a lo largo de la escolaridad y de su ciclo vital, tanto los afectados como los familiares que viven con ellos.

Con la información que se presenta en esta Tesis Doctoral se busca despertar ese mismo interés en todos los que deseen involucrarse en el estudio de esta enfermedad, con el objetivo principal e indiscutible, de mejorar la calidad de vida de unas personas que se sienten poco apoyadas, y hasta apartadas, en una sociedad que se olvida de los que más ayuda necesitan, primando otros valores que se alejan mucho de los conceptos fundamentales de humanidad y solidaridad.



# II

## SUMMARY



Vision is the most active of our senses, the best organized and provides not only more information, but a perspective of all the objects and the world around us, the way that most helps us to understand reality, while enabling us to learn and relate quickly what we have discerned (López-Justicia, 2004; López-Justicia & Chacón-López, 2011). But to obtain this information all the structures involved in the process of seeing have to be in perfect condition. When some of these are partly or wholly affected, without the possibility of improvement, even applying ophthalmic, pharmacological or optical procedures, we speak of visual impairment.

The incidence of visual impairment is relatively high and in 2008, according to the WHO, accounted for more than 161 million people in the world who suffered this disability.

Degenerative retinal diseases are an example of the pathologies that lead to this visual impairment, and Retinitis Pigmentosa, in particular, is the focus of study of this Doctoral Thesis. It affects 1 in 3700-4000 people in the world, being about the fourth most common cause of blindness. In Spain, an estimated 25,000 people are affected and some 500,000 are gene carriers and possible transmitters (Fernandez, 2007). It is characterized as a chronic, progressive, degenerative disease that can cause great emotional changes (López-Justicia, Polo, Fernández, Chacón-López, Díaz & Chacón, 2011), and educational, social and employment problems in the life of those who suffer from it (Nemshick, Vernon & Ludman, 1986). Furthermore, it affects the emotional state of the people who live with sufferers (Chacón-López, López-Justicia, Fernández-Jiménez, Chacón-Medina & Polo-Sánchez, in press).

This retinal disease, which in a high percentage of cases is genetic, is still little known and there is considerable heterogeneity among sufferers, both in the clinical and in the psychological, social, educational or rehabilitation setting; therefore, it has to be studied from different angles. It consists of the degeneration of the retinal photoreceptors (Fernandez, 2007), leading to clinical characteristics such as involvement of both eyes, loss of peripheral or central vision, difficulty in seeing at night or in low light (due to changes in contrast sensitivity), difficulty in adapting to changes in light, or alterations in colour discrimination (Agurtzane & Vecino, 2009; Rundquist, 2004).

Its diverse etiology, the few studies conducted on treatment or possible cure, and the answers that can be offered to those affected to help them live with this limitation, makes it a highly interesting and complex pathology, attracting the attention of researchers from all fields. Awareness of this issue is important to professionals in Education and Psychology, since it is a disease that begins at an early age (between 5 and 6 years), but it is in adolescence when it begins to have a more

negative impact on the psycho-educational, personal, emotional and social aspects. The progress of this disease from childhood to adulthood enables us to study the changes that happen during the lives of the affected population and to make some proposals or recommendations to help sufferers face up to its evolution.

Considering that the final prognosis of these persons is not predictable and not only depends on genetic or medical variables, the existence of several factors that play an important role in its course have to be taken into account (Parmeggiani, Sato, De Nadai, Romano, Binotto & Costagliola, 2011). These factors include those which affect the psychological, educational, emotional, social and employment processes, these being the reason for this Doctoral Thesis.

The main objective of this work is to research more deeply into different psychological and educational aspects in order to bring professionals closer to those affected and their families, to understand the consequences of a rather complex and unknown disease, as well as to make some proposals to improve the capacities of this group, their social inclusion, visual functionality and personal well-being. These actions that will guide decision-making and prevent further difficulties in the future.

This Doctoral Thesis is structured into three distinct blocks. The first is an introductory section, which addresses the problem at the clinical and functional level, to be introduced later in affective, emotional, educational and technological-rehabilitative aspects associated with it. It also analyses some possible limitations of those affected that influence their learning process and quality of life. The second block consists of five research papers, one descriptive and four quasi-experimental, two published, two accepted for publication and one under review, all in journals indexed in the Journal Citation Report (JCR). And the third and last block, which closes this Thesis, corresponds to the final conclusions and possible future research lines.

The first study of the second block is a descriptive article whose purpose is to conduct a theoretical review of the functional impact of degenerative retinal diseases that present with reduced visual field (in particular, attention has focused on Retinitis Pigmentosa), in education, affective-emotional and family life of teenagers and young people who have it. It also raises a number of psycho-educational suggestions, proposals and strategies to help educational and psychology professionals in their work with these groups, whether in academic training, or at the personal, emotional, social and employment level. It also provides keys to help families. The purpose of the study is to guide practitioners who have students with these issues to better understand their limitations and implement appropriate procedures to enable them to solve them. Pursuing the ultimate aim of improving the educational situation in academic centers, it promotes appropriate personal development and fosters a healthy emotional state.

The second study seeks to determine the possible presence of depression and/or anxiety in a group of adults with Retinitis Pigmentosa and their families, compared to a control group without visual pathology. It also tries to discover if the visual acuity (which is progressively declining) of those affected is related to these variables. Previous research conducted with adults who acquire visual restrictions has found they suffer from emotional disorders and their relationship to visual function, or their use of their residual vision. The results obtained in this study show the existence of mild depression in those affected and higher levels of anxiety, state and trait, than participants in the control group, although no relationship was found with visual acuity. Families also have high levels of anxiety. The data found suggest the desirability of providing appropriate psychological support to both the affected persons and their relatives to eliminate or reduce depressive symptoms and to improve the levels of anxiety in both groups; this would directly affect visual and personal function of those who have Retinitis Pigmentosa.

In light of the results found in the study, a third one was performed which explores gender differences in families and delves into the emotional state of partners and other members who live with people affected by Retinitis Pigmentosa, an aspect where no research has been found and that we consider key to tackling these groups. There are sufficient data in the literature that highlight that the presence of chronic diseases not only affects the welfare and quality of life of those affected, but also their families, making them potentially more vulnerable to depression and / or anxiety, stressing that women suffer the consequences more, especially when they are part of a couple. The study compared a group of family members of those affected and a control group, matched in number and socio-demographic characteristics, who presented no visual impairment. In the experimental group, the data showed higher levels of anxiety in the family, especially in women, whereas the partners of those affected had higher scores on depression. These results indicate the need to provide both those affected and their families with realistic information and demonstrations of the characteristics and progression of the disease, suggesting to them participation in discussion groups, or analysis of their own actions, so they know how to cope with the changes associated with the progression of visual pathology.

The fourth study has the purpose of to identify possible changes in the emotional state of people affected by a progressive and degenerative visual disease, as Retinitis Pigmentosa, associated to the progression of age and gender. Other studies have shown that there are emotional disorders, both in the affected, as in their families (Chacón-López, Pelayo, López-Justicia, Morillas, Ureña, Chacón-Medina & Pino, en prensa; López-Justicia, Polo-Sánchez, Fernández-Jiménez, Chacón-López, Díaz-Batanero & Chacón-Medina, 2011), but none has deepened in the emotional changes, taking into consideration the variables of age and gender.



46 volunteers participated (from 20 to 65 years old) distributed in three groups of ages. The findings showed an increase in anxiety levels from youth to middle age and that an increasing in the age was associated with an increasing in the depression levels, especially in men; standing at the mild level of depression, in the oldest age group.

Data from this study suggest the need of psychological support to this group, to mitigate the progression of negative emotional states that are affecting to the personal well-being of those affected by Retinitis Pigmentosa.

The fifth and final study develops a proposal of perceptive-visual training through software and analyses its relationship with the emotional state of people with Retinitis Pigmentosa. The main purpose of this training is to improve the visual function and contrast sensitivity, dimensions that have proven that they are highly affected and cause serious difficulties in the daily life of this population (Szlyk, Seiple, Fishman, Alexander, Grover & Mahler, 2001). In parallel, it aims to improve their emotional state, since there are data that highlight a negative emotional state affects their use of their vision.

Assuming the hypothesis that it is possible to improve the contrast sensitivity of people with difficulties in this function a training programme was applied, based on visual field stimulation, with different levels of contrast and using methods of covert attention, as the orientation of attention through visual stimuli that appear in different areas (in addition to the fixation point) has been shown to improve visual system responses (Posner, 1980). Secondly, it is hypothesized that visual training will improve functional vision (especially in contrast sensitivity) and the emotional state.

Two groups of people with Retinitis Pigmentosa were involved; one who carried out the training and the other that acted as a control group (who did not carry out the training). They were assessed before training, three months later (on finishing it) and three months thereafter to see whether there was any change. First, the data show the existence of a relationship between the level of depression and visual functionality; it also found that the experimental group improved levels of depression and scored higher on visual function, results that were maintained three months after finalizing the training. Contrast sensitivity confirms a positive overall progression as well as scores on the three contrast levels presented, especially at the highest level of contrast sensitivity, both separately in each eye, as in binocular vision, although in this last the differences were not significant. This is an important point because the loss of contrast sensitivity is one of the greatest difficulties these people have to face, because it has a serious impact on their daily life.

Despite detecting these changes in the experimental group and noting an improvement even in visual acuity, no significant differences were found in this pa-

parameter.

The results presented in this study suggest that the training programme can be a helpful tool for rehabilitation of people affected by Retinitis Pigmentosa, which helps to reduce or mitigate the damage caused by it.

Finally, in conclusion, it should be stressed that the research presented has sought to provide some information (the results should be interpreted with prudence and caution as the samples are small) and has tried to make proposals to improve the conditions of some ignorance and neglect in which this population lives. The limitations associated with this pathology and its progressive nature sparked my interest in research due to the characteristics of the disease and the changes that both those affected and relatives living with them face, throughout their schooling and their life cycle.

With the information presented in this thesis it is hoped to arouse the same interest in all who wish to engage in the study of this disease, with the main and indisputable aim of improving the quality of life of people who feel they have little support and are even isolated, in a society that forgets those who need help most, prioritizing other values that are far removed from the fundamental concepts of humanity and solidarity.



**III** APROXIMACIÓN  
A LA  
RETINOSIS PIGMENTARIA



## 1. INTRODUCCIÓN.

Revisar la historia de las personas con necesidades educativas especiales, y en este caso, con discapacidad visual, es muy importante para poder entender el cambio que se ha ido produciendo en su tratamiento y que aún continúa en la actualidad. Existen muy pocos datos en la evolución histórica que nos den una idea acerca de cómo se entendía la discapacidad visual en siglos pasados, aunque no es difícil encontrar documentación en la que se constata que estas personas aparecían como lisiados, inválidos o incapacitados.

En España, tanto a nivel legislativo como institucional se han producido hechos destacables en el siglo XIX y, sobre todo en el siglo XX, en cuanto al tratamiento y la atención educativa dispensada en el ámbito de la discapacidad visual en particular.

Hoy en día, la finalidad esencial de las escuelas debería ser la de potenciar la equidad en el proceso formativo, para poder compensar las desigualdades, ya sean de tipo social, cultural, económico o personal; haciendo que éstas no supongan desventajas para el alumnado. En la Ley Orgánica de Educación (L.O.E., 2006), vigente en la actualidad, se especifica que dicha finalidad debe cumplirse desde el comienzo, estableciendo que la atención integral al alumnado con necesidades específicas de apoyo educativo se iniciará desde el mismo momento en que dicha necesidad sea identificada (Título II., Cap. I, Art. 71-3); entendiéndose por alumnado con necesidades educativas especiales “aquel que requiera, por un periodo de su escolarización o a lo largo de toda ella, determinados apoyos y atenciones educativas específicas, derivadas de discapacidad o trastornos graves de conducta” (Título II, Cap. I, Art. 73).

La L.O.E. también señala en el Título III (Capítulo I, Artículo 91, Punto 1.e.), que una de las funciones del profesorado es “la atención al desarrollo intelectual, afectivo, psicomotriz, social y moral del alumnado”, máxime cuando presenta alguna discapacidad. Funciones que, indiscutiblemente, requieren de una formación completa del profesorado, pues ésta es clave para favorecer la equidad, la integración social y la mejora de la calidad de vida de las personas que presentan alguna discapacidad. Es más, constituye un reto y un compromiso, tanto para el profesorado, como para la sociedad, atender las demandas de estos colectivos; ello supone no permanecer ajenos a las necesidades de un sector como el de las personas con enfermedades degenerativas visuales, como la retinosis pigmentaria. Pero no sólo es un reto y un compromiso, es una función.

El proceso de Bolonia conlleva novedades y cambios, concretamente en los

Títulos de Magisterio, en los que desaparece la especialidad de Educación Especial. Ello puede provocar que la formación del profesorado en este área se resienta quedando patente sus carencias al enfrentarse a una gran diversidad de alumnado, al que deben proporcionar atención y formación de calidad, además de cubrir todas las necesidades que se les vayan presentando; teniendo siempre presente que “la educación es un instrumento de mejora de la condición humana y de la vida colectiva”, como queda señalado en la L.O.E. El derecho de las personas con discapacidad a la educación se pone de manifiesto en el Artículo 24 de la Convención de los derechos de las personas con discapacidad, del año 2008, referente a educación. Con miras a hacer efectivo este derecho sin discriminación y sobre la base de la igualdad de oportunidades, los Estados pertenecientes a las Naciones Unidas (Estados Partes) asegurarán un sistema de educación inclusivo para todos los niveles, así como la enseñanza a lo largo de la vida, con miras a:

- a) Desarrollar plenamente el potencial humano y el sentido de la dignidad y la autoestima y reforzar el respeto por los derechos humanos, las libertades fundamentales y la diversidad humana.
- b) Desarrollar al máximo la personalidad, los talentos y la creatividad de las personas con discapacidad, así como sus aptitudes mentales y físicas.
- c) Hacer posible que las personas con discapacidad participen de manera efectiva en una sociedad libre.

2. Al hacer extensivo este derecho, los Estados asegurarán que:

- a) Las personas con discapacidad no queden excluidas del sistema general de educación por motivos de discapacidad, y que los niños y las niñas que la presentan no queden excluidos de la enseñanza primaria gratuita y obligatoria, ni de la enseñanza secundaria, por motivos de discapacidad.
- b) Las personas con discapacidad puedan acceder a una educación primaria y secundaria inclusiva, de calidad y gratuita, en igualdad de condiciones con las demás, en la comunidad en la que vivan.
- c) Se hagan ajustes razonables en función de las necesidades individuales.
- d) Se preste el apoyo necesario a las personas con discapacidad, en el marco del sistema general de educación, para facilitar su formación efectiva.
- e) Se faciliten medidas de apoyo personalizadas y efectivas en entornos que fomenten al máximo el desarrollo académico y social, en conformidad con el objetivo de la plena inclusión.

3. Los Estados Partes brindarán a las personas con discapacidad la posibilidad de aprender habilidades para la vida y desarrollo social, a fin de propiciar

su participación plena y en igualdad de condiciones en la educación y como miembros de la comunidad. A este fin, dichos Estados adoptarán las medidas pertinentes, situándose entre las siguientes:

- a) Facilitar el aprendizaje del Braille, la escritura alternativa, otros modos, medios y formatos de comunicación aumentativos o alternativos y habilidades de orientación y de movilidad, así como la tutoría y el apoyo entre pares.
  - b) Facilitar el aprendizaje de la lengua de signos y la promoción de la identidad lingüística de las personas sordas
  - c) Asegurar que la educación de las personas, y en particular los niños y las niñas ciegos, sordos o sordo-ciegos, se imparta en los lenguajes y los modos y medios de comunicación más apropiados para cada persona y en entornos que permitan alcanzar su máximo desarrollo académico y social.
4. A fin de contribuir a hacer efectivo este derecho, los Estados Partes adoptarán las medidas pertinentes para emplear a maestros, incluidos aquellos con discapacidad, que están cualificados en lengua de signos o Braille y para formar a profesionales y otro personal, que trabajen en todos los niveles educativos. Esa formación incluirá la toma de conciencia sobre la discapacidad y el uso de modos, medios y formatos de comunicación aumentativos y alternativos apropiados, y de técnicas y materiales educativos para apoyar a las personas con discapacidad.
5. Los Estados Partes asegurarán que estas personas tengan acceso general a la educación superior, la formación profesional, la educación para adultos y el aprendizaje durante toda la vida, sin discriminación y en igualdad de condiciones con las demás. A tal fin, también asegurarán que se realicen ajustes razonables para las personas con discapacidad (B.O.E., Núm. 96, de 21 de Abril de 2008 – Instrumento de Ratificación de la Convención sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad, hecho en Nueva York el 13 de Diciembre de 2006).

Álvarez-Uría (2007) afirma: “Una escuela comprometida en la transmisión de la pasión por el conocimiento y la formación de ciudadanos únicamente puede existir en el interior de una sociedad de iguales. Escuela pública y democracia forman una pareja dialéctica que se alimenta recíprocamente entre sí. Hoy como ayer el sistema educativo debería servir para ennoblecer a la humanidad [...] debería contribuir a la formación de ciudadanos conscientes, y por tanto, a reducir las desigualdades sociales que son un desmentido fáctico de los textos constitucionales que proclaman la igualdad.”



Sólo desde la convicción del carácter positivo y enriquecedor de una realidad diversa, es posible afrontar los temores y las resistencias al cambio que impiden ofrecer una educación adaptada a la variedad de capacidades, intereses, motivaciones y necesidades del alumnado de nuestros centros educativos; así como el afrontamiento de la importancia de una buena y amplia formación del profesorado (López-Justicia y Chacón-López, 2011).

Un tipo de discapacidad a la que deben enfrentarse y dar respuestas los profesionales de la educación es la visual. Ésta tiene una frecuencia e incidencia relativamente alta. En Europa, se calcula que el 2% de la población tiene discapacidad visual y, el 90% de éstos, presenta visión reducida o baja visión (Bera, Buser, e Inde, 2008); según datos de la Organización Mundial de la Salud (O.M.S.), del año 2008, en el mundo había más de 161 millones de personas con discapacidad visual, de los cuales 124 millones tenían una visión reducida y 37 millones presentaban ceguera. Otros 153 millones padecían discapacidades visuales debidas a defectos de refracción no corregidos (miopía, hipermetropía o astigmatismo).

Los servicios de atención más avanzados para esta población se encuentran en los países nórdicos: Suecia, Finlandia, Noruega, Islandia y Dinamarca cuentan con 90 centros de baja visión; por otro lado, Suiza posee unos 20 centros multidisciplinarios especializados en baja visión y ceguera; Italia ha incorporado 14 centros; y España cuenta con diversos centros de baja visión creados a través de la ONCE (Bera et al., 2008).

La retinosis pigmentaria es una enfermedad retiniana no bien conocida del todo, tal vez porque su incidencia no es muy alta; o por su gran complejidad tanto a nivel clínico como psicológico. Por otra parte existe una gran heterogeneidad entre los que la padecen, lo que hace necesario abordarla desde distintos ámbitos: clínico, psicológico, social, educativo, rehabilitador, etc.

Las personas que la presentan comprueban como día a día se va limitando o restringiendo la realización de una vida independiente, si no se toman las medidas oportunas y, aún así, suelen existir barreras físicas, psíquicas y sociales que les impiden el desempeño de un gran número de tareas educativas e integrarse socialmente. Muchas de estas barreras suelen originarse en las dificultades para enfrentarse al medio, con sus graves limitaciones visuales, lo que suele provocarles diversos problemas de personalidad que pueden repercutir en su éxito académico, profesional y social.

Si sumamos las dificultades que conlleva la enfermedad, su restricción del campo visual, y su interferencia en el desenvolvimiento por el espacio, de acuerdo con Haymes, Guest, Heyes y Johnston (1996), es posible tener una idea de las serias limitaciones que presenta esta población en un buen número de actividades de

la vida cotidiana; dificultades que justifican la necesidad de que la comunidad de profesionales de la psicología, la psicopedagogía y la educación tomen conciencia de la situación de este colectivo, dado que afectan a su educación, socialización, empleo y movilidad, así como al ámbito emocional (Fletcher y Schuchard, 2006; Fuhr, Liu y Kuyk, 2007; Kiser y Dagnelie, 2008; Nemshick, Vernon y Ludman, 1986; Rundquist, 2004; Zeiss, Lewinsohn, Rohde y Seeley, 1996).

## **2. BASES FISIOLÓGICAS DEL SISTEMA VISUAL.**

Dada la complejidad de la temática en todos los ámbitos, creemos necesario comenzar por describir brevemente el funcionamiento del sistema visual. Ello permitirá entender las estructuras visuales afectadas y su repercusión en la vida diaria de los que presentan retinosis pigmentaria.

El mecanismo de la visión es un proceso complicado en el que intervienen varias áreas del cerebro; se produce en la región occipital del encéfalo, en el córtex cerebral encargado de esa función, puesto que es en él donde se reconocen e interpretan las imágenes que llegan a través del ojo o receptor externo (López-Justicia, 2004).

El sistema visual consta de una serie de estructuras muy complejas, con funciones bien diferenciadas (Rosa, 1993; Rodríguez, 1994; Bhatnagar y Andy, 1996; Bishop, 1996; Young y Young, 1997; López-Justicia, 1998; 2004). Está integrado por: el ojo, que alberga la retina, y una serie de vías nerviosas y estructuras del sistema nervioso central, de modo que la retina no se puede considerar un órgano independiente, sino una prolongación del sistema nervioso central.

Una idea de la envergadura de este mecanismo la puede dar el hecho de que para que el sistema visual funcione normalmente es preciso que un número determinado de estructuras y procesos estén presentes, activos y en buenas condiciones, de no ser así, el resultado será una visión deficiente. Por ello, es necesario que los ojos y las demás estructuras presenten un funcionamiento normal, que las vías neurológicas, que van desde la retina y el nervio óptico hasta el córtex visual, estén intactas y, además de todo ello, el cerebro debe ser capaz de interpretar la información recibida.

### **2.1. El globo ocular.**

Los ojos son los órganos receptores externos encargados de recibir la información luminosa. Se encuentran situados dentro de la cavidad ósea craneal y, en la parte externa están protegidos por los párpados. Para dar movilidad a cada ojo, existen seis músculos, los cuales permiten mirar en distintas direcciones. En la

parte superior de cada órbita están las glándulas lagrimales, cuya función es la de mantener bien lubricado el ojo y protegerlo de las agresiones externas.

Un globo ocular (Figura 1) (López-Justicia, 2004) normal es una esfera de unos 24 milímetros de diámetro antero posterior formado, desde la parte más externa a la más interna, por tres capas. La más exterior es fibrosa, compuesta de dos partes esféricas: la córnea (capa más pequeña y transparente) (Fig. 1-1) y la esclerótica (de mayor tamaño y posterior) (Fig. 1-9). La capa intermedia es la coroides (por delante está formada por el iris y el cuerpo ciliar; es la encargada de la vascularización de otras estructuras, como la retina). Y la capa más interna es la retina. A continuación, se presenta un esquema del ojo y una descripción más detallada de éste.

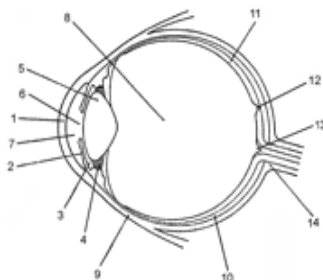


Figura 1. Esquema del globo ocular

Cada ojo está dividido en dos cavidades: la anterior y la posterior.

**2.1.1. Cavidad anterior.** Compuesta por varias estructuras bien diferenciadas, cuya función es la de enfocar los rayos luminosos en el lugar exacto de la retina.

- a) La córnea (Fig. 1-1): Estructura transparente y casi invisible que cubre el iris; se encarga de transmitir y enfocar la luz que entra al ojo.
- b) El iris (Fig. 1-2): Abertura central con forma de anillo, que rodea la pupila (Fig. 1-6), actuando como un diafragma que regula la cantidad de luz que debe pasar a la retina.
- c) El cuerpo ciliar (Fig. 1-3): Constituye la raíz del iris y su función es, entre otras, regular el tamaño del cristalino para que se produzca el mecanismo de la acomodación (que es la capacidad de poder enfocar objetos a diferentes distancias).
- d) Los ligamentos suspensorios (Fig. 1-4): Mantienen el cristalino detrás de la pupila y se insertan en el cuerpo ciliar

e) El cristalino (Fig. 1-5): Encargado de enfocar sobre la retina los rayos con objeto de formar la imagen sobre la macula (Fig. 1-12); es una estructura biconvexa, sin vascularización, incolora y casi transparente. En estado normal está tenso y aplanado, por la presión ejercida por el ligamento suspensorio; cuando observamos algo cercano, éste se abomba, adoptando una forma más esférica, para que la imagen permanezca enfocada en la retina.

A su vez, en la cavidad anterior existen dos divisiones:

a) Cámara anterior: Incluye el área que va desde la córnea hasta el iris y está rellena del humor acuoso (Fig. 1-7). Éste tiene una composición similar al plasma y actúa facilitando el metabolismo, del cristalino y de la córnea, contribuyendo, además, a mantener la presión intraocular. Se segrega en el cuerpo ciliar y fluye en la cámara posterior entre el iris y el cristalino, pasando, a través de la pupila (Fig. 1-6), a la cámara anterior. Éste líquido se está reemplazando continuamente.

b) Cámara posterior: Abarca desde el iris hasta el ligamento suspensorio.

**2.1.2. Cavidad posterior.** Es la zona que va desde el cristalino, hasta la retina. Está rellena del humor vítreo (Fig. 1-8), líquido transparente e incoloro, de consistencia gelatinosa, que representa el mayor volumen del ojo. Al contrario del humor acuoso, el humor vítreo no se renueva.

## **2.2. La retina (Fig. 1-11).**

La retina es una capa delgada y transparente situada entre la coroides y el vítreo. Está formada por múltiples capas de tejido neuronal que cubre los dos tercios posteriores del globo ocular y es la responsable de la recogida de luz y su transformación en impulsos nerviosos (López-Justicia, 2004). Es la parte del ojo en la que se inician las primeras fases del procesamiento de la información visual, ya que se trata de una prolongación del sistema nervioso central (Cubbidge, 2006).

Los componentes sensores o fotorreceptores de la retina son los conos y los bastones, encargados de transformar las señales luminosas en eléctricas. Estas señales, son tratadas por las restantes capas neuronales de la retina y convertidas finalmente en impulsos nerviosos. Los conos son sensibles al color y responsables de la agudeza visual (lo que se denomina visión fotópica o visión de detalle), existiendo en una retina normal en torno a seis millones, concentrados en la zona central de la misma, denominada área macular (Fig. 1-12). Los bastones son sensibles sólo a gradaciones del gris y a la visión nocturna o visión con poca luz (llamada visión escotópica) y tienen una sensibilidad a la luz quinientas veces superior a la de los conos; existen alrededor de 120 millones distribuidos por el resto de la retina o periferia.

Según la estructura y la funcionalidad de la retina podemos separar dos partes: el área central, que contiene la mácula lútea, la fovea central y la papila o disco óptico; y el área periférica, que participa en la visión paramacular o periférica, y no proporciona visión aguda o discriminación fina de detalles.

Además de los conos y los bastones, la retina posee básicamente otros cuatro tipos de células nerviosas: ganglionares, amacrinas, horizontales y bipolares. Organizadas en capas interconectadas, reciben la información de los fotorreceptores y llevan a cabo funciones de contraste espacial y temporal, así como la codificación final en impulsos que se envían a través de los axones de las ganglionares (nervio óptico).

### **2.3. El nervio óptico (Fig. 1-14).**

Éste se adentra hacia el cerebro y, en el quiasma óptico, parte de sus fibras se cruzan y se dirigen al hemisferio cerebral opuesto al de la posición del ojo. En concreto, las fibras ópticas que provienen de la mitad temporal de cada retina son homolaterales, siguen su camino hacia el mismo lado cerebral, mientras que las que corresponden a la mitad nasal se cruzan hacia el lado opuesto. Los axones que provienen de la retina, terminan en los cuerpos geniculados laterales del tálamo y, de aquí, se trasladan al córtex estriado occipital, junto a la cisura calcarina, donde se encuentran las áreas encargadas del procesamiento de la información visual. Del córtex estriado parten ramificaciones al córtex pre-estriado, que está situado algo más anterior, donde también se procesa la información visual (Rosa, 1993; Rodríguez, 1994; Bhatnagar y Andy, 1996; Bishop, 1996; Young y Young, 1997; López-Justicia, 1998; 2004).

## **3. APROXIMACIÓN A LAS ENFERMEDADES DISTRÓFICAS DE RETINA.**

Las distrofias retinianas humanas forman un grupo de alteraciones que tienen en común su origen desconocido, su carácter familiar y progresivo, su diversidad de formas y variedades, y la presencia de alteraciones del campo visual y/o de la agudeza visual (López-Justicia, 2004). Este grupo de trastornos está caracterizado por una pérdida progresiva de las células fotorreceptoras, que conduce a discapacidad visual, provocando una limitación o impedimento en la ejecución de actividades que afectan al desarrollo personal y social de la persona afectada (Ayuso y Millán, 2010).

Luis Palacios, presidente de la Fundación Retina España, en el marco del VII

Congreso Internacional de Enfermedades Distróficas de la Retina, celebrado en Madrid en el año 2008, destacó que existen en España alrededor de dos millones de personas afectadas, de las cuales, unas 300.000 presentan menos de un 30 por ciento de visión.

La retinosis pigmentaria es una forma de distrofia retiniana en la que la degeneración de los fotorreceptores se inicia en las primeras etapas, coincidiendo con la infancia y la adolescencia (Gutiérrez, 1995).

#### **4. INTRODUCCIÓN A LA RETINOSIS PIGMENTARIA.**

La retinosis pigmentaria pertenece a un grupo de enfermedades degenerativas de la retina de causa desconocida, que produce una grave disminución de la función visual y que en muchos casos conduce a la ceguera. La mayoría de los tipos de retinosis pigmentaria son hereditarios.

Consiste en la degeneración de los fotorreceptores (conos y bastones) retinianos, los cuales son muy vulnerables ante cualquier error en su función. Los cambios que se producen en su estructura y en su metabolismo son debidos, generalmente, a alteraciones en los genes y un fallo en cualquiera de los muchos que intervienen en el funcionamiento de los receptores, conduce finalmente a la modificación de la visión (Adler, 2002).



Imagen 1. Simulación de la visión de una persona con Retinosis Pigmentaria

Algunas características clínicas de las personas que la padecen son: afectación de los dos ojos, pérdida de visión periférica o central, dificultad para ver de

noche o en ambientes con poca luz, dificultad de adaptación a los cambios de luz, o fallos en la discriminación de colores (Agurtzane y Vecino, 2009; Geruschat y Turano, 2002; Gutiérrez, 1995; Runquist, 2004), así como la alteración y pérdida de la sensibilidad al contraste (Lanzagorta-Aresti, Palacios-Pozo, Taboada-Esteve, Hurtado, y Menezo, 2005).

Al tratarse, en la mayoría de los casos, de una enfermedad genética, la persona afectada la arrastra desde el nacimiento, pero los problemas asociados a la misma suelen iniciarse entre los 4 y los 12 años de edad, siendo alrededor de los 20 años cuando adquiere un carácter más incapacitante en un buen número de personas (Gutiérrez, 1995; Herse, 2005), época en la que éstas suelen comenzar a pensar en su futuro profesional y personal. En esta situación de grandes cambios, se ven en la necesidad de enfrentarse a las consecuencias de una enfermedad cuyos síntomas pueden influir considerablemente en su educación, movilidad, socialización y empleo (Nemshick et al., 1986).

La manera en que se presentan los síntomas de retinosis pigmentaria varía de un caso a otro, especialmente en cuanto a la severidad y velocidad con que avanzan. Es común que la persona afectada dé muestras de su problema desde etapas tempranas de la infancia, pero no cobra conciencia de la enfermedad hasta que ésta se encuentra en fases posteriores. Las manifestaciones más comunes del padecimiento son las siguientes:

- Ceguera nocturna o dificultad para ver con poca luz: Es el primer síntoma que muestran los afectados y suele aparecer en la adolescencia. Se caracteriza por una deficiente adaptación a la oscuridad, en el atardecer, o al visitar lugares pobremente iluminados. Se debe al daño en los bastones de la retina. El paso siguiente es el deterioro de la visión periférica; a medida que la alteración progresa y afecta a los conos también se reduce la visión central (Alexander, Barnes y Fishman, 2003; Alexander, Derlacki y Fishman, 1995; Alexander, Rajagolopalan, Seiple, Zemon y Fishman, 2005; Misko, Scharre y Walker, 2009).
- Visión “en túnel”: Se caracteriza por la disminución de la visión periférica (panorámica), por lo que para ver los objetos circundantes hay que girar la cabeza; es común tropezar y actuar con torpeza debido a la dificultad de ubicarse adecuadamente (Alexander et al., 1995; Alexander et al., 2003; Alexander et al., 2005).
- Distrofia o degeneración macular: Se pierde visibilidad o se distorsionan las imágenes que se encuentran en el campo de visión central, de modo que es difícil leer u observar detalladamente imágenes como fotografías y anuncios (Alexander et al., 2003; Farber, Fishman y Weiss, 1985; Madreperla, Palmer, Massof y Finkelstein, 1990).

- Deslumbramiento o fotofobia: Son típicas las molestias ante luz intensa, principalmente del sol (Madreperla et al., 1990).
- Dificultad en la sensibilidad al contraste: La sensibilidad al contraste supone la capacidad de distinguir el límite entre dos objetos adyacentes (Lanzagorta-Aresti et al., 2005). Su alteración se muestra en una significativa reducción en una amplia gama de frecuencias y su disminución puede manifestar dificultades para desenvolverse en ciertas situaciones de la vida real (Akeo, Hiida, Saga, Inoue y Oguchi, 2002; Hyvärinen, Rovamo, Laurinen y Peltomaa, 1981; Lindberg, Fishman, Anderson y Vázquez, 1981; Misko et al., 2009; Sucks y Uvijls, 1991).

Otros síntomas de la retinosis pigmentaria son la dificultad de adaptación a los cambios de luz y la dificultad para discriminar colores (Misko et al., 2009).

Actualmente no existe tratamiento para esta enfermedad, aunque como medida paliativa de los efectos que provoca se recomienda el uso de ayudas ópticas y altos niveles de iluminación, en concreto, entre tres y diez veces más de la que necesita una persona con visión normal (Bérubé, 1991).

## **4.1. Etiología.**

La mayoría de los tipos de retinosis pigmentaria son hereditarios, pudiendo aparecer con diferente carácter: dominante, recesivo y ligado al sexo; aunque, también, hay un tipo con carácter esporádico (Agurtzane y Vecino, 2009). En la actualidad, sigue sin conocerse claramente la etiología y patogenia de esta enfermedad, por lo que su estudio constituye una importante línea de investigación; asimismo, su esclarecimiento permitirá una aproximación más efectiva para su tratamiento y/o proceso rehabilitador.

Entre las causas de la enfermedad también hay disparidad de opiniones. A continuación se expone la clasificación elaborada por Gutiérrez (1995), que recoge las diferentes teorías vigentes hoy en día.

### **4.1.1. Teoría vascular.**

**4.1.1.1. Esclerosis de la coroides:** Se afirma que ésta es la primera alteración, que conlleva la desaparición de la capa coriocapilar, basándose en dos argumentos:

- a. La vitalidad del neuroepitelio depende de la circulación coroidea.
- b. La observación de esclerosis en muchos ojos afectados de retinosis pigmentaria examinados anatomopatológicamente.

**4.1.1.2. Esclerosis de los vasos retinianos:** Se considera que la causa princi-



pal de la retinosis pigmentaria es la esclerosis de éstos, apoyándose en que la atenuación de éstos es el hallazgo más característico y constante en esta patología. La oclusión gradual de los vasos periféricos puede continuar con una invasión secundaria de la retina por pigmento. Además, se da un proceso paralelo en la circulación cerebral y auditiva, que puede explicar las frecuentes asociaciones con sordera y otros síntomas del sistema nervioso central.

#### **4.1.2. Teoría de afectación previa del epitelio pigmentario.**

Actualmente, no existe duda en cuanto a la relación entre los cambios patológicos en el neuroepitelio y en el epitelio pigmentario, ya que se ha demostrado que la estructura retiniana se desorganiza por la presencia de pigmento o la migración a través de ella de células errantes cargadas del mismo.

Algunos experimentos han demostrado que, después de inyectar pigmento en el cuerpo vítreo de animales, se observó al principio la destrucción del neuroepitelio y, progresivamente, de todas las capas retinianas hasta su sustitución por tejido glial.

#### **4.1.3. Teoría de afectación previa del neuroepitelio.**

**4.1.3.1. Abiotrofia:** Es una degeneración primaria que consiste en la senilidad prematura y muerte de células de un tejido específico, en este caso el neuroepitelio.

**4.1.3.2. La luz:** El efecto de la luz sobre la retina ha sido considerado como un factor asociado a la disminución de resistencia del neuroepitelio que provoca fatiga de los bastones. La luz aumenta la actividad de las peroxidasas y provoca un cúmulo del pigmento de desgaste (lipofucsina) en el epitelio pigmentario de la retina (Gutiérrez, 1995).

**4.1.3.3. Influencias endocrinas:** Los más descritos han sido los disturbios pituitarios y diencefálicos, que están asociados en el síndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl. También, las hormonas sexuales han sido consideradas, debido a la acentuación del proceso con la pubertad y al agravamiento del pronóstico.

**4.1.3.4. Patología hepática:** Se ha vinculado tanto con la distrofia pigmentaria, como con la deficiencia en la regeneración de la púrpura visual y la ceguera nocturna.

**4.1.3.5. Vitaminas:** El déficit de vitamina A puede contribuir al desarrollo de ceguera nocturna, además de estar asociada a la distrofia pigmentaria.

#### **4.1.4. Teorías bioquímicas-metabólicas.**

Hay diferentes tipos de alteraciones bioquímicas y pueden ser calificadas como:

- Variaciones en la glucólisis aerobia y anaerobia;
- Disminución en la producción de CO<sub>2</sub> y aminoácidos después de la respiración;
- Reducción en la velocidad de síntesis y degradación de las proteínas;
- Disminución del contenido celular de RNA y DNA y anomalía en la función de la derivación hexonomonofosfato.

En diferentes estudios se han descubierto distintas alteraciones en el ciclo de la descomposición re-síntesis de la proteína visual (rodopsina) y en el sistema enzimático que la suministra. En algunas muestras histológicas, procedentes de personas con retinosis pigmentaria, se ha detectado una reducción de la proteína transportadora de retinol interfotorreceptores, pero este hallazgo es difícil de interpretar ya que es posible que no sea causa, sino más bien consecuencia, de la degeneración de los fotorreceptores (Gutiérrez, 1995).

#### **4.1.5. Teoría inmunológica.**

Esta teoría sugiere que la autoinmunidad, o las respuestas alteradas del sistema inmunitario, pueden desempeñar un papel primordial en la patogénesis de la degeneración de los fotorreceptores, en los casos de retinosis pigmentaria. Estudios como los de Brinkman, Pinkers y Broekhuise (1980), Keltner, Roth y Chang (1983), Newsome, Quinn, Hess y Pitha-Rowe (1988) y el de Williams, Shannon, Chambers, Leguire y Davidorf (1992) sostienen esta teoría.

### **4.2. Clasificación y tipología desde la perspectiva clínica.**

#### **4.2.1. Clasificación desde la perspectiva genética.**

Como se ha señalado, la retinosis pigmentaria es una enfermedad con un carácter hereditario en la mayoría de los casos. Según Gutiérrez (1995), las primeras investigaciones insistían en la importante influencia de la consanguinidad, aunque más tarde se determinó en un estudio realizado con 976 familias, que en 230 de ellas (23,5%) el proceso era hereditario, pero no existía consanguinidad; en 226 (23%) existía consanguinidad, pero no se podía afirmar que el proceso fuera hereditario; y en 32 (3,5%) coincidían consanguinidad y patrón de transmisión genética. En investigaciones posteriores la teoría de la consanguinidad fue perdiendo valor.

En las clasificaciones actuales se establece que se transmite según distintos patrones (Dryja, 1992; Moore y Brown, 2007): autosómica dominante, autosómica recesiva y ligado al sexo. En todas las series (Tabla 1) hay un alto porcentaje de casos cuyo patrón queda por determinar; éste es el tipo denominado esporádico. También se da otro tipo, que suele estar ligado a distintas patologías sistémicas.

AUTOR	AD	AR	XL	?	TOTAL
Alonso	13.1	34.4	1.6	50.8	92
Boughman	22	16	9	53.3	200
Bundey	22	23	14	37	138
Chachia	12.5	15		75.5	
Fei	13.3	67.3	2.7	16.7	150
Fishman	28.4	18.3	11.8	41.4	338
Françoise	20	37	4	39	
Jay	24	7	16	42	426
Katsnelson	4	36	3	57	400
Mutsuko	15	1	4	79	289
Zeng				58.9	190

Tabla 1. Incidencia de los distintos patrones de herencia en la RP (%)

#### 4.2.1.1. Autosómica dominante.

Se establece que es del tipo autosómica dominante cuando se observa en tres generaciones, aunque algunos autores consideran suficiente que se manifieste en dos. Hay constancia de la existencia hasta en seis generaciones.

Algunos de los casos de retinosis pigmentaria autosómica dominante son causados por mutaciones en algún gen, parte de los cromosomas (sobre todo en los cromosomas 3, 6 y 8), pero del 25 al 30% de las mutaciones que presentan los casos de RP autosómica dominante lo son a nivel del gen de la rodopsina. Hay que tener en cuenta que existe heterogeneidad clínica, incluso entre pacientes con una misma mutación, lo que sugiere la implicación de algún otro factor además del defecto genético en sí mismo. Por este motivo, se sugiere que los casos que presenten este tipo, se pueden clasificar en fenotipos clínicos, basándose principalmente en los resultados obtenidos en el electroretinograma. Una de las clasificaciones más utilizadas es la de Fishman, Alexander y Anderson (1985).

#### 4.2.1.2. Autosómica recesiva.

Este tipo parece ser el más frecuente para la transmisión de la retinosis pigmentaria, ya que está relacionado con consanguinidad en un gran número de casos. En estos casos, los padres no están afectados por la patología, pero sí hay algún pariente con la enfermedad. Por otro lado, es el tipo que, con mayor frecuencia, se suele presentar asociado a otras alteraciones o síndromes.

#### 4.2.1.3. Ligado al sexo.

Existe un porcentaje aproximado del 10% en el que la enfermedad está ligada al sexo. Generalmente es transmitida por las mujeres, sin embargo, es padecida por los hombres, siendo éste tipo el menos frecuente, pero más grave, porque su evolución suele ser rápida. Por ello, para determinar que el paciente encaja en este

tipo genético, se realiza un estudio de la madre, abuela materna, hermanas e hijas. Hoy en día, mediante un análisis de ADN se puede detectar si la mujer es portadora y establecer un diagnóstico prenatal.

#### **4.2.1.4. Esporádico.**

En estos casos, no existen antecedentes familiares ni consanguinidad, siendo ésta la forma más frecuente de retinosis pigmentaria, superando en algunos casos el 50% del total de personas afectadas. Según los genetistas, este alto porcentaje de casos se puede explicar de diversas maneras:

1. Atribuyéndolo a etiología multifactorial y a fenocopias del medio ambiente.
2. Mutaciones nuevas de un gen autosómico dominante.
3. Progenie de padres con una afectación mínima por una retinosis pigmentaria autosómica dominante, hasta una proporción de un 75% de los casos (Boughman y Fishman, 1983).
4. Existencia de casos de mujeres, con una afectación leve y clasificadas como esporádicos, que en realidad podrían corresponder a portadoras heterocigóticas del gen de retinosis pigmentaria ligada al sexo.

#### **4.2.2. Tipología desde la perspectiva clínica.**

Existe una gran heterogeneidad y tipologías clínicas de la retinosis pigmentaria, tal como se detalla a continuación.

##### **4.2.2.1. Formas típicas y atípicas de retinosis pigmentaria.**

Los síntomas típicos son la afectación binocular con ceguera nocturna, reducción del campo visual y pigmentación periférica del fondo de ojo, con aspecto en espículas óseas.

Las formas atípicas suelen aparecer en edades más avanzadas. Aquí, la presencia del pigmento es variable, e incluso nula; puede adoptar diferentes formas y su distribución topográfica también presenta irregularidades, tanto en la localización como en la extensión.

##### **4.2.2.2. Retinosis pigmentaria senil.**

Es aquella que se presenta en edades avanzadas, sobre los 40 y 65 años y suelen darse casos en los que la progresión es lenta, desarrollándose en 2 ó 3 años.

La reducción del campo visual puede ser más temprana e incapacitante que la ceguera nocturna. En ocasiones, en el fondo de ojo se pueden observar

degeneraciones seniles, como atrofia coriorretiniana senil o vasoesclerosis. El diagnóstico se realiza mediante la prueba llamada electroretinograma.

#### **4.2.2.3. Retinosis pigmentaria sin pigmento.**

En este caso el cuadro clínico es similar al de la típica, excepto que no se observan cambios pigmentarios en el fondo de ojo. Sí es posible la aparición de depósitos insignificantes de pigmento, en estadios más avanzados. Otras características son que los vasos retinianos están atenuados y el disco óptico muestra grados variables de atrofia cérea. Puede transmitirse de forma autosómica dominante o recesiva. El diagnóstico se establecerá cuando haya pérdida de visión escotópica de la curva de adaptación y cuando haya abolición de la onda 1 del electroretinograma.

#### **4.2.2.4. Retinosis pigmentaria inversa.**

Se pueden encontrar dos tipos:

- **Central:** Cuando el pigmento aparece alrededor de la mácula. En este caso, la visión central está mucho más alterada y puede aparecer un escotoma central aislado, sin embargo, se encuentra menos afectada la capacidad de adaptación a la oscuridad, aunque sí puede haber serias alteraciones en la visión del color, presentando un trastorno en la percepción de la zona azul-verde del espectro. Puede transmitirse genéticamente de forma autosómica recesiva.
- **Pericentral:** Es un caso intermedio entre la retinosis pigmentaria central y la periférica. En éste, se suele conservar una buena visión central y, en la mayoría, se pueden observar escotomas pericentrales. Se hereda de forma autosómica recesiva.

#### **4.2.2.5. Retinosis pigmentaria sectorial.**

La primera descripción de este tipo fue realizada por Bietti en el año 1937 (Bietti, Guerra, y Ferraris, 1955). En este caso, también se alude a dos variedades:

- **Forma verdadera:** De tipo estacionario y simétrico.
- **Forma de progresión lenta:** Que se corresponde con un estadio inicial, con una distribución asimétrica del pigmento que poco a poco irá evolucionando, agravando la situación.

Se trata de un proceso con carácter hereditario autosómico dominante, aunque también se han encontrado casos de transmisión autosómico recesiva y ligados al sexo.

#### **4.2.2.6. Distrofia paravenosa de Beauvais.**

En ésta se descubren sendas de despigmentación evidente y corioesclerosis a lo largo de las venas grandes, cubiertas por cúmulos de pigmento (tipo espículas óseas). Estas alteraciones aparecen a 1.5 - 2.5 diámetros papilares del disco del nervio óptico, pero con el tiempo, el pigmento se va dispersando. Se produce un empeoramiento progresivo de las funciones visuales.

#### **4.2.2.7. Retinosis pigmentaria unilateral.**

Descrita por Pedraglia en 1865, se caracteriza porque el fondo de ojo y la curva de adaptación a la oscuridad, son iguales a las observadas en la retinosis pigmentaria típica. François y Verriest (1952), establecieron los criterios para considerar la enfermedad como unilateral, basados en:

1. Presencia de síntomas característicos de retinosis pigmentaria típica sólo en el ojo afectado.
2. Exclusión del origen inflamatorio del proceso.
3. Ausencia de síntomas de distrofia tapetoretiniana en el otro ojo, con electroretinograma normal, por lo menos por un período de 5 años.

Existen discrepancias ante la afirmación de que se trata de un proceso unilateral, planteando la posibilidad de que el proceso sintomático aparecerá, posteriormente, en el otro ojo. Aún así, la evolución de este tipo parece ser más favorable.

#### **4.2.2.8. Retinitis punctata albescens.**

Este tipo tiene dos formas: la progresiva y la estacionaria. En general, se caracteriza porque en el fondo de ojo se aprecian lesiones punteadas blancas en el polo posterior, pudiendo observarse espículas de pigmento en la periferia, e incluso, estrechamiento arterial.

#### **4.2.2.9. Degeneración progresiva de conos y bastones.**

Caso estudiado en personas con ataxia hereditaria del tipo Pierre Marie, en los que se observaba un claro defecto en los conos, con los síntomas de disminución de la agudeza visual, falta de discriminación del color y ausencia o reducción fotópica del electroretinograma. En el caso de los bastones, se percibía una disminución de la adaptación a la oscuridad y ausencia o reducción marcada del electroretinograma, sin guardar relación con el grado de pigmentación retiniana.

En general, se presenta una importante reducción del campo visual con escotoma central. Su transmisión puede ser de forma autosómica, ya sea dominante o recesiva.

### 4.3. Incidencia.

A pesar de que no es una enfermedad con una incidencia muy alta, no obstante, es la cuarta causa más habitual de ceguera (Geruschat y Turano, 2002; Runquist, 2004). Su prevalencia varía según los países y las etnias, encontrándose más casos en Estados Unidos y menos en el sur de Europa (Agurtzane y Vecino, 2009). En la Tabla 2 se presenta la proporción de personas afectadas en distintos países.

PAÍS	PROPORCIÓN DE LA POBLACIÓN AFECTADA
España	1/4000
China	1/4016
EEUU	1/3700
Noruega	1/4400
Suiza	1/7000

Tabla 2. Incidencia de la retinosis pigmentaria en la población de algunos países.

En general, se estima que la enfermedad afecta aproximadamente a 1 de cada 3700-4000 personas, siendo más común en los hombres (63%) que en las mujeres (50%) (Hamel, 2006). En España ocupa un lugar destacado por su incidencia, existiendo actualmente unos 25.000 afectados, aunque son alrededor de unos 500.000 los portadores del gen afectado y posibles transmisores (Fernández, 2007).

## 5. EVALUACIÓN FISIOLÓGICA Y FUNCIONAL DE LA RETINOSIS PIGMENTARIA.

La evaluación de esta patología es un tema complejo que debe abarcar a un grupo interdisciplinar de profesionales, expertos en la temática (López-Justicia, 1998; 2004). Ésta se iniciará con una evaluación oftalmológica formal, o fisiológica. A continuación, es necesario llevar a cabo una evaluación funcional (Blanksby, 1992; Hyvärinen, 1995). Así se obtendrá información tanto del estado del sistema visual de la persona afectada, como del uso que hace del resto visual que posee.

Por otro lado, es fundamental hacer una evaluación global del niño, niña o jóvenes afectados, la cual debe recoger las implicaciones que tiene la pérdida visual en el desarrollo personal, social, emocional, cognitivo, educativo y familiar de los mismos.

Los mejores resultados de esta evaluación se obtienen cuando se realiza en colaboración con la familia y cuando en ella también participan los profesionales que actúan con el niño o niña, o joven afectado (López-Justicia, 1998; 2004), por lo que la comunicación entre expertos, familia y docentes debe ser un punto importante a tener en cuenta.

## **5.1. Parámetros fisiológicos.**

La evaluación de los siguientes parámetros, englobados en la parte clínica, los realiza un profesional especialista en oftalmología. En ocasiones, el examen puede resultar complicado, sobre todo cuando hay otras discapacidades asociadas, lo que requerirá una adaptación de las pruebas tanto a la edad de la persona evaluada, como a las necesidades que presente.

Los resultados obtenidos proporcionarán la información referente al estado del sistema visual, así como del resto visual del que dispone la persona afectada (si existe).

### **5.1.1. Agudeza visual.**

La agudeza visual se define como la facultad del ojo, en combinación con el cerebro, para percibir la forma y figura de los objetos a una distancia determinada, o discriminar detalles finos en objetos o símbolos a una distancia determinada (Barraga, 1985; López-Justicia, 2004). Se desarrolla desde el nacimiento y evoluciona con la edad, siendo el avance más rápido durante los primeros cuatro años de vida, aunque alcanza el nivel adulto y se estabiliza entre los seis y los diez años (Leat, Yadav e Irving, 2009).

Este parámetro ha sido bastante utilizado para determinar la visión útil de la persona, ya que puede orientar acerca de la cantidad aproximada de visión que posee, aunque se ha exagerado su importancia en la evaluación.

Al evaluar la agudeza visual se mide la función de la fovea; ésta es la parte más sensitiva de la retina, donde la visión es más nítida. La visibilidad de un objeto está determinada por el tamaño de la imagen que llega a la retina, así como por la distancia a la que el objeto se encuentra de ésta; cuanto más lejos se encuentre el objeto, más pequeña será la imagen retiniana (Cubbridge, 2006).

Un estudio reciente (Laitinen, Sainio, Koskinen, Rudanko, Laatikainen y Aromaa, 2007) ha señalado que la reducción de la agudeza visual está fuertemente asociada a las limitaciones en el funcionamiento visual, de ahí que habitualmente, en personas con dificultades visuales se mida tanto la visión de lejos, como la de cerca. Sin embargo, en esta evaluación influyen otros factores como la luminosidad de la sala, de la lámina, del optotipo y el contraste de las letras, signos o dibujos, por lo que se debe controlar que todas las condiciones sean las adecuadas (Cubbridge, 2006).

#### **5.1.1.1. Agudeza visual lejana.**

Para la medición de la agudeza visual se utilizan optotipos, que son tablas compuestas por letras o signos. Suele medirse a 5 ó 6 metros en circunstancias de visión normal, pero en caso de pérdida visual la distancia se disminuye, siendo ésta



la que cuantifica la agudeza. En el margen de cada línea o fila de la tabla está marcada la distancia a la cual esa letra es apreciada por un ojo normal.

La agudeza visual se expresa en fracciones, colocando como numerador del quebrado la distancia a la que pudo ver los optotipos el sujeto, y como denominador la expresada en el renglón correspondiente de esa tabla. Esta medición debe efectuarse primero con cada ojo por separado (monocular), cubriendo el que no esté realizando la tarea, y después con ambos al mismo tiempo (binocular). A mayor número de líneas identificadas mayor es la agudeza visual de la persona. Cuando la agudeza visual lejana cae por debajo de 0.1, se considera ceguera legal (Cubbridge, 2006); mientras que una agudeza visual por debajo de 1/3 - 1/4 entra en la categoría de baja visión. Siguiendo la definición de la Organización Mundial de la Salud (2008) la baja visión es la pérdida de agudeza visual y/o campo visual que incapacita a las personas para la realización de las tareas de la vida diaria. Su agudeza visual tiene que ser igual o inferior a 0.3 (30% de visión) y el campo visual igual o menor a 20 grados. La pérdida suele ser binocular, aunque queda resto visual útil. Está causada por determinadas patologías, en ocasiones asociadas a la edad, a traumatismos o a enfermedades congénitas.

En el mundo hay más de 161 millones de personas con discapacidad visual, de las cuales 124 millones entran en los parámetros de la baja visión y los 37 restantes padecen ceguera (O.M.S., 2008). La distribución de la baja visión afecta, en mayor medida, a los países menos desarrollados; aún así, también en los países desarrollados, constituye un problema social. En Europa más de 20 millones de personas tienen baja visión, mientras que en España son alrededor de 1.8 millones las personas afectadas. En la Tabla 3 se muestra la relación existente entre la agudeza visual y la funcionalidad de la persona, así como la clasificación para la baja visión, proporcionada por la O.M.S. (2008).

<b>AGUDEZA VISUAL</b>	<b>FUNCIONALIDAD</b>	<b>IMPEDIMENTO</b>
0.5	Problemas en la conducción	Discapacidad visual para algunas tareas
0.4	Problemas para leer la prensa	
0.3	Ayudas especiales para los estudios	Baja Visión
0.2	Problemas para escribir	Baja Visión
0.1	Ceguera legal en España	
0.025	Problemas en los desplazamientos	
0.01	Límite con ayudas ópticas	
0.005	Límites de aumentos con sistemas de proyección	Funcionalmente ciego
< 0.005	Percepción de luz	

Tabla 3. Agudezas visuales, funcionalidad e impedimento.

### **5.1.1.2. Agudeza visual cercana.**

El estudio de la agudeza visual cercana se realiza de la misma forma descrita anteriormente, pero empleando una gráfica a menor tamaño que se sitúa a unos 30 centímetros de la persona. Durante la evaluación, cada milímetro de desviación equivale a siete grados o quince dioptrías prismáticas. El punto próximo de convergencia debería oscilar entre 50-70 milímetros.

El dato de la agudeza visual cercana es interesante para el estudio de alumna-do con dificultad visual por dos razones: primero, porque la agudeza visual lejana no es un predictor satisfactorio de la ejecución visual (Quillman, Mehr y Goodrich, 1981); segundo porque gran parte de las tareas que se realizan en el ámbito educativo se llevan a cabo a distancia cercana o intermedia.

### **5.1.2. Campo visual.**

El campo visual se refiere a la captación de información luminosa por parte del ojo (Pelechano, De Miguel e Ibáñez, 2002), o espacio físico visible, central y periférico, que consigue ver la persona, cuando el cuerpo, la cabeza y los ojos están fijos en un punto (López-Justicia, 2004). Más brevemente, se puede decir que es todo el espacio que un ojo puede ver en un instante (Cubbridge, 2006). Tiene forma elíptica, siendo menos extenso en el nivel nasal (abarca entre 45° y 60°) que en el temporal (hasta los 100°); también es menos extenso en la región superior (entre 45° y 60°) que en la región inferior (entre 50° y 70°) (Pérez y Castro, 1994; Cubbridge, 2006). Estas dimensiones son aproximadas y están limitadas por la anatomía facial del sujeto, sobre todo por los huesos frontal, maxilar, nasal y cigomático.

Teniendo en cuenta los dos ojos, los campos visuales se solapan, lo que origina una zona estereoscópica de unos 120° en la dimensión horizontal.

La proyección del campo visual es tal que el campo visual superior se corresponde con la parte inferior de la retina y el campo visual inferior se corresponde con la parte superior de la retina. Asimismo, el componente temporal del campo visual corresponde a la retina nasal y viceversa (Cubbridge, 2006). Se distingue entre campo visual central y campo visual periférico, la afectación del primero está vinculada a alteraciones en la agudeza visual, mientras que la pérdida de campo visual periférico está asociada con limitaciones en la realización de tareas de movilidad (Haymes et al., 1996). Sin embargo, la estimulación del campo visual, por medio de entrenamientos o rehabilitación, puede conducir a una mejora de la visión en relación con la calidad de vida (Gall, Mueller, Gudlin, Lindig, Schlueter, Jobke, Franke y Sabel, 2008).

#### **5.1.2.1. Procedimientos de medida.**

La evaluación del campo visual es de suma importancia porque proporciona

el conocimiento de la zona útil de visión, o informa de la zona donde no se da visión (López-Justicia, 1998; 2004).

Para su medida se utilizan los llamados campímetros o perímetros, que son la medida de la colina de la visión con el fin de determinar la sensibilidad diferencial de la persona a la luz por todo el campo visual (Cubbridge, 2006). Siendo clave para su realización controlar la iluminación de fondo.

La exploración del campo visual puede realizarse mediante tres métodos (Cubbridge, 2006):

- Campimetría cinética: En este caso, la persona fija la mirada en el centro de la pantalla o cúpula, y sin que pueda desviarla, un estímulo de tamaño e intensidad constante se mueve lentamente a través del campo visual, desde una zona sin visión hasta que es detectado. De esta forma se determina el punto donde el ojo comienza a distinguirlo. Cuando esto ocurre, se registra su localización en el campo visual y, posteriormente se presenta el mismo estímulo en otras posiciones del campo. Las medidas, repetidas a través del campo visual, permiten al explorador unir todos los puntos donde el paciente ha percibido los estímulos con igual sensibilidad a la luz y formar una isóptera. El aparato más utilizado en este caso es el campímetro de Goldmann.
- Campimetría estática: En esta modalidad, y utilizando la misma cúpula, los estímulos luminosos se presentan en una posición fija del campo visual, aumentando la intensidad paulatinamente hasta que la persona es capaz de detectarlo. Una vez realizado el test en todos los puntos programados, muestra una gráfica que puede adoptar diferentes formas, según distintos métodos de notación.
- Campimetría digital o computarizada: Utiliza un procedimiento sencillo en el que la persona se sienta frente a una pantalla donde fija la vista en un objeto central; se irán presentando estímulos luminosos generados por el ordenador, en un número predeterminado de puntos del campo visual; la persona deberá pulsar un botón o tecla cada vez que detecte estas luces, sin dejar de observar el objeto central. El ordenador analizará los resultados y los comparará con los de otras personas de la misma edad y sin patología visual, ofreciendo así una información mucho más precisa del campo visual.

### **5.1.3. Sensibilidad al contraste.**

Uno de los parámetros utilizados para valorar la función visual y que se ha demostrado que influye significativamente sobre la realización de las actividades de la vida diaria es la sensibilidad al contraste (Haymes et al., 1996; Szlyk, Seiple, Fishman, Alexander, Grover y Mahler, 2001; Turano, Gurschat, Stahl y Massof,

1999). Hace referencia a la capacidad para discriminar el contraste de color entre la figura y el fondo, teniendo en cuenta la mínima cantidad de luz requerida (Bérubé, 1991) y el tamaño del estímulo. Cuando esta capacidad está limitada y existe poco contraste, se hace necesario aumentar el caudal luminoso, especialmente cuando el medio ambiente y/o objeto que se ve no es conocido.

Las personas con baja visión necesitan utilizar grandes contrastes, siendo el negro sobre blanco, o viceversa, el que les proporciona el mejor; o evitar los brillos, para lo cual se podrá utilizar algún color (Bérubé, 1991).

En el caso de los niños/as, el desarrollo de la sensibilidad al contraste sigue una secuencia evolutiva, considerándose que obtiene el máximo nivel entre los 7 y los 19 años (Leat et al., 2009), periodo que coincide en nuestro país, prácticamente con la formación académica y educativa obligatoria.

### **5.1.3.1. Procedimientos de medida.**

La medición de la sensibilidad al contraste se ha convertido en la tarea más completa de la visión espacial humana. En ella se describe tanto la visión, como la pérdida de ésta (Leat et al., 2009). Puede medirse mediante potenciales visuales evocados y, de forma más subjetiva, empleando diferentes pruebas y sistemas, siendo esta última opción la más utilizada (Vázquez, 2002).

Para medir la sensibilidad al contraste en la práctica clínica y en investigación, se han utilizado pruebas basadas en cartas, como el Test de Arden (Arden y Jacobson, 1978), o las cartas de Regan (Regan y Neima, 1983); paneles como el Test de Pelli-Robson (Pelli, Robson y Wilkins, 1988), que está compuesto por dos tablas de optotipos impresos, con un tamaño de 82 centímetros de ancho y 97 centímetros de alto, con ocho líneas cada una que muestran secuencias diferentes de seis letras. Todas las letras tienen el mismo tamaño, pero va disminuyendo el contraste desde la parte superior a la inferior. Cada línea consta de dos grupos de tres letras, en cada grupo de tres, todas las letras tienen el mismo contraste, pero va decreciendo de un grupo a otro. El contraste es más alto en las tres primeras líneas de la fila superior y más bajo en las tres últimas de la fila inferior, disminuyendo en los sucesivos grupos de tres letras (Grosvenor, 2005). En el margen de las hojas de respuestas, a la derecha y a la izquierda, aparecen los valores de cada grupo de letras y hace referencia al logaritmo de sensibilidad al contraste, oscilando de 0.00, mayor contraste, a 2.25, que es el valor del último grupo, o menor contraste.

Por otro lado, también se han utilizado pantallas autocalibradas, como el CSV1000-E de Vector Vision; sistemas electrónicos que reproducen los test mediante proyectores de vídeo o monitores CRT, tales como el Takagi Contrast Glare Tester CGT-1000, de Takagi Seiko Co Ltd., el CS-2000 de Nicolet, los sistemas

Optec 6500 y CST 1800 de VSRC Vision Sciences Research Corporation, o el VSG Visual Stimulus Generator de Cambridge Research Systems Ltd.

Actualmente, se puede acceder a numerosos sistemas de test de visión y/o de generación de estímulos basados en un ordenador. Un ejemplo es el sistema ViSaGe de Cambridge Research Systems (CRS) para generación de estímulos, presentado en 2004, y sucesor del sistema VSG referido anteriormente, para el que se dispone del Toolbox para Matlab CRS VSG, como herramienta versátil para definir estímulos de diferente naturaleza.

Asimismo, se han realizado diversos estudios de investigación basados en tests informatizados específicos para evaluar la sensibilidad al contraste (Hyvärinen et al., 1981; Alexander et al., 1995).

## **5.2. Parámetros funcionales.**

La mayor parte de la población con una discapacidad visual, que no llegue a la ceguera, posee algún resto visual, por lo que necesita una evaluación precisa y sistemática de su visión funcional. La visión funcional se refiere al uso que una persona hace de su visión, independientemente de la patología que pueda sufrir (López-Justicia, 2004).

Como se comentó en el apartado de evaluación de la agudeza visual, se ha exagerado el uso de este parámetro en el caso de personas con discapacidad visual, por ello, no hay que olvidar que el dato de la agudeza visual nunca debe ser determinante por sí solo en el diagnóstico, al no proporcionar información suficiente sobre la calidad de la visión (López-Justicia, 2004), o del uso que una persona hace de ésta (la eficiencia visual). También hay que tener en cuenta otra serie de factores que desempeñan un papel decisivo en el logro de la eficiencia visual, incluyéndose entre otros, la educación recibida, las actitudes emocionales de la persona, la familiaridad con el objeto y la situación, etc. (Miñambres y Jovè, 2001).

El resto visual de una persona con discapacidad se convierte en un elemento esencial en todas las edades, pero especialmente durante la infancia y la adolescencia, para el diseño y puesta en práctica de programas de intervención adecuados, teniendo como objetivo principal que el resto de visión que poseen sea aprovechado y potenciado al máximo. Punto de vista que se sustenta en diferentes estudios realizados (Barraga y Morris, 1986) en los que se concluye que el uso que una persona hace de su visión alterada no sólo depende del grado de pérdida visual que padece, sino también de otros factores como: la motivación y la actitud que muestra hacia su utilización, el tipo de estímulos que se le presentan y el entrenamiento que haya recibido para potenciar al máximo su uso. Por esta razón, pérdidas visuales similares pueden generar distintas capacidades funcionales (López-Justicia, 2004).

### **5.2.1. Evaluación de la visión funcional.**

La evaluación de la visión funcional la lleva a cabo un profesional con formación en el tratamiento de la discapacidad visual (psicólogos, psicopedagogos, o docentes experimentados), ya que el funcionamiento y la eficiencia visual están relacionadas con factores fisiológicos, psicológicos, intelectuales, ambientales y educativos, propios de cada persona (López-Justicia, 2004). Dicha evaluación debe realizarse en el ambiente donde se desenvuelva el niño/a; de esta forma se puede tener una idea más definida del resto visual que posee, así como del uso que hace del mismo. El objetivo es determinar si hay visión, el nivel de la misma y para qué se la puede usar, por ello se inicia con la observación detallada del funcionamiento perceptivo-visual, debiendo recoger aspectos como los siguientes: la valoración de la percepción del color, el tamaño, la forma, la posición, las similitudes y las diferencias de los objetos; conocer su capacidad para imitar modelos bidimensionales y tridimensionales, o su capacidad de relacionar las partes con el todo; coordinación viso-motora y el estado de la misma; capacidad de percibir la figura sobre el fondo; el nivel de conocimiento de las relaciones espaciales; si tiene constancia de la posición en el espacio, y el estado en el que se encuentra su atención general, visual y memoria visual.

Los instrumentos que se utilizan para llevar a cabo la tarea son listados de conductas fácilmente observables, que permiten conocer el uso que hacen de su resto visual estas personas en diferentes situaciones y tareas.

Existen varias pruebas para llevar a cabo la evaluación del funcionamiento visual, pero unas de las más utilizadas, según López-Justicia y Martos (2000), han sido el Procedimiento de Valoración Diagnóstica (PVD) y el Test para el Desarrollo de la Percepción Visual (TDPV).

- El Procedimiento de Valoración Diagnóstica (Barraga y Morris, 1986): Evalúa el desarrollo visual y la habilidad en determinadas tareas en niños y niñas desde, aproximadamente tres años de edad. Su estructura es como la de un test de inteligencia, y mide la habilidad de la persona para utilizar la visión en una variedad de tareas e identificar el estímulo visual; consta de 40 tareas, agrupadas en 8 categorías: conciencia del estímulo visual; control del movimiento de ojos, discriminación de forma y color; exploración, discriminación, uso de objetos, así como discriminación e identificación de dibujos de objetos, personas y acciones; memoria de detalle, relación parte-todo; discriminación figura-fondo; discriminación, identificación, reproducción de figuras y símbolos abstractos; percepción de relaciones en dibujos, figuras abstractas y símbolos; e identificación, percepción y reproducción de símbolos.
- Test para el Desarrollo de la Percepción Visual de Frostig (1984): Es un instrumento para detectar la posible existencia de trastornos en la percepción

visual, en niños y niñas con edades comprendidas entre los cuatro y los siete años y medio, para que éstos puedan ser tratados, lo antes posible, a través de una reeducación específica. Está compuesto por cinco subtests: coordinación viso-motora; discriminación figura-fondo; constancia de la forma; posiciones en el espacio; y relaciones espaciales.

Otros procedimientos que también suelen usarse son:

- Lista de Control del Programa “Mira y Piensa” de Tobin y otros (1986): Destinado para niños y niñas con discapacidad visual grave, de entre cinco y once años de edad, para evaluar las habilidades de percepción de objetos, la forma, la simetría, la percepción de gestos y movimientos corporales, la coordinación óculo-manual, del espacio y del color, a través de una lista de control de 18 áreas. Está diseñada para explorar y enseñar al mismo tiempo, por lo que la evaluación da la oportunidad de descubrir en qué áreas falla para tratar de corregirlas de forma inmediata.
- Test de Retención visual de Benton (1986): Se utiliza para evaluar la percepción visual, memoria visual y las habilidades viso-constructivas.
- Test gestáltico viso-motor de Bender (2000): Parte de la Teoría de la Gestalt sobre la percepción y permite estudiar la estructuración espacial.
- Escalas Magallanes de atención visual, de García y Magaz (2000): Aporta datos relativos al rendimiento y calidad de atención visual y en el mantenimiento de la misma.
- Visual Functioning Questionnaire-25 (VFQ-25) del National Eye Institute (2000): Es utilizado para obtener una medida del funcionamiento visual individual en actividades de la vida diaria, midiendo aspectos visuales y psicosociales, tales como bienestar emocional y funcionamiento social. Está compuesto por 38 ítems, que proporcionan una medida general de las dificultades asociadas a la visión en la vida cotidiana de personas con lesiones crónicas visuales, así como 11 subescalas, que evalúan: salud general y visión, visión de cerca, visión de lejos, conducción de vehículos, visión periférica, visión de color, dolor o sufrimiento ocular, limitaciones asociadas a la visión (o dificultades de rol), dependencia, funcionamiento social y salud mental. El cuestionario permite obtener puntuaciones en cada una de las subescalas y una puntuación global.

**IV ESTUDIOS  
DE  
INVESTIGACIÓN**





**\*ESTUDIO 1.**

**Psychological and educational recommendations for working  
with young people with Retinitis Pigmentosa**

\*Chacón-López, H., López-Justicia, M.D. y Vervloed, M.P.J. (En prensa).  
Psychological and educational recommendations for working with young people with Retinitis Pigmentosa. *School Psychology International Journal*.

Manuscrito publicado online en “Pre-Print”.



**\*ESTUDIO 1.**

**Psychological and educational recommendations for working  
with young people with Retinitis Pigmentosa**

\*Chacón-López, H., López-Justicia, M.D. y Vervloed, M.P.J. (En prensa).

Psychological and educational recommendations for working with young people with Retinitis Pigmentosa. *School Psychology International Journal*.

Manuscrito publicado online en “Pre-Print”.

**ABSTRACT**

This article reviews the consequences of Retinitis Pigmentosa, a retinal degeneration disease with progressive reduction of the visual field, visual acuity, contrast sensitivity and night blindness. Retinitis Pigmentosa is addressed from both a psychological and an educational standpoint, focusing on the impact on learning, emotional wellbeing, and the social relationships of young people and adolescents. We examine problems affected people have to face and offer suggestions and strategies to professionals working with affected individuals and family members.

**Key words:** Young people, retinal degeneration, Retinitis Pigmentosa, education, psychology.

## INTRODUCTION

Many pathologies are identified as causes of visual restriction or visual loss, including those affecting the visual field (the area in space visible when an individual is looking directly ahead) (López-Justicia, 2004; Cubbigge, 2006). Diabetic Retinopathy, Retinitis Pigmentosa, or other retinal degenerations are examples of those pathologies. This article focuses on the effects of Retinitis Pigmentosa (RP) on education, development and wellbeing. RP onset is at an early age; but in most cases it is not until adolescence when it has a negative impact on psychoeducational, personal and social terms. Affected individuals face changes during school years as a result of the limitations caused by the progressive character of this condition. These changes are challenging for teachers, parents and, also, for young people with RP.

RP as a retinal condition is not extensively widely known because of its etiology. The population of affected individuals is heterogeneous, making it necessary to address its study from different disciplines (e.g., clinical, psychological, social, educational, rehabilitation). This condition is characterized by a genetic alteration leading to retinal photoreceptor (cones and rods) degeneration, causing loss of function and affecting the quality of vision (Fernández, 2007). Clinical features include: Involvement of both eyes; loss of peripheral vision (i.e., the development of tunnel vision) and sometimes loss of central vision (decreased visual acuity) or the occurrence of scotomas (scattered visual field defects); weakened vision at night or under poor lighting conditions; problems adapting to changes in lighting; and changes in color discrimination (Agurtzane & Vecino, 2009; Rundquist, 2004). The disease affects approximately 1:3,000-5,000 individuals (Fernández, 2007; Velvet, Gasper, Eisenacher & Wittinghofer, 2008). The low incidence might account for the scarcity of articles on related educational difficulties for young people with RP.

No medical or pharmacological treatment for RP is available. Progression is unpredictable and entails a loss of the ability to carry out earlier-acquired skills, leading affected individuals to perceive themselves negatively (Kiser & Dagnelie, 2008) due to a perception of the loss of ability to carry out daily living tasks or to move freely around in space two skill-sets where people with RP normally experience difficulties (Fuhr, Liu & Kuyk, 2007; Rundquist, 2004). The onset, primarily night-blindness, is usually noted between 6-12 years. While the rate of visual loss for some is high during primary and secondary education (Parmeggiani, Sato, De Nadai, Romano, Binotto & Costagliola, 2011), in most cases incapacitation becomes notable at about 20 years. Such changes make it necessary for individuals to face the consequences of a progressive illness characterized by fea-

tures that have a considerable influence on education, mobility, socialization and employment. As a result, different psychological, educational and social problems are frequently reported once RP has been diagnosed and the person has been informed of its consequences (Strougo, Badoux & Duchanel, 1997).

Since the final prognosis is unpredictable and does not only depend on genetic or medical variables, it is essential to consider the impact of different factors as the condition progresses (Parmeggiani et al., 2011). This article focuses on those factors with two main aims: (1) To review the history of functional repercussions of this condition in terms of education, affective and emotional state, and family relationships of adolescents and young people with RP; and (2) to suggest psychological and educational actions aimed at making work with young people and adolescents with RP easier.

## **RETINITIS PIGMENTOSA AND EDUCATION**

The main aim of educational actions for students with RP is to monitor its development and make it possible for them to be fully integrated, autonomous and independent individuals in personal, family, educational, social and labor terms (López-Justicia, 2004). We must start by appropriately evaluating the difficulties and potential of intended actions in order to have a basis to design actions.

### ***Psychological and educational evaluation***

Evaluation discloses the capabilities and potential of adolescents and young people with RP, which is, in turn, valuable for determining which aids and support are necessary (López-Justicia, 2004). This involves a collaborative process of data collection and analysis from all stakeholders (e.g., parents, teachers, siblings, classmates) in order to make decisions aimed at improving the conditions.

As a general rule, the psychological and educational evaluation of the needs of students with visual impairment starts with an ophthalmological and optometric assessment (Hall-Lueck, 2004). The report should contain data relevant to the patient's near and distant visual acuity, visual field, and contrast sensitivity. Apart from visual tests, hearing capacity must be examined by a specialist, since hearing impairments are frequently co-occurring with RP (Batista, Diaz, Sera, Milian & Borrego, 2008).

Upon completion of the initial assessment, evaluation focuses on assessing the performance of students in specific visual tasks in natural settings, such as instructional classrooms. The aim is to make decisions relevant to the adequacy of the educational response and consider which personnel and/or material support is necessary (Hall-Lueck, 2004). The psychological and educational aspects to be

assessed are: (1) Cognitive development is assessed in order to identify conditions related to visual impairment; also, it is necessary to assess academic achievement in each study/subject area. (2) Visual-perception and functional vision. (3) Affective and emotional development (e.g., self-concept, anxiety and depression). (4) Family and social environment.

### ***Visual-perception and functional vision***

The study of visual functioning, that is, how a person uses visual abilities to perform the usual tasks of daily life, is relevant regardless of pathology (Hall-Lueck, 2004; López-Justicia, 2004). Many studies have described variations in visual functioning as significant for those with RP (Hahm, Shin, Shim, Jeon, Seo, Cheng & Yu, 2008; Szlyk, Seiple, Fishman, Alexander, Grover & Mahler, 2001; Trudeau, Overbury & Conrod, 1990); so, knowing only that a child has an eye disease is necessary but by itself insufficient for crafting an appropriate intervention.

Visual functioning is assessed by a professional qualified for assessing and treating visual disabilities (e.g., ophthalmologists, optometrists or qualified psychologists, or others with training in visual impairment). The main goal is to determine the individual's vision function (Hall-Lueck, 2004). The outcomes of this assessment are as valuable as the data provided by ophthalmological tests that determine whether vision exists and to what extent (Hahm et al., 2008; Szlyk et al., 2001). Lists or self-report tools are used in the tasks in order to record observable behaviors. These actions help interpret visual functioning in daily living. Some of the tests of proven use for young people are *Look and Think* (Chapman, Tobin, Tooze & Moss, 1989), the *Sonksen Picture Guide to Visual Function* (Sonksen & Macrae, 1987; Vervloed, Ormel & Schiphorst, 2001); *Visual Function Self-report* (Steinberg, Tielsch, Schein, Javitt, Sharkey, Cassard, Legro, Diener-West, Bass, Damiano, Steinwachs & Sommer, 1994); *Visual Activities Questionnaire* (Sloane, Ball, Owsley, Bruni & Roenker, 1992); and the National Eye Institute *Visual Function Questionnaire-25* (VFQ-25) (2000).

Very few studies have analyzed the deficiencies and visual perception potential in children and young people with RP, yet these aspects require attention. Visual perception plays an important role in reading and writing, spatial mobility, driving, as well as in situations requiring measurement of distance and speed, or for discriminating objects oriented in different directions (Martin, 2006). As a result, visual perception is connected with educational, social and recreational activities (Brown, Rodger & Davis, 2003), as well as with daily living. Recently Chacón-López (2011) showed visual-perception difficulties in young people with

RP, mainly with regard to form-constancy and figure-ground discrimination, and suggested the need to draw attention to the limitations they face when carrying out tasks related to their education.

### *Emotional development*

Visual impairment has been identified as a potential cause of feelings of inferiority and incapacity, affecting a person's social relationships and leading to reduced academic achievement and poor social adjustment (Beaty, 1992) and negative self-concept (Garaigordobil & Bernarás, 2009; López-Justicia & Nieto, 2006); gender-based differences have been found for self-concept (Calek, 1980; Rasonabe, 1995; López-Justicia & Pichardo, 2001). In the study carried out by López-Justicia and Pichardo (2001), young women with low vision perceived themselves in a more positive manner than did young men in terms of physical self-concept, suggesting a better acceptance of their own body and their visual impairment.

The progressive nature of RP has consequences for emotional development. Both depression and anxiety seem frequent conditions among people with RP (Hahm et al., 2008; López-Justicia, Polo, Fernández, Chacón-López, Díaz & Chacón, 2011), although the period of greatest crisis or stress occurs during or immediately following diagnosis (Nemshick, Vernon & Ludman, 1986). The progression of visual loss is slow and is a threat to the adolescent's growing independence. This might explain why people with RP, who are generally young children when the condition is initially diagnosed, are at a high risk for reacting with stress and anxiety (Bittner, Edwards & George, 2010). Reactions to the diagnosis of RP differ depend on a person's psychological make-up, the way they perceive the condition, their personal and social coping resources, and the amount of control they can exert over the course of events. The following are reactions frequently observed in people with RP: Social isolation; dropping out of school or leaving their employment; symptoms of depression or changes in self-concept (López-Justicia & Nieto, 2006; Strougo et al., 1997). Such reactions are understandable, in so far as the condition has a negative impact on functional skills such as reading, mobility and driving (Runquist, 2004). Difficulties in adapting to visual loss have been observed among people with RP with relation to health-care, academic and professional environment, social environment and family relationships (Jangra, Ganesh, Thackray, Austin, Ulster, Sutherland & Levin, 2007).

Adolescents with RP find additional problems interacting with peers, particularly concerning their degree of autonomy in social/personal functioning. This is generally assessed by looking at how effective they are in carrying out various daily living tasks; they often fail to perform such tasks adequately, especially those related to orientation and mobility, and this could harm their feelings of personal and



social wellbeing (Black, Lovie-Kitchin, Woods, Arnold, Byrnes & Murrish, 1997). Orientation and mobility become the primary problem for young people with RP; they walk more slowly and are at five-times greater risk for bumping into objects, especially when light conditions are inadequate (Brilliant, 1999; Haddad, Sampaio, Oltrogge, Kara-José & Betinjane, 2009). As a result, achieving autonomy in mobility must be an essential curriculum goal. Relative to that, Kef (2002, 2004) and Huurre & Aro (1998) highlighted that adolescents with visual impairment often have a very small circle of friends (generally fewer than five) and socialization problems with their peer-group. This is contrary to their preference since they feel the need to have a larger social network and do more activities with their friends; they participate in fewer spare time activities and spend less time with their peers (Pfeiffer, Piquart & Münchow, 2012). Friends' support, rather than that provided by the family, affects wellbeing, and adolescents with visual impairment feel less supported by their peers than unaffected adolescents. As a result, social skills training for RP students and their friendship groups enhances integration (Kef, 2004).

### ***Educational Support***

As a general rule no adaptations need to be implemented in the curriculum to achieve full inclusion; yet adaptations may be necessary regarding access to the curriculum and didactic methods. They may require the use of optical, non-optical and technological aids (López-Justicia, 2004). Two main types of curriculum adaptations might be necessary: (a) Adaptations of access to the curriculum (personal-, material- and organization-elements. (b) Adaptations in the basic *elements* of the curriculum: (objectives, contents, methodology and resources). The following key actions may be found of use by educators when trying to minimize the effects RP: (1) Removing as many video/film screenings and slide/transparency projections as possible from classroom practice. They are difficult to watch and people with RP often struggle when trying to take notes during projections. If visual images must be used, then students with visual impairment should be provided with support notes/materials. (2) Using larger font in photocopies. (3) Remove materials with poor color quality, limited contrast or blurred color. Black print on a white background, or vice versa, is ideal (Berubé, 1991). Color quality is noted here because loss of contrast sensitivity is one of the main difficulties faced by affected individuals (Spellman, Alexander, Fishman & Derlacki, 1989), and with a significant impact on their ability to carry out daily living tasks (Szlyk et al., 2001). (4) Improving ambient lighting, since low-light-levels translate into a reduction of individuals' contrast sensitivity (Spellman et al., 1989).

## Resources to Access the Curriculum

A series of optical, non-optical and technological resources are contained under this section. They are aimed at facilitating students with RP access to information and education, and at improving their efficiency in daily living (Haddad et al., 2009).

Using **optical aids** in education and during visual training is very useful for image recognition, scanning, visual memory and mobility (De Castro, Berezovsky, De Castro & Salomão, 2006). The use of optical aids in RP is especially recommended because it helps people enhance their remaining visual acuity (Laderman, Szlyk, Kelsch & Seiple, 2000; Laitinen, Sainio, Koskinen, Rudanko, Laatikainen & Aromaa, 2007); this aspect should not be discounted for many with RP maintain some remaining visual acuity until the end of their life (Grover, Fishman, Anderson, Tozatti, Heckenlively, Weleber, Edwards & Brown, 1999).

Most individuals with RP request visual and mobility aids (Nemshick et al., 1986; Parmeggiani et al., 2011) especially for compensating for visual field restrictions. Fortunately, a wide variety of optical aids are available to suit the needs of affected people. Table 1 shows a summary of the optical and electronic aids most commonly used, classified by *near vision* (tasks that are performed between 25 and 30 centimeters) and *distance vision* (task performed at 5 meters of distance or further away).

**Table 1.** Optical and electronic low vision supports classified by near vision and distance vision.

	Distance Vision	Near Vision
<i>Optical Aids</i>	Eyeglass-mounted telescopes Hand-held binocular telescope Hand-held monocular telescope Fresnel prisms	Stand magnifier Dome magnifier Hand held magnifier
<i>Electronic Aids</i>	Head-mounted Electronic Vision Enhancement Systems	Head-mounted/Hand-held/Stand- mounted and Mouse-operated Electronic Vision Enhancement Systems

Fresnel prisms are recommended for visual field restriction; they consist of a set of prisms that cause object images to move towards the center of the visual field. They are beneficial for people with RP, who cannot move their head and eyes quickly enough while moving about. Other aids include:

- **Non-Optical Aids** (Aids used for improving vision performance, posture, contrast or working distance.) Some examples of these aids are:

(1) *Solar filters* are yellow-polarized glasses that eliminate light reflection; they can be incorporated into either eyeglasses or contact lenses (Parmeggiani et al., 2011). (2) *Page filters* are plastic sheets placed over the text for reading; colored paper (yellow and orange shades are the most commonly used) and felt-tip pens (Brilliant, 1999; Trauzettel-Klosinski, 2010). (3) *Bookstands and drop-leaf tables* are useful aids for avoiding the incorrect posture and fatigue that usually result from working excessively close to materials (Brilliant, 1999). (4) *Light control*: When light quality is adequate, the need for magnification may be notably lower. (5) We find the following recommendations useful-avoid glare, dazzle or reflections onto the text; ensure that light comes from above and from the side opposite the writing hand; and use both artificial light and natural light (Bérubé, 1991; Brilliant, 1999; Haddad et al., 2009). (6) Use mobility canes to avoid obstacles, and improve night mobility.

- **Technological Aids** (Products designed to improve autonomy and mitigate hindrances resulting from visual impairment, especially when facing contrast sensitivity problems such as color and brightness; Schurink, Cox, Cillessen, van Rens & Boonstra, 2011). TV-magnifiers are the best known technological aids. They consist of a closed-circuit television system projecting a magnified image of a text onto a screen. Their use is adequate for both ordinary reading and writing and for use with a personal-computer.

Other aids facilitate access to the internet include character amplifiers and screen readers. Additional aids include Braille lines, electronic talking note-takers, talking watches and purses featuring compartments for reducing the difficulties for locating coins (Parmeggiani et al., 2011).

### ***Psychological and educational support***

Visual degenerative disease can impact the quality of life and affect individuals psychologically, academically and socially. Affected adolescents experience anxiety and fear in dark places, which are common features of social environments for young people. As a result, their opportunities to develop social and relationship skills are limited (Nemshick et al., 1984).

Understandably, RP adolescents feel embarrassed when tripping over obstacles or falling as a result of their reduced visual field. Others do not understand their impairment since falls are considered to be a result of clumsiness or failure to pay attention (Nemshick et al., 1984). Progressive loss of vision concerns the RP

adolescent since they are afraid of losing independence and they hope their vision will not worsen (Nemshick et al., 1984). Other related fears are limitations in social life, feelings of non-adaptation, shame and the feeling of 'being different'. As a result, assistance and psychological and educational counseling are often needed for young people with RP. This is important for two reasons: It is a means for them to accept their condition and it helps them to adjust properly to society, receive adequate training, achieve personal fulfillment and build their life plan (Nemshick et al., 1984).

## **FAMILY AND RETINITIS PIGMENTOSA**

Chronic diseases have repercussions not only on the wellbeing and quality of life of those affected, but also on their families (Agudelo, Casadiegos & Sánchez, 2009). Anxiety levels among relatives of individuals with RP are very close to those registered among adults with RP themselves (Chacón-López, López-Justicia, Fernández, Chacón & Polo, in press; López-Justicia et al., 2011). This might be due to the degenerative nature of the condition and to the feeling of unease when thinking about the extent of their suffering at that moment and in the future (Agudelo et al., 2009; Hahm et al., 2008).

Nemshick et al. (1986) notes that a high percentage of impaired individuals find family support to be valuable, whereas others perceived it as overprotection or complained about the lack of understanding of their condition or that family members even denied their problem. Other studies stress the difficulties related to self-concept in adolescents with RP (López-Justicia & Pichardo, 2001) and place special emphasis on the negative repercussions of RP for interactions between affected adolescents and their families.

The following suggestions are addressed to professionals working with families: Provide families with sufficient information to understand the changes associated with the degenerative nature of the illness so that together they can face the consequences of this pathology; provide for parents' educational and psychological needs (Woods, Parkinson & Lewis, 2010); give guidance related to what abilities their adolescent still has; encourage parents to facilitate independence by avoiding over-protection (Cimarolli & Boerner, 2005; López-Justicia & Nieto, 2006); and recommend that families become active with associations supporting families of people with RP or other visual impairments (Tröster, 2001).

## **CONCLUSIONS**

We offer basic steps to approach educational, functional and social problems

related to the degenerative retinal condition RP, with the intention of identifying potential objectives for intervention (Turner & Erchul, 1987). Adolescence is a complex period for any individual, especially for someone with a degenerative disease. Understanding how they feel and how they face their condition, as well as the strategies they might need to better understand their situation and to develop more control over their situation, should translate into a higher quality of life (Bittner et al., 2010). The simplest of interventions may prove highly effective in enhancing their quality of life and personal wellbeing. For all these reasons, professionals should cooperate both with families and teachers, explain to them the characteristics of RP, and offer them expert psychological counseling. Doing so will help students with RP access the school curriculum (Haddad et al., 2009), promote greater educational and social inclusion, and lead to better integration into society.

## REFERENCES

- Agudelo, D. M., Casadiegos, C. P., & Sánchez, D. L. (2009). Relación entre esquemas maladaptativos tempranos y características de ansiedad y depresión en estudiantes universitarios. *Universitas Psychologica*, 8(1), 87-104.
- Agurtzane, M., & Vecino, E. (2009). Animal model and different therapies for treatment of Retinitis Pigmentosa. *Histology and Histopathology*, 24, 1295-1322.
- Batista, L. M., Diaz, E. C., Sera, S., Milian, M., & Borrego, L. (2008). Pesquisa sobre Retinosis Pigmentaria en la escuela especial Lethy Rieng. *Revista Electrónica de la Facultad de Ciencias Médicas de Holguín*, 12(4), 1-6.
- Beaty, L. A. (1992). Adolescent self-perception as a function of vision loss. *Adolescence*, 27(107), 707-714.
- Bérubé, L. (1991). *Terminologie de neuropsychologie et de neurologie du comportement*. Montreal: Les Éditions de la Chenelière.
- Bittner, A. K., Edwards, L., & George, M. (2010). Coping strategies to manage stress related to vision loss and fluctuations in Retinitis Pigmentosa. *Journal of Optometry*, 81(9), 461-468.
- Black, A., Lovie-Kitchin, J. E., Woods, R. L., Arnold, N., Byrnes, J., & Murrish, J. (1997). Mobility performance with Retinitis Pigmentosa. *Clinical and Experimental Optometry*, 80(1), 1-12.
- Brilliant, R. L. (1999). *Essential of low vision practice*. Boston, MA: Butterworth-Heinemann.
- Brown, G., Rodger, S., & Davis, A. (2003). Test of Visual Perceptual Skills-revi-

sed: An overview and critique. *Scandinavian Journal of Occupational Therapy*, 10, 3-15.

- Calek, D. (1980). Some aspects of self-concept in blind students. *International Journal of Rehabilitation*, 2(3), 248-250.
- Chacón-López, H. (2011). Dificultades perceptivo-visuales y funcionalidad visual de adolescentes y jóvenes con degeneración retiniana. *International Journal of Developmental and Educational Psychology*, 1(2), 145-154.
- Chacón-López, H., López-Justicia, M. D., Fernández, C., Chacón, A., & Polo, M. T. (In press). Emotional State of Family Members of Adults with Retinal Degeneration. *Anales de Psicología*.
- Chapman, E. K., Tobin, M. J., Tooze, F. H., & Moss, S. (1989). *Look and Think: A handbook for teachers. Visual perception training for visually impaired children (5-11 years) (2e)*. London: Royal National Institute for the Blind.
- Cimarolli, V., & Boerner, K. (2005). Social support and well-being in adults who are visually impaired. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 99(9), 521-534.
- Cubbigge, R. P. (2006). *Campos visuales*. Barcelona: Masson.
- De Castro, C. T., Berezovsky, A., De Castro, D. D., & Salomão, S. R. (2006). Visual rehabilitation in patients with Retinitis Pigmentosa. *Arquivos Brasileiros de Oftalmologia*, 69(5), 687-690.
- Fernández, E. (2007). *Retinosis Pigmentaria: Preguntas y respuestas*. Elche: Cátedra Bidons Egara.
- Fuhr, P. S. W., Liu, L., & Kuyk, T. K. (2007). Relationships between feature search and mobility: Performance in persons with severe visual impairment. *Optometry and Vision Science*, 84, 393-400.
- Garaigordobil, M., & Bernarás, E. (2009). Self-concept, self-esteem, personality traits and psychopathological symptoms in adolescents with and without visual impairment. *The Spanish Journal of Psychology*, 12(1), 149-160.
- Grover, S., Fishman, G. A., Anderson, R. J., Tozatti, M. S., Heckenlively, J. R., Weleber, R. G., Edwards, A. O., & Brown, J. (1999). Visual acuity impairment in patients with Retinitis Pigmentosa at age 45 years or older. *Ophthalmology*, 106, 1780-1785.
- Haddad, M. A., Sampaio, M. W., Oltrogge, E. W., Kara-José, N., & Betinjane, A. J. (2009). Visual impairment secondary to congenital glaucoma in children: Visual responses, optical correction and use of low vision aids. *Clinics*, 64(8), 725-730.
- Hahm, B., Shin, Y., Shim, E., Jeon, H., Seo, J., Cheng, H., & Yu, H. (2008). Depression and the vision-related quality of life in patients with Retinitis Pigmentosa. *British Journal Ophthalmology*, 92, 650-654.

- Hall-Lueck, A. (2004). Comprehensive low-vision care. In A. Hall-Lueck (Ed.), *Functional vision: A practitioner's guide to evaluation and intervention* (pp. 3-24). New York: AFB Press.
- Huurre, M., & Aro, H. M. (1998). Psychosocial development among adolescents with visual impairment. *European Child & Adolescent Psychiatry, 2*, 73-78.
- Jangra, D., Ganesh, A., Thackray, R., Austin, L., Ulster, A., Sutherland, J., & Levin, A. V. (2007). Psychosocial adjustment to visual loss in patients with Retinitis Pigmentosa. *Ophthalmic Genetics, 28*(1), 25-30.
- Kef, S. (2002). Psychosocial adjustment and the meaning of social support for visually impaired adolescents. *Journal of Visual Impairment and Blindness, 96*, 22-37.
- Kef, S. (2004). The role of parental and peer support in adolescents' well-being: A comparison of adolescents with and without a visual impairment. *Journal of Adolescence, 27*, 453-466.
- Kiser A., & Dagnelie, G. (2008). Reported effects of non-traditional treatments and complementary and alternative medicine by Retinitis Pigmentosa patients. *Clinical and Experimental Optometry, 91*(2), 166-176.
- Laderman, D. J., Szlyk, J. P., Kelsch, R., & Seiple, W. (2000). A curriculum for training patients with peripheral visual field loss to use bioptic amorphic lenses. *Journal of Rehabilitation Research and Development, 37*(5), 607-19.
- Laitinen, A., Sainio, P., Koskinen, S., Rudanko, S., Laatikainen, L., & Aromaa, A. (2007). The association between visual acuity and functional limitations: Findings from a nationally representative population survey. *Ophthalmic Epidemiology, 14*, 333-342.
- López-Justicia, M. D. (2004). *Aspectos evolutivos y educativos de la deficiencia visual*. La Coruña: Netbiblo.
- López-Justicia, M. D., & Nieto, I. (2006). Self-concept of Spanish young adults with Retinitis Pigmentosa. *Journal of Visual Impairment and Blindness, 100*(6), 366-370.
- López-Justicia, M. D., & Pichardo, M. C. (2001). Self-concept and gender in Spanish low-vision adolescents. *Visual Impairment Research, 3*(1), 7-16.
- López-Justicia, M. D., Polo, M. T., Fernández, C., Chacón-López, H., Díaz, C., & Chacón, A. (2011). Depresión y ansiedad en personas con retinosis pigmentaria, sus familiares y un grupo externo. *Universitas Psychologica, 10*(2), 467-476.
- Martin, N. (2006). *Test of Visual Perceptual Skills* (3e), USA: Academic Therapy Publications.

- National Eye Institute. *The National Eye Institute 25-Item Visual Function Questionnaire-25. Version 2000*. Available at: [http://www.nei.nih.gov/resources/visionfunction/manual\\_cm2000.pdf](http://www.nei.nih.gov/resources/visionfunction/manual_cm2000.pdf).
- Nemshick, L. A., Vernon, Mc. C., & Ludman, F. (1986). The impact of Retinitis Pigmentosa on young adults: Psychological, educational, vocational and social considerations. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 89, 859-862.
- Parmeggiani, F., Sato, G., De Nadai, K., Romano, M. R., Binotto, A., & Costagliola, C. (2011). Clinical and rehabilitative management of Retinitis Pigmentosa: Up-to-Date. *Current Genomics*, 12, 250-259.
- Pfeiffer, J. P., Pinquart, M., & Münchow, H. (2012). School type differences in attainment of developmental goals in students with visual impairment and sighted peers. *European Journal of Psychology of Education*, 27, 389-402.
- Rasonabe, M. (1995). Autoconcepto entre los estudiantes ciegos filipinos. *El Educador*, 8, 43-45.
- Rundquist, J. (2004). Low vision rehabilitation of Retinitis Pigmentosa. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 98, 718-724.
- Schurink, J., Cox, R. F. A., Cillessen, A. H. N., van Rens, G. H. M. B., & Boonstra, F. N. (2011). Low vision aids for visually impaired children. A perception-action perspective. *Research in Developmental Disabilities*, 32, 871-882.
- Sloane, M. E., Ball, K., Owsley, C., Bruni, J. R., & Roenker, D. L. (1992). The Visual Activities Questionnaire: Developing an instrument for assessing problems in everyday visual tasks. *Technical Digest, Noninvasive Assessment of the Visual System*, January, 126-29.
- Sonksen, P. M., & Macrae, A. J. (1987). Vision for coloured pictures at different acuities: The Sonksen picture guide to visual function. *Developmental Medicine in Child Neurology*, 29, 337-347.
- Spellman D. C., Alexander, K. R., Fishman G. A., & Derlacki, D. J. (1989). Letter contrast sensitivity in Retinitis Pigmentosa patients assessed by Regan charts. *Retina*, 9(4), 287-291.
- Steinberg, E. P., Tielsch, J. M., Schein, O. D., Javitt, J. C., Sharkey, P., Cassard, S. D., Legro, M. W., Diener-West, M., Bass, E. B., Damiano, A. M., Steinwachs, D. M., & Sommer, A. (1994). The VF-14: An index of functional impairment in patients with cataract. *Archives of Ophthalmology*, 112(5), 630-638.
- Strougo, Z., Badoux, A., & Duchanel, D. (1997). Problèmes psycho-affectifs associés à la rétinopathie pigmentaire. *Journal Français D'Ophthalmologie*, 20, 111-116.



- Szlyk, J. P., Seiple, W., Fishman, G. A., Alexander, K. R., Grover, S., & Mahler, C. L. (2001). Perceived and actual performance of daily tasks: Relationship to visual function tests in patients with Retinitis Pigmentosa. *Ophthalmology*, *108*, 65-75.
- Trauzettel-Klosinski, S. (2010). Rehabilitation for visual disorders. *Journal of Neuro-Ophthalmology*, *30*(1), 73-84.
- Tröster, H. (2001). Sources of stress in mothers of young children with visual impairments. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, *95*(10), 623-637.
- Trudeau, M., Overbury, O., & Conrod, B. (1990). Perceptual training and figure-ground performance in low vision. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, *84*, 204-206.
- Turner, B. D., & Erchul, W. P. (1987). Visually impaired children I. *School Psychology International*, *8*, 105-115.
- Velvet, S., Gasper, R., Eisenacher, E., & Wittinghofer, A. (2008). The Retinitis Pigmentosa 2 gene product in a GTPase-activating protein for Arf-like 3. *Nature Structural & Molecular Biology*, *15*, 373-380.
- Vervloed, M. P. J., Ormel, E. A., & Schiphorst, S. A. M. (2001). Measuring everyday visual discrimination in visually impaired children with the Sonksen picture guide to visual function. *Child: Care, Health and Development*, *24*(4), 365-376.
- Woods, K., Parkinson, G., & Lewis, S. (2010). Investigating access to educational assessment for students with disabilities. *School Psychology International*, *31*(1), 21-41.

**\*ESTUDIO 2.**

**Depresión y ansiedad en personas con retinosis pigmentaria,  
sus familiares y un grupo control.**

- \* López-Justicia, M.D., Polo, M.T., Fernández, C., Chacón-López, H., Díaz, C., y Chacón-Medina, A. (2011). Depresión y ansiedad en personas con retinosis pigmentaria, sus familiares y un grupo control. *Universitas Psychologica*, 10(2), 467-476.



## \*ESTUDIO 2.

### **Depresión y ansiedad en personas con retinosis pigmentaria, sus familiares y un grupo control.**

\* López-Justicia, M.D., Polo, M.T., Fernández, C., Chacón-López, H., Díaz, C., y Chacón-Medina, A. (2011). Depresión y ansiedad en personas con retinosis pigmentaria, sus familiares y un grupo control. *Universitas Psychologica*, 10(2), 467-476.

#### **RESUMEN**

El estudio pretendía determinar la presencia de depresión y/o ansiedad en adultos con retinosis pigmentaria (RP) y en sus familiares, frente a un grupo control. También trataba de averiguar si la agudeza visual (AV) de los afectados tenía relación con estas variables. Se utilizó el Cuestionario de Ansiedad STAI y el Inventario de Depresión de Beck. Los resultados mostraban depresión leve en los afectados y mayores niveles de ansiedad, como estado y como rasgo, tanto en ellos como en sus familiares; aunque no se encontró relación con la AV. Se recomienda evaluar la ansiedad y la depresión tras el diagnóstico de la enfermedad y transcurrido un tiempo, para proporcionar apoyo psicológico adecuado a los afectados y a los familiares.

**Palabras clave:** Depresión, ansiedad, agudeza visual, retinosis pigmentaria, adultos.

#### **ABSTRACT**

The aim of this study was to determine the possible presence of depression and / or anxiety in adults with Retinitis Pigmentosa (RP), as well as their families, compared to a control group. It was also intended to determine if the Visual Acuity (VA) have any impact on the variables analyzed. It was used the State – Trait Anxiety Inventory and the Beck Depression Inventory. Results showed that anxiety was higher in people with RP and their families, as a state and as a feature, and the presence of mild depression in RP group. No relationship was found between VA and these variables. It is recommended to evaluate anxiety and depression variables just after the diagnosis of the disease and again over time, in order to provide psychological support to those affected and their families.

**Key words:** Depression, anxiety, visual acuity, Retinitis Pigmentosa, adults.

## INTRODUCCIÓN

La retinosis pigmentaria (RP) pertenece a un grupo de enfermedades degenerativas de retina caracterizadas por una pérdida progresiva de la visión que, con frecuencia, puede conducir a la ceguera (Fernández, 2007). Consiste en la degeneración de los fotorreceptores (conos y bastones) retinianos, dando lugar a áreas incapaces de responder a los estímulos luminosos. Los síntomas y grados de afectación son diversos, siendo los más habituales la pérdida de visión periférica o central, la dificultad para ver de noche o en penumbra, la dificultad de adaptación a los cambios de luz, o alteraciones en la discriminación de colores (Geruschat y Turano, 2002; Rundquist, 2004). Afecta aproximadamente a 1 de cada 3.700 personas y es más común en hombres (65%) que en mujeres (55%) (Fernández, 2007).

Es una enfermedad congénita cuya progresión, y el grado de discapacidad que lleva asociado, puede provocar grandes cambios educativos, sociales y laborales en la vida de los afectados (Nemshick, Vernon y Ludman, 1986).

Con frecuencia muchos afectados dan respuestas típicas tras el diagnóstico, como: aislamiento social, retraimiento, abandono de los estudios o del trabajo, síntomas depresivos, ansiedad, alteraciones en su autoconcepto, etc. (López-Justicia y Pichardo, 2001; Sacks, Wolffe y Tierney, 1998); pero estas reacciones varían en función de la percepción que tengan de su enfermedad, de los recursos personales y sociales y del control que ejerzan sobre los acontecimientos que les afectan (Wahl, Becker, Burmedi y Schilling, 2004).

La depresión es uno de los trastornos más comunes en jóvenes y adultos, con tendencia a la cronicidad y con un alto coste personal, económico y social (Vázquez y Torres, 2007). El riesgo de presentarla es mayor en grupos con especiales características, lo que justificaría la puesta en práctica de medidas preventivas ante la presencia de un alto número de síntomas depresivos, aun no llegando al criterio de depresión (Vázquez y Torres, 2007). Se ha estimado que su prevalencia en afectados por RP es del 25,7% (mientras que en la población general es del 10%), cifra similar a la de otras enfermedades crónicas como la diabetes, el infarto de miocardio y el cáncer (Hahm, Shin, Shim, Jeon, Seo, Cheng y Yu, 2008).

Desde la teoría cognitiva de depresión de Beck (1987), se considera que la principal alteración que se produce en la depresión se encuentra en el procesamiento de la información. El factor de riesgo que hace vulnerable a la depresión es la posesión de una serie de esquemas desadaptativos, con contenido negativo de pérdida y fracaso. Éstos suelen adquirirse en la infancia, aunque pueden permanecer latentes y activarse cuando la persona vive situaciones estresantes o sucesos ambientales

específicos. El contenido de estos esquemas lo constituye la “triada cognitiva”, que incluye una visión negativa de sí mismo, del mundo y del futuro, cuya acción en el procesamiento de la información lleva a una percepción distorsionada de la realidad, por lo que la persona deprimida está convencida de que las cosas son tan negativas como las percibe.

Por otra parte, la ansiedad es la anticipación aprensiva de un daño o desgracia futuros, acompañada de un sentimiento de disforia o de síntomas somáticos de tensión, pudiendo ser el objetivo del daño anticipado interno o externo (López-Ibor y Valdés, 2002). Cuando se alude a la ansiedad se debe diferenciar entre estado y rasgo (Spielberger, Gorsuch y Lushene, 2002), el primero se refiere a un estado o condición emocional transitoria, caracterizada por sentimientos subjetivos de tensión, aprensión, e hiperactividad del sistema nervioso autónomo; mientras que la ansiedad rasgo señala una propensión ansiosa estable, o una tendencia a percibir las situaciones como amenazadoras, que eleva la ansiedad estado. Altas puntuaciones en ansiedad predicen problemas emocionales que acompañan a determinadas patologías y se suele asociar, entre otros rasgos, a depresión (Páez, Jofré, Azpiroz y De Bortoli, 2009; Sánchez, Aparicio y Dresch, 2006).

Distintos autores (Hahm et al., 2008; Mogk, Riddering, Dahl, Bruce y Bradford, 2000) han señalado que las personas adultas que adquieren la restricción visual tienen más riesgo de sufrir depresiones, lo que parece deberse a su percepción de pérdida de habilidad para desempeñar tareas de la vida diaria, de la creencia de ser una carga para sus familias y su dependencia para realizar otras tareas domésticas, o de desenvolvimiento en el espacio; pues, en muchas ocasiones, actividades como éstas se ven seriamente dañadas (Geruschat y Turano, 2002; Rundquist, 2004). De hecho, parece que es la pérdida funcional más que el daño en sí mismo lo que produce mayor dolor o sufrimiento (Zeiss, Lewinsohn, Rohde y Seeley, 1996). Otros estudios han señalado que las personas que tienen un bajo sentido de auto-eficacia parecen tener más riesgo de depresión (Horowitz y Reinhardt, 2000), mientras que las que mantienen un sentimiento de control sobre su condición visual experimentan menor deterioro funcional (Wahl et al., 2004).

Estados psicológicos negativos como ansiedad y depresión aparecen asociados a la RP, como han puesto de relieve los estudios de Hahm et al. (2008) y de Strougo, Badoux y Duchanel (1997). El primero concluía que el alto riesgo de depresión que tienen incide de forma negativa en el uso de su visión y reduce su calidad de vida, independientemente de la condición demográfica, función visual objetiva y gravedad de la enfermedad. Mientras que el segundo estudio señalaba que las mujeres afectadas por RP se sentían más dolidas, o se percibían inferiores a los demás, presentaban más conductas fóbicas y mayores niveles de ansiedad y depresión que los hombres.

La pérdida de visión en la RP es impredecible, inexorable y su progreso conlleva una pérdida de habilidad para realizar determinadas tareas, menoscabando la autoconfianza y autocontrol de los afectados, pudiendo conducirles a percibirse de forma más negativa (Kiser y Dagnelie, 2008). Sin embargo, en este proceso hay agentes sociales, como la familia, cuyo apoyo o ayuda favorecen la adaptación a la pérdida de la visión y mejoran su calidad de vida (Reinhart, 2001). En este sentido, Nemshick et al. (1986) subrayaban que un porcentaje muy alto de afectados consideraba que el apoyo proporcionado por la familia era alto, mientras que otros percibían sobreprotección y se quejaban de que sus familiares no comprendían su condición, ignoraban, o negaban el problema; por ello, sugerían que también recibieran ayuda, ya que las consecuencias de la RP les afectaban igualmente. Lo que parece evidente es que las familias deben conocer los cambios producidos en los afectados (asociados al carácter degenerativo de la enfermedad), las capacidades que mantienen, evitar actitudes sobre-protectoras y saber qué hacer, cuándo y cómo para no interferir en sus decisiones (Cimarolli y Boerner, 2005; López-Justicia y Nieto, 2006).

Otras investigaciones han tratado de conocer en qué medida podía estar influyendo la cifra de agudeza visual (AV), o capacidad para discriminar detalles finos (López-Justicia, 2004), en la presencia de depresión y ansiedad en personas con dificultades visuales, sobre todo con degeneración macular asociada a la edad (Augustin et al., 2007; Lee, Gómez-Marín & Lam, 2000), observando que la depresión era más severa en personas con menor AV, mientras que la ansiedad no estaba relacionada con ésta.

A pesar de que son escasos los estudios que analizan el efecto de la RP en el ajuste psicosocial de las personas afectadas, sí parece evidente que la depresión y la ansiedad son comunes aunque, de acuerdo con Nemshick et al. (1986), el periodo de mayor crisis o estrés se produce durante, o inmediatamente después del diagnóstico. También es conocido que las enfermedades crónicas repercuten no solo en el bienestar y calidad de vida de los afectados, sino en sus allegados (Agudelo, Casadiegos y Sánchez, 2009), pudiendo hacerles más vulnerables a la depresión y/o la ansiedad. Asimismo, como se ha puesto de relieve, otras investigaciones han subrayado que la depresión incrementa la probabilidad de deterioro del uso efectivo de la visión, lo que justificaría la conveniencia de evaluar estas variables e incidir en su tratamiento, en caso de requerirlo. Teniendo en cuenta los datos y aportaciones de trabajos previos, los objetivos del presente estudio eran: en primer lugar, detectar la posible presencia de depresión y/o ansiedad en adultos afectados por RP, así como en sus familiares. En segundo lugar, investigar la relación entre estas variables y la AV en personas con RP. Este tipo de estudio intenta aportar información que permita orientar la intervención psicológica más oportuna en per-

sonas afectadas con RP, en vías de lograr un mayor bienestar y calidad de vida de esta población y de sus familiares.

## MÉTODO

### *Muestra*

Participaron un total de 88 personas distribuidas del siguiente modo: un primer grupo formado por 32 afectados de RP, con una edad media de 42.5 años (DT=11.73); un segundo grupo, constituido por 22 personas familiares de afectados con retinosis (edad media 43.2 años, DT = 11.25); y un tercer grupo control, compuesto por 34 personas (edad media 38 años, DT = 9.22), que no habían tenido contacto o relación alguna con afectados por esta enfermedad. La tabla 1 recoge el sexo, nivel de estudios y edad de los participantes.

*Tabla 1. Sujetos de la muestra clasificados por sexo, nivel de estudios y edad.*

	<i>Grupo control</i>		<i>Grupo RP</i>		<i>Grupo Familia</i>		<i>Total</i>	
<i>Sexo</i>								
Hombres	6	17.6%	4	12.5%	11	50.0%	10	15.2%
Mujeres	28	82.4%	28	87.5%	11	50.0%	56	84.8%
<i>Nivel de estudios</i>								
Sin estudios	0	-	2	6.3%	0	-	2	6.3%
Primarios	13	38.2%	12	37.6%	10	45.5%	24	38.0%
Medios	11	32.4%	6	18.8	3	13.6%	17	25.8%
Superiores	10	29.4%	12	37.5%	5	22.7%	22	33.3%
<i>Edad</i>								
20 – 30 años	8	23.5%	6	18.8%	2	9.1%	16	18.2%
30 – 40 años	13	38.2%	7	21.9%	6	27.3%	26	29.5%
40 – 50 años	7	20.6%	8	25.0%	9	40.9%	24	27.3%
> 50 años	6	17.6%	11	34.4%	5	22.7%	22	25.0%

Las personas afectadas de RP tenían una restricción del campo visual (CV), estando comprendido entre menos de 5° y 20°, mientras que todos presentaban una AV comprendida entre 1 y 0.05 en el mejor de sus ojos, evaluada con la escala de Wecker, siendo un criterio para la participación en esta investigación haber sido diagnosticados de la enfermedad al menos tres años antes de la evaluación y no padecer ninguna otra enfermedad o discapacidad.

Se comparó la distribución de las muestras de los tres grupos en cuanto a nivel de estudios y edad. Los grupos no difieren en cuanto al nivel de estudios ( $\chi^2=13.8$ ;  $p = .31$ ), ni en la edad ( $F=1.93$ ;  $p = .15$ ). Sin embargo no se pudo asegurar la comparación del grupo de familiares en cuanto al sexo, al estar restringido por la accesibilidad, aunque sí se realizó entre los grupos RP y control ( $\chi^2=.34$ ;  $p = .55$ ).



## ***Procedimiento***

Para la selección de la muestra en primer lugar, se inició un contacto con la Asociación Andaluza de Retinosis Pigmentaria. Con su colaboración se organizó una reunión a la que asistieron las personas afectadas y sus familiares para informarles sobre los objetivos del estudio y las actividades a realizar. Tras comunicar su deseo de participar voluntariamente en la investigación, cada afectado fue citado junto con un familiar. En un laboratorio que reunía las condiciones necesarias de luminosidad, ambos completaron las diferentes pruebas (adaptados todos los cuestionarios y hojas de respuestas a un tamaño de letra de 14 puntos, en el caso de los afectados).

Con el fin de seleccionar un grupo control se convocó a alumnos de quinto curso de Psicología para que voluntariamente seleccionaran y evaluaran a adultos que, distribuidos homogéneamente por edad y género, no presentaran deficiencia visual y no hubieran tenido contacto con esta problemática. Los estudiantes fueron entrenados y supervisados en la administración de las pruebas y ante cualquier indicio de duda sobre una correcta evaluación, éstas eran rechazadas.

Todos los participantes en el estudio cumplimentaron una ficha personal, la prueba de ansiedad STAI y, posteriormente, el cuestionario de depresión de Beck. Una vez corregidos y analizados, se citó a las personas evaluadas para informarles de los resultados encontrados, ninguna puso objeción a su publicación.

## ***Instrumentos***

Para obtener información sobre edad, género y estudios se diseñó una ficha personal, que recogía además otros datos relevantes para la investigación, tales como el año en que se diagnostica la enfermedad o la presencia de otros problemas de salud.

La evaluación de la ansiedad se realizó mediante el Cuestionario de Ansiedad Estado-Rasgo STAI (State – Trait Anxiety Inventory) (Spielberger et al., 2002), cuyo objetivo es apreciar los estados transitorios de ansiedad en el adolescente y adulto. Comprende dos escalas separadas que miden los conceptos independientes de estado (A-E) y rasgo (A-R), ambas constan de 20 ítems con 4 alternativas de respuesta que oscilan de 0 a 3. El rango en cada una de las escalas es el mismo, de 0 a 60, aunque el punto de corte difiere: en A-R es de 25 en la población masculina y 32 en la femenina, en A-E es de 28 para la población masculina y 31 en la femenina.

La versión del STAI utilizada en el presente estudio cuenta con unos índices de consistencia interna situados entre 0.84 - 0.87 para la A-R y entre 0.90 - 0.93 para la A-E (Spielberger et al., 2002). Los valores de fiabilidad, calculada por el procedimiento de las dos mitades, alcanzan un valor de 0.86 en la A-R y 0.94 en A-E (Spielberger et al., 2002).

Para evaluar la depresión se utilizó el Inventario de Depresión de Beck (Beck, Rush, Shaw y Emery, 1979), un instrumento autoaplicable, validado para la población española (Vázquez y Sanz, 1997) para cuantificar los síntomas depresivos en poblaciones normales y clínicas (Sanz y Vázquez, 1998). El BDI posee una fiabilidad media (coeficiente alfa) de 0.86 y 0.74 (Beck, Steer y Garbin, 1988). La versión utilizada en este estudio fue la abreviada de 13 ítems, existiendo una alta correlación (0.96) entre ambas formas (Beck et al., 1979). Se eligió esta versión para facilitar la lectura a las personas con RP. En esta versión hay que elegir una frase entre un conjunto de cuatro alternativas, ordenadas por su gravedad. Cada ítem se valora con diferentes opciones de respuesta de 0 a 4, dando una puntuación total posible de 39 puntos. Se toman en consideración las siguientes puntuaciones: 0-4 Depresión Ausente, 5-7 Depresión leve, 8-15 Depresión moderada y >15 Depresión grave (Joffre, Martínez, García y Sánchez, 2007).

## RESULTADOS

Las puntuaciones medias, correspondientes a las variables de ansiedad (estado y rasgo) y depresión, observadas en cada uno de los grupos se incluyen en la tabla 2.

**Tabla 2. Puntuaciones medias y desviaciones típicas en ansiedad y depresión de los tres grupos**

	<i>Grupo RP</i>		<i>Grupo familia</i>		<i>Grupo control</i>		<i>F</i>	<i>P</i>	<i>Potencia</i>
	<i>Media</i>	<i>DT</i>	<i>Media</i>	<i>DT</i>	<i>Media</i>	<i>DT</i>			
AE	19.56	11.813	18.14	9.046	12.44	8.232	4.71	0.011	0.776
AR	21.72	9.663	19.77	10.533	15.29	9.226	3.76	0.027	0.676
Depresión	5.1	4.210	2.50	4.728	2.06	2.752	4.85	0.010	0.788

En primer lugar, el análisis se centró en comparar las puntuaciones de ansiedad (estado y rasgo) y depresión de los tres grupos, aplicando un MANOVA, asegurándose el cumplimiento de los supuestos de esta técnica ( $M$  de Box = 21.89,  $p > 0.05$ ). Los resultados indicaron la existencia de diferencias significativas entre los grupos (Lambda de Wilks = 0.302,  $F_{3, 83} = 64.0$ ;  $p < 0.001$ ), mostrando que los grupos difieren en términos globales en las tres medidas: ansiedad estado [ $F_{2, 85} = 4.71$ ;  $p < 0.05$ ], ansiedad rasgo [ $F_{2, 85} = 3.76$ ;  $p < 0.05$ ] y depresión [ $F_{2, 85} = 4.85$ ;  $p < 0.05$ ]. (Tabla 3).

A continuación, las diferencias entre los grupos se estudiaron con pruebas post-hoc (test de Bonferroni) (Tabla 3), constatando que el grupo RP puntuaba más alto en las tres escalas, hallando diferencias significativas con el grupo control en las tres mediciones: ansiedad estado ( $p < 0.05$ ), ansiedad rasgo ( $p < 0.05$ ) y depresión ( $p < 0.05$ ).

**Tabla 3.** Pruebas post-hoc de los tres grupos en las variables de ansiedad y depresión

			Diferencia de medias	Error típ.	p	IC al 95%.	
						L. inferior	L. superior
AE	RP	Familia	1.43	2.734	1.000	-5.25	8.10
	Familia	Control	5.70	2.701	0.114	-0.90	12.29
	Control	RP	-7.12	2.431	0.013	-13.06	-1.18
AR	RP	Familia	1.95	2.692	1.000	-4.63	8.52
	Familia	Control	4.48	2.660	0.288	-2.02	10.98
	Control	RP	-6.42	2.394	0.026	-12.27	-0.58
Depresión	RP	Familia	2.38	1.070	0.087	-0.24	4.99
	Familia	Control	0.44	1.057	1.000	-2.14	3.02
	Control	RP	-2.82	0.952	0.012	-5.14	-0.49

*Nota:* AE – Ansiedad estado, AR – Ansiedad rasgo

En cuanto al grupo de familiares, los estadísticos descriptivos mostraban que las medias de las puntuaciones en ansiedad se acercaban al grupo RP. De hecho, las pruebas post-hoc mostraban que no había diferencias entre estos dos grupos en las medidas de ansiedad ( $p > 0.05$ ). Por el contrario, en cuanto a depresión, la media del grupo de familiares se acerca más al grupo control, pero al comparar la diferencia de medias entre el grupo RP y el de familiares, aunque no resultan estadísticamente significativas, se observa que el p-valor se acerca al valor crítico ( $p=0.08$ ).

Si se comparan las puntuaciones entre el grupo de familiares y el grupo control, encontramos de nuevo que, aunque las diferencias no resultan estadísticamente significativas en las puntuaciones de ansiedad estado, el p-valor presenta un valor bajo (AE  $p=0.114$ ; AR  $p=0.288$ ). Un mayor tamaño de muestra podría arrojar diferencias entre estos grupos en ansiedad. En la medida de depresión, las diferencias entre el grupo control y el de familia no resultan estadísticamente significativas.

Para analizar la posible relación de la AV en las medidas de ansiedad y depresión en las personas afectadas con RP, se calculó el coeficiente de correlación de Spearman entre éstas variables en este grupo. (Tabla 4).

Las correlaciones obtenidas eran negativas aunque todas muy cercanas a cero ( $p>0.05$ ), por lo que no hemos obtenido evidencia alguna que lleve a pensar que la AV influya en el nivel de ansiedad o depresión de los afectados por RP.

**Tabla 4**

**Correlación de Spearman entre AV y las variables dependientes en el grupo RP**

	AE	AR	Depresión
Coefficiente	-0.101	-0.168	-0.097
p	0.616	0.402	0.630

## DISCUSIÓN

En el presente estudio hemos evaluado, en primer lugar, la depresión y la ansiedad en personas afectadas por RP frente a un grupo de familiares y otro de no afectados. Los resultados muestran que la ansiedad es mayor en personas con RP y sus familiares, como estado y como rasgo, lo que puede deberse a un sentimiento de amenaza o anticipación del daño, por otro lado comprensible debido al carácter degenerativo de la RP. Las comparaciones entre grupos muestran que el grupo RP se aleja respecto del grupo control en las dos medidas de ansiedad. En cuanto a los familiares, se observa que las puntuaciones en ansiedad se acercan al grupo RP, lo que va en la línea de algunos estudios que sugieren que los efectos de una enfermedad crónica y progresiva, como la que nos ocupa, pueden incidir negativamente en el bienestar y clima familiar no sólo de los que la padecen, sino de aquellos con los que conviven (Agudelo, et al., 2009; Nemshick et al., 1986).

El otro dato derivado de nuestros resultados pone de manifiesto la presencia de depresión leve en los afectados (Joffre et al., 2007), mientras se observa que las puntuaciones del grupo de familiares se acercan al grupo control, obteniendo un p-valor cercano al valor crítico al comparar el grupo de familiares y RP, indicando que el grupo de familiares no parece evidenciar síntomas de depresión.

La RP parece ser un suceso negativo en la vida de los afectados, que indiscutiblemente puede tener alguna repercusión en su estado emocional y en su visión de sí mismos, del mundo y del futuro, pero los niveles de depresión que presentan (catalogada como leve) sugieren que pueden haberse adaptado a la enfermedad, aunque no a sus consecuencias. De acuerdo con el estudio de Nemshick et al. (1986), el periodo de mayor crisis o estrés se produce durante, o inmediatamente después del diagnóstico, lo que podría explicar nuestros resultados, ya que los participantes habían sido diagnosticados, al menos, tres años antes.

Creemos que el malestar psicológico de las personas con RP, que se traduce en unas puntuaciones más altas en ansiedad y depresión, podría estar relacionado con el temor a perder el control sobre su condición visual, ver reducida su autonomía funcional o su sentido de auto-eficacia (Horowitz y Reinhardt, 2000; Mogk et al., 2000; Rundquist, 2004; Wahl et al., 2004; Zeiss et al., 1996). Igualmente, los familiares parecen mostrar cierta inquietud ante el sufrimiento presente y futuro de sus allegados, lo que quizás explique sus puntuaciones en ansiedad.

No hemos encontrado relación entre la AV y los niveles de depresión y ansiedad en las personas con RP, lo que nos lleva a afirmar que no parece tener repercusión en este momento, dato coherente con los resultados del estudio de Hahm et al. (2008).

Estamos de acuerdo con otros autores (Augustin et al., 2007; Hahm et al., 2008; Nemshick et al., 1986; Strougo et al., 1997) en la recomendación de evaluar la depresión y la ansiedad tras el diagnóstico de la enfermedad, al considerarse indicadores de la falta de ajuste emocional a la enfermedad crónica (Sánchez et al., 2006). El conocimiento de estas variables permitiría prevenir el riesgo de depresión en estos afectados, pues existen argumentos de que la presencia de un alto número de síntomas depresivos elevan el riesgo de presentarla posteriormente, sobre todo en grupos con especiales características (Vázquez y Torres, 2007). Nuestros resultados nos permiten sugerir, asimismo, una nueva evaluación transcurrido un tiempo después del diagnóstico para conocer cómo se hallan estas variables.

Los datos encontrados llevan a concluir que como la RP es una enfermedad para toda la vida, sin opciones actuales de tratamiento médico, el apoyo psicológico es fundamental para reducir el dolor psicológico, prevenir la mayor discapacidad que asocia la depresión (Augustin et al., 2007; Vázquez y Torres, 2007) y obtener, de este modo, una mejora del funcionamiento visual (Hahm et al., 2008). También los familiares deberían recibir algún tipo de intervención psicológica, para estar en condiciones de enfrentarse a las consecuencias de esta patología. Sus puntuaciones en ansiedad nos alertan, pues la comparación entre el grupo RP y de familiares arrojan similitudes.

Creemos que el estudio aporta datos que pueden ser interesantes para la intervención psicológica con esta población, no obstante, tiene varias limitaciones. En primer lugar, no hemos diagnosticado la depresión utilizando los criterios convencionales, sino un cuestionario de auto-informe. Si bien conviene puntualizar que, aún no siendo una herramienta de diagnóstico para la depresión, ha sido confirmado como un buen método de cribado. Otro inconveniente radica en que hemos usado la versión abreviada, y es conocido que a medida que disminuye el número de ítems también lo hace la fiabilidad; no obstante, debemos señalar que se ha comprobado una correlación alta (.96) entre ambas versiones (Beck et al., 1979). Segundo, se ha evaluado una sola vez, lo que impide averiguar si la depresión era mayor tras el diagnóstico, como asegura Nemshick et al. (1986), o persiste, lo que haría sospechar de que podría tratarse de un rasgo de personalidad; en general, las personas que presentan estos rasgos tienen una disposición a la angustia y un punto de vista más negativo de sí mismos y de las circunstancias, siendo más probables los síntomas depresivos como respuesta a la restricción visual (McCrae y Costa, 1990).

Queremos señalar que el tamaño de la muestra es reducido, lo que supone una limitación en la generalización de los resultados. Por otro lado, el carácter intencional del muestreo, debido a que sólo han participado personas voluntarias pertenecientes a una asociación de afectados, impide que podamos saber cómo se encuentran otros afectados. Sin embargo, se ha procurado equilibrar los grupos respecto a las características sociodemográficas para asegurar la mayor comparabilidad.

## REFERENCIAS

- Agudelo, D.M., Casadiegos, C.P., y Sánchez, D.L. (2009). Relación entre esquemas maladaptativos tempranos y características de ansiedad y depresión en estudiantes universitarios. *Universitas Psychologica*, 8(1), 87-104.
- Augustin, A., Sabel, J. A., Bandello, F., Dardennes, R., Maurel, F., Negrini, C., Hieke, K., & Berdeaux, G. (2007). Anxiety and Depression Prevalence in Age-Related Macular Degeneration. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 48(4), 1498-1503.
- Beck, A. T. (1987). Cognitive models of depression. *Journal of Cognitive Psychotherapy: An International Quarterly*, 1, 5-37.
- Beck, A. T., Rush, A. J., Shaw, B. F., & Emery, G. (1979). *Cognitive therapy of depression*. New York: Guilford Press.
- Beck, A. T., Steer, R. A., & Garbin, M. C. (1988). Psychometric properties of the Beck Depression Inventory: Twenty-five years of evaluation. *Clinical Psychology Review*, 8, 77-100.
- Cimarolli, V., & Boerner, K. (2005). Social support and well-being in Adults who are visually impaired. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 99(9), 521-534.
- Fernández, E. (2007). *Retinosis pigmentaria: Preguntas y respuestas*. Elche: Cátedra Bidons Egara.
- Geruschat, D., & Turano, K. (2002). Connecting research on Retinitis Pigmentosa to the practice of orientation and mobility. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 96, 69-85.
- Hahm, B., Shin, Y., Shim, E., Jeon, H., Seo, J., Cheng, H., & Yu, H. (2008). Depression and the vision-related quality of life in patients with retinitis pigmentosa. *British Journal Ophthalmology*, 92, 650-654.
- Horowitz, A., & Reinhardt, J. (2000). Mental health issues in visual impairment: Research in depression, disability and rehabilitation. In B. Silverstone, M. Lang, B. Rosenthal and E. Faye (Eds.). *The Lighthouse handbook on vision impairment and vision rehabilitation*: Vol. 2. Vision rehabilitation (pp. 1089-1109). New York: Oxford University Press.
- Joffre, V. M., Martínez, G., García, G., y Sánchez, L. (2007). Depresión en estudiantes de medicina. Resultados de la aplicación del inventario de depresión de Beck en su versión de 13 ítems. *Revista Argentina de Clínica Neuropsiquiátrica*, 14(1), 86-93.
- Kiser A., & Dagnelie G. (2008). Reported effects of non-traditional treatments and

- complementary and alternative medicine by retinitis pigmentosa patients. *Clinical and Experimental Optometry*, 91(2), 166–176
- Lee, D. J., Gómez-Marín, O., & Lam, B. L. (2000). Current depression, Lifetime History of Depression and visual acuity in Hispanic Adults. *Journal of Visual Impairment and Blindness* 9(2), 85-96.
- López-Ibor, J. J., y Valdés, M. (2002). *DSM-IV-TR. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*. Barcelona: Masson.
- López-Justicia M.D., & Pichardo M.C. (2001). Self-concept and gender in Spanish low-vision adolescents. *Journal of Visual Impairment Research*, 3(1), 7-16.
- López-Justicia, M. D. (2004). *Aspectos evolutivos y educativos de la deficiencia visual*. La Coruña: Netbiblo.
- López-Justicia, M. D., & Nieto, I. (2006). Self-concept of Spanish young adults with RP. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 100(6), 366-370.
- McCrae, R. R., & Costa, P. T. (1990). *Personality in Adulthood*. New York: The Guilford Press.
- Mogk, L., Riddering, A., Dahl, D., Bruce, C., & Bradford, S. (2000). Depression and function in adults with visual impairments. In C. Stuenkel, A. Arditti, A. Horowitz, A. Lanb, B. Rosenthal and K.R. Siedman (Eds.), *Vision rehabilitation assessment, intervention and outcomes* (pp. 663-665). Lisse, The Netherlands: Swets and Zeitlinger.
- Nemshick, L. A., Vernon, McC., & Ludman, F. (1986). The impact of retinitis pigmentosa on young adults: Psychological, educational, vocational and social considerations. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 89, 859-862.
- Páez, A.E., Jofré, M.J., Azpiroz, C.R., y De Bortoli, M.A. (2009). Ansiedad y depresión en pacientes con insuficiencia renal crónica en tratamiento de diálisis. *Universitas Psychologica*, 8(1), 117-124.
- Reinhardt, J. P. (2001). Effects of positive and negative support received and provided on adaptation to chronic visual impairment. *Applied Developmental Science*, 5, 76-85.
- Rundquist, J. (2004). Low Vision Rehabilitation of Retinitis Pigmentosa. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 98, 718-724.
- Sacks, S., Wolfe, K., & Tierney, D. (1998). Lifestyles of students with visual impairments: Preliminary studies of social networks. *Exceptional Children*, 64(4), 463-478.
- Sánchez, M. P., Aparicio M. E., y Dresch, V. (2006). Ansiedad, autoestima y satisfacción autopercibida como predictores de la salud: diferencias entre hombres y mujeres. *Psicothema* 18(3), 584-590.
- Sanz, J., y Vázquez, C. (1998). Fiabilidad, validez y datos normativos del Inventario para la Depresión de Beck. *Psicothema*, 2, 303-318.

- Spielberger, C. D., Gorsuch, R. L., y Lushene, R. E. (2002). Manual STAI. Cuestionario Ansiedad Estado – Rasgo. Madrid: TEA Ediciones.
- Strougo, Z., Badoux, A., et Duchanel, D. (1997). Problèmes psycho-affectifs associés à la rétinopathie pigmentaire. *Journal Français D'Ophthalmologie*, 20, 111-116.
- Vázquez, C., y Sanz, J. (1997). Fiabilidad y valores normativos de la versión española del Inventario de Depresión de Beck 1978. *Clínica y Salud*, 8, 403-422.
- Vázquez, F. y Torres, A. (2007). Análisis sobre la investigación de la prevención de episodios nuevos de depresión. *Clínica y Salud*, 18, 221-246.
- Wahl, H., Becker, S., Burmedi, D., & Schilling, O. (2004). The role of primary and secondary control in adaptation to age-related vision loss: A study of older adults with macular degeneration. *Psychology and Aging*, 19, 235-239.
- Zeiss, A. M., Lewinsohn, P. M., Rohde, P., & Seeley, J. R. (1996). Relationship of physical disease and functional impairment to depression in older people. *Psychology and Aging*, 11, 572-581.





**\*ESTUDIO 3.**

**Emotional state of family members of adults with retinal degeneration.**

\*Chacón-López, H., López-Justicia, M.D., Fernández, C.,  
Chacón-Medina, A. y Polo, M.T. (En prensa).

Emotional state of family members of adults with retinal degeneration.

*Anales de Psicología.*

Manuscrito aceptado para su publicación.



**\*ESTUDIO 3.**

**Emotional state of family members of adults with retinal degeneration.**

\*Chacón-López, H., López-Justicia, M.D., Fernández, C.,  
Chacón-Medina, A. y Polo, M.T. (En prensa).

Emotional state of family members of adults with retinal degeneration.

*Anales de Psicología.*

Manuscrito aceptado para su publicación.

**ABSTRACT**

Various studies have documented the emotional changes that accompany the loss of vision in people with retinal degeneration (such as Retinitis Pigmentosa), but the emotional state of family members who live with them has not been extensively studied. However it is known that chronic diseases have repercussions not only on the well-being and quality of life of those affected, but also on their families, possibly making them more susceptible to depression and/or anxiety. Results from 37 family members tested against a control group (38 people) partially supported our hypothesis and revealed that the family members showed higher levels of anxiety, especially the women, whereas partners showed higher scores in depression. The findings indicated that the family members should be receiving some kind of support to help them to resolve problems associated with the progression of the visual pathology.

**Key words:** Family, depression, anxiety, retinal degeneration, gender, adults.

## INTRODUCTION

Various studies have documented the emotional and functional changes that accompany loss of vision in people with degenerative retinal diseases, like Retinitis Pigmentosa (Hahm, Shin, Shim, Jeon, Seo, Cheng & Yu, 2008; Strougo, Badoux & Duchanel, 1997). But, the emotional state of family members that live with them has not been widely studied, and the impact of low vision in general on the psychosocial adjustment of the family has not been analyzed (Bambara, Wadley, Owsley, Martin, Porter & Dreer, 2009a). However, it is known that chronic diseases have repercussions not only on the well-being and quality of life of those affected, but also on their families (Agudelo, Casadiegos & Sánchez, 2009; Knussen, Tolson, Swan, Stott & Brogan, 2005; Olsen & Yorgason, 2009), possibly making them more susceptible to depression and/or anxiety. When a family is faced with a long-term disease or the disability of one of its members, an emotional impact is produced that affects the whole family. According to Rolland's systemic model (2000) the members of a system are interrelated in such a way that any change produced in one of the members will affect the others, which in turn will affect the first in a circular chain of influence. In this way, interaction becomes the central element creating a system, in which the fundamental aspect is, in the case of a disease, the interactions between the disease and the individual, family and other biopsychosocial systems.

In the provision of help in situations of illness and disability, there is no doubt that the family constitutes one of the main agents of informal support, meaning the care and attention given altruistically to people with some degree of disability. In this sense, family members of adults with low vision often provide practical support (Barron, Foxall, von Dollen, Jones & Shull, 1994; Cimarolli & Boerner, 2005; Reinhardt, 1996) and emotional support (Goodman & Shippy, 2002), frequently acting as an informal extension of medical care, without possessing sufficient training for this task, like those who help family members with difficulties of other types (Dreer, Berry, Elliot & Rivera, 2007). The role of the family members depends on such diverse factors as the severity of the visual impairment, the impact of vision loss on everyday living, the existence of other co-morbid health problems and type and level of help given (Bambara et al., 2009a). These factors can cause emotional tension, stress and mood changes (Ledermann, Bodenmann, Rudaz & Bradbury, 2010; Olsen & Yorgason, 2009; Ostwald, 2009) since a conflict arises between the needs of the caregiver and those of the family member with visual impairment (Bambara et al., 2009a). For these reasons, a greater knowledge of the emotional state of the family members is required in order to detect possible

difficulties, give them the help they need and foster the optimum well-being and adaptation of people with visual impairment as well as those they live with.

Although it has been established that the support provided by the family has an influence even on the positive results of the visual rehabilitation of its family members (Cimarolly & Boerner, 2005; Reinhardt, Boerner & Horowitz, 2006), nevertheless it has been found that visual impairment is an important stress factor in the conjugal relationship, being related to a greater risk of separation and divorce (Bernbaum, Albert & Duckro, 1993). In the case of spouses who are the caregivers of their partners with non-visual disabilities, their involvement is associated with their own physical, psychological and emotional well-being (Ledermann et al., 2010). They experience more depressive symptoms and greater anxiety than their partners (Franks, Lucas, Parris-Stephens, Rook, & Gonzalez, 2010; Strawbridge, Wallhagen & Shema, 2007) and the stress they feel affects the quality of marital communication and the general quality of the marital relationship (Bowen, MacLehose & Beaumont, 2011; Ledermann et al., 2010). In relation to gender differences, Strawbridge et al. (2007) concluded that the impact of husbands' vision impairment on wives was greater than the impacts of wives' vision impairment on husbands.

Other studies have shown that a large population of people who act as caregivers of visually impaired adults experience significant physical, psychological and emotional distress and higher levels of burden, with women under greater risk of experiencing these symptoms (Bambara, Owsley, Wadley, Martin, Porter & Dreer, 2009b; Olsen & Yorgason, 2009; Ostwald, 2009; Yee & Schulz, 2000). It has also been pointed out that there could be an emotional contagion, referring to a process by which the state of mind of people with visual difficulties can affect or extend to others, in this case family members that are in close contact with them (Bambara et al., 2009b; Bookwala & Schultz, 1996; Goodman & Shippy, 2002).

Retinitis Pigmentosa (RP) belongs to a group of degenerative retinal diseases characterized by a progressive loss of vision which frequently leads to blindness. With this disease a genetic alteration leads to photoreceptor degeneration (Fernández, 2007) and clinical features include involvement of both eyes, loss of peripheral or central vision, weakened vision at night or under poor lighting conditions, problems adapting to changes in lighting, and changes in color discrimination (Rundquist, 2004). It is estimated that the disease affects approximately 1 in every 3700-4000 people and is more common in men (65%) than in women (55%) (Fernández, 2007). Frequently many affected people have typical responses to the diagnosis such as symptoms of depression and anxiety (Hahm et al., 2008; Strougo, Badoux

& Duchanel, 1997), however, these reactions vary depending on their perception of the disease, their personal and social resources and the control they have over events that affect them (Wahl, Becker, Burmedi & Schilling, 2004).

The loss of vision in people with RP is unpredictable and its progression entails a loss of the ability to carry out certain tasks, diminishing self-confidence and self-control of those affected and possibly leading them to perceive themselves in a negative manner (Kiser & Dagnelie, 2008). However, in this process there are social agents such as family members, whose support help in the adaptation to the loss of vision and improve the quality of life (Reinhardt, 2001). In this sense, Nemshick, Vernon, and Ludman (1986) point out that a very high percentage of people with RP considered that the support provided by family was significant, while others perceived it as overprotection and complained that their families did not understand their condition, or ignored or denied the problem; for this reason, they suggested that the families also receive help, since the consequences of RP affect them as well. What seems evident is that the family members should be aware of changes produced in people with RP (associated with the degenerative nature of the disease), as well as the abilities they retain. They should also avoid over-protective attitudes and know what to do, when and how so as not to interfere in their decisions (Cimarolli & Boerner, 2005; López-Justicia & Nieto, 2006; López-Justicia, Fernández- Castillo, Fernández & Polo, 2011). This requires, on the one hand, encouraging communication between people with RP and their families, due to the importance of interpersonal relationships (Ledermann et al., 2010); and on the other hand, training the family members, strengthening their resources so that they can assume their role, improving their efficiency, reducing their vulnerability and facilitating their adaptation to the progression of the visual impairment of their family members. In order to achieve this objective the identification of family members at risk of suffering emotional problems, such as anxiety and/or depression, related to visual disease becomes a priority. This justifies the evaluation and subsequent psychological intervention, if required, with the aim of helping them to face the consequences of a chronic degenerative retinal disease such as RP.

According to Beck's cognitive theory of depression (1987), the main alteration produced in people with depression is considered to be related to information processing. The risk factor that makes one susceptible to depression is the possession of a series of maladaptive schemes, with a negative content of loss and failure. These are normally acquired in infancy, although they may remain latent and become activated when the person experiences stressful situations or specific environmental incidents. The content of these schemes is composed of the "cognitive triad", which includes a negative vision of oneself, of the world and of the

future, and which, acting on information processing, leads to a distorted vision of reality, which in turn causes the depressed person to be convinced that things are as negative as he/she perceives them to be.

On the other hand, anxiety is the apprehensive anticipation of future harm or misfortune, accompanied by a feeling of dysphoria or somatic symptoms of tension. The object of the anticipated harm could be internal or external (López-Ibor & Valdés, 2002). When alluding to anxiety, one must differentiate between anxiety as a state and anxiety as a trait (Spielberger, Gorsuch & Lushene, 2002). The former refers to a temporary emotional state or condition, characterized by subjective feelings of tension, apprehension and hyperactivity of the autonomic nervous system; while anxiety as a trait denotes a stable propensity to anxiety, or a tendency to perceive situations as threatening, which increases the state of anxiety. High scores in anxiety predict emotional problems that accompany certain pathologies and are normally associated, among other features, with depression (Sánchez, Aparicio & Dresch, 2006).

Negative psychological states such as anxiety and depression appear to be associated with RP, as the studies by Hahm et al. (2008), Nemshick et al. (1986) and Strougo et al. (1997), have highlighted. Other authors have pointed out the possible existence of an emotional contagion between people with visual difficulties that may affect or extend to family members that are in close contact with them (Bambara et al., 2009b). But we have been unable to find any studies that confirm the presence of depression and/or anxiety (as a temporary emotional state or as a stable propensity to anxiety) in the family members who live with adults who have RP and who have residual vision, compared with a group of adults without visual difficulties, who had no contact with anyone who has this disease. It has been highlighted, however, that visual impairment is an important factor in the conjugal relationship and a relationship was found between depression of a visually impaired person and depression of his/her spouse (Strawbridge et al., 2007). Hence the first hypothesis of this study is that family members who live with people with a degenerative retinal disease, such as RP will also present these emotional alterations, and that the partners of these people will show a more negative emotional state than the other family members.

It has also been highlighted that women who live with people with visual difficulties are at greater risk of enduring greater pressure and experiencing negative emotional states (Bambara et al., 2009b; Strawbridge et al., 2007). For this reason we also aimed to determine if there were differences associated with gender in the emotional state of family members. Therefore, the second hypothesis of the study is that women who live with family members with visual impairment will show



higher levels of anxiety (as a temporary emotional state or as a stable propensity to anxiety) and/or depression.

## METHODOLOGY

### *Participants*

A total of 75 people participated divided into two groups: a first group formed by 37 family members of people with RP (average age 43.89, DT = 12.458) (partner, son/daughter, father/mother, brother/sister and brother or sister in law); and a second control group composed of 38 people (average age 41.03, DT = 10.146) (partner, boyfriend/girlfriend and brother/sister) who had no contact or relationship with anyone with this disease. Table 1 shows the demographic characteristics of the participants (gender, age, level of studies, relationship, employed/unemployed and mean years since diagnosis), although it should be noted that the number of participants in the different types of familiars is not equal in both groups.

**Table 1. Sociodemographic characteristics of the participants, by groups.**

Characteristic	Family Group 43.89 (12.45)	Control Group 41.03 (10.14)
Age (y), Mean (SD)		
Gender, n (%)		
Women	19 (51.4)	20 (52.6)
Men	18 (48.6)	18 (47.4)
Level of education, n (%)		
None	6 (16.2)	6 (15.8)
Primary	4 (10.8)	3 (7.9)
Secondary	15 (40.5)	10 (26.3)
University	12 (32.4)	19 (50)
Relationship, n (%)		
Partner	21 (56.76)	27 (71.05)
Boyfriend/girlfriend		5 (13.16)
Son/daughter	6 (16.2)	0 (0)
Father/mother	6 (16.2)	
Brother/sister	3 (8.1)	6 (15.79)
Brother or sister in law	1 (2.7)	0 (0)
Occupation, n (%)		
Employed	30 (81.1)	28 (73.68)
Unemployed	4 (10.8)	6 (15.79)
Students	3 (8.1)	4 (10.53)
Years since diagnosis		
Mean (SD)	16.32 (11.27)	

All of the people with RP (family of the participants) had residual vision, although they showed a restriction of the Visual Field (VF). They satisfied the inclusion criteria of being diagnosed at least 3 years before the study (to avoid the greatest crisis or stress period that occurs during or immediately following diagnosis), having residual vision and not having any other disease or disability.

### ***Procedure***

The present study was part of a broader study in which the participants were people with RP and whose aim was, among others, to determine their emotional state and that of the family members they lived with.

For the selection of the sample of family members, a meeting was organized with people with RP to explain the objectives of the study and activities to be carried out. Having communicated their willingness to participate voluntarily in the research, the sample was selected from those with RP (members of two Associations) who retained residual vision and showed no other problems. Subsequently, they were asked to provide the name of one or two family members (husband, wife, son, daughter, father, mother, brother, sister) without visual disabilities who lived with them and who would voluntarily participate in the study. A sample of thirty-seven people that satisfied the inclusion criteria was selected. Subsequently, each family member (without RP, ruled out by clinical evaluation) was assessed by one researcher (author of the present paper), a specialist in Psychology.

For the purpose of selecting a control group, 80 senior psychology students who were participating in a practicum program in RP were contacted. Each one received instructions to voluntarily evaluate two adult, distributed homogeneously by age, social characteristics and gender, who did not show visual deficiencies and had not been in contact with people with this problem. The students were trained and supervised in the administering of the tests and any results that were not clear were discarded. Thirty-eight people satisfying the inclusion criteria were randomly selected.

All of the participants in the study completed a personal information form, the STAI anxiety test and, subsequently, the Beck Depression Inventory. Once these were all corrected and analyzed, the participants were informed of the results. None of them objected to the publication of the results. This research study was approved by the Institutional Review Board of the University of Granada in 2009.

### ***Instruments***

To obtain information on the demographic characteristics a personal information form was designed. In the case of family members of people with RP, addi-

tional items were added referring to relationship and years since diagnosis of their family members with RP.

The participants' level of anxiety was assessed using the State-Trait Anxiety Inventory (STAI) (Spielberger et al., 2002), the objective of which is to evaluate temporary states of anxiety in adolescents and adults. It consists of two separate scales that measure the independent concepts of state (A-S) and trait (A-T). Each consists of 20 items with 4 alternative answers ranging from 0 to 3. The range in each one of the scales is the same, from 0 to 60.

The version of STAI used in the present study has a rate of internal consistency situated between .84 and .87 for A-T and between .90 and .93 for A-S (Spielberger et al., 2002). The values of reliability, calculated by the split-half procedure, are .86 on A-T and .94 on A-S (Spielberger et al., 2002).

To evaluate depression the Beck Depression Inventory was used (Beck, Rush, Shaw, & Emery, 1979). This is a self-applicable instrument, validated for the Spanish population (Vázquez & Sanz, 1997) to quantify symptoms of depression in normal and clinical populations. The BDI has an average reliability (alpha coefficient) of .86 and .74 (Beck, Steer & Garbin, 1988). The version used in this study was the abbreviated one of 13 items, there being a high correlation (.96) between both forms (Beck et al., 1979). In this version one must choose a sentence from four alternatives, listed in order of seriousness. Each item is assessed with different options of answers from 0 to 3, giving a total possible score of 39 points. The following scores were taken into account: 0-4 Absence of Depression, 5-7 Mild Depression, 8-15 Moderate Depression and >15 Serious Depression (Joffre, Martínez, García & Sánchez, 2007).

## RESULTS

The average scores corresponding to the dependent variables (anxiety as state and as trait, and depression) observed in the two groups (family members and control group) are included in Table 2.

**Table 2.** Mean score and standard deviation in anxiety as state, as trait and depression of the two groups.

	Family Group		Control Group	
	M	SD	M	SD
S-A	16.76	9.82	13.76	10.82
T-A	19.22	10.79	14.13	10.59
Depression	2.81	4.02	1.68	1.72

Note: S-A – State Anxiety, T-A – Trait Anxiety

The scores for anxiety (as state and as trait) of the two groups were compared by applying MANOVA, ensuring the fulfillment of the assumptions of this technique ( $M$  of Box = 7.83,  $p > .05$ ). Since this assumption was not fulfilled for the depression variable, it was decided that a non-parametric test be used in this case (U Mann-Whitney).

The results of MANOVA indicated that there were significant differences between the groups ( $F_{2, 72} = 94.4$ ;  $p < .05$ ), showing that they differed in the measure of anxiety as a trait [ $F_{1, 73} = 4.23$ ;  $p < .05$ ]. The family group scored higher on the scale, with significant differences compared with the control group on the measurement of anxiety as a trait ( $p < .05$ ). No differences were found in the measures of anxiety as a state [ $F_{1, 73} = 1.57$ ;  $p > .05$ ], or in the measures of depression on the non-parametric test applied [ $U = 617$ ;  $p = .351$ ].

The differences within the group of family members of people with RP (partners and other family members) were studied using a non-parametric U Mann-Whitney test. Significant differences were found associated with partners on the depression variable ( $U = 94.000$ ;  $p = .019$ ), on which the partners obtained higher scores, while no differences were found in the measures of anxiety as a state or as a trait (Table 3 shows mean scores and SD of partners and other family members).

**Table 3. Mean scores and standard deviation in anxiety as state, as trait and depression of partners and other family members of people with RP.**

	Partners Group		Other Familiars Group	
	M	SD	M	SD
S-A	17.37	11.88	16.11	7.36
T-A	20.89	12.87	17.44	8.05
Depression	4.32	5.08	1.22	1.30

Note: S-A – State Anxiety, T-A – Trait Anxiety

With the aim of testing our second hypothesis, another MANOVA was applied to determine differences associated with gender between the groups (family members and control group). The results indicated that there were significant differences between the groups and gender ( $F_{3, 71} = 59.4$ ;  $p < .05$ ), showing that they differed in the measurements of anxiety as trait [ $F_{1, 73} = 5.97$ ;  $p < .05$ ]. The average scores corresponding to the dependent variables (anxiety as state and as trait, and depression) and gender observed in the two groups are included in Table 4.

The differences within the groups were also studied using a non-parametric U Mann-Whitney test (due to the small size of the sample) finding significant differences associated with gender in the group of family members on the variable anxiety as trait ( $U = 83.50$ ;  $p = .007$ ), on which the women obtained higher scores, while in the control group these differences were not found ( $U = 156.500$ ;  $p = .637$ ) (Table 4 shows mean scores and SD).

**Table 4.** Mean score and standard deviation in anxiety as state, as trait, depression and gender of the two groups.

		Family Group		Control Group	
		M	SD	M	SD
S-A	Men	14.33	11.26	11.60	7.51
	Women	19.05	7.86	15.17	12.48
T-A	Men	14.56	10.60	11.73	5.53
	Women	23.63	9.19	15.70	12.76
Depression	Men	2.72	5.24	1.33	1.34
	Women	2.89	2.53	1.91	1.92

Note: S-A – State Anxiety, T-A – Trait Anxiety

## DISCUSSION

In the present study, we evaluated primarily depression and anxiety (as a state and a trait) in a group of family members of people with RP against another of individuals without association to people with visual impairment. The results showed that anxiety as a trait is greater in family members of people with RP. Their anxiety levels indicate that they are prone to suffering from anxiety, meaning that their tendency to perceive situations as threatening increases their state of anxiety. This could be due to a feeling of threat or anticipation of damage, which is understandable given the degenerative nature of RP. These results follow the same lines of former studies, or Rolland’s model (2000), suggesting that a chronic, progressive disease like RP could have a negative effect not only on family atmosphere and the well-being of those who suffer from the disease, but also on those who live with them (Agudelo et al., 2009; Knussen et al., 2005; Olsen & Yorgason, 2009).

With respect to anxiety as a state, we should point out that although a significant difference was not found; nevertheless if we consider the mean scores, we observe that the scores for the group of family members are notably higher than those of the control group. A larger sample size would probably confirm this, although it could also be that the time passed since the diagnosis was made (at least 3 years before the evaluation) has affected the results.

With regard to depression in the family members of people with RP, when the type of relationship (partner or other family member) was investigated, we found significant differences in the partners group indicating that they obtained higher scores than other family members. Although it should be noted that the level of depression was in the limit range of mild depression. Prior work has focused exclusively on the emotional state experienced by people with RP in which they have

found depressive symptoms (Hahm et al., 2008; Strougo et al., 1997). However, there are no studies centred on family members of adults with RP, which prevents us from comparing our results. Nevertheless, our data coincide with those found in previous studies carried out on people with visual impairment or other difficulties (Franks et al., 2010; Strawbridge et al., 2007) and may confirm that there is an emotional contagion between couples on this variable (Bambara et al., 2009b; Bookwala & Schultz, 1997; Goodman & Shippy, 2002).

The data obtained partially confirm our first hypothesis, which predicted that family members would show emotional alterations such as anxiety and/or depression. We stress that they partially confirm our hypothesis since we found differences in the anxiety as trait variable when we studied the two groups (family group and control group), whereas only the depression variable was confirmed when we studied a group of partners of people with RP against other family members.

We also found differences associated with gender when we studied the two groups (family group and control group), on verifying that women who live with people with RP show greater levels of anxiety as a trait, data which also partially confirms our second hypothesis and that coincides with those found in previous studies (Bambara et al., 2009b; Olsen & Yorgason, 2009; Ostwald, 2009; Yee & Schulz, 2000). In general, women are known to tend to express their emotions more frequently than men, particularly feelings of depression, sadness, anxiety or fear and important changes in their mood (Olsen & Yorgason, 2009; Ostwald, 2009; Smith, Nolen-Hoeksema, Fredrickson & Loftus, 2003). The results of our study seem to follow this tendency, but they do not allow us to completely support these conclusions, due to differences in the sample. In our study, not only wives of people with RP participated, but also other family members (16). Nonetheless, the number of couples was greater (21) and among these there were more wives (12) than husbands (9).

The findings suggest that the effects of the RP on the familiars may not be as negative as in other degenerative diseases, or that these are milder and difficult to detect. Even so, we think the implications of this study are of interest to professionals in the field of health who work with people with degenerative retinal diseases, people with RP and their families.

The outcomes of this study lead us to conclude that it would be beneficial for family members to receive some kind of support, to help them to cope with the consequences of this pathology. It would be especially important to work on the impact of the loss that RP involves with family members and especially with the partners and the women, giving them guidance so that they understand what their actions should be, know what abilities the person still has and endeavour to

ensure that he/she continues to use them, at the same time avoiding overprotective behaviour. It would also be advisable to provide realistic information and demonstrations of the characteristics and progression of the disease, participation in group discussions, or analysis of their actions with affected family members. The aim is that they know what to do, how and when to intervene, without interfering in their autonomy and independence (Cimarolli & Boerner, 2005; López-Justicia & Nieto, 2006; López-Justicia et al., 2011). In this sense, it would be advisable that associations and professionals dedicated to this topic, work together to propose activities and make them accessible to the family members of people with this pathology. It is also recommended that family members read or compile information about the problem, speak with other family members in the same situation and discuss it with professionals, because of the significant relationship between social support, principally from the partner, and health (Martos & Muñoz, 2011). These proposals will benefit both people with RP and their families, given the fundamental role that the latter play in the rehabilitation process (Cimarolli & Boerner, 2005; Reinhardt, Boerner & Horowitz, 2006) and adaptation to the new situation, since it has been highlighted that the help they give is associated with a better adaptation to the problem.

Our study has several limitations. In the first place, depression was diagnosed through a self-reporting questionnaire rather than using conventional criteria. It should be noted that, despite not being designed for the diagnosis of depression, this questionnaire has proven to be a good screening method (Vázquez & Sanz, 1997). Another disadvantage lies in the fact that we have used the abbreviated version, and it is known that as the number of items is reduced, so is reliability. Nevertheless, we should point out that a high correlation (.96) was confirmed between both versions (Beck et al., 1979). Secondly, the participants were evaluated only once, which prevents us from determining whether anxiety as a trait persists, which would lead us to suspect that it could be a personality trait.

We would like to point out that the size of the sample is small, and the number of participants in the different types of family members is not equal in both groups, which implies a limitation in the generalization of results. Although in contrast, only family members of people with one degenerative retinal disease participated. Furthermore, the sample was intentional in nature, due to the fact that the only participants were volunteer family members of people with RP belonging to two associations of people with RP. But we should point out the difficulties that finding a large enough simple of these pathologies entails, due to the reservations of family members to participate. However, we have attempted to balance the groups with respect to the socio-demographic characteristics of age, relationship, occupation and gender to ensure greater comparability.

This study was supported by the program “Desarrollo personal y social de los afectados de retinosis pigmentosa” (Andalusian Health Council Project 180/03/84).

## REFERENCES

- Agudelo, D.M., Casadiegos, C.P., & Sánchez, D.L. (2009). Relación entre esquemas maladaptativos tempranos y características de ansiedad y depresión en estudiantes universitarios. [Relationship between early maladaptive schemes and anxiety and depression features in University students]. *Universitas Psychologica*, 8(1), 87-104.
- Bambara, J.K., Wadley, V., Owsley, C., Martin, R.C., Porter, C., & Dreer, L.E. (2009a). Family functioning and low vision: A systematic review. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 103(3), 137-149.
- Bambara, J.K., Owsley, C., Wadley, V., Martin, R., Porter, C., & Dreer, L.E. (2009b). Family caregiver social problem solving abilities among persons with low vision. *Investigative Ophthalmology & Vision Sciences*, 50(4), 1585-1592.
- Barron, C., Foxall, M., von Dollen, K., Jones, P., & Shull, K. (1994). Marital status, social support, and loneliness in visually impaired elderly people. *Journal of Advanced Nursing*, 19, 272-280.
- Beck, A. T. (1987). Cognitive models of depression. *Journal of Cognitive Psychotherapy: An International Quarterly*, 1, 5-37.
- Beck, A.T., Rush, A.J., Shaw, B.F., & Emery, G. (1979). *Cognitive therapy of depression*. New York: Guilford Press.
- Beck, A.T., Steer, R.A., & Garbin, M.C. (1988). Psychometric properties of the Beck Depression Inventory: Twenty-five years of evaluation. *Clinical Psychology Review*, 8, 77-100.
- Bernbaum, M., Albert, S.G., & Duckro, P.N. (1993). Personal and family stress in individuals with diabetes and vision loss. *Journal of Clinical Psychology*, 49, 670-677.
- Bookwala, J., & Schulz, R. (1996). Spousal similarity in spousal well-being: The cardiovascular health study. *Psychology and Aging*, 11, 582-590.
- Bowen, C., MacLehose, A., & Beaumont, J.G. (2011). Advanced multiple sclerosis and the psychosocial impact on families. *Psychology & Health*, 26, 113-127.
- Cimarolli, V., & Boerner, K. (2005). Social support and well-being in adults who are visually impaired. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 99(9), 521-534.
- Dreer, L.E., Berry, J., Elliot, T., & Rivera, P. (2007). Characteristics of family care-



- givers of persons with spinal cord injury at risk of depression. *Rehabilitation Psychology*, 52, 351-357.
- Fernández, E. (2007). *Retinosis pigmentaria: Preguntas y respuestas*. [Retinitis Pigmentosa: Questions and answers]. Elche: Cátedra Bidons Egara.
- Franks, M.M., Lucas, T., Parris-Stephens, M.A., Rook, K.S., & Gonzalez, R. (2010). Diabetes distress and depressive symptoms: A dyadic investigation of older patients and their spouses. *Family Relations*, 59(5), 599-610.
- Goodman, C.R., & Shippy, R.A. (2002). Is it contagious? Affect similarity among spouses. *Aging & Mental Health*, 6, 266-274.
- Hahm, B., Shin, Y., Shim, E., Jeon, H., Seo, J., Cheng, H., & Yu, H. (2008). Depression and the vision-related quality of life in patients with Retinitis Pigmentosa. *British Journal Ophthalmology*, 92, 650-654.
- Joffre, V.M., Martínez, G., García, G., & Sánchez, L. (2007). Depresión en estudiantes de medicina. Resultados de la aplicación del inventario de depresión de Beck en su versión de 13 ítems. [Depression in medical students. Results of the application of the Beck Depression Inventory in its version of 13 items]. *Revista Argentina de Clínica Neuropsiquiátrica*, 14(1), 86-93.
- Kiser, A., & Dagnelie, G. (2008). Reported effects of non-traditional treatments and complementary and alternative medicine by Retinitis Pigmentosa patients. *Clinical and Experimental Optometry*, 91(2), 166-176.
- Knussen, C., Tolson, D., Swan, I.R.C., Stott, D.J., & Brogan, C.A. (2005). Stress proliferation in caregivers: The relationships between caregiving stressors and deterioration in family relationships. *Psychology & Health*, 20(2), 207-221.
- Ledermann, T., Bodenmann, G., Rudaz, M., & Bradbury, T.N. (2010). Stress, communication, and marital quality in couples. *Family Relations*, 59(2), 195-206.
- López-Ibor, J.J., & Valdés, M. (2002). *DSM-IV-TR. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*. [DSM-IV Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders]. Barcelona: Masson.
- López-Justicia, M.D., & Nieto, I. (2006). Self-concept of Spanish young adults with RP. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 100(6), 366-370.
- López-Justicia, M.D., Fernández- Castillo, A., Fernández, C., & Polo, T. (2011). Age, educational level and gender in self-concept of people with Retinitis Pigmentosa, *Anales de Psicología*, 27(2), 292-297.
- Martos, M.J., & Muñoz, C. (2011). Apoyo funcional vs. disfuncional en una muestra de pacientes crónicos. Su incidencia sobre la salud y el cumplimiento terapéutico. *Anales de Psicología*, 27(1), 47-57.

- Nemshick, L.A., Vernon, McC., & Ludman, F. (1986). The impact of retinitis pigmentosa on young adults: Psychological, educational, vocational and social considerations. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 89, 859-862.
- Olsen, S., & Yorgason, J.B. (2009). Older adults with diabetes and osteoarthritis and their spouses: Effects of activity limitations, marital happiness, and social contacts on partners' daily mood. *Family Relations*, 58(4), 460-474.
- Ostwald, S.K. (2009). Who is caring for the caregiver? Promoting spousal caregiver's health. *Family and Community Health*, 32(1), 5-14.
- Reinhardt, J.P. (1996). The importance of friendship and family support in adaptation to chronic vision impairment. *Journals of Gerontology, Series B: Psychological Sciences and Social Sciences*, 51, 268-278.
- Reinhardt, J.P. (2001). Effects of positive and negative support received and provided on adaptation to chronic visual impairment. *Applied Developmental Science*, 5, 76-85.
- Reinhardt, J.P., Boerner, K., & Horowitz, A. (2006). Good to have but bad to use: Differential impact of perceived and received support on well-being. *Journal of Social and Personal Relationships*, 23(1), 117-129.
- Rolland, J. (2000). *Familias, enfermedad y discapacidad. Una propuesta desde la terapia sistémica*. [Family, illness and disability. A proposal from the perspective of systemic therapy]. Barcelona: Gedisa.
- Rundquist, J. (2004). Low vision rehabilitation of Retinitis Pigmentosa. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 98, 718-724.
- Sánchez, M.P., Aparicio M.E., & Dresch, V. (2006). Ansiedad, autoestima y satisfacción autopercibida como predictores de la salud: diferencias entre hombres y mujeres. [Anxiety, self-esteem and self-perceived satisfaction as predictors of health: Differences between men and women]. *Psicothema*, 18(3), 584-590.
- Smith, E., Nolen-Hoeksema, S., Fredrickson, B., & Loftus, G. (2003). *Introducción a la Psicología*. [Introduction to Psychology] Madrid: Thomson.
- Spielberger, C.D., Gorsuch, R.L., & Lushene, R.E. (2002). *Manual STAI. Cuestionario Ansiedad Estado-Rasgo*. [State-Trait Anxiety Inventory Handbook. State-Trait Anxiety Questionnaire]. Madrid: TEA Ediciones.
- Strawbridge, W.J., Wallhagen, M.I., & Shema, S.J. (2007). Impact of spouse vision impairment on partner health and well-being: A longitudinal analysis of couples. *Journal of Gerontology: Social Sciences*, 62B(5), 315-322.
- Strougo, Z., Badoux, A., & Duchanel, D. (1997). Problèmes psycho-affectifs associés à la rétinopathie pigmentaire. [Psychological and affective problems associated with Retinitis Pigmentosa]. *Journal Français D'Ophtalmologie*, 20, 111-116.

- Vázquez, C., & Sanz, J. (1997). Fiabilidad y valores normativos de la versión española del Inventario de Depresión de Beck. [Reliability and normative values of the Spanish version of the Beck Depression Inventory]. *Clínica y Salud*, 8, 403-422.
- Wahl, H.W., Becker, S., Burmedi, D., & Schilling, O. (2004). The role of primary and secondary control in adaptation to age-related vision loss: A study of older adults with macular degeneration. *Psychology and Aging*, 19(1), 235-239.
- Yee, J., & Schulz, R. (2000). Gender differences in psychiatric morbidity among family caregivers: a review and analysis. *Gerontologist*, 40, 147-164.

**\*ESTUDIO 4.**  
**Cambios emocionales asociados a la edad y género**  
**en personas con degeneración retiniana.**

\*López-Justicia, M.D. y Chacón-López, H. (En revisión). Cambios emocionales asociados a la edad y género en personas con degeneración retiniana.

*Revista Argentina de Clínica Psicológica.*  
Manuscrito presentado para su publicación.



**Cambios emocionales asociados a la edad y género  
en personas con degeneración retiniana.**

\*López-Justicia, M.D. y Chacón-López, H. (En revisión). Cambios emocionales asociados a la edad y género en personas con degeneración retiniana.

*Revista Argentina de Clínica Psicológica.*

Manuscrito presentado para su publicación.

**RESUMEN**

El propósito del estudio era detectar posibles cambios en el estado emocional de personas afectadas por una enfermedad progresiva y degenerativa visual, asociados al avance de la edad y al género. Participaron 46 personas (de 20 a 65 años) distribuidas en tres grupos de edad. Se utilizó el Cuestionario de Ansiedad Estado-Rasgo STAI (Spielberger et al., 2002), el Inventario de Depresión de Beck (Beck et al., 1979) y un cuestionario de variables sociodemográficas. Los resultados mostraron un incremento de la ansiedad desde la juventud a la mediana edad y que el incremento de la edad estaba asociado con mayores niveles de depresión, sobre todo en los hombres; situándose en el nivel de depresión moderada, en el grupo de mayor edad.

**Palabras clave:** Ansiedad, depresión, degeneración retiniana, edad, género.

**ABSTRACT**

The purpose of the study was to identify possible changes in the emotional state of people affected by a progressive and degenerative visual disease, associated to the progression of age and gender. 46 volunteers participated (from 20 to 65 years old) distributed in three groups of ages. They were evaluated with the State-Trait Anxiety Inventory (Spielberger et al., 2002), the Beck Depression Inventory (Beck et al., 1979) and with a sociodemographic variables questionnaire. The findings showed an increase in anxiety levels from youth to middle age and that an increasing in the age was associated with an increasing in the depression levels, especially in men; standing at the mild level of depression, in the oldest age group.

**Key words:** Anxiety, Depression, Retinal Degeneration, Age, Gender.

## INTRODUCCIÓN

Distintos autores han señalado que los adultos que desarrollan restricciones visuales tienen más riesgo de sufrir depresiones que los que no presentan dificultad visual (Augustin, Sabel, Bandello, Dardennes, Maurel, Negrini, Hieke y Berdeaux, 2007; Berman y Brodaty, 2006; Hahm, Shin, Shim, Jeon, Seo, Cheng y Yu, 2008; Horowitz, Reinhardt y Kennedy, 2005; Wahl, Becker, Burmedi y Schilling, 2004), aun cuando se comparan con personas afectadas de problemas crónicos de salud (Kempen, Ballemans, Ranchor, van Rens y Zijlstra, 2012). A pesar de que este estado emocional influye en su funcionamiento relacionado con la calidad de vida (Kempen et al., 2012), sin embargo, no es fácil detectarlo y proponer soluciones de tratamiento (Rovner y Casten, 2008).

Entre las enfermedades progresivas y degenerativas de retina que tienen importantes consecuencias en la vida adulta, y que suelen afectar negativamente al estado emocional (López-Justicia, Polo-Sánchez, Fernández-Jiménez, Chacón-López, Díaz-Batanero y Chacón-Medina, 2011; Chacón-López, Pelayo, López-Justicia, Morillas, Ureña, Chacón-Medina y Pino, en prensa), ocupa un lugar destacado la retinosis pigmentaria (RP); problemática que produce una grave disminución de la función visual que, en muchos casos, conduce a la ceguera (Fernández, 2007). Consiste en la degeneración de los fotorreceptores, dando lugar a algunas características clínicas como: afectación de los dos ojos, pérdida de visión periférica o central, la dificultad para ver de noche o en ambientes con poca luz, la dificultad de adaptación a los cambios de luz, o alteraciones en la discriminación de colores (Agurtzane y Vecino, 2009). Su incidencia es variable, aunque aproximadamente 1 de cada 3000-5000 personas la padece (Fernández, 2007; Velvet, Gasper, Eisenacher y Wittinghofer, 2008), siendo algo más frecuente en hombres que en mujeres, en una proporción de 63% y 50% respectivamente (Gutiérrez, 1995). Hasta el momento no existen soluciones médicas o tratamientos farmacológicos para esta patología, al igual que tampoco existen para otras problemáticas visuales con carácter degenerativo.

El avance de esta enfermedad es impredecible y su progreso conlleva pérdida de habilidad funcional para realizar determinadas tareas habituales o de desenvolvimiento en el espacio, en las que suelen tener dificultades (Fuhr, Liu y Kuyk, 2007; Rundquist, 2004), provocando que muchos afectados se perciban más negativamente (Kiser y Dagnelie, 2008). Es más, de acuerdo con Zeiss, Lewinsohn, Rohde y Seeley (1996), parece que es la pérdida funcional lo que produce mayor dolor o sufrimiento que el daño en sí mismo, en adultos que desarrollan restricciones visuales.

Diferentes estudios han puesto de relieve la presencia de estados psicológicos negativos, como ansiedad y depresión, en afectados por RP frente a personas sin

dificultades visuales (Hahm et al., 2008; López-Justicia et al., 2011; Strougo, Badoix y Duchanel, 1997). Se ha estimado que la prevalencia de la depresión en estos afectados es del 25,7%, cifra similar a la de otras enfermedades crónicas como la diabetes, el infarto de miocardio y el cáncer (Hahm et al., 2008); mientras que en la población general es del 10%, estando comprendida entre el 5 y el 9% en mujeres adultas y entre el 2 y el 3% en los hombres, de acuerdo con el DSM-IV (2000).

Para indagar en el conocimiento del estado emocional de estos afectados otros estudios han recurrido a la teoría cognitiva de depresión de Beck, Rush, Shaw y Emery (1987) (Chacón-López et al., en prensa; López-Justicia et al., 2011), desde la cual se considera que el factor de riesgo que hace vulnerable a la depresión es la posesión de una serie de esquemas mentales, con contenido negativo de pérdida y fracaso que suelen adquirirse en la infancia, aunque pueden permanecer latentes y activarse cuando la persona vive situaciones estresantes o sucesos ambientales específicos. El contenido de estos esquemas incluye una visión negativa de sí mismo, del mundo y del futuro, que lleva a una percepción distorsionada de la realidad, por lo que la persona deprimida está convencida de que las cosas son tan negativas como las percibe.

La ansiedad, por su parte, es la anticipación aprensiva de un daño o desgracia futuros, acompañada de un sentimiento de disforia o de síntomas somáticos de tensión (López-Ibor y Valdés, 2002). Cuando se alude a la ansiedad se debe diferenciar entre estado y rasgo (Spielberger, Gorsuch y Lushene, 2002), refiriéndose el primero a un estado o condición emocional transitoria, caracterizada por sentimientos subjetivos de tensión, aprensión, e hiperactividad del sistema nervioso autónomo; mientras que la ansiedad rasgo señala una propensión ansiosa estable, o tendencia a percibir distintas situaciones como amenazadoras, que eleva la ansiedad estado. Altas puntuaciones en ansiedad predicen problemas emocionales que acompañan a determinadas patologías asociándose, entre otros rasgos, a depresión (Páez, Jofré, Azpiroz y De Bortoli, 2009).

La depresión que presentan personas que padecen RP constituye la principal fuente de discapacidad funcional en tareas de la vida diaria (Hahm et al., 2008; Szlyk, Seiple, Fishman, Alexander, Grover y Mahler, 2001), incide negativamente en el uso de su visión (Chacón-López et al., en prensa) y reduce su calidad de vida, independientemente de la función visual objetiva y gravedad de la enfermedad (Hahm et al., 2008); estando relacionada con peores resultados en la rehabilitación visual (Grant, Seiple y Szlyk, 2011; Horowitz y Reinhardt, 2006). También se ha señalado (Strougo et al., 1997) que las mujeres afectadas por RP presentaban más conductas fóbicas y mayores niveles de ansiedad y depresión que los hombres, situación que empeoraba con la edad. Sin diferenciar entre hombres y mujeres, Nemshick, Vernon y Ludman (1986), han subrayado que el periodo de mayor crisis o estrés ocurre durante o inmediatamente después del diagnóstico; sin embargo,



Heyl y Wahl (2001) han mostrado que el ajuste emocional empeora con el tiempo en personas con restricciones visuales.

A pesar de las investigaciones aludidas, no obstante, no se conoce qué cambios se producen en el estado emocional, asociados a la edad y al género, de personas que sufren esta patología progresiva y degenerativa del sistema visual, cuyas manifestaciones empiezan a ser más notables en torno a los 20 años de edad en muchos casos (Fernández, 2007). Dicho conocimiento permitiría orientar los esfuerzos de los profesionales del ámbito psicológico en su actuación. De ahí que el presente estudio (de tipo transversal) trate de analizar las repercusiones de la enfermedad en tres grupos de edad, distribuidos en tres periodos de tiempo diferentes (20-35; 36-50; 51-65). Aunque la perspectiva del ciclo vital (Baltes, Lindenberger y Staudinger, 2006) divide el desarrollo humano en dos fases: fase de edad temprana y una tardía, contemplando en la 2ª fase rangos de edad comprendidos entre 20-40 años, 40-60 años y de 60 años en adelante; en el presente estudio se optó por distribuir los participantes en tres grupos, esto es, en lugar de considerar un intervalo de 20 años, estimamos más apropiado incluir uno de 15 años. Ello permitía, a su vez, distribuir a los participantes en un número aproximadamente igual en cada uno de los grupos.

Concretamente, los propósitos del estudio eran: primero, averiguar si existe relación entre el estado emocional de jóvenes y adultos afectados por RP y la edad que presentan. Segundo: determinar la existencia de diferencias entre estos afectados en relación al grupo de edad al que pertenecen. Tercero: conocer posibles diferencias en el estado emocional en función del género.

## MÉTODO

### *Participantes*

Participaron 46 personas afectadas de RP (18 hombres y 28 mujeres) con edades comprendidas entre 20 y 65 años, distribuidos del siguiente modo: grupo 1 (6 hombres y 9 mujeres, con edades entre 20 y 35 años), grupo 2 (6 hombres y 9 mujeres, con edades entre 36 y 50 años) y grupo 3 (6 hombres y 10 mujeres, con edades entre 51 y 65 años). Todos tenían pérdida acentuada del campo visual (CV) (estando situado actualmente entre 5º y 20º) y de la agudeza visual (AV), o capacidad de discriminar detalles finos (Cubbigge, 2006), en ambos ojos; oscilando entre 1 y 0.05 en el mejor de sus ojos.

Se estableció como criterio para la participación en esta investigación haber sido diagnosticados al menos tres años antes de la evaluación (para evitar el mayor estrés que ocurre inmediatamente después del diagnóstico), mantener resto visual y no padecer ninguna otra enfermedad o discapacidad. Todos participaban en un

proyecto (coordinado por una de las autoras) que trataba de detectar posibles dificultades en su estado emocional y en el de los familiares con los que convivían. Ninguno de los participantes estaba recibiendo ningún tratamiento para la depresión o ansiedad. En la tabla 1 se detallan otras características sociodemográficas de los participantes de los tres grupos.

*Tabla 1.* Características sociodemográficas de los tres grupos.

		<i>Grupo 1</i>	<i>Grupo 2</i>	<i>Grupo 3</i>
Estado Civil	Casados	5	6	12
	Solteros	6	6	1
	Viudos/Separados	4	3	3
Profesiones	Diversas	13	10	9
	En paro	2	4	2
	Jubilados	0	1	5
Nivel de Estudios	Primarios	1	7	4
	Medios	5	4	5
	Universitarios	6	2	2
	Sin estudios	3	2	5

### *Instrumentos*

Para obtener información sobre edad, género y estudios se diseñó una ficha personal, que recogía además otros datos relevantes para la investigación, tales como el año en que se diagnosticó la enfermedad, o la presencia de otros problemas de salud.

La evaluación de la ansiedad se realizó mediante el Cuestionario de Ansiedad Estado-Rasgo STAI (State-Trait Anxiety Inventory) (Spielberger et al., 2002), aplicable a adolescentes y adultos. Comprende dos escalas separadas que miden estado (A-E) y rasgo (A-R), ambas constan de 20 ítems con 4 alternativas de respuesta que oscilan de 0 a 3. El rango en cada una de las escalas es el mismo, de 0 a 60, aunque el punto de corte difiere: en A-R es de 25 en la población masculina y 32 en la femenina; en A-E es de 28 para la población masculina y 31 en la femenina. Los índices de consistencia interna están situados entre 0.84 - 0.87 para la A-R y entre 0.90 - 0.93 para la A-E (Spielberger et al., 2002). Los valores de fiabilidad, calculada por el procedimiento de las dos mitades, alcanzan un valor de 0.86 en la A-R y 0.94 en A-E (Spielberger et al., 2002).

Para evaluar el nivel de depresión se utilizó el Inventario de Depresión de Beck (BDI) (Beck, Rush, Shaw y Emery, 1979), instrumento autoaplicable, validado para la población española (Vázquez y Sanz, 1997) para cuantificar los síntomas depresivos en poblaciones normales y clínicas (Sanz y Vázquez, 1998). Posee una fiabilidad media (coeficiente alfa) de 0.86 y 0.74 (Beck, Steer y Garbin, 1988). La versión utilizada en este estudio fue la abreviada de 13 ítems, existiendo una alta correlación (0.96) entre ambas formas (Beck et al., 1979), se eligió ésta para

facilitar la lectura a las personas con RP. En esta versión hay que elegir una frase entre un conjunto de cuatro alternativas, ordenadas por su gravedad. Cada ítem se valora con opciones de respuesta de 0 a 4, dando una puntuación total posible de 39 puntos. Se toman en consideración las siguientes puntuaciones: 0-4 Depresión Ausente, 5-7 Depresión leve, 8-15 Depresión moderada y >15 Depresión grave (Joffre, Martínez, García y Sánchez, 2007).

### ***Procedimiento***

Todos los participantes eran miembros de dos Asociaciones de Retinosis Pigmentaria, que participaban en un proyecto con los autores del estudio. Fueron informados de las características del estudio, asimismo, se les entregó y firmaron el consentimiento informado elaborado para la investigación, aprobado por el Comité de Ética de la Universidad de Granada.

En un laboratorio que reunía las condiciones necesarias de luminosidad, completaron las diferentes pruebas (adaptados todos los cuestionarios y hojas de respuestas a un tamaño de letra de 14 y 16 puntos, según las necesidades). Posteriormente, se distribuyeron los 46 participantes en 3 grupos de edad.

## **RESULTADOS**

La Tabla 2 muestra las puntuaciones medias y desviaciones estándar del grupo completo.

*Tabla 2. Puntuaciones medias y desviación típica en relación con la edad, años desde el diagnóstico, AV, CV, AE, AR y Depresión de todo el grupo, en su conjunto.*

<i>Características</i>	<i>Grupo</i>	
	<i>Media</i>	<i>DT</i>
Edad	42.80	12.18
AD	15.54	11.33
AV	.39	.33
CV	10.50	9.11
AE	19.98	10.69
AR	22.19	8.21
Depresión	5.27	4.42

*Nota: AD - Años desde el diagnóstico; AV - Agudeza Visual; CV - Campo Visual; AE - Ansiedad Estado; AR - Ansiedad Rasgo.*

En primer lugar se realizó una correlación de Pearson, la cual mostraba una relación positiva y significativa entre depresión y edad ( $r=.444$ ;  $p=.01$ ).

La tabla 3 muestra las puntuaciones medias y desviaciones típicas de los participantes en cada uno de los 3 grupos en edad. Mientras que la tabla 4 presenta la edad, años desde el diagnóstico AE, AR y depresión en función del género.

Tabla 3. Puntuaciones medias y desviación típica en relación con la edad, años desde el diagnóstico, AV, CV, AE, AR y Depresión en los tres grupos de edad.

Características	Grupo 1		Grupo 2		Grupo 3	
	Media	DT	Media	DT	Media	DT
Edad	29.07	5.48	43.33	4.63	56.00	5.11
AD	14.20	7.66	13.64	11.83	19.42	14.26
AV	.54	.39	.34	.28	.30	.29
CV	12.56	14.46	7.66	4.57	9.28	7.30
AE	12.46	6.92	23.67	10.66	22.80	10.62
AR	17.77	7.46	24.73	8.37	23.47	7.60
Depr.	2.87	2.92	5.13	4.48	7.80	4.44

Nota: AD - Años desde el diagnóstico; AV - Agudeza Visual; CV - Campo Visual; AE - Ansiedad Estado; AR - Ansiedad Rasgo; Depr. - Depresión.

Tabla 4. Puntuaciones medias y desviación típica en relación con la edad, años desde el diagnóstico, AV, CV, AE, AR y Depresión en hombres y en mujeres.

Características	Grupo Hombres		Grupo Mujeres	
	Media	DT	Media	DT
Edad	42.18	12.96	43.00	12.12
AD	17.60	12.20	14.87	11.16
AV-AO	.37	.28	.40	.35
CV	10.45	7.56	10.51	9.68
AE	19.80	5.97	20.03	11.83
AR	22.00	5.39	22.24	8.96
Depresión	6.73	5.38	4.79	4.04

Nota: AD - Años desde el diagnóstico; AV - Agudeza Visual; CV - Campo Visual; AE - Ansiedad Estado; AR - Ansiedad Rasgo.

Como se observa en la tabla 3, las puntuaciones medias de los grupos resultaron en un escalonamiento ascendente en depresión, de manera que a medida que avanzan en edad se obtienen puntuaciones más altas. Algo parecido sucede en las puntuaciones de ansiedad cuando se comparan los grupos 1 y 2, aunque no en el caso del grupo 3.

Con el propósito de comparar diferencias entre los tres grupos de edad, dado el número reducido de participantes, se llevó a cabo la prueba no paramétrica de Kruskal-Wallis, constatándose diferencias significativas en AE ( $\chi^2=10.095$ ;  $p=.006$ ), en AR, aunque en el límite ( $\chi^2=5.980$ ;  $p=.050$ ) y en depresión ( $\chi^2=9.086$ ;  $p=.011$ ).

Se indagó posteriormente en comparaciones entre los grupos de más jóvenes y el de mediana edad, efectuando la prueba no paramétrica U de Mann-Whitney, encontrando diferencias significativas en AE ( $U=32.500$ ;  $p=.002$ ), en AR ( $U=47.000$ ;  $p=.019$ ), pero no en depresión ( $U=77.500$ ;  $p=.148$ ). Idéntica comparación se hizo entre el grupo de más jóvenes con el de los mayores, encontrando diferencias significativas en AE ( $U=43.500$ ;  $p=.011$ ) y en depresión ( $U=40.500$ ;  $p=.002$ ), pero no en AR ( $U=59.000$ ;  $p=.080$ ). La misma comparación se realizó entre los grupos de mediana edad y el de los mayores, no encontrando diferencias significativas en

ninguna de las variables: AE (U=103.500; p=.713), AR (U=96.500; p=.512) y depresión (U=76.000; p=.137).

Con el fin de analizar posibles diferencias asociadas al género (ver tabla 4), y dado que el número de participantes era dispar en el grupo de hombres y mujeres, se llevó a cabo la Prueba chi cuadrado, encontrando diferencias significativas ( $\chi^2=11.756$ ; p=.001) en la variable género. Una mirada a las puntuaciones obtenidas por los hombres permite constatar que éstas son más elevadas que las de las mujeres en depresión (ver tabla 5) en cada uno de los grupos; al igual que ocurre en ansiedad entre los grupos 1 y 2. A pesar del escalonamiento ascendente referido, una vez realizada nuevamente la prueba U de Mann-Whitney no se hallaron diferencias en ninguna de las variables: AE (U=157.500; p=.832), AR (U=154.500; p=.766) y depresión (U=149.500; p=.327).

Tabla 5. Puntuaciones medias y desviación típica en hombres y mujeres en cada grupo de edad.

	Grupo 1 Hombres		Grupo 2 Hombres		Grupo 3 Hombres		Grupo 1 Mujeres		Grupo 2 Mujeres		Grupo 3 Mujeres	
	M	DT	M	DT	M	DT	M	DT	M	DT	M	DT
Edad	29.50	3.31	41.00	7.07	54.25	10.72	28.91	6.22	43.73	4.62	54.82	4.83
AD	13.75	2.63	15.00	7.07	13.67	7.09	14.36	8.93	9.60	5.58	20.67	15.96
AV	.65	.25	.35	.07	.25	.21	.51	.43	.38	.31	.35	.32
CV	18.75	6.29	5.00	0.01	5.00	0.01	12.90	14.10	8.18	5.13	11.00	8.09
AE	16.00	8.88	23.25	2.36	19.00	5.19	11.40	6.39	23.82	12.55	23.75	11.56
AR	18.67	8.50	25.00	1.15	21.33	4.61	17.50	7.60	24.64	9.88	24.00	8.25
Depr.	3.50	3.51	7.25	6.60	10.33	4.50	2.64	2.83	4.36	3.55	7.17	4.38

Nota: DT - Desviación Típica; AD - Años desde el diagnóstico; AV - Agudeza Visual; CV - Campo Visual; AE - Ansiedad Estado; AR - Ansiedad Rasgo; Depr. - Depresión

## DISCUSIÓN

En primer lugar, los resultados del estudio muestran que a medida que aumenta la edad de personas con RP, también lo hacen los niveles de depresión que presentan; constatándose, cuando se indaga en cada uno de los tres grupos de edad (segundo objetivo del estudio), que los jóvenes no llegan a depresión leve, los de mediana edad superan ligeramente el nivel y en los mayores se sitúa en el límite superior entre leve y moderada. En cuanto a los niveles de ansiedad, como estado y como rasgo, se observa que ésta se incrementa desde la juventud a la mediana edad, llegando a obtenerse diferencias significativas cuando se comparan jóvenes del primer grupo, frente a los de mediana edad; lo que puede deberse a un sentimiento de amenaza o anticipación del daño, por otro lado comprensible debido al carácter degenerativo de la RP. Sin embargo, el hecho de no hallar diferencias en el grupo de los mayores, sugiere que, tal vez, se hayan habituado al trastorno o que los efectos sean más leves y difíciles de detectar.

Creemos que el malestar psicológico que presentan personas con RP a medida que avanzan en edad, que se traduce sobre todo en puntuaciones más altas en depresión, podría estar relacionado con el temor a perder el control sobre su condición visual, ver reducida su autonomía funcional o su sentido de auto-eficacia; al igual que pusieron de relieve otras investigaciones previas llevadas a cabo con personas que desarrollan restricciones visuales (Horowitz y Reinhardt, 2000; Mogk, Riddering, Dahl, Bruce y Bradford, 2000; Wahl et al., 2004; Zeiss et al., 1996). Resultados que también concuerdan con los obtenidos en el estudio de Heyl y Wahl (2001), donde señalaban que el ajuste emocional empeora con el tiempo.

Otro dato interesante de resaltar es el referido al hallazgo de diferencias asociadas al género (tercer objetivo planteado). Una mirada a las puntuaciones medias (ver tabla 5) obtenidas por los hombres y mujeres participantes dejan constancia de que los primeros obtienen puntuaciones más altas en depresión que las mujeres en los tres grupos de edad, situándose en el nivel de depresión moderada, justo en el de mayor edad. De acuerdo con Nolen-Hoeksema (2002) y el DSM-IV (2000), la depresión afecta dos veces más a las mujeres que a los hombres, sin embargo, en nuestro estudio ocurre al contrario. Quizás ello se deba a que los hombres experimenten mayores niveles de fracaso, se perciban menos eficaces, o sientan menor auto-control sobre su problemática visual (Wahl et al., 2004); pudiendo reflejar, de acuerdo con la teoría de Beck et al. (1987), una visión más negativa de sí mismos, del mundo y del futuro.

Los resultados dejan entrever la necesidad de sugerir que las personas con esta problemática visual reciban algún tipo de apoyo, principalmente la población masculina y los de mayor edad. Como la RP es una enfermedad para toda la vida, sin opciones actuales de tratamiento médico, la ayuda psicológica es fundamental para reducir el dolor psicológico y prevenir la mayor discapacidad que asocia la depresión (Augustin et al., 2007; Vázquez y Torres, 2007); máxime cuando es conocido que ésta puede repercutir negativamente en la funcionalidad visual en tareas de la vida diaria (Hahm et al., 2008; Szlyk et al., 2001) y en el aprovechamiento en los programas rehabilitadores en los que participen (Grant et al., 2011; Horowitz y Reinhardt, 2006). Mientras que se han vinculado niveles más elevados de esperanza o de ánimo a una mejor capacidad funcional, entre las personas con pérdida de visión (Jackson, Taylor, Palmatier, Elliot y Elliot, 1998). A pesar de señalar la conveniencia de prestar más atención al colectivo de más edad, sin embargo, creemos oportuno recomendar apoyo en todas las etapas de edad recogidas en el presente estudio, incluso en la población más joven (aunque no muestren síntomas de depresión). El fin es prevenir su aparición en la mediana edad, al existir argumentos de que la presencia de un alto número de síntomas depresivos eleva el riesgo de presentarla posteriormente, sobre todo en grupos con especiales características (Vázquez y Torres, 2007). Hay estudios que señalan que en torno al 50% de las personas deprimidas en la población general presentan depresión mayor antes de los 25 años

(Sorenson, Rutter y Aneshensel, 1991), lo que parece indicar que el periodo de la adolescencia e inicio de la edad adulta es importante en su comienzo.

Otra consideración se refiere al incremento de los niveles de ansiedad desde la juventud a la mediana edad. Puesto que altas puntuaciones pueden predecir trastornos como la depresión (Páez et al., 2009), parece oportuno tratar de reducir esta sintomatología, utilizando algún procedimiento como el yoga, al haberse sugerido como una terapia interesante y exitosa en personas sin dificultades visuales (Ferreira-Vorkapic y Range, 2010).

Finalmente, nos gustaría señalar que, en nuestra opinión, el estudio aporta datos interesantes para los propios afectados y para los profesionales que trabajan en la intervención psicológica con esta población, no obstante, tiene varias limitaciones. En primer lugar, hemos utilizado un cuestionario de auto-informe para evaluar los niveles de depresión, en vez de utilizar criterios convencionales, aunque conviene puntualizar que, aun no siendo una herramienta de diagnóstico para la depresión, ha sido confirmado como un buen método de cribado. Otro inconveniente radica en que hemos usado la versión abreviada, siendo conocido que al disminuir el número de ítems también lo hace la fiabilidad; no obstante, es preciso señalar que se ha comprobado una correlación alta (.96) entre ambas versiones (Beck et al., 1979). Segundo, se ha evaluado una sola vez, impidiendo averiguar si la depresión persiste, o es un rasgo de personalidad, en cuyo caso serían más probables los síntomas depresivos como respuesta a la progresión de la patología visual (McCrae y Costa, 1990). Queremos señalar que el tamaño de la muestra es reducido y el número total de hombres y mujeres no son similares, lo que supone una limitación en la generalización de los resultados. Aunque, en contrapartida se ha procurado equilibrar los grupos respecto a los parámetros visuales (como la AV o el CV) y el resto de características sociodemográficas, para asegurar la mayor comparabilidad. Por último, el carácter intencional del muestreo, debido a que todos los participantes eran voluntarios pertenecientes a dos asociaciones de afectados.

## REFERENCIAS

- Agurtzane, M., & Vecino, E. (2009). Animal model and different therapies for treatment of Retinitis Pigmentosa. *Histology and Histopathology*, 24, 1295-1322.
- American Psychiatric Association (APA). (2000). *DSM-IV-TR*. Barcelona: Masson.
- Augustin, A., Sabel, J.A., Bandello, F., Dardennes, R., Maurel, F., Negrini, C., Hieke, K., & Berdeaux, G. (2007). Anxiety and Depression Prevalence in Age-Related Macular Degeneration. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 48(4), 1498-1503.

- Baltes, P.B., Lindenberger, U., & Staudinger, U.M. (2006). Life Span Theory in Developmental Psychology. In Richard M. Lerner (Editor), *Handbook of Child Psychology (6th Ed.)*, Vol. 1, Theoretical Models of Human Development (pp.- 569-664). Hoboken, New Jersey: John Wiley & Sons, Inc.
- Beck, A.T., Rush, A.J., Shaw, B.F., & Emery, G. (1979). *Cognitive Therapy of Depression*. New York: Guilford Press.
- Beck, A.T., Rush, A.J., Shaw, B.F., & Emery, G. (1987). *Cognitive Therapy of Depression (1st Ed.)*. The Guilford Press.
- Beck, A.T., Steer, R.A., & Carbin, M.G. (1988). Psychometric properties of the Beck Depression Inventory: Twenty-five years of evaluation. *Clinical Psychology Review*, 8(1), 77-100.
- Berman, K., & Brodaty, H. (2006). Psychosocial effects of age-related macular degeneration. *International Psychogeriatrics*, 18(3), 415-28.
- Chacón-López, H., Pelayo, F.J., López-Justicia, M.D., Morillas, C.A, Ureña, R., Chacón-Medina, A., & Pino, B. (En prensa). Visual training and emotional state of people with Retinitis Pigmentosa. *Journal of Rehabilitation Research and Development*.
- Cubbigge, R.P. (2006). *Campos visuales*. Barcelona: Masson.
- Fernández, E. (2007). *Retinosis pigmentaria: Preguntas y respuestas*. Elche: Cátedra BidonsEgara.
- Ferreira-Vorkapic, C., y Range, B. (2010). *Mente alerta, mente tranquila: ¿Constituye el yoga una herramienta terapéutica consistente para los trastornos de ansiedad?*. *Revista Argentina de Clínica Psicológica*, XIX(3), 211-220.
- Fuhr, P.S.W., Liu, L., & Kuyk, T.K. (2007). Relationships between feature search and mobility Performance in persons with severe visual impairment. *Optometry and Vision Science*, 84, 393-400.
- Grant, P., Seiple, W., & Szlyk, J.P. (2011). Effect of depression on actual and perceived effects of reading rehabilitation for people with central vision loss. *Journal of Rehabilitation Research and Development*, 48(9), 1101-1108.
- Gutiérrez, S.M. (1995). *Retinosis Pigmentaria: Clasificación y tratamiento*. Oviedo: Universidad de Oviedo.
- Hahm, B., Shin, Y., Shim, E., Jeon, H., Seo, J., Cheng, H., & Yu, H. (2008). Depression and the vision-related quality of life in patients with Retinitis Pigmentosa. *British Journal Ophthalmology*, 92, 650-654.
- Heyl, V., & Wahl, H.W. (2001). Psychosocial adaptation to age-related vision loss: A six-year perspective. *Journal of Visual Impairment & Blindness*, 95(12), 739-748.



- Horowitz, A., & Reinhardt, J.P. (2006). Adequacy of the mental health system in meeting the needs of adults who are visually impaired. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 100, 871-874.
- Horowitz, A., Reinhardt, J.P., & Kennedy, G. (2005). Major and subthreshold depression among older adults seeking vision rehabilitation services. *American Journal of Geriatric Psychiatry*, 13, 180-187.
- Horowitz, A., & Reinhardt, J. (2000). Mental health issues in visual impairment: Research in depression, disability and rehabilitation. In B. Silverstone, M. Lang, B. Rosenthal and E. Faye (Eds.). *The Lighthouse handbook on vision impairment and vision rehabilitation: Vol. 2. Vision rehabilitation* (pp. 1089-1109). New York: Oxford University Press.
- Jackson, W.T., Taylor, R.E., Palmatier, A.D., Elliot, T.R., & Elliot, J.L. (1998). Negotiating the Reality of Visual Impairment: Hope, Coping, and Functional Ability. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 5(2), 173-185.
- Joffre-Velázquez, V.M., Martínez-Perales, G., García-Maldonado, G., y Sánchez-Gutiérrez, L. (2007). Depresión en estudiantes de medicina. Resultados de la aplicación del inventario de depresión de Beck en su versión de 13 ítems. *Alcmeon Revista Argentina de Clínica Neuropsiquiátrica*, 14(1), 86-93.
- Kempen, G., Balleman, J., Ranchor, A., van Rens, G., & Zijlstra, G.A.R. (2012). The impact of low vision on activities of daily living, symptoms of depression, feelings of anxiety and social support community-living older adults seeking vision rehabilitation services. *Quality of Life Research*, 21, 1405-1411.
- Kiser A., & Dagnelie G. (2008). Reported effects of non-traditional treatments and complementary and alternative medicine by Retinitis Pigmentosa patients. *Clinical and Experimental Optometry*, 91 (2), 166–176.
- López-Ibor, J. J., y Valdés, M. (2002). *DSM-IV-TR. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*. Barcelona: Masson.
- López-Justicia, M.D., Polo Sánchez, T., Fernández Jiménez, C., Chacón-López, H., Díaz Batanero, C., y Chacón Medina, A. (2011). Depresión y ansiedad en personas con retinosis pigmentaria, sus familiares y un grupo externo. *Universitas Psychologica*, 10(2), 467-476.
- McCrae, R.R., & Costa, P.T. (1990). *Personality in Adulthood*. New York: The Guilford Press.
- Mogk, L., Riddering, A., Dahl, D., Bruce, C., & Bradford, S. (2000). Depression and function in adults with visual impairments. In C. Stuenkel, A. Arditti, A. Horowitz, A. Lanb, B. Rosenthal and K.R. Siedman (Eds.), *Vision rehabilita-*

tion assessment, intervention and outcomes (pp. 663-665). Lisse, The Netherlands: Swets and Zeitlinger.

- Nemshick, L.A., Vernon, M., & Ludman, F. (1986). The impact of retinitis pigmentosa on young adults: Psychological, educational, vocational and social considerations. *Journal of Visual Impairment & Blindness*, 80(7), 859-862.
- Nolen-Hoeksema, S. (2002). Gender differences in depression. In I. H. Gotlib & L. Hammen (Eds.), *Handbook of depression*. New York: Guilford.
- Páez, A.E., Jofré, M.J., Azpiroz, C.R., y De Bortoli, M.A. (2009). Ansiedad y depresión en pacientes con insuficiencia renal crónica en tratamiento de diálisis. *Universitas Psychologica*, 8(1), 117-124.
- Rovner, B.W., & Casten, R.J. (2008). Preventing late-life depression in age-related macular degeneration. *American Journal of Geriatric Psychiatry*, 16, 454-9.
- Sanz, J., y Vázquez, C. (1998). El Inventario para la Depresión de Beck (BDI) como instrumento para identificar sujetos deprimidos y no deprimidos en la investigación psicopatológica: Fiabilidad, validez y datos normativos en muestras universitarias. *Psicothema*, 10, 303-318.
- Sorenson, S.B., Rutter, C.M., & Aneshensel, C.S. (1991). Depression in the community: An investigation into age of onset. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 59, 541-546.
- Spielberger, C.D., Gorsuch, R.L., y Lushene, R.E. (2002). *Manual STAI. Cuestionario Ansiedad Estado – Rasgo*. Madrid: TEA Ediciones.
- Strougo, Z., Badoux, A., et Duchanel, D. (1997). Problèmes psycho-affectifs associés à la rétinopathie pigmentaire. *Journal Français D’Ophtalmologie*, 20, 111-116.
- Szlyk, J. P., Seiple, W., Fishman, G. A., Alexander, K. R., Grover, S., & Mahler, C. L. (2001). Perceived and actual performance of daily tasks: Relationship to visual function tests in patients with Retinitis Pigmentosa. *Ophthalmology*, 108, 65-75.
- Vázquez, C., y Sanz, J. (1997). Fiabilidad y valores normativos de la versión española del Inventario para la Depresión de Beck de 1978. *Clinica y Salud*, 8, 403-422.
- Vázquez, F.L., y Torres, A. (2007). Análisis sobre la investigación de la prevención de episodios nuevos de depresión. *Clínica y Salud*, 18, 221-246.
- Velvet, S., Gasper, R., Eisenacher, E., & Wittinghofer, A. (2008). The retinitis pigmentosa 2 gene product in a GTPase-activating protein for Arf-like 3. *Nature Structural & Molecular Biology*, 15, 373-380.
- Wahl, H.W., Becker, S., Burmedi, D., y Schilling, O. (2004). The role of primary

and secondary control in adaptation to age-related vision loss: A study of older adults with macular degeneration. *Psychology and Aging*, 19(1), 235-239.

Zeiss, A.M., Lewinsohn, P.M., Rohde, P., y Seeley, J.R. (1996). Relationship of physical disease and functional impairment to depression in older people. *Psychology and Aging*, 11, 572-581.

**\*ESTUDIO 5.**

**Visual training and emotional state of people with Retinitis Pigmentosa.**

\*Chacón-López, H., Pelayo, F.J., López-Justicia, M.D., Morillas, C.A.,  
Ureña, R., Chacón-Medina, A. y Pino, B. (En prensa).

Visual training and emotional state of people with Retinitis Pigmentosa.

*Journal of Rehabilitation Research and Development.*

Manuscrito aceptado para su publicación.



**\*ESTUDIO 5.**

**Visual training and emotional state of people with Retinitis Pigmentosa.**

\*Chacón-López, H., Pelayo, F.J., López-Justicia, M.D., Morillas, C.A., Ureña, R., Chacón-Medina, A. y Pino, B. (En prensa).

Visual training and emotional state of people with Retinitis Pigmentosa.

*Journal of Rehabilitation Research and Development.*

Manuscrito aceptado para su publicación.

**ABSTRACT**

The purpose of the study was to improve the visual functioning of people with restriction in contrast sensitivity (CS), such as Retinitis Pigmentosa (RP), by means of a visual training program. 26 volunteers with RP participated, distributed in two groups: 15 who made up the experimental group (who received the training program) and 11 people who participated as a control group (without training). They were evaluated before beginning training, on completion and three months following completion, in CS with the Pelli-Robson test (P&R), visual functioning with the Visual Function Questionnaire (VFQ) and their emotional state with the Beck Depression Inventory (BDI). The training program is based on software that generates luminous stimuli of varying duration and intensity, and registers the stimuli perceived by the subject. The outcomes showed significant differences post-training in the experimental group ( $F_{1, 14}=5.416$ ;  $p<.040$ ) in depression, in VFQ ( $Z=-2.272$ ;  $p<.023$ ), in the Pelli-Robson test in the Right Eye ( $Z=-1.992$ ;  $p<.046$ ) and Left Eye ( $Z=-2.300$ ;  $p<.021$ ), but not in Binocular ( $Z=-.955$ ;  $p<.340$ ). It showed that the experimental group made significant progress in all variables (that remain after three months), which suggests that the program could be a helpful addition to RP rehabilitation and contribute to mitigate the damage.

**Key words:** Adults, contrast sensitivity, depression, emotional state, rehabilitation, retinal degenerative diseases, Retinitis Pigmentosa, visual functioning, visual performance.

## INTRODUCTION

The degree of autonomy in personal and social performance is assessed by efficiency in carrying out various daily tasks. In conducting these activities, people with low vision, such as RP, can have serious difficulties, which may adversely affect their social and personal welfare.

RP belongs to a group of degenerative diseases of the retina characterized by a progressive loss of vision that can lead to blindness. This disorder specifically implies night blindness, peripheral restrictions and/or scotomas (scattered spots in which vision is absent or deficient) in the visual field (VF) (Alexander, Barnes & Fishman, 2003; Alexander, Rajagopalan, Seiple, Zemon & Fishman, 2005; Geruschat & Turano, 2002); frequent reduction of visual acuity (VA) (Alexander et al., 2003; Madreperla, Palmer, Massof & Finkelstein, 1990) and alterations in CS (Akeo, Hiida, Saga, Inoue & Oguchi, 2002; Hyvärinen, Rovamo, Laurinen & Peltomaa, 1981) showing a significant reduction of CS in a wide range of spatial frequencies. These symptoms affect daily visual functioning, life style and social development, influence the emotional state (López-Justicia, Polo-Sánchez, Fernández-Jiménez, Chacón-López, Díaz-Batanero & Chacón-Medina, 2011; Parmeggiani, Sato, De Nadai, Romano, Binotto & Costagliola, 2011) as well as the visual-perceptual state (Chacón-López, 2011); therefore, paying attention to these aspects is fundamental in our study.

Until now there have been no medical solutions or pharmacological treatments for this pathology or for other degenerative visual problems.

### *Contrast Sensitivity*

One of the parameters used to assess visual functioning, which significantly influences the performance of daily living activities is CS (Haymes, Guest, Heyes & Johnston, 1996; Szlyk, Seiple, Fishman, Alexander, Grover & Mahler, 2001; Turano, Geruschat, Stahl & Massof, 1999), which is related to the ability to discriminate between shades of gray (Polat, 2009). Assessment of CS is useful for evaluating the effects of some visual deficits, because a person may have good VA but diminished CS and therefore may experience some difficulties in certain real-life situations (Hyvärinen et al., 1981; Szlyk et al., 2001). This is the case of some people with RP.

The improvements in CS can be obtained in subjects with normal vision by training them with challenging tasks that involve vision (Li, Polat, Makous & Bavelier, 2009). This is of great interest to people with RP, since the loss of CS is

one of the main difficulties faced by affected individuals (Spellman, Alexander, Fishman & Derlacki, 1989), and with a significant impact on their ability to carry out daily living tasks (Szlyk et al., 2001).

### ***Visual Functioning and Retinitis Pigmentosa***

Various studies have indicated that differences in visual functioning in daily living activities are significant among people with visual impairments such as RP, therefore their functional performance is considered in their assessment (Szlyk et al., 2001; Conrod, Bross & White, 1986; Trudeau, Overbury & Conrod, 1990; Hahm, Shin, Shim, Jeon, Seo, Cheng & Yu, 2008). It has even been stressed that the outcomes of this assessment are as valuable and complete as the data provided by ophthalmological tests (Szlyk et al., 2001; Hahm et al., 2008). Procedures to evaluate visual functioning are lists or self-report tools used in the tasks in order to record easily observable behaviors. These behaviors make it possible to study visual functioning in daily living activities by measuring visual and psychosocial aspects. Other studies have shown that daily visual functioning can be affected by negative emotional states, such as the presence of depression (Szlyk et al., 2001; Hahm et al., 2008), although depression is also affected by daily living activities.

### ***Emotional State and Retinitis Pigmentosa***

Numerous authors (Hahm et al., 2008; Augustin, Sabel, Bandello, Dardennes, Maurel, Negrini, Hieke & Berdeaux, 2007; Horowitz, Reinhardt & Kennedy, 2005; Wahl, Becker, Burmedi & Schilling, 2004) have noted that adults who develop visual restriction have a greater risk of suffering from depression. Furthermore, depression constitutes a major source of functional disability, and the consequences in adults also affect visual rehabilitation, being associated with poorer rehabilitation outcomes (Grant, Seiple & Szlyk, 2011; Horowitz & Reinhardt, 2006). A previous research study showed that emotional adjustment worsens over time (Heyl & Wahl, 2001).

Depression in people with RP is frequent (López-Justicia et al., 2011; Szlyk et al., 2001; Hahm et al., 2008). It has been estimated that the prevalence is 25.7% (while in the general population it amounts to 10%). Nemshick et al. (Nemshick, Vernon & Ludman, 1986) showed that the period of greatest crisis or stress occurs during or immediately following diagnosis, and Lopez-Justicia et al. (López-Justicia et al., 2011) recommended evaluating the depression variable just after the diagnosis of the disease and again over time.

### ***Visual Stimulation and Retinitis Pigmentosa***

Some years ago procedures for assessment and for perceptual and visual



training began to be applied to adults with visual deficiencies (including RP) in order to improve their visual functioning and their performance in certain situations of everyday life (Conrod et al., 1986; Trudeau et al., 1990). These studies concluded that practice and training could improve the functional use of residual vision, although it was also observed that people who were more actively involved in training made better use of their residual vision (Conrod et al., 1986). Thus, both practice and motivation seem to be decisive factors in improving the use of residual vision.

Visual stimulation and training are highly relevant in interventions with people affected by low vision, even when the level of remaining vision is very low. This type of training has been proven to be effective in enhancing their quality of life regardless of the patient's age (Nguyen, Weismann & Trauzettel-Klosinski, 2008; Burstedt & Mönestam, 2010). The aim of visual stimulation and visual training is to train affected people in using their visual functions, so that they achieve both a quantitative and a qualitative enhancement in social functioning (Nguyen et al., 2008; Burstedt & Mönestam, 2010). Likewise, it allows them to use their remaining visual acuity ability (Laderman, Szlyk, Kelsch & Seiple, 2000); this aspect should not be despised, because it has been confirmed that a large number of RP affected individuals maintain some VA to the end of their lives, even if it is to a minimum extent in some cases (Grover, Fishman, Anderson, Tozatti, Heckenlively, Weleber, Edwards & Brown, 1999). This is undoubtedly valuable for planning education and rehabilitation activities (Laitinen, Sainio, Koskinen, Rudanko, Laatikainen & Aromaa, 2007).

On the other hand, methods for training the visual system in people with VF deficit have been developed using computer programs to stimulate, through luminous points, the edge of the region of the VF situated between a visually intact area and a damaged area (Kasten, Wüst, Behrens-Baumann & Sabel, 1998), concluding that there was a significant increase in visual function. For a long time it was believed that these problems could not be treated, since it was considered that vision requires a high degree of neuronal organization produced during the early stages of life. Nevertheless, despite this specific period for organization, a considerable degree of plasticity has been documented in the adult visual system damaged by a lesion, as a reorganization of the neuron receptive field occurs following lesions in the retina or in the cortex, since cortical neurons with receptive fields associated with the damaged area of the retina acquire new fields in adjacent areas (Kaas, Krubitzer, Chino, Langston, Polley & Blair, 1990). Some of the criticisms of these procedures have pointed out that the increase in VF produced could be explained by movement of the eyes towards the affected area, in an attempt to compensate for the deficit in VF (Horton, 2005; Plant, 2005).

## PURPOSE OF THE STUDY

The final purpose and the focus of the study presented are to improve the contrast sensitivity of people with limited CS, such as those with RP, by means of a visual training program.

Assuming as a starting hypothesis that it is possible to improve the contrast sensitivity of people with difficulties in this function we have applied a training program based on the stimulation of VF with different levels of contrast, and using covert direction of attention. It is known that covert attention, or orientation of the attention towards visual stimuli that appear in areas other than the fixation point, improves the response of the visual system (Posner, 1980). Secondly, we hypothesized that visual training would lead to an improvement both in their functional vision in daily living activities (specifically contrast sensitivity) and in their emotional state.

## METHOD

### *Participants*

This research study was approved by the Institutional Review Board of the University of Granada (Spain) in 2009. Informed consent was obtained from all participants. A meeting was organized for people with RP, members of the RP Association of Andalusia (that participated in the research project entitled “Visual Perceptual Training in People with Retinitis Pigmentosa”), to inform them about the objectives of the study and the activities involved. A sample of 26 volunteers with RP was then selected from all those who agreed to participate and who fulfilled the criteria used: to have bilateral VF loss, ranging between 5° and 40° (binocular); VA ranging between 20/20 (0.0 logMAR unit) and 20/200 (1.0 logMAR unit) in the better eye; and to present no cognitive impairment (score greater than 24 measured with Mini-Mental State Examination-MMSE). These participants were asked to provide an ophthalmological report, including the diagnosis, the degree of VA and VF. Their VA was measured with Snellen’ acuity charts and the monocular and binocular kinetic VF was measured with a Goldmann Perimeter (V4, III4, I4, II2). Later they were randomly assigned (considering VA and VF) into two groups: 15 (13 women and 2 men), who made up the experimental group (who received the training program), and 11 (8 women and 3 men) people who participated as a control group (without training program). There were no significant differences between the groups in VA (Right Eye  $X^2=2.364$ ;  $p=.500$ ; Left Eye  $X^2=6.364$ ;  $p=.095$ ; Binocular  $X^2=6.364$ ;  $p=.095$ ), or in VF ( $X^2=11.455$ ;  $p=1.020$ ). The participants were evaluated before starting the training period (pre-), on completion (post-) and three months following completion (post-3M). At each evaluation they completed the following tests: the Pelli-Robson Contrast Sensitivity Test (P&R), Visual

Function Questionnaire (VFQ), as well as Beck Depression Inventory (BDI). VA only was measured before beginning training and on completion it. The participants in the control group were informed that they could undertake the training program in a second phase of the study.

Table 1 shows the demographic characteristics of the participants by groups. Four of them have associated incipient cataracts, one participant had mild central macular edema in one eye, another had very incipient macular degeneration in one eye and three people had photopsia (sensation of seeing lights, sparks, or colors). The presence of ring scotomas or temporal islands was not included in the reports. Participants had been previously diagnosed between 2 and 57 years before ( $M=14.58$  and  $SD=11.135$ ). None of participants were receiving any type of treatment for depression at the time of the study. One participant had mild central macular edema in one eye.

*Table 1. Demographic Characteristics of the Participants by Groups.*

Characteristics	Experimental Group	Control Group
Age (in years)	Range: 22-57 Mean: 43.00 SD: 10.55	Range: 17-57 Mean: 36.64 SD: 13.06
Gender	Female: 13 Male: 2	Female: 8 Male: 3
VA (logMAR unit)	Range RE: 0.00-1.00 Range LE: 0.30-1.00	Range RE: 0.00-1.00 Range LE: 0.30-1.00
VF	Range: 5.00-40.00 Mean: 14.80 SD: 9.59	Range: 5.00-40.00 Mean: 17.73 SD: 13.11
Associated Visual Pathologies	Incipient cataracts: 2 Photopsia: 2 Mild Central Macular Edema: 1 Mild Macular Degeneration: 1	Incipient cataracts: 2 Photopsia: 1

*Note:* VA = Visual Acuity; LogMAR = Logarithm of the minimum angle of resolution; VF = Visual Field; SD = Standard Deviation; RE = Right Eye; LE = Left Eye.

## **Materials**

### *Contrast Sensitivity*

To evaluate CS we used the Pelli-Robson Contrast Sensitivity Test (P&R). The P&R test, as indicated by Pelli, Robson & Wilkins (Pelli, Robson & Wilkins, 1988), consists of two printed optotype charts, 97 centimeters by 82 centimeters,

and with eight lines each showing a different sequence of letters (6 per line). All the letters are the same size and they are arranged in groups whose contrast varies from high to low. Each group has three letters of the same contrast level, and the contrast is lower in the group on the right. It can measure up to 16 different contrast values in steps of 0.15 log units, from 0.0 to 2.25.

### *Visual Functioning*

The National Eye Institute Visual Function Questionnaire (VFQ-25, version 2000), was used to obtain a measure of the individual visual functioning in everyday life (Mangione, Lee, Gutierrez, Spritzer, Berry & Hays, 2001). This instrument is composed of 38 items that provide a general measure of the difficulties associated with vision in daily life in people with chronic eye diseases, as well as 11 subscales, which evaluate emotional well-being and social functioning: general health and general vision, near vision, distance vision, driving, peripheral vision, color vision, ocular pain, specific visual limitations (role difficulties), dependency, social functioning and mental health. The questionnaire measures, therefore, visual and psychosocial aspects that belong to visual functioning in everyday life. The answers to the items range between 1 and 5 points, depending on which best fits the respondent's situation. These scores are converted to a 0 to 100 scale, so higher scores mean better visual functioning. The questionnaire enables us to obtain scores in each of the subscales (although in the present study we have omitted the results in the driving subscale, because only one participant could do it) and an overall score.

This scale was chosen because it is much used and cited in recent years and there are studies that underpin its utility in population with RP (Hahm et al., 2008). The psychometric properties of the scale are robust (the reliability ranges between 0.71 and 0.85 and it has reliability equal to or greater than 0.70, in all the subscales) (Mangione, 2001).

### *Depression*

To evaluate depression the BDI was used (Beck, Rush, Shaw & Emery, 1987). This is a self-applicable instrument, validated for the Spanish population (Vázquez & Sanz, 1997) to quantify symptoms of depression in normal and clinical populations. The BDI has an average reliability (alpha coefficient) of .86 and .74 (Beck, Steer & Carbin, 1988). The version used in this study was the abbreviated one of 13 items, there being a high correlation (.96) between both forms (Beck et al., 1987). In this version the respondent must choose a sentence from four alternatives, listed in order of severity. Each item is assessed with different options of answers from 0 to 3, giving a total possible score of 39 points. The following scores were taken

into account: 0-4 Absence of Depression, 5-7 Mild Depression, 8-15 Moderate Depression and >15 Serious Depression (Joffre-Velázquez, Martínez-Perales, García-Maldonado & Sánchez-Gutiérrez, 2007).

### *Training Program*

The instruments for the training program consisted of a personal computer, a head-mounted display (HMD) and software that generates the training patterns and registers the responses of the user during each session. Visual stimuli consisted of bright spots of varying intensity, duration and position generated within the VF of the HMD, first for each eye in monocular vision and then in binocular vision.

The use of a HMD allowed us greater control over the illumination conditions as well as helping to avoid any possible sources of distraction. The software included in the training program generated the visual stimuli on the HMD and registered the response of the participant when he or she perceived it and pressed a key. The visual field was divided into a regular grid of 8x8 areas or cells arranged into 4 quadrants of the screen, with the stimuli located at the centre of the cells. Stimuli were shown in all the defined positions at 3 different levels of intensity, 0.33, 0.66 and 1, with 1 corresponding to the highest intensity. During each complete training stage (either monocular or binocular) the 64 defined areas were stimulated once with each of the 3 intensity levels in each position presented randomly (64 stimuli per intensity level).

During the whole training session a fixation point remained in the centre of the screen, where the participants had to direct their gaze at all times. Before presenting each new stimulus the quadrant in which it was due to appear was pointed at by an arrow in the centre of the visual field behind the fixation point. The arrow remained in this position for a random variable time (400 to 600 ms) before the stimulus appeared. The stimulus was then displayed for 200 ms. In some randomly selected cases the stimulus was not provided, with the intention of avoiding any tendency towards false positives. Once the stimulus disappeared there was a variable period of time during which the participant had to press a computer key to register the event as soon as he or she saw it. The time for registering events was also chosen randomly within a range between 400 and 600 ms.

The use of variable temporal ranges both in the stage prior to the display of the stimulus, as in the phase in which, if it is perceived, it is recorded, is intended to create a different duration for different stimulation cycles; it is hoped that this will avoid participants registering stimuli that they have not seen because they are simply following a repetitive periodic response to the stimuli.

With the information generated in each session, a complete and detailed analysis of the development of each participant can be carried out.

## *Procedure*

The procedure followed for applying the P&R test consisted in all the participants in the study reading (in monocular and binocular vision) the letters located on the optotype, beginning with the top row and continuing until two of the three letters in the same group were read incorrectly.

The participants sat in front of the chart at a distance of one meter with the center of the chart at eye level, avoiding reflections on the surface of the chart. All participants were assessed at the same location and under identical conditions, maintaining the illumination constant and consistent with that established by the authors. The illumination was measured, following the recommendation of the test instructions, using a Lumix DMC-L1 camera with a Leica D Vario-Elmarit 14-50mm f/2.8-3.5 lens, adjusted to 100 ASA, so that the illumination of the room corresponded to the combination of 1/15 of a second and aperture of 5.6.

Next, following a break after the CS test, we proceeded to evaluate VFQ (VFQ-25, version 2000) (Mangione et al., 2001) and depression. The evaluation was carried out by the same researcher, administered in the same laboratory, with the same luminance levels. Approximately two hours were required to conduct all the tests.

The training phase for each participant was planned for a period of three months, with daily 15-minute sessions in the participant's home and one day off per week. Each session was divided into three phases, two to train each eye separately, and a third for binocular training. The software program and a HMD were installed on the laptops of all the participants so that they could carry out the training at home, without having to travel. In the beginning of each phase at every training session, the software repeats the instructions through a message displayed on the HMD and a recorded speech. These instructions consisted of keeping their gaze on the central fixation point, and to press the laptop keyboard every time a stimulus was perceived. At the end of the session, when the three phases were completed, a message was displayed showing a measure related to the performance of the session, computed using the number of stimuli at each intensity that the user has perceived. For each session a file was generated containing all the relevant information for a later analysis: perceived stimuli (their intensity and location) and a timestamp to control the training follow-up. We recommended that they did the training every day during the same time frame, at a time when they were calm and could concentrate and when other factors would not interfere.

The participants were instructed to keep their eyes on the fixation point and to avoid eye movements during the intervention, although this was not monitored in every training session. However, at the beginning of each of the three stages, participants were reminded of this instruction with a message displayed on the HMD

and with a spoken message that they carry out the training task by keeping their eyes on the fixation point.

During the training period, the process was monitored by a telephone call every fifteen days, registering the most notable aspects of the participants' experience. No procedures were applied to affect the emotional state.

## RESULTS

### Statistical Analyses

#### Pre-training Measures

Since the violation of the homogeneity of variance between the experimental group and control group can lead to biased results in the analyses of unequal sample sizes, the Kolmogorov-Smirnov test was performed in the depression variable in the experimental group ( $p > .901$ ) and in the control group ( $p > .656$ ). No significant differences were found between the two groups ( $F = 1.987$ ;  $p = .175$ ). It was also performed for differences between groups in depression ( $F = 1.987$ ;  $p = .175$ ) and VFQ variables ( $\chi^2 = 3.077$ ;  $p = 1.000$ ). The depression scores and VFQ scores at pretest did not differ between the experimental group and control group.

Table 2 shows the mean score and standard deviation (SD) of both groups in depression, P&R test and VFQ, before beginning training, on its completion and three months following completion. VA only shows two measures, before beginning training and after finishing it.

Table 3 shows the mean score and SD of both groups in VFQ subscales in the three assessments.

*Table 2. Mean Score and Standard Deviation (PRE, POST and POST-3M) in Depression, VA, P&R and VFQ of the two Groups.*

	PRE		POST				POST-3M					
	EG	CG	EG	CG	EG	CG	EG	CG	EG	CG		
	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD
Depression	5.08	4.54	2.56	2.69	3.66	3.89	4.11	5.60	3.25	4.09	4.66	4.82
VA-RE	.23	.59	.21	.62	.17	.55	.21	.62				
VA-LE	.19	.59	.20	.64	.15	.60	.20	.64				
VA-B	.19	.59	.20	.64	.15	.60	.20	.64				
P&R-RE	1.45	.47	1.53	.42	1.55	.46	1.53	.42	1.58	.52	1.53	.42
P&R-LE	1.49	.33	1.48	.45	1.57	.30	1.48	.45	1.65	.34	1.48	.45
P&R-B	1.69	.26	1.63	.44	1.73	.26	1.63	.44	1.74	.27	1.63	.44
VFQ	63.92	15.64	60.64	19.33	67.08	16.01	61.53	18.78	65.60	18.11	61.48	18.99

Note: EG = Experimental Group; CG = Control Group; VA = Visual Acuity; RE = Right Eye; LE = Left Eye; B = Binocular; P&R = Pelli-Robson Contrast Sensitivity Test; VFQ = Visual Function Questionnaire; SD = Standard Deviation.

*Table 3. Mean Score (PRE, POST and POST-3M) VFQ Subscales in the two Groups.*

	PRE		POST				POST-3M					
	EG		CG		EG		CG		EG		CG	
	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD
General Health	68.66	13.39	71.36	22.42	69.83	15.10	72.72	20.44	71.83	16.72	72.00	20.73
General Vision	58.66	15.75	54.54	18.50	57.66	17.71	55.00	20.00	59.33	16.24	54.72	19.93
Ocular Pain	78.33	21.37	76.13	18.07	85.38	16.63	80.07	17.38	84.16	19.17	79.80	17.54
Near Activities	66.10	23.03	59.84	28.52	64.44	23.82	61.66	28.79	63.83	25.05	61.49	28.95
Distance Activities	57.77	19.08	53.37	22.50	55.55	16.49	56.16	22.11	56.10	15.65	56.43	22.22
Social Functioning	63.88	19.83	62.05	21.26	65.55	24.16	62.66	23.59	62.21	23.11	62.57	23.72
Mental Health	67.66	23.05	60.45	29.19	73.00	22.89	65.45	29.10	70.33	23.25	65.45	29.10
Role Difficulties	62.50	19.33	50.00	19.96	58.75	20.16	47.45	14.44	56.25	21.65	47.45	14.44
Dependency	72.50	27.01	63.63	29.02	80.41	23.12	65.45	31.74	71.66	29.77	65.18	31.75
Color Vision	75.00	25.00	77.27	26.11	78.33	20.84	75.00	27.38	80.00	27.05	75.00	27.38
Peripheral Vision	43.33	22.09	36.36	20.50	45.00	16.90	36.36	23.35	43.33	19.97	36.18	23.24

Note: EG = Experimental Group; CG = Control Group; SD = Standard Deviation.

### *Correlation Studies*

Spearman correlation analysis between the two groups showed negative and significant relationship between levels of depression and VFQ ( $\rho=-.644$ ;  $p<0.01$ ); in the experimental group ( $\rho=-.725$ ;  $p<0.008$ ) as in the control group ( $\rho=-.841$ ;  $p<0.001$ ). No correlation was found between VA in Right Eye ( $\rho=-.245$ ;  $p<0.285$ ), Left Eye ( $\rho=-.124$ ;  $p<0.593$ ), Binocular ( $\rho=-.080$ ;  $p<0.974$ ); and CS in Right Eye ( $\rho=-.184$ ;  $p<0.424$ ), Left Eye ( $\rho=-.385$ ;  $p<0.085$ ), Binocular ( $\rho=-.166$ ;  $p<0.473$ ).

### *Results of Depression variable*

Different linear models of repeated measurements (2x2) (two groups x two levels of measurements: pre-training and post-training) were carried out for the depression variable. The main effect of group ( $F_{1,24}=0.335$ ;  $p<.569$ ) and the two levels of measurements ( $F_{1,24}=0.013$ ;  $p<.909$ ) showed no significant differences, but there was a significant interaction between the two variables ( $F_{1,24}=6.116$ ;  $p<.023$ ). A new linear model of the effects of the two levels of measurements on the levels of groups showed significant differences in the experimental group ( $F_{1,14}=5.416$ ;  $p<.040$ ), but not in the control group ( $F_{1,10}=1.889$ ;  $p<.207$ ). This confirms an improvement in the participants of the experimental group in the depression variable.



In order to know if the improvement was maintained, a new analysis post-training and post three months (post-3M) (using the t test) was carried out. Since a decrease in depression can be expected as a result of training we used a one-sided test, that is, halving the p-values found in the two-side t-test. In the experimental group, no significant differences were found between post-training and post-3M ( $t=.624$ ;  $p=.273$ ); but significant differences were found between pre-training and post-3M scores ( $t=2.303$ ;  $p=0.021$ ). No significant differences were found in the control group between post-training and post-3M ( $t=-1.644$ ;  $p=.069$ ), but significant differences were found between pre-training and post-3M scores ( $t=-2.22$ ;  $p=0.03$ ), confirming an increase in the depression variable, contrary to what was observed in the experimental group.

### *Results in VFQ variable*

The Wilcoxon Signed-Rank Test was used to compare the scores of the two groups in VFQ. The results of this test in pre-training and post-training showed significant differences in the experimental group ( $Z=-2.272$ ;  $p<.023$ ), but not in the control group ( $Z=-1.120$ ;  $p<.263$ ). No significant differences were found in post-training and post-3M measurements in the experimental group ( $Z=-1.363$ ;  $p<.173$ ), nor in the control group ( $Z=-.677$   $p<.498$ ).

### *Results in P&R variable*

In the P&R test, Wilcoxon Signed-Rank Test showed significant differences in pre-training and post-training scores in the experimental group in Right Eye ( $Z=-1.992$ ;  $p<.046$ ) and Left Eye ( $Z=-2.300$ ;  $p<.021$ ), but not in Binocular ( $Z=-.955$ ;  $p<.340$ ). No significant differences were found in the control group in Right Eye, Left Eye and in Binocular ( $Z=-1.000$ ;  $p<.317$ ). In the post-training and post-3M scores no significant differences were found in the experimental group in the Right Eye score ( $Z=-.214$ ;  $p<.831$ ), Left Eye ( $Z=-1.490$ ;  $p<.135$ ) and Binocular ( $Z=-.000$ ;  $p<1.000$ ), although significant differences were found between pre-training and post-3M scores in the Right Eye ( $Z=-2.683$ ;  $p<.007$ ) and in the Left Eye ( $Z=-2.300$ ;  $p<.021$ ), but not in Binocular ( $Z=-.719$ ;  $p<.472$ ). In the control group no significant differences were found between post-training and post-3M scores, or between pre-training and post-3M scores.

### *Results in VA variable*

In the VA evaluation post-training, Wilcoxon Signed-Rank Test showed no significant differences in the experimental group in the Right Eye score ( $Z=-.160$ ;  $p<.109$ ), Left Eye ( $Z=-.921$ ;  $p<.357$ ), and Binocular ( $Z=-.184$ ;  $p<.854$ ). No significant differences were found in the control group in the Right Eye, Left Eye and in Binocular, maintaining the initial mean scores.

## *Results in Training Program*

To assess the gain score for each trained contrast level (0.33, 0.66 and 1), the average number of stimuli perceived in the last 7 training sessions as compared to the first 7 sessions was calculated over a maximum of 64 shown stimuli, taking into account the stimuli perceived with each eye individually, and in binocular. Table 4 shows these numbers and the average gain score at each contrast level, which has been calculated individually for each participant with the following expression:  $(b - a)/(64 - a)$ , where b is the average number of stimuli he/she perceived in the last 7 sessions, and a the average of the first 7 sessions.

The average gain score achieved by the group was 26% for low-contrast stimuli, 20% for medium-contrast and 6% for high-contrast. These results enable us to confirm that the participants undergoing training had an improvement in the 3 contrast levels, but especially in the low-contrast stimuli, as can be seen from the percentage values, and also from the increase in the average number of perceived stimuli. The average number of completed training sessions was 58.1 (74.5%).

*Table 4. Number of Perceived Stimuli (Average of both Eyes and Binocular) at Beginning and End of the Training Program, and Gain score.*

<b>Contrast Level</b>	<b>First week</b>	<b>Last week</b>	<b>Gain score</b>
0.33	23.87	31.76	0.26
0.66	33.37	37.41	0.20
1	36.85	39.32	0.06

## **DISCUSSION**

The final aim and focus of the present study was to improve the contrast sensitivity of people with restriction in contrast, such as those with RP, through the training of CS. The results obtained confirm an improvement in the participants of the experimental group in CS, depression and visual functioning, associated with the training. No significant improvement was found in VA.

### *Contrast Sensitivity and Visual Acuity*

Given the data obtained in CS we can confirm positive progression for people who carried out the training program. That improvement was maintained three months after the conclusion of the training. There is also an improvement in the 3 contrast levels, and especially in the low-contrast stimuli. We believe that those results are very interesting because, as has been widely argued, improvements in CS may facilitate the performance of visual processing at different stages of the visual system (Polat, 2009). It is important to highlight this because the loss of

CS is one of the main difficulties faced by affected individuals and with a serious impact on their daily life (Szlyk et al., 2001). A look at the scores obtained in P&R test reveals an improvement in each eye separately and in binocular vision after training (see Table 2). However, in the case of binocular vision the improvement is not significant. Perhaps a larger sample or completing a higher number of training sessions would have allowed us to detect it. It should be noted that there are no changes between the two evaluations in the control group, maintaining their scores at the initial levels.

These findings are partially consistent with findings of Fahle and Poggio (Fahle & Poggio, 2002) who reported improvements in VA and CS after visual training, proving that perceptual training, previously considered not applicable to the treatment of adults, is effective for the treatment of, for instance, amblyopia and presbyopia (Polat, 2009; Levi & Li, 2009; Zhou, Huang, Xu, Tao, Qiu, Li & Lu, 2006), although in this study we have found no significant differences in VA. It should be noted that a possible limitation of the study lies in the wide ranging of VA and VF. Although a smaller range would have been desirable, the groups are, at least, homogeneous as shown by the statistical tests carried out. Also, in accordance with Hahm et al. (2008) and Szlyk et al. (2001) the assessment of visual functioning is as valuable and complete as the data provided by ophthalmologic tests and the results of VFQ pre-treatment showed no significant differences between the two groups.

### ***Emotional State and Visual Functioning***

The results of Spearman correlation analysis highlights that there is a negative and significant correlation between the level of depression and visual functioning, which is in line with the data found in the studies by Hahm et al. (2008) and Szlyk et al. (2001). For this reason it seems reasonable to conclude that an improvement in visual functioning favors the emotional state and quality of life. The results obtained in our study showed an improvement in both variables of those who participated in the training program compared with the control group. It should be noted that the initial level of depression was in the limit range of mild depression and we observed a decrease in the scores obtained after the training and post-3M. This has to be borne in mind when the results are compared with those obtained by the participants of the control group, in which in an even lower range of mild depression, there was a slight increase (also in post-3M evaluation), while that of the experimental group decreased.

In spite of the great variability and heterogeneity between the participants in both groups (as demonstrated by the high standard deviations) and that the initial score in VFQ was slightly higher in the experimental group, an improvement was

noted in the experimental group. Certainly, the data from our study do not allow us to confirm emphatically that the improvement was due to participation in the program, however, it seems to confirm that participating in the program benefitted both visual functioning and emotional wellbeing. This improvement cannot be ascribed to the implementation of any of psychological procedure to reduce levels of depression, because no such procedure or treatment was applied. It is an interesting datum because Hahm et al. (2008) and Szlyk et al. (2001) have pointed out the negative influence of the emotional state on visual functioning, which reduces people's vision-related quality of life while Grant et al. (2011) also stressed that the psychological state may influence vision rehabilitation programs.

Possibly, the opportunity to participate in the experiment, and to make improvements in their training sessions (once the training session was completed the participants received an overall evaluation of the use of the session calculated by the number of stimuli perceived at each intensity), had an impact on the improvement of their emotional state. In this sense, it must be stressed that all participants were volunteers, with a moderate level of involvement, especially those in the experimental group (as evidenced by the regular and normal development of training for 74.5% training sessions). This may explain the favorable changes found, corroborating the results obtained in previous studies that demonstrate that practice and motivation seem to determine improvement (Conrod et al., 1986). Possibly, as stated by Herse (2005), the simplest intervention may prove highly effective in enhancing quality of life and personal wellbeing.

### ***Limitations of the study***

Although the results obtained seem encouraging, we are aware that they should be considered with caution because of the small size of the sample. Additional studies with larger samples will be needed to confirm our findings. Another limitation is the voluntary nature of participation in the study, which may explain, at least in part, their moderate degree of motivation.

Although the participants were instructed to keep their eyes on the fixation point and to avoid eye movements during the intervention, it would be desirable to control this factor. This task would be easier to carry out with the help of an eye-tracker if the training was carried out with a conventional monitor, instead of the HMD we used. Nevertheless, we consider that the use of the HMD not only allows training to be less affected by the conditions of ambient illumination, but also decreases the effect of possible distractions that divert the attention and therefore less effort is required to maintain the fixation point during the training session.

## CONCLUSION

The results obtained seem encouraging, since they highlight an improvement in CS, in visual functioning, and in the emotional state of people with a degenerative retinal disease, for which there is currently no treatment and the development and prognosis are not favorable. Although we did not find studies that analyze training to improve CS in people with RP that would have enabled us to compare our results, we believe that initiatives such as this can contribute to better functional and emotional wellbeing of this population.

For this reason we think that the training program applied is a helpful addition to RP rehabilitation and that the findings of our study have important implications in planning interventions with people with RP. We should not forget the repercussions that visual impairments such as RP have on the emotional state and daily activities of those who are affected (López-Justicia et al., 2011; Szlyk et al., 2001; Hahm et al., 2008). Hence training to improve visual functioning may favor their personal, social and professional integration.

## Acknowledgements

This work has been partially supported by the Cátedra Bidons Egara, the Spanish MICINN research project RECVIS (Ref. TIN2008-06893-C03-02), the project GENIL-PYR-2010-19 funded by CEI BioTIC GENIL CEB09-0010, and the Junta de Andalucía project P06-TIC02007.

The authors wish to express their gratitude to Dr. Joaquin López (from Bidons Egara, S.L.) and Dr. Eduardo Fernández (from the Miguel-Hernández University) for their support and interest in this research; to Dr. José R. Jiménez, from the Department of Optics (University of Granada); and to Bridgit McQue for translating parts of the original manuscript into English.

## REFERENCES

- Akeo, K., Hiida, Y., Saga, M., Inoue, R., & Oguchi, Y. (2002). Correlation between Contrast Sensitivity and Visual Acuity in Retinitis pigmentosa Patients. *Ophthalmologica*, 216(3), 185-191.
- Alexander, K.R., Barnes, C., y Fishman, G. (2003). Deficits in Temporal Integration for Contrast Processing in Retinitis Pigmentosa. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 44, 3163-3169.

- Alexander, K.R., Rajagopalan, A.S., Seiple, W., Zemon, V.M., y Fishman, G.A. (2005). Contrast response properties of magnocellular and parvocellular pathways in Retinitis Pigmentosa. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 46(8), 2967-2973.
- Augustin, A., Sabel, J.A., Bandello, F., Dardennes, R., Maurel, F., Negrini, C., Hieke, K., y Berdeaux, G. (2007). Anxiety and Depression Prevalence in Age-Related Macular Degeneration. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 48(4), 1498-1503.
- Beck, A.T., Rush, A.J., Shaw, B.F., & Emery, G. (1987). *Cognitive Therapy of Depression* (1<sup>st</sup> Ed.). The Guilford Press.
- Beck, A.T., Steer, R.A., & Carbin, M.G. (1988). Psychometric properties of the Beck Depression Inventory: Twenty-five years of evaluation. *Clinical Psychology Review*, 8(1), 77-100.
- Burstedt, M.S., & Mönestam, E. (2010). Self-reported quality of life in patients with retinitis pigmentosa and maculopathy of Bothnia type. *Clinical Ophthalmology*, 4(24), 147-154.
- Chacón-López, H. (2011). Dificultades perceptivo-visuales y funcionalidad visual de adolescentes y jóvenes con degeneración retiniana. *International Journal of Developmental and Educational Psychology*, 1(2), 145-154.
- Conrod, B., Bross, M., & White, C. (1986). Active and Passive Perceptual Learning in the Visually Impaired. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 80(1), 528-531.
- Fahle, M., & Poggio, T. (2002). *Perceptual Learning*. Cambridge, Massachusetts, USA: MIT Press.
- Geruschat, D.R., & Turano, K.A. (2002). Connecting Research on Retinitis Pigmentosa to the Practice of Orientation and Mobility. *Journal of Visual Impairment & Blindness*, 96(2), 69-85.
- Grant, P., Seiple, W., y Szlyk, J.P. (2011). Effect of depression on actual and perceived effects of reading rehabilitation for people with central vision loss. *Journal of Rehabilitation Research and Development*, 48(9), 1101-1108.
- Grover, S., Fishman, G.A., Anderson, R.J., Tozatti, M.S., Heckenlively, J.R., Weleber, R.G., Edwards, A.O., & Brown, J. (1999). Visual acuity impairment in patients with Retinitis Pigmentosa at age 45 years or older. *Ophthalmology*, 106, 1780-1785.
- Hahm, B., Shin, Y., Shim, E., Jeon, H., Seo, J., Cheng, H., & Yu, H. (2008). Depression and the vision-related quality of life in patients with Retinitis Pigmentosa. *British Journal Ophthalmology*, 92, 650-654.
- Haymes, S., Guest, D., Heyes, A., & Johnston, A. (1996). Mobility of people with retinitis pigmentosa as a function of vision and psychological variables. *Op-*

- ometry and vision science : official publication of the American Academy of Optometry, 73(10), 621-637.
- Herse, P. (2005). Retinitis pigmentosa: visual function and multidisciplinary management. *Clinical and Experimental Optometry*, 88(5), 335-350.
- Heyl, V., & Wahl, H.W. (2001). Psychosocial adaptation to age-related vision loss: A six-year perspective. *Journal of Visual Impairment & Blindness (JVIB)*, 95(12), 739-748.
- Horowitz, A., & Reinhardt, J.P. (2006). Adequacy of the mental health system in meeting the needs of adults who are visually impaired. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 100, 871-874.
- Horowitz, A., Reinhardt, J.P., & Kennedy, G.J. (2005). Major and Subthreshold Depression Among Older Adults Seeking Vision Rehabilitation Services. *The American Journal of Geriatric Psychiatry*, 13(3), 180-187.
- Hyvärinen, L., Rovamo, J., Laurinen, P., & Peltomaa, A. (1981). Contrast sensitivity function in evaluation of visual impairment due to retinitis pigmentosa. *Acta Ophthalmologica (Copenhagen)*, 59, 763-773.
- Joffre-Velázquez, V.M., Martínez-Perales, G., García-Maldonado, G., & Sánchez-Gutiérrez, L. (2007). Depresión en estudiantes de medicina. Resultados de la aplicación del inventario de depresión de Beck en su versión de 13 ítems. *Alcmeon Revista Argentina de Clínica Neuropsiquiátrica*, 14(1), 86-93.
- Kaas, J.H., Krubitzer, L.A., Chino, Y.M., Langston, A.L., Polley, E.H., & Blair, N. (1990). Reorganization of retinotopic cortical maps in adult mammals after lesions of the retina. *Science*, 248(4952), 229-231.
- Kasten, E., Wüst, S., Behrens-Baumann, W., & Sabel, B.A. (1998). Computer-based training for the treatment of partial blindness. *Nature Medicine*, 4, 1083-1087.
- Laderman, D.J., Szlyk, J.P., Kelsch, R., & Seiple, W. (2000). A curriculum for training patients with peripheral visual field loss to use bioptic amorphic lenses. *Journal of Rehabilitation Research and Development*, 37(5), 607-619.
- Laitinen, A., Sainio, P., Koskinen, S., Rudanko, S., Laatikainen, L., & Aromaa, A. (2007). The association between visual acuity and functional limitations: Findings from a nationally representative population survey. *Ophthalmic Epidemiology*, 14, 333-342.
- Levi, D.M., & Li, R.W. (2009). Perceptual learning as a potential treatment for amblyopia: A mini-review. *Vision Research*, 49, 2535-2549.
- Li, R., Polat, U., Makous, W., & Bavelier, D. (2009). Enhancing the contrast sensitivity function through action video game training. *Nature Neuroscience*, 12(5), 549-551.

- López-Justicia, M.D., Polo Sánchez, T., Fernández Jiménez, C., Chacón-López, H., Díaz Batanero, C., & Chacón Medina, A. (2011). Depresión y ansiedad en personas con retinosis pigmentaria, sus familiares y un grupo externo. *Universitas Psychologica*, *10*(2), 467-476.
- Madreperla, S.A., Palmer, R.W., Massof, R.W., & Finkelstein, D. (1990). Visual acuity loss in retinitis pigmentosa: relationship to visual field loss. *Archives of Ophthalmology*, *108*, 358-361.
- Mangione, C.M., Lee, P.P., Gutierrez, P.R., Spritzer, K., Berry, S., & Hays, R.D. (2001). Development of the 25-item National Eye Institute Visual Function Questionnaire. *Archives of Ophthalmology*, *119*(7), 1050-1058.
- Nemshick, L.A., Vernon, M., & Ludman, F. (1986). The impact of retinitis pigmentosa on young adults: Psychological, educational, vocational and social considerations. *Journal of Visual Impairment & Blindness*, *80*(7), 859-862.
- Nguyen, N.X., Weismann, M., & Trauzettel-Klosinski, S. (2008). Spectrum of ophthalmologic and social rehabilitation at the Tübinger Low-Vision Clinic: a retrospective analysis for 1999-2005. *Ophthalmologe*, *105*(6), 563-569.
- Parmeggiani, F., Sato, G., De Nadai, K., Romano, M. R., Binotto, A., & Costagliola, C. (2011). Clinical and rehabilitative management of Retinitis Pigmentosa: Up-to-Date. *Current Genomics*, *12*, 250-259.
- Pelli, D.G., Robson, J.G., & Wilkins, A.J. (1988). The design of a new letter chart for measuring contrast sensitivity. *Clinical Vision Science*, *2*(3), 187-199.
- Polat, U. (2009). Making perceptual learning practical to improve visual functions. *Vision Research*, *49*, 2566-2573.
- Posner, M.I. (1980). Orienting of attention. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, *32*, 3-25.
- Spellman D. C., Alexander, K. R., Fishman G. A., & Derlacki, D. J. (1989). Letter contrast sensitivity in Retinitis Pigmentosa patients assessed by Regan charts. *Retina*, *9*(4), 287-291.
- Szlyk, J. P., Seiple, W., Fishman, G. A., Alexander, K. R., Grover, S., & Mahler, C. L. (2001). Perceived and actual performance of daily tasks: Relationship to visual function tests in patients with Retinitis Pigmentosa. *Ophthalmology*, *108*, 65-75.
- Trudeau, M., Overbury, O., & Conrod, B. (1990). Perceptual Training and Figure-Ground Performance in Low Vision. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, *84*(5), 204-206.
- Turano, K., Gerguschat, D.R., Stahl, J.W., y Massof, R.W. (1999). Perceived visual ability for independent mobility in persons with Retinitis Pigmentosa. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, *40*, 865-877.



- Vázquez, C., & Sanz, J. (1997). Fiabilidad y valores normativos de la versión española del Inventario para la Depresión de Beck de 1978. *Clinica y Salud*, (8), 403-422.
- Wahl, H.W., Becker, S., Burmedi, D., & Schilling, O. (2004). The role of primary and secondary control in adaptation to age-related vision loss: A study of older adults with macular degeneration. *Psychology and Aging*, 19(1), 235-239.
- Zhou, Y., Huang, C., Xu, P., Tao, L., Qiu, Z., Li, X., & Lu, Z.L. (2006). Perceptual learning improves contrast sensitivity and visual acuity in adults with anisometropic amblyopia. *Vision Research*, 46(5), 739-750.

**V CONCLUSIONES  
Y  
PRINCIPALES APORTACIONES**



## V. CONCLUSIONES Y PRINCIPALES APORTACIONES.

La retinosis pigmentaria es una enfermedad crónica, degenerativa y progresiva que puede provocar grandes cambios emocionales (López-Justicia, Polo, Fernández, Díaz, Chacón-López y Chacón, 2011), educativos, sociales y laborales en la vida de aquellos que la padecen (Nemshick, Vernon y Ludman, 1986) y afectar también al estado emocional de las personas con las que conviven (Chacón-López, López-Justicia, Fernández-Jiménez, Chacón-Medina y Polo-Sánchez, en prensa).

Tras el diagnóstico, es frecuente que los afectados den respuestas como aislamiento social, abandono de los estudios o del trabajo, desarrollo de síntomas depresivos o de ansiedad, alteraciones del autoconcepto, entre otros (López-Justicia y Pichardo, 2001; López-Justicia et al., 2011; López-Justicia, Fernández-Castillo, Fernández y Polo, 2011; Sacks, Wolffe y Tierney, 1998). Situación que puede mantenerse, ya que la pérdida progresiva de visión conlleva restricciones en la funcionalidad visual y en la habilidad para realizar determinadas tareas de la vida diaria, pudiendo provocar una disminución de su autoconfianza y autocontrol y percibirse más negativamente (Kiser y Dagnelie, 2008).

El objetivo principal de esta Tesis Doctoral ha sido indagar en diferentes aspectos (clínicos, psicológicos, educativos y tecnológico-rehabilitadores) asociados a la retinosis pigmentaria, que permitan a los profesionales, a las personas afectadas y a sus familiares, conocer algunas de sus consecuencias en diferentes entornos; así como hacer llegar unas propuestas que faciliten las actuaciones con este colectivo y mejoren su bienestar personal. Con este propósito se han realizado cinco estudios, que conforman la presente Tesis Doctoral y cuyas principales aportaciones se exponen a continuación.

El primero, con un corte descriptivo, ha tratado de acercarse a los profesionales de la Educación y la Psicología, que trabajan con jóvenes con degeneración retiniana, a las posibles necesidades que pueden tener en el ámbito educativo, personal, social y laboral; con la finalidad de adoptar medidas que favorezcan su inclusión.

En éste se pone de relieve que esta población no requiere grandes adaptaciones curriculares, sino adaptaciones de acceso al currículum, la puesta en práctica de metodologías que tengan en cuenta sus necesidades y sus potencialidades; la prescripción de ayudas ópticas, no ópticas y tecnológicas se resaltan como herramientas útiles para mejorar su inclusión educativa y social.

Se subraya la importancia de la colaboración entre estos profesionales y las familias, las cuales demandan información, orientación y apoyo, para afrontar la nueva situación que se les presenta y para saber cómo hacer frente al carácter progresivo de una patología que aparece a edades tempranas. Ciertamente, las familias

deben conocer qué hacer y cómo actuar evitando adoptar conductas sobreprotectoras y tratando de favorecer un clima adecuado que altere lo menos posible la vida de los hijos y la suya propia; dirección en la que ya apuntaba el estudio de Nemshick, Vernon y Ludman (1986), al señalar que los afectados pueden percibir a la familia como un gran apoyo o como un obstáculo, por las prácticas sobreprotectoras. De ahí el importante papel que desempeñan los grupos de apoyo o las asociaciones de afectados y familiares, al ser un buen recurso para que tanto estas personas como sus familias se sientan más apoyados socialmente.

El segundo estudio ha constatado que adultos con retinosis pigmentaria presentaban síntomas de ansiedad y depresión, y que sus familiares también mostraban puntuaciones altas en ansiedad.

En el mismo se concluye que el estado emocional negativo del grupo de personas afectadas por retinosis pigmentaria puede estar relacionado, no solamente con la pérdida visual (al no encontrarse relación con la agudeza visual); sino, también, con el temor a que se reduzca su autonomía personal y funcional, su autoeficacia, o presentar limitaciones en el desenvolvimiento social, como lo hacían antes de la aparición de los primeros síntomas y del posterior diagnóstico.

En el caso de los familiares, las puntuaciones de ansiedad pueden deberse a la inquietud sobre el futuro de sus allegados, o la impotencia para ayudarles; bien por desinformación, o por el propio temor a la evolución de la enfermedad, para la que no existe ningún tratamiento actualmente.

Coincidiendo con los estudios de Augustin et al. (2007) realizados con personas con otras patologías visuales, se concluye que el apoyo psicológico se convierte en un elemento fundamental para las personas afectadas y para sus familiares; al permitir reducir el dolor psicológico, eliminando o disminuyendo los síntomas depresivos y mejorar los niveles de ansiedad; lo que repercute positivamente en una mejora de la funcionalidad visual de los afectados.

Profundizando en el estado emocional, el tercer estudio indaga en las diferencias de género de familiares, y se profundiza en el estado emocional de las parejas y de otros miembros de la familia que conviven con personas afectadas por retinosis pigmentaria; puesto que queda patente en diferentes estudios que las enfermedades crónicas repercuten en el bienestar y la calidad de vida, no sólo de los afectados, sino también de la de sus familiares, en los que se ha detectado una disposición a padecer trastornos de ansiedad y/o depresión.

Se comprobó que las puntuaciones de ansiedad eran más elevadas en los familiares de personas con retinosis pigmentaria. Asimismo se hallaron síntomas de depresión en las parejas de personas afectadas. Aunque estos resultados no denotan unos valores muy elevados, sí es conveniente tenerlos en cuenta (para ofrecer apoyo y asesoramiento) cuando se diagnostica la enfermedad, sobre todo porque se

ha comprobado que las personas con retinosis pigmentaria suelen sufrir síntomas depresivos y que éstos pueden traspasarse a sus parejas; conclusiones en la línea de las propuestas por Franks, Lucas, Parris-Stephens, Rook y Gonzalez (2010) y de Strawbridge, Wallhagen y Shema (2007), cuando evaluaban otras problemáticas visuales.

En cuanto al género, se ha constatado que las mujeres que viven con personas afectadas por retinosis pigmentaria presentaban mayores niveles de ansiedad como rasgo (o propensión a percibir las situaciones como amenazadoras), pudiendo explicarse por la mayor facilidad de las mujeres para expresar sus emociones. Datos acordes con los hallados por Bambara, Owsley, Wadley, Martin, Porter y Dreer (2009), Olsen y Yorgason (2009), Ostwald (2009) y Yee y Schulz (2000), en personas con otras patologías.

Nuevamente, se pone de relieve la importancia del apoyo, la información y el asesoramiento psicológico para las personas que viven con afectados por retinosis pigmentaria o cualquier enfermedad degenerativo-visual. Los esfuerzos deben centrarse fundamentalmente en las mujeres y parejas (que están manifestando mayor dolor psicológico) para ayudarles a entender y sobrellevar las consecuencias de estas patologías, aprendiendo a adaptarse a su carácter progresivo.

En el cuarto estudio se ha comprobado la relación entre los cambios emocionales asociados a una enfermedad progresiva y degenerativa visual, como la retinosis pigmentaria, con el avance de la edad y el género de los afectados.

Los resultados mostraron un incremento de la ansiedad, como estado y como rasgo, desde la juventud a la mediana edad, lo que puede deberse a un sentimiento de amenaza o anticipación del daño, dado al carácter progresivo y degenerativo de la enfermedad. También se encuentra un incremento en los niveles de depresión asociados a la edad, lo que puede estar relacionado con el temor a perder su autonomía funcional, el control sobre su condición visual o sentirse menos eficaces.

En cuanto al género, se encuentran diferencias entre los hombres y las mujeres; los hombres mostraron puntuaciones más altas en depresión, en los tres grupos de edad; aunque se observa una evolución en relación a la edad, siendo los más jóvenes los que presentan niveles más bajos. Este dato es relevante porque investigaciones previas (Nolen-Hoeksema, 2002; DSM-IV, 2000) recogían que son las mujeres las que suelen presentar mayor riesgo y mayores niveles de depresión.

Como se ha constatado en estudios anteriores presentados en esta Tesis Doctoral, éste también nos lleva a concluir que estas personas están demandando apoyo psicológico. Siendo los hombres los que muestran más necesidad (y sobre todo los de mayor edad), quizás por el papel que les ha asignado la sociedad, que les provoca mayor sentimiento de fracaso. Consideramos que la intervención, desde el diagnóstico, ayudaría a prevenir o paliar los posibles cambios emocionales asociados a

la progresión de la enfermedad.

El quinto, y último estudio que compone esta Tesis Doctoral, ha presentado una propuesta de entrenamiento perceptivo-visual en personas con retinosis pigmentaria, con el propósito fundamental de mejorar su funcionalidad visual y la sensibilidad al contraste, dimensiones que se han comprobado que están altamente afectadas y que provocan serias dificultades en su vida diaria (Szlyk, Seiple, Fishman, Alexander, Grover y Mahler, 2001); así como incidir en su estado emocional.

Se ha constatado relación positiva entre el nivel de depresión y la funcionalidad visual; también se ha encontrado que los participantes que han realizado el programa de entrenamiento, mejoran en la funcionalidad visual y en los niveles de depresión, y que la ganancia se mantiene después de un período de tres meses tras la finalización de éste; resaltando que una mejoría en la funcionalidad visual favorece el estado emocional y la calidad de vida de los afectados. Estos resultados van en la línea del reciente estudio de Grant, Seiple y Szlyk (2011) en el que comprobaron que el estado emocional podía tener una gran influencia en los programas de rehabilitación visual y a la inversa.

En cuanto a la sensibilidad al contraste, los datos muestran una progresión general positiva, y una mejora en los tres niveles de contraste presentados (mayor en los estímulos de menos contraste). Estos resultados son importantes porque la pérdida de sensibilidad al contraste es una de las mayores dificultades a las que tienen que hacer frente las personas con retinosis pigmentaria, por el fuerte impacto que provoca en su vida diaria.

Aunque los resultados presentados en este estudio son alentadores, no hemos podido contrastarlos, puesto que existen pocas investigaciones en esta dirección, pero sí hemos comprobado que el entrenamiento perceptivo-visual es beneficioso para la rehabilitación de personas con retinosis pigmentaria, mejora su funcionalidad visual y el estado emocional; pudiendo tener importantes implicaciones a la hora de planificar intervenciones con esta población.

A partir de los resultados presentados en los cinco estudios llevados a cabo, se concluye llamando la atención sobre la necesidad de continuar profundizando en los distintos aspectos abordados; con el fin de solventar algunas de las limitaciones señaladas en cada uno de los estudios realizados.

Para finalizar este apartado, es importante resaltar la evidencia del impacto emocional (de una magnitud considerable) que provoca la retinosis pigmentaria en las personas afectadas y en las que pertenecen a su círculo más cercano. Los niveles de depresión y ansiedad que muestran, tanto esta población como sus familiares, o las alteraciones en el autoconcepto de las personas más jóvenes, son una muestra de ello, e indican su repercusión en el bienestar personal, calidad de vida y funcionalidad visual.

En relación al programa de entrenamiento presentado, conviene puntualizar que requiere que se hagan algunos ajustes, para ceñirse y adaptarse a las necesidades individuales de cada persona y a otras patologías visuales con características similares a ésta. Cada día se están llevando a cabo nuevas iniciativas y programas de rehabilitación y entrenamiento visual, comprobándose que cuando entrenamos alguna parte de nuestro cuerpo, en este caso la visión, podemos conseguir alguna mejora, por mínima que sea. Esta línea de investigación tiene una misión importante, puesto que hoy en día no existen soluciones médicas o farmacológicas para estas patologías; por lo que la única esperanza, actualmente, es intentar una rehabilitación visual, que les lleve a aprovechar el resto visual existente, y obtener una mejora de la sensibilidad al contraste, entre otras.

En resumen, las principales aportaciones de las investigaciones realizadas son:

- 1.- Las personas con retinosis pigmentaria presentan necesidades en los ámbitos educativo, personal, emocional y social.
- 2.- En el entorno educativo, en general, no requieren adaptaciones curriculares, sino adaptaciones de acceso al currículum, metodologías que tengan en cuenta sus necesidades y potencialidades; o la prescripción de ayudas ópticas, no ópticas o tecnológicas.
- 3.- Importancia de la colaboración entre los profesionales de la Educación y de la Psicología con las familias.
- 4.- Evidencia de síntomas de depresión y ansiedad en las personas con retinosis pigmentaria.
- 5.- Los familiares y parejas de personas con retinosis pigmentaria presentan síntomas de ansiedad y de depresión, casi al mismo nivel que los afectados.
- 6.- Las mujeres que viven con personas afectadas muestran mayores niveles de ansiedad como rasgo, confirmando diferencias de género.
- 7.- Se detecta relación entre los cambios emocionales asociados al género y al avance de la edad en los afectados.
- 8.- Relación positiva entre el nivel de depresión y la funcionalidad visual.
- 9.- Mejora en la funcionalidad visual y en la depresión tras la participación en un programa de entrenamiento perceptivo-visual y mejora de la sensibilidad al contraste, sobre todo en los estímulos de menor contraste.
- 10.- Importancia de los programas de entrenamiento perceptivo-visual y de la sensibilidad al contraste para la rehabilitación visual de patologías degenerativas visuales.



11.- Necesidad de proporcionar apoyo psicológico, asesoramiento e información a familiares y afectados para paliar los síntomas depresivos y mejorar los niveles de ansiedad.

Decía Hesíodo: “La educación ayuda a la persona a aprender a ser lo que es capaz de ser”. Y la educación es un proceso que nunca termina, que se prolonga durante todos los años de nuestra vida. Por ello, los profesionales de la Educación y la Psicología deberían tener como objetivo ayudar a las personas a que consigan su pleno desarrollo, en todos los ámbitos de sus vidas, con la finalidad de que, al menos, se sientan bien consigo mismas.

**VI CONCLUSIONS  
AND  
MAIN CONTRIBUTIONS**



## VI. CONCLUSIONS AND MAIN CONTRIBUTIONS.

Retinitis Pigmentosa is a chronic, progressive degenerative disease that can cause great emotional changes (López-Justicia, Polo, Fernández, Chacón-López, Díaz & Chacón, 2011), as well as educational, social and employment problems in the lives of those who suffer from it (Nemshick, Vernon & Ludman, 1986). It also affects the emotional state of the people who live with them (Chacón-López, López-Justicia, Fernández-Jiménez, Chacón-Medina and Polo-Sánchez, in press).

After diagnosis, those affected often refer to their social isolation, they drop out of education or work, develop symptoms of depression or anxiety and altered self-concept among others (López-Justicia & Pichardo, 2001; López-Justicia et al., 2011; López-Justicia, Fernández-Castillo, Fernández & Polo, 2011; Sacks, Wolffe & Tierney, 1998). This situation may continue, as that the progressive loss of vision is a constraint on visual function and the inability to perform the tasks of daily life can cause a decrease in self-confidence and self-control and they perceive themselves more negatively (Kiser & Dagnelie, 2008).

The main objective of this thesis has been to investigate different aspects (clinical, psychological, educational and technological-rehabilitative) associated with Retinitis Pigmentosa, to enable professionals for those affected and their families to know some of its consequences in different environments, and to put forward proposals that facilitate the work with this group and improve their personal welfare. To this end five studies have been made that comprise this Doctoral Thesis and whose main contributions are presented below.

The first is descriptive and seeks to give professionals of Education and Psychology working with young people with retinal degeneration a better understanding of the potential needs they may have in educational, personal, social and employment fields, with the purpose of adopting measures to promote their inclusion. It shows that this population does not require large changes to the curriculum, but adaptations of access to the curriculum, implementation of methodologies that take into account their needs and potentials, the prescription of optical, non-optical and technological aids that are highlighted as useful tools to improve educational and social inclusion.

It stresses the importance of collaboration between these professionals and the families, who require information, guidance and support to cope with the new situation that confronts them and to know how to deal with the progressive nature of a disease that appears at an early age. Certainly, families must know what to do and how to act in order to avoid being overprotective and how to foster a suitable

climate that causes minimum disruption to the lives of their children and their own. This was the direction pointed out in the study by Nemshick, Vernon and Ludman (1986), which noted that those affected can perceive the family either as a great support or as an obstacle due to overprotective practices. Hence the important role of support groups or associations of patients and their families, which are a good resource for these persons and their families to help them feel more socially supported.

The second study found that adults with Retinitis Pigmentosa had symptoms of anxiety and depression, and their families also showed high scores on anxiety. It

concluded that the negative emotional state of the group of people affected by Retinitis Pigmentosa may be associated not only with visual loss (when not being related to visual acuity), but also with the fear that their personal and functional autonomy, their self-efficacy, was reduced, or limitations on their social development compared to what they did before the onset of symptoms and subsequent diagnosis.

In the case of the family, anxiety scores may be due to concerns about the future of their relatives, or to their inability to help them, or to lack of information, or the fear of the evolution of the disease, for which there is currently no treatment.

In agreement with the studies of Augustin et al. (2007) conducted with people with other visual pathologies, it was concluded that psychological support becomes a crucial element for people affected and their families to help reduce psychological pain, eliminating or reducing depressive symptoms and improving levels of anxiety, all of which impact positively on improving visual function of those affected.

Delving more deeply into the emotional state, the third study explores differences in family members according to gender, and the emotional state of couples and others who live with people affected by Retinitis Pigmentosa. It is evident in different studies that chronic diseases affect the welfare and quality of life, not only of those affected, but also that of their families, in whom a tendency to suffer from anxiety and / or depression has been found.

It was shown that anxiety scores were higher in relatives of people with Retinitis Pigmentosa and depressive symptoms were found in partners of people affected. Although these results do not indicate very high values, it is appropriate to take them into account (to provide support and advice) when the disease is diagnosed, especially since it has been found that people with Retinitis Pigmentosa often suffer depressive symptoms that can be passed onto their partners. These conclusions are in line with the proposals by Franks, Luke Parris-Stephens, Rook and Gonzalez (2010) and Strawbridge, Wallhagen and Shema (2007), when evaluating other visual problems.

Regarding gender, it was found that women living with people affected by Retinitis Pigmentosa had higher levels of anxiety as a trait (or a propensity to perceive situations as threatening), which may be explained by women's greater facility to express their emotions. These data are consistent with those found by Barbara, Owsley, Wadley, Martin, Porter and Dreer (2009), Olsen and Yorgason (2009), Ostwald (2009) and Yee and Schulz (2000), in people with other diseases. Again, it highlights the importance of support, information and counselling for people living with those affected by Retinitis Pigmentosa or any degenerative visual disease. Efforts should focus primarily on women and couples (who are expressing greater psychological pain) to help them understand and overcome the consequences of these conditions, learning to adapt to its progressive nature.

The fourth study deals with the relationship between the emotional changes associated to a progressive and degenerative visual disease, as Retinitis Pigmentosa, with the progression of age, and gender of the affected.

The results showed an increase in anxiety levels, as a state and as a trait, from youth to middle age, which may be due to a sense of threat or anticipation of the damage, given the progressive and degenerative nature of the disease. The data also showed an increase in depression levels associated with age, which could be related to the fear of losing their functional autonomy, the control over their visual condition or feel less effective.

There were differences between men and women in gender variable; the men group showed higher scores in depression, in the three groups of age; although there was an evolution in relation to the age, younger men had lower levels. This data is relevant because previous studies (Nolen-Hoeksema, 2002; DSM-IV, 2000) showed that women are the ones that usually present the higher risk and higher levels of depression.

As it has been noted in previous studies presented in this Doctoral Thesis, this study also leads us to conclude that people affected are demanding psychological support. In this case, men are the ones who need more support (older men, in particular), perhaps by the role that the society has given to them, which cause a greater feeling of failure. But we consider that the intervention, from diagnosis, would help to prevent or mitigate the possible emotional changes associated with the progression of the disease.

The fifth, and final, study composing this thesis proposes perceptive-visual training in persons with Retinitis Pigmentosa, with the primary purpose of improving their visual function and contrast sensitivity, dimensions that have been found to be highly affected and that cause serious difficulties in their daily lives (Szlyk, Seiple, Fishman, Alexander, Grover & Mahler, 2001), as well as influencing their emotional state.

A positive relationship has been found between the level of depression and visual function. It was also found that participants who completed a training programme improved both their visual function and levels of depression, and that the gain was maintained three months after ending the training, emphasizing that an improvement in visual function favours the emotional state and quality of life of those affected. These results are in line with the recent study by Grant, Seiple and Szlyk (2011) which found that the emotional state could have a major influence on visual rehabilitation programmes and viceversa.

For contrast sensitivity, the data showed a generally positive progression, and improved the contrast at three levels (improving most in the highest level of contrast stimuli). These results are important because the loss of contrast sensitivity is one of the biggest difficulties that people with Retinitis Pigmentosa have to face, due to the strong impact that it has on their daily lives.

Although the results presented in this study are encouraging, they could not be compared with others, since there is so little research in this direction, but we have found that perceptive-visual training is beneficial for rehabilitating people with Retinitis Pigmentosa, improving both visual functional and emotional state. This may have important implications when planning interventions with this population.

The conclusions from the results presented in the five studies draw attention to the need to continue to deepen the various aspects addressed in order to overcome some of the limitations identified in each of the studies.

To conclude this section, it is important to emphasize the evidence of the considerable emotional impact that Retinitis Pigmentosa causes in those affected and those belonging to their inner circle. The levels of depression and anxiety shown both by this population and their families, or the changes in younger people's self-concept, are examples of this, and indicate their impact on personal well-being, quality of life and visual function.

In relation to the training programme presented, it should be specified that it requires some adjustments to be made to adapt it to the individual needs of each person and to other visual disorders with similar characteristics. Every day we are pursuing new initiatives, rehabilitation programmes and visual training, confirming that when we train any part of our body, in this case vision, we make some improvement, however small. This research has an important mission, because at present there are no medical or pharmacological solutions for these conditions, so the only hope now is to try visual rehabilitation, taking advantage of what sight remains, and obtain improved contrast sensitivity, among others.

In summary, the main contributions of the research are:

- 1.- The needs of people affected by Retinitis Pigmentosa in the educational, personal, emotional and social fields have been identified.
2. - In the educational environment, in general, no great changes to the curriculum are required, but rather adaptations of access to the curriculum, methodologies that take into account their needs and potential, and the prescription of optical, non-optical or technological aids.
3. - Importance of collaboration of education and psychology professionals with families.
4. - Evidence of symptoms of depression and anxiety in people with Retinitis Pigmentosa.
5. - Family members and partners of people with Retinitis Pigmentosa present symptoms of anxiety and depression, almost at the same level as those affected.
6. - Women living with affected people show higher levels of anxiety trait, confirming gender differences.
- 7.- The detection of the relationship between the emotional changes associated to the gender and to the progression of age in the affected people.
8. - Positive relationship between the level of depression and visual function.
9. - Improvement in visual function and depression after participation in a perceptive-visual training programme and improved contrast sensitivity, especially in the highest level of contrast stimuli.
10. - Importance of visual-perceptive training programs and contrast sensitivity for visual rehabilitation of degenerative visual pathologies.
11. -Need to provide psychological support, advice and information to families and those affected to alleviate the symptoms of depression and improve anxiety levels.

Hesiodo said: “Education helps a person learn to be what he is capable of being.” And education is a process that never ends, it goes on for all the years of our lives. Therefore, psychology and education professionals should aim to help people to achieve their full potential in all areas of their lives, in order to at least feel good about themselves.





# VII

## REFERENCIAS



## VII. REFERENCIAS.

- Adler, R. (2002). La búsqueda de tratamiento para las enfermedades retinianas: lecciones derivadas de la biología molecular y del desarrollo. *Visión*, 20, 22-24.
- Agurtzane, M., y Vecino, E. (2009). Animal model and different therapies for treatment of Retinitis Pigmentosa. *Histology and Histopathology*, 24, 1295-1322.
- Akeo, K., Hiida, Y., Saga, M., Inoue, R., y Oguchi, Y. (2002). Correlation between Contrast Sensitivity and Visual Acuity in Retinitis Pigmentosa Patients. *Ophthalmologica*, 216, 185-191.
- Alexander, K.R., Derlacki, D.J., y Fishman, G.A. (1995). Visual acuity vs. letter contrast sensitivity in Retinitis Pigmentosa. *Vision Research*, 35, 1495-1499.
- Alexander, K.R., Barnes, C., y Fishman, G. (2003). Deficits in Temporal Integration for Contrast Processing in Retinitis Pigmentosa. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 44, 3163-3169.
- Alexander, K.R., Rajagopalan, A.S., Seiple, W., Zemon, V.M., y Fishman, G.A. (2005). Contrast response properties of magnocellular and parvocellular pathways in Retinitis Pigmentosa. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 46(8), 2967-2973.
- Álvarez-Uría, F. (2007). *Karl Marx, Max Weber y Emile Durkheim. Sociología y educación. Textos e intervenciones de los sociólogos clásicos*. Madrid: Morata.
- American Psychiatric Association (APA). (2000). *DSM-IV-TR*. Barcelona: Masson.
- Arden, G.B., y Jacobson, J.A. (1978). A simple grating test for contrast sensitivity: Preliminary results indicate value in screening for glaucoma. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 17, 23-32.
- Augustin, A., Sabel, J.A., Bandello, F., Dardennes, R., Maurel, F., Negrini, C., Hieke, K., y Berdeaux, G. (2007). Anxiety and Depression Prevalence in Age-Related Macular Degeneration. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 48(4), 1498-1503.
- Ayuso, C., y Millán, J.M. (2010). Retinitis Pigmentosa and allied conditions today: a paradigm of translational research. *Genome Medicine*, 2(5), 34.
- Bambara, J.K., Owsley, C., Wadley, V., Martin, R., Porter, C., y Dreer, L.E. (2009). Family caregiver social problem solving abilities among persons with low vision. *Investigative Ophthalmology & Vision Sciences*, 50(4), 1585-1592.
- Barraga, N.C. (1985). Procedimiento de diagnóstico y programa de desarrollo visual para amblíopes. Ponencia presentada en *Jornadas Internacionales sobre*

- los aspectos socio-educativos de la rehabilitación del deficiente visual*. Cruz Roja Española. Madrid: Departamento de Servicios Sociales.
- Barraga, N.C., y Morris, J.E. (1986). *Source book on low vision*. Louisville (Kentucky): American Printing House for the Blind.
- Bender, L. (2000). *Test Guestáltico Visomotor*. Barcelona: Ediciones Paidós Ibérica.
- Benton, A.L. (1986). *Test de Retención Visual*. Madrid: TEA.
- Bera, A., Buser, F., e Inde, K. (2008). Low Vision in Europe. *EBU Newsletter*, 63, <http://www.euroblind.org/working-areas/low-vision>. Consultado: 30 de septiembre de 2011.
- Bérubé, L. (1991). *Terminologie de neuropsychologie et de neurologie du comportement*. Montreal: Les Éditions de la Chenelière Inc.
- Bhatnagar, S.C., y Andy, O.J. (1996). Sistema visual. En S.C. Bhatnagar y O.J. Andy, *Neurociencia para el estudio de las alteraciones de la comunicación*. Barcelona: Masson.
- Bietti, G.B., Guerra, P., y Ferraris, P.F. (1955). La dystrophie corneenne nodulaire en ceinture des pays tropicaux a solaride. *Bulletin des Sociétés d'Ophthalmologie de France*, 68, 101-128.
- Bishop, V. (1996). Causes and Functional Implications of Visual Impairment. En A. Corn y A. Koenig (Eds.). *Foundations of Low Vision: Clinical and Functional Perspectives*. New York: American Foundation for the Blind.
- Blanksby, C. (1992). *Visual Assessment and Programming-Capacity Attention and Processing*. Victoria (Australia): Royal Victorian Institute for the Blind.
- Boughman, J.A., y Fishman, G.A. (1983). A genetic analysis of retinitis pigmentosa. *The Bristish Journal of Ophthalmology*, 67, 449-454.
- Brinkman, C.J., Pinkers, A.J., y Broekhuise, R.M. (1980). Immune reactivity in retinitis pigmentosa. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 19(7), 713-720.
- Chacón-López, H., López-Justicia, M.D., Fernández-Jiménez, C., Chacón-Medina, A., y Polo-Sánchez, T. (en prensa). Emotional state of family members of adults with retinal degeneration. *Anales de Psicología*.
- Chacón-López, H., Pelayo, F.J., López-Justicia, M.D., Morillas, C.A, Ureña, R., Chacón-Medina, A., & Pino, B. (En prensa). Visual training and emotional state of people with Retinitis Pigmentosa. *Journal of Rehabilitation Research and Development*.
- Cubbigge, R.P. (2006). *Campos visuales*. Barcelona: Masson.
- Dryja, T.P. (1992). Doyne lecture. Rhodopsin and autosomal dominant Retinitis Pigmentosa. *Eye*, 6, 1-10.

- Farber, M.D., Fishman, G.A., y Weiss, R.A. (1985). Autosomal dominantly inherited Retinitis Pigmentosa: Visual acuity loss by subtype. *Archives of Ophthalmology*, 103, 524-528.
- Fernández, E. (2007). *Retinosis pigmentaria: Preguntas y respuestas*. Elche: Cátedra Bidons Egara.
- Fishmann, G.A., Alexander, K.R., y Anderson, R.J. (1985). Autosomal dominant retinitis pigmentosa. A method of classification. *Archives of Ophthalmology*, 103(3), 366-374.
- Fletcher, D., y Schuchard, R. (2006). Visual function in patients with Choroidal Neovascularization resulting from Age- Related Macular Degeneration: The importance of looking beyond visual acuity. *Optometry and Vision Science*, 83, 178-189.
- François, J., y Verriest, G. (1952). Rétinopathie pigmentaire unilatérale. *Ophthalmologica*, 124, 65-88.
- Franks, M.M., Lucas, T., Parris-Stephens, M.A., Rook, K.S., y Gonzalez, R. (2010). Diabetes distress and depressive symptoms: A dyadic investigation of older patients and their spouses. *Family Relations*, 59(5), 599-610.
- Frostig, M. (1984). *Test de desarrollo de la percepción visual*. Madrid: TEA Ediciones. Traducción y adaptación de la obra Developmental Test of Visual Perception (1964). Palo Alto, California : Consulting Psychologists Press.
- Fuhr, P.S.W., Liu, L., y Kuyk, T.K. (2007). Relationships between feature search and mobility Performance in persons with severe visual impairment. *Optometry and Vision Science*, 84, 393-400.
- Gall, C., Mueller, I., Gudlin, J., Lindig, A., Schlueter, D., Jobke, S., Franke, G.H., y Sabel, B.A. (2008). Vision and health related quality of life before and after vision restoration training in cerebrally damaged patients. *Restorative Neurology and Neuroscience*, 26(4-5), 341-353.
- García, P.M., y Magaz, L.A. (coord.) (2000). *Escalas Magallanes de atención visual*. Madrid: Ediciones Albor Cohs.
- Geruschat, D., y Turano, K. (2002). Connecting Research on Retinitis Pigmentosa to the Practice of Orientation and Mobility. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 96, 69-85.
- Grant, P., Seiple, W., y Szlyk, J.P. (2011). Effect of depression on actual and perceived effects of reading rehabilitation for people with central vision loss. *Journal of Rehabilitation Research and Development*, 48(9), 1101-1108.
- Grosvenor, T. (2005). *Optometría de atención primaria*. Barcelona: Masson.
- Gutiérrez, S.M. (1995). *Retinosis Pigmentaria: Clasificación y tratamiento*. Oviedo: Universidad de Oviedo.

- Hamel, C. (2006). Retinitis Pigmentosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 1, 40.
- Haymes, S., Guest, D., Heyes, A., y Johnston, A. (1996). Mobility of persons with Retinitis Pigmentosa as a function of vision and psychological variables. *Optometry Vision Science*, 73, 621-673.
- Herse, P. (2005). Retinitis pigmentosa: visual function and multidisciplinary management. *Clinical and Experimental Optometry*, 88(5), 335-350.
- Hyvärinen, L., Rovamo, J., Laurinen, P., y Peltomaa, A. (1981). Contrast sensitivity function in evaluation of visual impairment due to Retinitis Pigmentosa. *Acta Ophthalmol (Copenh)*, 59(5), 763-773.
- Hyvärinen, L. (1995). Considerations in evaluation and treatment of the child with low vision. *American Journal of Occupational Therapy*, 49(9), 891-897.
- Keltner, J.L., Roth, A.M., y Chang, R.S. (1983). Photoreceptor degeneration. Possible autoimmune disorder. *Archives of Ophthalmology*, 101(4), 564-568.
- Kiser A., y Dagnelie G. (2008). Reported effects of non-traditional treatments and complementary and alternative medicine by Retinitis Pigmentosa patients. *Clinical and Experimental Optometry*, 91(2), 166–176.
- Laitinen, A., Sainio, P., Koskinen, S., Rudanko, S., Laatikainen, L., y Aromaa, A. (2007). The Association Between Visual Acuity and Functional Limitations: Findings from a Nationally Representative Population Survey. *Ophthalmic Epidemiology*, 14, 333 – 342.
- Lanzagorta-Aresti, A., Palacios-Pozo, E., Taboada-Esteve, J.F., Hurtado, M., y Menezo, J.L. (2005). Sensibilidad al contraste en las lentes TECNIS Z-9000. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología*, 80(11).
- Leat, S.J., Yadav, N.K., y Irving, E.L. (2009). Development of visual acuity and contrast sensitivity in children. *Journal of Optometry*, 2(1), 19-26.
- Lindberg, C.R., Fishman, G.A., Anderson, R.J., y Vázquez, V. (1981). Contrast sensitivity in Retinitis Pigmentosa. *British Journal of Ophthalmology*, 65, 855-858.
- López-Justicia, M.D. (1998). *Aproximación al tratamiento educativo de los niños con baja visión*. Las Gabias (Granada): Ediciones Adhara.
- López-Justicia, M.D. (2004). *Aspectos evolutivos y educativos de la deficiencia visual*. La Coruña: Netbiblo.
- López-Justicia, M.D., y Chacón-López, H. (2011). Alumnado con discapacidad visual. En M.A. Lou (coord.), *Atención a las necesidades educativas especiales. Educación Secundaria* (pp. 57-72). Madrid: Pirámide.
- López-Justicia, M. D., Fernández-Castillo, A., Fernández, C., y Polo, M. T. (2011). Age, educational level and gender in self-concept of people with retinitis pigmentosa. *Anales de Psicología*, 27(2), 292-297.

- López-Justicia, M.D., y Martos, F. (2000). Eficacia de las pruebas de valoración funcional. *Infancia y Aprendizaje*, 92, 71-85.
- López-Justicia, M.D., y Pichardo, M.C. (2001). Self-concept and gender in Spanish low-vision adolescents. *Visual Impairment Research*, 3(1), 7-16.
- López-Justicia, M.D., Polo, M.T., Fernández, C., Chacón-López, H., Díaz, C., y Chacón, A. (2011). Depresión y ansiedad en personas con retinosis pigmentaria, sus familiares y un grupo externo. *Universitas Psychologica*, 10(2), 467-476.
- Madreperla, S.A., Palmer, R.W., Massof, R.W., y Finkelstein, D. (1990). Visual acuity loss in retinitis pigmentosa: relationship to visual field loss. *Archives of Ophthalmology*, 108, 358-361.
- Miñambres, A., y Jové, G. (2001). Necesidades educativas relacionadas con la visión. En F. Salvador, *Enciclopedia Psicopedagógica de Necesidades Educativas Especiales*. Archidona: Aljibe.
- Misko, M., Scharre, J., y Walker, M. (2009). Things that go bump in the night: a case of retinitis pigmentosa. *Optometry*, 80(6), 320-321.
- Moore, M., y Brown, R.T. (2007). Retinitis Pigmentosa. In C.R. Reynolds y E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Encyclopedia of Special Education. A Reference for the Education of Children, Adolescents, and Adults with Disabilities and Other Exceptional Individuals: 3 Volume Set, Third Edition* (pp. 1741-1742). Hoboken, NJ: John Wiley & Sons.
- National Eye Institute. *The National Eye Institute 25-Item Visual Function Questionnaire-25. Version 2000*. Available at: [http://www.nei.nih.gov/resources/visionfunction/manual\\_cm2000.pdf](http://www.nei.nih.gov/resources/visionfunction/manual_cm2000.pdf).
- Nemshick, L.A., Vernon, Mc.C., y Ludman, F. (1986). The impact of Retinitis Pigmentosa on young adults: Psychological, educational, vocational and social considerations. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 89, 859-862.
- Newsome, D.A., Quinn, T.C., Hess, A.D., y Pitha-Rowe, P.M. (1988). Cellular immune status in retinitis pigmentosa. *Ophthalmology*, 95(12), 1696-1703.
- Nolen-Hoeksema, S. (2002). Gender differences in depression. In I. H. Gotlib & L. Hammen (Eds.), *Handbook of depression*. New York: Guilford.
- Olsen, S., y Yorgason, J.B. (2009). Older adults with diabetes and osteoarthritis and their spouses: Effects of activity limitations, marital happiness, and social contacts on partners' daily mood. *Family Relations*, 58(4), 460-474.
- Ostwald, S.K. (2009). Who is caring for the caregiver? Promoting spousal caregiver's health. *Family and Community Health*, 32(1), 5-14.



- Organización Mundial de la Salud. (2008). *Clasificación Internacional del funcionamiento de la discapacidad visual y de la salud*. Ginebra (Suiza).
- Parmeggiani, F., Sato, G., De Nadai, K., Romano, M.R., Binotto, A., y Costagliola, C. (2011). Clinical and Rehabilitative Management of Retinitis Pigmentosa: Up-to-Date. *Current Genomics*, 12, 250-259.
- Pelechano, V., De Miguel, A., e Ibáñez, I. (2002). Las personas con deficiencias visuales. En M.A. Verdugo (Dir.), *Personas con discapacidad. Perspectivas psicopedagógicas y rehabilitadoras* (3ª de., pp. 325-392). Madrid: Siglo XXI Editores.
- Pérez, J., y Castro, J. (1994). *El desarrollo psicológico de los niños ciegos en la primera infancia*. Madrid: Paidós.
- Pelli, D.G., Robson, J.G., y Wilkins, A.J. (1988). The design of a new letter chart for measuring contrast sensitivity. *Clinical Vision Sciences*, 2, 187-199.
- Posner, M.I. (1980). Orienting of attention. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 32, 3-25.
- Quillman, R.D., Mehr, E.B., y Goodrich, G.L. (1981). Use of the Frostig Figure-Ground in Evaluation of Adults with Low Vision. *American Journal of Optometry*, 58, 910-918.
- Regan, D., y Neima, D. (1983). Low-contrast letter charts as a test of visual function. *Ophthalmology*, 90, 1192-1200.
- Rodríguez, M.N. (1994). Funcionamiento visual. En autores varios, Deficiencia visual. Aspectos psicoevolutivos y educativos. Archidona (Málaga): Ediciones Aljibe.
- Rosa, A. (1993). Caracterización de la ceguera y las deficiencias visuales. En A. Rosa y E. Ochaita (Comp.), *Psicología de la ceguera*. Madrid: Alianza Psicología.
- Rundquist, J. (2004). Low Vision Rehabilitation of Retinitis Pigmentosa. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 98, 718-724.
- Sacks, S., Wolfe, K., y Tierney, D. (1998). Lifestyles of students with visual impairments: Preliminary studies of social networks. *Exceptional Children*, 64(4), 463-478.
- Strawbridge, W.J., Wallhagen, M.I., y Shema, S.J. (2007). Impact of spouse vision impairment on partner health and well-being: A longitudinal analysis of couples. *Journal of Gerontology: Social Sciences*, 62B(5), 315-322.
- Sucks, F.E., y Uvijls, A. (1991). Contrast sensitivity in Retinitis Pigmentosa at different luminance levels. *Clinical Vision Sciences*, 7, 147-151.
- Szlyk, J.P., Seiple, W., Fishman, G.A., Alexander, K.R., Grover, S., y Mahler, C.L. (2001). Perceived and actual performance of daily tasks: relationship to vi-

sual function tests in patients with Retinitis Pigmentosa. *Ophthalmology*, 108, 65-75.

- Tobin, M.J., Tooze, F.H., Chapman, E.K., y Moss, S.C. (1986). *Mira y Piensa*. Madrid: ONCE. Traducción al castellano de la obra Look and Think: A Handbook on visual Perceptual Training for Severely Visually Handicapped Children (1979). Royal National Institute for the Blind. London.
- Turano, K., Gurschat, D.R., Stahl, J.W., y Massof, R.W. (1999). Perceived visual ability for independent mobility in persons with Retinitis Pigmentosa. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 40, 865-877.
- Vázquez, M. (2002). *Implante de la Lente Intraocular (LIO), Fábrica de Sujeción Iridiana vs. Cirugía Combinada "Implante de LIO Fábrica de Sujeción Iridiana y Queratomileusis in situ Asistida por Láser (LASIK) para Corregir Miopía Alta"*. Tesis doctoral, Universidad Autónoma de Barcelona, España.
- Williams, L.L., Shannon, B.T., Chambers, R.B., Leguire, L.E., y Davidorf, F.H. (1992). Systemic immunostimulation after retina laser treatment in retinitis pigmentosa. *Clinical Immunology and Immunopathology*, 64(1), 78-83.
- Yee, J., y Schulz, R. (2000). Gender differences in psychiatric morbidity among family caregivers: a review and analysis. *Gerontologist*, 40, 147-164.
- Young, P.A., y Young, P.H. (1997). *Neuroanatomía clínica funcional*. Barcelona: Masson.
- Zeiss, A.M., Lewinsohn, P.M., Rohde, P., y Seeley, J.R. (1996). Relationship of physical disease and functional impairment to depression in older people. *Psychology and Aging*, 11, 572-581.



# VIII ANEXOS



Carta de aceptación del artículo que figura como “Estudio 1”

---

**SCHOOL  
PSYCHOLOGY  
INTERNATIONAL**

*A BIMONTHLY JOURNAL*

Caven S. Mcloughlin, Ph.D.  
Editor, *School Psychology  
International Journal*

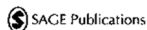
Professor, School Psychology  
Kent State University  
School Psychology Program  
405 White Hall  
Kent State University  
Kent, Ohio 44242, USA

Visiting Professor, University of  
Johannesburg, South Africa

Visiting Professor, Central China  
Normal University, Wuhan,  
People's Republic of China

E-mail: [caven@uj.ac.za](mailto:caven@uj.ac.za)  
Tel: [00+1] 330-672-2928  
Fax: [00+1] 330-672-2675  
SKYPE: caven.mcloughlin

<http://tinyurl.com/SPIJournal>  
Print ISSN: 0143-0343;  
Online ISSN: 1461-7374



Monday, January 07, 2013

Dear Helena Chacón-López:

I write here with reference to your manuscript: **Psychological and educational recommendations for working with young people with Retinitis Pigmentosa** which was authored by **Helena Chacón-López**, University of Granada, Spain; **Maria D. López-Justicia**, University of Granada, Spain; and **Mathijs P.J. Vervloed**, Radboud University Nijmegen, Netherlands.

This letter confirms that the work is now “in press” with **School Psychology International Journal** for which I am the Editor. For confirmation of my role, see the webpage at:  
[http://www.sagepub.com/journalsProdDesc.nav?ct\\_p=manuscriptSubmission&prodId=Journal200800](http://www.sagepub.com/journalsProdDesc.nav?ct_p=manuscriptSubmission&prodId=Journal200800).

This manuscript was accepted for publication on 12.13.2012, and all prior correspondence including the final acceptance has been with you as the corresponding author.

Sincerely yours,

*Caven Mcloughlin*



Artículo publicado online en “Pre-Print” que figura como “Estudio 1”

# School Psychology International

<http://spi.sagepub.com/>

---

**Psychological and educational recommendations for working with young  
people with Retinitis Pigmentosa**

Helena Chacón-López, María D. López-Justicia and Mathijs P.J. Vervloed  
*School Psychology International* published online 26 February 2013  
DOI: 10.1177/0143034313476398

The online version of this article can be found at:  
<http://spi.sagepub.com/content/early/2013/02/22/0143034313476398>

---

Published by:



<http://www.sagepublications.com>

**Additional services and information for *School Psychology International* can be found at:**

**Email Alerts:** <http://spi.sagepub.com/cgi/alerts>

**Subscriptions:** <http://spi.sagepub.com/subscriptions>

**Reprints:** <http://www.sagepub.com/journalsReprints.nav>

**Permissions:** <http://www.sagepub.com/journalsPermissions.nav>

>> [OnlineFirst Version of Record](#) - Feb 26, 2013

[What is This?](#)



# Psychological and educational recommendations for working with young people with Retinitis Pigmentosa

**Helena Chacón-López**

University of Granada, Spain

**Maria D. López-Justicia**

University of Granada, Spain

**Mathijs P.J. Vervloed**

Radboud University Nijmegen, Netherlands

School Psychology International

1-13

© The Author(s) 2013

Reprints and permissions:

sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav

DOI: 10.1177/0143034313476398

spl.sagepub.com



## Abstract

This article reviews the consequences of Retinitis Pigmentosa, a retinal degenerative disease with progressive reduction of the visual field, visual acuity, contrast sensitivity, and night blindness. Retinitis Pigmentosa is addressed from both a psychological and an educational standpoint, focusing on the impact on learning, emotional well-being, and the social relationships of young people and adolescents. We examine problems affected people have to face and offer suggestions and strategies to professionals working with individuals and family members.

## Keywords

Education, retinal degeneration, Retinitis Pigmentosa, psychology, Spain, young people

Many pathologies are identified as causes of visual restriction or visual loss, including those affecting the visual field (the area in space visible when an individual is looking directly ahead) (Cubbigge, 2006; López-Justicia, 2004).

## Corresponding author:

Helena Chacón-López, Department of Developmental and Educational Psychology, Faculty of Education, University of Granada, Campus Universitario de La Cartuja, s/n, 18071, Granada, Spain.

Email: helenachacon@ugr.es

Diabetic Retinopathy, Retinitis Pigmentosa, or other retinal degenerations are examples of those pathologies. This article focuses on the effects of Retinitis Pigmentosa (RP) on education, development and well-being. RP onset is at an early age; but in most cases it is not until adolescence when it has a negative impact on psychoeducational, personal, and social terms. Affected individuals face changes during school years as a result of the limitations caused by the progressive character of this condition. These changes are challenging for teachers, parents and, also, for young people with RP.

RP as a retinal condition is not extensively widely known because of its etiology. The population of affected individuals is heterogeneous, making it necessary to address its study from different disciplines (e.g. clinical, psychological, social, educational, rehabilitation). This condition is characterized by a genetic alteration leading to retinal photoreceptor (cones and rods) degeneration, causing loss of function and affecting the quality of vision (Fernández, 2007). Clinical features include: Involvement of both eyes; loss of peripheral vision (i.e. the development of tunnel vision) and sometimes loss of central vision (decreased visual acuity) or the occurrence of scotomas (scattered visual field defects); weakened vision at night or under poor lighting conditions; problems adapting to changes in lighting; and changes in color discrimination (Agurtzane & Vecino, 2009; Rundquist, 2004). The disease affects approximately 1:3,000–5,000 individuals (Fernández, 2007; Velvet, Gasper, Eisenacher, & Wittinghofer, 2008). The low incidence might account for the scarcity of articles on related educational difficulties for young people with RP.

No medical or pharmacological treatment for RP is available. Progression is unpredictable and entails a loss of the ability to carry out earlier-acquired skills, leading affected individuals to perceive themselves negatively (Kiser & Dagnelie, 2008) due to a perception of the loss of ability to carry out daily living tasks or to move freely around in space—two skill-sets where people with RP normally experience difficulties (Fuhr, Liu, & Kuyk, 2007; Rundquist, 2004). The onset, primarily night-blindness, is usually noted between 6–12 years. While the rate of visual loss for some is high during primary and secondary education (Parmeggiani et al., 2011), in most cases visual incapacitation becomes notable at about 20 years. Such changes make it necessary for individuals to face the consequences of a progressive illness characterized by features that have a considerable influence on education, mobility, socialization, and employment. As a result, different psychological, educational, and social problems are frequently reported once RP has been diagnosed and the person has been informed of its consequences (Strougo, Badoux, & Duchanel, 1997).

Since the final prognosis is unpredictable and does not only depend on genetic or medical variables, it is essential to consider the impact of different factors as the condition progresses (Parmeggiani et al., 2011). This article focuses on those factors with two main aims: (1) To review the history of functional repercussions of this condition in terms of education, affective and emotional state, and family relationships of adolescents and young people with RP; and (2) to suggest psychological and educational actions aimed at making work with young people and adolescents with RP easier.

### *Retinitis Pigmentosa and education*

The main aim of educational actions for students with RP is to monitor its development and make it possible for them to be fully integrated, autonomous, and independent individuals in personal, family, educational, social, and labor terms (López-Justicia, 2004). We must start by appropriately evaluating the difficulties and potential of intended actions in order to have a basis to design actions.

### **Psychological and educational evaluation**

Evaluation discloses the capabilities and potential of adolescents and young people with RP, which is, in turn, valuable for determining which aids and support are necessary (López-Justicia, 2004). This involves a collaborative process of data collection and analysis from all stakeholders (e.g. parents, teachers, siblings, classmates) in order to make decisions aimed at improving the conditions.

As a general rule, the psychological and educational evaluation of the needs of students with visual impairment starts with an ophthalmological and optometric assessment (Hall-Lueck, 2004). The report should contain data relevant to the patient's near and distant visual acuity, visual field, and contrast sensitivity. Apart from visual tests, hearing capacity must be examined by a specialist, since hearing impairments are frequently co-occurring with RP. (Batista, Diaz, Sera, Milian, & Borrego, 2008). Usher syndrome is an example of the relationship between RP and hearing loss.

Upon completion of the initial assessment, evaluation focuses on assessing the performance of students in specific visual tasks in natural settings, such as instructional classrooms. The aim is to make decisions relevant to the adequacy of the educational response and consider which personnel and/or material support is necessary (Hall-Lueck, 2004). The psychological and educational aspects to be assessed are:

1. Cognitive development is assessed in order to identify conditions related to visual impairment; also, it is necessary to assess academic achievement in each study/subject area;
2. Visual-perception and functional vision;
3. Affective and emotional development (e.g. self-concept, anxiety and depression);
4. Family and social environment.

### *Visual-perception and functional vision*

The study of visual functioning, that is, how a person uses visual abilities to perform the usual tasks of daily life, is relevant regardless of pathology (Hall-Lueck, 2004; López-Justicia, 2004). Many studies have described variations in visual functioning as significant for those with RP (Hahm et al., 2008; Szlyk et al., 2001;

Trudeau, Overbury, & Conrod, 1990); so, knowing only that a child has an eye disease is necessary but by itself insufficient for crafting an appropriate intervention.

Visual functioning is assessed by a professional qualified for assessing and treating visual disabilities (e.g. ophthalmologists, optometrists or qualified psychologists, or others with training in visual impairment). The main goal is to determine the individual's vision function (Hall-Lueck, 2004). The outcomes of this assessment are as valuable as the data provided by ophthalmological tests that determine whether vision exists and to what extent (Hahm et al., 2008; Szyk et al., 2001). Lists or self-report tools are used in the tasks in order to record observable behaviors. These actions help interpret visual functioning in daily living. Some of the tests of proven use for young people are *Look and Think* (Chapman, Tobin, Tooze, & Moss, 1989), the *Sonksen Picture Guide to Visual Function* (Sonksen & Macrae, 1987; Vervloed, Ormel, & Schiphorst, 2001); *Visual Function Self-report* (Steinberg et al., 1994); *Visual Activities Questionnaire* (Sloane, Ball, Owsley, Bruni, & Roenker, 1992); and the National Eye Institute Visual Function Questionnaire-25 (VFQ-25) (2000).

Very few studies have analysed the deficiencies and visual perception potential in children and young people with RP, yet these aspects require attention. Visual perception plays an important role in reading and writing, spatial mobility, driving, as well as in situations requiring measurement of distance and speed, or for discriminating objects oriented in different directions (Martin, 2006). As a result, visual perception is connected with educational, social, and recreational activities (Brown, Rodger, & Davis, 2003), as well as with daily living. Recently Chacón-López (2011) showed visual-perception difficulties in young people with RP, mainly with regard to form-constancy and figure-ground discrimination, and suggested the need to draw attention to the limitations they face when carrying out tasks related to their education.

### *Emotional development*

Visual impairment has been identified as a potential cause of feelings of inferiority and incapacity, affecting a person's social relationships and leading to reduced academic achievement and poor social adjustment (Beaty, 1992) and negative self-concept (Garaigordobil & Bernarás, 2009; López-Justicia & Nieto, 2006); gender-based differences have been found for self-concept (Calek, 1980; López-Justicia & Pichardo, 2001; Rasonabe, 1995). In the study carried out by López-Justicia and Pichardo (2001), young women with low vision perceived themselves in a more positive manner than did young men in terms of physical self-concept, suggesting a better acceptance of their own body and their visual impairment.

The progressive nature of RP has consequences for emotional development. Both depression and anxiety seem frequent conditions among people with RP (Hahm et al., 2008; López-Justicia et al., 2011), although the period of greatest crisis or stress occurs during or immediately following diagnosis

(Nemshick, Vernon, & Ludman, 1986). The progression of visual loss is slow and is a threat to the adolescent's growing independence. This might explain why people with RP, who are generally young children when the condition is initially diagnosed, are at a high risk for reacting with stress and anxiety (Bittner, Edwards, & George, 2010). Reactions to the diagnosis of RP differ depend on a person's psychological make-up, the way they perceive the condition, their personal and social coping resources, and the amount of control they can exert over the course of events. The following are reactions frequently observed in people with RP: Social isolation; dropping out of school or leaving their employment; symptoms of depression or changes in self-concept (López-Justicia & Nieto, 2006; Strougo et al., 1997). Such reactions are understandable, in so far as the condition has a negative impact on functional skills such as reading, mobility, and driving (Runquist, 2004). Difficulties in adapting to visual loss have been observed among people with RP with relation to health-care, academic and professional environment, social environment, and family relationships (Jangra et al., 2007).

Adolescents with RP find additional problems interacting with peers, particularly concerning their degree of autonomy in social/personal functioning. This is generally assessed by looking at how effective they are in carrying out various daily living tasks; they often fail to perform such tasks adequately, especially those related to orientation and mobility, and this could harm their feelings of personal and social well-being (Black et al., 1997). Orientation and mobility become the primary problem for young people with RP; they walk more slowly and are at five-times greater risk for bumping into objects, especially when light conditions are inadequate (Brilliant, 1999; Haddad, Sampaio, Oltrogge, Kara-José, & Betinjane, 2009). As a result, achieving autonomy in mobility must be an essential curriculum goal. Relative to that, Kef (2002, 2004) and Huurre & Aro (1998) highlighted that adolescents with visual impairment often have a very small circle of friends (generally fewer than five) and socialization problems with their peer-group. This is contrary to their preference since they feel the need to have a larger social network and do more activities with their friends; they participate in fewer spare time activities and spend less time with their peers (Pfeiffer, Pinquart, & Münchow, 2012). Friends' support, rather than that provided by the family, affects well-being, and adolescents with visual impairment feel less supported by their peers than unaffected adolescents. As a result, social skills training for RP students and their friendship groups enhances integration (Kef, 2004).

### *Educational support*

As a general rule no adaptations need to be implemented in the curriculum to achieve full inclusion; yet adaptations may be necessary regarding access to the curriculum and didactic methods. They may require the use of optical, non-optical, and technological aids (López-Justicia, 2004). Two main types of curriculum adaptations might be necessary: (a) Adaptations of *access* to the

curriculum (personal-, material- and organization-elements; (b) Adaptations in the basic *elements* of the curriculum: (objectives, contents, methodology, and resources). The following key actions may be found to be of use by educators when trying to minimize the effects RP:

1. Removing as many video/film screenings and slide/transparency projections as possible from classroom practice. They are difficult to watch and people with RP often struggle when trying to take notes during projections. If visual images must be used, then students with visual impairment should be provided with support notes/materials;
2. Using larger font in photocopies;
3. Remove materials with poor color quality, limited contrast, or blurred color. Black print on a white background, or vice versa, is ideal (Berubé, 1991). Color quality is noted here because loss of contrast sensitivity is one of the main difficulties faced by affected individuals (Spellman, Alexander, Fishman, & Derlacki, 1989), and with a significant impact on their ability to carry out daily living tasks (Szlyk et al., 2001);
4. Improving ambient lighting, since low-light-levels translate into a reduction of individuals' contrast sensitivity (Spellman et al., 1989).

In relation to the social and educational inclusion, educators play a fundamental role; they must promote an environment where all the students can work together; and where there are appropriate conditions for learning to take place and students' well-being to be maximized. They should seek guidance in the use of optical, non-optical, or technological aids to enhance the vision and to improve the visual functioning of people with RP (Alves, Monteiro, Rabello, Gasparetto, & Carvalho, 2009).

### *Resources to access the curriculum*

Visual loss causes difficulties in different process such as reading and writing activities, access to information technologies, or limitations in independence and autonomy in daily life (Alves et al., 2009; Caparrós, 1994). A series of optical, non-optical, and technological resources are outlined in this section. They are aimed at facilitating students with RP access to information and education, and at improving their efficiency in daily living (Haddad et al., 2009).

Using *optical aids* in education and during visual training is very useful for image recognition, scanning, visual memory, and mobility (De Castro, Berezovsky, De Castro, & Salomão, 2006). The use of optical aids in RP is especially recommended because it helps people enhance their remaining visual acuity (Laderman, Szlyk, Kelsch, & Seiple, 2000; Laitinen et al., 2007); this aspect should not be discounted for many with RP maintain some remaining visual acuity until the end of their life (Grover et al., 1999).

Most individuals with RP request visual and mobility aids (Nemshick et al., 1986; Parmeggiani et al., 2011) especially for compensating for visual field restrictions. Fortunately, a wide variety of optical aids are available to suit the needs of affected people. Table 1 shows a summary of the optical and electronic aids most commonly used, classified by *near vision* (tasks that are performed between 25–30 cm) and *distance vision* (task performed at 5 m of distance or further away).

Fresnel prisms are recommended for visual field restriction; they consist of a set of prisms that cause object images to move towards the center of the visual field. They are beneficial for people with RP, who cannot move their head and eyes quickly enough while moving about. Other aids include:

*Non-optical aids* (Aids used for improving vision performance, posture, contrast, or working distance.) Some examples of these aids: (1) *Solar filters* are yellow-polarized glasses that eliminate light reflection; they can be incorporated into either eyeglasses or contact lenses (Parmeggiani et al., 2011); (2) *Page filters* are plastic sheets placed over the text for reading; colored paper (yellow and orange shades are most common) and felt-tip pens (Brilliant, 1999; Trauzettel-Klosinski, 2010); (3) *Bookstands and drop-leaf tables* are useful aids for avoiding the incorrect posture and fatigue that usually result from working excessively close to materials (Brilliant, 1999). (4) *Light control*: When light quality is adequate, the need for magnification may be notably lower; (5) We find the following recommendations useful—avoid glare, dazzle or reflections onto the text; ensure that light comes from above and from the side opposite the writing hand, and use both artificial light and natural light (Bérubé, 1991; Brilliant, 1999; Haddad et al., 2009); (6) Use mobility canes to avoid obstacles, and improve night mobility.

*Technological aids* (products designed to improve autonomy and mitigate hindrances resulting from visual impairment, especially when facing contrast sensitivity problems such as color and brightness; Schurink, Cox, Cillessen, van Rens, & Boonstra, 2011). Technological aids facilitate the access to the digital environment, in which the students have to develop themselves, promote their lives, and improve educational and social inclusion (Alves et al., 2009). TV-magnifiers are the best

**Table 1.** Optical and electronic low vision supports classified by near vision and distance vision.

	Distance vision	Near vision
<i>Optical aids</i>	Eyeglass-mounted telescopes	Stand magnifier
	Hand-held binocular telescope	Dome magnifier
	Hand-held monocular telescope	Hand held magnifier
	Fresnel prisms	
<i>Electronic aids</i>	Head-mounted Electronic Vision Enhancement Systems	Head-mounted/Hand-held/Stand-mounted and Mouse-operated Electronic Vision Enhancement Systems

known technological aids. They consist of a closed-circuit television system projecting a magnified image of a text onto a screen (Caparrós, 1994). Their use is adequate for both ordinary reading and writing and for use with a personal-computer.

Other aids which facilitate access to the internet include character amplifiers and screen readers. Additional aids include Braille lines, electronic talking note-takers, talking watches and purses featuring compartments for reducing the difficulties for locating coins (Caparrós, 1994; Parmeggiani et al., 2011).

### *Psychological and educational support*

Visual degenerative disease can impact the quality of life and affect individuals psychologically, academically, and socially. Affected adolescents experience anxiety and fear in dark places, which are common features of social environments for young people. As a result, their opportunities to develop social and relationship skills are limited (Nemshick et al., 1984).

Understandably, RP adolescents feel embarrassed when tripping over obstacles or falling as a result of their reduced visual field. Others do not understand their impairment since falls are considered to be a result of clumsiness or failure to pay attention (Nemshick et al., 1984). Progressive loss of vision concerns the RP adolescent since they are afraid of losing independence and they hope their vision will not worsen (Nemshick et al., 1984). Other related fears are limitations in social life, feelings of non-adaptation, shame, and the feeling of 'being different'. As a result, assistance and psychological and educational counseling are often needed for young people with RP. This is important for two reasons: It is a means for them to accept their condition and it helps them to adjust properly to society, receive adequate training, achieve personal fulfillment, and build their life plan (Nemshick et al., 1984).

Support and assessment for students with visual impairment has particular importance when they approach entry to the competitive employment market; with improvements in their social, emotional and personal competency, and personal attitudes, there is an increased probability of locating employment (Bell, 2012; Fleming & Fairweather, 2012). A study carried out by Cameto and Levine (2005), showed that two years after finishing high school education, only 46% of visually impaired students were working; in the case of students without visual impairment, the proportion was 59%. Other authors (Bell, 2012; Fleming & Fairweather, 2012) insist on the importance of mentoring, vocational rehabilitation, or special education services to help new-workers in their incorporation into the employment market.

### *Family and Retinitis Pigmentosa*

Chronic diseases have repercussions not only on the well-being and quality of life of those affected, but also on their families (Agudelo, Casadiegos, & Sánchez, 2009). Anxiety levels among relatives of individuals with RP are very close to those registered among adults with RP themselves (Chacón-López,



López-Justicia, Fernández, Chacón, & Polo, in press; López-Justicia et al., 2011). This might be due to the degenerative nature of the condition and to the feeling of unease when thinking about the extent of their suffering at that moment and in the future (Agudelo, Casadiegos, & Sánchez, 2009; Hahm et al., 2008).

Nemshick et al. (1986) note that a high percentage of impaired individuals find family support to be valuable, whereas others perceived it as overprotection or complained about the lack of understanding of their condition or that family members even denied their problem. Other studies stress the difficulties related to self-concept in adolescents with RP (López-Justicia & Pichardo, 2001) and place special emphasis on the negative repercussions of RP for interactions between affected adolescents and their families.

Collaboration between schools, families, and medical/psychological services, can help support visually impaired people and their families (Alves et al., 2009). The following suggestions are addressed to professionals working with families: Provide families with sufficient information to understand the changes associated with the degenerative nature of the illness so that together they can face the consequences of this pathology; provide for parents' educational and psychological needs (Woods, Parkinson, & Lewis, 2010); give guidance related to what abilities their adolescent still has; encourage parents to facilitate independence by avoiding overprotection (Cimarolli & Boerner, 2005; López-Justicia & Nieto, 2006); and recommend that families become active with associations supporting families of people with RP or other visual impairments (Tröster, 2001).

## Conclusions

We offer basic steps to approach educational, functional, and social problems related to the degenerative retinal condition RP, with the intention of identifying potential objectives for intervention (Turner & Erchul, 1987). Adolescence is a complex period for any individual, especially for someone with a degenerative disease. Understanding how they feel and how they face their condition, as well as the strategies they might need to better understand their situation and to develop more control over their situation, should translate into a higher quality of life (Bittner et al., 2010). The simplest of interventions may prove highly effective in enhancing their quality of life and personal well-being. For all these reasons, professionals should cooperate both with families and teachers, explain to them the characteristics of RP, and offer them expert psychological counseling. Doing so will help students with RP access the school curriculum (Haddad et al., 2009), promote greater educational and social inclusion, and lead to better integration into society.

## References

- Agudelo, D. M., Casadiegos, C. P., & Sánchez, D. L. (2009). Relación entre esquemas maladaptativos tempranos y características de ansiedad y depresión en estudiantes universitarios. *Universitas Psychologica*, 8(1), 87-104.

- Agurtzane, M., & Vecino, E. (2009). Animal model and different therapies for treatment of Retinitis Pigmentosa. *Histology and Histopathology*, 24, 1295–1322.
- Alves, C. C. F., Monteiro, G. B. M., Rabello, S., Gasparetto, M. E. R. F., & Carvalho, K. M. (2009). Assistive technology applied to education of students with visual impairment. *Revista Panamericana de Salud Pública*, 26(2), 148–152.
- Batista, L. M., Diaz, E. C., Sera, S., Milian, M., & Borrego, L. (2008). Pesquisa sobre Retinosis Pigmentaria en la escuela especial Lethy Rieng. *Revista Electrónica de la Facultad de Ciencias Médicas de Holguín*, 12(4), 1–6.
- Beaty, L. A. (1992). Adolescent self-perception as a function of vision loss. *Adolescence*, 27(107), 707–714.
- Bell, E. C. (2012). Mentoring transition-age youth with blindness. *The Journal of Special Education*, 46(3), 170–179, doi: 10.1177/0022466910374211.
- Bérubé, L. (1991). *Terminologie de neuropsychologie et de neurologie du comportement*. Montreal: Les Éditions de la Chenelière.
- Bittner, A. K., Edwards, L., & George, M. (2010). Coping strategies to manage stress related to vision loss and fluctuations in Retinitis Pigmentosa. *Journal of Optometry*, 81(9), 461–468, doi: 10.1016/j.optm.2010.03.006.
- Black, A., Lovie-Kitchin, J. E., Woods, R. L., Arnold, N., Byrnes, J., & Murrish, J. (1997). Mobility performance with Retinitis Pigmentosa. *Clinical and Experimental Optometry*, 80(1), 1–12, doi: 10.1111/j.1444-0938.1997.tb04841.x.
- Brilliant, R. L. (1999). *Essential of low vision practice*. Boston, MA: Butterworth-Heinemann.
- Brown, G., Rodger, S., & Davis, A. (2003). Test of Visual Perceptual Skills—revised: An overview and critique. *Scandinavian Journal of Occupational Therapy*, 10, 3–15, doi: 10.1080/11038120310004510.
- Calek, D. (1980). Some aspects of self-concept in blind students. *International Journal of Rehabilitation*, 2(3), 248–250.
- Cameto, R., & Levine, P. (2005). Changes in the employment status and job characteristics of out-of-school youth with disabilities. In M. Wagner, L. Newman, R. Cameto, & P. Levine (Eds.), *Changes over time in the early post-school outcomes of youth with disabilities: A report of findings from the National Longitudinal Transition Study (NLTS) and the National Longitudinal Transition Study-2 (NLTS2)*. Menlo Park, CA: SRI International. Retrieved from [http://www.nlts2.org/reports/2005\\_06/nlts2\\_report\\_2005\\_06\\_complete.pdf](http://www.nlts2.org/reports/2005_06/nlts2_report_2005_06_complete.pdf).
- Caparrós, J. A. E. (1994). Tiflotecnología. In M. B. Martí, & S. T. Bueno (Eds.), *Deficiencia visual: Aspectos psicoevolutivos y educativos* (pp. 307–318). Málaga: Ediciones Aljibe, S.L.
- Chacón-López, H. (2011). Dificultades perceptivo-visuales y funcionalidad visual de adolescentes y jóvenes con degeneración retiniana. *International Journal of Developmental and Educational Psychology*, 1(2), 145–154.
- Chacón-López, H., López-Justicia, M. D., Fernández, C., Chacón, A., & Polo, M. T. Emotional state of family members of adults with retinal degeneration. *Anales de Psicología*, in press.
- Chapman, E. K., Tobin, M. J., Tooze, F. H., & Moss, S. (1989). *Look and think: A handbook for teachers. Visual perception training for visually impaired children (5–11 years)* (2nd ed.). London: Royal National Institute for the Blind.
- Cimarolli, V., & Boerner, K. (2005). Social support and well-being in adults who are visually impaired. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 99(9), 521–534.
- Cubbigge, R. P. (2006). *Campos visuales*. Barcelona: Masson.

- De Castro, C. T., Berezovsky, A., De Castro, D. D., & Salomão, S. R. (2006). Visual rehabilitation in patients with Retinitis Pigmentosa. *Arquivos Brasileiros de Oftalmologia*, 69(5), 687–690, doi: 10.1590/S0004-27492006000500013.
- Fernández, E. (2007). *Retinosis Pigmentaria: Preguntas y respuestas*. Elche: Cátedra Bidons Egara.
- Fleming, A. R., & Fairweather, J. S. (2012). The role of postsecondary education in the path from high school to work for youth with disabilities. *Rehabilitation Counselling Bulletin*, 55(2), 71–81, doi: 10.1177/0034355211423303.
- Fuhr, P. S. W., Liu, L., & Kuyk, T. K. (2007). Relationships between feature search and mobility: Performance in persons with severe visual impairment. *Optometry and Vision Science*, 84, 393–400, doi: 10.1097/OPX.0b013e31804f5afb.
- Garaigordobil, M., & Bernarás, E. (2009). Self-concept, self-esteem, personality traits and psychopathological symptoms in adolescents with and without visual impairment. *The Spanish Journal of Psychology*, 12(1), 149–160.
- Grover, S., Fishman, G. A., Anderson, R. J., Tozatti, M. S., Heckenlively, J. R., Weleber, R. G., Edwards, A. O., & Brown, J. (1999). Visual acuity impairment in patients with Retinitis Pigmentosa at age 45 years or older. *Ophthalmology*, 106, 1780–1785, doi: 10.1016/S0161-6420(99)90342-1.
- Haddad, M. A., Sampaio, M. W., Oltrogge, E. W., Kara-José, N., & Betinjane, A. J. (2009). Visual impairment secondary to congenital glaucoma in children: Visual responses, optical correction and use of low vision aids. *Clinics*, 64(8), 725–730, doi: 10.1590/S1807-59322009000800003.
- Hahm, B., Shin, Y., Shim, E., Jeon, H., Seo, J., Cheng, H., & Yu, H. (2008). Depression and the vision-related quality of life in patients with Retinitis Pigmentosa. *British Journal of Ophthalmology*, 92, 650–654, doi: 10.1136/bjo.2007.127092.
- Hall-Lueck, A. (2004). Comprehensive low-vision care. In A. Hall-Lueck (Ed.), *Functional vision: A practitioner's guide to evaluation and intervention* (pp. 3–24). New York, NY: AFB Press.
- Huurre, M., & Aro, H. M. (1998). Psychosocial development among adolescents with visual impairment. *European Child and Adolescent Psychiatry*, 2, 73–78, doi: 10.1007/s007870050050.
- Jangra, D., Ganesh, A., Thackray, R., Austin, L., Ulster, A., Sutherland, J., & Levin, A. V. (2007). Psychosocial adjustment to visual loss in patients with Retinitis Pigmentosa. *Ophthalmic Genetics*, 28(1), 25–30, doi: 10.1080/13816810701201930.
- Kef, S. (2002). Psychosocial adjustment and the meaning of social support for visually impaired adolescents. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 96, 22–37.
- Kef, S. (2004). The role of parental and peer support in adolescents' well-being: A comparison of adolescents with and without a visual impairment. *Journal of Adolescence*, 27, 453–466, doi: 10.1016/j.adolescence.2003.12.005.
- Kiser, A., & Dagnelie, G. (2008). Reported effects of non-traditional treatments and complementary and alternative medicine by Retinitis Pigmentosa patients. *Clinical and Experimental Optometry*, 91(2), 166–176, doi: 10.1111/j.1444-0938.2007.00224.x.
- Laderman, D. J., Szyk, J. P., Kelsch, R., & Seiple, W. (2000). A curriculum for training patients with peripheral visual field loss to use bioptic amorphic lenses. *Journal of Rehabilitation Research and Development*, 37(5), 607–619.
- Laitinen, A., Sainio, P., Koskinen, S., Rudanko, S., Laatikainen, L., & Aromaa, A. (2007). The association between visual acuity and functional limitations: Findings from a

- nationally representative population survey. *Ophthalmic Epidemiology*, 14, 333–342, doi: 10.1080/01658100701473713.
- López-Justicia, M. D. (2004). *Aspectos evolutivos y educativos de la deficiencia visual*. La Coruña: Netbiblo.
- López-Justicia, M. D., & Nieto, I. (2006). Self-concept of Spanish young adults with Retinitis Pigmentosa. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 100(6), 366–370.
- López-Justicia, M. D., & Pichardo, M. C. (2001). Self-concept and gender in Spanish low-vision adolescents. *Visual Impairment Research*, 3(1), 7–16.
- López-Justicia, M. D., Polo, M. T., Fernández, C., Díaz, C., Chacón-López, H., & Chacón, A. (2011). Depresión y ansiedad en personas con retinosis pigmentaria, sus familiares y un grupo externo. *Universitas Psychologica*, 10(2), 467–476.
- Martin, N. (2006). *Test of Visual Perceptual Skills* (3rd ed.). Novato, CA: Academic Therapy Publications.
- National Eye Institute. *The National Eye Institute 25-Item Visual Function Questionnaire-25. Version 2000*. Retrieved from [http://www.nei.nih.gov/resources/visionfunction/manual\\_cm2000.pdf](http://www.nei.nih.gov/resources/visionfunction/manual_cm2000.pdf).
- Nemshick, L. A., Vernon, Mc., C., & Ludman, F. (1986). The impact of Retinitis Pigmentosa on young adults: Psychological, educational, vocational and social considerations. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 89, 859–862.
- Parmeggiani, F., Sato, G., De Nadai, K., Romano, M. R., Binotto, A., & Costagliola, C. (2011). Clinical and rehabilitative management of Retinitis Pigmentosa: Up-to-Date. *Current Genomics*, 12, 250–259, doi: 10.2174/138920211795860125.
- Pfeiffer, J. P., Pinquart, M., & Münchow, H. (2012). School type differences in attainment of developmental goals in students with visual impairment and sighted peers. *European Journal of Psychology of Education*, 27, 389–402, doi: 10.1007/s10212-011-0077-2.
- Rasonabe, M. (1995). Autoconcepto entre los estudiantes ciegos filipinos. *El Educador*, 8, 43–45.
- Rundquist, J. (2004). Low vision rehabilitation of Retinitis Pigmentosa. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 98, 718–724.
- Schurink, J., Cox, R. F. A., Cillessen, A. H. N., van Rens, G. H. M. B., & Boonstra, F. N. (2011). Low vision aids for visually impaired children. A perception-action perspective. *Research in Developmental Disabilities*, 32, 871–882, doi: 10.1016/j.ridd.2011.01.027.
- Sloane, M. E., Ball, K., Owsley, C., Bruni, J. R., & Roenker, D. L. (1992). The Visual Activities Questionnaire: Developing an instrument for assessing problems in everyday visual tasks. *Technical Digest, Noninvasive Assessment of the Visual System, January*, 126–129.
- Sonksen, P. M., & Macrae, A. J. (1987). Vision for coloured pictures at different acuities: The Sonksen picture guide to visual function. *Developmental Medicine in Child Neurology*, 29, 337–347.
- Spellman, D. C., Alexander, K. R., Fishman, G. A., & Derlacki, D. J. (1989). Letter contrast sensitivity in Retinitis Pigmentosa patients assessed by Regan charts. *Retina*, 9(4), 287–291.
- Steinberg, E. P., Tielsch, J. M., Schein, O. D., Javitt, J. C., Sharkey, P., Cassard, S. D., Legro, M. W., Diener-West, M., Bass, E. B., Damiano, A. M., Steinwachs, D. M., & Sommer, A. (1994). The VF-14: An index of functional impairment in patients with cataract. *Archives of Ophthalmology*, 112(5), 630–638.
- Strougo, Z., Badoux, A., & Duchanel, D. (1997). Problèmes psycho-affectifs associés à la rétinopathie pigmentaire. *Journal Français D'Ophtalmologie*, 20, 111–116.

- Szyk, J. P., Seiple, W., Fishman, G. A., Alexander, K. R., Grover, S., & Mahler, C. L. (2001). Perceived and actual performance of daily tasks: Relationship to visual function tests in patients with Retinitis Pigmentosa. *Ophthalmology*, *108*, 65–75.
- Trauzettel-Klosinski, S. (2010). Rehabilitation for visual disorders. *Journal of Neuro-Ophthalmology*, *30*(1), 73–84, doi: 10.1097/WNO.0b013e3181ce7e8f.
- Tröster, H. (2001). Sources of stress in mothers of young children with visual impairments. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, *95*(10), 623–637.
- Trudeau, M., Overbury, O., & Conrod, B. (1990). Perceptual training and figure-ground performance in low vision. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, *84*, 204–206.
- Turner, B. D., & Erchul, W. P. (1987). Visually impaired children I. *School Psychology International*, *8*, 105–115, doi: 10.1177/0143034387082006.
- Velvet, S., Gasper, R., Eisenacher, E., & Wittinghofer, A. (2008). The Retinitis Pigmentosa 2 gene product in a GTPase-activating protein for Arf-like 3. *Nature Structural and Molecular Biology*, *15*, 373–380, doi: 10.1038/nsmb.1396.
- Vervloed, M. P. J., Ormel, E. A., & Schiphorst, S. A. M. (2001). Measuring everyday visual discrimination in visually impaired children with the Sonksen picture guide to visual function. *Child: Care, Health and Development*, *24*(4), 365–376.
- Woods, K., Parkinson, G., & Lewis, S. (2010). Investigating access to educational assessment for students with disabilities. *School Psychology International*, *31*(1), 21–41, doi: 10.1177/0143034310341622.

### Author Biographies

**Helena Chacón-López** works as a Research Fellow at the University of Granada and has published in the areas psychoeducational support, treatment and low vision. *Address:* Developmental and Educational Psychology, Faculty of Education, University of Granada, Campus Universitario Cartuja, 18071, Granada, Spain. Email: helenachacon@ugr.es

**Maria D López-Justicia** is Professor at the Faculty of Psychology, University of Granada, and has published in the fields of self-concept, low vision, emotional state, and Retinitis Pigmentosa. *Address:* Developmental and Educational Psychology, Faculty of Psychology, University of Granada, Campus Universitario Cartuja, 18071, Granada, Spain. Email: dlopezj@ugr.es

**Mathijs P.J. Vervloed** is Professor at the Behavioural Science Institute, Radboud University Nijmegen, and has published in the fields of children with visual impairment, deaf-blindness and early intervention. *Address:* Department of Educational Sciences, Behavioural Science Institute, Radboud University Nijmegen, Montessorilaan, 3, 6525 HR, Nijmegen, The Netherlands. Email: m.vervloed@pwo.ru.nl

# Depresión y ansiedad en personas con retinitis pigmentaria, sus familiares y un grupo control\*

## Depression and anxiety in people with retinitis pigmentosa, their family and a control group

Recibido: octubre 22 de 2010 | Revisado: marzo 23 de 2011 | Aceptado: marzo 26 de 2011

**M. DOLORES LÓPEZ-JUSTICIA\*\***

Facultad de Psicología, Universidad de Granada, España

**TAMARA POLO SÁNCHEZ\*\*\***

**CAROLINA FERNÁNDEZ JIMÉNEZ**

**HELENA CHACÓN LÓPEZ**

Facultad de Ciencias de la Educación.

Universidad de Granada, España

**CARMEN DÍAZ BATANERO\*\*\*\***

Facultad de Ciencias de la Educación,

Universidad de Huelva, España

**ANTONIO CHACÓN MEDINA\*\*\*\*\***

Facultad de Ciencias de la Educación,

Universidad de Granada, España

SICI: 1657-9267(201108)10:2<467:DAEPRP>2.0.TX;2-K

Para citar este artículo. López-Justicia, M. D., Polo, S. T., Chacón, L. H., Díaz, B. C. & Chacón, M. A. (2011). Depresión y ansiedad en personas con retinitis pigmentaria, sus familiares y un grupo control. *Universitas Psychologica*, 10 (2), 467-476.

\* Artículo de investigación.

\*\* Dpto. de Psicología Evolutiva y de la Educación. Universidad de Granada. Facultad de Psicología. Campus de Cartuja. 18071, Granada (España). E-mail: dllopezj@ugr.es

\*\*\* Dpto. de Psicología Evolutiva y Educación. Facultad de Ciencias de la Educación. Universidad de Granada. Campus de Cartuja. 18071, Granada (España). E-mails: tpolo@ugr.es; carolina@ugr.es; helbeta@correo.ugr.es

\*\*\*\* Dpto. de Psicología Clínica, Experimental y Social. Facultad de Ciencias de la Educación. Universidad de Huelva. Campus del Carmen, Av. de las Fuerzas Armadas, 21071, Huelva (España). E-mail: carmen.diaz@dpsi.uhu.es

\*\*\*\*\* Dpto. de Didáctica y Organización Escolar. Facultad de Ciencias de la Educación. Universidad de Granada. Campus de Cartuja. 18071, Granada (España). E-mail: chacon@ugr.es

### RESUMEN

El estudio pretendió determinar la presencia de depresión y/o ansiedad en adultos con retinitis pigmentaria (RP) y en sus familiares, frente a un grupo control. También trató de averiguar si la agudeza visual (AV) de los afectados tenía relación con estas variables. Se utilizó el Cuestionario de Ansiedad STAI y el Inventario de Depresión de Beck. Los resultados mostraron depresión leve en los afectados y mayores niveles de ansiedad, como estado y como rasgo, tanto en ellos como en sus familiares; aunque no se encontró relación con la AV. Se recomienda evaluar la ansiedad y la depresión tras el diagnóstico de la enfermedad y transcurrido un tiempo, para proporcionar apoyo psicológico adecuado a los afectados y a los familiares.

#### Palabras clave autores

Depresión, ansiedad, agudeza visual, retinitis pigmentaria, adultos.

#### Palabras clave descriptores

Psicología experimental, ciencias del comportamiento, psicología clínica, test psicológico, psicoanálisis, psicoterapia.

### ABSTRACT

The aim of this study was to determine the possible presence of depression and / or anxiety in adults with Retinitis Pigmentosa (RP), as well as their families, compared to a control group. It was also intended to determine if the Visual Acuity (VA) have any impact on the variables analyzed. It was used the State – Trait Anxiety Inventory and the Beck Depression Inventory. Results showed that anxiety was higher in people with RP and their families, as a state and as a feature, and the presence of mild depression in RP group. No relationship was found between VA and these variables. It is recommended to evaluate anxiety and depression variables just after the diagnosis of the disease and again over time, in order to provide psychological support to those affected and their families.

#### Key words authors

Depression, Anxiety, Visual Acuity, Retinitis Pigmentosa, Adults.

#### Key words plus

Experimental Psychology, Behavioural Sciences, Clinical Psychology, Psychological Tests, Psychoanalysis, Psychotherapy.

## Introducción

La retinosis pigmentaria (RP) pertenece a un grupo de enfermedades degenerativas de retina caracterizadas por una pérdida progresiva de la visión que, con frecuencia, puede conducir a la ceguera (Fernández, 2007). Consiste en la degeneración de los fotorreceptores (conos y bastones) retinianos, dando lugar a áreas incapaces de responder a los estímulos luminosos. Los síntomas y grados de afectación son diversos, siendo los más habituales la pérdida de visión periférica o central, la dificultad para ver de noche o en penumbra, la dificultad de adaptación a los cambios de luz, o alteraciones en la discriminación de colores (Geruschat & Turano, 2002; Rundquist, 2004). Afecta aproximadamente a 1 de cada 3.700 personas y es más común en hombres (65 %) que en mujeres (55 %) (Fernández, 2007).

Es una enfermedad congénita cuya progresión, y el grado de discapacidad que lleva asociado, puede provocar grandes cambios educativos, sociales y laborales en la vida de los afectados (Nemshick, Vernon & Ludman, 1986).

Con frecuencia muchos afectados dan respuestas típicas tras el diagnóstico, como: aislamiento social, retraimiento, abandono de los estudios o del trabajo, síntomas depresivos, ansiedad, alteraciones en su autoconcepto, etc. (López-Justicia & Pichardo, 2001; Sacks, Wolfe & Tierney, 1998); pero estas reacciones varían en función de la percepción que tengan de su enfermedad, de los recursos personales y sociales y del control que ejerzan sobre los acontecimientos que les afectan (Wahl, Becker, Burmedi & Schilling, 2004).

La depresión es uno de los trastornos más comunes en jóvenes y adultos, con tendencia a la cronicidad y con un alto coste personal, económico y social. El riesgo de presentarla es mayor en grupos con especiales características, lo que justificaría la puesta en práctica de medidas preventivas ante la presencia de un alto número de síntomas depresivos, aun no llegando al criterio de depresión (Vázquez & Torres, 2007). Se ha estimado que su prevalencia en afectados por RP es del 25.7 % (mientras que en la población general es

del 10 %), cifra similar a la de otras enfermedades crónicas como la diabetes, el infarto de miocardio y el cáncer (Hahm, Shin, Shim, Jeon, Seo, Cheng & Yu, 2008).

Desde la teoría cognitiva de depresión de Beck (1987) se considera que la principal alteración que se produce en la depresión se encuentra en el procesamiento de la información. El factor de riesgo que hace vulnerable a la depresión es la posesión de una serie de esquemas desadaptativos, con contenido negativo de pérdida y fracaso. Estos suelen adquirirse en la infancia, aunque pueden permanecer latentes y activarse cuando la persona vive situaciones estresantes o sucesos ambientales específicos. El contenido de estos esquemas lo constituye la "triada cognitiva", que incluye una visión negativa de sí mismo, del mundo y del futuro, cuya acción en el procesamiento de la información lleva a una percepción distorsionada de la realidad, por lo que la persona deprimida está convencida de que las cosas son tan negativas como las percibe.

Por otra parte, la ansiedad es la anticipación aprensiva de un daño o desgracia futuros, acompañada de un sentimiento de disforia o de síntomas somáticos de tensión, pudiendo ser el objetivo del daño anticipado interno o externo (López-Ibor & Valdés, 2002). Cuando se alude a la ansiedad, se debe diferenciar entre estado y rasgo (Spielberger, Gorsuch & Lushene, 2002), el primero se refiere a un estado o condición emocional transitoria, caracterizada por sentimientos subjetivos de tensión, aprensión e hiperactividad del sistema nervioso autónomo; mientras que la ansiedad rasgo señala una propensión ansiosa estable o una tendencia a percibir las situaciones como amenazadoras, que eleva la ansiedad estado. Altas puntuaciones en ansiedad predicen problemas emocionales que acompañan a determinadas patologías y se suele asociar, entre otros rasgos, a depresión (Páez, Jofré, Azpiroz & De Bortoli, 2009; Sánchez, Aparicio & Dresch, 2006).

Distintos autores (Hahm et al., 2008; Mogk, Riddering, Dahl, Bruce & Bradford, 2000) han señalado que las personas adultas que adquieren la restricción visual, tienen más riesgo de sufrir depresiones, lo que parece deberse a su percepción de

pérdida de habilidad para desempeñar tareas de la vida diaria, de la creencia de ser una carga para sus familias y su dependencia para realizar otras tareas domésticas, o de desenvolvimiento en el espacio, pues, en muchas ocasiones, actividades como estas se ven seriamente dañadas (Geruschat & Turano, 2002; Rundquist, 2004). De hecho, parece que es la pérdida funcional más que el daño en sí mismo lo que produce mayor dolor o sufrimiento (Zeiss, Lewinsohn, Rohde & Seeley, 1996). Otros estudios han señalado que las personas que tienen un bajo sentido de autoeficacia parecen tener más riesgo de depresión (Horowitz & Reinhardt, 2000), mientras que las que mantienen un sentimiento de control sobre su condición visual experimentan menor deterioro funcional (Wahl et al., 2004).

Estados psicológicos negativos como ansiedad y depresión aparecen asociados a la RP, como han puesto de relieve los estudios de Hahm et al. (2008) y de Strougo, Badoux y Duchanel (1997). El primer estudio concluía que el alto riesgo de depresión que tienen, incide de forma negativa en el uso de su visión y reduce su calidad de vida, independientemente de la condición demográfica, función visual objetiva y gravedad de la enfermedad. Mientras que el segundo, señalaba que las mujeres afectadas por RP que se sentían más dolidas o se percibían inferiores a los demás, presentaban más conductas fóbicas y mayores niveles de ansiedad y depresión que los hombres.

La pérdida de visión en la RP es impredecible, inexorable y su progreso conlleva una pérdida de habilidad para realizar determinadas tareas, menoscabando la autoconfianza y autocontrol de los afectados, pudiendo conducirlos a percibirse de forma más negativa (Kiser & Dagnelie, 2008). Sin embargo, en este proceso hay agentes sociales, como la familia, cuyo apoyo o ayuda favorecen la adaptación a la pérdida de la visión y mejoran su calidad de vida (Reinhardt, 2001). En este sentido, Nemshick et al. (1986) subrayaban que un porcentaje muy alto de afectados consideraba que el apoyo proporcionado por la familia era alto, mientras que otros percibían sobreprotección y se quejaban de que sus familiares no comprendían su condición, ignoraban o negaban el problema;

por ello, sugerían que también recibieran ayuda, ya que las consecuencias de la RP los afectaban, igualmente. Lo que parece evidente es que las familias deben conocer los cambios producidos en los afectados (asociados al carácter degenerativo de la enfermedad), las capacidades que mantienen, evitar actitudes sobreprotectoras y saber qué hacer, cuándo y cómo para no interferir en sus decisiones (Cimarolli & Boerner, 2005; López-Justicia & Nieto, 2006).

Otras investigaciones han tratado de conocer en qué medida podría estar influyendo la cifra de agudeza visual (AV), o capacidad para discriminar detalles finos (López-Justicia, 2004), en la presencia de depresión y ansiedad en personas con dificultades visuales, sobre todo con degeneración macular asociada a la edad (Augustin et al., 2007; Lee, Gómez-Marín & Lam, 2000), observando que la depresión era más severa en personas con menor AV, mientras que la ansiedad no estaba relacionada con esta.

A pesar de que son escasos los estudios que analizan el efecto de la RP en el ajuste psicosocial de las personas afectadas, sí parece evidente que la depresión y la ansiedad son comunes aunque, de acuerdo con Nemshick et al. (1986), el periodo de mayor crisis o estrés se produce durante, o inmediatamente después del diagnóstico. También es conocido que las enfermedades crónicas repercuten no solo en el bienestar y calidad de vida de los afectados, sino en sus allegados (Agudelo, Casadiegos & Sánchez, 2009), pudiendo hacerles más vulnerables a la depresión y/o la ansiedad. Asimismo, como se ha puesto de relieve, otras investigaciones han subrayado que la depresión incrementa la probabilidad de deterioro del uso efectivo de la visión, lo que justificaría la conveniencia de evaluar estas variables e incidir en su tratamiento, en caso de requerirlo. Teniendo en cuenta los datos y aportaciones de trabajos previos, los objetivos del presente estudio fueron: en primer lugar, detectar la posible presencia de depresión y/o ansiedad en adultos afectados por RP, así como en sus familiares. En segundo lugar, investigar la relación entre estas variables y la AV en personas con RP. Este tipo de estudio intenta aportar información que permita



orientar la intervención psicológica más oportuna en personas afectadas con RP, en vías de lograr un mayor bienestar y calidad de vida de esta población y de sus familiares.

## Método

### Muestra

Participó un total de 88 personas distribuidas del siguiente modo: un primer grupo formado por 32 afectados de RP, con una edad media de 42.5 años ( $DT = 11.73$ ); un segundo grupo, constituido por 22 personas familiares de afectados con retinosis (edad media 43.2 años,  $DT = 11.25$ ); y un tercer grupo control, compuesto por 34 personas (edad media 38 años,  $DT = 9.22$ ) que no habían tenido contacto o relación alguna con afectados por esta enfermedad. La Tabla 1 recoge el sexo, nivel de estudios y edad de los participantes.

Las personas afectadas de RP tenían una restricción del campo visual (CV), estando comprendido entre menos de 5º y 20º, mientras que todos

presentaban una AV comprendida entre 1 y 0.05 en el mejor de sus ojos, evaluada con la escala de Wecker, siendo un criterio para la participación en esta investigación haber sido diagnosticados de la enfermedad al menos tres años antes de la evaluación y no padecer ninguna otra enfermedad o discapacidad.

Se comparó la distribución de las muestras de los tres grupos en cuanto a nivel de estudios y edad. Los grupos no difieren en cuanto al nivel de estudios ( $\chi^2 = 13.8$ ;  $p = 0.31$ ), ni en la edad ( $F = 1.93$ ;  $p = 0.15$ ). Sin embargo, no se pudo asegurar la comparación del grupo de familiares en cuanto al sexo, al estar restringido por la accesibilidad, aunque sí se realizó entre los grupos RP y control ( $\chi^2 = 0.34$ ;  $p = 0.55$ ).

### Procedimiento

Para la selección de la muestra, en primer lugar se inició un contacto con la Asociación Andaluza de Retinosis Pigmentaria. Con su colaboración se organizó una reunión a la que asistieron las personas

**TABLA 1**  
Sujetos de la muestra clasificados por sexo, nivel de estudios y edad

Sexo	Grupo control		Grupo RP		Grupo Familia		Total	
Hombres	6	17.6%	4	12.5%	11	50.0%	10	15.2%
Mujeres	28	82.4%	28	87.5%	11	50.0%	56	84.8%
Nivel de estudios	Grupo control		Grupo RP		Grupo Familia		Total	
Sin estudios	0	-	2	6.3%	0	-	2	6.3%
Primarios	13	38.2%	12	37.6%	10	45.5%	24	38.0%
Medios	11	32.4%	6	18.8	3	13.6%	17	25.8%
Superiores	10	29.4%	12	37.5%	5	22.7%	22	33.3%
Edad	Grupo control		Grupo RP		Grupo Familia		Total	
20 – 30 años	8	23.5%	6	18.8%	2	9.1%	16	18.2%
30 – 40 años	13	38.2%	7	21.9%	6	27.3%	26	29.5%
40 – 50 años	7	20.6%	8	25.0%	9	40.9%	24	27.3%
> 50 años	6	17.6%	11	34.4%	5	22.7%	22	25.0%

Fuente: elaboración propia.

afectadas y sus familiares para informarles sobre los objetivos del estudio y las actividades que se iban a realizar. Tras comunicar su deseo de participar voluntariamente en la investigación, cada afectado fue citado junto con un familiar. En un laboratorio que reunía las condiciones necesarias de luminosidad, ambos completaron las diferentes pruebas (adaptados todos los cuestionarios y hojas de respuestas a un tamaño de letra de 14 puntos, en el caso de los afectados).

Con el fin de seleccionar un grupo control se convocó a alumnos de quinto curso de Psicología para que, voluntariamente, seleccionaran y evaluaran a adultos que, distribuidos homogéneamente por edad y género, no presentaran deficiencia visual y no hubieran tenido contacto con esta problemática. Los estudiantes fueron entrenados y supervisados en la administración de las pruebas y, ante cualquier indicio de duda sobre una correcta evaluación, estas fueron rechazadas.

Todos los participantes en el estudio cumplimentaron una ficha personal, la prueba de ansiedad STAI y, posteriormente, el cuestionario de depresión de Beck. Una vez corregidos y analizados, se citó a las personas evaluadas para informarles de los resultados encontrados, ninguna puso objeción a su publicación.

### *Instrumentos*

Para obtener información sobre edad, género y estudios, se diseñó una ficha personal, que recogía además otros datos relevantes para la investigación, tales como el año en que se diagnostica la enfermedad o la presencia de otros problemas de salud.

La evaluación de la ansiedad se realizó mediante el Cuestionario de Ansiedad Estado-Rasgo STAI (State-Trait Anxiety Inventory) (Spielberger et al., 2002), cuyo objetivo es apreciar los estados transitorios de ansiedad en el adolescente y adulto. Comprende dos escalas separadas que miden los conceptos independientes de estado (A-E) y rasgo (A-R), ambas constan de 20 ítems con 4 alternativas de respuesta que oscilan de 0 a 3. El rango en cada una de las escalas es el mismo, de 0 a 60,

aunque el punto de corte difiere: en A-R es de 25 en la población masculina y 32 en la femenina, en A-E es de 28 para la población masculina y 31 en la femenina.

La versión del STAI utilizada en el presente estudio cuenta con unos índices de consistencia interna situados entre 0.84 y 0.87 para la A-R y entre 0.90 y 0.93 para la A-E (Spielberger et al., 2002). Los valores de fiabilidad, calculada por el procedimiento de las dos mitades, alcanzan un valor de 0.86 en la A-R y 0.94 en A-E (Spielberger et al., 2002).

Para evaluar la depresión se utilizó el Inventario de Depresión de Beck (Beck, Rush, Shaw & Emery, 1979), un instrumento autoaplicable, validado para la población española (Vázquez & Sanz, 1997), para cuantificar los síntomas depresivos en poblaciones normales y clínicas (Sanz & Vázquez, 1998). El Inventario de Depresión de Beck (BDI) posee una fiabilidad media (coeficiente alfa) de 0.86 y 0.74 (Beck, Steer & Garbin, 1988). La versión utilizada en este estudio fue la abreviada de 13 ítems, existiendo una alta correlación (0.96) entre ambas formas (Beck et al., 1979). Se eligió esta versión para facilitar la lectura a las personas con RP. En esta versión hay que elegir una frase entre un conjunto de cuatro alternativas, ordenadas por su gravedad. Cada ítem se valora con diferentes opciones de respuesta de 0 a 4, dando una puntuación total posible de 39 puntos. Se toman en consideración las siguientes puntuaciones: 0-4 Depresión Ausente, 5-7 Depresión leve, 8-15 Depresión moderada y > 15 Depresión grave (Joffre, Martínez, García & Sánchez, 2007).

### **Resultados**

Las puntuaciones medias, correspondientes a las variables de ansiedad (estado y rasgo) y depresión, observadas en cada uno de los grupos se incluyen en la Tabla 2.

En primer lugar, el análisis se centró en comparar las puntuaciones de ansiedad (estado y rasgo) y depresión de los tres grupos, aplicando un MANOVA, asegurándose el cumplimiento de los supuestos de esta técnica ( $M$  de Box = 21.89,  $p$

significativas, se observa que el  $p$ -valor se acerca al valor crítico ( $p = 0.08$ ).

Si se comparan las puntuaciones entre el grupo de familiares y el grupo control, encontramos de nuevo que, aunque las diferencias no resultan estadísticamente significativas en las puntuaciones de ansiedad estado, el  $p$ -valor presenta un valor bajo ( $AE p = 0.114$ ;  $AR p = 0.288$ ). Un mayor tamaño de muestra podría arrojar diferencias entre estos grupos en ansiedad. En la medida de depresión, las diferencias entre el grupo control y el de familia no resultan estadísticamente significativas.

Para analizar la posible relación de la AV en las medidas de ansiedad y depresión en las personas afectadas con RP, se calculó el coeficiente de correlación de Spearman entre estas variables en este grupo (Tabla 4).

Las correlaciones obtenidas fueron negativas aunque todas muy cercanas a cero ( $p > 0.05$ ), por lo que no hemos obtenido evidencia alguna que lleve a pensar que la AV influya en el nivel de ansiedad o depresión de los afectados por RP.

**TABLA 4**  
Correlación de Spearman entre AV y las variables dependientes en el grupo RP

	AE	AR	Depresión
Coefficiente	-0.101	-0.168	-0.097
$p$	0.616	0.402	0.630

Fuente: elaboración propia.

## Discusión

En el presente estudio hemos evaluado, en primer lugar, la depresión y la ansiedad en personas afectadas por RP frente a un grupo de familiares y otro de no afectados. Los resultados muestran que la ansiedad es mayor en personas con RP y sus familiares, como estado y como rasgo, lo que puede deberse a un sentimiento de amenaza o anticipación del daño, por otro lado comprensible debido al carácter degenerativo de la RP. Las comparaciones entre grupos muestran que el grupo RP se aleja respecto del grupo control en las dos medidas de

ansiedad. En cuanto a los familiares, se observa que las puntuaciones en ansiedad se acercan al grupo RP, lo que va en la línea de algunos estudios que sugieren que los efectos de una enfermedad crónica y progresiva, como la que nos ocupa, pueden incidir negativamente en el bienestar y clima familiar no solo de los que la padecen, sino de aquellos con los que conviven (Agudelo et al., 2009; Nemshick et al., 1986).

El otro dato derivado de nuestros resultados pone de manifiesto la presencia de depresión leve en los afectados (Joffe et al., 2007), mientras se observa que las puntuaciones del grupo de familiares se acercan al grupo control, obteniendo un  $p$ -valor cercano al valor crítico al comparar el grupo de familiares y RP, indicando que el grupo de familiares no parece evidenciar síntomas de depresión.

La RP parece ser un suceso negativo en la vida de los afectados que, indiscutiblemente, puede tener alguna repercusión en su estado emocional y en su visión de sí mismos, del mundo y del futuro, pero los niveles de depresión que presentan (catalogada como leve) sugieren que pueden haberse adaptado a la enfermedad, aunque no a sus consecuencias. De acuerdo con el estudio de Nemshick et al. (1986), el periodo de mayor crisis o estrés se produce durante o inmediatamente después del diagnóstico, lo que podría explicar nuestros resultados, ya que los participantes habían sido diagnosticados, al menos, tres años antes.

Creemos que el malestar psicológico de las personas con RP, que se traduce en unas puntuaciones más altas en ansiedad y depresión, podría estar relacionado con el temor a perder el control sobre su condición visual, ver reducida su autonomía funcional o su sentido de autoeficacia (Horowitz & Reinhardt, 2000; Mogk et al., 2000; Rundquist, 2004; Wahl et al., 2004; Zeiss et al., 1996). Igualmente, los familiares parecen mostrar cierta inquietud ante el sufrimiento presente y futuro de sus allegados, lo que quizás explique sus puntuaciones en ansiedad.

No hemos encontrado relación entre la AV y los niveles de depresión y ansiedad en las personas con RP, lo que nos lleva a afirmar que no parece tener repercusión en este momento, dato cohe-

significativas, se observa que el *p*-valor se acerca al valor crítico (*p* = 0.08).

Si se comparan las puntuaciones entre el grupo de familiares y el grupo control, encontramos de nuevo que, aunque las diferencias no resultan estadísticamente significativas en las puntuaciones de ansiedad estado, el *p*-valor presenta un valor bajo (*AE p* = 0.114; *AR p* = 0.288). Un mayor tamaño de muestra podría arrojar diferencias entre estos grupos en ansiedad. En la medida de depresión, las diferencias entre el grupo control y el de familia no resultan estadísticamente significativas.

Para analizar la posible relación de la AV en las medidas de ansiedad y depresión en las personas afectadas con RP, se calculó el coeficiente de correlación de Spearman entre estas variables en este grupo (Tabla 4).

Las correlaciones obtenidas fueron negativas aunque todas muy cercanas a cero (*p* > 0.05), por lo que no hemos obtenido evidencia alguna que lleve a pensar que la AV influya en el nivel de ansiedad o depresión de los afectados por RP.

**TABLA 4**  
Correlación de Spearman entre AV y las variables dependientes en el grupo RP

	AE	AR	Depresión
Coefficiente	-0.101	-0.168	-0.097
<i>p</i>	0.616	0.402	0.630

Fuente: elaboración propia.

## Discusión

En el presente estudio hemos evaluado, en primer lugar, la depresión y la ansiedad en personas afectadas por RP frente a un grupo de familiares y otro de no afectados. Los resultados muestran que la ansiedad es mayor en personas con RP y sus familiares, como estado y como rasgo, lo que puede deberse a un sentimiento de amenaza o anticipación del daño, por otro lado comprensible debido al carácter degenerativo de la RP. Las comparaciones entre grupos muestran que el grupo RP se aleja respecto del grupo control en las dos medidas de

ansiedad. En cuanto a los familiares, se observa que las puntuaciones en ansiedad se acercan al grupo RP, lo que va en la línea de algunos estudios que sugieren que los efectos de una enfermedad crónica y progresiva, como la que nos ocupa, pueden incidir negativamente en el bienestar y clima familiar no solo de los que la padecen, sino de aquellos con los que conviven (Agudelo et al., 2009; Nemshick et al., 1986).

El otro dato derivado de nuestros resultados pone de manifiesto la presencia de depresión leve en los afectados (Joffre et al., 2007), mientras se observa que las puntuaciones del grupo de familiares se acercan al grupo control, obteniendo un *p*-valor cercano al valor crítico al comparar el grupo de familiares y RP, indicando que el grupo de familiares no parece evidenciar síntomas de depresión.

La RP parece ser un suceso negativo en la vida de los afectados que, indiscutiblemente, puede tener alguna repercusión en su estado emocional y en su visión de sí mismos, del mundo y del futuro, pero los niveles de depresión que presentan (catalogada como leve) sugieren que pueden haberse adaptado a la enfermedad, aunque no a sus consecuencias. De acuerdo con el estudio de Nemshick et al. (1986), el periodo de mayor crisis o estrés se produce durante o inmediatamente después del diagnóstico, lo que podría explicar nuestros resultados, ya que los participantes habían sido diagnosticados, al menos, tres años antes.

Creemos que el malestar psicológico de las personas con RP, que se traduce en unas puntuaciones más altas en ansiedad y depresión, podría estar relacionado con el temor a perder el control sobre su condición visual, ver reducida su autonomía funcional o su sentido de autoeficacia (Horowitz & Reinhardt, 2000; Mogk et al., 2000; Rundquist, 2004; Wahl et al., 2004; Zeiss et al., 1996). Igualmente, los familiares parecen mostrar cierta inquietud ante el sufrimiento presente y futuro de sus allegados, lo que quizás explique sus puntuaciones en ansiedad.

No hemos encontrado relación entre la AV y los niveles de depresión y ansiedad en las personas con RP, lo que nos lleva a afirmar que no parece tener repercusión en este momento, dato cohe-

rente con los resultados del estudio de Hahm et al. (2008).

Estamos de acuerdo con otros autores (Augustin et al., 2007; Hahm et al., 2008; Nemshick et al., 1986; Strougo et al., 1997) en la recomendación de evaluar la depresión y la ansiedad tras el diagnóstico de la enfermedad, al considerarse indicadores de la falta de ajuste emocional a la enfermedad crónica (Sánchez et al., 2006). El conocimiento de estas variables permitiría prevenir el riesgo de depresión en estos afectados, pues existen argumentos de que la presencia de un alto número de síntomas depresivos elevan el riesgo de presentarla posteriormente, sobre todo en grupos con especiales características (Vázquez & Torres, 2007). Los resultados obtenidos permiten sugerir, asimismo, una nueva evaluación transcurrido un tiempo después del diagnóstico, para conocer cómo se hallan estas variables.

Los datos encontrados llevan a concluir que como la RP es una enfermedad para toda la vida, sin opciones actuales de tratamiento médico, el apoyo psicológico es fundamental para reducir el dolor psicológico, prevenir la mayor discapacidad que asocia la depresión (Augustin et al., 2007; Vázquez & Torres, 2007) y obtener, de este modo, una mejora del funcionamiento visual (Hahm et al., 2008). También los familiares deberían recibir algún tipo de intervención psicológica, para estar en condiciones de enfrentarse a las consecuencias de esta patología. Sus puntuaciones en ansiedad alertan, pues la comparación entre el grupo RP y de familiares arrojan similitudes.

Se puede afirmar que el estudio aporta datos que pueden ser interesantes para la intervención psicológica con esta población, no obstante, tiene varias limitaciones. En primer lugar, no se ha diagnosticado la depresión utilizando los criterios convencionales, sino un cuestionario de autoinforme. Si bien conviene puntualizar que, aún no siendo una herramienta de diagnóstico para la depresión, ha sido confirmado como un buen método de cribado. Otro inconveniente radica en que se ha usado la versión abreviada, y es conocido que a medida que disminuye el número de ítems también lo hace la fiabilidad; no obstante, se debe señalar que se

ha comprobado una correlación alta (0.96) entre ambas versiones (Beck et al., 1979). Segundo, se ha evaluado una sola vez, lo que impide averiguar si la depresión era mayor tras el diagnóstico, como asegura Nemshick et al. (1986), o persiste, lo que haría sospechar que podría tratarse de un rasgo de personalidad; en general, las personas que presentan estos rasgos tienen una disposición a la angustia y un punto de vista más negativo de sí mismos y de las circunstancias, siendo más probables los síntomas depresivos como respuesta a la restricción visual (McCrae & Costa, 1990).

Vale señalar que el tamaño de la muestra es reducido, lo que supone una limitación en la generalización de los resultados. Por otro lado, el carácter intencional del muestreo, debido a que solo han participado personas voluntarias pertenecientes a una asociación de afectados, impide que se pueda saber cómo se encuentran otros afectados. Sin embargo, se ha procurado equilibrar los grupos respecto a las características sociodemográficas, para asegurar la mayor comparabilidad.

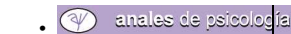
## Referencias

- Agudelo, D. M., Casadiegos, C. P. & Sánchez, D. L. (2009). Relación entre esquemas maladaptativos tempranos y características de ansiedad y depresión en estudiantes universitarios. *Universitas Psychologica*, 8 (1), 87-104.
- Augustin, A., Sabel, J. A., Bandello, F., Dardennes, R., Maurel, F., Negrini, C. et al. (2007). Anxiety and depression prevalence in age-related macular degeneration. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 48 (4), 1498-1503.
- Beck, A. T. (1987). Cognitive models of depression. *Journal of Cognitive Psychotherapy: An International Quarterly*, 1, 5-37.
- Beck, A. T., Rush, A. J., Shaw, B. F. & Emery, G. (1979). *Cognitive therapy of depression*. New York: Guilford Press.
- Beck, A. T., Steer, R. A. & Garbin, M. C. (1988). Psychometric properties of the Beck Depression Inventory: Twenty-five years of evaluation. *Clinical Psychology Review*, 8, 77-100.

- Cimarolli, V. & Boerner, K. (2005). Social support and well-being in adults who are visually impaired. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 99 (9), 521-534.
- Fernández, E. (2007). *Retinosis pigmentaria: preguntas y respuestas*. Elche: Cátedra Bidons Egara.
- Geruschat, D. & Turano, K. (2002). Connecting research on Retinitis Pigmentosa to the practice of orientation and mobility. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 96, 69-85.
- Hahm, B., Shin, Y., Shim, E., Jeon, H., Seo, J., Cheng, H. & Yu, H. (2008). Depression and the vision-related quality of life in patients with Retinitis Pigmentosa. *British Journal Ophthalmology*, 92, 650-654.
- Horowitz, A. & Reinhardt, J. (2000). Mental health issues in visual impairment: Research in depression, disability and rehabilitation. In B. Silverstone, M. Lang, B. Rosenthal & E. Faye (Eds.), *The Lighthouse Handbook on Vision Impairment and Vision Rehabilitation: Vision Rehabilitation* (Vol. 2., pp. 1089-1109). New York: Oxford University Press.
- Joffe, V. M., Martínez, G., García, G. & Sánchez, L. (2007). Depresión en estudiantes de medicina. Resultados de la aplicación del inventario de depresión de Beck en su versión de 13 ítems. *Revista Argentina de Clínica Neuropsiquiátrica*, 14 (1), 86-93.
- Kiser A. & Dagnelie G. (2008). Reported effects of non-traditional treatments and complementary and alternative medicine by retinitis pigmentosa patients. *Clinical and Experimental Optometry*, 91 (2), 166-176.
- Lee, D. J., Gómez-Marín, O. & Lam, B. L. (2000). Current depression, lifetime history of depression and visual acuity in Hispanic adults. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 9 (2), 85-96.
- López-Ibor, J. J. & Valdés, M. (2002). *DSM-IV-TR. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*. Barcelona: Masson.
- López-Justicia, M. D. (2004). *Aspectos evolutivos y educativos de la deficiencia visual*. La Coruña: Netbiblo.
- López-Justicia, M. D. & Nieto, I. (2006). Self-concept of Spanish young adults with RP. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 100 (6), 366-370.
- López-Justicia, M. D. & Pichardo, M. C. (2001). Self-concept and gender in Spanish low-vision adolescents. *Journal of Visual Impairment Research*, 3 (1), 7-16.
- McCrae, R. R. & Costa, P. T. (1990). *Personality in adulthood*. New York: The Guilford Press.
- Mogk, L., Riddering, A., Dahl, D., Bruce, C. & Bradford, S. (2000). Depression and function in adults with visual impairments. In C. Stuenkel, A. Arditti, A. Horowitz, A. Lanb, B. Rosenthal & K. R. Siedman (Eds.), *Vision rehabilitation assessment, intervention and outcomes* (pp. 663-665). Lisse, The Netherlands: Swets and Zeitlinger.
- Nemshick, L. A., Vernon, M. & Ludman, F. (1986). The impact of Retinitis Pigmentosa on young adults: Psychological, educational, vocational and social considerations. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 89, 859-862.
- Páez, A. E., Jofré, M. J., Azpiroz, C. R. & De Bortoli, M. A. (2009). Ansiedad y depresión en pacientes con insuficiencia renal crónica en tratamiento de diálisis. *Universitas Psychologica*, 8 (1), 117-124.
- Reinhardt, J. P. (2001). Effects of positive and negative support received and provided on adaptation to chronic visual impairment. *Applied Developmental Science*, 5, 76-85.
- Rundquist, J. (2004). Low vision rehabilitation of Retinitis Pigmentosa. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 98, 718-724.
- Sacks, S., Wolffe, K. & Tierney, D. (1998). Lifestyles of students with visual impairments: Preliminary studies of social networks. *Exceptional Children*, 64 (4), 463-478.
- Sánchez, M. P., Aparicio M. E. & Dresch, V. (2006). Ansiedad, autoestima y satisfacción autopercibida como predictores de la salud: diferencias entre hombres y mujeres. *Psicothema*, 18 (3), 584-590.
- Sanz, J. & Vázquez, C. (1998). Fiabilidad, validez y datos normativos del Inventario para la Depresión de Beck. *Psicothema*, 2, 303-318.
- Spielberger, C. D., Gorsuch, R. L. & Lushene, R. E. (2002). *Manual STAI. Cuestionario Ansiedad Estado-Rasgo*. Madrid: TEA Ediciones.
- Strougo, Z., Badoux, A. & Duchanel, D. (1997). Problèmes psycho-affectifs associés à la Rétinopathie

- Pigmentaire. *Journal Français d'Ophthalmologie*, 20, 111-116.
- Vázquez, C. & Sanz, J. (1997). Fiabilidad y valores normativos de la versión española del Inventario de Depresión de Beck 1978. *Clínica y Salud*, 8, 403-422.
- Vázquez, F. & Torres, A. (2007). Análisis sobre la investigación de la prevención de episodios nuevos de depresión. *Clínica y Salud*, 18, 221-246.
- Wahl, H., Becker, S., Burmedi, D. & Schilling, O. (2004). The role of primary and secondary control in adaptation to age-related vision loss: A study of older adults with macular degeneration. *Psychology and Aging*, 19, 235-239.
- Zeiss, A. M., Lewinsohn, P. M., Rohde, P. & Seeley, J. R. (1996). Relationship of physical disease and functional impairment to depression in older people. *Psychology and Aging*, 11, 572-581.

## Carta de aceptación del artículo que figura como “Estudio 3”



SERVICIO DE PUBLICACIONES  
ISSN edición impresa: 0212-9728  
ISSN edición web: 1695-2294  
<http://revistas.um.es/analesps/>

© Copyright: Servicio de Publicaciones de la Universidad de Murcia (España)

Revista científica de Psicología  
Periodicidad cuatrimestral (un volumen anual con tres números en enero, mayo y octubre).  
Sistema estandarizado de revisión científica externa de originales

**anales de psicología** se encuentra en los siguientes repertorios de factor de impacto:  
- JCR (*Journal Citation Reports*):  
Factor de impacto (jun 2011): **1.338**  
Ranking: 47 de 120 (en *Psychology-Multidisciplinary*)  
- SJR (*Scimago Journal Rank*, de Elsevier):  
Factor de impacto 2011: 0.028  
- In-Recs (Granada, España):  
([http://ec3.ugr.es/in-recs/ii/Psicologia\\_2010.htm](http://ec3.ugr.es/in-recs/ii/Psicologia_2010.htm))  
Factor de impacto 2010 (publ. 2011): 1.068  
Ranking: nº 2 en Psicología

**Principales repertorios de índices/sumarios y bases de datos en que se encuentra indexada:**  
- SSCI (*Social Sciences Citation Index*), SCIExp (*Science Citation Index Expanded*), Web of Knowledge, Web of Science (todas de ISI Thomson Reuters)  
- SCOPUS (de Elsevier)  
- PsycInfo database, Psychological Abstracts and PsycLit (de A.P.A., American Psychological Ass., Washington, U.S.A.)  
- Índice Español de Ciencias Sociales: A: Psicología y Educación (CINDOC, CSIC, Madrid).  
- PSICODOC (Col. Ofic. Psicólogos, España).  
- Anuario de Psicología Clínica producida en lengua española (Madrid).  
- Ulrich's International Periodicals Directory  
- PIO (Periodical Index Online)  
- En la web (open Access): Open Science Directroy (EBSCO), DOAJ, SCRUS, Psycine, PsychSpider, Google Scholar, Dialnet, e-revistas, Recolecta, RedAlyc

**Principales índices de calidad editorial y sistemas de evaluación de revistas:**  
- ERIH (European Reference Index for the Humanities, de la European Science Foundation)  
- Evaluación FECYT-RECYT (Madrid): Sello de excelencia, edición 2011  
- Criterios Latindex  
- Criterios CNEAI  
- DICE (Difusión y Calidad Editorial de las Revistas Españolas de Humanidades y Ciencias Sociales y Jurídicas; CSIC, CINDOC, ANECA)  
- RESH (Revistas Españolas de Ciencias Sociales y Humanas: Valoración integrada; IEDCYT-CSIC)  
- MIAR (Matrú d'informació per a l'avaluació de Revistes. Base de dats on la que se obtiene el ICDS)

**DIRECCIONES:**

**Envío y recepción de originales:**  
Director de "Anales de Psicología"  
Facultad de Psicología,  
Universidad de Murcia  
Campus de Espinardo  
Apto. 4021, 30080 Murcia (España).  
Correo electrónico: [analesps@um.es](mailto:analesps@um.es)

**Solicitud de canje con otras revistas:**  
Servicio de Intercambio Científico.  
Universidad de Murcia  
Biblioteca General (Campus de Espinardo)  
Apto. 4021, 30080 Murcia (España).  
Correo electrónico: [ndem@um.es](mailto:ndem@um.es)

**Internet, dirección World Wide Web:** <http://revistas.um.es/analesps/>

**DATOS DEL ARTÍCULO:**

**Título:** Emotional State of Family Members of Adults with Retinal Degeneration.

**Autores:** Helena Chacón-López, María Dolores López-Justicia, Carolina Fernández-Jiménez, Antonio Chacón-Medina, María Tamara Polo-Sánchez

Artículo recibido: 24/01/2012

Artículo código: 145181

**Asunto:** ACEPTACIÓN DEL ARTÍCULO

Agustín Romero Medina  
Director de **anales de psicología**  
Facultad de Psicología, Universidad de Murcia  
Apto. 4021, 30080 Murcia  
Tlf.: 868 883483, Fax: 868 884115  
E mail: [analesps@um.es](mailto:analesps@um.es)

Murcia, a 05 de noviembre de 2012

Estimado compañero:

Por la presente, te comunico que, con fecha de hoy, el artículo enviado a **anales de psicología** cuyos datos son los mencionados más arriba, **ha sido aceptado** para su publicación en esta revista. La separata del artículo la obtendrás en formato pdf en la página web de la revista (<http://revistas.um.es/analesps/>) en cuanto sea publicado en el número correspondiente.

Gracias por tu colaboración y espero que sigas contando con esta revista para publicar tus trabajos.

Recibe un cordial saludo,



Fdo.: Agustín Romero Medina







