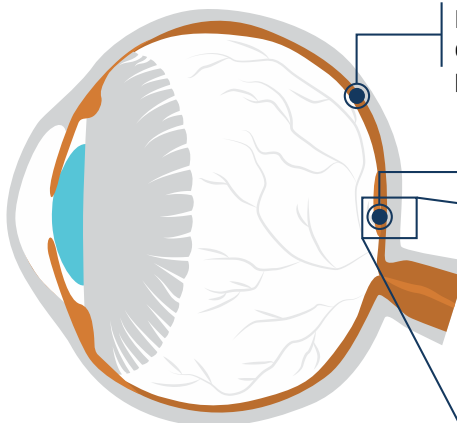


LO QUE DEBES SABER SOBRE LA

ENFERMEDAD DE BEST

¿QUÉ ES LA ENFERMEDAD DE BEST?

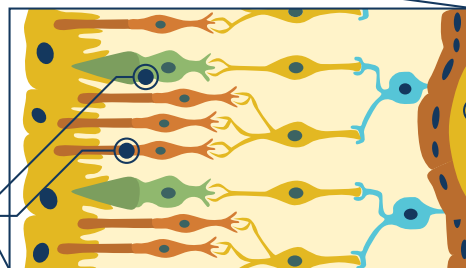
La enfermedad de Best, también conocida como distrofia macular viteliforme, es una enfermedad hereditaria de la retina que provoca una degeneración macular, caracterizada por la pérdida de la visión central, así como la capacidad de percibir los colores y los detalles.



La **retina** es una delgada pieza de tejido que recubre la parte posterior del ojo.

La **mácula**, la parte central de la retina, es la responsable de la visión central nítida.

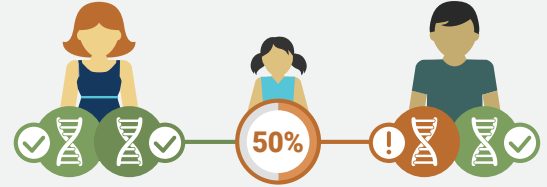
Los fotorreceptores de **bastones** y **conos** de la retina convierten la luz en señales eléctricas.



En las fases iniciales de la enfermedad de Best, se forma un **quiste amarillo** bajo el **epitelio pigmentario de la retina (EPR)**, debajo de la mácula. El EPR es una capa de células que da soporte a los fotorreceptores

¿CÓMO SE HEREDA LA ENFERMEDAD DE BEST?

La enfermedad de Best suele ser autosómica dominante. Esto significa que se **transmite genéticamente** cuando uno de los padres tiene un gen causante de la enfermedad, el BEST1 (VMD2), junto con un gen normal.



Hay un **50%** de posibilidad de que el progenitor afectado transmita el gen causante de la enfermedad a su hijo. La pareja no afectada sólo transmitirá los genes normales



PRUEBAS GENÉTICAS

Las pruebas genéticas ayudan a confirmar el diagnóstico y el riesgo de transmitir la enfermedad a los hijos. Un paciente con un diagnóstico preciso está en mejor posición para comprender qué tratamientos y ensayos clínicos nuevos son los más apropiados para él.

QUÉ ESPERAR CON LA ENFERMEDAD DE BEST:

PARA TENER EN CUENTA:



Suele diagnosticarse durante la infancia.



La gravedad de la pérdida varía según la persona.



La visión suele deteriorarse hasta unos 20/100 más tarde en la vida.



Puede ser detectada por especialistas en retina.



Causa la acumulación de manchas amarillas en la retina.



No siempre afecta a ambos ojos por igual.

Lo que puede ver una persona con la enfermedad de Best.

Pérdida de la visión central

Reducción de la capacidad de percibir los colores

Reducción de la capacidad de percibir detalles

ETAPAS DE LA ENFERMEDAD DE BEST:



1 Se forma un **quiste** debajo de la mácula, como la yema de un huevo. La agudeza visual puede permanecer normal o casi normal durante muchos años



2 El quiste puede eventualmente **romperse**. El líquido y los depósitos amarillos se extienden por toda la mácula, dándole un aspecto de huevo revuelto.



3 La **mácula** y el **RPE** comienzan a atrofiarse (degenerarse), provocando una mayor pérdida de visión.