

Øyesykdommer – en hefteserie

En orientering om netthinnesykdommen Retinitis Pigmentosa



Om å leve med innsnevret synsfelt og nattblindhet

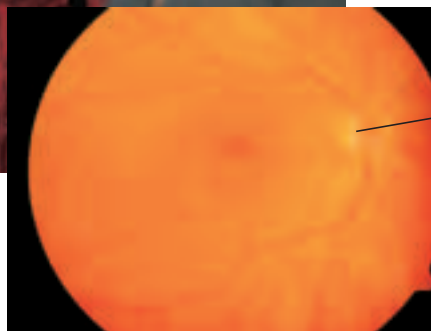


Norges Blindforbund
– synshemmedes organisasjon

Retinitis Pigmentosa (forkortet RP. Retinitis = netthinnebetennelse, Pigmentosa = pigmentavlinger) er fellesbetegnelse for en rekke, i hovedsak arvelige netthinnesykdommer som gir sterk synshemming i form av innsnevret synsfelt eller blindhet. RP er blant de hyppigste årsakene til alvorlig nedsatt syn hos barn og yngre voksne. Man antar at omlag 1500 personer i Norge har RP.



Normalt syn: Ikke vanskelig å kjenne igjen folk på gaten når synet fanger opp hele personen.

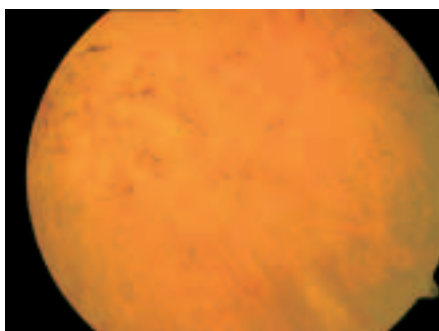


Frisk netthinne: Netthinnen (retina) er det tynne laget med nerveceller som dekker nesten hele den indre vegg i øyet. Alt vi ser må registreres av netthinnen og sendes videre til hjernen. Her er netthinnen frisk med alle synsceller (tapper og staver) intakt.

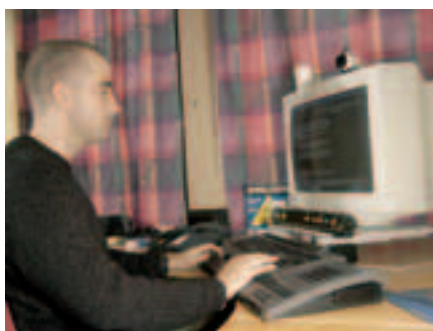
Sykdomsutvikling

RP oppstår ikke ut fra betennelse (som navnet feilaktig angir), virus eller bakterie, men kan være arvelig (dvs. medfødt). En person med RP har genfeil (mutasjoner) i arvemassen som leder til forstyrret funksjon i netthinnen. Det finnes forskjellige mutasjoner som gir ulike funksjonsdefekter. RP er derfor en gruppe sykdommer med felles trekk. RP-diagnosen stilles etter symptomer, øyenbunnsfunn, synsfeltgrad og via elektoretinografi (ERG) som ved lysstimulans måler signaler fra synscellene.

Sykdomsutviklingen er progredierende. Det vil si at synscellene gradvis mister sin funksjon og går til grunne, hvorpå synet svekkes. I blant kan utviklingen stoppe opp, for plutselig å fortsette. Det er veldig stor forskjell fra person til person hvor fort funksjonsreduksjonen går. Ved 30-års alder vil ca. 75% ha merket synsforandringer. Ca. 25% har bra nok syn til å greie seg i jobben, selv om synsfunksjonen er betydelig redusert. RP-rammede uttaler ofte en frustrasjon fordi de ikke vet hvor dårlig de ser i morgen eller til neste år. Men man vet at synet forverres og mange opplever å bli helt blinde av sykdommen.



Syk netthinne:
Ved RP mister man gradvis flere og flere synsceller pga. genfeil i netthinnen. Tappene, og etter hvert stavene, går til grunne. Deretter skjer det en nedbrytning i pigmentcellelaget, og brunlige pigmentavleiringer og arvforandringer dannes i selve netthinnen.



Planlegger et liv som blind:
– Jeg lærer meg punktskrift allerede nå, for sannsynligvis kommer jeg til å bli helt blind, sier Kjell Thomas Haugen (25) som gradvis mister sidesynet pga. RP. Han har en leselinje nedenfor PC-tastaturet der teksten på skjermen kommer opp som punktskrift.

Symptomer på RP

Som regel starter RP med at mørkesynet blir dårlig (nattblindhet). Senere er det et stadig mer innsnevret synsfelt (bortfall av sidesyn) som gir de største problemene for mennesker med

denne sykdommen. Normalt syn gir et synsfelt på nesten 180 grader. Med RP kan det bli helt ned i 3 grader! Da er det at begrepet "kikkertsyn" gir mening for å forklare hvordan en som har RP ser.



RP-syn:

Ikke lett å kjenne igjen folk på gata når man har innsnevret synsfelt (såkalt kikkertsyn). Dersom personen man møter er i "blindsonen", kan ikke en med RP se hvem som kommer i mot. På lang avstand, eller dersom man ser rett på ansiktet, vil han/hun imidlertid kunne gjenkjenne personen da skarpsynet er intakt.



Lovende forskning:

Per i dag finnes ingen behandling for Retinitis Pigmentosa.

– Det skjer mye spennende forskning på sykdommen, hvor genterapi og transplantasjon av netthinneceller, er blant det mest lovende, sier Ragnheiður Bragadóttir, øyelege ved Ullevål universitetssykehus og forsker på området.

Behandlingsmuligheter

Retinitis Pigmentosa er en sykdom med mange gåter. Det er funnet mange årsaker (genfeil) som bidrar til eller setter i gang ødeleggelsen av synscellene, men det finnes i dag ingen behandling som stopper utviklingen eller som helbreder skadene netthinnen er påført. Det foregår imidlertid mye lovende forskning særlig innenfor genterapi og transplantasjon av netthinneceller. Man har også funnet fram til

medikamenter som hindrer celledød og forsøkt implantasjon av databrikke som skal sende impulser til hjernen i stedet for synsceller. Det er en optimistisk stemning i RP-miljøet om at man snart skal klare å løse gåten.

Å leve med innsnevret synsfelt

Selv om det å få RP betyr en gradvis og varig svekkelse av synet, er det ikke synlig på personene som har denne lidelsen. Man ser ikke svaksynt eller blind ut, selv om man er det. Det er et problem. Det kan være vanskelig for omgivelsene å forstå at man leser avisen det ene øyeblikket, men ikke ser hvem som kommer

inn døren i neste. Det at man ser noe, selv om man kanskje har førerhund, er overraskende for utenforstående. RP-rammede sier de ofte har et forklaringsproblem overfor omgivelsene og synes det er en belastning i tillegg til at man selvsagt har orienterings- og bevegelingsproblemer pga. av det "trange synet".

Ser biter av virkeligheten: Anne Berit Gransjøen (43) trenger hjelp av førerhunden Fabian samtidig som hun faktisk leser i avisen.

– Å ha RP gjør at du ser klart det lille du ser, men siden synet er så innsnevret, er orienteringsevnen svært dårlig, forklarer hun.



Rehabiliteringstilbud og hjelpemidler

Tilbaketrekning fra det yrkesaktive og sosiale liv blir gjerne en konsekvens for RP-rammede. Det kan være fristende å holde seg innenfor husets fire vegger, fremfor å utfordre skjebnen utendørs blant "de seende". Kompetanse i å leve som synshemmet og kunnskap om hvilke hjelpemidler som finnes, er avgjørende for å kunne ta del i arbeidslivet og å ha et rikt, sosialt liv.

Huseby og Tambartun er to statlige kompetansesentre som gir et landsdekkende rehabiliteringstilbud for voksne nysynshemmede. Her kan et tverrfaglig team med fagpersoner diagnostisere, kartlegge synsfunksjon, utprøve hjelpemidler, anbefale tiltak og tilby kurs og opplæring.

Norges Blindeforbund (NBF) har også omfattende tilbud til gruppen. NBF har en likemannsordning hvor synshemmede besøker nye synshemmede. De gir oppmuntring og støtte samt informerer om tilbud og rettigheter. NBF tilbyr tre 14-dagers kurs som gjennomføres med noen måneders mellomrom. Her får deltakeren lære alt fra hvordan mestre dagligdagse gjøremål til å få grundig opplæring i data, punktskrift, orienteringstrening med hvit stokk og etablering av meningsfull fritid gjennom hobbyer og nye bekjenskaper.

Det arrangeres egne kurs for synshemmede i yrkesaktiv alder.

Eksempler på tekniske hjelpemidler som RP-rammede har god nytte av er den hvite stokken, forstørret dataskjerm, sterke lom-melykter, synsfeltutvider, talende klokke og talende mikrobølgeovn. Førrehunden gir mange synshemmede friheten til å kunne leve et utadvendt liv.

Tilpasset arbeidsplass:
Da Haakon Gisholt (36) fikk så innsnevret syn at han ikke lenger kunne være politibetjent i ordenstjenesten, fikk han arbeidsoppgaver i sentral-arresten i Oslo.
– Arbeidsgivers vilje til tilrettelegging av oppgaver og fysisk miljø, gjorde at jeg kunne fortsette i arbeidslivet, sier han fornøyd.



“Øyesykdommer - en hefteserie” gis ut av Norges Blindeforbund med støtte fra stiftelsen Helse og Rehabilitering. Heftene gir opplysninger om årsaker, sykdomsutvikling, symptomer og konsekvenser ved ulike øyesykdommer, samt eksisterende hjelpemidler, behandlings- og rehabiliteringsmuligheter.

Øyelegene Bjørn Nicolaissen (professor dr. med.),
Ragnheiður Bragadóttir (førsteamanuensis/overlege)
samt synspedagog Bjørn Nygård er faglige rådgivere.

Dette heftet handler om
RETINITIS PIGMENTOSA (RP)

- som er en arvelig netthinnesykdom hvor synet blir gradvis verre
- som gir dårlig mørkesyn, innsnevret synsfelt og svekket orienteringsevne
- som er blant de hyppigste årsakene til alvorlig nedsatt syn hos barn og yngre voksne
- som 1500 nordmenn er rammet av
- som det går an å leve et aktivt liv med ved hjelp av riktig opplæring og gode hjelpemidler



Norges Blindeforbund
– synshemmedes organisasjon

Norges Blindeforbund
Postboks 5900 Majorstuen
0308 Oslo
tlf. 23 21 50 00
info@blindeforbundet.no
www.blindeforbundet.no

RP-foreningen i Norge
tlf. 22 21 24 18
post@rpfn.no
www.rpfn.no

