



Universidad de Valladolid

REHABILITACIÓN VISUAL EN LA MACULOPATIA DE STARGARDT

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Trabajo fin de Máster

Máster en Rehabilitación Visual 2016-17

Universidad de Valladolid

Autor: Júlía Jené Oliveras

Tutor: Dr. Alberto López Miguel

AUTORIZACIÓN DEL TUTOR PARA LA EXPOSICIÓN PÚBLICA DEL TRABAJO DE FIN DE MÁSTER

(Art. 6.2 del Reglamento de la UVA sobre la Elaboración y Evaluación del Trabajo Fin de Máster)

D./Dña. Alberto López Miguel
en calidad de Tutor/a del alumno/a D. /Dña. Júlia Jené Oliveras
del Máster en: Rehabilitación Visual
Curso académico: 2016-2017

CERTIFICA haber leído la memoria del Trabajo de Fin de Máster titulado
“Rehabilitación visual en la maculopatía de Stargardt” y estar de acuerdo con su
exposición pública en la 2ª convocatoria.

En Valladolid, a 20 de Junio de 2017.

Vº Bº

Fdo.:

El/La Tutor/a

ÍNDICE

1. Resumen.....	7
2. Introducción	9
2.1. Discapacidad visual, baja visión y Stargardt	9
2.2. Etiología y factores de riesgo	9
2.3. Efectos de Stargardt en la función visual	12
2.4. Rehabilitación visual en baja visión.....	14
2.5. Justificación.....	15
3. Objetivo	16
4. Materiales y métodos	17
5. Resultados	18
5.1. Ayudas ópticas y no ópticas.....	18
5.2. Fijación excéntrica y entrenamiento del nuevo locus retiniano preferente ..	20
5.3. Adaptación de prismas.....	25
5.4. Lectura	28
6. Discusión.....	33
7. Conclusión	38
8. Bibliografía	39
Anexo I: Abreviaturas	43

1. Resumen

La maculopatía de Stargardt es una patología de baja incidencia en la cual los pacientes suelen presentar pérdida de agudeza visual, escotomas centrales y deslumbramientos a medida que la enfermedad avanza.

La patología suele aparecer durante las dos primeras décadas de vida, donde nos encontramos en un período de escolarización en el que se adquieren muchos conocimientos y la visión es importante para un buen aprendizaje en las escuelas convencionales. Por este motivo la rehabilitación visual va a tener un papel muy importante en estos pacientes, proporcionando instrumentos y estrategias adaptativas para poder hacer frente a las limitaciones.

El propósito de esta revisión bibliográfica es determinar los procesos, evaluaciones funcionales y acciones terapéuticas necesarias para realizar una adecuada rehabilitación visual en la maculopatía de Stargardt

Para llevar a cabo la revisión se han buscado artículos en diferentes bases de datos, como PubMed, Medline y ScienceDirect, analizando los siguientes parámetros: ayudas ópticas y no ópticas, fijación excéntrica y su entrenamiento, prescripción de prismas y lectura.

Se ha observado que la evaluación funcional de la visión con Stargardt debe realizarse con test y pruebas estandarizadas. También se han descrito resultados positivos de los parámetros analizados para la rehabilitación visual de estos pacientes.

2. Introducción

2.1. Discapacidad visual, baja visión y Stargardt

En la última revisión de las definiciones de las discapacidades, a través de la *International Classification of Diseases* (ICD), la Organización Mundial de la Salud (OMS) define baja visión y ceguera de la siguiente manera¹:

- *Baja Visión*: se considera baja visión una agudeza visual (AV) inferior a 6/18, pero igual o superior a 6/120, y/o un campo visual (CV) inferior a 20°, siempre en el mejor ojo y con la corrección óptica adecuada (ICD-10, categorías 1 y 2 de discapacidad visual).
- *Ceguera*: se considera ceguera al presentar una AV por menor de 6/120 y/o un CV inferior a 10°, igualmente en el mejor ojo y con la mejor refracción posible (ICD-10, categorías 3, 4 y 5 de discapacidad visual).

Estas definiciones permiten valorar las capacidades visuales de forma objetiva, no obstante, no expresan la totalidad de la dimensión de la discapacidad visual. La OMS ofrece también una definición más funcional de la misma, aclarando que: *“las personas que la padecen, usan o tienen el potencial de usar su resto visual para planear y/o ejecutar una tarea”*. Por tanto, la discapacidad no es una variable fija, si no contextual, dependiendo tanto del propio individuo como del medio.

Hay numerosas patologías que pueden causar baja visión, en este estudio nos centraremos en la maculopatía de Stargardt, una degeneración retiniana que normalmente aparece en las dos primeras décadas de vida, provocando baja visión.

2.2. Etiología y factores de riesgo

La enfermedad de Stargardt fue descrita por primera vez en 1909 por el oftalmólogo alemán Karl Stargardt. Explicó la enfermedad como una atrofia macular bilateral asociada con manchas pequeñas amarillentas a nivel del epitelio pigmentario de la retina y una degeneración de los fotorreceptores. El epitelio pigmentario de la retina (EPR) que soporta las células fotorreceptoras sensibles a la luz en la mácula, no

digiere los desechos metabólicos de los fotorreceptores, lo que conduce a la muerte del EPR y del fotorreceptor, provocando una pérdida de visión importante.

En 1965, Franceschetti describió un cuadro similar en el que las manchas amarillentas se extendían hacia la retina periférica, al que denominó Fundus Flavimaculatus. La enfermedad Stargardt y Fundusflavimaculatus son la misma, siendo el segundo, un estado más avanzado de almacenamiento de lipofucsina.

Los niños pueden ser diagnosticados erróneamente^{2,3} ya que con la pérdida de visión inicial la mácula parece normal. A medida que pasa el tiempo, y la enfermedad va avanzando, se producen cambios en la retina que facilitan el diagnóstico.

Actualmente Fundus flavimaculatus (FF) y enfermedad de Stargardt (STGD) se da en pacientes que de forma precoz en su vida desarrollan un fondo de ojo oscuro o de color bronce que típicamente se presenta en la angiografía lo que se conoce con el nombre de “silencio coroideo”. Para el diagnóstico de la enfermedad también es necesario realizar pruebas de imagen (OCT y autofluorescencia), pruebas electrofisiológicas (eletroretinograma, electrooculograma, eletroretinograma multifocal) y valorar la adaptación a la oscuridad. Todas estas pruebas son las necesarias para diagnosticar la patología y hacer un seguimiento de ésta^{2,3}.

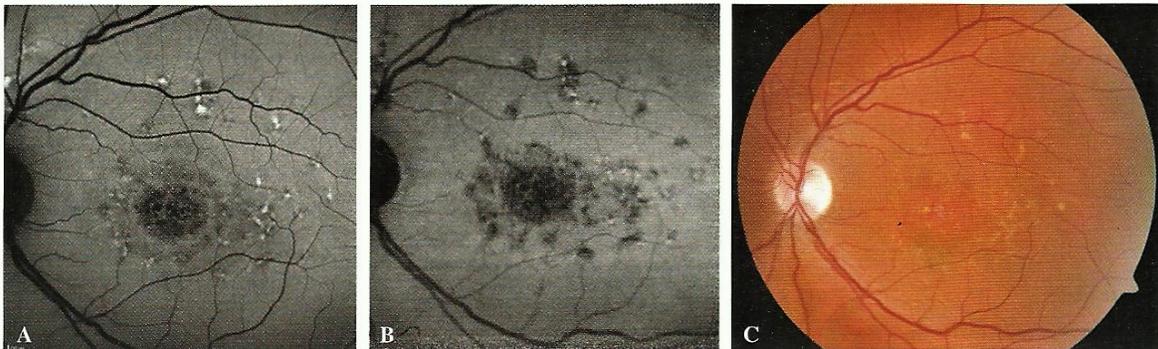


Figura 1. Las imágenes A, B y C corresponden al mismo paciente y son realizadas con distintas técnicas. Las imágenes A y B son realizadas con autofluorescencia (la A AF-LOC y la B AF-LOCIR), en cambio, la C es una retinografía de color. Se puede observar que la autofluorescencia delimita mucho mejor la extensión de la lesión. (Fernández Rodríguez, M. 2014).

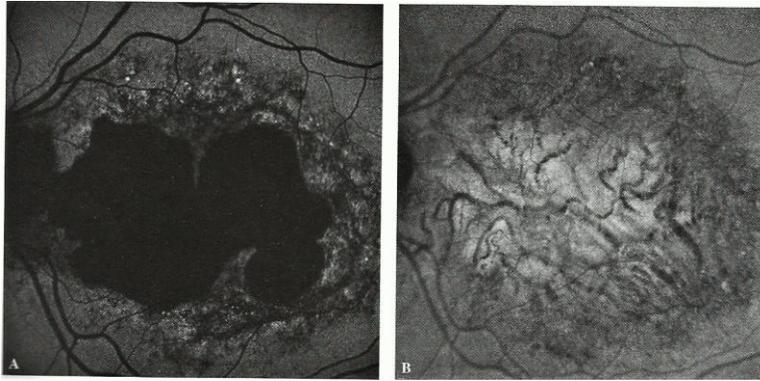


Figura 2. Estas imágenes representan un caso avanzado de distrofia macular de Stargardt. AF-LOC (A) y AF-LOCIR (B). En estadios avanzados se puede apreciar el crecimiento de la atrofia macular. (Fernández Rodríguez, M. 2014).

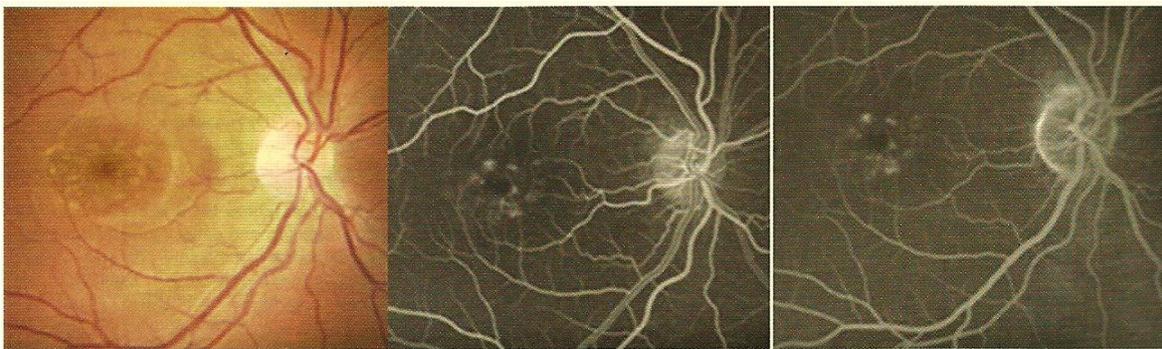


Figura 3. Es característico un silencio coroideo que aparece hipofluorescente por efecto pantalla producido por la acumulación de lipofuscina en el EPR. A nivel macular y extendiéndose en la evolución hacia las arcadas, e incluso a media periferia, es típica una hiperfluorescencia irregular como se describió en el ojo de buey. Los focos de flavimaculatus se comportan como zonas de hipofluorescencia por efecto pantalla, con un halo de hiperfluorescencia irregular por efecto ventana por atrofia del EPR. (Clement Fernández, F. 2014).

La maculopatía de Stargardt es una enfermedad de transmisión hereditaria autosómica recesiva, provocada en el 95% de los casos por la mutación del gen ABCA4, que tiene una función transportadora a través de la membrana de las células fotorreceptoras. Se estima que hay aproximadamente 200 diferentes mutaciones de este gen que pueden originar la patología⁴.

También se ha descrito una herencia autosómica dominante y se asocia con mutaciones en el gen ELOVL4⁵. El STGD se ha asociado con considerable

heterogeneidad clínica y genética. Se han descrito y utilizado mutaciones en al menos tres genes para dividir la enfermedad en categorías: siendo más común la mutación del gen ABCA4, hay una rara forma dominante causada por mutaciones en el gen ELOVL4 y la forma más reciente descrita es la mutación en el gen PROM1 (que todavía está en estudio).

La enfermedad de Stargardt es la forma hereditaria más común de degeneración macular infantil, pero la más rara dentro de las patologías oculares en el mundo ya que la tasa de prevalencia es de un caso por cada 8.000-10.000 habitantes^{4,3}. Es la segunda enfermedad retiniana hereditaria tras la retinosis pigmentaria.

Actualmente, no se conoce el tratamiento para Stargardt, pero se recomienda proteger sus ojos contra la luz solar mediante el uso de gafas de sol y se aconseja no complementar la vitamina A o beta-caroteno.

2.3. Efectos de Stargardt en la función visual

Los síntomas más comunes de esta enfermedad son: visión borrosa, escotomas centrales y paracentrales, la pérdida de la visión de color, la fotofobia y la adaptación lenta a la oscuridad.

La pérdida de agudeza visual es bilateral, simétrica y progresiva. Al ser la pérdida de agudeza visual progresiva deberemos adaptar las mejores ayudas dependiendo del estadio de la patología. La AV suele bajar hasta 20/200, aunque la cantidad de pérdida visual depende de la edad de presentación de la enfermedad.

A medida que la patología avanza, van apareciendo escotomas centrales por la atrofia de la fóvea⁶. Al principio serán pequeños y poco a poco irán creciendo. Los pacientes tendrán que desarrollar un punto retiniano periférico para que actúe como nueva fóvea, denominado nuevo punto retiniano preferente (LRP). En la valoración funcional del paciente será necesario determinar cuan es su LRP y si tiene estabilidad de

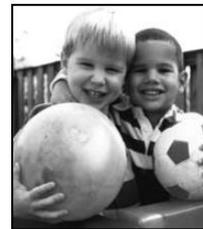


Figura 4. Visión normal. (Openshaw, A. 2008)



Figura 5. Visión con Stargardt en estadios avanzados. (Openshaw, A. 2008)

fijación, ya que influye directamente a sus funciones oculomotoras.

Por otra parte, los pacientes con Stargardt frecuentemente presentan dificultades para adaptarse a la oscuridad después de una exposición a la luz solar, de tal forma que la adaptación de filtros selectivos puede ser beneficiosa en estos casos. Por tanto, será de interés la valoración de filtros, tanto en interior como en exterior, con fin de mejorar el confort. También pueden recomendarse sombreros y viseras para la protección solar.

La visión del color también puede verse afectada a medida que la enfermedad avanza, ya que los conos son los responsables de la visión del color, y su atrofia afectaría a dicha visión⁷.

Debemos tener en cuenta que los pacientes presentarán una pérdida de visión central pero su visión periférica permanecerá intacta, de manera que éstos pacientes nunca sufrirán una pérdida de visión total. Este hecho hay de comunicarlo a los familiares y concienciarlos de ello, ya que al paciente le va a costar reconocer caras pero quizás verá a la perfección detalles periféricos.

En estadios muy avanzados de la patología pueden presentar el Síndrome de Charles Bonnet, que consiste en alucinaciones visuales debido a su baja visión.

Por otra parte, también debemos considerar otras percepciones como es la profundidad. La profundidad la percibimos gracias a que los dos ojos trabajan conjuntamente, en casos de baja visión, esta binocularidad se ve afectada, por tanto, se perderá la percepción de profundidad.

Se debe informar al paciente en todo caso de cómo optimizar su visión con la rehabilitación visual. La queja principal suele ser la dificultad en la lectura, mientras que no presentan limitaciones en la movilidad y orientación.

La mayoría de estos pacientes experimentan pérdida visual en las dos primeras décadas de vida, éste es un grupo heterogéneo de enfermedades, y en algunos pacientes la enfermedad se hace sintomática en periodos medios de la vida o incluso más tarde con pérdida de la visión central por pérdida funcional de los conos.

Es difícil predecir exactamente cuándo se manifestará la enfermedad y cómo de

rápido progresará. El curso de la enfermedad varía de persona a persona y los miembros de la misma familia pueden mostrar variaciones en el curso de la enfermedad. Cuando comienza en edades tempranas, por lo general tiene un curso progresivo más rápido y un peor pronóstico visual.

Aunque la enfermedad no provoca una ceguera absoluta, estos pacientes pueden llegar a perder la agudeza visual hasta alcanzar la ceguera legal.

2.4. Rehabilitación visual en baja visión

La rehabilitación visual implica un conjunto de procesos encaminados a obtener el máximo aprovechamiento visual de un paciente con baja visión con el objetivo de mejorar su calidad de vida, favoreciendo la integración familiar, escolar, laboral y social. Es una especialidad multidisciplinar formada por oftalmólogos, optometristas, especialistas en rehabilitación visual, terapeutas ocupacionales y psicólogos entre otros especialistas, que realizan una valoración exhaustiva del caso y plantean los objetivos de trabajo según la necesidad de cada individuo y su contexto.

En la actualidad el programa de rehabilitación visual ofrece un encuadre global, donde no se prioriza solamente su patología ocular y el nivel de funcionalidad visual sino se realiza un análisis de la persona con baja visión desde una perspectiva integral y con un abordaje multidisciplinar.

La pérdida de la visión afecta a cada persona de forma única y profunda. Ninguna ayuda visual para baja visión, por sí sola, puede solucionar los problemas causados por una deficiencia visual grave. Sin embargo, la combinación de servicios, técnicas específicas, aparatología y recurso humano especializado en baja visión ofrecen un potencial de ayuda importante.

El diagnóstico de esta patología, en la mayoría de los pacientes, es un impacto emocional muy grande, ya se trata de edades tempranas y si el período de adolescencia ya suele ser difícil en sí mismo puede agravarse si se está perdiendo visión. Por este motivo es de gran importancia asesorar bien al paciente y sus

familiares, intentado proporcionar las mejores ayudas posibles en cada caso y aprender a utilizar al máximo su resto de visión.

En este contexto el término “rehabilitación” implica un proceso cuyo objetivo es conseguir los máximos niveles de funcionalidad e independencia del individuo, mejorando así su calidad de vida.

2.5. Justificación

Se ha escogido la maculopatía de Stargardt como tema de estudio ya que normalmente los primeros síntomas aparecen en las dos primeras décadas de vida, de 8 a 20 años. En esta edad nos encontramos en un período de escolarización donde se adquieren muchos conocimientos y la visión es importante para un buen aprendizaje en las escuelas convencionales. Los sujetos afectados por la patología, presentan una disminución de AV, escotomas centrales y deslumbramientos que pueden entorpecer éste período de aprendizaje. Por lo tanto, es necesaria una buena rehabilitación visual y prescripción de ayudas para que la discapacidad causada por la patología no sea una barrera en dicho aprendizaje.

La importancia de realizar la revisión bibliográfica es estudiar cuales son las mejores opciones de rehabilitación visual para un paciente con maculopatía de Stargardt, para poder afrontar mejor esta enfermedad. De todas formas no debemos olvidar que cada paciente es diferente, y tendremos que centrarnos en sus necesidades y prioridades a la hora de planificar la rehabilitación visual. Esta revisión nos ayudará a saber con qué dificultades se encuentran estos pacientes y cómo podemos apaciguarlas.

3. Objetivo

El objetivo de este trabajo es determinar los procesos, evaluaciones funcionales y acciones terapéuticas necesarias para realizar una adecuada rehabilitación visual en la maculopatía de Stargardt mediante una revisión bibliográfica.

4. Materiales y métodos

Se determinó la búsqueda de artículos científicos en las bases de datos PubMed, Medline y ScienceDirect. Los artículos encontrados van desde el año 1985 hasta 2016.

Las palabras claves utilizadas para buscar los artículos han sido: maculopatía de Stargardt, Stargardt y baja visión, rehabilitación visual en maculopatía de Stargardt, escotoma central, prismas y baja visión, fijación excéntrica, entrenamiento de la fijación excéntrica, lectura en baja visión, lectura y escotoma central, con su traducción en inglés "Stargardt disease", "low visión and Stargardt", "Stargardt and visual rehabilitation", "excentric fixation", "reading with low vision".

Se ha realizado una selección de los artículos, inicialmente recogimos 45 artículos, de los cuales se leyó el abstract y se seleccionaron 25.

De estos artículos se ha realizado una lectura exhaustiva, enfatizando la metodología del estudio y la discusión de los resultados.

Se encontraron artículos de diferentes temáticas dentro de la enfermedad de Stargardt, algunos de ellos enfocados en el origen y en las alteraciones de la fisiología en estos pacientes, otros en la rehabilitación de éstos pacientes, cómo actuar frente un escotoma central, cómo se ve afectada la lectura, etc.

Todos ellos nos permitirán llevar a cabo nuestro objetivo de estudio.

5. Resultados

Tras analizar toda la información encontrada durante a búsqueda, se ha decidido organizar los resultados en las siguientes temáticas:

- Ayudas ópticas y no ópticas
- Fijación excéntrica y entrenamiento del nuevo locus retiniano preferente (LRP)
- Adaptación de prismas
- Lectura

Los cuatro aspectos pueden ser importantes en la rehabilitación visual en la enfermedad de Stargardt. Ésta patología se caracteriza por la pérdida de visión central en edad temprana, de tal forma que uno de las quejas principales del paciente será la lectura y las tareas para determinar objetos y detalles concretos. La lectura, se verá fuertemente afectada, la velocidad de lectura estará limitada por los escotomas que puedan presentar el paciente y las habilidades que pueda adquirir.

Para intentar solventar ésta queja disponemos de diferentes métodos de rehabilitación, dependiendo del caso puede que podemos solucionar el problema con un único método y en otros será necesaria la combinación de más de un método.

Por otra parte no debemos olvidar que es muy importante en el proceso de rehabilitación visual tener en cuenta las necesidades de cada paciente, y según estas necesidades proporcionar un tipo u otro de ayudas.

5.1. Ayudas ópticas y no ópticas

En este apartado se han estudiado 3 artículos, en las siguientes tablas se muestran un resumen de los datos más interesantes para, posteriormente, poder llevar a cabo una discusión entre ellos.

SHAH ET AL. 2008	
Objetivo	Evaluar las ayudas de baja visión en la rehabilitación visual de pacientes con la enfermedad de Stargardt
Muestra analizada	64 pacientes
Test utilizados para valoración funcional	Para la medida de AV en visión lejana (VL) utilizaron Test de Fleinbloom y ESnellen. Si no podía valorarse con ningún test utilizaron cuenta dedos, movimiento mano o percepción de luz. En visión cercana (VC) "Near Reading Card for partially sighted" y test Lea.
Resultados	El 72% de los pacientes tenían entre 7 y 15 años, el 28% restante entre 16 y 32 años. El 56,3% tenían baja visión, el 31,3% baja visión severa y el 9,4% eran ciegos legales. Se prescribieron telescopios en el 53% de los pacientes.
Conclusiones	Responden bien a la magnificación. Una gafa bifocal será de ayuda en casos iniciales. La rehabilitación visual puede ayudar a los pacientes con Stargardt a mejorar su independencia a la hora de realizar actividades cotidianas.

Tabla 1. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Shah et al. 2008.

DHUNGEL ET AL. 2015	
Objetivo	Descripción de un caso con maculopatía de Stargardt
Muestra analizada	1 paciente
Test utilizados para valoración funcional	No especifican los test utilizados
Resultados	Refracción de la paciente: -0.50x180°. Su agudeza visual era de N2 a 33cm y con la ayuda de una lupa (1,5x) mejoró a 0.20 logMAR. También refirió mejoría con un filtro selectivo.
Conclusiones	Se puede conseguir una mejoría de la visión con sistemas de magnificación. Los filtros selectivos serán de gran utilidad para el deslumbramiento y la fotofobia que pueden padecer estos paciente

Tabla 2. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Dhungel et al. 2015.

TEUSSINK ET AL. 2015	
Objetivo	Investigar si la protección a largo plazo de la exposición a la luz afecta la tasa de progresión de la enfermedad en pacientes con enfermedad de Stargardt autosómica recesiva
Muestra analizada	5 pacientes
Test utilizados para valoración funcional	Evaluaron la AV VL con Test de Snellen
Resultados	Se observó menor progresión de la disminución de autofluorescencia en 4 de 5 ojos protegidos contra la luz en comparación sus respectivos ojos no protegidos. La progresión de aumento de la autofluorescencia, por otro lado, fue altamente variable y no respondió consistentemente al tratamiento
Conclusiones	Los pacientes con la enfermedad de Stargardt podrían beneficiarse de una privación de luz

Tabla 3. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Teussink et al. 2015.

5.2. Fijación excéntrica y entrenamiento del nuevo locus retiniano preferente

En la búsqueda de artículos se han encontrado gran variedad sobre la fijación excéntrica y el nuevo LRP, ya que nos encontramos normalmente frente un escotoma central.

Todos ellos han utilizado un microperímetro para realizar el estudio. La microperimetría es una técnica diagnóstica de carácter subjetivo que pretende realizar el estudio topográfico de la sensibilidad retiniana a un estímulo luminoso. Esta prueba tiene interés en el estudio y seguimiento de patología macular. La información que nos proporciona es funcional, subjetiva y asociada a la anatomía.

Se basa en los principios de la perimetría estática y cinética al que se añade un control funduscópico en tiempo real para poder mapear el estímulo luminoso y un sistema que garantice que ese estímulo se realice siempre sobre la zona seleccionada, independientemente de los movimientos oculares. La parte subjetiva consiste en que el paciente ha de indicar cuando ve el estímulo presentado, o bien cuando deja de verlo.

En este apartado se han analizado 5 artículos, en las siguientes tablas se muestran un resumen de los datos más interesantes para, posteriormente, poder llevar a cabo una discusión entre ellos.

MORI ET AL. 2001	
Objetivo	Evaluar el escotoma retiniano y los puntos de fijación en los pacientes con distrofia macular
Muestra analizada	10 ojos con distrofia macular (6 ojos con distrofia de conos y 4 con Stargardt)
Test utilizados para valoración funcional e Instrumentos	Microperímetro SLO (Rodestock, Inc.) No especifican los test utilizados para la medida de otros parámetros
Resultados	Todos los 10 ojos (100%) tuvieron uno de los dos tipos de escotoma: escotoma anular (cinco ojos, 50%), y escotoma central (cinco ojos, 50%) que incluía el centro de la fovea. Se observó que el escotoma anular era estable y no se desplazaba la fijación mientras que el escotoma central la fijación era variable.
Conclusiones	La microperimetría SLO demostró la existencia de dos tipos de escotomas, escotoma anular y escotoma central denso, en los pacientes con distrofia macular. Los dos tipos de escotoma denso afectan el desplazamiento de los puntos de fijación y la estabilidad de la fijación y puede ser debido a la diferencia en la agudeza visual en los pacientes con distrofia macular.

Tabla 4. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Mori et al. 2001.

BERNSTEIN ET AL. 2016	
Objetivo	Estudiar la evolución del escotoma en pacientes con Stargardt y determinar los métodos para el seguimiento.
Muestra analizada	14 ojos de 7 pacientes con Stargardt
Test utilizados para valoración funcional e Instrumentos	Microperímetro MP-1 (Nidek Technologies Inc.) No especifican los test utilizados para la medida de otros parámetros
Resultados	Los pacientes que manifiestan la maculopatía en edades tempranas tienen peor pronóstico. La medida del escotoma no tiene las mismas dimensiones que el área de alteración que muestra la autofluorescencia.
Conclusiones	La microperimetría es necesaria para cartografiar el escotoma en pacientes con enfermedad de Stargardt.

Tabla 5. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Bernstein et al. 2016.

REINHARD ET AL. 2007	
Objetivo	Determinar la localización de la fijación y su estabilidad
Muestra analizada	30 pacientes, 60 ojos con maculopatía de Stargardt
Test utilizados para valoración funcional e Instrumentos	Microperímetro SLO (Rodenstock, Inc) No especifican los test utilizados para la medida de otros parámetros
Resultados	En el 77% de los casos se encontró una fijación excéntrica en los cuales el 70% de estos el LRP estaba localizado por encima de la lesión retiniana, es decir, por debajo del escotoma en el campo visual. Se observó una correlación entre la excentricidad del LRP y la medida de agudeza visual pero no se observó correlación con la estabilidad de fijación. En 3 ojos se encontraron múltiples LRP, pero en principio parece ser una estrategia desfavorable mantener diferentes LRP para realizar una tarea en concreto.
Conclusiones	El LRP se localiza por encima de la lesión retiniana.

Tabla 6. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Reinhard et al. 2007.

SCHÖNBACH ET AL. 2016	
Objetivo	Determinar la localización de la fijación y la estabilidad de ésta en la enfermedad de Stargardt y su asociación con la mejor agudeza visual corregida.
Muestra analizada	238 pacientes y 440 ojos con Stargardt (STGD1).
Test utilizados para valoración funcional e Instrumentos	Microperímetro MP-1 (Nidek Technologies Inc.). Utilizaron el Early Treatment Diabetic Retinopathy Study (ETDRS) para la medida de AV
Resultados	La excentricidad media del LRP desde la fóvea es de 6 grados y el contorno del área de elipse bivariante de 6.31 grados. Por cada año más tardío en la aparición de los primeros síntomas se asociaba a 0.14 grados de fijación excéntrica más cercana a la fóvea, pero no se encontró ninguna asociación con estabilidad de fijación. También se observó una relación entre la excentricidad del LRP y la agudeza visual, viéndose disminuida a más excentricidad del LRP.
Conclusiones	Proporcionaron la primera extensa base de datos de parámetros de fijación continua en STGD1 y demostraron su asociación con la visión. Estas medidas permiten una evaluación más completa de la retina y pueden servir como posibles medidas para futuros ensayos de tratamiento para STGD1 y otras enfermedades maculares.

Tabla 7. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Schönbach et al. 2016.

GREENSTEIN ET AL. 2008	
Objetivo	Investigar la localización y estabilidad de fijación del LRP en pacientes con maculopatías, y la relación entre áreas anormales de la autofluorescencia, el LRP y sensibilidad visual.
Muestra analizada	15 ojos (7 con la enfermedad de Stargardt, 1 con maculopatía de buey, 5 con degeneración macular asociada a la edad, 1 con maculopatía de Best y 1 con distrofia macular en patrón)
Test utilizados para valoración funcional e Instrumentos	Microperímetro MP-1 (Nidek Technologies Inc.) Heidelberg Retinal Angiograph (HRA 2, Heidelberg Engineering) Utilizaron el Early Treatment Diabetic Retinopathy Study (ETDRS) para la medida de AV
Resultados	De los 15 ojos, 4 tenían fijación foveal y 11 tenían fijación excéntrica. Las LRP excéntricas estaban por encima de la lesión atrófica y su estabilidad no dependía del grado de excentricidad de la fovea. La sensibilidad visual disminuyó notablemente en las localizaciones correspondientes a las áreas hipofluorescentes. La sensibilidad no disminuyó en las zonas hiperfluorescentes correspondientes a las manchas, pero si disminuyó la hiperfluorescencia se encontraba en forma de anillos densos.
Conclusiones	El LRP se encuentra en la zona superior, en zonas sin alteraciones en la autofluorescencia. La estabilidad de fijación no se correlacionó con el grado de excentricidad de la fovea. Para evaluar y realizar un seguimiento de estos pacientes es necesario realizar pruebas morfológicas de la retina y de la función visual.

Tabla 8. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Greenstein et al. 2008.

5.3. Adaptación de prismas

El objetivo de la adaptación de un prisma en baja visión y escotoma central es redireccionar la imagen hacia el LRP es un método utilizado para estabilizar las funciones oculomotoras con el propósito de mejorar sus habilidades visuales sin necesidad de que el paciente ajuste la posición de sus ojos o cabeza.

En este apartado se han analizado 5 artículos, en las siguientes tablas se muestran un resumen de los datos más interesantes para, posteriormente, poder llevar a cabo una discusión entre ellos.

ROSENBERG ET AL. 1989	
Objetivo	Valorar la eficacia de la adaptación de prismas en maculopatías
Muestra analizada	30 pacientes (19 se trataron y 11 pertenecieron al grupo control)
Test utilizados para valoración funcional	Para la medida de AV se utilizó el Test Lighthouse tanto el VL como en VC. Para la evaluación del campo visual central se utilizó una pantalla tangente y la perimetría de Goldmann para el campo visual central y periférico.
Resultados	Se observó una mejoría subjetiva y de la función visual en los pacientes tratados. No se observó una mejoría significativa de agudeza visual.
Conclusiones	La recolocación de la imagen con prismas puede mejorar el rendimiento visual en la disfunción macular. Antes de prescribir el prisma, se debe comprobar que sea beneficioso por el paciente. Es necesario realizar más estudios.

Tabla 9. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Rosenberg et al. 1989.

SMITH ET AL. 2005	
Objetivo	Determinar la eficacia de la utilización de prismas para recolocar la imagen retiniana en casos de degeneración macular asociada a la edad
Muestra analizada	225 pacientes
Test utilizados para valoración funcional	Utilizaron el test ETDRS para la medida de AV y el test MNREAD para valorar la velocidad lectora.
Resultados	No se observaron diferencias antes y después del uso del prisma en los parámetros analizados: agudeza visual, velocidad lectora y calidad de vida (evaluada a través de 3 cuestionarios). Muchos pacientes presentaron problemas con el porte del prisma.
Conclusiones	La adaptación de prismas binoculares no parece ser beneficiosa para pacientes con degeneración macular asociada a la edad.

Tabla 10. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Smith et al. 2005.

REYES ET AL. 2013	
Objetivo	Determinar el efecto de la adaptación de prismas para recolocar la imagen en pacientes con baja visión debida a la degeneración asociada a la edad.
Muestra analizada	24 pacientes (14 participaron en el estudio y 10 pertenecieron al grupo control)
Test utilizados para valoración funcional	Para la medida de AV utilizaron el test ETDRS. También utilizaron los microperímetros MP-1 (Nidek Technologies Inc.) y MAIA (CenterVue SpA)
Resultados	No se observaron diferencias significativas en la agudeza visual al inicio y final del estudio. Se observó una mejor estabilidad los 3 primeros meses del uso del prisma.
Conclusiones	El uso del prisma mejora la estabilidad de fijación. El uso de prisma debe considerarse en la rehabilitación visual.

Tabla 11. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Reyes et al. 2013.

VERENZEN ET AL. 2006	
Objetivo	Valorar la satisfacción y la adaptación de gafas prismadas en pacientes con escotomas centrales.
Muestra analizada	327 pacientes con escotoma central
Test utilizados para valoración funcional	Utilizaron el Test de Keeler y Colenbrader para la medida de AV
Resultados	<p>Se examinó las diferencias entre dos grupos, un grupo de pacientes utilizaban las gafas de uso continuo y el otro de uso discontinuo. Se observaron diferencias significativas entre ambos grupos. En el grupo de uso continuo encontraron las siguientes ventajas: adecuado para tareas del hogar (86%), caminar por la calle (70%), reducción de la fijación excéntrica (77%), mejor visión central (67%) y mejora del reconocimiento de objetos y caras (64%). En el grupo de uso discontinuo los porcentajes fueron significativamente más bajos.</p> <p>En los dos grupos se observaron una serie de desventajas, con mayor porcentaje en el grupo de uso discontinuo: peso pesado (41%), percepción de líneas curvas (46%), mareos durante el caminar (46%) y apariencia estética baja (25%).</p>
Conclusiones	<p>A pesar de las desventajas un 40% de los pacientes continuaron usando prismas después de un seguimiento de 4 años y medio.</p> <p>Los pacientes con fijación excéntrica pueden beneficiarse pero deben explicarse las ventajas y desventajas para evitar posibles decepciones.</p>

Tabla 12. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Verenzen et al. 2006.

AL-KARMI ET AL. 2006	
Objetivo	Determinar los beneficios de la adaptación de prismas en pacientes con degeneración macular asociada a la edad.
Muestra analizada	100 pacientes con degeneración macular asociada a la edad
Test utilizados para valoración funcional	Test ETDRS para medir la AV
Resultados	Se observó una mejoría de agudeza visual en visión lejana en los pacientes tratados con el prisma. En visión cercana también se observó una mejoría pero se atribuyó a un aumento de la adición. Se observó que el 98,5% de los pacientes localizó el LPR en la retina superior.
Conclusiones	El uso del prisma es beneficioso para la agudeza visual de lejos. En la rehabilitación visual debe considerarse el uso del prisma para estabilizar la fijación y así facilitar las funciones oculomotoras. Hay la necesidad de realizar más estudios para confirmar los resultados utilizando pruebas de valoración funcional como la sensibilidad al contraste y el campo visual

Tabla 13. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Al-Karmi et al. 2006.

5.4. Lectura

Actualmente, la lectura es una necesidad elemental de la educación, el trabajo y la calidad general de vida. En pacientes con enfermedades maculares, la pérdida progresiva de visión y discapacidad de lectura son la queja más frecuente. La lectura en pacientes con baja visión suele ser difícil y lenta, sobre todo si presentan un escotoma central ya que tendrán que desarrollar su retina periférica para leer. Anteriormente ya hemos visto que los pacientes con escotoma central tienden a desarrollar un nuevo locus retiniano preferente, de manera que en este apartado

vamos a ver los resultados de cómo influye el escotoma central en la lectura y qué beneficios obtenemos con el desarrollo del LRP.

En este apartado se han analizado 5 artículos, en las siguientes tablas se muestran un resumen de los datos más interesantes para, posteriormente, poder llevar a cabo una discusión entre ellos.

CUMMINGS ET AL. 1985	
Objetivo	Mesurar los movimientos oculares y campos visuales de pacientes con maculopatías y relacionarlos con sus dificultades para la lectura.
Muestra analizada	36 ojos (maculopatía de Stargardt, degeneración macular asociada a la edad de forma atrófica y exudativa, agujero macular o membrana epirretiniana)
Test utilizados para valoración funcional	Evaluaron las habilidades de lectura con el test de Pepper y el campo visual con un sistema de diseño propio.
Tipo de entrenamiento	No se realiza ningún entrenamiento
Resultados	La mayoría de pacientes han desarrollado un LRP. Algunos pacientes con un gran escotoma central no han desarrollado un LRP, aunque se han observado movimientos oculares alrededor del escotoma. La velocidad lectora media de un paciente con maculopatía es de 0 a 60 palabras por minuto, mientras que un paciente con visión normal alcanza de 80 a 120 palabras por minuto.
Conclusiones	La mayoría de pacientes han desarrollado un LRP. El tamaño del escotoma influye en la velocidad lectora, a mayor tamaño menor velocidad. Pero aunque presenten un escotoma relativamente grande son capaces de lograr una buena lectura, aunque con una velocidad inferior en respecto a una persona sin discapacidad visual.

Tabla 14. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Cummings et al. 1985.

LOVIE-KITCHI ET AL. 2001	
Objetivo	Determinar si un niño con discapacidad visual puede alcanzar una misma velocidad lectora que un niño sin discapacidad
Muestra analizada	71 pacientes niños con baja visión
Test utilizados para valoración funcional	Utilizaron el test Bailey-Lovie para la medida de AV. Para la valoración de la sensibilidad al contraste usaron el test de Pelli-Robson y Lighthouse (con contraste variable). También utilizaron el Minesota Low Vision Reading Test para la evaluación de la lectura.
Tipo de entrenamiento	No se realizó ningún entrenamiento
Resultados	Los niños lograron la máxima tasa de lectura en tamaños de impresión entre 2,5 y 7 veces mayor que el tamaño de impresión de umbral. Al mismo tiempo, se observó que la velocidad de lectura máxima aumentó significativamente con la edad y la agudeza visual cercana.
Conclusiones	La mayoría de los niños con baja visión puede alcanzar tasas de lectura casi normales con aumento. La edad es el factor que más influye en la tasa de lectura con niños con baja visión. Las pruebas de sensibilidad al contraste no son indicadas para la evaluación de la lectura.

Tabla 15. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Lovie-Kitchi et al. 2001.

DÉRUAZ ET AL. 2002	
Objetivo	Determinar las estrategias de lectura de pacientes con escotoma central y con múltiples LRP
Muestra analizada	5 pacientes (3 con la enfermedad de Stargardt y 2 con degeneración macular asociada a la edad)
Test utilizados para valoración funcional	No especifican los test utilizados
Tipo de entrenamiento	No se realizó ningún entrenamiento, pero utilizaron el microperímetro SLO para la metodología del estudio
Resultados	La variación en el uso del LRP depende del tamaño y longitud de la palabra a leer. Cada sujeto usó uno o más LRP para la lectura.
Conclusiones	Estos hallazgos tienen implicaciones para mejorar el rendimiento de lectura a través del entrenamiento en pacientes con escotomas centrales.

Tabla 16. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Déruaz et al. 2002.

CHUNG 2011	
Objetivo	Analizar la mejoría de la velocidad lectora para las personas con pérdida de visión central a través del aprendizaje perceptivo.
Muestra analizada	Seis pacientes con escotoma central
Test utilizados para valoración funcional	Para la medida de AV utilizaron el test Bailey-Lovie de alto contraste.
Tipo de entrenamiento	Seis sesiones semanales, se practicó la lectura oral de palabras presentadas secuencialmente usando una presentación visual en serie rápida (300 frases por sesión).
Resultados	Se compararon agudeza visual, tamaño crítico de impresión, localización del LRP y estabilidad de fijación antes y después del entrenamiento y se observaron pequeños cambios.
Conclusiones	El aprendizaje perceptivo podría ser una manera efectiva de mejorar el rendimiento visual con personas con escotoma central.

Tabla 17. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Chung et al. 2011.

NGUYEN ET AL. 2010	
Objetivo	Examinar la aplicación clínica de dos métodos de entrenamiento para la optimización de la capacidad de lectura en pacientes con distrofia macular juvenil, con un LRP definido y el uso óptimo de las ayudas de baja visión.
Muestra analizada	36 pacientes (35 con la enfermedad de Stargardt y 1 con la enfermedad de Best)
Test utilizados para valoración funcional	Para la medida de AV utilizaron el ETDRS para VL y el test de Zeiss para VP.
Tipo de entrenamiento	Realizan dos grupos, en el primero realizan un entrenamiento para leer durante una presentación visual rápida en serie (Rapid serial visual presentation, RSVP) y en el segundo realizan un entrenamiento para optimizar los movimientos oculares típicos en la lectura (SM, sensometric training). Se midió la velocidad lectora y el registro de los movimientos oculares antes y después del entrenamiento.
Resultados	La edad, la agudeza visual y el requisito de aumento no difirieron significativamente entre los dos grupos. Los pacientes con entrenamiento tipo RSVP aumentaron su velocidad de lectura en una mediana de 21 palabras por minuto, mientras que era de 20 palabras por minuto en el grupo SM. Las grabaciones de movimientos oculares antes y después del entrenamiento mostraron que en el grupo RSVP la velocidad de lectura se correlacionó con la disminución de la duración de la fijación, mientras que en el grupo SM la velocidad de lectura correlacionada con un número decreciente de sacadas.
Conclusiones	El efecto mediano de ambos métodos de entrenamiento fue limitado, los pacientes individuales se beneficiaron bien. Se observaron diferencias entre ambos métodos: el método RSVP reduce la duración de la fijación, el método SM disminuye el número de sacadas avanzadas. Los pacientes pueden aplicar su estrategia de lectura recién aprendida en la situación de lectura natural.

Tabla 18. Resumen de los datos obtenidos en el estudio Nguyen et al. 2010.

6. Discusión

Todo servicio de rehabilitación visual debe empezar por una entrevista inicial, para conocer al paciente, saber por qué ha acudido a la consulta, establecer las necesidades del paciente y determinar los objetivos de la rehabilitación. La entrevista inicial también nos proporcionará información sobre las circunstancias personales y familiares aparte de las necesidades e intereses del individuo.

Seguidamente, será necesario realizar una valoración funcional de la visión para saber cuál es su resto visual, qué limitaciones presenta y podernos dar información de cómo podemos aprovecharlo al máximo.

La información obtenida de la valoración funcional de la visión es el punto de la partida de la intervención, sitúa al rehabilitando en su punto de referencia respecto a la población en general, comprende mejor cuál es su situación visual, y por tanto está más capacitado para valorar y contrastar dicha situación con las necesidades e intereses manifestadas, así como con sus circunstancias particulares.

Para realizar la valoración funcional en pacientes con Stargardt debemos empezar con la medida de agudeza visual, ésta puede medirse en visión lejana con test estandarizados como ETDRS^{8,9,10,11,12,13}, Test de Fleinbloom¹⁴, ESnellen¹⁴ (para pacientes analfabetos o con colaboración baja), Test de Snellen¹⁵, Test Lighthouse¹⁶, Test de Keeler¹⁷, Test de Colenbrander¹⁷ y Bailey-Lovie¹⁸. En visión cercana utilizaron Test de Fleinbloom¹⁴, Test de Lea¹⁴, Test Lighthouse¹⁶, Test de Pepper¹⁹, Test de Zeiss¹³, y el Test MNREAD¹⁰ y el test “Minnesota Low vision Reading”¹⁸ test para valorar la lectura.

En los artículos revisados utilizan test estandarizados, sin ningún requisito específico para estos pacientes.

Para la valoración del campo visual, la mayoría de los estudios utilizaron microperímetros, ya que en éstos pacientes es necesario realizar un buen estudio de la fijación. Los microperímetros utilizados fueron SLO (Rodenstock, Inc.)^{20,21,22}, que actualmente ya no se comercializa, MP-1 (Nidek Technologies Inc.)^{8,9,12,23} y MAIA (CenterVue SpA)¹². Debemos tener en cuenta que son aparatos precisos y con un coste económico considerable, por tanto, no se podrá disponer de ellos en

todos los servicios de rehabilitación visual. Sin embargo, para realizar estudios con fin de publicarlos es necesario utilizarlos. En un artículo más antiguo utilizaron una pantalla tangente y la perimetría de Goldmann para la evaluación del campo visual¹⁶, son métodos más económicos pero no permiten realizar una valoración tan exhaustiva como la microperimetría.

Como hemos visto anteriormente, la visión del color también puede verse afectada a medida que la enfermedad avanza, para determinar si existe alguna alteración pueden utilizarse los test Standard Pseudoisochromatic Plates part 2 o Farnsworth-Munsell 100 hue test, y para realizar una evaluación más exhaustiva para el diseño de estudios pueden usarse el anomaloscopio de Nagel y de Besançon⁷.

Una vez realizada la valoración funcional, debemos determinar los objetivos y proporcionar al paciente las mejores ayudas en su caso concreto. El siguiente paso es determinar qué ayudas ópticas y no ópticas necesita el paciente para lograrlos y cuáles se ajustan a sus necesidades.

Hay que tener en cuenta tanto qué tipo de tarea se quiere realizar como qué características tiene la ayuda a prescribir para valorar si es adecuada para el paciente.

En los estudios revisados en relación a ayudas que podemos proporcionar a los pacientes con Stargardt, se ha visto que responden bien a la magnificación^{14,24}. En casos iniciales, con gafas bifocales se obtienen buenos resultados, y a medida que va avanzando la patología nos encontramos con la necesidad de mayores aumentos.

Por otra parte, se ha estudiado la influencia de la luz en éstos pacientes, si ésta luz es perjudicial para el progreso de la enfermedad, dónde se observó que la privación de luz puede ser beneficiosa para éstos pacientes¹⁵. En concordancia con éste artículo, encontramos que la adaptación de filtros selectivos puede ser de gran ayuda para la fotofobia y deslumbramiento que presentan los pacientes con Stargardt²⁴.

La fijación es un parámetro muy importante para la función visual ya que nos permite ver los objetos de interés. En casos con escotoma central, la fijación se ve directamente alterada, ya que la fóvea se ve afectada. Por este motivo es importante estudiar la fijación en estos casos, evaluando el nuevo punto retiniano preferente y su estabilidad.

Como se ha comentado anteriormente se ha utilizado la microperimetría como técnica para estudiar la fijación.

En los estudios revisados se ha visto la existencia de dos tipos de escotomas, escotoma anular y escotoma central en pacientes con distrofia macular y los dos tipos de escotomas influyen en el desplazamiento y la estabilidad de fijación²⁵.

En la patología de Stargardt, se realiza un seguimiento de la enfermedad tanto con pruebas morfológicas de la retina como pruebas funcionales, es necesario realizar los dos tipos de pruebas ya que se ha observado que el escotoma que presentan los pacientes no tiene las mismas dimensiones que la alteración de muestra en pruebas fisiológicas, como podría ser en la autofluorescencia²³, de manera que la microperimetría es necesaria para determinar el escotoma en pacientes con Stargardt.

Entrando en más detalles de la nueva fijación en estos pacientes, varios estudios han demostrado que cuanto más alejado esté el LRP respecto la fóvea menor agudeza visual presentará el paciente^{8,20} pero la estabilidad de fijación no se ha correlacionado con el grado de excentricidad de la fóvea^{8,9,20}. Por otra parte, también se ha observado que el LPR se sitúa por encima de la lesión retiniana^{9,20}.

El objetivo de realizar microperimetría ocular en baja visión no es solo discernir cual es el patrón de afectación funcional derivada de la patología, sino determinar cuáles son las áreas útiles para la función visual para explotarlas y desarrollarlas al máximo durante el programa de rehabilitación visual, es decir, la evaluación del campo visual en pacientes con baja visión es siempre necesaria para localizar de la forma más precisa posible, el tamaño de los escotomas existentes, ya sean absolutos o relativos, y/o únicos o múltiples, con el objetivo de determinar cuál es la mejor

posición para desarrollar un nuevo punto preferente retiniano (LRP) si es necesario, o desarrollar estrategias de visión adecuadas a las restricciones de campo.

Ante un escotoma central también tenemos la posibilidad de adaptar un prisma, para enviar la imagen al LRP, para facilitar la fijación excéntrica. En este apartado no se han encontrado artículos estrictamente de la patología de Stargardt, por lo cual se ha hecho una revisión de artículos realizados con otras maculopatías, que también provocan un escotoma central como en el caso de la degeneración macular asociada a la edad. En ellos se ha visto una gran controversia entre estudios, por lo que sería necesario establecer un consenso de adaptación y mayor realización de estudios para ver su eficacia.

La mayoría de los estudios basaron los resultados en la mejoría o no de agudeza visual, en ello se ha encontrado una controversia entre estudios, algunos no encuentran diferencias significativas entre la agudeza visual antes de la prescripción del prisma y después de un tiempo de tratamiento^{10,12,16}, mientras que otro artículo sí encontraba una mejora de agudeza visual con el porte del prisma¹¹. Sin embargo, también estudiaron otros parámetros de la función visual, como la mejoría de estabilidad de la fijación donde se encontraron resultados positivos^{11,12,17}, favoreciendo la mejoría subjetiva de los pacientes¹⁶. No obstante, la adaptación del prisma conlleva una serie de desventajas, como sería mayor peso y mareos al caminar entre otros, por lo que se debe informar al paciente antes de empezar con la adaptación¹⁷. Sólo se encontró un estudio que no recomendaba el uso de prismas ya que no suponía ningún beneficio ni en la función visual ni en la calidad de vida de los pacientes¹⁰. Algunos de ellos coinciden en que es necesaria la realización de más estudios sobre la adaptación de prismas y las posibles mejoras en la función visual, evaluando no sólo la agudeza visual sino también el campo visual, la velocidad lectora, sensibilidad al contraste, etc^{11,16}.

Por otra parte, la lectura es una de las quejas principales en el servicio de baja visión. La dificultad de lectura va estrictamente ligada frente al escotoma central y la estabilidad de fijación. En los estudios revisados se ha determinado que la velocidad lectora depende del tamaño del escotoma, es decir, a mayor tamaño del

escotoma menor velocidad lectora¹⁹, pero aun así son capaces de alcanzar una velocidad lectora notable aunque inferior respecto a una persona sin discapacidad visual¹⁹.

En un estudio realizado con niños con baja visión se observó que podían llegar a velocidades casi normales con ayuda del aumento y la velocidad lectora iba estrictamente ligada a la edad del niño¹⁸.

También se revisaron una serie de artículos en los que realizaban un entrenamiento para mejorar la velocidad lectora, en estos estudios se encontró que pacientes con escotomas centrales pueden beneficiarse del entrenamiento^{21,22}, aunque presentan limitaciones¹³.

Teniendo en cuenta estos resultados, debemos valorar realizar un entrenamiento de la lectura, para intentar solventar el problema. No debemos olvidar que se trata de una enfermedad que su aparición suele ser durante las dos primeras décadas de vida, coincidiendo con la etapa de escolarización y de gran aprendizaje.

Realizando la revisión, se han encontrado ciertas limitaciones, la más pronunciada es la poca cantidad de artículos que hay sobre la enfermedad de Stargardt y la pequeña muestra analizada en los existentes. Es una maculopatía con poca incidencia, probablemente por este motivo nos encontramos con la limitación de pacientes. Por otra parte, la mayoría de estudios no sólo incluían pacientes con Stargardt, sino también pacientes con otras maculopatías. Sin embargo, todas ellas provocan unos síntomas y limitaciones en la función visual parecidos.

Resumiendo, es muy importante establecer los objetivos de la rehabilitación visual en función de las necesidades de cada paciente. Se debe realizar una buena evaluación funcional de la visión para poder proporcionar las mejores ayudas posibles para cada caso en concreto y hacer al rehabilitando protagonista de su proceso de aprendizaje, implicar a su entorno social, aplicar estrategias didácticas de investigación, llegar a conclusiones consensuadas con el paciente, y actuando como facilitador del aprendizaje.

7. Conclusión

Después de la revisión realizada podemos decir que la evaluación funcional de los pacientes con Stargardt debe realizarse con test y pruebas estandarizadas, sin ningún tipo de adaptación específica diferente al resto de pacientes con baja visión. Estos pacientes podrán beneficiarse de ayudas ópticas, filtros selectivos, un entrenamiento de la fijación excéntrica; además puede plantearse en estos pacientes la posibilidad de adaptar prismas para una mejoría subjetiva del paciente.

8. Bibliografía

1. Resnikoff, S. *et al.* (2004). Global data on visual impairment in the year 2002. *Bull. World Health Organ.* 82, 844–851.
2. Shah, M., Zaman, M., Khan, M. T. & Khan, M. D. (2008). Visual rehabilitation of Patients with Stargardt's Disease. *J. Coll. Physicians Surg. Pakistan* 18, 5–6.
3. Tanna, P., Strauss, R. W., Fujinami, K. & Michaelides, M. (2016). Stargardt disease: clinical features, molecular genetics, animal models and therapeutic options. *Br. J. Ophthalmol.* 0, 1-6.
4. Briggs, C. hristin. E. *et al.* (2001). Mutations in ABCR (ABCA4) in patients with Stargardt macular degeneration or cone-rod degeneration. *Investig. Ophthalmol. Vis. Sci.* 42, 2229–2236.
5. Fan, B., Sun, Y.-J., Liu, S.-Y., Che, L. & Li, G.-Y. (2017). Neuroprotective Strategy in Retinal Degeneration: Suppressing ER Stress-Induced Cell Death via Inhibition of the mTOR Signal. *Int. J. Mol. Sci.* 18, 201.
6. Messias, A. *et al.* (2007). Eccentric fixation in Stargardt's disease assessed by Tübingen perimetry. *Investig. Ophthalmol. Vis. Sci.* 48, 5815–5822.
7. Mäntyjärvi, M. & Tuppurainen, K. (1992). Color vision in Stargardt's disease. *Int. Ophthalmol.* 16, 423–428.
8. Schönbach, E. M. *et al.* (2016). Fixation Location and Stability Using the MP-1 Microperimeter in Stargardt Disease. *Ophthalmol. Retin.* 1, 68–76.
9. Greenstein, V., Santos, R. & Tsang, S. *et al.* (2009). Preferred retinal locus in macular disease: Characteristics and clinical implications. *Retina* 28, 1234–1240.

10. Smith, H. J. H., Dickinson, C. C. M., Cacho, I., Reeves, B. C. & Harper, R. (2005). A randomized controlled trial to determine the effectiveness of prism spectacles for patients with age-related macular degeneration. *Arch. Ophthalmol.* 123, 1042–50.
11. Al-Karmi, R. & Markowitz, S. N. (2006). Image relocation with prisms in patients with age-related macular degeneration. *Can. J. Ophthalmol.* 41, 313–318.
12. Reyes, S. V., Silvestri, V., Amore, F. & Markowitz, S. N. (2013). Use of prisms for vision rehabilitation after macular function loss may impact oculomotor control. *Can. J. Ophthalmol.* 48, 427–430.
13. Nguyen, N. X., Stockum, A., Hahn, G. a. & Trauzettel-Klosinski, S. (2011). Training to improve reading speed in patients with juvenile macular dystrophy: A randomized study comparing two training methods. *Acta Ophthalmol.* 89, 82–88.
14. Shah, M., Zaman, M., Khan, M. T. & Khan, M. D. (2008). Visual rehabilitation of patients with Stargardt's disease. *J. Coll. Physicians Surg. Pakistan* 18, 294–298.
15. Teussink, M. M. *et al.* (2015). The effect of light deprivation in patients with Stargardt disease. *Am. J. Ophthalmol.* 159, 964–972.
16. Rosenberg, R. Faye, E. Fischer, M. Budick, D. (1989). Role of Prism Relocation in Improving Visual Performance of Patients with Macular Dysfunction. *Optom. Vis. Sci.* 66, 747–750.
17. Verezen, C. Meuledijks, C. *et al.* (2006). Long-Term Evaluation of Eccentric Viewing Spectacles in Patients With Bilateral Central Scotomas. *Optom. Vis. Sci.* 83, 88–95.

18. Lovie-Kitchin, J. E., Bevan, J. D. & Hein, B. (2001). Reading performance in children with low vision. *Clin. Exp. Optom.* 84, 148–154.
19. Cummings, R. W., Wittaker, S. G., Watson, G. R. & Budd, J. M. (1985). Scanning Characters and Reading with a Central scotoma. *Am. J. Optom. Physiol. Opt.* 62, 833–843.
20. Reinhard, J. *et al.* (2007). Quantifying fixation in patients with Stargardt disease. *Vision Res.* 47, 2076–2085.
21. Déruaz, A., Whatham, A. R., Mermoud, C. & Safran, A. B. (2002). Reading with multiple preferred retinal loci: Implications for training a more efficient reading strategy. *Vision Res.* 42, 2947–2957.
22. Chung, S. T. L. (2011). Improving reading speed for people with central vision loss through perceptual learning. *Investig. Ophthalmol. Vis. Sci.* 52, 1164–1170.
23. Bernstein, A., Sunness, J. S., Applegate, C. a & Tegins, E. O. (2016). Mapping the Dense Scotoma and Its Enlargement in Stargardt Disease. *Retin. J. Retin. Vitr. Dis.* 36, 1741–1750.
24. Dhungel, P. & Joshi, N. (2015). Low Vision Management in a Case of Stargardt ' s Disease. *Av. Ophthalmology Vis. Syst.* 2, 15–18.
25. Mori, F. *et al.* (2001). Scotoma and fixation patterns using scanning laser ophthalmoscope microperimetry in patients with macular dystrophy. *Am. J. Ophthalmol.* 132, 897–902.

Imágenes

Fernández Rodríguez, M. (2014). Retinografía autofluorescente. En I. Jürgens (Ed), *Diagnóstico por la imagen en retina* (págs. 16-34). Barcelona: Elsevier

Clement Fernández, F. (2014). Angiografía. En I. Jürgens (Ed), *Diagnóstico por la imagen en retina* (págs. 16-34). Barcelona: Elsevier

Openshaw, A. Branham, K. Heckenlively and J.(2008). *Understanding Stargardt Disease*. University of Michigan Kellogg Eye Center.

Anexo I: Abreviaturas

- ICV: “International Classification of Diseases”
- OMS: Organización Mundial de la Salud
- AV: Agudeza visual
- CV: Campo visual
- EPR: Epitelio pigmentario de la retina
- FF: Fundus flacimaculatus
- STGD: Stargardt
- OCT: “Optical Coherence Tomography”
- LPR: Nuevo locus retiniano preferente
- VL: Visión lejana
- VC: Visión cercana
- ETDRS: Early Treatment Diabetic Retinopathy Study“