



---

**Universidad de Valladolid**

FACULTAD DE MEDICINA

# **Máster en Rehabilitación Visual**

MEMORIA TRABAJO FIN DE MÁSTER TITULADO

## **TRATAMIENTOS DE REHABILITACIÓN VISUAL EN PACIENTES CON RETINOSIS PIGMENTARIA**

Presentado por Miriam Sánchez Valera

Tutelado por: José Alberto de Lázaro Yagüe

En Valladolid a, 1 de Julio de 2021

# ÍNDICE

RESUMEN/ ABSTRACT.....	3
1. INTRODUCCIÓN.....	4
2. OBJETIVOS.....	5
3. MATERIALES Y MÉTODOS.....	6
4. RESULTADOS.....	7
4.1. Aspectos Generales de la Retinosis Pigmentaria .....	7
4.2. Tratamientos actuales en la Retinosis Pigmentaria .....	11
4.2.1. Suplementos Nutricionales .....	11
4.2.2. Ácido Valpórico.....	11
4.2.3. Terapia génica y terapia celular.....	11
4.2.4. Factor neurotrófico ciliar humano .....	12
4.2.5. Estimulación eléctrica transcorneal .....	13
4.2.6. Tratamiento Láser.....	13
4.2.7. Implantes de retina .....	13
4.3. Rehabilitación visual en Retinosis pigmentaria .....	15
4.3.1. Profesionales en la RV .....	15
4.3.2. Aspectos psicológicos y sociales.....	16
4.3.3. Ayudas para Baja Visión en pacientes con Retinosis Pigmentaria .....	17
4.3.4. Técnicas de Rehabilitación visual .....	23
4.3.5. Implantes retinianos .....	25
5. DISCUSIÓN.....	26
6. CONCLUSIONES .....	29
7. BIBLIOGRAFÍA.....	30
8. ANEXOS.....	33

## **RESUMEN**

La retinosis pigmentaria (RP) es la patología hereditaria más común de ceguera en personas de 20 a 60 años, presentando en la mayoría de los casos ceguera nocturna y pérdida progresiva de visión periférica. La agudeza visual (AV) se va afectando conforme avanza la enfermedad. La cura definitiva de la RP no existe actualmente. En esta revisión bibliográfica se repasan los tratamientos y terapias existentes en la actualidad, basándonos en tratamientos mediante suplementos nutricionales, terapias génicas, con células madres e implantes retinianos. También en las técnicas de rehabilitación visual que se usan actualmente, donde se destacan aspectos psicológicos y sociales, ayudas ópticas y no ópticas, y técnicas de rehabilitación visual actuales. En los últimos años se han hecho grandes avances en la investigación de nuevas terapias, pero se deber seguir investigando para mejorar más la calidad de vida de los pacientes y encontrar una cura a la enfermedad.

## **ABSTRACT**

Retinitis pigmentosa (RP) is the most common hereditary pathology of blindness in people aged 20 to 60 years old, presenting in most cases night blindness and progressive loss of peripheral vision. Visual Acuity (VA) is affected as the disease progresses. The definitive cure for RP does not currently exist. This bibliographic review is based on the currently existing treatments and therapies, based on treatments through nutritional supplements, gene therapies, stem cells and retinal implants. Also is based in visual rehabilitation techniques that are currently used, where psychological and social aspects, optical and non-optical aids, and current visual rehabilitation techniques are highlighted. In recent years, great advances have been made in the research of new therapies, but research should continue to further improve quality of life of these patients, and find a cure for the disease.

## 1. INTRODUCCIÓN

La retinosis pigmentaria (RP) pertenece a un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios de la retina que afectan a los fotorreceptores y al epitelio pigmentario de la retina (EPR). Esta distrofia se caracteriza por la muerte progresiva de los fotorreceptores por apoptosis. Inicialmente afecta a los bastones, y conforme la enfermedad va avanzando, también se ven afectados los conos. Representa la causa hereditaria más común de ceguera en personas de 20 a 60 años.<sup>1-7</sup>

Afecta aproximadamente a 1 de cada 4000 individuos<sup>2,3</sup>.

Los primeros síntomas de la RP suelen ser la nictalopía o ceguera nocturna, seguida de pérdida progresiva de visión periférica. La agudeza visual (AV) suele ser normal hasta estadios más tardíos de la enfermedad, donde se acaba desarrollando visión en túnel por constricción del campo visual (CV) <sup>1,2</sup>

Actualmente, no existe una cura conocida para RP. Las investigaciones actuales sobre la RP y su tratamiento terapéutico incluyen el estudio de suplementos dietéticos, con el objetivo de ralentizar la tasa de degradación de los fotorreceptores, terapia génica, terapia con células madre e implantes retinianos y prótesis de retina <sup>2,8</sup>. También se estudia el uso del ácido valpórico, factor neurotrófico ciliar humano (FNCH), o la estimulación eléctrica transcorneal<sup>3</sup>. La rehabilitación visual (RV) ha cobrado gran importancia en los últimos años, como tratamiento adicional para la mejora en la calidad de vida del paciente con RP. Existen medidas de soporte adicional, que incluyen varias ayudas ópticas, entrenamiento en la movilidad y orientación, en tareas de la vida diaria (leer, coser, hacer la compra...), apoyo en organizaciones de baja visión, entrenamiento de conductas adaptativas a la nueva situación, perros guía en los casos necesarios, etc. El conjunto de todos los recursos para mejorar las habilidades y las necesidades del paciente formaran parte del tratamiento de RV, el cual implica un trabajo multidisciplinar para dar un mejor soporte al paciente.<sup>2</sup>

La realización de una revisión bibliográfica actualizada para determinar cuáles son los tratamientos de rehabilitación visual actuales que se proponen para la retinosis pigmentaria, así como analizar qué técnicas y ayudas se utilizan y son más efectivas para estos pacientes, parece justificada, ya que actualmente, no existe cura para la RP. Conocer tratamientos, líneas actuales y futuras de investigación, y técnicas y ayudas de RV puede ayudar a ofrecer una mejor orientación al paciente con RP.

## **2. OBJETIVOS**

Analizar los principales tratamientos y técnicas aplicadas en rehabilitación visual para pacientes con retinosis pigmentaria, incluyendo ayudas visuales y no visuales.

Determinar cuál de los diferentes tratamientos analizados serían los más adecuados para aplicar en la rehabilitación a personas con retinosis pigmentaria.

### 3. MATERIALES Y MÉTODOS

Se ha realizado una búsqueda bibliográfica mediante la base datos de bibliografía PUBMED-MedLine (National Center of Biotechnology Information) y Google Scholar y libros médicos. Las palabras clave utilizadas han sido “Retinitis pigmentosa”, “Optical Aids”, “Visual rehabilitation”, “Low visión”, “Treatment” y “Visual aids”, todos ellos solos o combinados mediante el operador booleano “AND”. Se ha restringido la búsqueda a los artículos publicados en los últimos 10 años, para obtener la información más actualizada. También a aquellos que están escritos en castellano o inglés, y aplicados en la especie humana.

Tras aplicar estos criterios, los artículos que aparecen en la base de datos Pubmed para las palabras clave utilizadas son:

- Retinitis pigmentosa, treatment combinadas: 1757 artículos. Misma combinación y que los términos aparezcan en el título o abstract: 740 resultados
- Retinitis pigmentosa, Optical Aids, Visual rehabilitation combinadas: 7 artículos
- Low visión , Retinitis pigmentosa combinadas: 175 artículos

Para la base de datos de Google Scholar se utilizó:

- Visual Aids, Retinitis Pigmentosa combinadas: 35 artículos

Para realizar la selección final de los artículos se emplearon los siguientes criterios de inclusión y exclusión.

Criterios de inclusión:

- Artículos relacionados con la retinosis pigmentaria, su diagnóstico, tratamiento y asociado con técnicas de rehabilitación visual y calidad de vida.
- Artículos que se ajustan a la información necesaria para la realización de este trabajo

Criterios de exclusión:

- Idioma diferente al castellano o el inglés
- Artículos duplicados tras la búsqueda con las palabras clave seleccionadas
- Artículos comparativos entre diferentes etnias
- Artículos a los que no se ha podido acceder al texto completo
- Cualquiera que no cumpla criterios de inclusión

Se han incluido un total de 30 artículos que cumplían con los criterios de inclusión y de exclusión propuestos. También se incluye un libro de ayuda a la rehabilitación visual, y la Guía de Práctica Clínica para las Distrofias Hereditarias de Retina.

## 4. RESULTADOS

### 4.1. Aspectos generales de la RP

La retinitis pigmentosa es una degeneración retiniana hereditaria que conduce a la ceguera y no tiene cura<sup>2</sup>. Es la forma más común de degeneración retiniana hereditaria que causa ceguera.<sup>8</sup>

Se caracteriza por la muerte progresiva de los fotorreceptores, afectando inicialmente a bastones, y conforme va avanzando, afectando también a los conos.<sup>1-7</sup>

Existen condiciones con fenotipos similares a la RP que se presentan en las primeras etapas de la infancia, como la distrofia retiniana de aparición temprana, o durante la infancia, como sería la amaurosis congénita de Leber (ACL). Las causas genéticas de estas distrofias pueden, en algunos casos, acompañar a la RP.<sup>2</sup>

Los principales y primeros síntomas descritos en la RP son la ceguera nocturna y la pérdida progresiva de visión periférica hasta llegar a desarrollar visión en túnel. Hasta que no se llega a estadios más avanzados de la enfermedad, la AV no se ve afectada.<sup>1,2</sup>

Otros factores que pueden provocar pérdida de AV de forma más temprana pueden ser la formación de cataratas o edema macular cistoide (EMC) (Figura 1). Ambas condiciones pueden ser secuelas de la RP y se pueden tratar.<sup>2</sup>

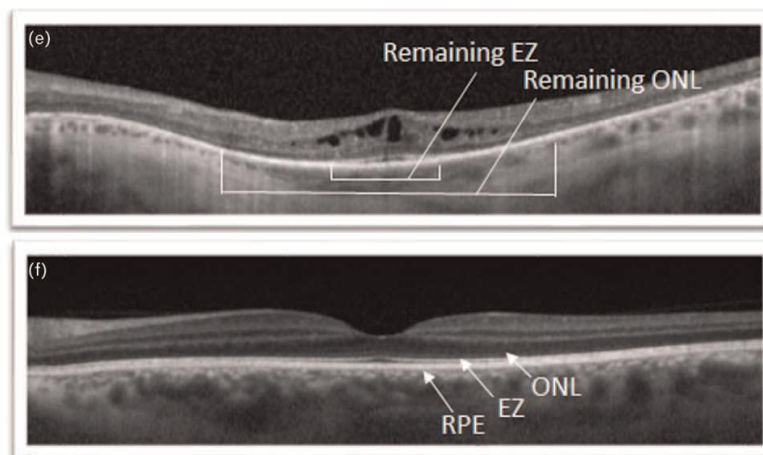


Figura 1. Tomografía de coherencia óptica (OCT) donde se muestra EMC, secuela común de la RP, e isla foveal central de la zona elipsoide y capa nuclear externa con atrofia circundante (e), y OCT normal donde se señala el epitelio pigmentario de la retina (RPE), zona elipsoide (EZ) y capa nuclear externa (ONL) normal (f)<sup>2</sup>

La RP fue descrita en 1857 por “Franciscus Cornelius Donders”, oftalmólogo en los Países Bajos, y fue entonces cuando se reconoció como distrofia hereditaria. El primer gen identificado causante de la RP fue el RP1, y se encontró en 1999 en “Nature Genetics”. En los últimos años, se han identificado 215 genes en RP combinado con ACL, indicando que la RP no es un desorden único, sino un conjunto de genes distintos que comparten similitudes fenotípicas.<sup>2</sup>

La herencia de la RP es variada, puede transmitirse como autosómica dominante (30-40% de los casos), autosómica recesiva (50-60%) o recesiva ligada al gen X (5-15%): Otras formas menos comunes serían las mitocondriales o digénicas, debidas a mutaciones en dos genes distintos. La severidad de la dependerá del gen mutado <sup>8</sup>

Las diversas tipologías de RP representan enfermedades oculares muy complejas, tanto desde el punto de vista genotípico como fenotípico. Según las manifestaciones clínicas, se pueden distinguir dos grupos principales de RP: la RP típica o distrofia bastón-cono (RCD), alrededor del 80-90% del total de los casos, en la que los bastones están predominantemente dañados y asociado a la pérdida visual periférica, y la RP atípica o distrofia de conos y bastones (CRD), alrededor del 10-20% del total de los casos, en la que los conos se lesionan principalmente y asociado predominantemente a la pérdida visual central. Estos trastornos degenerativos oculares son considerados como enfermedades aisladas, es decir, RP no sindrómicas. Sin embargo, muchos trastornos sistémicos pueden estar asociados con varios tipos de RP. Estos casos serían pacientes afectados por RP sindrómicas, y representan un 15% del total de casos de RD<sup>6,7</sup>. El más frecuente de estos casos sería el Síndrome de Usher <sup>6</sup>, enfermedad AR caracterizada por pérdida auditiva y deterioro visual.

En el examen de fondo de ojo (FO), se pueden encontrar los hallazgos típicos de la RP, que suele presentar discos ópticos pálidos, vasos retinianos atenuados, moteado del EPR y degeneración retiniana. La degeneración retiniana ocurre inicialmente en la región periférica media del FO, mostrando cambios en la pigmentación típicas de las espículas óseas (Figura2)<sup>3</sup>.

Los hallazgos en el FO pueden ser muy variables debido a las diferentes mutaciones en el mismo gen, diferentes pacientes de la misma familia e incluso diferentes ojos del mismo paciente<sup>2,3,8</sup>



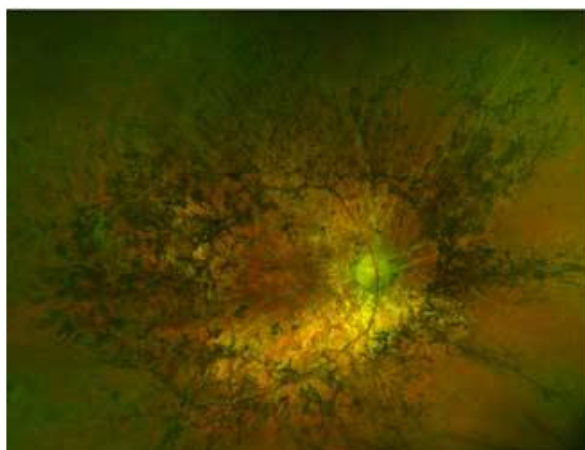


Figura 2. El fondo de ojo muestra la apariencia clásica de la retinosis pigmentaria: espículas óseas periféricas, palidez cerosa papilar, atenuación de los vasos de la retina y moteado del EPR.<sup>3</sup>

El diagnóstico de la RP se puede realizar mediante examen oftalmológico<sup>2,8</sup>, pero deber ser confirmado mediante otras pruebas electrofisiológicas y test genético. Este último ayudará a determinar el modo de herencia y el riesgo familiar.

El electroretinograma (ERG) aporta hallazgos potencialmente importantes. Al inicio de la enfermedad, la amplitud del ERG escotópica se ve más afectado que la del fotópico. Con la progresión de la enfermedad, las repuestas de bastones y conos se van extinguiendo<sup>4</sup>.

La autofluorescencia (AF) de campo amplio se está utilizando más en los últimos años para apreciar la integridad del EPR y la atrofia retiniana en la RP. De esta manera se puede documentar su progresión. Los pacientes con RP suelen mostrar un anillo hiperfluorescente en la mácula, que delimita el área de la retina central funcional de la retina periférica atrofiada. Esta área se contrae con el tiempo.<sup>2</sup>

La tomografía de coherencia óptica (OCT) ayuda a ver la existencia de la capa de fotorreceptores presentes en la mácula, permitiendo documentar de forma más sensible y objetiva la progresión de la enfermedad.<sup>2</sup>

La campimetría en RP es importante para medir la progresión. Existen varios programas disponibles para medir la sensibilidad con varios estímulos en diferentes localizaciones de la retina para crear un mapa de sensibilidad<sup>2,3</sup> (Figura 3).

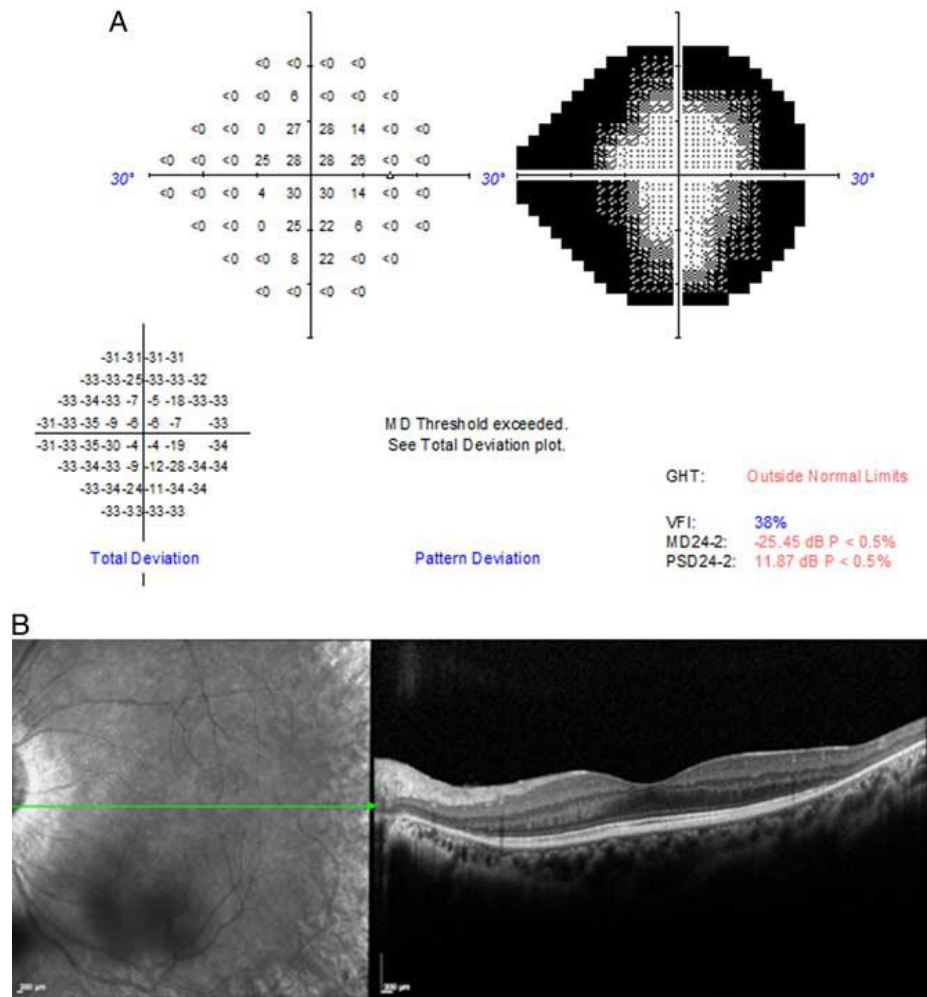


Figura 3. Campo visual Humphrey (A) que demuestra pérdida severa de CV periférico en RP avanzada. Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (B) que muestra pérdida de las capas externas de la retina nasal y temporal.<sup>3</sup>

La microperimetría también es útil en estos casos, se centra en la mácula, y muestra la sensibilidad retiniana en localizaciones específicas. La pérdida de sensibilidad macular medida con microperimetría se correlaciona con una pérdida de calidad de vida en pacientes con RP y se usa en muchas terapias actualmente<sup>2</sup>.

La retinosis pigmentaria es una enfermedad simétrica. Una asimetría significativa debería conllevar un diagnóstico diferencial de la enfermedad, debiendo destacar retinopatía autoinmune, retinopatía asociada a cáncer, melanoma, vasculitis retiniana, coriorretinitis retiniana en fase terminal, neurorretinitis subaguda unilateral difusa, sífilis congénita y retinopatía por deficiencia de vitamina A.<sup>2</sup>

## 4.2. Tratamientos actuales en la RP

Actualmente no existe tratamiento para curar ni revertir las consecuencias de la RP. No obstante, sí que existen tratamientos o terapias para que su avance sea lo más lento posible.

1-6

### 4.2.1. SUPLEMENTOS NUTRICIONALES

- Vitamina A: Su deficiencia puede provocar dificultad en la síntesis de rodopsina, ocasionando ceguera nocturna y un cuadro clínico similar a la RP. Por este motivo, se propone su uso en pacientes con RP, para así retrasar los efectos degenerativos de la enfermedad<sup>1</sup>. Varios estudios muestran que la suplementación con vitamina A muestra una progresión más lenta en la disfunción de conos en ERG, pero no se muestran diferencias en AV o CV<sup>1-3</sup>.
- Ácido docosahexaenoico (DHA): Su uso no parece ofrecer un efecto beneficioso en la función visual, CV o AV, ni tampoco en la amplitud de respuesta de conos o bastones en el ERG.<sup>1-3,10</sup>
- Luteína: se encuentra un efecto beneficioso de la luteína sobre la AV<sup>1-3</sup>, sobre el CV, disminuyendo el ritmo de pérdida de sensibilidad <sup>1,2</sup>, y mejora de densidad del pigmento macular<sup>1</sup>.

Por tanto, la suplementación con vitamina A y luteína en las dosis recomendadas demuestran ser seguras para su uso a largo plazo en pacientes con RP e intentar ralentizar la tasa de progresión de la enfermedad.<sup>1-3</sup>

### 4.2.2. ÁCIDO VALPÓRICO

El uso de ácido valpórico, anticonvulsivo utilizado en pacientes con RP, es controvertido, ya que según la bibliografía y ensayos clínicos realizados no muestran resultados claramente seguros para su uso.<sup>3</sup>

### 4.2.3. TERAPIA GÉNICA Y TERAPIA CELULAR

Ambas terapias son estrategias para restaurar la función retiniana y son áreas activas de investigación.<sup>2</sup>

- Terapia génica: la primera terapia génica aprobada por la FDA es para la degeneración retiniana asociada a RPE65. Aunque las mutaciones en RPE65 causan

en gran medida ACL, también pueden causar RP.<sup>2</sup> Existen actualmente ensayos para terapia génica para cuatro causas genéticas de RP<sup>2</sup>, también existen ensayos para terapia génica optogénica, la cual produce que las células ganglionares de la retina sean fotosensibles para evitar así los fotorreceptores dañados<sup>2,11</sup>. La terapia génica se administra típicamente mediante vitrectomía e inyección subretiniana que contiene un vector viral adeno-asociado que contiene el gen de interés. Aunque no puede frenar la progresión de la degeneración retiniana, puede mejorar sus funciones visuales<sup>9</sup>.

- Terapia celular: el objetivo de esta terapia en RP es diferenciar los fotorreceptores de las células madre in vitro e implantarlos subretinariamente, para así reemplazar células no funcionales y poder restaurar la visión. Las células implantadas deberían integrarse, sobrevivir, y enviar información correctamente a las células bipolares. Las células madre en estudio son células madre embrionarias y células madre pluripotentes inducidas, normalmente derivadas de células somáticas adultas<sup>2,9</sup>. Se ha demostrado que inyecciones vítreas de células madre de la médula osea mejoran la calidad visual a los 3 meses después del tratamiento, pero se pierde a los 12 meses el efecto<sup>9</sup>. Las terapias celulares basadas en células mesenquimales han sido objeto de estudio en los últimos años<sup>12</sup>. Tienen una influencia destacada sobre el estrés oxidativo, elemento patogénico importante en esta enfermedad. Los factores bioactivos liberados por las células mesenquimales podrían ejercer un efecto trófico en los fotorreceptores, células de Müller y células del EPR, prolongando así la vida del cono y del bastón<sup>12</sup>.

Ambas terapias siguen siendo líneas de investigación abiertas para la mejora en el tratamiento de la RP.<sup>2,3,9,11,12</sup>

#### 4.2.4. FACTOR NEUROTRÓFICO CILIAR HUMANO (FNCH)

Se trata de un factor neurotrófico que ha demostrado ralentizar la degeneración retiniana en múltiples modelos animales. En 2006, un estudio llevado a cabo por Sieving et al<sup>3</sup> examinó la seguridad de FNCH mediante implantes intraoculares, pero no se obtuvieron resultados estadísticamente significativos para determinar la eficacia clínica. Estudios posteriores aportan menor reducción del CV en ojos que han llevado el implante a los 42 meses, pero no se muestran diferencias significativas a partir de los 60 meses en CV, AV ni OCT<sup>3</sup>

#### 4.2.5. ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA TRANSCORNEAL (EET)

Es un nuevo reto terapéutico para tratar enfermedades de retina o nervio óptico. Se coloca un electrodo bipolar en una lente de contacto que genera pulsos eléctricos recurrentes. El primer estudio con EET se llevó a cabo en 2011, encontrando mejoras en la adaptación a la luz en las amplitudes de onda b, pero no se encontraron diferencias respecto al CV.<sup>3</sup>

#### 4.2.6. TRATAMIENTO LÁSER

La aplicación de láser en RP no es la primera línea de investigación y tratamiento hoy en día, aunque sí que se ha estudiado su uso. Actualmente, debido al avance tecnológico, el láser se puede aplicar en la retina para diversas patologías. En el caso de la RP, sigue siendo una forma experimental de terapia, donde se cree que el tratamiento láser en forma de luz pulsada subumbral podría favorecer el tratamiento, sin resultados concluyentes que deberían seguir siendo investigados<sup>13</sup>.

#### 4.2.7. IMPLANTES DE RETINA

La visión artificial basada en prótesis de retina pueden ser opciones de tratamiento en pacientes que presenten RP en etapas terminales<sup>2,9</sup>.

Los dos dispositivos actualmente aprobados o en desarrollo son el ARGUS II prótesis de retina (AIIRP), dispositivo epiretiniano con electrodos ubicados en la capa de células ganglionares de la retina, y el implante de retina Alpha-IMS, un dispositivo subretiniano con electrodos entre la retina y el EPR<sup>3</sup>.

El implante Argus II recibió la aprobación europea en 2011 y la aprobación de la FDA como dispositivo para uso humano en 2013, para pacientes con percepción de luz o no percepción de luz en ambos ojos.<sup>2,3,9</sup> El implante activa las células internas de la retina que queden funcionales, evitando los fotorreceptores dañados. Se usa un componente externo por el usuario, para capturar imágenes a través de una cámara de vídeo y poder transmitir así imágenes de visión artificial de forma inalámbrica al paciente, induciendo así la percepción visual del paciente. Las imágenes recibidas por el paciente se describen como “algo pixeladas” y compuestas por puntos de luz. Esto requiere de interpretación por parte de la corteza cerebral.<sup>14</sup>

El AIIRP consta de dos componentes principales, un implante epirretiniano y un sistema externo usado por el paciente que recopila, procesa y convierte los archivos capturados por

la cámara a imágenes artificiales.<sup>3,14</sup> Esta información se transmite de forma inalámbrica al implante de la retina, y suele colocarse en un ojo.<sup>14</sup>

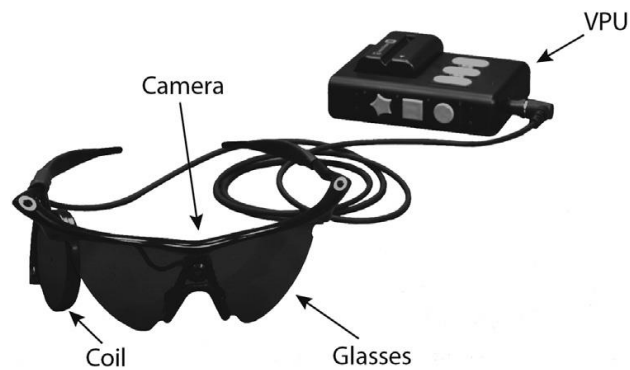
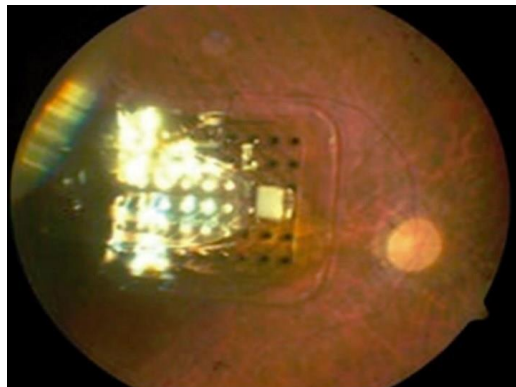


Figura 4. Componentes externos del implante Argus II (14)



Manual del Baja Visión y Rehabilitación Visual  
M<sup>a</sup> Begoña Coco, Joaquín Herrera  
Editorial Médica Panamericana © 2015.

Figura 5. Imagen de una retina con un implante electrónico (16)

El implante Alpha-IMS fue aprobado en Europa en 2013. Consta en un chip subretiniano con 1500 píxeles y fotodiodos que convierten la luz en impulsos eléctricos, un cable de alimentación, una bobina subdérmica postauricular y una bobina externa unida a una batería.<sup>3</sup> Pacientes que han usado este implante presentaron mejoras en actividades de la vida diaria, movilidad, percepción de luz y en el reconocimiento de objetos.<sup>3</sup>

El Alpha-AMS, la nueva generación del Alpha – IMS, se aprobó en Europa en 2016<sup>3,15</sup>, aun en estudio como mejora del antiguo, proporcionando un tiempo útil de vida del implante

superior, una leve mejora en la función visual.<sup>15</sup>

Otro dispositivo de prótesis de retina que está en desarrollo aprobado en Europa es el implante de retina IRIS II.<sup>3</sup>

### **4.3. Rehabilitación visual en Retinosis Pigmentaria**

A pesar de los avances tecnológicos desarrollados en Oftalmología, la rehabilitación visual (RV) sigue siendo una herramienta muy importante de mejora en pacientes con baja visión.  
6,7

La RV consiste en el conjunto de procesos encaminados a conseguir el máximo rendimiento visual en pacientes con baja visión, como son los pacientes con RP, junto con la utilización de ayudas prescritas por los profesionales.<sup>7</sup>

Los servicios de rehabilitación visual deberían estar formados por un equipo multidisciplinar, donde se pueda atender de forma integral a las personas con discapacidad visual, para poder ayudarlas así a recuperar su máxima funcionalidad y autonomía personal.<sup>16</sup>

El éxito de los programas de RV se verá condicionado por el trabajo en equipo de estos profesionales que intervienen, los cuales deben basar el programa en la intervención centrada de la persona que se va a rehabilitar, mediante un proceso que abarque diferentes variables para mejorar el resultado final, que incluyan, al paciente, ayudas ópticas y no ópticas, estrategias de intervención, influencia del entorno social, familiar, etc.<sup>16</sup>

#### **4.3.1. PROFESIONALES EN LA RV**

Parmeggiani F et al<sup>6</sup> confirman la importancia de una gestión multidisciplinar en el tratamiento de pacientes con RP. El manejo clínico y rehabilitador ideal de los pacientes con RP se hace factible cuando el oftalmólogo está en condiciones de coordinar un equipo de trabajo integrado por otros profesionales de la salud, que deben incluir:

- Oftalmólogo, coordinador del equipo de trabajo y que logra diagnosticar el tipo de enfermedad.
- Genetista, que realiza el asesoramiento genético
- Audiólogo, para diagnosticar e identificar otros trastornos que podrían estar relacionados del sistema auditivo y vestibular del oído
- Otros profesionales de la salud especializados (nefrólogos, dermatólogos,

neurólogos...) para tratar diferentes trastornos sistémicos presentes en pacientes con formas sindrómicas de RP.

- Optometrista, que se encarga de la rehabilitación de la visión para optimizar la formación práctica de pacientes con RP que usan ayudas ópticas y / o electrónicas.
- Terapeutas ocupacionales, para mejorar la capacidad de manejar y reconocer objetos.
- Entrenadores de la orientación y movilidad
- Psicólogos, para brindar el apoyo psicológico para una reintegración social del paciente y actuando en cooperación con asistentes sociales.

#### 4.3.2. ASPECTOS PSICOLÓGICOS Y SOCIALES

Los pacientes que padecen baja visión se ven afectados de forma negativa en muchos aspectos del bienestar personal y actividades de la vida diaria, dando lugar a una limitación en la participación social.<sup>6,16,17</sup> La pérdida de visión también puede afectar de forma negativa al estado emocional y afectivo de la persona con baja visión, aumentando así el riesgo de sufrir depresión o ansiedad, que, a su vez, repercuten en el bienestar y calidad de vida del paciente.<sup>16</sup>

La terapia psicológica dentro de la rehabilitación visual se considera un aspecto fundamental.<sup>6,17</sup>

Senthil, M.P et al<sup>17</sup> estudiaron el impacto de la RP en la calidad de vida de los pacientes, encontrando que efectivamente experimentan una gran cantidad de problemas de calidad de vida, principalmente la limitación de la actividad, problemas de salud y de bienestar emocional, síntomas y afrontamiento.

Lathman K et<sup>18</sup> al también estudiaron las dificultades emocionales asociadas a la vida diaria en pacientes con RP, detectaron que las tareas más difíciles de llevar a cabo son las relacionadas con la comunicación de la pérdida visual a otras personas, y lidiar con sentimientos como la frustración, ansiedad y estrés. Los pacientes que usan ayudas de movilidad y/o son de género femenino se asocian a mayor dificultad en salud emocional.

Chaumet-Riffaud A.E et al<sup>19</sup> midieron la relación entre la función visual y la calidad de vida, educación, salud mental y condiciones de empleo entre jóvenes adultos con RP. Se incluyeron 148 pacientes diagnosticados con RP, con una media de edad de 38.2 años. Encontraron que existía correlación entre los valores de calidad de vida y el campo visual



residual. Las puntuaciones obtenidas en los cuestionarios de salud mental sugieren niveles de ansiedad en un 36.5% y de depresión en un 15.5% de los casos. El número de casos no aumentaba con el nivel de discapacidad. El porcentaje de sujetos con educación superior no disminuía significativamente con el nivel de discapacidad.

Latham K et al<sup>20</sup> también estudian la dificultad en actividades de la vida diaria para personas con RP. Se encontró que las tareas más difíciles fueron orientarse con poca o mucha luz tanto en interiores como en exteriores, y evitar obstáculos periféricos al aire libre. Se identificó que la tarea de la subescala “luz deficiente y obstáculos” era la tarea más difícil para los pacientes menores que la media de edad (51,5 años), para los que no usaban ayudas de movilidad, y aquellos que no estaban registrados con discapacidad visual o registrados como discapacitados visuales.

Lange R et al<sup>21</sup> se centran en conocer qué impacto tienen pacientes con pérdida de campo visual severa debido a RP o glaucoma, en temas relacionados con la disminución de la visión relacionada con la calidad de vida (VR-QOL). Se incluyeron 37 pacientes, 19 de ellos con RP y 18 con glaucoma. Se realizaron entrevistas cualitativas, donde se identificaron 6 temas relacionados con VR-QOL, que incluían limitaciones en la actividad, conducción, el bienestar emocional, lectura, movilidad, y funciones sociales como más preocupantes para pacientes con pérdida de campo visual severa con RP o glaucoma.

Bittner A.K et al<sup>22</sup> estudian si existe relación en variaciones en AV, sensibilidad al contraste (SC) o CV en pacientes con RP, según su severidad o factores psicosociales. La mayor variabilidad en resultados de AV y CV se debe en gran medida a la gravedad de la RP, en sujetos que informaron de una menor actividad física o estados psicosociales negativos, aumenta la variabilidad de los resultados, por tanto, se ha de tener en cuenta a la hora de realizar los exámenes. No se encontró una variabilidad significativa en SC relacionada con factores psicosociales.

#### 4.3.3. AYUDAS PARA BAJA VISIÓN EN PACIENTES CON RP

Dentro de un programa de rehabilitación visual, el uso de ayudas para baja visión puede facilitar las actividades de la vida diaria del paciente. Existen varios tipos de ayudas<sup>16</sup>.

- Telescopios: instrumentos ópticos que se utilizan para ampliar la imagen de un objeto lejano. Pueden ser de tipo Kepler o Galileo. Se pueden utilizar de forma manual o montado en gafa. Existen telescopios de enfoque fijo y otros enfocables manuales o automáticos (figura 6).



Figura 6. Tipo de telescopio en función del soporte, A) Manual, B) Montado en gafa (16)

Los sistemas de baja visión para cerca más utilizados son:<sup>16</sup>

- Lentes convergentes: ayudas para tareas en visión próxima, superiores a 4D, que permiten ser utilizadas de forma monocular, binocular o biocular.
- Microscopios: dobles de lentes que se utilizan en gafas de forma monocular para tareas en VP. Se componen por lentes esféricas aplanáticas con gran calidad de imagen (Figura 7).



Manual del Baja Visión y Rehabilitación Visual  
M<sup>a</sup> Begoña Coco, Joaquín Herrera  
Editorial Médica Panamericana © 2015.

Figura 7. Microscopio Monocular (16)

- Lupas manuales y con soportes: instrumentos más simples para aumentar una imagen en visión próxima, y los primeros en ser usados en pacientes con baja visión. La lupa manual se sostiene con la mano cerca del texto u objeto a observar, mientras

que la lupa con soporte que se apoya sobre el objeto, manteniendo la distancia de trabajo más estable (figura 8).



Figura 8. Lupa manual y lupa con soporte (16)

- Telemicroscopios: consisten en telescopios modificados para poder ver en visión cercana, modificando la distancia entre el ocular y el objetivo, o bien colocando una lente convergente por delante del objetivo. Permiten trabajar de forma binocular en distancias de trabajo reducidas (figura 9).

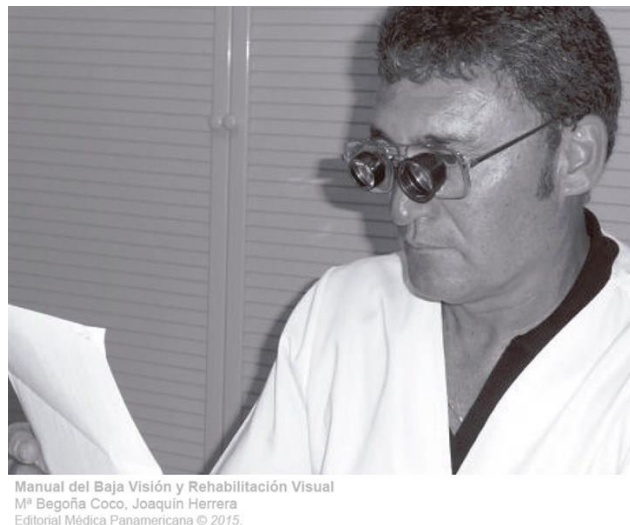


Figura 9. Telescopio Galileo con lente de aproximación de +3.00 (16)

Existen sistemas de magnificación electrónica, que emplean el sistema de ampliación de la imagen retiniana para que el paciente pueda ver de lejos y de cerca. Son las conocidas como ayudas electrónicas, las cuales permiten conseguir magnificaciones superiores a las obtenidas con las ayudas ópticas, y distancias de trabajo más cómodas. Los tipos de sistemas de magnificación electrónica que encontramos son:<sup>16</sup>

- Lupa televisión: primera ayuda electrónica que se comercializó, también conocida como circuito cerrado de televisión (CCTV), consta de una cámara que se conecta a

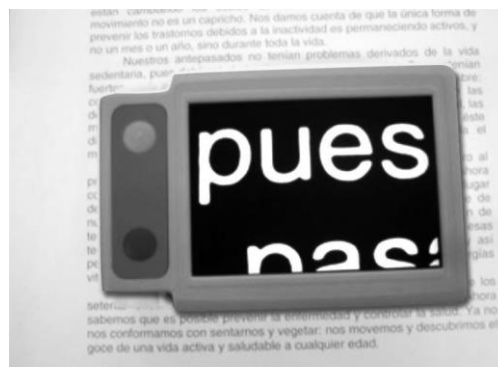
un monitor de cristal líquido, que se puede incorporar al sistema o ser un monitor LCD u ordenador. Pueden ser portátiles o de sobremesa. Permiten desplazar el objetivo de lectura u objeto a una pantalla magnificada (figura 10).



Manual del Baja Visión y Rehabilitación Visual  
M<sup>a</sup> Begoña Coco, Joaquín Herrera  
Editorial Médica Panamericana © 2015.

Figura 10. Lupa televisión portátil conectada a un monitor (16)

- Lectores de televisión: ayuda portátil para realizar tareas en visión próxima, donde el paciente pega el ratón al texto que quiere ver y lo va desplazando para seguir la imagen que se ve proyectada a mayor tamaño en el monitor de televisión.
- Revisores de pantalla: mediante una unidad tipo escáner, se coloca el texto que se quiere leer, contactado a un monitor en el que se proyecta el texto ampliado.
- Lupas electrónicas: lupa con minicámara incorporada e iluminación led y pantalla donde se proyecta la imagen. Son portátiles (Figura 11).



Manual del Baja Visión y Rehabilitación Visual  
M<sup>a</sup> Begoña Coco, Joaquín Herrera  
Editorial Médica Panamericana © 2015.

Figura 11. Lupa electrónica (16)

- Dispositivos electrónicos de montaje en cabeza: llevan una mini cámara enfocarle que se conecta a un visor tipo dispositivo de realidad virtual, donde el sujeto ve la imagen aumentada de los objetos enfocados con la mini cámara. Son portátiles.
- Ampliadores de pantalla: programas que aumentan el tamaño del texto o los objetos que aparecen en la pantalla del ordenador.

- Libros hablados digitales: estos dispositivos permiten la lectura de libros a partir de CD de audio, sistemas MP3 u otros, mediante un sintetizador de voz.

Otros de los recursos que se encuentran como ayudas visuales en pacientes con baja visión son:

- Filtros de absorción selectiva. Las personas con discapacidad visual suelen requerir niveles mayores de iluminación para mejorar la discriminación de los detalles. Los filtros oftálmicos, pueden modificar la distribución espectral de la luz que llega al ojo, bloqueando en mayor o menor medida las diferentes longitudes de onda del espectro de la radiación óptica que incide sobre el ojo<sup>16</sup>.

Parmeggiani F et al<sup>6</sup> estudia cuales son las ayudas para baja visión más útiles en pacientes con RP: lupas de mano o pie, lentes de prisma con base de medio ojo, telescopios, dispositivos electrónicos de mano o pie y filtros selectivos. Estos últimos minimizan la fotofobia y aumentan la calidad de visión.

Aunque el rendimiento de lectura de la mayoría de los pacientes con RCD se ve afectado, no solo por alteraciones de la SC y la AV, sino también por la constricción del CV, la utilización de sistemas electrónicos de mejora de la visión puede ser aconsejable en varias personas, especialmente en los jóvenes<sup>16</sup>. Es importante por parte del rehabilitador que su formación se centre en una ocupación profesional adaptada, según la profesión del paciente, si está en edad laboral, o en mejorar y adquirir nuevas competencias profesionales. Según esta información se aconsejará mejor una ayuda u otra<sup>16</sup>.

En el estudio publicado por Linares Guerra M et al<sup>7</sup>, en el cual incluyeron 27 pacientes con RP y BV, la ayuda óptica más utilizada por los pacientes con RP fue el microscopio, y la no óptica, la iluminación y los filtros. El microscopio y las lupas manuales lograron la mayor motivación y mejora en la AV. La iluminación directa mejoró considerablemente el rendimiento en la lectura, por lo que fue aceptada por todos los pacientes participantes al igual que los filtros, proporcionando mejoría a la fotofobia y al deslumbramiento. Otro gran porcentaje de los pacientes utilizó atriles como ayuda para el control de la postura.

Cedrún-Sánchez, J. E et al<sup>23</sup> tienen como objetivo en su estudio evaluar el efecto de los filtros de absorción de longitud de onda corta en la capacidad de discriminación visual, para pacientes con retinosis pigmentosa, encontrando que estos filtros aumentan la capacidad de discriminación visual en condiciones de baja iluminación, que es donde más problemas

tienen los pacientes con RP, pudiendo así ser un método aceptable para mejorar la calidad visual.

Ikeda, Y et al<sup>24</sup> investigan el uso de un dispositivo de visualización para abordar problemas de movilidad por la ceguera nocturna que sufren pacientes con RP, que mejore las condiciones de otros dispositivos previos estudiados (intensificador de luz militar, gafas binoculares de visión nocturna...). Desarrollan un dispositivo con pantalla transparente mejorada, equipado con una cámara altamente sensible a la luz para mejorar la visión en lugares oscuros. (Ver figura 12)

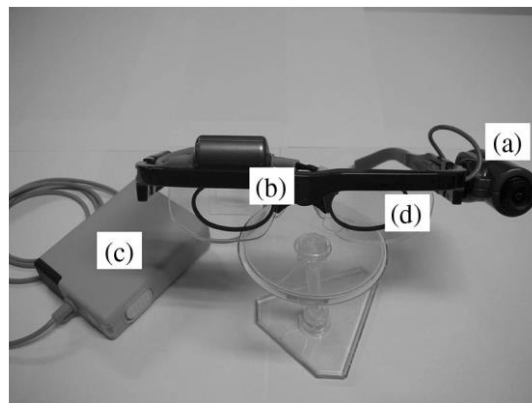


Figura 12. Dispositivo de visualización transparente. a) cámara de alta sensibilidad b) dispositivo de visualización. c) caja de control y batería d) marco ocular para corrección de lentes (24)

Se incluyeron 8 pacientes diagnosticados con RP típica, y mediante un test para caminar, se obtuvo que los pacientes que no llevaban la ayuda chocaban con puertas al menos una vez, mientras que los que usaban el dispositivo, pudieron caminar sin chocar. En termino de tiempo, durante la caminata, casi todos los sujetos mostraron los mismos tiempos con y sin ayuda del dispositivo. Se encuentra que este dispositivo podría ayudar a los pacientes con RP.

El mismo autor, Ikeda, Y en un estudio publicado más recientemente<sup>25</sup>, crean otra gafa para la movilidad en visión nocturna, con pantalla transparente y cámara de alta sensibilidad con sensor semiconductor de óxido metálico. (Figura 12).



Figura 13. Dispositivo de visualización transparente diseñado en forma de gafa (25)

Se evaluó la eficacia del dispositivo para ayudar en los pacientes que sufren ceguera nocturna por RP, en 28 sujetos, determinando la AV binocular en la oscuridad sin la ayuda y con ella, encontrando que el dispositivo ayudó eficazmente a caminar a los pacientes con RP y problemas de movilidad en la oscuridad, mejorando también la AV binocular.

Existen varias ayudas visuales de alta tecnología que utilizan realidad virtual (RV) y sustitución sensorial, desarrolladas para apoyar o suplantar las ayudas visuales tradicionales.

Angelopoulos, A. N et al<sup>26</sup> presentan una ayuda para baja visión de realidad aumentada para pacientes con RP, que consiste en un trazado de mapas pseudocolor de alto contraste probado en Microsoft HoloLens 1. Se evaluó la movilidad en el mundo real y cerca de obstáculos, en 10 sujetos con RP, encontrando una reducción en las colisiones por obstáculos en un 50% en la movilidad y mostrando una eficacia significativa en el uso de este dispositivo.

Gopalakrishnan, S<sup>27</sup> estudian otro dispositivo de realidad aumentada que presenta la clínica “Low vision Care”, analizando la mejora de AV en pacientes con baja visión. En este caso 100 pacientes se incluyen en el estudio, con patología de baja visión general, de los cuales un 22% de los casos padecían RP. Se encuentra una mejora en la visión residual de estos pacientes.

#### 4.3.4. TÉCNICAS DE REHABILITACION VISUAL

Algunos de los objetivos de los pacientes que realizan rehabilitación visual para retinosis pigmentaria, es volver a realizar actividades en visión próxima, visión lejana, y mejorar la movilidad por la pérdida de CV que presentan. Además del uso de ayudas visuales se

pueden emplear técnicas para intentar mejorar este tipo de habilidades.<sup>16</sup>

Los individuos con restricción del CV periférico o visión en túnel, como pueden ser los pacientes con RP, tienen problemas para moverse y evitar obstáculos. AlSaqr, A. M<sup>28</sup> desarrollan un test clínico llamado “Evaluación de la consciencia visual” para medir la detección de objetos periféricos. Se realizó en un grupo de 20 pacientes con RP y un grupo de 50 pacientes sanos simulando visión en túnel. Se realizó un circuito con obstáculos interior para evaluar la movilidad. El diseño del test consiste en una pantalla con estímulos centrales periféricos donde el paciente tiene que localizar estímulos que se van presentando a lo largo del test. Encuentran que este test clínico es sensible al campo de visión y la ubicación del objeto, es una prueba rápida, simple de utilizar, repetible y válida. Se podría utilizar como herramienta para probar diferentes estrategias de RV en pacientes con visión en túnel.

Ivanov, I. V. et al<sup>29</sup> también estudian cómo mejorar la movilidad y el CV dinámico en pacientes con restricción del CV, mediante la aplicación de un entrenamiento de movimiento sacádico exploratorio compensatorio, el cual fue beneficioso para pacientes con RP y resultó en fijaciones más cortas después del entrenamiento, mejorando significativamente en la velocidad de caminar en condiciones reales de la persona.

Finger, R. P<sup>30</sup> también se centra en la evaluación de tareas que impliquen orientación y movilidad en personas con pérdida severa de visión, con el objetivo de que puedan usarse en RH de BV. Desarrollan el test O&M-VLV (Very Low Vision Orientation & Mobility), diseñado para realizar una amplia variedad de tareas en espacio interior. Estas tareas captaron información de la habilidad de la persona para detectar marcos, orientación espacial, habilidades de reorientación y poder moverse independientemente, las cuales son importante que estén presentes para asegurar que la tarea de movilidad se pueda completar de forma segura y eficiente. Con el uso de ayudas visuales si era necesario para realizar el test, se desarrollaron 4 tareas principales que fueron, moverse por tres rutas diferentes en un hospital, familiarización de una habitación reconociendo formas y localización de objetos, identificar un objeto en una habitación, agilidad, señalización visual en el suelo y tarea de reorientación. Se contaba el tiempo en realizar las tareas y los resultados obtenidos, asociándolos al grado de AV binocular y CV. Se construyó un protocolo útil para evaluaciones en orientación que pueden ser beneficiosas en ensayos clínicos y en terapias de rehabilitación para restaurar ciertos patrones de la visión.



#### 4.3.5. IMPLANTES RETINIANOS

El estudio de los implantes retinianos y posibles mejoras para pacientes con BV en el futuro sigue siendo un campo de investigación amplio.

Markowitz, M et al<sup>14</sup> encuentra necesario un equipo multidisciplinar y para implementar la tecnología de Argus II, que incluya cirujanos especializados y un equipo de rehabilitación para obtener resultados más ópticos. Según este estudio, Argus II es beneficioso para los pacientes. Implantaron 11 dispositivos en 11 pacientes que explican su experiencia con él, con entrenamiento añadido de RV entre 3 y 9 sesiones de aproximadamente una hora. La rehabilitación después de la cirugía es indispensable en el proceso para asegurar un resultado satisfactorio. El paciente que usa una prótesis de retina tendrá que desarrollar nuevos recuerdos modificados para identificar los objetos y entrenar para conseguir una buena adaptación a la prótesis.

Gekeler, K et al<sup>15</sup> en su estudio hacen una actualización de los implantes retinianos con Alpha AMS, para conocer las últimas mejoras en técnicas quirúrgicas, explicación e implantación. El procedimiento de explantación es relativamente sencillo en estos implantes, sin embargo, los reimplantes, son más desafiantes porque puede existir cierto grado de tejido cicatricial a lo largo de la trayectoria del chip alrededor del canal escleral.

En el “Health Quality Ontario, Retinal Prosthesis System for advanced retinitis pigmentosa”<sup>32</sup> se evalúan los beneficios y daños clínicos del sistema Argus II, la relación calidad precio y el impacto presupuestario de su financiación pública. También se entrevistan a personas que lo han utilizado para prender más sobre sus experiencias. En este estudio se encuentra que el sistema Argus II ayuda a las personas a ver mejor, y en general, es seguro de usar. El sistema puede devolver algunos elementos de la visión a personas con RP avanzada, una ganancia importante en términos de independencia y accesibilidad. Está diseñado para restaurar la visión funcional parcial en pacientes con pérdida de visión profunda por RP avanzada. La revisión muestra mejoras significativas en la función visual de los pacientes con Argus II, manteniendo estos resultados en un seguimiento de hasta 5 años con un perfil de seguridad generalmente aceptable. Es costoso, pero debido a que la RP es poco común, el impacto de la financiación pública sería asequible suponiendo 4 implantes por año. La experiencia de pacientes con Argus II refleja un impacto positivo en la calidad de vida. El sistema solo puede permitir la percepción de luz, oscuridad y formas, objetos, pero estos avances representan ganancias importantes para las personas con retinosis pigmentaria en términos de movilidad y calidad de vida.

## 5. DISCUSIÓN

La retinosis pigmentaria sigue siendo objeto de estudio, desde sus factores genéticos, tratamientos y RV, la cual cada vez cobra más importancia para mejorar la calidad de vida del paciente, ya que actualmente no existe una cura conocida para esta enfermedad.<sup>2</sup>

La suplementación nutricional lleva años en estudio para ver los efectos ante la RP. Aunque no se han acabado de encontrar estudios concluyentes con una clara mejoría de la enfermedad, sí que se ha demostrado que la suplementación con vitamina A, DHA y luteína en las dosis consideradas recomendadas, son seguras para pacientes con RP y así intentar que la tasa de progresión de la enfermedad sea más lenta. Así se confirma en el *Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica para las Distrofias Hereditarias de Retina*<sup>1</sup>, Fahim, A<sup>2</sup> y Wang, A. L. et al<sup>3</sup> en sus estudios.

Según Wang, L et al<sup>3</sup> no se recomienda el ácido valpórico como seguro para su uso.

Las terapias para restaurar la función retiniana, son la terapia génica y la terapia celular. Varios autores coinciden en que ambas parecen funcionar mejorando las funciones visuales del paciente, aunque no puedan frenar la progresión de la enfermedad. Siguen siendo líneas de investigación activas.<sup>2,3,9,11,12</sup>

Wang, A. L et al<sup>3</sup>, sin embargo, demuestra que el uso de FNCH ralentiza la degeneración retiniana en varios modelos animales, pero todavía no se ha demostrado que así sea en humanos.<sup>3</sup>

Otro reto terapéutico más actual y que también sigue estando en estudio, es la EET. A.L. Wang et al<sup>3</sup> encontraron mejoras en la adaptación a la luz en amplitudes de onda b, pero no otras mejoras o diferencias respecto al CV o a la enfermedad, por lo que se debería seguir investigando.

Tampoco se han encontrado resultados concluyentes para el uso del tratamiento laser en la RP. Aunque no es la primera línea de investigación para esta enfermedad, Gawęcki, M<sup>13</sup> cree que esta línea experimental se debería seguir investigando.<sup>13</sup>

Los implantes de retina pueden ser opciones de tratamiento en pacientes con RP en etapas terminales.<sup>2,9</sup> Actualmente ARGUS II y Alpha-IMS están aprobados por la unión europea para uso humano<sup>3</sup>. Los estudios llevados a cabo hasta ahora parecen proporcionar mejoras en actividades de la vida diaria, movilidad, percepción de luz y reconocimiento de objetos.<sup>3</sup>

Tanto Markowitz, M et al<sup>14</sup> como en el "Health Quality Ontario, Retinal Prosthesis System for

advanced retinitis pigmentosa”<sup>32</sup> concluyen que el uso de Argus II es beneficioso para los pacientes. Además, Markowitz, M et al<sup>14</sup> ve como imprescindible la RV tras el implante para conseguir mejores resultados.

Se sigue investigando en nuevos dispositivos que puedan aportar mejoras en la calidad de vida de estos pacientes.<sup>3,15</sup>

Dentro de los servicios de RV, todos los autores que se han analizado en este trabajo coinciden en la importancia de tratar al paciente desde una visión multidisciplinar, incorporando varios profesionales en el proceso rehabilitador.<sup>2,6,16</sup>

Las condiciones psicológicas y sociales del paciente también son aspectos importantes a tratar para obtener un buen resultado en la rehabilitación. Todos los artículos analizados coinciden en que un buen estado psicológico va a permitir una mejora recuperación y rehabilitación.<sup>6,16,17</sup> Los estados depresivos o ansiosos que pueden derivar de la enfermedad, también pueden provocar peores resultados en AV, CV y limitaciones en actividades de la vida diaria, según el estudio publicado por Bittner A.K et al<sup>22</sup>. Del mismo modo, también se encuentra, según Chaumet-Riffaud A.E. et al<sup>19</sup> que hay correlación entre un menor CV residual con una peor calidad de vida. Por tanto, se podría decir que ambos factores están directamente relacionados.

Dentro de las ayudas para BV, Linares Guerra M et al<sup>7</sup> encuentran que la ayuda óptica más aceptada y utilizada por pacientes con RP fue el microscopio, mientras que la ayuda no óptica, fue la iluminación y los filtros. También encontraron una buena aceptación en el uso de filtros selectivos y lupas. Cedrún-Sánchez J.E et al<sup>23</sup> afirma que los filtros selectivos, en particular los de absorción de longitud de onda corta, aumentan la capacidad de discriminación visual y es bien aceptado por los pacientes con RP.

Otras ayudas visuales basadas en tecnologías más avanzadas, siguen saliendo al mercado y están en constante revisión para aportar nuevas ayudas y mejorar la calidad de vida del paciente, como por ejemplo los dispositivos de visualización transparente que investigan Ikeda, Y et al<sup>25,26</sup>, para mejorar la visión en condiciones de baja iluminación. En concreto se basa en dos gafas de movilidad nocturna que mejoran la movilidad de estos pacientes ayudándolos a caminar en la oscuridad y mejorando la AV binocular.

Los dispositivos de realidad aumentada también parecen mejorar la movilidad de los pacientes, disminuyendo las colisiones con obstáculos y mejorando la visión residual, según Ikeda, Y et al<sup>26</sup> y Angelopoulos, A. N et al<sup>27</sup>.

Además del uso de ayudas visuales, los pacientes con RP pueden emplear técnicas para

mejorar habilidades en tareas de visión próxima, lejana, o mejorar la movilidad por la pérdida de CV que presentan.<sup>16</sup>

AlSaqr, A.M<sup>28</sup> proponen el test de evaluación de la consciencia visual, desarrollado por ellos mismos, como herramienta para mejorar el campo visual y la localización de objetos por parte del paciente. Otra de las técnicas en estudio es el entrenamiento de los movimientos sacádicos, que parece ser beneficioso mejorando la velocidad de caminar de los pacientes con RP, según demuestran AlSaqr, A. M., & Dickinson, C. M<sup>29</sup> en su estudio. Otro test desarrollado para mejorar la movilidad, es el O&M-VLV, por el grupo de Finger, R.P<sup>30</sup>, que lo recomiendan para restaurar ciertos patrones de la visión como la AV binocular y el CV y así mejorar la movilidad.

Se ha encontrado una limitación en la búsqueda de artículos que se centren en rehabilitación visual, ayudas visuales y no visuales en pacientes con RP, ya que la mayoría se centran en patologías como la degeneración macular asociada a la edad. Se necesita más investigación en ayudas ópticas y no ópticas para determinar resultados más concluyentes en su uso en pacientes con RP.

## 6. CONCLUSIONES

La retinosis pigmentaria sigue siendo una enfermedad en estudio sin cura definitiva actualmente. Los tratamientos que existen y se siguen investigando parecen proporcionar mejoras leves en la patología, recomendados en muchos casos, pero sin base científica sólida en la mayoría de ellos.

Existen multitud de ayudas visuales de utilidad para los pacientes con RP: los telescopios, las lentes convergentes, prismas, microscopios, lupas manuales y con soporte y tele microscopios, la lupa televisión, lectores de televisión, revisores de pantalla, lupas electrónicas, dispositivos electrónicos de montaje en la cabeza, ampliadores de pantalla y libros hablados digitales. Es recomendable realizar un programa de entrenamiento para aprender a usar las ayudas y obtener una mejor tasa de éxito. Las técnicas de RV siguen siendo objeto de estudio para mejorar la movilidad de los pacientes y las tareas en VP y VL, aunque no se han encontrado resultados concluyentes estandarizados para una terapia concreta en pacientes con RP.

Los filtros de absorción selectiva pueden ayudar a mejorar la discriminación de detalles minimizando la fotofobia, así como la iluminación y la utilización de atriles son ayudas no ópticas que facilitarían las tareas en VP.

Las ayudas más útiles y/o utilizadas en pacientes con RP son la lupa manual y el microscopio, siendo de fácil utilización y adaptación.

Los dispositivos de visualización para mejorar problemas de movilidad por ceguera nocturna, muestran buenos resultados sobre el uso de la visión residual.

Todas las técnicas de RV incluyen la integración de un equipo multidisciplinar para abordar al paciente desde todas sus perspectivas.

En el caso de RP muy terminales, el uso de implantes de retina, en concreto, Argus II y Alpha-IMS, pueden ser una opción de tratamiento para mejorar la movilidad, percepción de luz y reconocimiento de objetos, acompañado siempre de procesos de enseñanza y rehabilitación para obtener mayor rendimiento de su uso.

Se necesitan más estudios y más pacientes para encontrar resultados más concluyentes.

## 7. BIBLIOGRAFÍA

1. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica para las Distrofias Hereditarias de Retina. Guía de Práctica Clínica para las Distrofias Hereditarias de Retina. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud; 2017. Guías de Práctica Clínica en el SNS.
2. Fahim, A. (2018). Retinitis pigmentosa: recent advances and future directions in diagnosis and management. *Current Opinion in Pediatrics*, 30(6), 725-733.
3. Wang, A. L., Knight, D. K., Thanh-thao, T. V., & Mehta, M. C. (2019). Retinitis pigmentosa: review of current treatment. *International ophthalmology clinics*, 59(1), 263-280.
4. Musarella, M. A., & MacDonald, I. M. (2011). Current concepts in the treatment of retinitis pigmentosa. *Journal of ophthalmology*, 2011.
5. Menghini, M., Cehajic-Kapetanovic, J., & MacLaren, R. E. (2020). Monitoring progression of retinitis pigmentosa: current recommendations and recent advances. *Expert opinion on orphan drugs*, 8(2-3), 67-78.
6. Parmeggiani, F., Sato, G., De Nadai, K., Romano, M., Binotto, A., & Costagliola, C. (2011). Clinical and rehabilitative management of retinitis pigmentosa: up-to-date. *Current genomics*, 12(4), 250-259.
7. Linares Guerra, M., Ramos Gómez, E. A., Rodríguez Maso, S., Rosello Leyva, A., Lázaro Izquierdo, Y., & Cuellar Alvarez, R. (2011). Retinosis pigmentaria en baja visión. *Revista Cubana de Oftalmología*, 24(2), 279-286.
8. Camacho, E. T., Melara, L. A., Villalobos, M. C., & Wirkus, S. (2014). Optimal control in the treatment of retinitis pigmentosa. *Bulletin of mathematical biology*, 76(2), 292-313.
9. Zhang, Q. (2016). Retinitis pigmentosa: progress and perspective. *The Asia-Pacific Journal of Ophthalmology*, 5(4), 265-271.
10. Schwartz, S. G., Wang, X., Chavis, P., Kuriyan, A. E., & Abariga, S. A. (2020). Vitamin A and fish oils for preventing the progression of retinitis pigmentosa. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (6).
11. Busskamp, V., Picaud, S., Sahel, J. A., & Roska, B. (2012). Optogenetic therapy for retinitis pigmentosa. *Gene therapy*, 19(2), 169-175.
12. Limoli, P. G., Vingolo, E. M., Limoli, C., & Nebbioso, M. (2020). Antioxidant and

Biological Properties of Mesenchymal Cells Used for Therapy in Retinitis Pigmentosa. *Antioxidants*, 9(10), 983.

13. Gawęcki, M. (2020). Laser treatment in retinitis pigmentosa-a review. *Lasers in Medical Science*, 35, 1663-1670.
14. Markowitz, M., Rankin, M., Mongy, M., Patino, B. E., Manusow, J., Devenyi, R. G., & Markowitz, S. N. (2018). Rehabilitation of lost functional vision with the Argus II retinal prosthesis. *Canadian Journal of Ophthalmology*, 53(1), 14-22., Rankin, M., Mongy, M., Patino, B. E., Manusow, J., Devenyi, R. G., & Markowitz, S. N. (2018). Rehabilitation of lost functional vision with the Argus II retinal prosthesis. *Canadian Journal of Ophthalmology*, 53(1), 14-22.
15. Gekeler, K., Bartz-Schmidt, K. U., Sachs, H., MacLaren, R. E., Stingl, K., Zrenner, E., & Gekeler, F. (2018). Implantation, removal and replacement of subretinal electronic implants for restoration of vision in patients with retinitis pigmentosa. *Current Opinion in Ophthalmology*, 29(3), 239-247.
16. Coco Martín, M. B., Herrera Medina, J., Lázaro Yagüe, J. A., & Cuadrado Asensio, R. (2015). Manual de baja visión y rehabilitación visual. *Ed Médica Panamericana*.
17. Senthil, M. P., Khadka, J., & Pesudovs, K. (2017). Seeing through their eyes: lived experiences of people with retinitis pigmentosa. *Eye*, 31(5), 741-748.
18. Latham, K., Baranian, M., Timmis, M., & Pardhan, S. (2015). Emotional health of people with visual impairment caused by retinitis pigmentosa. *PLoS one*, 10(12), e0145866.
19. Chaumet-Riffaud, A. E., Chaumet-Riffaud, P., Cariou, A., Devisme, C., Audo, I., Sahel, J. A., & Mohand-Said, S. (2017). Impact of retinitis pigmentosa on quality of life, mental health, and employment among young adults. *American journal of ophthalmology*, 177, 169-174.
20. Latham, K., Baranian, M., Timmis, M. A., Fisher, A., & Pardhan, S. (2017). Relative difficulties of daily living tasks with retinitis pigmentosa. *Optometry and Vision Science*, 94(3), 317-328.
21. Lange R, Kumagai A, Weiss S, Zaffke KB, Day S, Wicker D, Howson A, Jayasundera KT, Smolinski L, Hedlich C, Lee PP, Massof RW, Stelmack JA, Carlozzi NE, Ehrlich JR. Vision-related quality of life in adults with severe peripheral vision loss: a qualitative interview study. *J Patient Rep Outcomes*. 2021 Jan

13;5(1):7.

22. Bittner, A. K., Ibrahim, M. A., Haythornthwaite, J. A., Diener-West, M., & Dagnelie, G. (2011). Vision test variability in retinitis pigmentosa and psychosocial factors. *Optometry and vision science: official publication of the American Academy of Optometry*, 88(12), 1496.
23. Cedrún-Sánchez, J. E., Chamorro, E., Bonnin-Arias, C., Aguirre-Vilacoro, V., Castro, J. J., & Sánchez-Ramos, C. (2016). Visual discrimination increase by yellow filters in retinitis pigmentosa. *Optometry and Vision Science*, 93(12), 1537-1544.
24. Ikeda, Y., Suzuki, E., Kuramata, T., Kozaki, T., Koyama, T., Kato, Y., ... & Ishibashi, T. (2015). Development and evaluation of a visual aid using see-through display for patients with retinitis pigmentosa. *Japanese journal of ophthalmology*, 59(1), 43-47.
25. Ikeda, Y., Nakatake, S., Funatsu, J., Fujiwara, K., Tachibana, T., Murakami, Y., ... & Sonoda, K. H. (2019). Night-vision aid using see-through display for patients with retinitis pigmentosa. *Japanese journal of ophthalmology*, 63(2), 181-185.
26. Angelopoulos, A. N., Ameri, H., Mitra, D., & Humayun, M. (2019). Enhanced Depth Navigation Through Augmented Reality Depth Mapping in Patients with Low Vision. *Scientific reports*, 9(1), 1-10.
27. Gopalakrishnan, S., Suwalal, S. C., Bhaskaran, G., & Raman, R. (2020). Use of augmented reality technology for improving visual acuity of individuals with low vision. *Indian Journal of Ophthalmology*, 68(6), 1136.
28. AlSaqr, A. M., & Dickinson, C. M. (2017). A new measure for the assessment of visual awareness in individuals with tunnel vision. *Clinical and Experimental Optometry*, 100(1), 61-68.
29. Ivanov, I. V., Mackeben, M., Vollmer, A., Martus, P., Nguyen, N. X., & Trauzettel-Klosinski, S. (2016). Eye movement training and suggested gaze strategies in tunnel vision-a randomized and controlled pilot study. *PLoS One*, 11(6), e0157825.
30. Finger, R. P., Ayton, L. N., Deverell, L., O'Hare, F., McSweeney, S. C., Luu, C. D., ... & Bentley, S. A. (2016). Developing a very low vision orientation and mobility test battery (O&M-VLV). *Optometry and Vision Science*, 93(9), 1127-1136.
31. Health Quality Ontario. (2017). Retinal Prosthesis System for Advanced Retinitis Pigmentosa: A Health Technology Assessment Update. *Ontario Health Technology Assessment Series*, 17(13), 1.



## 8. ANEXOS

### ABREVIATURAS

Retinosis Pigmentaria (RP)

Epitelio pigmentario de la retina (EPR)

Amaurosis congénita de Leber (ACL)

Agudeza visual (AV)

Campo visual (CV)

Edema macular cistoide (EMC)

Tomografía de coherencia óptica (OCT)

RP típica o distrofia bastón-cono (RCD)

la RP atípica o distrofia de conos y bastones (CRD)

Fondo de ojo (FO)

Electroretinoculograma (ERG)

Autofluorescencia (AF)

factor neurotrófico ciliar humano (FNCH)

Rehabilitación visual (RV)

Ácido docosahexaenoico (DHA)

Factor neurotrófico ciliar humano (FNCH)

Estimulación Eléctrica Transcorneal (EET)

Sensibilidad al contraste (SC)

Realidad virtual (RV)