



Retinanytt 2017:2

Svenska RP-föreningen

Söker bot mot ögonsjukdomen Retinitis Pigmentosa

juni-augusti

Att få en genetisk diagnos

RP är inte en enda sjukdom, utan det består av ett spektrum av minst 200 olika genetiska diagnoser. Egentligen borde vi inte ens kalla det RP, utan ärftliga degenerativa näthinnesjukdomar, men det är så långt, så vi kallar det för RP. Det är dessutom ganska rörigt när man börjar leta bland alla namn på olika former av RP, ibland kan de avse en enda sjukdom, men oftast är de i sin tur grupperingar av RP-sjukdomar. Man kan till exempel ha Stargardts, olika varianter av klassisk RP, det är Ushers, Botniadystrofi, Best, Choroideremi eller LCA. Oavsett vilken typ man har är det viktigt att få en genetisk diagnos.

Hur går man då tillväga för att få en genetisk diagnos? Enklast är att börja med att ta kontakt med den ögonläkare man brukar ha kontakt med, eller den ögonläkare som finns på närmaste sjukhus om man inte haft någon kontakt tidigare. Tala om att du vill få en remiss till något av de sjukhus i Sverige som kan genomföra en utredning på vilken genetisk variant av RP du har. Det blir fler

och fler sjukhus som kan göra detta, det är inte bara Lund och Umeå som kan det numera. Om din läkare är osäker på var närmsta ögonklinik är som kan det så kan du be läkaren att kontakta professor Sten Andréasson i Lund så kan han guida till närmsta klinik.

Om din ögonläkare av någon orsak inte vill gå med på att skriva remiss så finns det ytterligare en utväg, det kallas för egenremiss. Du kontaktar då själv den ögonklinik som du vill besöka och det kostar dig endast som ett vanligt ögonläkarbesök inom ditt eget län, men du måste då bekosta resa till kliniken själv.

För sjukvårdspersonal finns också sajten www.internetmedicin.se och där kan de söka efter "Ärftliga näthinnesjukdomar" och få svar på vilka undersökningar som är aktuella för oss.

Caisa Ramshage
Redaktör Retinanytt

Svenska RP-föreningen

Postadress:

Gotlandsgatan 44, 4 tr
116 65 STOCKHOLM

Besöksadress:

RP-föreningen
Gotlandsgatan 44, 4 tr

Administratör:

adm (snabel-a) retina-sweden.se
tfn: 08-702 19 02

Plusgiro 62 21 08-9

Gåvor pg 24 75 19-2

Webbplats:

www.retinanytt.se
För att logga in på medlems-
sidorna gäller lösenordet
"Retina15".

Ansvarig redaktör:

Caisa Ramshage
tfn: 070-60 511 60,
caisa (snabel-a) retina-sweden.se

Karl-Fredrik Ahlmark,
karl-fredrik (snabel-a)
retina-sweden.se

I redaktionen:

Bengt Vilhelmson,
tfn: 08-694 81 18,
bengt (snabel-a) retina-sweden.se

Susanne Mirshahi,
tfn: 0730-68 18 80,
susanne (snabel-a) retina-sweden.se



Retinanytt 2017:2

juni-augusti

Retinanytt utkommer i mars, juni, september och december. Manusstopp är den 15:e i månaden före utgivningsmånaden.

Innehåll

- 1 Ledare
- 3 Aktuellt inom näthinneforskningen
- 6 Ett första möte med RP-föreningen
- 7 Vikten av DNA-undersökning
- 9 Genterapi - hur långt har vi kommit?
- 10 Att beskriva det som syns men inte sägs
- 12 På gång

Ansvarsbegränsning

Informationen i Svenska RP-föreningens tidning Retinanytt tillhandahålls som en service till läsaren utan någon som helst garanti. Svenska RP-föreningen har ingen möjlighet att i detalj bedöma riktigheten och relevansen i den medicinska information vi publicerar och vi har heller ingen möjlighet att ge medicinsk rådgivning i dessa frågor. Var och en måste själv, tillsammans med sin ögonläkare, bedöma om informationen är korrekt och tillämplig på den egna situationen.

Aktuellt inom näthinneforskningen

Denna artikel är en översättning av ett referat från den amerikanska ögonläkar-konferensen ARVO, skrivet av Ragnheidur Bragadottir, som deltagit i konferensen för Norska RP-föreningens räkning.

ARVO, som är världens största ögonforskningskonferens, ägde i år rum den 7-11 maj i Baltimore, Maryland i USA. Temat för konferensen var "Global connections in vision research" vilket tydligt talar om att forskningsframgångar är beroende av kommunikation mellan forskare i olika länder. I samband med konferensen höll också Retina International ett årligt möte, där alltså Norska RP-föreningen var representerad.

Under konferensen var det stort fokus på ärftliga näthinnesjukdomar. Det kommer fler och fler kliniska studier och det nödvändiggör också att det finns tillgång till bra kliniska undersökningar för att kunna följa upp effekterna i studierna. Det gäller elektrofysiologiska undersökningar, synfältsmätningar, bilder, pupillometri m.m.

Barbara Wilhelm från Tübingen i Tyskland visade en poster med uppföljning av nio patienter med akromatopsi (defekt färgseende - en ärftlig näthinnesjukdom översättarens anm.) som fått behandling med genterapi där hon tagit fram ett särskilt frågeformulär för uppföljning av effekter hos gravt synskadade.

Vår kunskap om genetiska orsaker till ärftliga näthinnesjukdomar ökar och så gör även kunskapen om de biokemiska mekanismer som är involverade.

Det ger möjlighet att hitta nya läkemedel vars effekt kan påverka mekanismer oberoende av vilket genetiskt fel som ligger bakom. I projektet DRUGSFORD håller man på med just detta, man utvecklar ett läkemedel i form av en cGMP-analog som kan bromsa näthinne-degenerationen i djurmodeller. Detta läkemedel har erhållit s.k. orphan drug status för att påskynda utvecklingen, och det är nu ett företag vid namn Mireca medicines som övertagit ansvaret för studierna.

Hendrik Scholl presenterade TEASE-studien där patienter med Stargardts sjukdom ska behandlas med ALK-001, 1 tablett dagligen. I djurstudier har man kunnat visa reducerad mängd nedbrytningsprodukter i näthinnan med denna behandling. 50 patienter har i nuläget inkluderats i studien men inga resultat är klara.

Koenekoop presenterade Novelion-studien där patienter med LCA (Lebers medfödda blindhet) med mutation i RPE65 eller LRAT har behandlats med zuretinol (tidigare kallat QLT091001). Resultaten visar på en minskad progress av sjukdomen, och man planerar nu en fortsatt fas II/III-studie.

Man diskuterar också om det är möjligt att påverka sjukdomsprocessen med kost och kosttillskott som t.ex. retinoider, karotenoider, antioxidanter och fleromättade fettsyror.

Ysal Rotenstreich från Israel har behandlat RP-patienter med 9-cis-beta-karoten och funnit förbättrad funktion hos en tredjedel av patienterna. Hon har mätt dels synfältet, dels pupillreaktion när blått respektive rött ljus träffar näthinnan på olika ställen. Detta är en ny metod, som kanske kan komma att användas i fler studier framöver.

Brian Mansfield berättade om NACA-projektet som är finansierat av den amerikanska organisationen FFB, Foundation Fighting Blindness. NACA är en kraftig antioxidant som eventuellt kan bromsa förloppet av RP. En klinisk studie, fas II är under planering.

För god förståelse av sjukdomen krävs register över patienter med ärftliga näthinnesjukdomar, med information om sjukdomsbild och genetiska orsaker och arbete med att bygga upp dylika register pågår på många håll. I Israel har man 6 genetiska centra och ett tillhörande laboratorium och i registret har man nu samlat över 2000 familjer med retinala degenerationer där den genetiska orsaken är känd hos 45%.

RETINA INTERNATIONAL (RI) MÖTE

På Retina Internationals möte i anslutning till konferensen hade man bjudit in framstående forskare att komma och berätta om sina projekt. Eftersom det nu pågår så mycket forskning är det svårt att få grepp om allt vid ett kort möte, men det viktigaste togs upp.

Ordförande Christina Fasser inledde mötet med att tala om att det nu är 20 år sedan som RI hade sitt första möte i samband med ARVO och då satt några få representanter från RP-föreningarna och hoppades på ett snart genombrott i forskningen. Och så blev det.

Ansökan till FDA (den amerikanske läkemedelsmyndigheten, för EU kommer det att ta ytterligare ett år innan godkännande är klart.) om godkännande för den första genterapibehandlingen för LCA orsakat av mutation i RPE65-genen har precis skickats in och svar väntas under sommaren.

Katherine High från Spark therapeutics pratade mer om just denna behandling där 29 patienter med RPE65-mutation har behandlats i båda ögon med injektion av voretigene neparvovec under näthinnan och de har följts upp under två år.

MacLaren från Oxford pratade om en genterapistudie vid choroideremi. De har nu behandlat 15 av totalt 30 planerade patienter i en fas II-studie. Företaget som finansierar studien heter NightstarX, och man planlägger nu både en naturalförloppsstudie och en fas III-studie. MacLaren har också behandlat två patienter med könsbunden RP och planerar att inkludera ytterligare 28 i en fas II-studie.

Catherine Cukas från National Eye Institute berättade om en fas I-studie med genterapi till könsbunden retinoschis som precis har startat.

Robin Ali från Moorfields ögonsjukhus i London berättade om flera projekt som man har i gång eller kommer att starta upp inom kort. Det gäller patienter med Lebers sjukdom med mutation i RPE65-genen, akromatopsi med CNGB3-mutationer och könsbunden RP.

De flesta kliniska studier som är igång handlar alltså om genterapi och samtliga innebär att man ger injektioner

under näthinnan, vilket begränsar det område som kan behandlas. John Flannery från Kalifornien berättade om arbete som pågår att finna nya virusvektorer som kan injiceras i glaskroppen som är en enklare metod som ger möjlighet att behandla hela näthinnan.

Ellot Sohn berättade om den nya tekniken CRISPR/cas9 som möjliggör att man kan klippa bort en mutation i en sjuk gen. Tekniken har testats på 35 patienter med ärftlig näthinnesjukdom.

Eberhart Zrenner från Tübingen gav en uppdatering inom området artificiell syn eller konstgjorda näthinnor. Idag finns runt 30 olika grupper som håller på och utvecklar konstgjorda näthinnor av olika slag. De som är godkända i Europa är Alpha IMS från Tyskland och Argus II från USA. Över 200 patienter har fått konstgjorda näthinnor (retinala implantat) inopererade. Med Argus II har man nu fem års erfarenhet. Hittills har endast helt blinda patienter fått implantat, men i samband med ARVO presenterades att fem patienter med geografisk atrofi nu fått implantat. Geografisk atrofi är ett slutstadium av torr AMD (makuladegeneration) där patienten har visst sidoseende kvar. Alpha IMS har tidigare haft problem med hållbarheten hos implantatet, men nuvarande version ska hålla i minst fem år. 15 patienter har fått Alpha IMS inopererat. Zrenner tryckte på att det bara är blinda personer som bör få implantat i nuläget. Konstgjord syn är inte samma som naturlig syn och det tar lång tid att lära sig tolka impulserna som når hjärnan från implantatet.

David Birch berättade om ORSO1, den

första optogenetiska studien på patienter som startade i mars 2016. När fotoreceptorerna är borta finns det andra celler kvar som kan förmedla impulser till hjärnan och genom att tillföra kanalrodopsin kan man göra dessa celler ljuskänsliga. I en normal näthinna finns ett kaskadsystem som tusenfalt förstärker impulsen av en ljusstimulering. Detta system finns inte i andra celler i näthinnan så för att stimulera dessa celler som tillförts kanalrodopsin krävs mycket ljus. Det återstår mycket att göra inom denna forskning innan den kan bli klinisk verklighet.

När det gäller stamcellsforskning så är ett av problemen att när man planterar celler från en annan människa sätts en immunreaktion igång hos patienten som måste behandlas med immunosuppression (medicin som hämmar immunförsvaret, översättarens anm.) för att de transplanterade cellerna inte ska dö. Japanska forskare har här varit banbrytande, med nobelpristagaren Yamanaka i spetsen. Genom att ta patientens egna celler och omvandla till pluripotenta celler kan dessa vidareutvecklas till pigmentepitelceller och fotoreceptorceller som sedan kan återimplanteras i patientens näthinna. Lättare i teorin än i praktiken dock, och det är ett tidskrävande arbete. Yamanaki och hans grupp har byggt upp en biobank med celler uppdelade efter HLA-typ. Genom att plantera celler av samma HLA-typ som patienten kan man undvika en immunreaktion. Den första transplantationen med pigmentepitelceller är genomförd och nu planerar man för transplantation av fotoreceptorer. Det är viktigt att nämna att inom detta fält, stamceller, finns också många oseriösa forskare, inte minst i USA.

Slutligen delades Proctorpriset ut och vinnare blev Gustavo Aguirre som har tagit fram många djurmodeller för ärftliga näthinnesjukdomar. Den senaste är en hundmodell för Bests vitelliforma makuladystrofi.

Sammanfattningsvis kan man säga att under de senaste 20 åren så har grundforskning och klinisk forskning när-

mat sig varandra och ibland går man direkt från grundforskningens resultat till kliniska studier. Men man ska också vara lite försiktig. Det är lätt att bli exalterad inför allt som händer inom forskningen, men man måste ha i åtanke att det kostar mycket, både i tid och pengar, att sedan överföra forskningsresultaten in i klinisk behandling.

Ett första möte med RP-föreningen

Jag heter Maria Lyngfelt och fick sommaren 2016 veta att jag har en ärftlig näthinnesjukdom, tapp- och stavdystrofi. Jag har sett dåligt och varit väldigt bländningskänslig så länge jag kan minnas. Jag har dock inte satt detta i samband med någon ögonsjukdom.

I januari 2016 remitterade min optiker mig vidare till ögonläkare. Efter att ha fått olika diagnoser så visste jag inte vad jag skulle tro. Jag gick ut på internet och försökte få svar på mina frågor. Jag hittade då Ögonmottagningen i Lund och sommaren 2016 fick jag min diagnos.

Jag fick sedan kontakt med Syncentralen i Göteborg där jag har fått olika hjälpmedel som t.ex. filterglasögon. Jag tog på mig dem till arbetet och där var en arbetskollega som frågade mig: "Har du RP?". Detta var Caisa i RP-föreningens syster och hon upplyste mig då att det finns en RP-förening. Jag gick med som medlem under hösten och läste att det skulle vara årsmöteshelg i april. Jag tyckte det verkade vara intressanta föreläsningar och anmälde mig och min man till helgen.

När vi kom dit blev vi väl mottagna och vi kände oss välkomna. Det har varit två väldigt bra dagar med lärorika föreläsningar och intressanta föredragshållare samt mycket god mat. Det vi upplevde som väldigt positivt var att möta andra personer i samma situation. För mig var det skönt att få träffa andra som förstod mitt synfel och även få lite råd och tips, både när det gäller privatlivet och arbetslivet. För min man var det intressant att träffa andra anhöriga att byta erfarenheter med.

Detta var vår första resa med RP-föreningen och det kommer sannolikt att bli fler möten.

Vikten av DNA-undersökning

av Susanne Mirshahi

Professor Sten Andréasson höll ett föredrag på årsmöteshelgen på temat DNA-undersökningar hos familjer med ärftliga näthinnesjukdomar; en översikt av resultat från familjer från Svenska RP-registret, vilket sammanfattas i denna artikel. Sten betonade starkt att det är viktigt att få göra en DNA-undersökning om man fått diagnosen RP, dels med tanke på att kunna förstå sin sjukdom bättre, dels med tanke på ev. kommande behandlingar.

För närvarande är det just genterapi som kommit längst bland de olika forskningsspåren och det är alltså en av anledningarna till att det är viktigt att ta reda på exakt vilken genotyp man har.

Sten poängterade i sammanhanget att det gäller att ha tålamod eftersom det dröjer innan behandlingar finns i vanlig klinisk praxis. Han varnade också starkt för att låta sig lockas av oseriösa kliniker och internetsajter som lockar med olika behandlingar. Han har själv stött på patienter som åkt utomlands och genomgått olika typer av behandlingar, som inte bara varit verkningslösa men som också påverkat kvarvarande syn negativt, någon patient har helt förlorat sina synrester och någon har fått stora problem med smärta i ögonen efter oseriös behandling.

En RP-utredning bör innehålla DNA-test och elektrofysiologisk undersökning, även kallat ERG (elektroretinografi); utöver de mer vanliga testerna av synskärpa, synfält m.m. DNA-undersökningen är viktig ur flera aspekter:

- *diagnos*; att få en så exakt diagnos som möjligt
- att *förstå synproblematiken*; gäller till stor del barn som kanske själva har svårare att förklara hur de ser

- *prognos*
- *ärftlighet*
- kan även vara av värde vid klinisk *behandlingsforskning*

Genom en stor kartläggning av RP-patienter har man kunna få en översikt över vilka gener som främst orsakar ärftliga näthinnesjukdomar i Sverige. Tekniken att göra DNA-undersökningar har utvecklats enormt under de senaste tiotal åren och det är inte längre så extremt kostsamt att göra dessa undersökningar som det tidigare varit. Kartläggningen har medfört att vi har en gedigen bas för att förstå RP-sjukdomen och innebär också en unik möjlighet att ha koll på vilka patienter som finns med olika gentyper, om behandling blir aktuell.

Sten gick sedan igenom de huvudsakliga grupperna av RP-sjukdomar som man hittat bland svenska familjer med RP:

- **ARRP** – autosomal recessiv RP
- **ADRP** – autosomal dominant RP
- **XLRP** – könsbunden RP
- **LCA** – Lebers medfödda blindhet (en mycket tidig form av RP)
- **CORD** – omvänd RP

- ACHM – avsaknad av tappfunktion (patienter som ser bättre i mörker)
- USH – kombinerad syn- och hörselnedsättning
- VMD2 och STGD1 – initial påverkan av makula (gula fläcken)
- XLR5 – skiktbildning i retina (retinoschis)

Inom respektive grupp finns ett antal olika gener som kan orsaka sjukdomen. T.ex. så kan inom gruppen ADRP finnas fel på generna RP1, RP4 etc. Och desutom kan olika personer ha defekter på olika ställen på en och samma gen, så varianterna av sjukdomen är otaliga.

Formen XLRP, dvs. könsbunden RP, har hittats inom minst 27 olika familjer, och med 27 olika genförändringar vid denna form av RP, totalt mellan 200 och 300 personer i Sverige.

ARRP, autosomal recessiv RP, är den största gruppen där man identifierat mellan 30 och 40 olika gener. LCA2, eller RPE65, är en av de mer kända generna där också kliniska försök gjorts. Olika gener kan innebära olika ärftlighetsgrad.

USH-gruppen består också av ett antal olika gener, USH1b, USH1c etc. En del har både syn- och hörselnedsättning, medan andra kan ha bara syn- eller hörselnedsättning.

Sammanfattningsvis har man alltså identifierat ett stort antal RP-gener, men nya tillkommer hela tiden. Dessa kan vara hittills oidentifierade gener, men även helt nya mutationer kan också tillkomma. Man har idag identifierat genförändringen hos alla familjer i Sverige som man känner till med ADRP

(dominant form) och hos dem med könsbunden RP har man identifierat 90%, vilket är väldigt höga siffror. För den stora gruppen ARRP är inte andelen identifierade genförändringar ännu lika hög.

Efter denna exposé över olika RP-former som finns i Sverige, gavs tillfällen till frågor.

En fråga gällde huruvida man som retinitiker kan göra något själv för att skydda sin syn, t.ex. i form av kost, användande av solglasögon m.m. Enligt Sten finns inget som är vetenskapligt bevisat gällande kosthållning, men att använda solglasögon i stark sol kan givetvis rekommenderas utan att det finns vetenskapligt bevisad skyddseffekt, då det både känns bra och förbättrar synförmågan i solsken för de flesta.

Den enda behandling i nuläget där det finns något vetenskapligt stöd är behandling med A-vitamin. Detta rekommenderas framför allt vid klassiska former av RP. Däremot avråder man från det vid vissa specifika former av RP, som t.ex. Stargardts sjukdom. Den dos som rekommenderas finns inte som kosttillskott, utan måste skrivas ut på recept av läkare, och finns endast som s.k. licenspreparat. Sten talade också om vikten av att kontrollera leverstatus en gång per år om man behandlas med A-vitamin. Om man inte har fullgod leverfunktion bör man inte använda A-vitamin. (Mer information om A-vitaminterapi finns på RP-föreningens hemsida.) Det är också viktigt att veta att vitaminer i största allmänhet inte hjälper vid RP, utan det är just vitamin A, vilket inte är en slump. A-vitamin är ett substrat för synpigment, rhodopsin, vilket är nödvändigt för synfunktionen.

En annan fråga gällde hur man som retinitiker kan veta om en studie eller behandling utomlands är seriös eller inte. Stens svar är att det kan vara svårt att veta, men innan man hoppar på något sådant bör man diskutera med sin ögonläkare, eller kontakta RP-föreningen, för att få hjälp att utröna om behandlingen eller studien man vill delta i utförs av seriösa forskare. Det finns en webbplats, www.clinicaltrials.com, där alla kliniska studier ska registreras. Sedan är dock inte helt lätt att söka på för en lekman.

En annan fråga handlade om ERG, elektoretinografi, och om det räcker att göra en gång eller om man bör göra om det. Enligt Sten är främsta orsaken till att man gör ERG att man ska få en så korrekt och precis diagnos som möjligt och det är inte alltid nödvändigt att göra om, men om något kring diagnosen är oklart bör man göra om undersökningen. När det gäller barn gör man alltid om undersökningen för att vara helt säker och även för att kunna följa förloppet. ERG kan också vara ett bra, objektivt sätt att beskriva synen, och vara en del av underlag till olika intyg man kan behöva som synskadad.

Genterapi - hur långt har vi kommit?

av Bengt Vilhelmson

Överläkare Sten Kjellström vid Skånes universitetssjukhus i Lund och Malmö föreläste under årsmöteshelgen om sin genterapiforskning. 2003 fick Sten möjlighet att åka över till National Institute of Health i USA för att arbeta med genterapi för ärftlig retinoschis. Sten är en av ganska få som har varit med hela vägen vid utveckling av en genterapibehandling.

Genterapi går till så att man byter ut eller lägger till en eller flera nya gener till cellerna. Det låter väldigt enkelt men är mycket komplicerat säger han. Men nu har vi gjort mycket av det nödvändiga arbetet. Nu har vi genvägar! fortsätter han och får bifall av oss på mötet.

35 genterapistudier pågår nu som gäller ögonsjukdomar. Studierna sker mest i USA. Mest uppmärksammas är genterapin för Lebers retinala degeneration (LCA) med fel i genen RPE65. X-bunden retinoschis är den sjukdom han arbetat mest med. För två år sedan inleddes genterapiförsök för den. Retinoschis är en ögonsjukdom där näthinne-lagren separeras och näthinnan delar sig.

Öppna kliniska genterapistudier pågår just nu för Akromatopsi, Choroideremi, LCA, Stargardts sjukdom, Ushers syndrom, Könsbunden RP och Retinoschis.

Hur gör man då genterapi? Man måste först hitta orsaken till sjukdomen, den muterade genen. Det är en gen med "fel recept" som han uttrycker det. Generna har "recept" för att tillverka proteiner. Man måste sedan hitta en kopia av genen med det "rätta receptet". Sen måste vi hitta någon som kan sätta det på rätt plats, säger han. Denna någon är ett virus. Vi har kvar infektionsbiten hos viruset och plockar bort det som är skadligt.

Att beskriva det som syns men inte sägs

Sammanfattat av Bengt Vilhelmson

Jana Holstanova är forskare vid avdelningen för kognitionsvetenskap, Lunds universitet. Hon är också ordförande i punktskriftsnämnden vid MTM (Myndigheten för Tillgängliga Medier) i Stockholm sedan fem år tillbaka. Hon hade inbjudits till årsmöteshelgen för att tala om sin forskning om syntolkning för personer med synnedsättning och blindhet.

Forskning om syntolkning är ett ungt fält, berättar hon. För åtta år sedan började hon och två kollegor organisera seminariedagar om syntolkning. Forskare från olika ämnen, brukare och intresseorganisationer var med och diskuterat syntolkade filmer och teaterföreställningar. Detta har hjälpt oss på vägen att forska fram ett mer effektivt sätt att syntolka på fortsätter hon.

Förra året kom de ut med den första boken om syntolkning "Syntolkning Forskning och praktik". Den finns som talbok via MTM-Legimus och som punktskrift. Boken finns att ladda ned som pdf på: www.lucs.lu.se/LUCS/166/LUCS166.pdf

Hon har studerat hur människor bearbetar, förstår och minns information som andra förmedlar och hur samspelet mellan språk och bild fungerar. Hon har studerat hur personer med synnedsättning och blinda tar till sig bilder med hjälp av syntolkning och hur de skapar mentala bilder och inre föreställningar om vad som händer.

Vi fick lyssna på ljudet till en två minuter lång film. I salen fanns både seende och synskadade som då hade samma villkor. Vi skulle försöka gissa händelseförloppet i filmsekvensen som

inte hade någon dialog. Det vi i publiken kom fram till var allt ifrån ljud från ett sågverk eller ett tandläkarbesök till att någon skriver på en maskin i en agentfilm. Ingen kom i närheten av det verkliga händelseförloppet: Några personer sitter och dricker the och äter smörgåsar då ljud från TV-spel hörs i bakgrunden. Vi insåg att man missar väsentliga saker, inte bara detaljer, när man inte får syntolkning till den här scenen. I synnerhet när det som här inte finns någon dialog som stöd i filmscenerna. Här blir syntolkens roll mycket viktig och tydlig.

Jana har gjort många intervjuer med syntolkare. Hon lyfte fram några tillfällen då det är extra utmanande att tolka:

Att beskriva animerade fantasifigurer i en barnfilm är svårt. I filmer kan det förekomma snabba skiften i både tid och rum. Vid snabba orienteringsskiften är det viktigt för syntolken att markera var vi är. "Nu lämnar vi 1945 och är i 1993." Det är också viktigt att identifiera ledtrådar som kan ha betydelse längre fram i en film. Syntolken måste också vara känslig för rumsliga detaljer fortsätter hon. Att två personer sätter sig mitt emot varandra kan ha stor betydelse hur man ska kunna tolka nästkommande scen.

Syntolken måste välja ut de relevanta bitarna som är viktiga för handlingen. Det är verkligen en myt att vi alla ser samma sak, framhöll Jana. Ett exempel på detta visade hon genom sin forskning om bildbeskrivning och bildperception. Genom en så kallad "eye-tracker" registrerades hur länge, hur djupt och i vilken ordning försökspersoner fokuserar på en visuell scen.

21 seende försökspersoner tittade på en bild från en illustrerad barnbok med katter, blommor och träd. På bilden kunde sedan spåren av ögonrörelser projiceras genom "eye-trackern". Resultatet visade att de första tio sekunderna är alla ganska eniga vad de tittar på. Men sedan påverkas vi av andra saker som t.ex. vår bakgrund, expertkunskap och personliga intressen. Andra studier har visat att när vi styrs av filmtekniken som när man zoomar in på detaljer och ansikten är alla eniga vad de tittar på. Men vid en filmscen där man i lugn och ro tittar in i ett barnrum är många på "visuell promenad" som hon uttryckte det och väljer själva vad de vill titta på.

Syntolken filtrerar alltså sin visuella perception genom sin bakgrund och expertis. Brukaren har också sin bakgrund och sina preferenser. Man ska sedan åstadkomma kommunikation och utifrån detta göra en bra syntolkning. I hennes intervjuer har det kommit fram att många synskadade brukare vill att ansiktsuttryck, blickar, gester, kroppsrörelser och känslor ska syntolkas. Exempel på sådana citat från syntolkade filmer är: "Hon stirrar ilsket på honom", "han vände bort blicken" och "Hon stryker ömt en hårslinga ur hans panna".

Några frågor från mötet gällde vilka olika varianter av syntolkning som nu finns att tillgå. Dels finns det syntolkare på plats i biosalonger och teatrar. De syntolkare simultant via mikrofon och hörlurar till brukargruppen. Det finns spår på DVD filmer som är syntolkade och förinspelade syntolkningar som TV använder. Appar kan också laddas ned med syntolkning till filmer.

**RP-föreningens
forskningsfond
Plusgiro 24 75 19-2**

Returadress: Svenska RP-föreningen
Gotlandsgatan 44, 4 tr
116 65 STOCKHOLM

B

Porto betalt
Porto Payé
Sverige

BEGRÄNSAD EFTERSÄNDNING. Vid definitiv

Återsändes därför att

- adressaten är okänd
- adressaten har avlidit
- adressaten har flyttat, ny adress på framsida

På gång