

## LISTA DE ABREVIATURAS Y SIGLAS

**ACC:** Accidente

**ADN:** Ácido Desoxirribonucleico

**ALTERAC:** Alteración

**AV:** Agudeza Visual

**BV:** Baja Visión

**CVI:** Cortical Visual Impairment.

**DV:** Discapacidad Visual

**DVC:** Discapacidad Visual Cerebral

**EV:** Evaluación Visual

**HNO:** Hipoplasia del Nervio Óptico

**IOBA:** Instituto de Oftalmobiología Aplicada

**n=X:** Dato estadístico muestral (número de sujetos)

**ONCE:** Organización Nacional de Ciegos Españoles

**OMS:** Organización Mundial de la Salud

**PVFNC:** Prueba de Valoración de la Visión Funcional para pacientes No Colaboradores con el examinador

**RDP:** Retinopatía Del Prematuro

**RMN:** Resonancia Magnética Nuclear

**RNC:** Registro Nacional de Ciegos

**SNC:** Sistema Nervioso Central

**TAC:** Tomografía Axial Computarizada

**TCE: Traumatismo Cráneo Encefálico**

**TRV: Técnico en Rehabilitación Visual**

**UV: Luz Ultravioleta**

## RESUMEN

A medida que la medicina crece y avanza, aparecen nuevas inquietudes y campos en los que ahondar y descubrir, esto ocurre en el campo de la neurología, misterioso en gran parte en nuestra era contemporánea.

El tema de este estudio, la Discapacidad Visual Cerebral (DVC), podría incluirse dentro del área de la neurología, siendo también esta DVC, lamentablemente, poco conocida entre los profesionales sanitarios encargados de la rehabilitación multisensorial.

Sabemos que la DVC presenta una tendencia creciente en la población infantil de países desarrollados, que sufre daño cerebral a causa principalmente de factores hipóxicos, frenando a estos niños/as su desarrollo multisensorial e interacción social normal. Esta consecuencia, es suficientemente fuerte para justificar la búsqueda de nuevas alternativas, tanto diagnósticas como terapéuticas, con la finalidad de que estos niños y niñas puedan tener un futuro esperanzador.

No cabe duda, que la Rehabilitación Visual juega un papel muy importante en los procesos de restauración de la mayor visión y habilidades posible, con el fin de mejorar la calidad de vida de los pacientes. Esta calidad de vida, no solo está marcada por el nivel visual del paciente, sino que también está influenciada por el estado emocional o psicológico, el grado de dependencia, el nivel cultural que pueda adquirir el niño/a, y todo esto, se puede mejorar con un buen conocimiento de la discapacidad.

En esta revisión bibliográfica se analiza la DVC, tratando de conocer las causas que la generan, los métodos de diagnóstico y los tratamientos que se aplican actualmente. Se puede apreciar cómo ha sido la evolución de la DVC.

Las definiciones han ido modificándose, los métodos diagnósticos han avanzado con la introducción de pruebas de neuroimagen y los tratamientos son cada vez más innovadores (empleo de células madre, acupuntura, cirugías, etc.), en definitiva, descubrir más sobre la Discapacidad Visual Cortical nos conduce a poder establecer nuevas estrategias de intervención multidisciplinar.

**PALABRAS CLAVES:** "Cortical visual impairment" y "deficiencia visual cerebral"

## **JUSTIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN.**

En España, el área de la Baja Visión (BV) y la Rehabilitación Visual son áreas que empiezan a crecer y desarrollarse en la actualidad, generalmente, en organismos de ente privada. Esto se debe a la carencia en el sistema sanitario público, que aún no incluye servicios de rehabilitación visual en las actuaciones ante una discapacidad visual cortical (DVC), frecuentes después de un daño cerebral. Actualmente, tenemos reconocido en nuestro sistema sanitario el trabajo que realiza la logopedia (tratamiento del habla), la fisioterapia (tratamiento de la motricidad), la psicología (control estado emocional), ante una discapacidad cerebral. Sin embargo, ¿por qué no se incluye el tratamiento visual dentro de las actuaciones ante una lesión cerebral?, o ¿por qué no se crea un programa de neuro-rehabilitación, formado por un equipo multidisciplinar, incluyendo la figura del Técnico en Rehabilitación Visual (TRV)?.

Por desgracia, a la figura del Técnico Rehabilitación Visual le queda un largo camino por recorrer, hasta que finalmente aparezca en la misma lista que el resto de los profesionales encargados de la rehabilitación.

Esta discapacidad no sólo se presenta en el adulto, también neonatos y niños la padecen, en plena etapa de crecimiento y desarrollo. Como profesional de la salud, es fundamental la preocupación e inquietud por mejorar el futuro estos pacientes y facilitar su desarrollo biopsicosocial.

Con esta revisión bibliográfica sistemática se pretende, reunir la información necesaria y actualizada sobre el estado de la DVC a nivel de etiología y prevalencia, conocer las técnicas de evaluación y tratamiento que nos permita comprender el trabajo multidisciplinario que se realiza a nivel mundial con los niños que sufren DVC.

## 1.- OBJETIVOS

- ❖ El objetivo primario de esta revisión bibliográfica es conocer el estado actual en que se encuentra la investigación y documentación sobre la DVC.
- ❖ Se realizará una revisión más exhaustiva en las publicaciones enfocadas en los campos de la evaluación, la etiología y tratamiento de la DVC, con el fin de obtener una visión global de los métodos empleados para ello y poder extraer conclusiones sobre la metodología más recomendada.
- ❖ Conocer la prevalencia de la DVC a nivel mundial, comprobar si existen diferencias entre culturas, o diferencia de prevalencia entre diferentes niveles socioeconómicos.
- ❖ Conocer el número de niños y niñas que padecen esta DVC en España, a fecha reciente.

## 2.- MATERIALES Y MÉTODOS

El diseño del proyecto consiste en una búsqueda bibliográfica y/o sistemática que permite reunir, ordenar, revisar y analizar toda la evidencia empírica de un tema específico y de una forma sistemática.

### ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA

Se realizó una búsqueda sistemática dentro de la literatura científica durante el primer cuatrimestre del año 2016, empleando en la búsqueda las palabras claves: "Cortical visual impairment" y "deficiencia visual cerebral". Se obtienen datos estadísticos actualizados de prevalencia, de fuentes oficiales previos a la fecha de presentación de la revisión.

Para llevar a cabo esta revisión se han tenido en cuenta estudios de cohortes y estudios de casos y controles, desechando los ensayos clínicos, los estudios transversales, los estudios descriptivos, las evaluaciones por imagen monosujeto (n=1) y los informes de casos.

Para la búsqueda se emplean las principales bases de datos en ciencias de la salud: "Cochrane Library", "PEDro" (*Physiotherapy Evidence Databa*), "Medline" y "Pubmed".

Se descartan los documentos de la base de datos con evidencia científica en fisioterapia "PEDro" al carecer de estudios actuales relevantes sobre la DVC.

Se revisan fuentes de datos secundarias, bibliografía virtual y referencias de libros, estudios anteriores y tesis relacionadas al tema. Se consultan bases y catálogo de Publicaciones de Servicios Sociales de la O.N.C.E.

El tipo de estudio se limitó a los publicados en inglés y español seleccionando las referencias más recientes comprendidas entre los años 2000 y 2016, ambos inclusive. En un análisis inicial y lectura del *abstract*, se recogieron los datos básicos y se descartan aquellos artículos que no se adecuan al proyecto.

Posteriormente se realizó una lectura crítica del texto completo y una síntesis de los mismos tratando de ser objetivos, sin tener en cuenta la entidad que realizaba el estudio.

Tras la búsqueda realizada, se encontraron un total de 218 artículos, de los cuales 54 fueron excluidos al estar publicados antes del año 2000, quedando finalmente 163 artículos, ya que un artículo aparecía duplicado en la búsqueda con ambas palabras claves.

La bibliografía ha sido registrada conforme al sistema de citas y referencias bibliográficas Vancouver

Los resultados obtenidos de la búsqueda bibliográfica son los siguientes (descartando publicaciones anteriores al año 2000):

<b>PALABRA CLAVE</b>	<b>RESULTADOS</b>
"cortical visual impairment"	86
"cerebral visual impairment"	82 (-1) 81
<b>INCLUIDOS SÓLO EN UN GRUPO POR DUPLICADO DE PALABRA CLAVE EN AMBAS BÚSQUEDAS</b>	1
<b>TOTAL ARTÍCULOS</b>	<b>163</b>

**FIGURA 1:** Número de documentos encontrados en la búsqueda.

Los artículos seleccionados y examinados se clasificaron según el objetivo primario del estudio en tres grupos:

<b>CLASIFICACIÓN SEGÚN ESTUDIO</b>	<b>PORCENTAJE SOBRE TOTAL ARTÍCULOS</b>
<b>Etiología</b>	<b>45´1%</b>
<b>Evaluación</b>	<b>45´7%</b>
<b>Tratamiento</b>	<b>9´2%</b>

**FIGURA 2:** Porcentaje de artículos clasificados según su naturaleza científica

### **3.- INTRODUCCIÓN**

#### **3.1.- Discapacidad Visual Cortical Infantil.**

La terminología “Discapacidad Visual Cortical” es un término con tendencia al desuso, aunque sigue apareciendo en literatura científica reciente, siendo ampliamente aceptado. Actualmente, está siendo reemplazado por el término “Deficiencia Visual Cerebral”, ya que engloba mejor al grupo de personas con deficiencia visual a causa de enfermedades y/o problemas neurológicos, que afectan tanto a las áreas corticales y no corticales del cerebro (Frebel, 2007). Esta controversia a la hora de definir unas patologías demuestra la necesidad de establecer una clasificación internacional de trastornos neurológicos visuales, y así favorecer la investigación internacional y la creación de protocolos de evaluación o tratamiento.

Podemos decir, que la Deficiencia Visual Cerebral (DVC) es el resultado de las alteraciones que se producen en áreas corticales y no corticales, debido a una lesión cerebral<sup>1</sup>. La etiología de esta afectación suele deberse a factores hipóxicos cerebrales, causados por sufrimiento fetal en el parto, traumatismos craneoencefálicos e ictus<sup>2</sup>. Un reciente estudio, realizado por la Sociedad Europea de Genética Humana, ha demostrado en pacientes sin daños cerebrales adquiridos, que alteraciones genéticas subyacentes pueden estar implicadas en esta deficiencia<sup>3</sup>. La DVC se está convirtiendo en un problema de salud pública pediátrica en los países desarrollados, siendo la principal causa de discapacidad visual (DV) infantil<sup>4</sup>. Hay que destacar, que el paciente no suele presentar alteraciones en el órgano de la visión - el ojo - pero si se localizan lesiones en las áreas neuroanatómicas destinadas a transmitir e interpretar la información visual (núcleo geniculoestriado y corteza cerebral occipital). Podemos decir que las vías nerviosas o áreas cerebrales no son capaces de interpretar la información que el ojo les envía. Esto significa que los niños no son capaces de ver ni controlar la vista correctamente, alterando esta deficiencia su grado de atención y percepción<sup>5</sup>.



Para determinar el alcance y magnitud de la lesión y posibles patologías asociadas al daño cerebral adquirido será necesario un examen médico específico, que será descrito más adelante.

Es importante la observación del niño/a en las actividades cotidianas, denotando alteraciones visuales al presentar deficiencia en la marcha, en la manipulación de objetos, orientación espacial o a la hora de interactuar visualmente con las personas. Existen tres señales de advertencia que podrían indicar una deficiencia visual: visión preferencial (más fáciles de ver un objeto en particular), la negligencia espacial (incapacidad de ver en un lado) y los problemas de desarrollo en general. Estos niños tienen cierto comportamiento notable como atracción hacia un color, generalmente rojo o amarillo, movimiento de objetos conocidos, y por la luz, en algunos casos<sup>6</sup>.

Actualmente contamos con diferentes instrumentos de valoración, no existiendo consenso entre los profesionales del método más adecuado de valorar la DVC; en el campo pediátrico, destacando el denominado CVI Range (Roman- Lantzy, 2008), el cual valora la visión funcionalmente, a través de un protocolo que analiza movimiento, velocidad de respuesta, preferencia de color, fijación hacia la luz, entre otras variables.

En consecuencia, las repercusiones funcionales son también diferentes y mucho más difíciles de comprender, evaluar e intervenir, pero se trata de una deficiencia visual que hay que comenzar a abordar con mayor profesionalidad actuando de una forma precoz a la hora de diagnosticar y aplicar un tratamiento, teniendo en cuenta el concepto de la plasticidad cerebral.

### **3.2.- Prevalencia**

La DVC es la principal causa de discapacidad visual pediátrica en los países desarrollados, registrando una mayor incidencia durante el primer año de vida<sup>4</sup> y convirtiéndose en un problema relevante en la salud pública actual.

La OMS cifra en 285 millones el número de personas con discapacidad visual, de los cuales 39 millones tendrían ceguera y 246 millones discapacidad visual. Este trastorno en la proyección y/o interpretación de la información visual en el cerebro representa el 27% de los niños con discapacidad visual<sup>7</sup> y cuya prevalencia va en aumento debido a la gestión adecuada de la ceguera infantil, consecuencia de cataratas y retinopatías del prematuro. Además, el aumento de la supervivencia de los niños con lesión cerebral ha contribuido a un aumento de la incidencia de la DVC. Se estima que la Deficiencia Visual en población menor de 16 años de edad oscila de entre 10 a 22 casos por cada 10.000 nacimientos en los países desarrollados y 40 casos por cada 10.000 nacimientos en los países en vías de desarrollo, pero estas cifras serían mayores si se identificasen las DVC no perceptibles. Alrededor de dos tercios de los niños con parálisis cerebral tienen problemas de agudeza visual y / o defectos en el campo indicativo de la DVC<sup>8</sup>.

Analizados varios estudios de diferentes países, se obtiene que por ejemplo, a través de revisión retrospectiva sobre más de 12.000 pacientes estudiados en centro de referencia secundario en oftalmología en América del Norte, entre los años 2002 y 2014, con el objetivo de discernir las causas tratables y prevenibles de la ceguera infantil podemos extrapolar datos estadísticos de prevalencia, obteniendo las siguientes cifras: del total de pacientes seguidos, se revisaron y obtuvieron que: 695 pacientes (5,9%) presentaban deficiencia visual grave (DVG) o ceguera, con afectación anatómica a la retina (24,6%) y al cristalino (17,1%) principalmente y 212 casos (30,5%) presentaron DVC. Realizando pruebas estadísticas se comprobó un aumento significativo de la prevalencia de la DVC debido en parte a una disminución de la prevalencia de la ceguera secundaria a retinopatía del prematuro y de la afaquia como consecuencia de medidas preventivas y nuevos tratamientos de dichas patologías<sup>9</sup>.

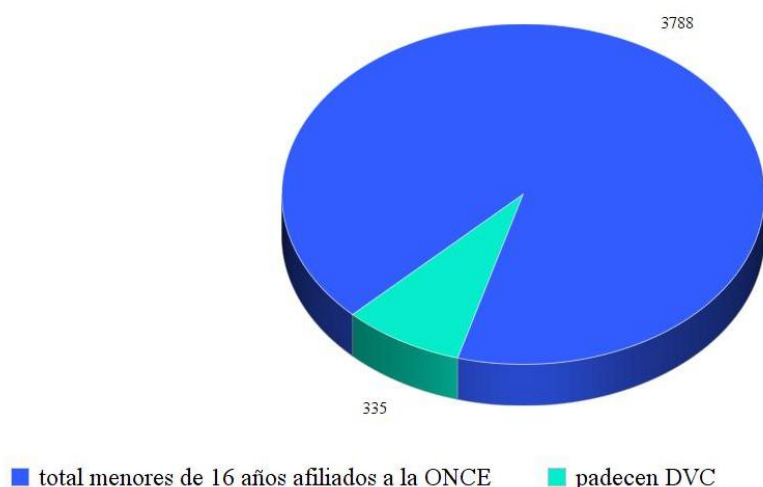
Otro estudio de cohortes sobre informes anuales del Registro Nacional de Ciegos (NRB) entre 1999 y 2013 sobre niños Israelíes, revela una incidencia descendiente tanto de la ceguera legal como de la DVC, esta tendencia se justifica por una disminución de los matrimonios consanguíneos<sup>10</sup>.

En Inglaterra y Gales, se obtuvo, mediante la base de datos del registro de personas con problemas visuales o ceguera, que la causa más común de certificación de ceguera pediátrica fue la DVC, representando el 21% y 31% de los registros realizados entre los años 2007/2008 y 2009/2010, respectivamente<sup>11</sup>.

A través del *Babies Count*, registro sistemático nacional de niños con discapacidad visual de Estados Unidos<sup>12</sup>, obtenemos datos sobre la prevalencia de la deficiencia visual. Se obtuvieron referencias de 2.155 niños, (54% varones); aproximadamente el 40% de los niños presentaban ceguera legal, y el 68% algún tipo de discapacidad visual, despuntando con mayor prevalencia la deficiencia visual cortical, la retinopatía del prematuro (RDP), y la hipoplasia del nervio óptico (HNO).

Se obtienen datos de estudios aislados de poblaciones indígenas (Maoríes)<sup>13</sup> o africanas (Nigeria)<sup>14</sup> poco relevantes, pero con la misma tendencia alcista en cuanto a prevalencia de DVC se refiere.

En España, a fecha 31 de Julio de 2016 el número de afiliados a la ONCE es de 72.304 personal, de los cuales 3788 tienen entre 0 y 16 años de edad (incluidos ambos extremos del intervalo). De estos 3788 afiliados, 335 (8´84%) presentan la patología de “Ceguera Cortical” (Datos obtenidos a través de la Unidad Central de Afiliación de la ONCE)



En líneas generales, la DVC es actualmente la causa más común de los problemas visuales en los niños de los países más desarrollados, la prevalencia se ha visto aumentada debido a la implementación de políticas de salud pública y prevención, prestando una mayor atención perinatal, aumentando a su vez la supervivencia de niños prematuros con graves lesiones neurológicas y problemas visuales asociados a estas.

### 3.3.- Etiología

La Organización Mundial de la Salud (OMS) establece una clasificación y definición internacional para las personas con discapacidad visual:

- ❖ Una persona con baja visión es aquella que presenta una agudeza visual  $<0,32$  decimal, en el ojo con mayor grado de visión, o un campo de visión (CV)  $\leq 10^\circ$  de fijación central, después de prescribir un tratamiento y/o corrección óptica.
- ❖ Se diagnostica a una persona con ceguera si presenta una AV  $<0,05$  o un campo visual (CV)  $\leq 10^\circ$  desde el punto de fijación central en el ojo con mejor visión y previa pauta de corrección óptica.

En este sentido la Clasificación Internacional de Enfermedades - CIE- 9ª Revisión, define a un niño de baja visión como: *individuo de menos de 16 años cuya agudeza visual corregida para el ojo de mejor visión es menor de 6/18 (0,3), pero igual o mayor que 3/60 (0,05). Los niños de esta categoría requieren atención especial para su educación y permanente cuidado ocular para prevenir mayor deterioro de la visión (OMS, 1994).*

En España, la DVC no está definida como tal, limitándose los registros oficiales a clasificar a las personas que la padecen según el grado de afectación y las necesidades que requieran para realizar las actividades de la vida diaria (AVD). No ocurre lo mismo con la ceguera legal, la cual si está claramente definida como aquellas personas que presenta una AV  $\leq 0,1$  decimal o un CV  $\leq 10^\circ$  de

fijación central en el ojo con mejor visión con corrección óptica. No hay un consenso claro, entre los diferentes autores, sobre la causa específica principal que origina esta discapacidad. Si está claro, que los fallos hipoxémicos cerebrales están dentro de las causas más frecuentes.

De las revisiones de documentos realizados, se establecen una relación de causas principales que provocan la DVC y se enumeran las áreas anatómicas más frecuentes en las que aparece la lesión<sup>8</sup>:

- ❖ Encefalopatía hipóxico-isquémica cerebral, por falta de riego sanguíneo y/o insuficiente aporte de oxígeno.
  
- ❖ Encefalopatía hipóxico-isquémica cerebral en neonatos pre-término.  
La prematuridad es definida según la OMS, como el nacimiento antes de las 37 semanas de gestación.  
La lesión más común en neonatos pre-término es el daño periventricular con afectación a la sustancia o materia blanca que rodea al ventrículo (leucomalacia periventricular).
  
- ❖ Encefalopatía hipóxico-isquémica en recién nacidos a término.  
Alteraciones en la placenta, torsión del cordón umbilical pueden en menor o mayor medida interrumpir el flujo sanguíneo cerebral durante el parto y causar lesiones leves, moderadas o graves del cerebro con diferentes grados de disfunción visual. Las lesiones más graves son aquellas que afectan a los núcleos de los pares craneales, entre ellos los núcleos oculomotores, responsables de la motilidad ocular, entre otras funciones.
  
- ❖ Traumatismo cráneo – encefálicos (TCE)  
Los TCE pueden dar lugar a una DVC como consecuencia de un aumento de presión intracraneal por una extravasación de sangre o líquido cefaloraquídeo. Según la intensidad y permanencia temporal del aumento de presión, este puede ocasionar un daño hipóxico-isquémico leve o severo al cerebro y sus áreas visuales, creando daños en el sistema visual.

- ❖ Hipoglucemia neonatal

Es el trastorno metabólico más frecuente en la infancia, y se suele producir el segundo día de vida, presentando el neonato niveles bajos de azúcar en sangre. Índices de hipoglucemia elevados pueden ocasionar graves lesiones visuales y / o de la corteza parietal posterior, posiblemente con epilepsia secundaria, en definitiva una DVC grave.

- ❖ Infecciones del Sistema Nervioso Central (SNC)

La meningitis y la encefalitis son la causa más común de infecciones del SNC en la infancia. En las infecciones intrauterinas como el citomegalovirus, herpes, la rubéola y la toxoplasmosis se consideran de causas congénitas. En los EE.UU., la incidencia de meningitis meningocócica en los recién nacidos y los lactantes es de unos 400 casos por cada 100.000 por año. En África se registra que el 60% de los niños portadores de VIH desarrollan encefalopatía por VIH. En la India, la incidencia de la meningitis es contraída por 86 niños menores de cinco años por cada 100.000 y 357 por 100.000 en niños menores de un año.

- ❖ El consumo de drogas maternas

La adicción a las drogas y el alcohol durante el embarazo puede dañar el cerebro fetal. La metadona, opio, benzodiazepinas, cocaína y alcohol afectan negativamente al sistema visual, lo que lleva a estrabismo, nistagmo y el retraso en la maduración visual. El 25% de hijos de madres que reciben metadona durante el embarazo pueden mostrar características de la DVC.

- ❖ Defectos refractivos no corregidos (43%)

- ❖ Cataratas (33%)

- ❖ Glaucoma (2%)

- ❖ Miopía Magna

- ❖ Retinopatía diabética

- ❖ Retinosis pigmentaria
- ❖ Patologías del nervio óptico.

En la siguiente tabla, se reflejan las principales causas de discapacidad visual, y área anatómica en el cual se asienta la lesión, tomando como referencia cuatro estudios relevantes de diferentes zonas geográficas - Israel<sup>4</sup>, Inglaterra y Gales<sup>11</sup>, Liverpool<sup>15</sup> y Brasil<sup>16</sup> - hallados en nuestra revisión bibliográfica:

PATOLOGÍA	ISRAEL	INGLATERRA	LIVERPOOL	BRASIL
ATROFIA ÓPTICA	X			X
RETINOSIS PIGMENTARIA	X			
RETINOSIS DEL PREMATURO	X		X	X
ALBINISMO	X			
ALTERACIONES RETINA	X	X	X	X
CATARATAS	X			
GLAUCOMA	X			
ACC. NO TRAUMÁTICO	X			
NISTAGMO		X		
ALTERAC. NERVIO ÓPTICO		X		X
ALTERAC. OCULARES		X		X
PARTO PREMATURO/ PROBLEMAS NEONATALES			X	
ESTRABISMO			X	
DAÑO NEUROLÓGICO			X	

**FIGURA 3.**

Las cruces rojas, representa el área anatómica más afecto, según los diferentes estudios.

Comparando los estudios analizados, se obtiene, que las áreas que presentan mayor frecuencia de afectación corresponden a:

- ❖ Retina
- ❖ Nervio óptico

Se tiene constancia de que las alteraciones neurológicas, concretamente las corticales, estén incluidas entre las causas más frecuentes de DVC.

En los últimos años, la parte genética ha tomado mayor peso en la investigación en cuanto a etiología se refiere, realizándose evaluaciones y análisis a pacientes que presentaban DVC, con la finalidad de aclarar si las alteraciones cromosómicas podían ser una causa de origen de DVC. La investigación *Chromosomal aberrations in cerebral visual impairment*, evalúa 607 pacientes diagnosticados de DVC y una agudeza visual (AV)  $\leq 0.3$  para determinar la existencia o no de alteraciones cromosómica (Bosch DG et al., 2014).

Se obtuvo un total de 70 personas (11'5%) con presencia de algún tipo de alteración genética. En 41 pacientes (7% del total de evaluados) se asocia la aberración con la DVC, destacando la trisomía 21, síndrome (Sd.) de delección 1p36, Síndrome de Miller-Dieker o Sd. de delección 17p13.3 y Síndrome de Phelan-McDermid o Sd. de delección 22q13.3. Por lo tanto, es importante incluir análisis de ADN para un correcto diagnóstico clínico y un mayor conocimiento de las causas que provocan esta discapacidad.



## 4.- MÉTODOS DE EVALUACIÓN

Antes de comenzar un programa rehabilitador, es importante conocer la calidad visual que posea el paciente y clasificar a los pacientes para conocer a fondo las discapacidades que presenta, ya que habrá niños con pluridiscapacidad, lo cual dificultará la evaluación optométrica. Para realizar una evaluación visual de calidad, debemos emplear las técnicas o test visuales validados que nos aporten la información necesaria para diseñar un programa de rehabilitación visual personalizado a cada tipo de paciente<sup>17</sup>.

Es fundamental, revisar la historia clínica completa de cada paciente - incluir estudio de ADN - puesto que problemas de audición, motrices o sensitivos pueden alterar la evaluación y el desarrollo del programa rehabilitador. Una vez obtenida la información necesaria, el equipo multidisciplinar de la unidad de baja visión, se encargará de realizar la evaluación del sistema visual. Comenzará realizándose una exploración oftalmológica, y al ser pacientes que padecen DVC, se acompañará de una exploración ortóptica.

### ❖ Examen Oftalmológico:

- Lámpara de hendidura
- Agudeza visual (mediante optotipo),
- Perimetría campo visual (Humphrey automatizado, Goldmann, o Stycar)
- Examen pupilar
- Retinoscopia
- Fondo de ojo
- Biomicroscopio (segmento anterior)
- Oftalmoscopia indirecta (papila óptica, fóvea, fondo de ojo)
- Medición presión intraocular

**❖ Examen Ortóptico:**

- Examen sensoriomotor (motilidad ocular)
- Fusión binocular
- Refracción ciclopléjica (fundamental en todos los niños)

Los niños con DVC, presentan una agudeza visual disminuida y una mayor lentitud en la motilidad ocular, no atribuible a lesiones físicas del ojo o de la musculatura ocular. Requieren de un estudio más exhaustivo del sistema nervioso central, encargado del funcionamiento del sentido oculomotor y visual. Para ello se emplean los siguientes métodos diagnósticos:

**❖ Mirada Preferencial:** mide la preferencia de un niño a la hora de dirigir la mirada hacia un patrón o estímulo. Se puede medir a través de las tarjetas de agudeza de Teller o del Test de Keller.**• Test de Teller:**

Consiste en mostrar al paciente una serie de nueve tarjetas con un orificio central en las que aparece el patrón de barras y sobre un fondo gris. El examinador se sienta frente al niño detrás de la tarjeta, mirando por el orificio, de manera que el paciente sólo vea las tarjetas y pared, no al examinador. Se irán mostrando las tarjetas y el niño debe prestar atención, el test finaliza cuando este pierda la atención a lo mostrado. Si el examinado padece alteraciones oculomotoras, se pueden presentar las tarjetas centradas o laterales a la dirección de la mirada para minimizar los efectos de alteraciones oculomotoras.



**FIGURA 1:** Test de Teller.

- **Test de Keller.**

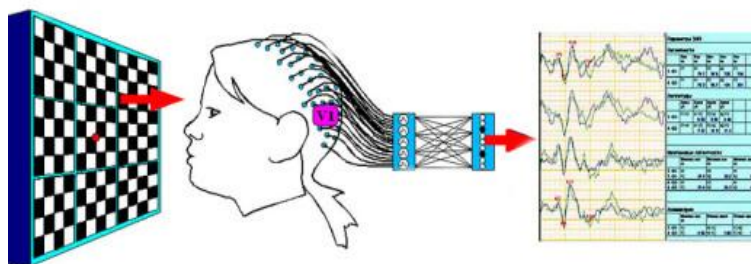
Similar al anterior, lo difiere que las franjas blancas y negras están situadas dentro de un contorno circular con fondo blanco.



**FIGURA 2:** Test de Keller.

- ❖ **Potenciales Evocados Visuales (PEV)<sup>18</sup>.**

Es una técnica electrofisiológica que proporciona información sobre la actividad bioeléctrica de la corteza occipital, en respuesta a los estímulos visuales proyectados al examinado (Generalmente, Damero blanco y negro).



**FIGURA 3:** Potenciales Evocados.

Debido a la corta edad que presentan los pacientes sometidos a esta evaluación, resulta difícil, que en ocasiones el paciente colabore en la exploración/evaluación. Existen pruebas específicas, para valorar aquellos pacientes que no colaboran en la evaluación. Por ejemplo, la **Prueba de Valoración de la Visión Funcional para pacientes No Colaboradores con el examinador (PVFNC)**. El objetivo de esta prueba es determinar el nivel de respuesta visual del examinado, ante la presencia de diversos estímulos (7 de carácter visual: luz del sol, luz ambiental, haz de luz, objeto contrastado, objeto brillante, muñeco, cara y 1 con características sonoras: campanilla). Generalmente, estas personas presentan alteraciones o discapacidades multisensoriales. Se anotará la reacción del sujeto (fija su atención, no se observa respuesta, responde rápido, etcétera).

Existen investigaciones que emplean la Resonancia Magnética Nuclear (RMN) o la Tomografía (TAC).

No existe un consenso entre el método más adecuado de examinar a un niño, pero si destaca el protocolo de evaluación **CVI Range**<sup>8</sup> (Roman- Lantzy, 2008), el cual valora la visión de un modo funcional, a través de un análisis de movimiento, velocidad de respuesta, preferencia de color, fijación hacia la luz, entre otras variables.

## 5.- MÉTODOS DE TRATAMIENTO Y/O REHABILITACIÓN

Antes de dar comienzo a un programa de rehabilitación visual, se debe valorar y estudiar las necesidades de cada sujeto. Los objetivos de la rehabilitación difieren con la edad. Estudios recientes, han evidenciado una fuerte plasticidad en las áreas sensoriales primarias de la corteza cerebral y una dramática reorganización de cross-modal<sup>19</sup> – capacidad de adaptación y reorganización que presentan las neuronas para integrar la función de dos o más sistemas sensoriales - en las áreas visuales debido a la privación de actividad visual a corto o largo plazo.

Los estudios sobre la plasticidad neuronal han demostrado que el cerebro de bebés, niños e incluso adultos puede reaccionar con cambios adaptativos después de una lesión. Zonas periféricas a la lesión, pueden suplir las funciones de esta, como puede ocurrir después de defectos sensorial-motor. Por ello, es fundamental una actuación precoz en cuanto a rehabilitación visual se refiere, teniendo en cuenta las características y objetivos de las personas que participan en el programa rehabilitador.

Una investigación reciente, describen que niños menores de 7 años, requieren una rehabilitación visual física (mejorar condiciones visuales), mientras que niños con edades superiores a 7 años, demandaban rehabilitación para realizar actividades cotidianas y participación en situaciones sociales: comunicación, interacción con compañeros, etcétera<sup>20</sup>.

Sería conveniente establecer un procedimiento sistemático y estandarizado para clasificar los objetivos de un programa de rehabilitación visual y posteriormente poder ser evaluados con el fin de cuantificar el progreso obtenido.

Un elevado porcentaje de las personas, que padecen DVC, necesitan prescripción de ayudas ópticas, siendo este el método más simple y económico de reducir las consecuencias de la deficiencia visual, aunque en la mayoría de los

casos, estas medidas son insuficientes, requiriendo de métodos específicos de tratamiento<sup>21</sup>.

A continuación, hablaremos de los tratamientos más empleados para aminorar la discapacidad creada por los problemas visuales a nivel cortical.

Un destacado número de niños, con DVC, padecen problemas de **estrabismo**<sup>22</sup>. La resolución de esta patología se produce espontáneamente, en una cuarta parte de la población estudiada. En otros casos, no ocurre espontáneamente y se requieren la práctica de una **intervención quirúrgica de alineación ocular**<sup>22,23</sup>, obteniéndose un éxito prácticamente total, en los resultados de este tipo de cirugía. Por lo tanto, podemos considerar la resolución espontánea y la cirugía de alineación ocular buenas terapias para la corrección del estrabismo en pacientes con DVC.

Existen diferentes programas de **rehabilitación oculomotor** clásico, fundamentados en proyectar a los pacientes un estímulo proyectado en su área de no visión o ciega, y luego responder a ella lo antes posible.

Estas técnicas son generalmente eficientes, con tiempos de reacción, más cortos.

Otra técnica de compensación, implica una estrategia de abajo hacia arriba basado en la **estimulación multisensorial** y la integración (Bolognini et al., 2005).

Una vez diagnosticado el problema, es fundamental la **Estimulación Visual**<sup>24</sup> (EV) en el desarrollo de la visión funcional del niño, sobre todo a una edad temprana, debido a la capacidad de adaptación y aprendizaje que presenta el cerebro en esta etapa de la vida. El programa de estimulación visual se realizó a través de estímulo de luz, con diferentes intensidades, brillos, contrastes y materiales, algunas veces bajo la luz ultravioleta (UV). En el programa, se incluye una estimulación multisensorial, es decir, estimulación general motora y sensorial (tacto, olfato, vista y oído) ya que esta activación sensitiva favorece el desarrollo general del niño. Se confirmó que hubo una mejoría significativa en la visión funcional, especialmente en la atención visual y la comunicación visual.

Se ha podido observar que niños sometidos a un programa de estimulación visual – con una duración mínima comprendida entre 1 mes y un año<sup>25</sup> - mejoran significativamente en cuanto a función visual y sensibilidad al contraste, consiguiendo mejoras en atención visual, detección, fijación, orientación y el uso de la visión en la comunicación social. (Malkowicz et al., 2006).

En España, existe una guía para la primera estimulación visual, creada por la ONCE, llamada “Enséñame a mirar” (Equipo de Atención Temprana del CRE de la ONCE en Barcelona, 2014).

Los programas de EV, pretenden activar un proceso de regeneración neuronal, conocido como **Plasticidad Cerebral o Neuroplasticidad**<sup>19</sup>, que es la capacidad que poseen las neuronas aprender a modular nuevos estímulos y suplir las funciones de la zona dañada del cerebro, mediante la creación de nuevas conexiones sinápticas.

Actualmente, son escasos los estudios que demuestren este comportamiento adaptativo de las neuronas o neuroplasticidad<sup>19</sup>, siendo este campo una buena línea de investigación.

En la última década se están realizando investigaciones de tratamiento con **Células Madre**<sup>28</sup>, en algunos casos, aplicado a solventar problemas visuales. Un estudio revisado sobre la eficacia clínica de células madre/progenitoras aplicadas, para tratar el trasplante de deterioro severo visual del área cortical, secuela de la lesión cerebral neonatal confirma los beneficios de esta terapia.

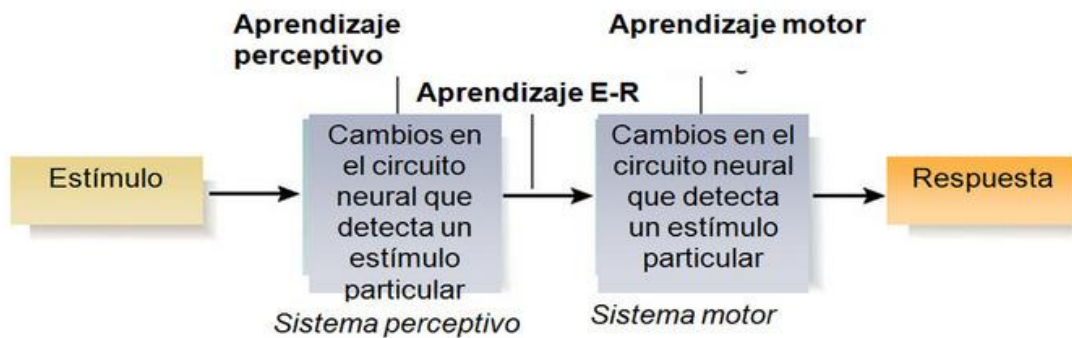
El trasplante se realizó por vía intracerebroventricular, seguido de un programa de rehabilitación. Este novedoso tratamiento para DVC graves, demostró mejoras mayores de funciones visuales, en comparación con tratamientos habituales y en un menor tiempo de convalecencia.

Se desconocía hasta el momento, que la **Acupuntura**<sup>29</sup> aplicada en el cuerpo y la lengua, podían ser una terapia para mejorar los déficits visuales de los niños. El estudio piloto consistió en aplicar un tratamiento de 60 sesiones de acupuntura durante 5 días a la semana. Posteriormente, se evaluó a los niños sometidos a la acupuntura mediante medida de agudeza visual, escala funcional visual,

potenciales evocados, tomografía cerebral - áreas cerebrales de Brodmann 17, 18 y 19. Lóbulo occipital – y la Escala de Impresión Global (información aportadas por los progenitores).

La evaluación a posteriori, demostró que la acupuntura puede mejorar las condiciones visuales de los niños con DVC y puede servir como complemento a la medicina tradicional occidental.

El **Aprendizaje Perceptual**<sup>30</sup> parece ser una técnica prometedora para reducir los efectos excesivos del hacinamiento foveal, pero actualmente no hay estudios científicos de rigor que lo abalen sobre la DVC.



**FIGURA 4:** Esquema del aprendizaje perceptual.

Una técnica de rehabilitación empleada, pero ahora extinta, consistía en el uso de ayudas ópticas (por ejemplo, espejos o prismas de Fresnel) para trasladar la información visual del campo visual ciego a la zona con visión conservada. Solo hay informes anecdóticos, no concluyentes de los efectos positivos de este enfoque, por lo tanto no se recomienda el empleo de esta técnica en la rehabilitación de pacientes con DVC.



Hay estudios que tratan de comprender la Visión Ciega -capacidad de las personas de responder a los estímulos visuales que conscientemente no ven- y recientemente se han producido intentos de restauración de la función visual en pacientes, mediante la estimulación de las capacidades visuales conservadas inconscientes.

Actualmente, se está tratando con Estimulación Visual Ciega a niños con lesión cerebral traumática y/o daño cerebral por hipoxia perinatal y evaluando (Dutton y Bax, 2010; Pawletko et al, 2014). Sin embargo, no hay ensayos clínicos que lo avalen esta capacidad visual o reorganización cortical<sup>19</sup>.

## 6.- CONCLUSIONES

La realización de esta revisión bibliográfica sobre Discapacidad Visual Cortical Infantil, ha permitido conocer el estado actual y documentación que se dispone acerca de la DVC. Esta documentación, emplea el término “discapacidad” o “deficiencia” del mismo modo, demostrando, que no existe un consenso a la hora de definir esta patología. Siendo conveniente establecer una definición universal.

La principal causa de discapacidad visual (DV) infantil es el insuficiente aporte de oxígeno al cerebro, o fallo hipoxémico<sup>8</sup>.

La prevalencia actual indica que la DVC presenta una tendencia creciente, en los países con un sistema sanitario desarrollados, convirtiéndose en un problema de salud pública pediátrica<sup>4</sup>.

En España, actualmente, se registran 335 casos (fuente: ONCE) de DVC infantil, no es una cifra elevada, si se compara con el índice de natalidad o padecimiento de otras enfermedades, pero no por ello deja de ser una cifra menos importante. Siendo necesaria la investigación en este campo, para tratar de mejorar la salud a los niños/as que la sufren, y ayudar a estos a que su vida adulta sea lo más cómoda posible.

Actualmente, para evaluar a los niños que pueden padecer DVC se realiza un examen oftalmológico completo, seguido de un examen ortóptico y posteriormente un test específico, destacando el protocolo de evaluación CVI Range (Roman- Lantzy, 2008), el cual valora la visión de un modo funcional. El avance de las tecnología y la introducción de pruebas neurofisiológicas<sup>18</sup> o de neuroimagen (RMN) ha facilitado el proceso evaluador.

Finalmente, como métodos de tratamiento, cabe destacar la Estimulación Visual<sup>24</sup>, creando cambios importantes en el cerebro del niño con gran capacidad neuroplástica<sup>19</sup>. El estrabismo, que no se resuelve de forma espontánea con el tiempo, se solventa mediante cirugía de alineación ocular<sup>22,23</sup>.

Se hace referencia en estudios aislados, al empleo de acupuntura<sup>29</sup> y células madre<sup>28</sup> como nuevas terapias para la DVC, aunque se necesita una mayor evidencia de estas alternativas.

## 7. - BIBLIOGRAFÍA

1. Frebel H. Cerebral, cortical or cognitive visual impairment. Revista: The British Journal of Visual Impairment, Vol. 24, N. 3, (2006). p. 117- 120.
2. Lehman SS. Cortical visual impairment in children: identification, evaluation and diagnosis. Current opinion in ophthalmology. 2012;23(5):384-7.
3. Bosch DG, Boonstra FN, de Leeuw N, Pfundt R, Nillesen WM, de Ligt J, Gilissen C, Jhangiani S, Lupski JR, Cremers FP, de Vries BB. Novel genetic causes for cerebral visual impairment.
4. Mezer E, Chetrit A, Kalter-Leibovici O, Kinori M, Ben-Zion I, Wygnanski-Jaffe T. Trends in the incidence and causes of severe visual impairment and blindness in children from Israel. Journal of AAPOS : the official publication of the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus / American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus. 2015;19(3):260-5 e1.
5. Ego A, Lidzba K, Brovedani P, Belmonti V, Gonzalez-Monge S, Boudia B, et al. Visual-perceptual impairment in children with cerebral palsy: a systematic review. Developmental medicine and child neurology. 2015;57 Suppl 2:46-51.
6. Philip SS, Dutton GN. Identifying and characterising cerebral visual impairment in children: a review. Clinical & experimental optometry. 2014;97(3):196-208.
7. Bosch DG, Boonstra FN, Reijnders MR, Pfundt R, Cremers FP, de Vries BB Chromosomal aberrations in cerebral visual impairment.. Eur J Paediatr Neurol. 2014 Nov.
8. Philip SS, Dutton GN. Identifying and characterising cerebral visual impairment in children: a review. Clin Exp Optom. 2014
9. Roman- Lantzy, C. Reliability of the CVI Range: A Functional Vision Assessment for Children with Cortical Visual Impairment. American Foundation for the Blind, 2007.
10. Mezer E, Chetrit A, Kalter-Leibovici O, Kinori M, Ben-Zion I, Wygnanski-Jaffe T. Trends in the incidence and causes of severe visual impairment and blindness in children from Israel.. J AAPOS. 2015

11. Mitry D, Bunce C, Wormald R, Leamon S, Et al. Causes of certifications for severe sight impairment (blind) and sight impairment (partial sight) in children in England and Wales. *Br J Ophthalmol*. 2013
12. Hatton DD, Schwietz E, Boyer B, Rychwalski P . Babies Count: the national registry for children with visual impairments, birth to 3 years.. *J AAPOS*. 2007
13. Chong C, Dai S. *N Z Med J* Cross-sectional study on prevalence, causes and avoidable causes of visual impairment in Maori children. 2013
14. Aghaji A, Okoye O, Bowman R. Causes and emerging trends of childhood blindness: findings from schools for the blind in Southeast Nigeria *Br J Ophthalmol*. 2015
15. O'Connor AR, Fielder AR. Visual outcomes and perinatal adversity. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2007
16. Haddad MA, Sei M, Sampaio MW, Kara-José N.J. Causes of visual impairment in children: a study of 3,210 cases. *Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2007
17. Ghasia F, Brunstrom J, Gordon M, Tychsen L. Frequency and severity of visual sensory and motor deficits in children with cerebral palsy: gross motor function classificatenion scale.. *Ophthalmol Vis Sci*. 2008
18. Cziker R , Seceleanu A , Guttman T , Joantă A , Mărginean L. The relation among functional vision, neuropsychological development, NMR and visual evoked potential in visual cerebral impairments. *Oftalmologia*. 2008
19. Perez C, Chokron S. Rehabilitation of homonymous hemianopia: insight into blindsight.. *Front Integr Neurosci*. 2014
20. Rainey L, van Nispen R, van Rens G. Evaluating rehabilitation goals of visually impaired children in multidisciplinary care according to ICF-CY guidelines. *Acta Ophthalmol*. 2014
21. Gajdosová E, Kukurová E, Gerinec A. Improvement in the outcome of visual impairment using low vision aids in children]. *Cesk Slov Oftalmol*. 2010

22. Binder NR, Kruglyakova J, Borchert MS. Strabismus in patients with cortical visual impairment: outcomes of surgery and observations of spontaneous resolution.. 2016
23. Arnoldi KA, Pendarvis L, Jackson J, Batra NN. Cerebral Palsy for the Pediatric Eye Care Team Part III: Diagnosis and Management of Associated Visual and Sensory Disorders..Am Orthopt J. 2006
24. Alimović S, Mejaski-Bosnjak V. Stimulation of functional vision in children with perinatal brain damage. Coll Antropol. 2011
25. Alimović S, Mejaski-Bosnjak V. Functional vision in children with perinatal brain damage. J Matern Fetal Neonatal Med. 2014
26. Malkowicz DE, Myers G, Leisman G. Rehabilitation of cortical visual impairment in children. Int J Neurosci. 2006
27. Perez C, Chokron S. Rehabilitation of homonymous hemianopia: insight into blindsight. Front Integr Neurosci. 2014
28. Luan Z, Qu S, Du K, Liu W, Yang Y, Wang Z, Cui Y, Du Q. Neural stem/progenitor cell transplantation for cortical visual impairment in neonatal brain injured patients. Cell Transplant. 2013
29. Wong VC, Sun JG, Yeung DW. Pilot study of efficacy of tongue and body acupuncture in children with visual impairment. J Child Neurol. 2006
30. Huurneman B, Boonstra FN, Cox RF, Cillessen AH, van Rens G. A systematic review on 'Foveal Crowding' in visually impaired children and perceptual learning as a method to reduce Crowding. BMC Ophthalmol. 2012